

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТЕЙ С МАЛЫМИ АНОМАЛИЯМИ СЕРДЦА

Томчик Н.В., Ковалько В.В., Янковская Н.И.

Гродненский государственный медицинский университет

Актуальность. В настоящее время отечественными и Российскими исследователями акцентируется внимание на взаимосвязь малых аномалий сердца с наследственными нарушениями соединительной ткани. У этих детей имеется количественный и/или качественный дефект синтеза белков, которые формируют внеклеточный матрикс, и предопределяют клинические проявления.

Результаты исследований демонстрируют, что диспластическое сердце только надводная часть айсберга. У одного ребенка могут встречаться несколько фенотипических признаков в различных комбинациях и сочетаниях, что может предопределять в дальнейшем полиморфизм клинических проявлений возможных осложнений.

Цель. Установить фенотипические особенности детей с малыми аномалиями сердца.

Методы исследования. Было проведено комплексное обследование 168 детей в возрасте 2–17 лет, из них мальчиков 98 (58,35%), девочек 70 (41,65%). Медиана (Me) возраста обследуемых детей была равна 14,0 годам, интерквартильный размах (Q_{25} - Q_{75}) – 10-15 лет. Всем детям выполняли клинический осмотр, обращая внимание на наличие стигм дизэмбриогенеза, антропометрию, электрокардиографию (ЭКГ), эхокардиографию (ЭхоКГ), ультразвуковое исследование внутренних органов (почек, печени, поджелудочной железы, селезенки), осмотр окулиста, оториноларинголога, ортопеда (по показаниям). Патологию костно-суставной системы (позвоночника, деформации грудной клетки, плоскостопие) выявляли при осмотре, после рентгенологического исследования (по показаниям врача-ортопеда). Диспластические изменения внутренних органов выявляли ультразвуковыми методами, патологию ЛОР-органов, органа зрения диагностировали после консультации соответствующего врача-специалиста. На основании анализа амбулаторных карт (ф112/у) получили сведения о респираторной заболеваемости в течение года.

Критериями включения в исследование являлись: возраст 2-17 лет, наличие информированного согласия родителей (законных представителей) на участие ребенка в исследовании и наличие на эхокардиограмме МАС. Критериями исключения пациентов из исследования были: наличие верифицированного врожденного порока сердца, пролабирование митрального клапана (ПМК) II степени с митральной регургитацией (МР) II степени, острые инфекционные и обострения хронических заболеваний, признаки сердечной недостаточности.

Все дети были разделены на следующие группы: 1-я группа – 111 детей с

верифицированным диагнозом аномально расположенные хорды левого желудочка (АРХЛЖ), 2-я группа – 10 детей, у которых диагностирован ПМК и МР, 3-я группа – 15 детей с ПМК без МР, 4 –я группа – 17 детей с сочетанными МАС (ПМК и АРХЛЖ), 5-я группа (сравнения) – 15 детей, у которых отсутствовали изменения при ЭхоКГ и клинические жалобы со стороны сердечно-сосудистой системы.

ЭКГ регистрировали на многоканальных электрокардиографах “SchillerAT-104PC”. ЭхоКГ проводили на «Siemens Akuson X 300».

Статистический анализ проводили с использованием стандартного пакета прикладных статистических программ Statistica 10.0. (SN AXAR207F394425FA-Q). Данные в работе представлены в формате: Me (Q25-Q75) – медиана (нижняя квартиль-верхняя квартиль). При попарном сравнении показателей использовали критерий Краскела-Уоллиса. При сравнении частот использовался метод Фишера. Различия считались значимыми при $p \leq 0,05$. Рассчитывали доверительный интервал (95% ДИ).

Результаты и их обсуждение. У пациентов основных групп установлена высокая частота сочетанных диспластических проявлений (72,55% (95% ДИ 64,76-79,44)). У 59,46% пациентов (95% ДИ 49,72-68,68) отмечались комбинации со стороны двух систем (костно-суставной и висцеральных аномалий, реже костно-суставной и патологии со стороны ЛОР-органов, костно-суставной системы и органа зрения). Каждый третий ребенок имел проявления дисплазии соединительной ткани трех систем. У 9,90% (95% ДИ 5,05-17,40) детей с малыми аномалиями сердца не выявлено диспластических изменений со стороны других органов.

Среди скелетных аномалий чаще всего диагностировали нарушение осанки, причем у обследованных 2 группы статистически значимо чаще, чем в 1 группе (соответственно 50,0% и 18,9%, $p < 0,03$). Высокая заболеваемость продольным плоскостопием отмечалось среди детей 3 группы (40,0%), реже в 4 группе (35,3%) по сравнению с 1 и 5 группами (соответственно 4,5% и 6,7%, $p < 0,05$, во всех случаях сравнений). Деформации грудной клетки и позвоночника чаще выявлялись у пациентов 2 группы, реже в 3 и 4 группах. Высокое «готическое» небо у детей 3 группы диагностировали статистически значимо чаще по сравнению с 1 группой (соответственно 26,7% и 8,1%, $p < 0,007$).

Патология ЛОР-органов у обследованных детей была представлена хроническим тонзиллитом, гипертрофией аденоидов или миндалин. Дети 4 группы статистически значимо чаще страдали хроническим тонзиллитом по сравнению с 1 группой (соответственно 41,7% и 23,4%, $p = 0,04$).

Также обращает на себя внимание высокая частота диспластических изменений со стороны пищеварительной и мочевыделительной систем. Аномалии формы желчного пузыря и нефроптоз достоверно преобладали у детей 4 группы, чем у детей 1 группы ($p < 0,05$).

При анализе параметров антропометрического исследования у

обследованных детей не выявлены межгрупповые различия. Установлено, что нормостеническая конституция преобладала у представителей всех групп. Гиперстеническая конституция была почти у половины обследованных 2 группы (40%). Астенический тип конституции статистически значимо чаще встречался среди представителей 4 группы по сравнению с 1 группой (29,4% и 5,4% соответственно, ($p=0,006$)).

Выводы.

1. У большинства пациентов (72,55% (95% ДИ 64,76-79,44)) диспластические изменения в сердце, сочетаются с патологией опорно-двигательного аппарата, аномалиями формы желчного пузыря, патологической подвижностью почек, хронической носоглоточной инфекцией, что определяет многообразие клинических проявлений.

2. Астенический тип конституции чаще встречается среди представителей с сочетанными малыми аномалиями сердца по сравнению с детьми с аномально расположенными хордами.

ЛИТЕРАТУРА

1. Детская кардиология и ревматология: Практическое руководство / Л. М. Беляева [и др.]; под ред. проф. Л. М. Беляевой. – М.: МИА, 2011 – С.126-164.
2. Дисплазия соединительной ткани / Под ред. Т.И. Кадуриной, В.Н. Горбуновой. – СПб.: Элби, 2009. – 714 с.
3. Дисплазия соединительной ткани человека и проблемы сердечно-сосудистой патологии / Г. Г. Бахтина [и др.] // Проблемы кровообращения и кардиохирургии. – 2007. – С. 71–76.

АНАЛИЗ ПРАВОВОГО РЕГУЛИРОВАНИЯ ВСПОМОГАТЕЛЬНЫХ РЕПРОДУКТИВНЫХ ТЕХНОЛОГИЙ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

Трусъ Е.И.

Гродненский государственный медицинский университет

Актуальность. Репродуктивное здоровье и репродуктивные права граждан – актуальная проблема государства. В нашей стране родилось более 20 тысяч детей с помощью вспомогательных репродуктивных технологий (ВРТ) [2]. Стремительное развитие медицины требует постоянного совершенствования законодательства в данной сфере. ВРТ находятся в поле деятельности медицинских работников, юристов, религиозных организаций.

Цель. Изучить правовое регулирование вспомогательных репродуктивных технологий в Республике Беларусь.

Методы исследования. Проанализирована действующая нормативно-правовая документация, регулирующая вспомогательные репродуктивные