

О Коллектив авторов, 2006
УДК 613.95:616-007.17:616.12

ОСОБЕННОСТИ ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ СЕРДЦА

А.С. Калмыкова, Э.Г. Зурначева, Р.В. Ступин

Ставропольская государственная медицинская академия

Кардиоваскулярная патология у детей представляет собой серьезную проблему здравоохранения. В России за последние 10 лет число детей, страдающих сердечно-сосудистыми заболеваниями, увеличилось более чем в 1,5 раза [13]. Достаточно высок удельный вес сердечно-сосудистой патологии в структуре детской инвалидности [3].

В структуре сердечно-сосудистой патологии все большее значение приобретают состояния, связанные с дисплазией соединительной ткани сердца [1,13]. Это обусловлено тем, что особенностью морфогенеза соединительной ткани является ее участие в формировании каркаса сердца практически на всех этапах онтогенеза. Воздействие повреждающего фактора в любом сроке беременности может привести к различным нарушениям формирования соединительной ткани сердца. Велико значение и генетических факторов в развитии этой патологии. В настоящее время можно с уверенностью говорить о зависимости генотипа человека от экологического фона и об участии последнего в пополнении ряда приобретенных и наследственных заболеваний [9,10]. Уникальность структуры соединительной ткани создает условия для возникновения огромного числа ее аномалий и заболеваний [4, 8]. Эти аномалии являются морфологической основой функциональных изменений сердечной деятельности, а при органических поражениях сердца могут усугублять их прогноз [6,7,13].

Рост интереса к проблеме дисплазии соединительной ткани в последние годы обусловлен увеличивающейся частотой этого синдрома в популяции (до 38%) как по причине лавинообразного роста экологически обусловленных мутаций, так и

в связи с повышением возможностей современной диагностики [5, 11, 14].

Цель исследования: изучить особенности эхокардиографических изменений у детей с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца.

Материал и методы. Обследовано 500 детей от 7 до 16 лет с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца СДСТС в кардиоревматологическом отделении детской краевой клинической больницы, детской городской клинической больницы имени Г.К. Филиппского, детской городской поликлинике №2 г. Ставрополя в период с 2002 по 2005 год. Всем исследуемым проводилась эхокардиография с доплеровским анализом.

Полученные результаты были статистически обработаны с помощью компьютерных программ «Microsoft Excel». Достоверными считались результаты критерия согласия Пирсона при $p < 0,05$, что является общепринятым при проведении медицинских научных исследований.

По полу дети распределились следующим образом: 259 (51,8%) мальчиков и 241 (48,2%) девочек. По возрасту они были разделены на группы [12]: младший школьный возраст (7-11 лет) - 217 детей (43,4%), старший школьный (12-16 лет) - 283 детей (56,6%).

Результаты и обсуждение. По результатам эхокардиографии с доплеровским анализом, аномальная хорда левого желудочка (АХЛЖ) была диагностирована у 128 (25,6%) детей, изолированный пролапс митрального клапана (ПМК) 1 степени - у 117 (23,4%), ПМК 2 степени - у 65 (13,0%), сочетание ПМК 1 степени и АХЛЖ - у 190 (38,0%).

Совместно с данными вариантами, но значительно реже, встречались и другие малые сердеч-

**Эхокардиографические показатели при ПМК 1 степени
в зависимости от возраста и пола**

Показатели	7-11 лет				12 - 16 лет			
	мальчики (n = 29)		девочки (n = 29)		мальчики (n = 28)		девочки (n = 31)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
МР 1 степени	19*	65,5	10	34,5	20*	71,4	14	45,2
МР 2 степени	10*	34,5	19	65,5	8*	28,6	17	54,8
Дисфункция МК	10	34,5	7	24,1	4	14,3	9	29,0
Недостаточность МК	6	20,7	11	37,9	9	32,1	8	25,8
Аномалия створок	3	10,3	3	10,3	3	10,7	3	9,7
Уплотнение створок	7	24,1	12	41,1	7	25,0	7	22,6
Миксомат. дегенерация	3	10,3	3	10,3	3	10,7	3	9,7
ТП Р 1 степени	12	41,1	1	10	7	25,0	11	35,5
ТП Р 2 степени	7	24Д	2	10	11	39,3	9	29,0
ТП Р 3 степени	2	6,9	-	-	2	7,1	-	-
Дисфункция ТПК	19	65,5	17	58,6	17	60,7	22	71,0
Недостаточность ТПК	2	6,9	2	6,9	5	17,9	1	3,2
Р КЛА 1 степени	15	51,7	16	55,2	15	53,6	18	58,1
Р КЛА 2 степени	2	6,9	2	6,9	2	7,1	2	6,4
Дисфункция КЛА	17	58,6	15	51,7	16	57,1	21	67,7
Недостаточность КЛА	-	-	-	-	2	7,1	-	-
Р АК 1 степени	-	-	-	-	1	3,6	4	12,9
Р АК 2 степени	-	-	-	-	-	-	1	3,2
Н АК	1	3,4	-	-	-	-	1	3,2
Аневризма МПП	-	-	1	3,4	-	-	-	-
Аневризма МЖП	-	-	1	3,4	-	-	-	-
Диффузные измен. в миокарде	6	20,7	9	31,0	7	25,0	5	16,1

Примечание: МК - митральный клапан, МР - митральная регургитация, ТПР - трикуспидальная регургитация, ТПК - трикуспидальный клапан, РКЛА- регургитация на клапане легочной артерии, РАК - регургитация на аортальном клапане, НАК - недостаточность аортального клапана, МПП - межпредсердная перегородка, МЖП - межжелудочковая перегородка, ^-достоверность между группами мальчиков и девочек по критерию согласия Пирсона χ^2 ($p < 0,05$).

ные аномалии, такие как пролапс трикуспидального клапана (ПТК) - (1,6%), аортального клапана (0,4%), аневризма межжелудочковой перегородки (1,4%), аневризма межпредсердной перегородки (4,0%), и составили в совокупности 7,4% (37 человек), у каждого второго пациента одновременно регистрировались дисфункция трикуспидального клапана (ТК), клапана легочной артерии (КЛА).

У 65,5% мальчиков младшего школьного и у 71,4% старшего школьного возраста с ПМК 1 степени регистрировалась митральная регургитация 1 степени, у большинства девочек 7-16 лет - регургитация 2 степени (65,5% и 54,8% соответственно).

Следует отметить, что у пациентов с изолированным ПМК 1 степени диагностированы и другие кардиальные проявления СДСТС - аневризма межпредсердной перегородки (3,4%), аневризма

межжелудочковой перегородки (3,4%), ПТК 1 степени (1,7%).

Недостаточность митрального клапана осложнила течение ПМК у мальчиков младшего школьного в 20,7%, старшего школьного возраста - в 32,1% случаев, у девочек в 32,1% и 25,8% случаев соответственно. У 28,2% детей с ПМК 1 степени отмечалось уплотнение створок митрального клапана, у 10,3% аномалии створок с миксоматозной дегенерацией. Дисфункция ТК сопровождала ПМК 1 степени в 64,1% случаев, недостаточность ТК - в 8,5% случаев, при этом чаще была у мальчиков (12,6%), чем у девочек (5,0%). Дисфункция КЛА отмечена у 59,0% детей, недостаточность аортального клапана - у 1,7% детей с ПМК 1 степени.

Диффузные изменения в миокарде обнаружены у 23,1% детей с ПМК 1 ст.

**Эхокардиографические показатели при ПМК 2 степени
в зависимости от возраста и пола**

Показатели	7- И лет				12 -16 лет			
	мальчики (п = 13)		девочки (п = 14)		мальчики (п = 21)		девочки (п = 17)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
МР 1 степени	-	-	-	-	-	-	3	17,6
МР 2 степени	13	100	12	85,7	18	85,7*	10	58,8
Дисфункция МК	-	-	2	14,3	3	14,3	4	23,5
Недостаточность МК	2	15,4	1	7,1	2	9,5	-	-
Аномалия створок	8	61,5*	12	85,7	14	66,7	12	70,6
Уплотнение створок	3	23,1	1	7Д	2	9,5	1	5,9
Миксомат. дегенерация	6	46,2	11	78,6	10	47,6	5	29,4
ТП Р 1 степени	3	23,1	1	7Д	4	19,0	4	23,5
ТП Р 2 степени	5	38,5	3	21,4	2	9,5	8	47,1
ТП Р 3 степени	7	53,8	8	57,1	14	66,7	7	41,2
Дисфункция ТПК	-	-	1	7Д	-	-	-	-
Недостаточность ТПК	10	76,9	9	64,3	16	76,2	13	76,5
Р КЛА 1 степени	2	15,4	2	14,3	2	9,5	2	11,8
Р КЛА 2 степени	8	61,5	8	57,1	18	85,7	13	76,5
Дисфункция КЛА	-	-	4	28,6	1	4,8	2	11,8
Недостаточность КЛА	10	76,9	11	78,6	18	85,7	12	70,6
Р АК 1 степени	1	7,7	2	14,3	6	28,6	3	17,6
Р АК 2 степени	-	-	-	-	1	4,8	-	-
Р АК 3 степени	-	-	-	-	-	-	-	-
Недостаточность АК	-	-	-	-	4	19,0	-	-
Аневризма МПП	2	15,4	1	7Д	1	4,8	-	-
Аневризма МЖП	-	-	-	-	-	-	-	-
Диффузные измен. в миокарде	3	23,1	6	42,9	13	61,9	8	47,1

Примечание: МК - митральный клапан, МР - митральная регургитация, ТП Р - трикуспидальная регургитация, ТПК - трикуспидальный клапан, Р КЛА - регургитация на клапане легочной артерии, Р АК - регургитация на аортальном клапане, Н АК - недостаточность аортального клапана, МПП - межпредсердная перегородка, МЖП - межжелудочковая перегородка.
*-достоверность междугруппамальчиков и девочек по критерию согласия Пирсона χ^2 ($p < 0,05$).

ПМК 2 степени в основном сопровождался митральной регургитацией 2 степени, у девочек пубертатного периода в 1/4 случаев - регургитацией 3 степени. В этой группе больных отмечается значительное увеличение случаев недостаточности МК (70,8%) по сравнению с 1 группой, сопровождающееся увеличением полости левого предсердия и уменьшением частоты дисфункции МК до 7,7%.

Структурные изменения створок митрального клапана отмечались у 10,8% детей с ПМК 2 степени, уплотнение створок МК - у половины обследуемых, миксоматозная дегенерация - у 18,5%.

Аневризма МПП сочеталась с ПМК 2 степени в 6,2% случаев, с ТПК - в 3,1%. Дисфункция ТК чаще сопровождала ПМК 2 степени (73,8% случаев), дисфункция КЛА отмечена у 78,5%

детей. Недостаточность аортального клапана выявлена у 19,0% мальчиков пубертатного периода. Диффузные изменения в миокарде определены у 46,2% детей этой группы, достоверно чаще выявляясь в пубертатном периоде ($p < 0,05$).

Среди детей с изолированной АХЛЖ, единичная хорда выявлена у 71,9% обследованных, множественные - у 28,1%, аневризма МПП - в 3,1% случаев. Регургитация на митральном клапане в основном определялась 1 степенью, лишь в 14,1% случаев - второй.

Дисфункция МК диагностирована у 44,3% мальчиков, 34,5% девочек. Недостаточность МК - у 10,9% всех обследованных с АХЛЖ. Аномалии створок МК отмечались чаще у детей старшего школьного возраста (9,2%) по сравнению с детьми

И ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ. ПЕДИАТРИЯ

младшего школьного возраста (1,6%), уплотнение створок и миксоматозная дегенерация клапана регистрировались без половых и возрастных отличий в 10,2 % и 3,9% случаев соответственно.

Дисфункция ТК отмечена более чем у половины детей (59,4%), дисфункция КЛА - у 39,8% детей. Недостаточность ТК и КЛА определялась лишь у мальчиков и составила 2,9% и 4,3% соответственно. Изменения в миокарде диффузного характера определялись у 12,5% детей

с АХЛЖ (у 14,3% мальчиков и 10,3% девочек).

В группе детей с сочетанной формой СДСТС, кроме ПМК и АХЛЖ, зарегистрированы другие малые аномалии сердца: аневризма межпредсердной перегородки была выявлена на Эхо-КГ в 2,1% случаев у мальчиков и в 4 раза чаще у девочек, аневризма межжелудочковой перегородки также встречалась чаще у девочек (4,2%), чем у мальчиков (2,1%). Пропалс трикуспидального клапана отмечен у 2,6% детей.

Таблица 3

Эхокардиографические показатели при АХЛЖ в зависимости от возраста и пола

Показатели	7-11 лет				12-16 лет			
	мальчики (n = 33)		девочки (n = 30)		мальчики (n = 37)		девочки (n = 28)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
МР 1 степени	25	75,8	18	60,0	24	64,9	18	64,3
МР 2 степени	4	12,1	3	10,0	6	16,2	5	17,9
Дисфункция МК	18	54,5	12	40,0	13	35,1	8	28,6
Недостаточность МК	4	12,1	2	6,7	4	10,8	4	14,3
Аномалия створок	1	3,0	-	-	3	8,1	3	10,7
Уплотнение створок	3	9,1	3	10,0	4	10,8	3	10,7
Миксомат. дегенерация	-	-	3	10,0	2	5,4	-	-
ТПР 1 степени	13	39,4	16	53,3	17	45,9	11	39,3
ТПР 2 степени	8	24,2	3	10,0	12	32,4	5	17,9
Дисфункция ТПК	19	57,6	19	63,3	22	59,5	16	57,1
Недостаточность ТПК	1	3,0	-	-	1	2,7	-	-
Р КЛА 1 степени	13	39,4	14	46,7	13	35,1	13	46,4
Р КЛА 2 степени	1	3,0	2	6,7	3	8,1	-	-
Дисфункция КЛА	19	57,6*	12	40,0	8	21,6	12	42,9
Недостаточность КЛА	1	3,0	-	-	2	5,4	-	-
Р АК 1 степени	-	-	1	3,3	-	-	1	3,6
Недостаточность АК	1	3,0	-	-	-	-	-	-
Аневризма МПП	1	3,0	2	6,7	1	2,7	-	-
Аневризма МЖП	-	-	-	-	-	-	-	-
Диффузные измен. в миокарде	4	12,1	2	6,7	6	16,2	4	14,3

Примечание: МК - митральный клапан, МР - митральная регургитация, ТПР - трикуспидальная регургитация, ТПК - трикуспидальный клапан, Р КЛА - регургитация на клапане легочной артерии, Р АК - регургитация на аортальном клапане, Н АК - недостаточность аортального клапана., МПП - межпредсердная перегородка, МЖП - межжелудочковая перегородка. * - достоверность между группами мальчиков и девочек по критерию согласия Пирсона χ^2 ($p < 0,05$).

Уплотнение створок митрального клапана было зарегистрировано у 24,7% детей, микроаномалии развития - у 5,3, миксоматозная дегенерация - у 4,7% детей с сочетанным вариантом СДСТС без возрастных и половых различий.

Регургитация 1 степени на митральном клапане отмечалась у 60,5% детей с сочетанием ПМК и АХЛЖ, 2 степени - у 39,5% детей. Регургитация 1 степени на трикуспидальном клапане увеличи-

валась в старшей возрастной группе от 33,3% до 58,9%, регургитация 2 степени, напротив, уменьшалась с 57,6% до 37,9%. На клапане легочной артерии у большинства детей (74,2%) отмечалась регургитация 1 степени.

Дисфункция трикуспидального клапана определялась у 71,6% детей, недостаточность ТПК - у 6,8%, дисфункция КЛА - у 62,1% (у мальчиков 66,3%, у девочек - 57,9%), дисфункция аортального

**Эхокардиографические показатели при ПМК 1 степени
в сочетании с АХЛЖ в зависимости от возраста и пола**

Показатели	7-11 лет				12 - 16 лет			
	мальчики (n = 32)		девочки (n = 34)		мальчики (n = 63)		девочки (n = 61)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
МР 1 степени	16	50,0	24	70,6	40	63,5	35	57,4
МР 2 степени	16	50,0	10	29,4	23	36,5	26	42,6
Дисфункция МК	3	9,3	4	11,8	6	9,5	6	9,8
Недостаточность МК	10	31,3	6	17,6	12	19,0	14	22,9
Аномалия створок	2	6,3	3	8,8	3	4,8	2	3,3
Уплотнение створок	8	25,0	8	23,5	16	25,4	15	24,6
Миксомат. дегенерация	3	9,3	2	5,9	3	4,8	1	1,6
ТП Р 1 степени	9**	28,1	13*	38,2	36	57,1	37	60,7
ТП Р 2 степени	21**	65,6	17	50,0	23	36,5	24	39,3
ТП Р 3 степени	-	-	-	-	-	-	-	-
Дисфункция ТПК	26	81,3	23	67,6	42	66,7	45	73,8
Недостаточность ТПК	3	9,3	2	5,9	5	7,9	3	4,9
Р КЛА 1 степени	25	78,1	24	70,6	49	77,7	43	70,5
Р КЛА 2 степени	3	9,3	2	5,9	4	6,3	3	4,9
Дисфункция КЛА	26*	81,3	21	61,8	37	58,7	34	55,7
Недостаточность КЛА	1	3Д	1	2,9	2	3,2	1	1,6
Р АК 1 степени	4	12,5	2	5,9	3	4,8	3	4,9
Р АК 2 степени	-	-	-	-	-	-	-	-
Дисфункция АК	2	6,3	1	2,9	3	4,8	-	-
Недостаточность АК	-	-	-	-	2	3,2	3	4,9
Аневризма МПП	1	3,1	4	11,8	1	1,6	5	8,2
Аневризма МЖП	1	3Д	1	2,9	1	1,6	3	4,9
Диффузные измен. в миокарде	7	21,9	6	17,6	5	7,9	8	13,1

Примечание: МК - митральный клапан, МР - митральная регургитация, ТП Р - трикуспидальная регургитация, ТПК - трикуспидальный клапан, Р КЛА - регургитация на клапане легочной артерии, РАК - регургитация на аортальном клапане. * - достоверность по критерию согласия Пирсона χ^2 $p < 0,05$, ** - $p < 0,005$, *** - $p < 0,001$ между группами 7-11 и 12-16 лет.

клапана преобладала в группе мальчиков (5,3%).

Диффузные изменения в миокарде левого желудочка, межпредсердной, межжелудочковой перегородки определялись в 13,7% случаев.

Таким образом, у детей с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца в зависимости от варианта отмечаются особенности эхокардиографических изменений у 2/3 детей с сочетанным и изолированным ПМК 1 и 2 степени регистрировались дисфункция ТК и КЛА одновременно, при изолированной АХЛЖ - практически у каждого второго пациента. Преобладающей степенью

митральной регургитации при ПМК 1 степени, как изолированных, так и в сочетании с АХЛЖ, является 1 степень. ПМК 2 степени в 81,5% случаев сопровождается регургитацией 2 степени, у девочек пубертатного периода в 23,5% - 3 степень. Значимые эхокардиографические изменения, такие как недостаточность митрального и трикуспидального клапанов, аневризма межпредсердной перегородки, структурные изменения створок митрального клапана, диффузные изменения в миокарде, в большей степени регистрировались в группе с пролапсом митрального клапана 2 степени.

Литература

1. Беляева, Л.М. Сердечно-сосудистые заболевания у детей и подростков / Л.М. Беляева, Е.К. Хрусталева. - Минск: высшая школа. - 1999. - С.25-67.
2. Демин, В.Ф. Значение неблагоприятных экологических факторов в формировании детской патологии / В.Ф. Демин, С.О. Ключников, Г.Н. Покидкина // Педиатрия. - 1995. - № 3. - С. 98-100.
3. Зелинская, Д.И. Педиатрическая служба России: перспективы развития / Д.И. Зелинская // Росс, вестник перинатологии и педиатрии. - 1999. - № 2. - С.4-7.
4. Земцовский, Э.В. Соединительнотканная дисплазия сердца / Э.В. Земцовский - Санкт-Петербург: Политекс, 2002. - 115 с.
5. Мартынов, А. И. Эхокардиографические и фенотипические исследования у лиц с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца / А. И. Мартынов, О.Б. Степура, О.Д. Остроумова // Рос. мед. вест. - 1997. - № 2. - С.48-54.
6. Мартынов, А.И. Новые подходы к лечению больных с идиопатическим пролабированием митрального клапана / А.И. Мартынов, О.Б.Степура, А.Б. Шехтер // Терапевтический архив. - 2000. - №9. - С. 67-70.
7. Меньшикова, Л.И. Значение малых аномалий развития сердца в формировании сердечно-сосудистой системы у детей / Л.И.Меньшикова, В.И. Макарова., О.В. Сурова // Рос. вест, перинатологии и педиатрии. - 2001. - №5. - С. 39-42.
8. Оганов, Р.Г. Фенотипические особенности строения соединительной ткани у лиц с сердечно-сосудистыми заболеваниями / Р.Г. Оганов, Е.С. Котовская, В.В. Гемон // Кардиология. - 1994. - № 10. - С. 22-27.
9. Орехов, К.В. Инфекционные заболевания детей и экология человека / К.В. Орехов - Ставрополь: Изд.: СГМА, 1999-С.3-11.
10. Орехов, К.В. Проблемы экологии человека / К.В. Орехов. - Ставрополь: Изд. СГМА, 1998 - 148 с.
11. Степура, О.Б. Синдром дисплазии соединительной ткани сердца / О.Б. Степура / Автореф. дис. д-ра мед. наук. - М. - 1995. - 46 с.
12. Шамсиев, С.Ш. Руководство для участкового педиатра / С.Ш. Шамсиев, Н.П. Шабалов, Л.В. Эрман. - Ташкент «Медицина», 1990. - С. 118.
13. Школьников, М.А. Современная структура сердечно-сосудистых заболеваний у детей, лечение и профилактика. / М.А. Школьников., И.В. Леонтьева //Росс, вестник перинатологии и педиатрии. - 1997. - №6. - С. 14-20.
14. Barlow J. R Mitral valve billowing and prolapse an overview /J. R. Barlow //Aust. №2 J. Med. - 1992. - Vol.22. - Suppl 5. - P. 514-549.

ОСОБЕННОСТИ ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДИСПАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ СЕРДЦА

**А.С. КАЛМЫКОВА, Э.Т. ЗУРНАЧЕВА,
Р.В. СТУПИН**

Цель исследования: изучить особенности эхокардиографических изменений у детей с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца

Материал и методы. Нами обследовано 500 детей от 7 до 16 лет с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца (СДСТС). Всем исследуемым проводилась эхокардиография с доплеровским анализом.

Проведённое исследование установило, что дети с СДСТС имеют эхокардиографические особенности в зависимости от варианта синдрома дисплазии. У 2/3 детей с сочетанным и изолированным ПМК 1 и 2 степени регистрировались дисфункция ТК и КЛА одновременно, при изолированной АХЛЖ - практически у каждого второго пациента. Преобладающей степенью митральной регургитации при ПМК 1 степени и АХЛЖ, как изолированных, так и в сочетании является 1 степень. ПМК 2 степени в 81,5% случаях сопровождается регургитацией 2 степени, у девочек пубертатного периода в 23,5% - 3 степенью. Значимые эхокардиографические изменения, такие как недостаточность митрального и трикуспидального клапанов, аневризма межпредсердной перегородки, структурные изменения створок митрального клапана, диффузные изменения в миокарде в большей степени регистрировались в группе с пролапсом митрального клапана 2 степени.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, малые аномалии сердца, дети

ECHOCARDIOGRAPHY ALTERATIONS IN CHILDREN WITH THE SYNDROME OF HEART CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA

**KALMYKOVA A.S., ZURNACHEVA E.G.,
STUPIN R.V.**

The research was aimed to study the echocardiographic features in children with heart connective tissue dysplasia syndrome (HCTDS).

Material and methods. The authors examined 500 children with HCTDS aged from 7 to 16 years. All subjects had undergone echocardiography with Doppler analysis.

It was revealed that echocardiography features depend on HCTDS type. 2/3 children with combined and isolated MVP of the 1st and 2nd degrees demonstrated TV and PV dysfunction simultaneously. The above dysfunction was observed practically in every second patient with isolated ALVC. Mitral valve regurgitation of the 1st degree prevailed at both isolated and combined MVP (1st degree) and ALVC. MVP of the 2nd degree in 81,5 % cases was accompanied by regurgitation of the same degree; among girls of puberty age in 23,5 % - by the 3rd degree of regurgitation. Significant echocardiographic changes as mitral and tricuspid insufficiency, interatrial septal aneurysm, structural alterations of mitral valve cusps and diffuse myocardial changes occurred more often in patients with the 2nd degree of MVP

Key words: heart connective tissue dysplasia syndrome, minor anomalies of heart, children