

конвалесценции восстанавливался лишь на 6%. Максимальное истончение кортикального слоя отмечалось у больных при ВДЗР (на 76%), а минимальное — при КР (на 33%).

Степень снижения минеральной насыщенности метафиза костной ткани (дефицит — 28—30%) была наименьшей за счет остеопороза по гипертрофическому типу в эпифизах и диафизах при ВДРР. Значительная деминерализация костей выявлена при болезни ФДТ и ВДЗР. Согласно данным компьютерной рентгеноденситометрии, во всех исследованных участках кости дефицит МПКТ при этих заболеваниях в периоде разгара процесса составлял 60—65%, реконвалесценции — от 30 до 36%. У детей с КР снижение МПКТ было выражено в большей степени в тяжелых случаях заболевания.

Определение достоверности и специфичности выделенных нами признаков

с помощью корреляционного и дисперсионного анализов показало, что визуальная трактовка рентгенологических данных в сочетании с использованием приведенных выше рентгенометрических критериев позволяет значительно повысить уровень диагностики различных нозологических форм рахита и достаточно объективно оценивать характер микроархитектоники кости.

Поступила 15.06.01.

ROENTGENODENSITOMETRY OF OSTEOAL TISSUE IN CHILDREN WITH VARIOUS FORMS OF RACHITIS

S.V. Maltsev, N.V. Ziatdinova, U.B. Fofanov

S u m m a r y

Roentgenologic signs of osteal tissue injuries and type of changes in bone structures, specific for each form of rachitis are studied. Roentgenodensitometry of roentgenograms of children with various forms of rachitis was studied.

УДК 016.131—007.17—053.2—07.616.131—018.2

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ДИЛАТАЦИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ У ДЕТЕЙ - МАРКЕР СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СЕРДЦА II КЛАССА

С.Е. Никольский, Ю.М. Белозеров

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии (директор - проф. А.Д. Царегородцев) МЗ РФ

Идиопатическая дилатация легочной артерии (ИДЛА) - порок развития магистрального ствола неустановленной этиологии, проявляющийся аневризматической дилатацией без нарушения функции легочного клапана. Основными гипотезами возникновения ИДЛА являются аномалия кардиогенеза сердечной трубки (неравномерное деление ствола легочной артерии и аорты) [5], слабость матрикса артериальной стенки, наследственно обусловленная патология развития (синдромы Cossio, SATCH), исход недиагностированного воспалительного поражения артериальной стенки сосуда (синдром Behcet). Данный порок встречается в 1:17000 аутопсий. Большинство авторов указывают на бессимптомное течение ИДЛА, однако у взрослых описаны случаи разрыва аневризмы легочной артерии [2], случаи внезапной смерти, сдавления прилежащих образований [6], возникновения недостаточности легочного клапана. 33% детей с ИДЛА погибают внезапно. В течение

5—6 лет у 60% детей происходит трансформация ИДЛА в расслаивающую аневризму легочной артерии. У погибших от разрыва аневризмы легочной артерии наблюдаются отсутствие коллагена I и III типов, мукоидная дегенерация интимы, меди, фрагментация эластических волокон, тромбы, участки расслоения, перианевризматический фиброз и интимальные разрывы. В ряде случаев имеет место миксоидная дегенерация интимы.

По мнению В.И. Бураковского, лица с идиопатическим расширением легочной артерии нуждаются в динамическом рентгеновском и эхокардиографическом контроле (один раз в 2—3 года), лечение им не требуется. Вопросу о своевременном выявлении данной нозологии у детей должно быть уделено особое внимание, так как значительная часть детей с ИДЛА в прошлом - это в настоящее время пациенты кардиохирургических клиник с расслаивающимися аневризмами легочной артерии, которые могут привести к внезапной смерти.

За 10-летний период в отделе патологии сердечно-сосудистой системы наблюдались 18 детей с ИДЛА в возрасте от 6 до 16 лет, что составило 2,9% от общего числа детей (601 пациент) с дилатацией ствола легочной артерии различной этиологии (см. табл.). ИДЛА можно диагностировать при наличии дилатации ствола легочной артерии, превышающей 2 сигмальных отклонения нормальных показателей здоровых детей [1]; исключив вторичные причины (пороки сердца, легочная гипертензия [4], постстенотическая дилатация и др.), а также синдром соединительнотканной дисплазии сердца I типа, при этом показатели потока крови в легочной артерии сохраняются нормальными.

В наблюдаемой группе преобладали мальчики (2:1). Характерно, что у большинства больных (у 8) определялись фенотипические признаки неполноценности соединительной ткани: астеническое телосложение (у 8), деформация грудной клетки (у 6), гипермобильность суставов, арахнодактилия, миопия (у 3). По данным эхокардиографии у 9 детей выявлялись соединительнотканые малые аномалии развития сердца: пролапс митрального клапана, открытое овальное окно, аномалии хорды в левом желудочке. Морфометрические и гемодинамические показатели сердца не имели отклонений от возрастной нормы. На ЭКГ у 3 детей регистрировалась неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Мы полагаем, что в основе развития ИДЛА лежит врожденная неполноценность соединительной ткани. Согласно современным представлениям, ИДЛА является одним из проявлений синдрома соединительнотканых дисплазий сердца (СТД сердца). Диагностика данного синдрома стала возможной благодаря широкому внедрению в медицинскую практику ультразвуковых методов исследования. В 1987 г. Нью-Йоркской ассоциацией кардиологов были выделены два этиологических класса СТД. К I классу были отнесены СТД сердца, связанные с установленными синдромами, в том числе мукополисахаридозы, ко II - так называемые изолированные аномалии соединительнотканного каркаса сердца [3]. Именно к классу мезодермальных аномалий и была причислена ИДЛА.

При катamnестическом наблюдении в течение 10 лет прогрессирование

Причины и частота ИДЛА у детей

Причины дилатации легочной артерии у детей	Число детей	
	абс.	%
Изолированный стеноз легочной артерии	140	23,0
Комплексные пороки сердца со стенозом легочной артерии	45	7,0
Открытый атриовентрикулярный канал	24	4,0
Открытый артериальный проток	15	2,5
Корригированная транспозиция магистральных сосудов	9	1,5
Легочная гипертензия первичная	63	10,5
Синдром Эйзенменгера	6	1,0
Легочная гипертензия вторичная (cor pulmonale)	128	21,5
Наследственные заболевания соединительной ткани (болезнь Марфана, Элерса—Данлоса и др.)	93	15,7
Системный васкулит (болезнь Кавасаки, недифференцированные коллагенозы)	25	4,45
Аномальное отхождение левой коронарной артерии от ЛА	5	0,9
Врожденная митральная недостаточность	4	0,6
Артериовенозные фистулы	3	0,5
Рабдомиома правого желудочка	2	0,35
Прочие (уточненной этиологии)	21	3,5
ИДЛА	18	3,0
Итого	601	100,0

ИДЛА прослежено у 6 пациентов (с учетом коррекции размера ствола на возраст). У одного ребенка имело место формирование аневризмы ствола (через 5 лет от начала наблюдения). У 2 детей периодически, по данным доплерографии, регистрировалась недостаточность клапана легочной артерии при сохраненных его структурах.

По нашим данным, факторами неблагоприятного течения заболевания являются развитие легочной гипертензии, повторные частые инфекционные заболевания, прогрессирование СТД сердца, интенсивные занятия спортом.

Таким образом, у больных с ИДЛА имеет место синдром СТД сердца II класса. У этих детей могут определяться внешние признаки СТД, однако они не превышают порогового значения. Дети с ИДЛА нуждаются в динамическом кардиологическом контроле, включающем эхокардиографическое измерение диаметра ствола легочной артерии. При обнаружении ИДЛА детям противопоказаны занятия спортом, показаны лечение легочной гипертензии и укрепление соединительнотканного матрикса артериальной стенки специальными препаратами. Вопрос о назначении кар-

диотропных средств, снижающих постнагрузку правого желудочка, находится в стадии изучения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белозеров Ю.М. Основные эхометрические показатели сердца здоровых детей 3—15 лет. - Метод. рекоменд. - М., 1988.
2. Boubaker A. et al. // *Pediatr. Cardiol.* - 1997. - Vol. 18. - P. 392—395.
3. Boudulas H et al. // *Am. J. of Radiology.* - 1987. - Vol. 6. - P. 251—254.
4. Boyd L.J., Mc Cavack T.H. // *Am. Heart J.* - 1939. - Vol. 18. - P. 562—578.
5. Ferrans U.A., Rosenquist G.C., Weinstein C. *Cardiac morphogenesis.* - N.-Y. - Elsevier, 1985.
6. Masui 2001 // *Cathet. Cardiovasc. Interv.* - 2001. - Vol. 52.
7. Fukai et al. // *Ann. Thorac. Surg.* - 1995. - Vol. 59. - P. 528—530.

Поступила 14.11.02.

IDIOPATHIC DILATATION OF THE PULMONARY ARTERY IN CHILDREN - A MARKER OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA OF HEART OF THE II CLASS

S.E. Nikolsky, Yu.M. Belozеров

S u m m a r y

The study of 18 children with idiopathic dilatation of the pulmonary artery aged 6 to 16 forming 2,9% of the general number of children with dilatation of the pulmonary artery trunk of various etiology (601 patients) during 10 years is performed. These children need dynamic echocardiographic control of the pulmonary artery trunk diameter. Sports are contraindicated to children with progressive dilatation of the pulmonary artery. Treatment of pulmonary hypertension is necessary and drugs strengthening the connective matrix are prescribed.

УДК 616.988.23—083/.84

ПРОГРАММА ПСИХОСОЦИАЛЬНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ РОДИТЕЛЕЙ ДЕТЕЙ, БОЛЬНЫХ ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Н.В. Устинова, К.К. Яхин

Кафедра психиатрии и наркологии (зав. - проф. К.К. Яхин) Казанского государственного медицинского университета

Частота детского церебрального паралича (ДЦП) у детей в последние годы постепенно нарастает [3, 6, 18] и составляет в индустриальных странах 2,5—5,9 на 1000 детей. В нашей стране ДЦП обнаруживают ежегодно у 20—30 тысяч детей. ДЦП является одной из главных причин детской инвалидности [3, 15]. В этом заболевании отражаются все признаки, характеризующие ребенка с ограниченными возможностями. Одновременное нарушение деятельности различных органов препятствует восстановлению нарушенных функций и приводит к стойкой инвалидности. Физический дефект ребенка затрудняет социальную адаптацию как самого ребенка, так и его родителей, увеличивая тем самым роль семьи в жизни этих больных. 85% взрослых больных ДЦП не в состоянии создать свою семью и проживают с родителями [7, 8].

В современной отечественной психиатрии меняется отношение к проблеме реабилитации инвалидов [1, 2, 4]. Повышается актуальность разработки новых методических подходов в диагностике и коррекции психических нарушений как у лиц с ограниченными возможностями, так и у их ближайшего

окружения - родителей и родственников. На сегодняшний день существуют реабилитационные программы для детей-инвалидов, создаются условия для оказания им медико-социальной помощи, однако практически нет научных данных о распространенности и особенностях психических расстройств у родителей детей-инвалидов, больных ДЦП.

Целью нашего исследования было выявление особенностей психического здоровья и качества жизни родителей детей, больных ДЦП, с разработкой рекомендаций по коррекции и лечению обнаруженных нарушений.

Под нашим наблюдением находились 126 родителей детей, страдающих ДЦП. Доля семей с детьми, больными ДЦП, без одного из родителей (как правило, отца) составляла 22%, в том числе 11% матерей-одиночек. Некоторые зарубежные и отечественные психологи считают, что воспитание ребенка в неполной семье - это обычное, нормальное воспитание, но осуществляемое в более трудных условиях [9]. Мы не можем с этим согласиться, так как неполная семья с ребенком-инвалидом, в которой множество проблем обусловлено непосредственно заболеванием ребенка,