

# ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ СЕРДЕЧНО- СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ С МАЛЫМИ АНОМАЛИЯМИ СЕРДЦА

С.Ф. Гнусаев, д. м. н., профессор, И.И. Иванова, к. м. н., доцент, Л.К. Самошкина, к. м. н., В.В. Шкворова, к. м. н., ГБОУ ВПО «Тверской государственный медицинский университет» МЗ РФ, С.В. Лисицина ООО «ПИК-ФАРМА»

**Ключевые слова:** врожденные пороки сердца, малые аномалии сердца, факторы риска развития осложнений, экстрасистолии, тактика ведения, Элькар

**Keywords:** congenital heart diseases, small anomalies of the heart, risk factors of complications, arrhythmia, tactics, Elkar

**Актуальность.** Заболевания сердечно-сосудистой системы занимают одно из ведущих мест в структуре патологии детского возраста. Высокая распространенность заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей обуславливает актуальность прогнозирования и первичной профилактики патологии. В последние годы наряду с функциональными кардиопатиями актуализирована проблема микроструктурных изменений в сердце.

В связи с широким распространением ультразвуковых методов исследования, стали распознаваться минорные аномалии сердца, которые в детском возрасте, возможно, являются морфологической основой функциональной кардиоваскулярной патологии (1).

Несмотря на возможность с высокой точностью неинвазивно выявлять малые аномалии сердца, до сих пор существует вероятность диагностических ошибок. В связи с этим, весьма актуальным является поиск доступных диагностических критериев сердечных микроаномалий.

Малые аномалии сердца (МАС) классифицируют по локализации и форме, этиологии, наличию осложнений (3).

I. **Локализация:** предсердия и межпредсердная перегородка, трехстворчатый (трикуспидальный)

клапан,, легочная артерия, аорта, левый желудочек, митральный клапан (см. таблицу).

II. **Этиология:** дисплазия соединительнотканых структур организма, неблагоприятные антенатальные факторы в период от 9-ой до 15-ой недели внутриутробного развития, изменения в постнатальном онтогенезе.

III. **Осложнения:** кальцификация, фиброзирование створок клапанов, нарушения гемодинамики, инфекционный эндокардит, легочная гипертензия, нарушения ритма и проводимости.

**Цель исследования.** Провести анализ вклада МАС в клиническую картину врожденных пороков сердца (ВПС), характер течения и наличие осложнений.

**Пациенты.** Наблюдались больные с ВПС. У пациентов были выявлены следующие ВПС:

**Малые аномалии сердца** в настоящее время определяют как 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 (2).

Таблица

## Распространенность соединительнотканых дисплазий сердца у детей 1-15 лет (%)

Вариант микроаномалии	Мальчики (n=536)	Девочки (n=525)	Всего (n=1061)
<b>Предсердия и межпредсердная перегородка (МПП)</b>			
Пролабирующий клапан нижней полой вены	0,9	1,1	1,0
Увеличенная евстахиева заслонка более 1 см	28,0	23,8	25,9
Открытое овальное окно	3,0	5,7	4,3
Небольшая аневризма МПП	0,6	1,3	0,9
Аномальные трабекулы в правом предсердии (ПП)	1,9	1,3	1,6
Пролабирующие гребенчатые мышцы в ПП	12,1	7,3 *	9,7
<b>Трикуспидальный клапан (ТК)</b>			
Смещение септальной створки в полость правого желудочка < 1 см	32,7	30,5	31,6
Дилатация атриовентрикулярного отверстия справа	9,0	6,5	7,7
Пролабирование ТК	5,2	3,8	4,5
<b>Легочная артерия</b>			
Дилатация ствола легочной артерии	27,4	23,1	25,1
<b>Аорта</b>			
Погранично узкий корень аорты	10,3	9,9	10,1
Погранично широкий корень аорты	8,6	9,3	9,0
Дилатация синусов Вальсальвы	31,9	23,1 *	27,5
Двустворчатый аортальный клапан	0,4	0,6	0,5
Асимметрия створок аортального клапана	4,4	3,8	8,2
Пролабирование аортального клапана	7,3	5,9	6,6
Деформация выносящего тракта желудочка систолическим валиком в верхней трети МЖП	2,1	1,3	1,7
<b>Левый желудочек</b>			
Поперечно расположенные трабекулы в полости	4,7	4,6	4,6
Продольно расположенные трабекулы в полости	9,5	5,5 *	7,5
Диагонально расположенные трабекулы в полости	22,2	22,1	22,1
<b>Митральный клапан</b>			
Пролабирование митрального клапана	17,0	28,2 *	22,5
Эктопическое крепление хорд передней створки	9,5	8,4	9,0
Эктопическое крепление хорд задней створки	1,1	0,4	0,8
Нарушение распределения хорд передней створки	23,1	36,2 *	29,6
Нарушение распределения хорд задней створки	6,5	3,6 *	5,1
Дополнительные группы папиллярных мышц	2,1	2,1	2,1

\* – значимость различий показателей между группами мальчиков и девочек

дефект межжелудочковой перегородки (МЖП), дефект межпредсердной перегородки (МПП), клапанный стеноз аорты, коарктация аорты. Возраст больных – от 3 месяцев до 14 лет.

**Результаты.** Приводим результаты исследования распространенности МАС у детей в популяции. Исследование распространенности (таблица) соединительнотканых дисплазий сердца показало их высокий удельный вес (4). Встречаемость МАС зависит от возраста и не является стабильной.

У 68-ми детей в возрасте от 4 до 14 лет установлен вторичный инфекционный эндокардит – на основании критериев W.M. Jaffe и подтвержденный при катamnестическом наблюдении. У 42-х детей с ВПС обнаруживались клинико-гемодинамические признаки легочной гипертензии.

Факторами риска развития инфекционного эндокардита при ВПС являются: двустворчатый клапан аорты, асимметрия створок аортального клапана, аневризма МПП, ectopическое крепле-

# Элькар®

ЛЕВОКАРНИТИН

## Источник дополнительной энергии

### Элькар у детей с малыми аномалиями сердца

- ♥ восстанавливает проводимость и процессы реполяризации в миокарде
- ♥ уменьшает выраженность аритмий
- ♥ хорошо переносится, безопасен при длительном применении

Курс лечения  
для детей с малыми  
аномалиями сердца –  
50 мг/кг/сут не менее  
2 месяцев



Per. № ЛСП-006143/10

ние хорд митрального клапана, пролапс митрального клапана, увеличенная евстахиева заслонка.

Значимыми МАС, предрасполагающими к возникновению легочной гипертензии при врожденных пороках сердца, являются малые аномалии ПП: открытое овальное окно, пролабирующие гребенчатые мышцы, увеличенная евстахиева заслонка, погранично узкий корень аорты, деформация выносящего тракта желудочка систолическим валиком в верхней трети МЖП, пролапс митрального клапана. Выявлены ассоциации экстрасистолий с малыми аномалиями ПП, погранично узкой аортой, эктопически расположенными трабекулами в левом желудочке и пролапсом митрального клапана.

У детей с дефектом МЖП в сочетании с погранично узким корнем аорты показатели легочного артериального давления и общего легочного сопротивления сосудов достоверно выше, чем при сочетании дефекта со средними размерами корня аорты. При дефекте МПП основным проявлением соединительнотканых клапанных структур сердца является пролапс атриовентрикулярных клапанов. В основе пролабирования створок клапанов у детей с дефектом МПП лежит преимущественно клапанная неполноценность и клапанно-желудочковая диспропорция.

У детей с дефектом МПП в сочетании с пролапсом митрального клапана выявлено более высокое давление в легочной артерии, особенно при наличии даже легкой митральной регургитации. У большинства детей с дефектом МПП выявлена дилатация ствола легочной артерии. Данный факт косвенно свидетельствует о том, что основное значение в возникновении дилатации ствола легочной артерии имеет неполноценность соединительнотканых элементов в стенке сосуда, а не столько гемодинамический фактор.

При коарктации аорты с высокой частотой отмечены малые аномалии аортального и митрального клапана. Они обуславливают его несостоятельность, которая может прогрессировать на фоне субэндокардиальной ишемии сосочковых мышц и фиброэластоза эндомиокарда.

Таким образом, МАС и пограничные отклонения в развитии сердечных структур при врожденных пороках сердца оказывают существен-

ный вклад в клинический полиморфизм, характер течения и тяжесть заболевания. У больных с изолированными ВПС частота МАС достоверно больше, чем при сочетанных и комбинированных пороках, что свидетельствует о том, что малые структурные аномалии возникают при дизэмбриогенезе уже образовавшихся отдельных элементов сердечной трубки, а не в результате дефекта ее закладки. При дифференциальной диагностике функциональных систолических шумов у детей рекомендуется проведение доплер-эхокардиографии для целенаправленного поиска малых аномалий и пограничных состояний развития кардиальных структур.

**Тактика ведения пациентов.** Основными принципами являются: диспансерный учет, врачебный контроль педиатром и детским кардиологом (1–2 раза в течение года), индивидуальность, комплексность, длительность, часто в течение многих лет. Важно соблюдение обязательных условий: правильный режим дня (нормализация труда, учёбы и отдыха, достаточный по продолжительности сон), ЛФК и др.

Большинство детей удовлетворительно переносят физическую нагрузку при отсутствии митральной регургитации, выраженных нарушений процесса реполяризации и жизнеугрожаемых аритмий. Детский кардиолог ограничивает физическую активности детей при обнаружении митральной регургитации, жизнеугрожаемых аритмий, удлинения интервала QT на электрокардиограмме (ЭКГ), изменений обменных процессов в миокарде.

**Фитотерапия и медикаментозное лечение** направлены на: предупреждение возникновения обменных нарушений в органах, воздействие на соединительную ткань, вегетативно-сосудистую дистонию.

Предпочтение отдаётся следующим фитотерапевтическим средствам:

1. *Centella asiatica* (центелла азиатская): укрепляет стенки сосудов, стимулирует рост клеток;
2. *Aesculus hippocastanum* (конский каштан): усиливает антитромботическую активность крови, снижает вязкость крови;
3. *Ruscus aculeatus* (иглица шиповатая, колючая): укрепляет венозную стенку, уменьшает проницаемость и хрупкость капилляров;

4. Флавоноиды (содержат рутин, фламин, витамин Р): регулируют проницаемость сосудов, улучшают их эластичность, снижают склеротические изменения. Источниками флавоноидов являются фрукты, ягоды, лук, зелёный чай, облепиха, чёрный шоколад.

5. При умеренных проявлениях симпатикотонии применяется фитотерапия: настой валерианы и пустырника; травяной сбор, обладающий одновременно легким дегидратационным эффектом (шалфей, багульник, зверобой, пустырник, валериана, боярышник).

Для коррекции биоэнергетического состояния организма применяют: АТФ, фосфаден, лецитин, комплексы эссенциальных аминокислот, кофермент Q10, L-карнитин (**Элькар**<sup>®</sup>). Для стимуляции коллагенообразования применяют: витамины – С и группы В (В<sub>1</sub>, В<sub>2</sub>, В<sub>6</sub>, В<sub>12</sub> (фолиевая кислота)), микроэлементные добавки и препараты, содержащие ионы Cu<sup>2+</sup>, Zn<sup>2+</sup>, Mg<sup>2+</sup>, L-карнитин (**Элькар**<sup>®</sup>) и др.

Учитывая нарушения метаболических процессов в миокарде, проявления вегетативной дисфункции (5, 6), всем детям на 2 месяца была назначена энерготропная терапия L-карнитином (**Элькар**<sup>®</sup>) в дозе 50 мг/кг в сутки (7). Основная метаболическая функция L-карнитина – транспорт длинноцепочечных жирных кислот через митохондриальную мембрану в митохондрии, где они подвергаются бета-окислению и дальнейшему метаболизму с образованием АТФ и ацетил-КоА. Действие Элькара у больных с дисплазией соединительной ткани (ДСТ) проявилось улучшением показателей электрокардиограммы. Так, по данным ЭКГ, на фоне приема препарата в течение 2 месяцев зарегистрировано достоверное улучшение процессов реполяризации в миокарде, уменьшение синусовой тахикардии и наджелудочковой экстрасистолии. У половины пациентов исчезла синусовая аритмия и миграция водителя ритма.

### Выводы

1. У больных с изолированными ВПС частота МАС достоверно выше, чем при сочетанных и комбинированных пороках, что свидетельствует о том, что малые структурные аномалии возникают при дизэмбриогенезе уже образовавшихся отдельных элементов сердечной трубки, а не в результате дефекта ее закладки.
2. Факторами риска развития инфекционного эндокардита при ВПС являются: двустворчатый клапан аорты, асимметрия створок аортального клапана, аневризма МПП, эктопическое крепление хорд митрального клапана, пролапс митрального клапана, увеличенная евстахиева заслонка.
3. Значимыми МАС, предрасполагающими к возникновению легочной гипертензии при ВПС, являются: микроаномалии правого предсердия, погранично узкий корень аорты, деформация выносящего тракта желудочка систолическим валиком в верхней трети МЖП, пролапс митрального клапана, минорные аномалии подклапанного аппарата, дилатация ствола легочной артерии.
4. Выявление соединительно-тканых дисплазий сердца имеет большое значение не только для оценки состояния здоровья ребенка, но и для профилактики возможных заболеваний, дифференциальной диагностики, рационального лечения и предупреждения возможных осложнений.



### Список литературы:

1. Э.В. Земцовский, Э.Г. Малев, М.Ю. Лобанов, и соавт. Малые аномалии сердца // Российский кардиологический журнал, 2012, № 1. С. 77–81.
2. С.Ф. Гнусаев, Ю.М. Белозеров, А.Ф. Виноградов. Клиническое значение малых аномалий сердца у детей // Медицинский вестник Северного Кавказа, 2008, Т. 10, № 2. С. 39–43.
3. С.Ф. Гнусаев, Ю.М. Белозеров, А.Ф. Виноградов. Классификация малых аномалий сердца // Вестник аритмологии, 2000, № 18. С. 76.
4. С.Ф. Гнусаев. Синдром соединительно-тканной дисплазии сердца у детей // Лечащий врач, 2010, № 8. С. 40–44.
5. И.В. Леонтьева. Роль L-карнитина в метаболизме миокарда и возможности его применения для лечения заболеваний сердца: научный обзор. – М.: 2002, 32 с.
6. И.Л. Брин, Е.В. Неудахин, М.Л. Дунайкин. Карнитин в педиатрии: исследования и клиническая практика. – М.: ИД «Медпрактика-М», 2015, 112 с.
7. Л.А. Воропай, Н.И. Пирожкова, Н.Г. Воропай. Эффективность Элькара при дисплазии соединительной ткани сердца у детей // Практика педиатра, 2014, № 3. С. 52–56.