

обследованного с ПМК. Крайнюю форму ПМК или морфологически значимый вариант, которую уже можно назвать врождённой недостаточностью митрального клапана, имеют 10 детей и подростков (7 девочек и 3 мальчика).

ПМК без признаков митральной регургитации и клинической симптоматики имеет благоприятное течение в подавляющем большинстве случаев. Однако сочетание ПМК с другими проявлениями патологии сердечно-сосудистой системы, а также наличие митральной регургитации, требует диспансерного наблюдения с ежегодными ЭХОКГ и профилактику бактериального эндокардита.

Другие проявления ДСТ сердца, а именно пролапс трикуспидального клапана (ПТК), аневризма межпредсердной перегородки, бicuspidальная аорта, пролапс аортального клапана, идиопатическое расширение корня аорты встречаются значительно реже. На их долю в общей сложности приходится лишь 9 % от всех случаев, и они сопутствуют другим проявлениям ДСТ сердца. В частности, ПТК чаще сочетается с ПМК, при этом трикуспидальная регургитация различной степени отмечается в 100 % случаев.

Частота встречаемости аномально-расположенных хорд левого желудочка (АРХ ЛЖ) у подростков максимальна из всех эхокардиологических находок. По данным разных авторов она колеблется от 3,4 до 26 %. В нашем исследовании выявлено 84 % случаев АРХ ЛЖ у пациентов с ДСТ. АРХ ЛЖ, представляющие собой мышечно-соединительнотканые тяжи, не связанные со створками клапанов, встречаются с одинаковой частотой у мальчиков и девочек. Топографические варианты АРХ ЛЖ распределяются следующим образом: диагональные – 52%, поперечные – 22 %, продольные – 18 %, множественные – 17 %.

Для понимания клинической значимости АРХ ЛЖ важно то, что в их составе могут обнаруживаться клетки проводящей системы и при определённых условиях внешней среды (интоксикация, психоэмоциональная, физическая нагрузка и др.) и неблагоприятной локализации (поперечные, базальные, продольные, множественные хорды), они могут превратиться в дополнительный путь проведения импульса и создать условия для циркуляции возбуждения по механизму *macro-re-entry*, что способствует возникновению сердечных аритмий. У 72 % обследованных детей и подростков с нарушениями сердечного ритма выявлены АРХ ЛЖ.

Особое значение имеют гемодинамически значимые АРХ ЛЖ, которые создают условия для турбулентности кровотока и могут оказывать существенное влияние на внутрисердечную гемодинамику. У 2/3 детей с функциональными сердечными шумами выявлены АРХ ЛЖ различной локализации, которые клинически проявляются типичным