

Взаимосвязь нарушений сердечного ритма с синдромом дисплазии соединительной ткани у детей.

- Доцент Баешко Галина Ивановна
Кафедра педиатрии №3
ФГБОУ ВО ДонГМУ МЗ РФ
- Доцент Канана Наталья Николаевна
Кафедра внутренних болезней №3
ФГБОУ ВО ДонГМУ МЗ РФ

Г.Донецк
2024г

- Дисплазия соединительной ткани у детей широко распространена. По данным современной статистики от 10 до 70% населения земного шара страдают данной патологией. В России дисплазия выявляется у каждого 10-го ребенка.

- Наследственные нарушения соединительной ткани (ННСТ) - гетерогенная группа моногенных заболеваний, обусловленных генетическими дефектами синтеза и/или распада белков внеклеточного матрикса, либо нарушением морфогенеза соединительной ткани.
- Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) — наследственные нарушения соединительной ткани, объединенные в синдромы и фенотипы на основе общности внешних и/или висцеральных признаков и характеризующиеся генетической неоднородностью и многообразием клинических проявлений от доброкачественных субклинических форм до развития полиорганной и полисистемной патологии с прогрессирующим течением.

Факторы формирования соединительнотканной дисплазии

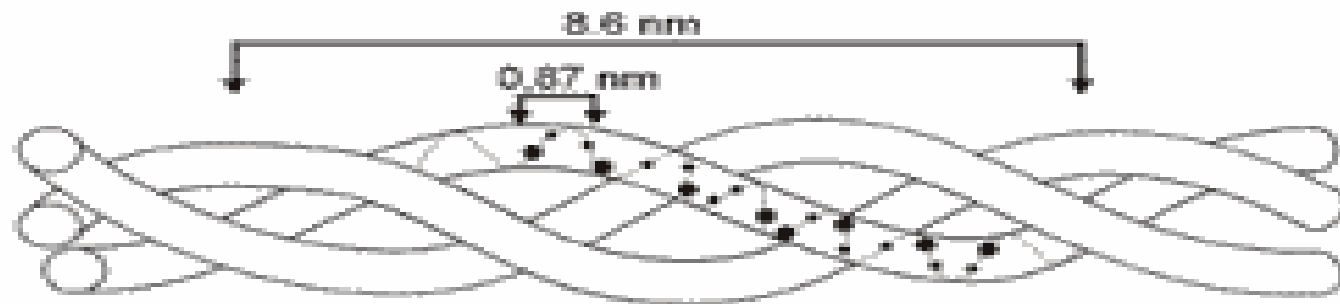
Генетические:

- Мутации генов, кодирующих синтез и пространственную организацию коллагена
- Мутации генов, ответственных за формирование экстрацеллюлярного матрикса
- Мутации генов ферментов, участвующих в созревании коллагена и фибрилlogenезе

Экзогенные онтогенетические:

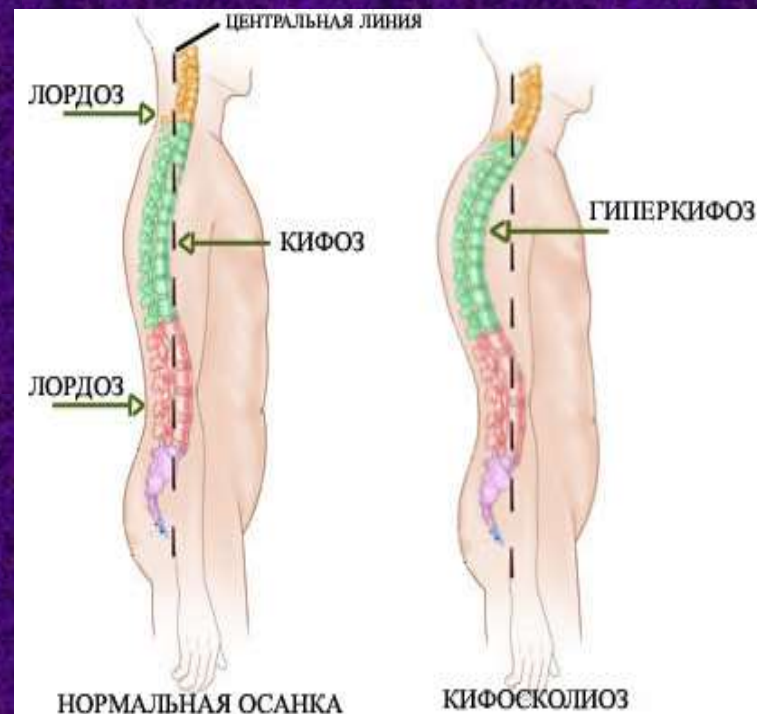
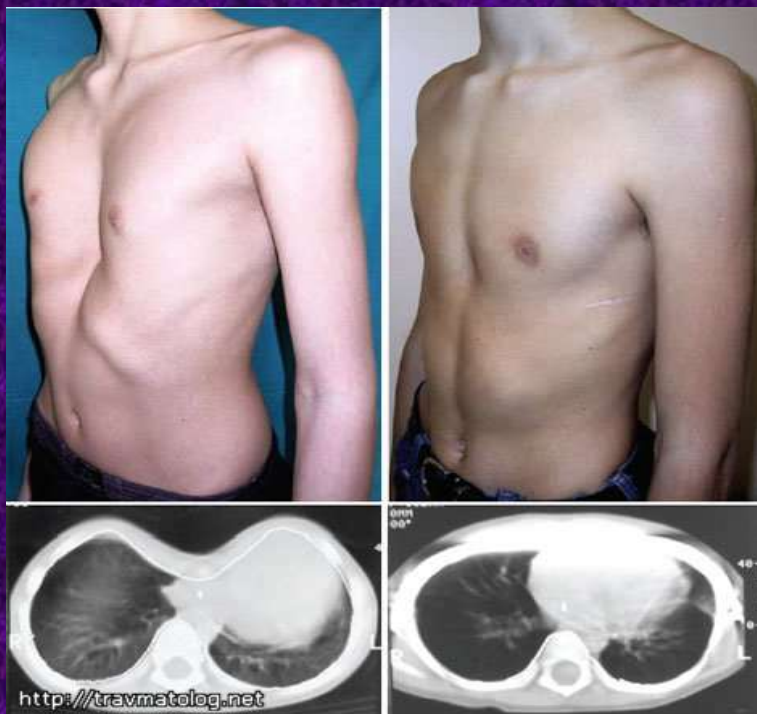
- Экологическое неблагополучие
- Стрессы
- Неадекватное питание

- В основе соединительнотканной дисплазии лежит нарушение синтеза коллагена.
- В организме коллаген образуется из его предшественника – проколлагена, отличается от остальных протеинов высоким содержанием пролина и гидроксипролина.



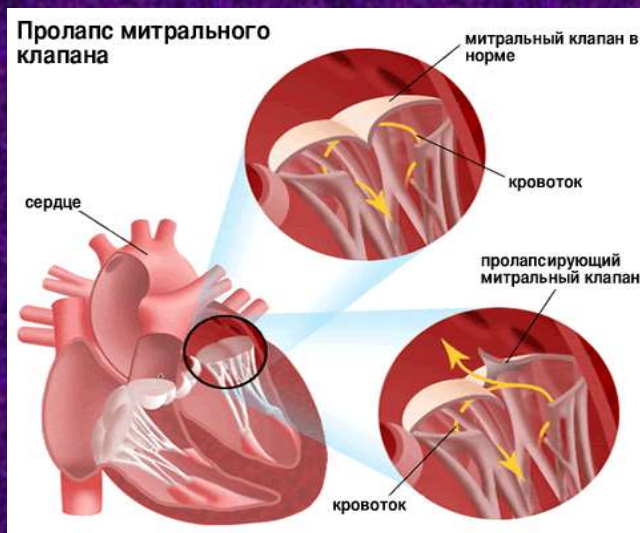
Struktura superhelisy

- Протекает данный синдром с полисистемным поражением, так как соединительная ткань является составляющей практически всех основных органов и систем;
- характеризуется многоликостью клинической картиной.



Чаще всего диагностируются патологические изменения сердечно-сосудистой системы в виде:

- - малых структурных аномалий: пролапса митрального клапана, аномально расположенных хорд в желудочках сердца, открытого овального окна и др.,
- - аневризм, патологической извитости сосудов, варикозного расширения вен, наличия телеангиоэктазий, нарушения тонуса сосудистой стенки - идеопатической артериальной гипотензии.



Одним из частых кардиальных изменений, сопровождающих дисплазию соединительной ткани, является аритмический синдром.

- **Цель:** Проанализировать нарушения ритма сердца у детей с дисплазией соединительной ткани.
- **Материал и методы**

Всего обследовано 98 детей в возрасте от 6 до 18 лет, проживающих на территории Донбасса в условиях хронического стресса с 2014г. по 2023г. Девочек было 62 чел., мальчиков -36 чел.

Всем детям выполнялась стандартная ЭКГ, ЭХО КГ и ХМ.

Наблюдение проводилось в динамике каждый год.

Длительность наблюдения составила 9 лет (2014-2023г.)

Результаты:

- По данным ЭХОКГ структурные изменения в миокарде выявлены у 68 (70%) пациентов.
- Чаще всего выявляли:
 - пролапс митрального клапана (ПМК) и открытое овальное окно (ООО) - 58(85%) ребёнок.,
 - аномально расположенные хорды в левом желудочке -50 (74%) ребенок.,
 - аневризматическое выпячивание межпредсердной перегородки- у 5(7%) детей.
- врожденные пороки сердца составили -2 (3%)реб.,

По данным стандартной ЭКГ и ХМ чаще выявлялись следующие нарушения ритма сердца:

- наджелудочковые экстрасистолы (НЖЭ) -36%:
 - одиночных -78%, парных- 6% и групповых- 4% ,
- желудочковых экстрасистол (ЖЭ) до 12%.

Нарушения проводимости сердца регистрировались у -8(2%) детей с врожденными пороками сердца, которые были представлены в виде: СССУ, АВ блокады 1-3 степени.

Жизнеугрожающие нарушения ритма в виде ЖЭ 3-5 градаций по Лауну встречались у 2 (3%) детей.

- У 2 (3%) пациентов регистрировался синдром WPW.

Выводы:

Отмечается корреляция наличия аритмического синдрома и дисплазии соединительной ткани у детей.

Наиболее часто выявляются малые структурные аномалии: ПМ, ООО и аномально расположенные хорды в левом желудочке .

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

