

УДК 616.12-008. 1-053.2: 616-001.28

**ОСНОВНІ КЛІНІЧНІ ПРОЯВИ  
В ДІТЕЙ ІЗ МАЛИМИ АНОМАЛІЯМИ РОЗВИТКУ  
СЕРЦЯ, ЯКІ НАРОДИЛИСЯ ВІД БАТЬКІВ,  
ОПРОМІНЕНИХ В ДИТЯЧОМУ ВІСІ  
В РЕЗУЛЬТАТІ АВАРІЇ НА ЧАЕС**

**В. Г. Кондрашова, Є. І. Степанова, В. Ю. Вдовенко, Т. В. Гриценко,  
Т. В. Алексейчук, О. М. Студенікіна, Н. С. Кондрашова**

*ДУ “Національний науковий центр радіаційної медицини НАМН України”, м. Київ*

---

**Ключові слова:** *малі аномалії розвитку серця, клініка, діти, Чорнобильська аварія.*

---

Нині педіатри приділяють значну увагу синдрому дисплазії сполучної тканини (СДСТ), оскільки переконливо доведено її роль у формуванні багатьох хронічних захворювань у дітей [1–10].

СДСТ розглядається як самостійний синдром мультифакторіального генезу, тобто він розвивається при наявності спадкової схильності та при відповідному впливі несприятливих факторів навколишнього середовища, в тому числі й радіаційних екопатогенів [1–10].

Дисплазія сполучної тканини — порушення її розвитку в ембріональному і постнатальному періодах внаслідок генетично зміненого фібрилогенезу позаклітинного матриксу, що призводить до розладу гомеостазу на тканинному, органному й організмі рівнях у вигляді різних морфофункціональних порушень вісцеральних і локомоторних органів із прогресивним перебігом [1, 4].

Синдром дисплазії сполучної тканини серця (СДСТС) є однією із важливих проблем сучасної дитячої кардіології внаслідок значної поширеності нозології в популяції, ризику виникнення ряду серйозних ускладнень, невирішеності питань прогнозування та адекватної терапії. За сучасними уявленнями малі аномалії розвитку серця (МАРС) — це локальний прояв синдрому сполучнотканинної дисплазії [1–10]. До МАРС, що реєструються з найбільшою частотою, відносяться пролапс мітрального клапана (ПМК), аномальні хорди лівого шлуночка (АХЛШ) та їх сполучення.

Багатогранність клінічних проявів зумовлена широким розповсюдженням в організмі сполучної тканини і залученням у патологічний

процес різних органів та систем. Клінічні особливості перебігу захворювання вважаються одним із параметрів, що визначають ступінь адаптаційних можливостей організму дитини [1, 6–10].

Особливості клінічного перебігу МАРС у дітей, які народилися від батьків, опромінених в дитячому віці в результаті аварії на ЧАЕС, не вивчалися.

**Мета дослідження:** проаналізувати особливості клінічного перебігу МАРС у дітей, які народилися від батьків, опромінених в дитячому віці в результаті аварії на ЧАЕС.

**Матеріал та методи дослідження.** Комплексне клініко-лабораторне та інструментальне обстеження проведене 399 дітям та підліткам із МАРС. І основну групу склали діти та підлітки, які народилися від батьків, евакуйованих в дитячому віці з 30-км зоні ЧАЕС (162 особи); II групу — діти та підлітки, які народилися від осіб — мешканців 2–3 зон радіоактивного забруднення, які на момент аварії на ЧАЕС були дітьми (163 особи). Група нозологічного контролю (III) — діти із МАРС, які народилися від осіб аналогічного віку, які не належать до постраждалих контингентів (74 особи) та контрольна група (IV) — 39 практично здорових дітей. Дози опромінення щитоподібної залози батьків дітей I групи коливалися від 0,40 до 2,70 Гр; дози загального опромінення від 8,4 до 271,3 мЗв; у II групі відповідно від 0,11 до 7,66 ГР та від 4,29 до 44,70 мЗв.

**Результати дослідження та їх обговорення**

В структурі МАРС у дітей основних груп і групи нозологічного контролю превалював ізольований пролапс мітрального клапана (ПМК), а саме у дітей I групи він мав частоту 47,53%, в II — 46,00% і в групі нозологічного контролю — 47,30%. У переважній більшості дітей ПМК був у межах I ступеня, що не перевищував рівень клапанного кільця та у 13,58% дітей I групи і у 14,11% дітей II групи у межах II ст. з мітральною регургітацією, що не перевищувала I ст.

Ізольовані аномальні хорди лівого шлуночка визначалися у 12,96% дітей I групи, у 15,95% дітей II групи та у 8,11% дітей групи нозологічного контролю ( $p > 0,05$ ).

Сполучені МАРС в пороговій та надпороговій кількості представлені пролабуванням мітрального, трикуспідального клапанів та АХЛШ і за частотою не мали достовірних відмінностей в групах, відповідно у дітей I групи 30,86%, в II — 30,07% і в групі нозологічного контролю — 31,08%.

Клінічна картина в дітей із МАРС характеризувалася певним комплексом скарг та об'єктивних симптомів, що представляли собою

синдроми: вегетативний, кардіалгічний, аритмічний, геморагічний, психопатичний та їх поєднання.

У дітей груп спостереження із МАРС провідним був кардіалгічний синдром, який зустрічався у 80,25% дітей I групи, у 76,69% дітей II групи, у 75,68% дітей III групи та істотно перевищував його частоту в групі практично здорових дітей (10,26%) (табл.). Біль у ділянці серця най-

Таблиця. Частота скарг у дітей груп спостереження (%)

Скарги	Група спостереження			
	I (n = 162)	II (n = 163)	III (n = 74)	IV (n = 39)
Емоційно-особиста сфера:				
стомлюваність	76,54*	79,75*	56,76*	5,13
дратівливість	26,54*	23,31*	16,22*	2,56
порушення сну	40,12*	46,62*	16,22*	2,56
фобії	4,94	4,29	5,41	2,56
Енурез	6,79	6,75	6,76	5,13
Кардіальні:				
біль у ділянці серця	80,25*	76,69*	75,68*	10,26
перебої	6,79	6,75	6,76	2,56
серцебиття	9,87	6,75	9,45	5,13
задуха при незначному фізичному навантаженні	6,79	6,75	6,76	5,13
Екстракардіальні:				
головний біль	72,84*	73,62*	66,22*	5,13
запаморочення	48,77*	46,63*	13,51*	2,56
непритомність	16,67*	6,75	4,05	2,56
слабкість	56,79*	46,63*	59,46*	15,38
зниження працездатності	30,25*	26,38*	13,51	10,26
зменшення толерантності до фізичного навантаження	24,07*	21,74	20,27	10,26
Носові кровотечі	21,60*	19,02*	20,27*	2,56
Кровоточивість ясен	7,41	6,75	5,41	-
Біль у спині	37,62*	31,29*	32,43*	2,56
Диспепсичний синдром	87,04*	90,18*	82,43*	15,38

Примітка. \* — достовірність відмінностей в порівнянні з практично здоровими дітьми.

частіше мав колючий характер, виникав спонтанно або провокувався психоемоційним та фізичним навантаженням. У більшості обстежених дітей больовий синдром не потребував призначення медикаментів і купірувався самостійно. На ЕКГ в стані спокою виявлялися порушення процесів реполяризації в міокарді у вигляді ізоелектричного або зниженого зубця Т в лівих грудних відведеннях, що мали розповсюджений характер (реєструвалися більше ніж в 3-х відведеннях).

Аритмічний синдром у вигляді відчуття серцебиття та перебоїв виявлявся в дітей із МАРС з частотою 16,57% в I групі, 13,50% — в II групі та 16,21% — в III групі. Суб'єктивні відчуття прискореного серцебиття спостерігалися, переважно, у відповідь на різноманітні подразники: фізичні чи психоемоційні навантаження, хвилювання, зміни положення тіла із горизонтального у вертикальне положення.

Відчуття перебоїв у роботі серця, найчастіше, виникало в спокої, супроводжувалося відчуттям дискомфорту в прекардіальній зоні, іноді запамороченням та страхом смерті. У більшості обстежених відчуття перебоїв у роботі серця зменшувалося або повністю зникало після фізичного навантаження.

На електрокардіограмах у більшості дітей виявлялися номотопні та гетеротопні порушення ритму серця.

В клінічній картині у дітей із МАРС з високою частотою реєструвався вегетативний синдром, що характеризувався поліморфізмом. З найбільшою частотою серед проявів вегетативного дискомфорту в дітей був головний біль, відповідно у 72,84% дітей I групи, у 73,62% дітей II групи та у 66,68% дітей III групи, що істотно перевищувало його частоту в групі практично здорових дітей (5,13%) (табл.). Згідно з Міжнародною класифікацією головного болю (2004) за характером головний біль розподілявся наступним чином: цефалгії судинного генезу (в I групі — у 37,65% дітей, в II — у 36,19% і в III — у 37,87%); головний біль напруження (в I групі — у 14,82% дітей, в II — у 17,18% і в III — у 16,22%); головний біль, пов'язаний з підвищенням внутрішньочерепного тиску (в I групі у 8,02% дітей, в II — у 9,20% і в III — у 6,76%). Хронічний після травматичний головний біль визначався тільки у однієї дитини I групи.

При проведенні реоенцефалографічного (РЕГ) дослідження у фронтально-мастоїдальному та вертебро-базиллярному відведеннях у дітей основних груп та групи нозологічного контролю превалювали порушення гемодинаміки дизрегуляторного типу, гіпертонус церебральних судин та венозна дисгемія.

Головний біль характеризувався періодичним характером і провокувався розумовим чи фізичним перевантаженням або психоемоційним стресом. У більшості дітей головний біль зменшувався самовільно впродовж 1,5–2 годин у стані відносного фізіологічного спокою. Тільки у однієї дитини I групи інтенсивні цефалгії виникали на фоні підвищення артеріального тиску та потребували застосування лікарських засобів. У переважній більшості дітей мали місце знижені показники артеріального тиску і в клінічній картині відзначалися: запаморочення, знепритомнення та потемніння в очах. Типовим для дітей із МАРС було посилення цефалгій при зміні метеоумов, фізичному чи психоемоційному навантаженні. Звертає увагу той факт, що у підлітків старшого шкільного віку мали місце мігреноподібні пароксизми.

Майже у чверті обстежених дітей всіх груп спостереження із МАРС перебіг вегетативного синдрому був пароксизмальним й характеризувався наявністю проявів вегетативних кризів. Спостерігали як вагоінсулярні, симпатоадреналові, так і змішані вегетативні кризи, що залежало від превалювання в дітей певного із відділів вегетативної нервової системи. Найчастіше вегетативні кризи перебігали у вигляді нападів з явищами різкої слабкості, відчуттям жару чи, навпаки, ознобу, приливами, задишкою, емоційним збудженням, зблідненням чи почервонінням шкірних покривів, пітливістю, серцебиттям тривалістю від кількох хвилин до 1–2 годин.

Проявами геморагічного синдрому в дітей із МАРС були носові кровотечі, що спостерігалися у 21,60% дітей I групи, у 19,02% дітей II групи, у 20,27% дітей III групи та у 2,56% дітей контрольної групи. Необхідно підкреслити, що носові кровотечі в пацієнтів виникали як на висоті головного болю, так мали і спонтанний характер, що вочевидь, могли бути пов'язані із змінами АТ або підвищенням проникливості судинної стінки. Кровоточивість ясен виявлялася тільки у дітей основних груп та групи нозологічного контролю.

Доволі поширеним й поліморфним серед дітей із МАРС були зміни емоціонально-особистої сфери. Як правило, такі діти скаржилися на швидку втомлюваність, дратівливість, фобії, порушення сну.

Особливу увагу звертає на себе висока частота диспептичних скарг у дітей із МАРС, а саме: в I групі — у 90,18% дітей, в II — у 87,04%, в III — у 82,43% і в контрольній — у 5,13%,  $P < 0,05$ . Це обумовлено високою частотою патології верхніх відділів шлунково-кишкового тракту та гепато-біліарної системи у дітей із МАРС.

Запальний процес слизової оболонки гастродуоденальної зони у дітей основних груп та групи нозологічного контролю характеризувався поверхневим характером. Проте у пацієнтів з МАРС виявлялася тенденція до збільшення частки гіпертрофічного гастриту та схильності до формування запально-деструктивних змін (ерозії та виразки). У дітей із СДСТС, які страждали на хронічний гастродуоденіт, ерозії та виразки виявлялися із частотою 12,50% в I групі, 12,88% в II групі та 9,46% в групі нозологічного контролю.

До змін верхніх відділів шлунково-кишкового тракту, в основі яких може лежати системна дисплазія сполучної тканини, відносять також недостатність сфінктерів та порушення моторики. У обстежених пацієнтів з МАРС з високою частотою діагностувалися гастроезофагальний та дуоденогастральний рефлюкси ( 20,27–24,07%).

Типовими вісцеральними маркерами СДСТ є аномалії жовчного міхура [1–10]. Дискінезія жовчного міхура та жовчовивідних шляхів виявлені нами у 48,15% дітей I групи, у 46,01% дітей II групи, у 44,50% дітей III групи та у 12,82% практично здорових дітей ( $p < 0,05$ ). Проте, навряд чи обґрунтовано вважати вроджені аномалії біліарної зони за єдину причину дискінезій у хворих з МАРС. Імовірно, виникнення дискінезій жовчовивідних шляхів також може обумовлене впливом дисфункції вегетативної нервової системи, характерної для пацієнтів з СДСТС.

Відомо, що вроджені дефекти фібрилогенезу сприяють формуванню різних варіантів патології нирок й сечовивідних шляхів. Малі аномалії нирок різного характеру (підковоподібна нирка, гіпоплазія, асиметрія розмірів нирок, подвоєння чашко-мискового комплексу) спостерігали тільки у дітей із МАРС, а саме у 30,25% дітей I групи, у 27,61% дітей II групи та у 20,27% дітей III групи. Крім того, у 9,26% дітей I групи, у 6,75% дітей II групи та у 5,41% дітей III групи відзначали нефроптоз, що могло бути пов'язаним з сполучнотканинними дефектами зв'язкового апарату нирки.

При обстеженні дітей із МАРС з високою частотою виявлялася поєднана ортопедична патологія, що обумовлювала наявність скарг на біль в спині. Аналіз структури патології показав, що майже у третині дітей основних груп із МАРС виявлявся сколіоз (початковий ступінь захворювання із переважною локалізацією у грудному відділі хребта), відповідно, у 36,41% дітей I групи, у 33,13% дітей II групи та у 18,92% дітей групи нозологічного контролю. Окрім фронтальних порушень у частини дітей із МАРС реєструвався патологічний кіфоз. Плоско-

ступість визначалася у 34,57% дітей I групи, у 9,88% дітей II групи та у 40,54% дітей групи нозологічного контролю. Частота ювенільного остеохондрозу, нестабільності шийного та поперекового відділів хребта збільшувалася із збільшенням віку пацієнтів й коливалася в межах 2,45–3,09%.

Вроджені деформації грудної клітини відносяться до числа найбільш фенотипично виражених аномалій розвитку, обумовлених дисплазією сполучної тканини. Найбільше клінічне значення має лікоподібна деформація грудної клітини, частота якої у дітей I групи складала 13,58%, в II групі — 11,66% та в групі нозологічного контролю — 10,81% (у практично здорових не реєструвалася).

Таким чином, у дітей із МАРС клінічна симптоматика поліморфна й характеризується не тільки ознаками ураження серцево-судинної системи, а й залученням до патологічного процесу багатьох органів та систем. При синдромі дисплазії сполучної тканини серця мають місце прояви, що вказують на системний характер патологічного процесу, в основі якого лежить вроджена дисплазія сполучної тканини. Все це потребує особливих підходів до діагностики, лікування й реабілітації таких пацієнтів.

#### **Висновки**

1. У дітей з МАРС, які народилися від батьків, опромінених в дитячому віці в результаті аварії на ЧАЕС, виявлені диспластикозалежні зміни в серцево-судинній системі, що поєднуються з відхиленнями в функціонуванні вегетативної нервової системи, системи гемостазу, верхніх відділів шлунково-кишкового тракту, гепатобіліарної, сечовидільної систем, опорно-рухового апарату та ін.

2. Системний характер патологічного процесу обумовлює поліморфну клінічну симптоматику за наявності МАРС у дітей, які народилися від батьків, опромінених в дитячому віці в результаті аварії на ЧАЕС. Клінічний поліморфізм потребує розробки підходів до вдосконалення діагностики, лікування та реабілітації цих пацієнтів.

#### **ЛІТЕРАТУРА**

1. *Кадуріна, Т.И.* Дисплазия соединительной ткани: Руководство для врачей [Текст] / Т.И. Кадуріна, В.Н. Горбунова — СПб.: ЭЛБИ. — 2009. — 714 с.
2. *Земцовский, Э.В.* Диспластические синдромы и фенотипы. Диспластическое сердце [Текст] / Э.В. Земцовский // СПб: Ольга, 2007. — 80 с.
3. Значение малых аномалий развития сердца в формировании патологии сердечно-сосудистой системы у детей [Текст] / *Л.И. Меньшикова, В.И. Макарова, О.В. Сурова, Н.В. Ефимова, Г.К. Кузьмина* // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. — 2001. — № 3. — С. 39–42.

4. Ягода, А.В. Малые аномалии сердца [Текст] / А.В. Ягода, Н.Н. Гладких // Ставрополь: СтГМА, 2005. — 248 с.
5. Гнусаев, С.Ф. Клиническое значение малых аномалий сердца у детей [Текст] / С.Ф. Гнусаев, Ю.М. Белозеров, А.Ф. Виноградов // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. — 2006. — Т. 51, № 4. — С. 20–25.
6. Дисплазия соединительной ткани и полиорганная патология у детей школьного возраста [Текст] / К.Ю. Николаев, Э.А. Отева, А.А. Николаева и др. // Педиатрия. — 2006. — № 2. — С. 89–91.
7. Демин, В.Ф. Значение соединительнотканых дисплазий в патологии детского возраста [Текст] / В.Ф. Демин, С.О. Ключников, М.А. Ключникова // Вопросы современной педиатрии (Москва). — 2005. — Т. 4, № 1. — С. 50–56.
8. Клеменов, А.В. Внекардиальные проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани [Текст] / А.В. Клеменов // Клиническая медицина. — 2003. — Т. 81, № 10. — С. 4–7.
9. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение [Текст] / Г.И. Нечаева, В.М. Яковлев, В.П. Конев и др. // Лечащий врач. — 2008. — № 2. — С. 22–28.
10. Нечаева, Г.И. Дисплазия соединительной ткани: распространенность, фенотипические признаки, ассоциации с другими заболеваниями / [Текст] Г.И. Нечаева, И.В. Викторова, И.Б. Друк // Врач. — 2006. — № 1. — С. 19–23.

**ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ У ДЕТЕЙ  
С МАЛЫМИ АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ СЕРДЦА,  
РОДИВШИХСЯ У РОДИТЕЛЕЙ, ОБЛУЧЕННЫХ  
В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ В РЕЗУЛЬТАТЕ АВАРИИ НА ЧАЭС**

*В. Г. Кондрашова, Е. И. Степанова, В. Ю. Вдовенко,  
Т. В. Гриценко, Т. В. Алексейчук, О. Н. Студеникина, Н. С. Кондрашова*

*ГУ “Национальный научный центр радиационной медицины НАМН Украины”, г. Киев*

Установлено, что у детей с МАРС, родившихся у родителей, облученных в детском возрасте в результате аварии на ЧАЭС, выявлены диспластикозависимые изменения не только в сердечно-сосудистой системе, но и в вегетативной нервной системе, системе гемостаза, в верхних отделах желудочно-кишечного тракта, гепатобилиарной, мочевыделительной системах, опорно-двигательном аппарате и др. Системный характер патологического процесса обуславливает полиморфную клиническую симптоматику при наличии МАРС. Клинический полиморфизм указывает на необходимость разработки подходов к усовершенствованию диагностики, лечения и реабилитации этих пациентов.

**Ключевые слова:** *малые аномалии развития сердца, клиника, дети, Чернобыльская авария.*

**MAJOR CLINICAL SYNDROMES IN CHILDREN WITH MINOR  
CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE HEART (MCMH),  
BORN TO PARENTS EXPOSED IN CHILDHOOD  
IN THE RESULT OF THE CHORNOBYL ACCIDENT**

*V. G. Kondrashova, E. I. Stepanova, V. Yu Vdovenko,  
T. V. Gritsenko, T. Alekseichuk, O. Studenikina, N. S. Kondrashova*

*SI "National Research Center for Radiation Medicine,  
National Academy of Medical Sciences of Ukraine", Kyiv*

It was established that the children with MCMH, born in parents exposed in childhood in the result of the Chernobyl accident, revealed changes associated with connective tissue dysplasia not only in the cardiovascular system, but also in the autonomic nervous system, the system of hemostasis, in upper gastrointestinal tract, hepatobiliary, urinary system, locomotor system and other. Systemic nature of the pathological process causes polymorphic clinical symptoms in the presence of MCMH. Clinical polymorphism indicates a need to develop approaches to improve the diagnose, treatment and rehabilitation of these patients.

**Key words:** *minor congenital malformations of the heart, clinical, children, Chernobyl accident.*