

КЛИНИЧЕСКАЯ МЕДИЦИНА

И.И. Алимджанов, Д.Н. Холматов,
О.С. Ташбаев, О.В. Ефименко, Е.Г. Княжева,
И.Н. Камакина, Х.К. Хонкелдиева, З.Н. Курбанова

АССОЦИАТИВНАЯ СВЯЗЬ ДИЗМОРФИЙ С НАРУШЕНИЕМ РИТМА СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

*Кафедра общей педиатрии педиатрического
факультета Андижанского Государственного
Медицинского Института, Узбекистан*

Изучению фенотипических проявлений заболеваний соединительной ткани у детей в последние годы уделено достаточно много внимания, где прослеживается закономерность в виде частого поражения сердечно-сосудистой системы в виде аритмий [1, 5, 7, 8, 9, 10, 11, 12]. Однако характеристика нарушений ритма сердца (НРС) и им ассоциированные фенотипические признаки изучались раздельно и отсутствует сопряженность последних с отдельными видами аритмий. Мы считаем, что сочетанное изучение этой проблемы выявит связь между фенотипическими признаками и типом нарушений ЭКГ у детей с нарушениями ритма, создаст предпосылки для изучения этиологии и патогенеза аритмии (наследственной, ненаследственной), аритмия также определит круг больных детей с характерными признаками фенотипа (группы факторов риска), угрожаемых по развитию аритмии. В связи с этим нами поставлена задача: выявить особенности фенотипа у детей с НРС и проводимости сердца (НПС).

С этой целью нами проведено обследование 562 школьников 7–14 лет, проживающих в районах Ферганской долины, у которых предварительно на

ЭКГ выявлены различные НРС и НПС. Нами отобраны 159 внешних проявлений дизморфии (пороки развития) и микроаномалии [2, 3, 4, 6]. По количеству признаков они распределились по частям тела следующим образом: I череп – 16; II область лица (глаза) – 25; III область лица (носогубный треугольник) – 32; IV область ушей – 15; V область шеи – 6; VI грудная клетка – 16; VII верхние конечности – 13; VIII нижние конечности – 20; IX кожа и ее производные – 16; X рост и развитие детей – 3 (длина, масса тела, окружность грудной клетки). Общее количество дизморфии среди обследованных детей с НРС и НПС составило 768 случаев, в среднем 1,37 дизморфии на одного ребенка. Аналогичные данные для здоровых детей, соответственно, 62 и 0,62. Наибольшая концентрация микроаномалии и дизморфии в расчете на одного ребенка выявилась в группе детей с блокадой левой ножки пучка Гиса – 7,75, блокадой правой ножки пучка Гиса – 3,47, синдромом ранней реполяризации желудочков – 3,0, преждевременным возбуждением желудочков – 2,54, синдромом удлиненного интервала QT – 1,78 и миграцией водителя ритма – 1,08, а наименьшая у детей с синусовой аритмией – 0,59, атриовентрикулярной блокадой – 0,56, экстрасистолией – 0,52 и синусовой брадикардией – 0,33. При изучении количества дизморфий, относящихся к общему количеству признаков по отдельным частям тела больных детей, установлено (рис. 1), что наибольшее количество дизморфии выявлялось в области черепа (5,69, лица (носогубный треугольник) – 5,69, нижних конечностей – 5,5, области глаз – 5,41, а меньшее в верхних конечностях и в области ушей, соответственно, 3,23 и 2,33. Однако последние в 10 и 5 раз превышают данные здоровых детей (0,31 и 0,47).

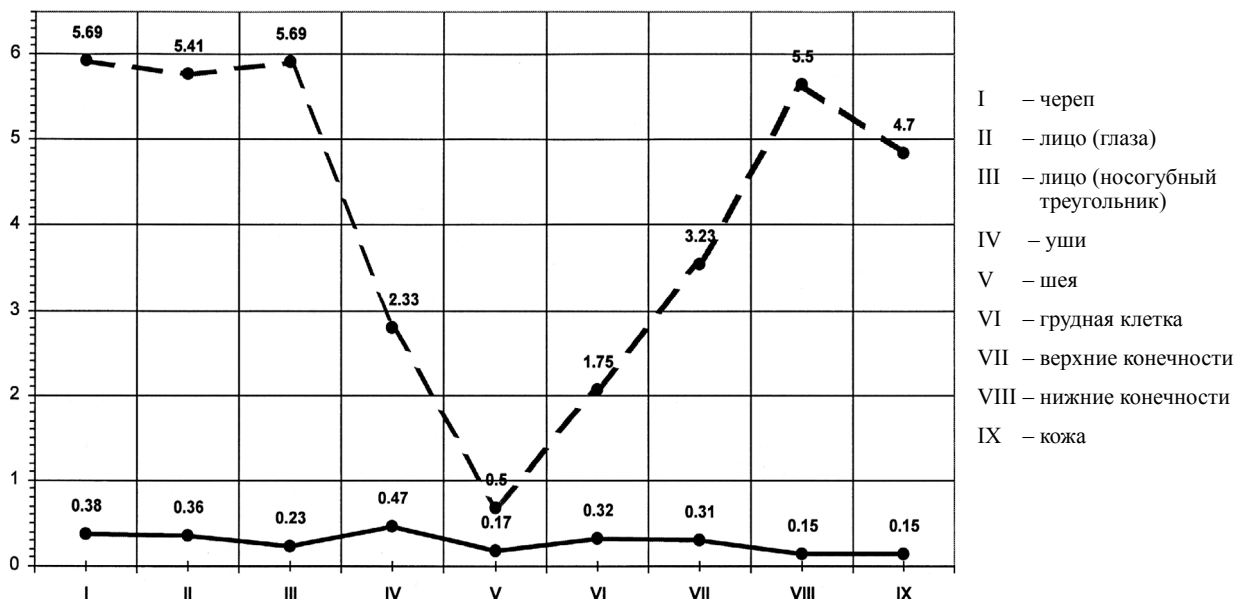


Рис. 1. Распределение дизморфий по частям тела в общей группе детей с нарушением ритма и проводимости сердца.

Примечание: Расчет дизморфий осуществлен путём деления выявляемых дизморфий в определенной части тела к общему количеству анализируемых в данной области

Анализ полученных результатов показал, что дизморфии в области черепа ассоциируются с 5 нарушениями ритма сердца, в области глаз – с 1, носогубного треугольника – с 4, нижних конечностей – с 9, кожи – с 6, в областях, связанных с ростом и развитием, – с 8.

Нам представляется, что в объективной оценке дизморфии в прогнозе аритмии сердца, наряду с их излюбленной локализацией в той или иной части тела, диагностическую значимость приобретают также преобладающие симптомы в пределах этих областей. С этой целью нами рассчитаны индексы «синдромальности», по отношению числа ведущих дизморфий к их общему числу в той или иной части тела больного ребенка.

Установлено, что у здоровых детей ведущие симптомы (по индексу синдромальности) «сгущают» их концентрацию по признакам до 66,7%, что явно недостаточно для установления достоверности признака, а у больных детей они «концентрируются» по ведущим симптомам (дизморфии) в пределах 83–99% случаев.

Так, дети с номотопными вариантами аритмии отличались по индексу синдромальности в области глаз, нижних конечностей и кожи. У детей с нарушением проводимости сердца индекс синдромальности высок в области лица (глаза), черепа и нижних конечностей. Наиболее концентрированными по количеству индекса синдромальности по частям тела оказались дети со сложными вариантами аритмий, у них высок индекс в черепе, нижних конечностях, коже.

При изучении ассоциированности выявленных дизморфий с различными нарушениями ритма сердца установлено, что у детей с номотопными вариантами аритмии статистически достоверно ($p < 0,05-0,01$), ассоциируемыми дизморфиями были такие, как микроцефалия, складчатость век, монголоидный разрез глаз, эпикант, высокое готическое нёбо, стопа с пониженным сводом, а также выраженная венозная сеть в конечностях и туловище.

Анализ ведущих дизморфий у детей с гетеротопными вариантами аритмии (миграция водителя ритма и экстрасистолия) выявил преобладание макро- и микроцефалии, эпикант, высокое готическое нёбо, плоскостопие и гиперрастяжимость кожи.

Ведущими дизморфиями у больных детей с нарушениями проводимости сердца были микроцефалия, складчатость век, эпикант, высокое готическое нёбо, стопа с пониженным сводом, узелки на голени.

У детей со сложными вариантами нарушений ритма сердца преобладающими оказались макроцефалия, долихоцефалия, складчатость век, монголоидный разрез глаза, высокое готическое нёбо, стопа с пониженным сводом, рекурвация коленного сустава, выраженная венозная сеть и перерастяжимость кожи, веснушки.

Среди детей со сложными вариантами аритмий количество статистически достоверных ведущих дизморфий было больше (10), чем в группе детей с номо- (7), гетеротопными аритмиями (6), и с нарушениями проводимости сердца (6).

Таким образом, ассоциированность дизморфий с нарушением ритма сердца является важным звеном в диагностике аритмий. Углубленная диспансери-

зация школьников и обнаружение фенотипических признаков болезней соединительной ткани ускорит выявление детей, которым угрожает аритмия, с целью раннего лечения и реабилитации.

Литература

1. Белозеров Ю.М., Страхова О.С. Наследственные болезни сердечной мышцы. // Нижегородский медицинский журнал 2001, № 5, с. 113–119.
2. Бочков Н.П. Клиническая генетика. «РЭО-Тар-Мед» «Медицина» – 2001. – 448 с.
3. Бочков Н.П. Клиническая генетика. М. «Медицина», 1997. – 288 с.
4. Козлова С.И., Семёнова Е.Л., Демикова Н.С. и др. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. – М. – 1996. – 416 с.
5. Ковалева Т.П. Нарушение ритма и проводимости сердца у больных с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца. // Автореф. дисс. канд. мед. наук. М. 1995. – 19 с.
6. Вельтишев Ю.Е., Казанцева Л.З., Семячкина А.Н. Наследственные болезни обмена веществ. Наследственная патология человека. // Под. ред. Ю.Е. Вельтишева, Н.П. Бочкова. – М. – 1992. – Т. 1. – с. 41–101.
7. Тернова Т.И., Бочкова Д.Н. Особенности фенотипа у детей с аритмиями. // Педиатрия. 1989. – № 12. – с. 33–35.
8. Бочкова Д.Н., Потемкин Е.Л. Фенотипическая корреляция у кардиологических больных. // Тер. архив 1987. – № 1. – Т. LIX. с. 43–44.
9. Бочкова Д.Н. Наследственные факторы в этиологии и патогенезе кардиопатии // ВАН СССР 1984. – № 2. стр. 24–27.
10. Jonh C.S.D. Management of Marfan syndrome // Heart. 2002. – v. 88. p. 97–103.
11. Loeys B., Nuytin L., Delvaux I. Et al. Genotype and phenotype analysis at 171 patients regard for molecular study of the fibrillin I gene FBN becau of suspected Marfan syndrome. // Arch. Intern. Med. 2001. v. 161. p. 2447–2457.
12. Futar H.B., Imamoglu A., Ocal B. et al. Dispersion of QT in healthy children. // Abstr. of the second world Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery. – 1997. Honolulu. Hawaii. USA .p. 332–333.