

систолическим шумом типа «хордального писка», чаще регистрирующимся в области верхушки сердца, без экстракардиального проведения.

Структура нарушений сердечного ритма, проанализированная у наблюдающихся нами детей и подростков, представлена следующим образом: экстрасистолия – 16 %, синдром и феномен WPW – 20 %, хроническая непароксизмальная тахикардия – 4 %, пароксизмальная тахикардия – 6 %, синдром слабости синусового узла, дисфункция синусового узла – 4 %, атриовентрикулярные блокады – 4 %, атриовентрикулярная диссоциация – 3 %, синдром Романо-Уорда – 1 %.

Наши показатели согласуются с данными [33], которые указывают на наличие ДСТ сердца в 75,0 % случаев у лиц с хронической тахикардией и в 81,8 % – у лиц с пароксизмальной тахикардией.

Наиболее часто встречаются АРХ ЛЖ, в том числе продольные и диагональные в 34 % случаев. Полученные нами данные свидетельствуют о взаимосвязи нарушений сердечного ритма и анатомическими особенностями проводящей системы сердца у детей с соединительно-тканными дисплазиями.

Разработка оптимальных рекомендаций для курации пациентов с ДСТ требует изучения массива диспластических изменений сердца в популяции и их возрастных тенденций, что и было предпринято.

При анализе данных Омского диагностического центра за 2003 год отмечено, что из 34578 осмотренных эхокардиографически пациентов (из них мужчин 16367) дисплазия митрального клапана с синдромом пролапса митрального клапана, митральной регургитацией и/или миксоматозной дегенерацией выявлена в 759 случаях, что составило 2,2 %. Достоверной разницы частоты у мужчин и женщин не отмечено, хотя у мужчин частота выявления несколько больше – 2,5 % (n=410). Выявляемость АРХ ЛЖ составила 49,3 % (1337 случаев из 2711 УЗИ сердца) из случаев проведенных ЭХОКГ.

Анализ выявляемости пролапса митрального клапана в зависимости от возраста показывает, что манифестация происходит в возрасте 5 лет, а миксоматозная дегенерация обнаруживается раньше – с 2-х летнего возраста (рис. 10). Количество случаев дисплазии митрального клапана (ПМК с регургитацией, включая случаи миксоматозной дегенерации митрального клапана), с возраста от 5 до 10 лет повышается в 10 раз – с 0,47% до 4,70%. Однако до 15 лет манифестирует всего 16,0 % дисплазий митрального клапана с синдромом ПМК.

Максимальное количество выявленных ПМК приходится на возраст 15–20 лет (29,6 %). Затем частота обнаружения ПМК снижается