

**Р.И. Гриднева<sup>1</sup>, А.П. Швырев<sup>1</sup>, О.В. Зазулина<sup>2</sup>,  
И.Л. Русановская<sup>2</sup>, Л.В. Стукалова<sup>2</sup>**  
**МАЛЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ  
С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ  
НА ФОНЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, кафедра педиатрии ИДПО;

<sup>2</sup>БУЗ ВО «ВОДКБ № 1»

**Резюме.** Представлены результаты изучения клинико-морфологических проявлений малых аномалий развития сердца (МАРС) у детей с заболеваниями органов пищеварения на фоне дисплазии соединительной ткани (ДСТ). В исследование включено 126 больных с различной гастропатологией на фоне ДСТ, находившихся на обследовании и лечении в гастроэнтерологическом отделении. Результаты исследования показали, что у детей с заболеваниями органов пищеварения, протекающими на фоне ДСТ, нередко фенотипические его признаки и соматические стигмы со стороны пищеварительного тракта сочетаются с МАРС, из которых наиболее частыми являются аномалии хордального аппарата и пролапс митрального клапана.

**Ключевые слова:** дети, дисплазия соединительной ткани, малые аномалии развития сердца, гастропатология.

**Актуальность.** Малые аномалии развития сердца (син. соединительнотканная дисплазия сердца) включают в себя многочисленную группу аномалий соединительно-тканного каркаса сердца и заслуживают особого внимания ввиду их большой распространенности, значимости клинико-функциональных проявлений и тяжести возможных осложнений [3,6,7,8,9].

Учитывая, что МАРС являются вариантом висцеральных ДСТ, дети, как правило, имеют выраженный полиморфизм клинико-морфологических нарушений, зависящий от степени ДСТ и вовлечения в патологический процесс других органов и систем [1,4,5].

Системность поражения при наследственных коллагенопатиях связана с “вездесущностью” соединительной ткани, составляющей строу всех органов и тканей [4].

Сегодня выделено множество фенотипических признаков ДСТ и микроаномалий, которые условно можно разделить на внешние, выявляемые при физикальном обследовании, и внутренние, то есть признаки ДСТ со стороны центральной нервной системы и внутренних органов [1,4,10].

При ДСТ желудочно-кишечный тракт, как один из наиболее коллагенизированных органов, неизбежно вовлекается в патологический процесс [4,5]. Известно, что пациенты с ДСТ имеют разнообразную, как правило, хроническую висцеропатологию [4]. Гастропатология у детей нередко сочетается с соединительнотканной дисплазией сердца [3,2].

Целью настоящего исследования явилось изучение клинико-морфологических проявлений малых аномалий развития сердца у детей с заболеваниями органов пищеварения на фоне ДСТ.

**Материал и методы исследования.** Под наблюдением находилось 126 больных с различной гастропатологией на фоне ДСТ, находившихся на обследовании и лечении в гастроэнтерологическом отделении ВОДКБ № 1. Среди пациентов было 66 девочек и 60 мальчиков в возрасте от 3 до 16 лет. В нозологической структуре обследованных хронический антральный гастрит с моторными нарушениями составил 34,9 %, хронический колит с запорами - 28,5 %, хронический гастродуоденит - 12,6 %, эрозивный гастродуоденит - 7,9 %, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки – 3,2%, прочие заболевания – 12,9 %. Синдром Элерса-Данлоса диагностирован у 12 из 126 больных, в остальных случаях отмечались признаки недифференцированных форм ДСТ.

В план обследования больных, наряду с общеклиническим, клинико-генеологическим, включалась консультация кардиолога, запись стандартной ЭКГ, по показаниям – доплерэхокардиография. Оценку степени выраженности ДСТ проводили по Брайтоновским критериям.

**Полученные результаты и их обсуждение.** Клинически значимые отклонения со стороны кардиоваскулярной системы (нарушение сердечного ритма, шум над областью сердца, кардиалгии, нарушение процессов реполяризации желудочков на ЭКГ) выявлены у 75 пациентов (59,5%). Всем больным с выявленными изменениями проведена доплерэхокардиография, патология обнаружена более чем в половине случаев (57,3%).

Структура выявленных аномалий: аномалия хорд митрального клапана (25,5%), дополнительные хорды левого желудочка (20,9%), пролапс митрального клапана (13,9%), аневризма межпредсердной перегородки (2,3%), удлинение хорд и пролапс трикуспидального клапана (4,6%), недостаточность аортального (1,9%) и трикуспидального (2,3%) клапанов, открытое овальное окно (4,6%), сочетанные аномалии (17,9%), прочие аномалии (6,1%).

Среди фенотипических проявлений ДСТ у пациентов преобладали генерализованная гипермобильность суставов и нарушение осанки. Более чем у половины больных выявлялись множественные стигмы диэмбриогенеза. Реже встречалась другая симптоматика ДСТ: гиперэластичность кожи, плоскостопие, локализованная гиперэластичность суставов. У большинства пациентов отмечались, как правило, различные сочетания синдромов.

Наиболее часто соединительнотканые дисплазии сердца диагностировались у детей дошкольного возраста, страдающих хроническими колитами с запорами и имеющих выраженные внешние проявления ДСТ и нередко врожденные аномалии кишечника.

В своей практической работе педиатр и кардиолог должны учитывать, что наследственные аномалии и заболевания соединительной ткани встречаются столь часто, а их клинические проявления так многолики и разнообразны, что зачастую непросто соединить множество симптомов воедино и увидеть за частной симптоматикой системную патологию [1].

**Выводы.** Таким образом, у детей с гастропатологией, протекающей на фоне ДСТ, нередко фенотипические его признаки и соматические стигмы со стороны пищеварительного тракта сочетаются с МАРС, из которых наиболее частыми являются аномалии хордального аппарата и пролапс митрального клапана. Полученные данные могут быть использованы для оптимизации обследования больных с наследственными заболеваниями соединительной ткани.

#### **Литература.**

1. Диагностика наследственных нарушений соединительной ткани: итоги и перспективы // Э.В. Земцовский [и др.] // Российский кардиологический журнал. – 2013. – №4. – С. 38-43.
2. Зазулина О.В. Проявления дисплазии соединительной ткани при патологии пищеварительного тракта у детей / О.В. Зазулина, Р.И. Гриднева, И.Л. Русановская // Боткинские чтения: сб. тезисов Всероссийского конгресса под ред. В.И. Мазурова, Е.А. Трофимова. - Санкт-Петербург, 2017. – С. 96-98.
3. Земцовский Э. В. Малые аномалии сердца и диспластические фенотипы / Э. В. Земцовский, Э. Г. Малеев // Санкт-Петербург: Изд-во “ИВЭСЭП”, 2011. - 160 с.
4. Кадурина Т. И. Дисплазия соединительной ткани: Руководство для врачей / Т.И. Кадурина, В. Н. Горбунова. - Санкт-Петербург: “ЭЛБИ”, 2009. – 714 с.
5. Малые аномалии сердца как проявление дисплазии соединительной ткани: современные методы диагностики // М.Ю. Сметанин [и др.] // Практическая медицина. – 2019. - Том 17, №2:- С. 28-31.
6. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. Российские рекомендации (первый пересмотр) // Э.В. Земцовский [и др.] // Российский кардиологический журнал. - 2013. - 1 (99), Приложение 1. - С. 1-32.
7. О частоте нарушений ритма сердца и показателях его вариабельности у лиц с марфаноидной внешностью // Э.В. Земцовский [и др.] // Вестник аритмологии. - 2010. - № 59. – С. 47-52.
8. Особенности иммунного статуса у пациенток с гормональными нарушениями и недифференцированными формами дисплазии соединительной ткани // И.Ю. Ильина [и др.] // РМЖ. - 2019. - №1.- С. 23-27.
9. Систолическая и диастолическая функция левого желудочка при пролапсе митрального клапана // Э. Г. Малев [и др.] // Журнал сердечная недостаточность. – 2012. – Т. 1, №13. – С.:26-31.
10. Факторы риска, ассоциированные с развитием недифференцированной дисплазии соединительной ткани // Г.Ю. Калаева [и др.] // Бюллетень сибирской медицины. – 2018. – Т.17, №2. – С. 41-48.

#### **Abstract.**

**R.I. Gridneva<sup>1</sup>, A.P. Shvyrev<sup>1</sup>, O.V. Zazulina<sup>2</sup>, I.L. Rusanovskaya<sup>2</sup>, L.V. Stukalova<sup>2</sup>**

#### **MINOR ABNORMALITIES OF HEART DEVELOPMENT IN CHILDREN WITH DIGESTIVE DISORDERS COMBINED WITH CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA**

<sup>1</sup>Voronezh State Medical University, dep. of Pediatrics, <sup>2</sup>Voronezh Regional Pediatric Hospital №1

The article reports on clinical and morphological manifestations of minor abnormalities of heart development in children with the digestive system diseases combined with connective tissue dysplasia. The study included 126 patients with various gastropathology combined with connective tissue dysplasia, who were being examined and treated in the gastroenterological department. The results of the study showed that in children with gastropathology combined with connective tissue dysplasia, its phenotypic signs and somatic stigma from the digestive tract are often combined with connective tissue dysplasia of the heart, the pathologies of the chordal apparatus and mitral valve prolapse being the most common of them.

**Keywords:** minor abnormalities of the heart development, body weight at birth, gastropathology.

**References.**

1. Diagnostics of hereditary connective tissue disorders: results and prospects/ / E. V. zemtsovsky [et al.] // Russian journal of cardiology. - 2013. - No. 4. - Pp. 38-43.
2. Zazulina O. V. Manifestations of connective tissue dysplasia in the pathology of the digestive tract in children/ O. V. Zazulina, R. I. Gridneva, I. L. rusanovskaya // Botkin readings: collection of abstracts of the all-Russian Congress, edited by V. I. Mazurov, E. A. Trofimov. - Saint Petersburg, 2017. - Pp. 96-98.
3. Zemtsovsky E. V. Small heart abnormalities and dysplastic phenotypes/ E. V. zemtsovsky, E. G. Maleev // Saint Petersburg: ivesepp publishing House, 2011. - 160 p.
4. Kadurina T. I. connective tissue Dysplasia: A guide for doctors / T. I. Kadurina, V. N. Gorbunova. - Saint Petersburg: "ALBI", 2009. – 714 p.
5. Small heart abnormalities as a manifestation of connective tissue dysplasia: modern diagnostic methods // M. Yu. Smetanin [et al.] // Practical medicine. – 2019. - Volume 17, No. 2: - Pp. 28-31.
6. Hereditary connective tissue disorders in cardiology. Diagnosis and treatment. Russian recommendations (first revision) // E. V. zemtsovsky [et al.] // Russian journal of cardiology. - 2013. - 1 (99), Appendix 1. - Pp. 1-32.
7. On the frequency of heart rhythm disorders and indicators of its variability in persons with marfanoid appearance // E. V. zemtsovsky [et al.] // Bulletin of Arrhythmology. - 2010. - No. 59. - Pp. 47-52.
8. Features of the immune status in patients with hormonal disorders and undifferentiated forms of connective tissue dysplasia // I. Y. Ilyina [et al.] // rmzh. - 2019. - No. 1.- Pp. 23-27.
9. Systolic and diastolic function of the left ventricle in mitral valve prolapse // E. G. Malev[et al.] // Journal of heart failure. - 2012. - Vol. 1, no. 13. - Pp. 26-31.
10. Risk factors associated with the development of undifferentiated connective tissue dysplasia // G. Yu., Kalaev [and other] // Bulletin of Siberian medicine. - 2018. - Vol. 17, no. 2. - Pp. 41-48.

**Сведения об авторах:** Гриднева Раиса Ивановна – канд. мед. наук ассистент каф. педиатрии ИДПО ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко, e-mail: gridnevaraisa@list.ru; Швырев Анатолий Петрович – доктор мед. наук профессор зав. каф. педиатрии ИДПО ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко; Зазулина Ольга Владимировна – врач, зав. гастроэнтерологическим отделением БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница № 1»; Русановская Ирина Львовна – врач гастроэнтерологического отделения БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница № 1»; Стукалова Людмила Васильевна врач гастроэнтерологического отделения БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница № 1».

**Цитировать:** Малые аномалии развития сердца у детей с заболеваниями органов пищеварения на фоне дисплазии соединительной ткани / Р.И. Гриднева, А.П. Швырев, О.В. Зазулина, И.Л. Русановская, Л.В. Стукалова // Прикладные информационные аспекты медицины. – 2019. – Т. 22, № 4. – С. 12-15