

КЛИНИКО-ЭХОГРАФИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СОСТОЯНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ С ПОГРАНИЧНЫМ РАСШИРЕНИЕМ ПЕЧЁНОЧНЫХ ВЕН

Рассмотрены особенности состояния сердечно-сосудистой системы у детей с расширением печеночных вен, установлено наличие внешних фенотипических признаков соединительно-тканной дисплазии в сочетании с дисплазиями сердца, вегетативной дистонией по ваготоническому типу, что позволит улучшить качество диагностики сердечно-сосудистых заболеваний у этой категории детей.

Ключевые слова: печеночные вены, дисплазии сердца, дети.

В настоящее время известен ряд заболеваний, сопровождающихся патологическим расширением печеночных вен (ПВ) у детей [1]. Однако нередко при проведении ультразвуковых исследований паренхиматозных органов брюшной полости отмечается идиопатическое пограничное расширение печеночных вен у практически здоровых детей, клиническая интерпретация которых во врачебной практике затруднена.

Широкая распространённость диспластических изменений соединительной ткани сердца, его соединительно-тканного каркаса и клапанного аппарата, а так же артерий и вен при недифференцированных соединительнотканых дисплазиях (НСТД) хорошо известна [2, 3, 4]. Синдром соединительно-тканной дисплазии сердца (СТДС) включает в себя пространственное несоответствие размеров сердца и грудной клетки, предполагающее следующие варианты: астенический (малое сердце), констриктивный (сдавливающий), ложностенотический (ротация основных стволов), псевдодилатационный (расширение корня аорты) и торако-диафрагмальное лёгочное сердце [5]. Выделяют дефекты соединительно-тканного каркаса и клапанного аппарата сердца: малые аномалии сердца (МАС), которые рассматриваются как проявления системного дефекта соединительной ткани, выполняющие самостоятельную роль в развитии сердечно-сосудистой патологии. Прежде всего, это пролапс митрального клапана (ПМК), способный приводить к нарушениям сердечного ритма, митральной регургитации, высокой опасности развития инфекци-

онного эндокардита и других осложнений [6, 7, 8]; аномально расположенные хорды (АРХ) сердца, которые часто являются причиной нарушений ритма и проводимости [8, 9], а так же изолированные АРХ и в сочетании с ПМК выявляются у детей с вегетативной дистонией, с синдромом сосудистых нарушений, с геморрагическим синдромом, что отличает этих пациентов от здоровых лиц [10, 11].

Нарушение структуры и функции соединительной ткани сердца и межтканевых отношений являются важной составляющей синдрома СТДС. Нарушения ионного транспорта и метаболизма миокарда становится причиной развития различных нарушений ритма и проводимости, и изменений формы предсердно-желудочкового комплекса ЭКГ [3].

Важное клиническое значение имеет характерный для лиц с диспластическим статусом сосудистый синдром, проявляющийся поражением артерий эластического типа: идиопатическим расширением стенки с формированием аневризмы; поражением артерий смешанного и мышечного типа (бифуркационно – гемодинамические аневризмы, долькоэктазии удлинённых и локально расширенных артерий, патологическая извитость); поражением вен (патологическая извитость, варикозное расширение вен верхних и нижних конечностей, геморроидальных и других вен), телеангиоэктазиями, эндотелиальной дисфункцией. Изменения сосудов сопровождаются повышением тонуса в системе крупных и мелких артерий и артериол, уменьшением объема и скорости наполнения артериального русла, снижением венозного тонуса и из-

быточным депонированием крови в периферических венах [3, 5, 12].

Одним из важных, но малоизученных клинико-эхокардиографических симптомов сосудистого синдрома является расширение печеночных вен.

Целью работы явилось определение клинико-эхографических особенностей состояния сердечно-сосудистой системы у детей с пограничным расширением печеночных вен.

Материалы и методы

Проведено популяционное клинико-эпидемиологическое исследование методом 10%-ной репрезентативной выборки 970 детей в возрасте 11–16 лет, из них 467 мальчиков и 503 девочек. Исследуемую группу (1) составили 95 детей с расширением печеночных вен. В контрольную группу (2) вошли 60 детей без расширения печеночных вен. Внешние фенотипические признаки соединительнотканной дисплазии СТД определялись по критериям О.Е. Блишниковой, А.Н. Семячкиной, Р. Beithon. Всем детям на аппарате «Vivid 7» проведено ультразвуковое исследование печени в положении на спине, из-под края рёберной дуги конвексным датчиком 5 МГц, при свободном дыхании, размеры печеночных вен измеряли на расстоянии 1–2 сантиметра от впадения их в нижнюю полую вену. Печеночные вены размером 7,5–10 мм считались погранично расширенными. Детям обеих групп выполнено ЭКГ (Аппарат Bioset-800, Германия) и эхокардиографическое (ЭхоКГ) обследование на аппарате «Vivid 7» с доплерографией по общепринятой методике. Исходный вегетативный тонус определялся по опроснику Вейна-Белоконь, вегетативное обеспечение – по данным клиноортостатической пробы, вегетативная реактивность – по пробе Кушелевского, индексу Кердо.

Статистическая обработка материала проведена путем подсчёта показателя распространенности признака, вычисления средних величин (M) и ошибки (m). Математическая оценка результатов исследования включала применение общепринятых методов вариационной статистики с вычислением критерия Стьюдента-Фишера (Г.Ф.Лакин, 1990) с использованием программы Excel.

Результаты и обсуждение

При популяционном исследовании детей 11–16 лет было установлено, что диаметр печеночных вен в среднем составил $5,5 \pm 0,6$ мм. (стандартное отклонение 1,5). По показателям 95% доверительного интервала диаметр печеночных вен у здоровых детей находился в пределах от 4,6 до 6,95 мм. У детей печеночные вены считались погранично расширенными, если их диаметр находился в диапазоне от 7,5 мм. установленной нами верхней границы нормы, до 10 мм – по данным В.В.Митькова (2002). Пограничное расширение ПВ было выявлено у 95 детей, что составило 9,8%, при этом, в сочетании с расширением нижней полой вены до 20-22 мм – у 20 детей (2,1%).

У 80 детей исследуемой группы (84,2%) отмечались внешние признаки СТД. Сопоставление внешних фенотипических симптомов СТД в исследуемой и контрольной группах показало, что у детей с расширением ПВ достоверно чаще выявлялись: гипермобильность суставов (ГМС) $-55,8 \pm 5,1\%$ (в контрольной группе – $33,3 \pm 6,1\%$, $p < 0,01$), деформации грудной клетки – $12,6 \pm 3,4\%$ (в контрольной группе – $4,2 \pm 2,6\%$, $p < 0,05$), сколиозы различной степени выраженности – $25,3 \pm 4,5\%$ (в контрольной группе – $11,7 \pm 4,1\%$, $p < 0,05$), расширение подкожной венозной сети туловища, верхних и нижних конечностей – $27,4 \pm 4,6\%$ (в контрольной группе – $9,2 \pm 3,7\%$, $p < 0,05$), «крыловидные» лопатки – $15,8 \pm 3,7\%$ (в контрольной группе – $11,7 \pm 4,1\%$, $p < 0,05$).

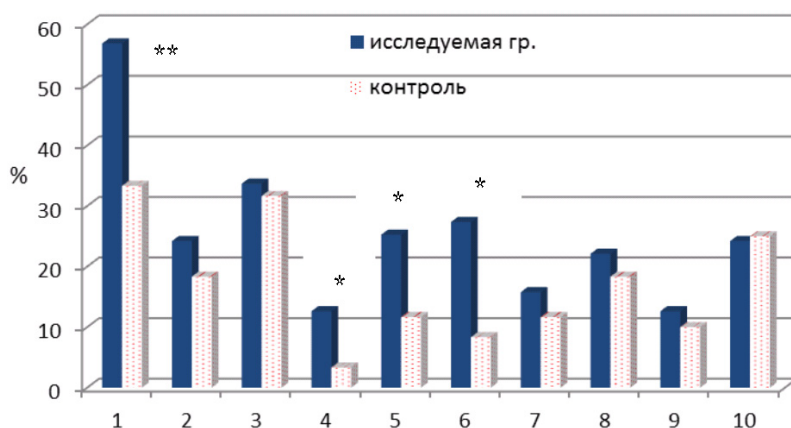
Частота встречаемости таких признаков дисплазии как гиперрастяжимость кожи (ГРК) – $24,2 \pm 4,4\%$ (в контрольной группе – $18,3 \pm 5\%$, $p > 0,05$), повышенная кровоточивость (ПК) – $33,7 \pm 4,8\%$ (в контрольной группе – $31,7 \pm 6\%$, $p > 0,05$), плоскостопие – $22,1 \pm 4,3\%$ (в контрольной группе – $18,3 \pm 5\%$, $p > 0,05$), глубокая «сандалевидная» щель между 1-м и 2-м пальцем стопы – $12,6 \pm 3,4\%$ (в контрольной группе – $10 \pm 3,9\%$, $p > 0,05$), удлинение 4-го пальца кисти относительно 2-го – $24,2 \pm 4,4\%$ (в контрольной группе – 25% , $p > 0,05$) в исследуемой и контрольной группах достоверно не отличалась (рис.1).

Кроме внешних признаков СТД определялись эхокардиографические изменения, свидетельствующие о наличии соединительнотканной дисплазии сердца (рис. 2).

У детей с расширением печёночных вен достоверно чаще выявлялись такие дисплазии сердца как пролапс трикуспидального клапана (ПТК) 1-2 степени с регургитацией (на + и ++), у 49 детей (51±5,1%) т. е. в 5 раз чаще, чем в контрольной группе (9,2±3,7%), $p < 0,001$ и удлинение Евстахиевой заслонки нижней полой вены, которое обнаружено у 47 детей исследуемой группы, что составило 49,5±5,1%, (в контрольной группе – 18,3±5%, $p < 0,001$), а также отмечалась тенденция к уве-

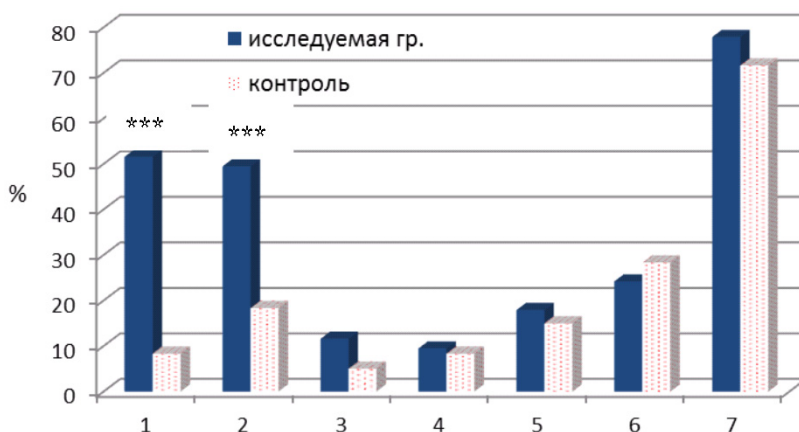
личению частоты встречаемости идиопатического расширения лёгочной артерии (ЛА) – у 11 детей, (11,6±3,3%, в контрольной группе – 5,8±3%, $p > 0,05$).

Достоверно не отличалась частота встречаемости следующих дисплазии сердца: пролапса митрального клапана (ПМК) 1-2 ст. с регургитацией (++) – у 9 (9,5±3,1%) детей (в контрольной группе – 8,3±3,7%, $p > 0,05$); расширения аорты на уровне синусов Вальсальвы – у 17 (17,9±3,9%) детей 1-й группы



Примечание: 1 – гипермобильность суставов; 2 – гиперрастяжимость кожи; 3 – повышенная кровоточивость; 4 – деформации грудной клетки; 5 – сколиозы различной степени выраженности; 6 – расширение подкожной венозной сети туловища, верхних и нижних конечностей; 7 – «крыловидные» лопатки; 8 – плоскостопие; 9 – глубокая «сандалевидная» щель между 1-м и 2-м пальцем стопы; 10 – удлинение 4-го пальца кисти относительно 2-го.
 ** – достоверность различий $p < 0,01$, * – достоверность различий $p < 0,05$.

Рисунок 1. Частота встречаемости внешних фенотипических признаков у детей с расширенными печеночными венами



Примечание: 1 – пролапс трикуспидального клапана 1-2 степени с регургитацией; 2 – удлинение Евстахиевой заслонки нижней полой вены; 3 – идиопатического расширения лёгочной артерии; 4 – пролапс митрального клапана 1-2 ст. с регургитацией; 5 – расширения аорты на уровне синусов Вальсальвы; 6 – эктопии крепления хорд митрального клапана; 7 – дополнительных диагональных и поперечных трабекул.
 *** – достоверность различий $p < 0,001$.

Рисунок 2. Частота встречаемости дисплазии сердца у детей с расширенными печеночными венами

(в контрольной группе – 4,6%, $p > 0,05$); эктопии крепления хорд митрального клапана – у 23 (24,2±4,4%), (в контрольной группе – 28,3±5,8%, $p > 0,05$); дополнительных диагональных и поперечных трабекул, выявленных у 74 детей, что составило 77,9±4,3% (в контрольной группе – 71,7±5,8%, $p > 0,05$); диастолическая функция левого желудочка сохранялась в пределах нормы; снижение сократительной способности миокарда выявлено у 2 детей 1-й группы (2,1±1,6%, в контрольной группе – 1,6%±2, $p > 0,05$). Размеры отделов сердца, в том числе правых, сохранялись в пределах возрастной нормы в обеих группах.

При углубленном клиническом исследовании детей с пограничным расширением печеночных вен синдром вегетативной дистонии по ваготоническому типу с недостаточным обеспечением выявлен у 93,2±2,6% детей (в контрольной группе 15±4,6%, $p < 0,001$).

По данным ЭКГ у детей исследуемой группы достоверно чаще регистрировались брадикардия – 44±5,1% (в контрольной группе – 18±2,4%, $p < 0,001$), брадиаритмия – 43±5% (в контрольной группе 15±2,1%, $p < 0,001$).

У детей с брадикардией и брадиаритмией расширение печёночных вен, вероятно, связано с увеличением фазы диастолы сердца, а также структурными изменениями соединительной ткани, характерными для СТС [5, 12]. Деформация грудины, ребер, позвоночника и связанное с ними высокое стояние диафрагмы

приводят к уменьшению грудной полости, повышению внутригрудного давления, нарушают приток и отток крови, способствуют возникновению аритмий сердца [5]. В то же время, повышение внутригрудного давления приводит к снижению эффекта присасывающего действия сердца [13, 14]. Увеличение ширины печеночных вен, которое по данным И.В.Дворяковского часто сочетается с замедленным кровотоком по ним, может свидетельствовать о застойных явлениях в печени кардиального происхождения [15] и скрытой сердечной недостаточности на доманифестном уровне (НК-1, ФК-0).

Выводы

Для детей с наличием расширенных печеночных вен наиболее характерны:

– внешние фенотипические признаки СТС, среди которых достоверно чаще встречаются: сколиозы различной степени выраженности, деформации грудной клетки, расширение подкожной венозной сети туловища, верхних и нижних конечностей;

– соединительно-тканые дисплазии сердца в виде пролапса трикуспидального клапана с регургитацией, удлинение Евстахиевой заслонки нижней полой вены;

– синдром вегетативной дистонии по ваготоническому типу с недостаточным обеспечением, с регистрирующейся на ЭКГ умеренной или выраженной брадикардией или брадиаритмией.

1.04.2013

Список литературы:

1. Басаргина Е.Н. Синдром дисплазии соединительной ткани сердца у детей [текст]. //Вопросы современной педиатрии. – 2008. – Том 7, №1. – с.129-133.
2. Гнусаев С.Ф., Белозёров Ю.М., Виноградов А.Ф. Клиническое значение малых аномалий сердца у детей [текст]. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2006, №4. С.20-24.
3. Домницкая Т.М. Аномально расположенные хорды сердца [текст]. –М.: ИД «Медпрактика-М», 2007, 95 с.
4. Земцовский Э.В. Диспластические фенотипы. Диспластическое сердце [текст]. Аналитический обзор. – СПб.: Изд-во «Ольга», 2007. 80 с.
5. Казакевич А.В. Почивалов А.В. Клиническое значение дисплазии сердца у детей (обзор литературы) [текст]. //Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы: Российский сборник научных трудов с международным участием /Под ред. Гнусаева С.Ф., Кадуриной Т.И., Семьячкиной А.Н. -Москва – Тверь – Санкт-Петербург. ОООРГ «ПРЕ100», 2010. –с.120-128.
6. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике [текст] (в 2-х томах под ред. Митькова В.В.). 1 том. -М.:Видар, 1996. -336 с.
7. Кунцевич Г.И., Белолопатко Е.А. Цветовое доплеровское картирование и импульсная доплерография абдоминальных сосудов [текст]// Ультразвуковая диагностика сосудистых заболеваний / Под ред. Никитина Ю.М., Труханова А.И. -М.:Видар. 1998. С. 297-330.
8. Наследственные нарушения соединительной ткани [текст]. Российские рекомендации. Кардиоваскулярная терапия и профилактика. №6, 2009, Приложение 5.
9. Нечаева Г.И., Яковлев В.М., Конев В.П., Друк И.В., Морозов С.Л. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение [текст]. Лечащий врач, №2, 2008, с 22-28.
10. Оганов Р.Г., Лебедев С.Е., Челпаченко О.Е., Суменко В.В. Дисплазии соединительной ткани. –Оренбург: Издательский центр ОГАУ, 2009. 128 с.
11. Соединительнотканые дисплазии сердца [текст]/Э.В.Земцовский. СПб: ТОО «Политекс-Норд-Вест», 1998, -96 с.
12. Суменко В.В. Синдром недифференцированной соединительнотканной дисплазии в популяции детей и подростков: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. -Оренбург, 2000. -40 с.

13. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Проллапс митрального клапана [текст]// Кардиология. – 2002. -№8. –с.66-67.
14. Ультразвуковая диагностика в детской хирургии [текст]. / Под ред. Дворяковского И.В., Беляевой О.А. – М.:Профит, 1997. – 248 с.
15. Яковлев В.М., Карпов Р.С., Шевцова Е.В. Соединительно-тканная дисплазия митрального клапана [текст]. -Томск: Сибирский издательский дом, 2004. -144 с.
16. Clinical applications of Doppler Ultrasound [Text]. //2nd ed Eds. Teilor J.W. Burns P.N., Wells P.N.T. Raven Press. New York. 1995. P. 35-53.

Сведения об авторе:

Суменко Владимир Валерьевич, доцент кафедры педиатрии Оренбургской государственной медицинской академии, кандидат медицинских наук, e-mail: sumenkovv@mail.ru

Лебедькова Светлана Евгеньевна, профессор кафедры педиатрии Оренбургской государственной медицинской академии, доктор медицинских наук, e-mail: orenbpha@mail.ru

Челпаченко Ольга Ефимовна, профессор кафедры педиатрии Оренбургской государственной медицинской академии, доктор медицинских наук, e-mail: orenbpha@mail.ru

Каган Нелля Наумовна, ассистент кафедры педиатрии Оренбургской государственной медицинской академии, зав. кабинетом функциональной диагностики Областной детской клинической больницы, e-mail: orenbpha@mail.ru

460000, г. Оренбург, ул.Советская, 6, тел. (3532) 572264

UDC [616.1-073.756.3: 616.146.4-007.63]-053.2

Sumenko V.V.¹, Lebedkova S.E.¹, Chelpachenko O.E.¹, Kagan N.N.^{1,2}

¹Orenburg state medical academy, ^{1,2}Regional children's clinical hospital, e-mail: sumenkovv@mail.ru

CLINICAL AND ECHOGRAPHIC FEATURES OF CARDIOVASCULAR SYSTEM IN CHILDREN WITH BOUNDARY EXPANSION HEPATIC VEINS

Features of condition cardiovascular system by children with expansion of hepatic veins are considered, found external phenotypical signs connective tissue dysplasia in a combination with heart dysplasias, a vegetative dystonia on vagotonic type, that will allow to improve quality of diagnostics of cardiovascular diseases at this cohort of children is established.

Key words: hepatic veins, cardio-vascular system, children.

Bibliography:

1. Basargina E.N. Syndrome connective tissue dysplasia of heart by children.//Questions of contemporaneous pediatrics. – 2008. – volume 7, №1.-p.129-133.
2. Gnusaev S.F., Belozorov J.M., Vinogradov A.F. Clinical value of small anomalies of heart by children.//the Russian Vestnik perinatology and pediatrics. 2006, №4. p.20-24.
3. Domnitskya T.M. The abnomal located chords of heart. – М.: PH «Medical practice», 2007, 95p.
4. Zemtovsky E.V. Displastics phenotypes. Displastics heart. The analytic review. – SPb.: Publishing house «Olga», 2007. 80 p.
5. Kazakevich A.V. Pochivalov A.V. Clinical value dysplasia hearts by children (the literature review).//Pediatric aspects dysplasia a connective tissue displasia. Achievements and prospects: the Russian collection of science works with the international participation / under the direction of Gnusaev S.F., Kadurina T.I., Semjachkina A.N. – Moscow – Tver – St.-Petersburg. OOOORG «PRE100», 2010.-p.120-128.
6. The Clinical management on ultrasonic diagnostics (in 2 volumes under the direction of Mitkov V. V). 1 volume. – М.:Vidar, 1996.-336p.
7. Kuntsevich G. I, Belolapotko E.A. Colour Doppler Ultrasound and pulse dopplergraphya abdominal vessels//Ultrasonic diagnostics of vascular diseases / Under the direction of Nikitina J.M., Truhanova A.I. – М.:Vidar. 1998. p. 297-330.
8. Hereditary violations of a connective tissue. The Russian recommendations. Kardiovaskular therapy and preventive maintenance. №6, 2009, the supplement 5.
9. Nechaeva G. I, Jakovlev V. M, Konev V. P, Druk I.V., Morozov S.L. Dysplasia of connective tissue: the basic clinical syndromes, the diagnosis formulation, treatment. The Curable physician, №2, -2008, p22-28.
10. Oganov R. G, Lebedkova S.E., Chelpachenko O. E, Sumenko V.V. Dysplasia of connective tissue. – Orenburg: Publishing centre OGAU, 2009. 128 p.
11. Connective tissue dysplasia hearts/E.V.Zemtovsky. SPb: TOO «Politeks-northwest», 1998,-96 p.
12. Sumenko V.V. Sindrom not differentiated Connective tissue dysplasia in population of children and teenagers: Автореф. дисс. ... канд. Medical sciences. – Orenburg, 2000.-40 with.
13. Trisvetova E.L., Bova A.A. Prolaps of mitral valve//Cardiology. – 2002. – №8.-p.66-67.
14. Ultrasonic diagnostics in children's surgery. / Under the direction of Dvorjakovskogo I.V., Beljaevoj O. A – М.:Profit, 1997. – 248p.
15. Jakovlev V. M, Carpov R.S, Shevtsova E.V. Connective tissue dysplasia of mitral valve. – Tomsk: the Siberian publishing house, 2004.-144p.
16. Clinical applications of Doppler Ultrasound [Text].//2nd ed Eds. Teilor J.W. Burns P.N., Wells P.N.T. Raven Press. New York. 1995. P. 35-53.