

А.С. Шарыкин<sup>1,2</sup>, И.И. Трунина<sup>1,2</sup>, Е.В. Карелина<sup>1</sup>, И.И. Дмитриев<sup>1,2</sup>, Е.А. Якунина<sup>1</sup>

## ПАТОЛОГИЯ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА У ДЕТЕЙ ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА И ВОЗМОЖНОСТИ СТРЕСС-ЭХОКАРДИОГРАФИИ

<sup>1</sup>ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. З.А. Башляевой» ДЗМ,  
<sup>2</sup>ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ, Москва, РФ



Врожденная патология аортального клапана (АК), не имеющая показаний к оперативному вмешательству, выявляется в детской популяции не более чем в 0,3% случаев, но может оказывать влияние на состояние сердца, вызывая гипертрофию левого желудочка (ЛЖ), фиброз миокарда и снижение толерантности к физическим нагрузкам. Цель исследования: оценить частоту и степени дисфункции АК среди детей школьного возраста, проходящих эхокардиографическое исследование (ЭХОКГ), и ее влияние на состояние сердца. Материалы и методы исследования: состояние АК изучено у 2000 детей в возрасте от 1 мес до 18 лет. Градиент систолического давления и величину регургитации (АР) у 73 детей дополнительно оценивали с помощью стресс-ЭХОКГ. Результаты: изменения АК выявлены у 238 пациентов. Среди 171 пациента старше 7 лет 98 (57,3%) были с трехстворчатым, 73 (42,7%) – с двустворчатым клапаном (ДАК); 45 детей занимались спортом. Патология была представлена: 1) аортальным стенозом – 19 (11,1%) чел.; 2) доминирующей АР – 36 (21%) чел.; 3) комбинированным пороком – 15 (8,9%) чел.; 4) дисфункции клапана отсутствовала у 101 (59%) чел. Эксцентрическая гипертрофия ЛЖ обнаружена в 27 (15,8%) случаях, концентрическое ремоделирование миокарда (КР) – в 9 (5,3%). При стресс-ЭХОКГ ухудшение функции АК и тенденция к КР ЛЖ в различных комбинациях выявлены у 42 (57,5%) пациентов, в т.ч. у 25, не имевших дисфункции АК в покое. Заключение: измененный АК при ЭХОКГ выявляется у 11,9% детей, старше 7 лет – у 8,5%. При этом ДАК обуславливает около 43% случаев и более часто сопряжен с дисфункцией клапана (61,6% vs. 25,5%,  $p < 0,05$ ). Исследования ЭХОКГ в покое не позволяют предсказать «поведение» клапана при нагрузке. Использование стресс-ЭХОКГ дает возможность выявить скрытую дисфункцию АК как причину КР и гипертрофии ЛЖ. Итоги исследования позволяют рекомендовать или исключать занятия спортом.

**Ключевые слова:** аортальный порок, детский возраст, стресс-эхокардиография, гипертрофия левого желудочка.

**Цит.:** А.С. Шарыкин, И.И. Трунина, Е.В. Карелина, И.И. Дмитриев, Е.А. Якунина. Патология аортального клапана у детей школьного возраста и возможности стресс-эхокардиографии. Педиатрия. 2018; 97 (3): 42–51.

A.S. Sharykin<sup>1,2</sup>, I.I. Trunina<sup>1,2</sup>, E.V. Karelina<sup>1</sup>, I.I. Dmitriev<sup>1,2</sup>, E.A. Yakunina<sup>1</sup>

## PATHOLOGY OF THE AORTIC VALVE IN CHILDREN OF SCHOOL AGE AND POSSIBILITIES OF STRESS ECHOCARDIOGRAPHY

<sup>1</sup>Z.A. Bashlyeva Children City Clinical Hospital;  
<sup>2</sup>Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

### Контактная информация:

Шарыкин Александр Сергеевич – д.м.н., проф.,  
каф. госпитальной педиатрии № 1 педиатрического  
факультета ФГБОУ ВО РНИМУ  
им. Н.И. Пирогова МЗ РФ  
Адрес: Россия, 177997, г. Москва,  
ул. Островитянова, 1  
Тел.: (916) 188-58-60, E-mail: sharykin1947@mail.ru  
Статья поступила 23.03.18,  
принята к печати 20.05.18.

### Contact Information:

Sharykin Alexander Sergeevich – MD., prof.  
of Hospital Pediatrics Department № 1, Pediatric  
Faculty, Pirogov Russian National Research  
Medical University  
Address: Russia, 177997, Moscow,  
Ostrovityanova str., 1  
Tel.: (916) 188-58-60, E-mail: sharykin1947@mail.ru  
Received on Mar. 23, 2018,  
submitted for publication on May 20, 2018.

Congenital pathology of the aortic valve (AV) without indications for surgery, is detected in the children's population in less than 0,3% of cases, but can affect heart condition, causing left ventricular (LV) hypertrophy, myocardial fibrosis and decreased tolerance to physical activity. Objective of the research – to evaluate the incidence and degrees of AV dysfunction among school-age children undergoing echocardiography (EchoCG) and its effect on the heart condition. Materials and methods: AV condition was studied in 2000 children 1 month–18 years old. Systolic pressure gradient and regurgitation value (RV) in 73 children were further evaluated by stress EchoCG. Results: AV changes were detected in 238 patients. Among 171 patients older than 7 years, 98 (57,3%) had tricuspid valve, 73 (42,7%) had bicuspid valve (BAV); 5 children went in for sports. The pathology was represented by: 1) aortic stenosis in 19 (11,1%) cases; 2) dominant RV in 36 (21%); 3) a combined defect in 15 (8,9%); 4) 101 (59%) patients had no valve dysfunction. LV eccentric hypertrophy was detected in 27 (15,8%) cases, myocardium concentric remodeling (CR) in 9 (5,3%). During stress EchoCG 42 (57,5%) patients had worsening of AV function and a tendency to LV CR in various combinations, incl. 25 who did not have AV dysfunction at rest. Conclusion: changed AV during stress EchoCG is revealed in 1,9% of children, in children older than 7 years – in 8,5%. BAV causes about 43% of cases and is more often associated with valve dysfunction (61,6% vs. 25,5%,  $p < 0,05$ ). EchoCG at rest do not allow predicting the «behavior» of the valve under stress. Stress EchoCG allows to reveal latent AV dysfunction as a cause of CR and LV hypertrophy. Examination results allow to recommend or exclude sports.

*Keywords:* aortic defect, school age, stress echocardiography, left ventricular hypertrophy.

*Quote:* A.S. Sharykin, I.I. Trunina, E.V. Karelina, I.I. Dmitriev, E.A. Yakunina. Pathology of the aortic valve in children of school age and possibilities of stress echocardiography. *Pediatrics*. 2018; 97 (3): 42–51.

Врожденная патология аортального клапана (АК) встречается в 4–6% среди всех врожденных пороков сердца (ВПС) и нередко требует оперативного вмешательства у детей, начиная с грудного возраста [1]. Во взрослой популяции у 0,8–2% людей, по данным разных авторов, имеется регургитация, которая не проявляется клинически и обнаруживается случайно. У детей ее выявляют еще более редко (0,3%), а течение небольшого аортального стеноза (АСт) практически не изучено. Тем не менее, даже незначительный аортальный порок (АП), не имеющих показаний к оперативному вмешательству, может оказывать влияние на состояние сердца, вызывая гипертрофию левого желудочка (ЛЖ), фиброз миокарда и снижение толерантности к физическим нагрузкам.

Настоящая работа предпринята с целью оценки частоты АП среди детей, проходящих кардиологические обследования, и его влияния на состояние сердца в различных условиях, в т.ч. при выполнении физических нагрузок.

### Материалы и методы исследования

Исследование одобрено локальным этическим комитетом ДГКБ им. З.А. Башляевой. Изучено состояние АК у детей в возрасте от 1 мес до 18 лет, прошедших плановую госпитализацию в детском кардиологическом стационаре в 2015–2017 гг. (всего обследованы 2000 детей), имевших полноценную эхокардиографическую (ЭХОКГ) информацию о клапане.

ЭХОКГ-исследование проводили на ультразвуковом сканере LogicP6 фазированными секторными датчиками с частотой 3–5 МГц (General Electric, США) в соответствии с рекомендуемыми способами оценки размеров полостей сердца и сосудов и толщины миокарда ЛЖ [2]. С помощью аппаратных программ вычисляли ударный (УИ) и минутный (СИ) индексы сердца и фракцию выброса (ФВ) ЛЖ.

Степень отклонения структур сердца от популяционных норм анализировали по z-фактору (z-score, величина стандартного отклонения, SD), рассчитанному в соответствии с литературными рекомендациями для педиатрических пациентов [3, 4], и обрабатывали в полуавтоматическом режиме с помощью созданной нами компьютерной программы Zscore Calculator [5]. Дилатацией желудочка считали z-фактор конечно-диастолического размера ЛЖ (КДР ЛЖ)  $> 1,65$  SD (95-го центиля). Наличие гипертрофии миокарда оценивали с помощью индекса массы миокарда относительно площади поверхности тела (ППТ) (ИММ1) и сопоставляли с ИММ2 – индексом относительно роста в степени 2,7. За верхнюю границу нормы принимали  $115 \text{ г/м}^2$  и  $48 \text{ г/м}^2$ ,<sup>7</sup> соответственно [2, 6].

Относительную толщину стенки ЛЖ (ОТС), необходимую для оценки ремоделирования желудочка, вычисляли по формуле:  $\text{ОТС} = 2 \cdot \text{ТЗС ЛЖ} / \text{КДР ЛЖ}$ , где ТЗС ЛЖ – толщина задней стенки ЛЖ в диастолу, КДР ЛЖ – конечно-диастолический размер ЛЖ.

Варианты конфигурации сердца определяли как концентрическое ремоделирование (КР) – при неизменной массе, но увеличенной ОТС, концентрическую гипертрофию (КГ) – при увеличенной массе и ОТС, и эксцентрическую гипертрофию (ЭГ) – при увеличенной массе миокарда, но нормальной ОТС [2].

Дополнительно вычисляли двойное произведение (ДВП) по формуле:  $\text{ДВП} = \text{АДс} \cdot \text{ЧСС} / 100$ , где АДс – систолическое артериальное давление, ЧСС – частота сердечных сокращений [7].

ДВП тесно коррелирует с объемом коронарного кровотока и косвенно отражает потребности миокарда в кислороде (и энергетические затраты) на момент расчета [8]. При наличии у пациентов градиента систолического давления (ГСД) на клапане, АДс в формуле заменяли на величину давления в ЛЖ (АДс+ГСД) и результат обозначали как скорректированное ДВП (ДВП<sub>корр</sub>).

Состояние АК и его функцию оценивали в парастернальной позиции длинной и короткой оси, 5-

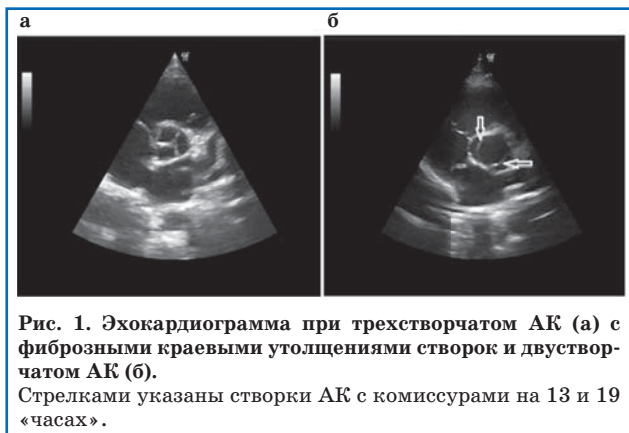


Рис. 1. Эхокардиограмма при трехстворчатом АК (а) с фиброзными краевыми утолщениями створок и двустворчатом АК (б). Стрелками указаны створки АК с комиссурами на 13 и 19 «часах».

и 3-камерной проекциях. Фиксировали количество створок (2 или 3 створки), их состояние (фиброзные изменения, утолщение, асимметрия расположения), наличие регургитации или стеноза. Диагноз двустворчатого аортального клапана (ДАК) ставили при визуализации только двух створок. При этом отверстие ДАК в систолу имело характерную форму «рыбьего рта» (рис. 1).

Измерение АР осуществляли согласно литературными рекомендациями тремя способами [9]: 1) по отношению ширины струи АР к ширине выводного отдела ЛЖ, 2) по наиболее узкой части струи регургитации (перешеек регургитации) под отверстием в клапане (*vena contracta*), 3) по разнице объемов кровотока через легочный и аортальный клапаны, так как через последний он бывает больше на величину регургитации. Первые два способа использовали в основном при наличии одного центрально расположенного потока регургитации; в остальных случаях применяли третий способ. Если результаты планиметрического измерения и *v. contracta* различались, учитывали максимальную величину регургитации. Классификация степени регургитации приведена в табл. 1. Гемодинамически значимой считали регургитацию  $\geq$  II степени.

АСт имеет широкий спектр проявлений и по современным рекомендациям различных американских и европейских сердечных ассоциаций его степень оценивается с точки зрения показаний для оперативного вмешательства [10, 11].

Для всесторонней оценки АСт у взрослых обычно анализируют клинические данные, скорость кровотока в аорте, средний градиент давления на клапане и площадь аортального отверстия. К умеренному АСт относят суженное отверстие ( $<1 \text{ см}^2$ ), со средним ГСД  $<40 \text{ мм рт. ст.}$  при ФВ  $>50\%$  и УИ  $>35 \text{ мл/уд.}$  Определение выраженного стеноза базируется на есте-

ственном течении жизни пациентов, которое показывает, что прогноз становится плохим при пиковой скорости кровотока  $>4 \text{ м/с}$  (или при среднем ГСД  $>40 \text{ мм рт. ст.}$ ). У пациентов с низким выбросом (приводящим к низкому ГСД) ориентируются на площадь АК. Пороговым размером является площадь  $0,8 \text{ см}^2$  ( $0,6 \text{ см}^2/\text{м}^2$ ), которая коррелирует со средним ГСД  $>40 \text{ мм рт. ст.}$

Аналогичных данных, характеризующих АСт у детей, в доступной литературе мы не обнаружили. В связи с этим исходили из допустимой верхней границы скорости потока крови в аорте  $1,7\text{--}2 \text{ м/с}$  [12, 13], что соответствует ГСД  $12\text{--}16 \text{ мм рт. ст.}$  АСт считали наличие ГСД  $>16 \text{ мм рт. ст.}$  при нормальном транс-аортальном потоке крови. Данный показатель получали как усредненный из трех сердечных циклов [14].

В связи с отсутствием детей с низким сердечным выбросом оценка степени стеноза по площади АК не проводилась.

**Исследования с физической нагрузкой.** Так как скорость потока в аорте и ГСД зависят от объемного кровотока через клапан, динамику этих показателей можно исследовать при выполнении пациентом нагрузочных тестов. Мы использовали физическую нагрузку на велоэргометре в положении лежа, что позволяет проводить ЭХОКГ непосредственно во время нагрузки (стресс-ЭХОКГ). Данная методика тестирования была предложена нами в 2008 г. и апробирована на здоровых детях-спортсменах и при недостаточности митрального клапана [15, 16]. В настоящее время она используется нами в двухступенчатой модификации  $1,5$  и  $2 \text{ Вт/кг}$  по  $3 \text{ мин}$  на каждой ступени. Техническим условием для проведения теста является рост ребенка  $140 \text{ см}$  и выше.

Стресс-ЭХОКГ выполняли для решения вопроса о возможности сохранения или увеличения спортивной активности пациентов. Во всех случаях получено письменное информирование согласие родителей на проведение исследования.

Статистическую обработку полученных данных проводили с помощью программы STATISTICA 10.0 (StatSoft Inc., США). При нормальном распределении количественные данные представлены в виде среднего значения (M) и стандартного отклонения SD ( $M \pm SD$ ), при ненормальном распределении – в виде медианы (Me) и интерквартильного размаха – 25–75-го перцентилей (Me; IP 25–75%). Различия показателей оценивали соответственно по t-критерию Стьюдента или U-критерию Манна–Уитни и критерию Вилкоксона. Для оценки степени взаимосвязи признаков рассчитывали коэффициент корреляции по Спирмену.

Таблица 1

#### Классификация степени АР ([9] с изменениями)

Параметры	Степень		
	мягкая (I степень)	умеренная (II степень)	выраженная (III–IV степень)
Ширина потока регургитации, % от ВОЛЖ	Менее 25	25–64	Более 65
Vena contracta, см	Менее 0,3	0,3–0,6	Более 0,6
Объем регургитации, мл/уд	Менее 30	30–59	Более 60
Фракция регургитации, %	Менее 30	30–49	Более 50

ВОЛЖ – выводной отдел ЛЖ.

Статистически значимыми считали различия между сравниваемыми параметрами при  $p < 0,05$ .

Сравнение групп по качественному бинарному признаку производили с помощью таблиц сопряженности и вычисления отношения шансов (OR – odds ratio) с указанием доверительного интервала (ДИ) [17]. Разницу считали достоверной, если ДИ не включал 1,0.

### Результаты

#### *Общая характеристика результатов.*

Всего патология АК выявлена у 238 (11,9%) детей. 67 из них находились в возрасте до 7 лет, в т.ч. 48 (71,6%) были с сочетанными пороками сердца. Данные пациенты из дальнейшего рассмотрения были исключены и анализ проводился только в группе старше 7 лет, что было обусловлено двумя обстоятельствами: 1) к началу школьного периода прочие гемодинамически значимые ВПС, как правило, оказываются скорректированы; 2) с этого возраста значительно повышаются физические нагрузки, в т.ч. за счет занятий физкультурой в школе, что может способствовать более явному проявлению патологии АК. В результате в анализ вошли 171 пациент в возрасте 8–18 лет. Не было случаев порока вследствие бактериального эндокардита или ревматической этиологии.

Общее количество занимающихся спортом составило 45 (26,3%) человек. Наиболее популярными видами были восточные единоборства (7), плавание (6), хоккей (5), спортивные танцы (5), волейбол (5). Более редко встречались теннис (4), бокс (3), футбол (3), фехтование (2), велоспорт (2), легкая атлетика (2), тяжелая атлетика (1). Длительность занятий составляла от 1,5 до 10 лет.

Пациенты были направлены на обследование в кардиологическое отделение по двум основным причинам: 1) наличие шума над областью сердца, в т.ч. в сочетании с жалобами, 2) наличие измененного АК при ЭХОКГ-исследовании в другом медицинском учреждении. Следует отметить скудность и неспецифический характер жалоб, которые получены лишь у 32 (18,7%) детей (эпизоды сердцебиений, частого пульса; одышка или головокружение при нагрузке). Ни у кого не было симптомов сердечной недостаточности или синкопальных состояний в анамнезе. Систолический шум небольшой интенсивности был выявлен в 112 (65,5%) случаях и только в 5 (2,9%) он проводился на сосуды шеи. Основным способом установления порока было ЭХОКГ-исследование.

На ЭКГ какой-либо характерной симптоматики не выявлено. У 144 (84,2%) человек был синусовый ритм, у 27 (15,8%) – миграция водителя ритма или предсердный ритм. Признаков гипертрофии миокарда или изменений сегмента ST ишемического генеза не выявлено ни в одном случае, однако в 5 (2,9%) имелись нарушения процессов реполяризации миокарда.

Наши данные показывают, что клинические проявления порока и жалобы редко являют-

ся причиной обращения к врачу. Только при плановом обследовании в 65,5% случаев возможно выявление шумовой картины. Основным скрининговым исследованием остается ЭХОКГ, прямо выявляющая изменения АК. Для более подробной оценки дисфункции клапана и состояния ЛЖ дети были направлены на экспертное исследование в наше отделение.

*Эхокардиографические показатели.* При анализе результатов ультразвукового исследования сердца основное внимание было уделено двум аспектам: 1) морфологическим изменениям клапана и характеру его дисфункции при работе в покое и при дополнительной нагрузке на сердце, 2) морфологическим изменениям ЛЖ и их вероятным причинам, в т.ч. реакциям на выполнение физической нагрузки.

*Исследования в покое.* *Аортальный клапан.* Общее количество пациентов с трехстворчатым АК составило 98 (57,3%), у 25 (25,5%) из них выявлено нарушение функции клапана. Количество детей с ДАК составило 73 (42,7%) и у 45 (61,6%) он сопровождался дисфункцией клапана (OR=4,6; ДИ 2,4–9).

Были выделены следующие группы пациентов (табл. 2).

Группа «АСт»: 19 (11,1%) человек с АСт (ГСД Me=17; ИР 15–26 мм рт. ст.) и минимальной сопутствующей регургитацией. У 16 (84,2%) пациентов был ДАК.

Группа «АР»: 36 (21%) детей с доминирующей регургитацией (в 3 случаях – III степени, в остальных 33 – II степени) при ГСД не более 14 мм рт. ст. У 25 (69,4%) пациентов был ДАК.

Группа «Комби»: 15 (8,9%) детей с комбинированным пороком – со стенозом (ГСД Me=30; ИР 15–45 мм рт. ст.) и регургитацией (III степени – в 5 случаях, II степени – в 10). У 4 (26,7%) пациентов был ДАК.

Группа «Норма»: 101 (59%) человек с анатомическими изменениями АК, однако с минимально выраженной дисфункцией, т.е. с условно нормальным клапаном. ГСД во всех случаях не превышал 14 мм рт. ст. (Me=6,5; ИР 4–8 мм рт. ст.), у 4 детей регургитация полностью отсутствовала, а у остальных была I степени. У 28 (27,7%) пациентов был ДАК.

*Левый желудочек.* Дилатация ЛЖ, превышающая референсные значения, была выявлена у 7 (4,1%) детей в разных группах, но не коррелировала с видом дисфункции клапана.

Толщина задней стенки ЛЖ и МЖП во всех наблюдениях была в пределах нормативных значений. Однако индекс массы миокарда колебался в зависимости от вида порока, достоверно повышаясь в группах «АР» и максимально – в «Комби»: отношение шансов (OR) для появления гипертрофии в группе «Комби» по сравнению с «Нормой» было равно 4,5 (ДИ 1,3–14,7), а для любого изменения геометрии ЛЖ OR=4,6 (ДИ 1,47–14,6).

Сопоставление ИММ1 с ИММ2 показало, что существенной разницы в частоте выявления гипертрофии ЛЖ между ними не было; ИММ2

## Характеристики исследованных пациентов в зависимости от вида дисфункции АК (M±SD)

Группа	n	Возраст, годы	ППТ, м <sup>2</sup>	Занятия спортом, n (%)	КДР ЛЖ, мм	ТЗСд ЛЖ, мм	ТМЖПд, мм	ИММ1, г/м <sup>2</sup>
«АСт»	19	12,3±2,8	1,5±0,3	6 (31,6%)	46±7,3	8±1,3	8,2±1,1	98,4±21,7
«АР»	36	15±3,4	1,6±0,3	16 (44,4%)	45,4±12,3§	9,6±6,2*	8±2,7	103±18,1*
«Комби»	15	13,2±3,9	1,4±0,4	2 (13,3%)	48,8±5,8§	8,1±1,8	8,5±1,9	124,3±35,3#
«Норма»	101	14,3±4,9	1,6±0,3	21 (20,8%)	46,2±7,2‡	7,9±2	8,3±1,6	92,5±23,3
Итого, средние показатели	171	13,9±4,2	1,6±0,3	45 (26,3%)	7 (4,1%) дилатаций ЛЖ	8,2±3,2	8,2±2,0	–

Продолжение таблицы 2

Группа	Гипертрофия миокарда, n (%)	Всего изменена геометрия ЛЖ, n (%)	ДВПисх.	ДВПкорр. исх.
«АСт»	ЭГ=2 (10,5); КР=3 (15,8)	5 (26,3)	76,5±30,9	105,8±24,7†
«АР»	ЭГ=6 (16,7); КР=2 (5,5)	8 (22,2)	67,6±36,8	89,5±17,4†
«Комби»	ЭГ=6 (40); КР=1 (6,7)	7 (46,7%)#	74,8±24	108,9±27,9†
«Норма»	ЭГ=13 (12,8); КР=3 (2,9)	16 (15,8)	85,6±18,5	90,5±19,2
Итого, средние показатели	ЭГ=27 (15,8); КР=9 (5,2)	36 (21)	79,2±26,8	93,9±21,5†

АСт – аортальный стеноз (ГСД >15 мм рт. ст.); АР – аортальная регургитация (≥II степени); Комби – комбинированный порок; «Норма» – АК с регургитацией <I степени и ГСД <16 мм рт. ст.; ТЗС ЛЖ – толщина задней стенки ЛЖ в диастолу; ТМЖПд – толщина межжелудочковой перегородки в диастолу; ДВП – двойное произведение; ДВПкорр – скорректированное двойное произведение; ЭГ – эксцентрическая гипертрофия; КР – концентрическое ремоделирование; n – количество случаев; § – 1 дилатация ЛЖ; § – 3 дилатации ЛЖ; ‡ – 3 дилатации ЛЖ; †p<0,01 по сравнению с предыдущим столбцом; \*p<0,05 по сравнению с «Нормой»; #p<0,01 по сравнению с «Нормой».

был лишь незначительно более чувствителен у детей в возрасте до 13 лет. Так как в исследуемой когорте 55,6% подростков были старше 14 лет и не было детей с избыточной массой тела, для последующих исследований в качестве основного показателя нами использован индекс ИММ1. В соответствии с ним эксцентрическая гипертрофия ЛЖ выявлена у 27 (15,8%) пациентов, а еще у 9 (5,3%) – концентрическое ремоделирование миокарда.

При изучении потребностей миокарда в кислороде выявились достоверно более высокие значения ДВПкорр по сравнению с ДВП, рассчитанным обычным способом, во всех группах, кроме группы «Норма». Таким образом, наличие любой дисфункции АК сопровождалось повышением требований к метаболическому обеспечению работы ЛЖ уже в покое (табл. 2).

С целью оценки влияния только дисфункции клапана на развитие гипертрофии ЛЖ, мы исключили из анализа детей-спортсменов. Оставшиеся были разделены на две подгруппы: № 1 (23 чел.) – имевших и № 2 (103 чел.) – не имевших гипертрофию. В результате установлено, что в первой из них ГСД был недостоверно выше, чем во второй – Ме ГСД1=11 мм рт. ст. (ИР 5–15 мм рт. ст.) vs. Ме ГСД2=7 мм рт. ст. (ИР 5–9 мм рт. ст.) (p>0,05), так же, как и количество детей со стенозом клапана (21,7% в подгруппе № 1 и 9,7% в подгруппе № 2, p>0,05). В то же время количество лиц, имевших АР≥II степени, различалось достоверно (47,8% в подгруппе № 1 и 22,5% в подгруппе № 2, p<0,05). Таким образом,

можно предположить, что в отличие от общепринятых представлений, умеренный АСт приводил к гипертрофии ЛЖ только в сочетании с АР.

Тем не менее оставалось неясным, по каким причинам гипертрофия существовала у детей с минимальной регургитацией (I степень) и отсутствием стеноза (средний ГСД 7,6±3,9 мм рт. ст.). Таких пациентов в подгруппе № 1 было 11 (47,8%) человек. Нами высказано предположение, что причиной этого могло быть скрытое усугубление дисфункции АК при выполнении физических нагрузок, встречающихся в повседневной жизни или при занятиях спортом. Для подтверждения данной гипотезы в последующем проведены ЭХОКГ-исследования с дозированной физической нагрузкой.

**Результаты стресс-эхокардиографии.** Стресс-ЭХОКГ проведена всего 73 детям (в т.ч. 56 с ДАК), средний возраст которых составил 14,2±2,5 лет, а ППТ – 1,67±0,28 м<sup>2</sup>. 45 (61,6%) из них занимались профессиональным спортом в течение 2–8 лет, остальные 28 (38,4%) занимались физкультурой в объеме школьной программы, однако предполагали расширить свою физическую активность. Причиной тестирования являлось подтверждение или опровержение неблагоприятных реакций сердца, возникающих при физической нагрузке. Выявление у исследуемых детей по месту жительства или в медико-спортивных учреждениях шума в области сердца или ЭХОКГ-картины АК послужило поводом для запрета спортивных занятий, в т.ч. предполагаемых. Однако сами дети и их роди-

## Характеристики пациентов, прошедших стресс-ЭХОКГ, до и после нагрузки (Ме; ИР)

Группа, n	Возраст, годы	ППТ, м <sup>2</sup>	СИ <sub>1</sub> , л/мин*м <sup>2</sup>	СИ <sub>2</sub> , л/мин*м <sup>2</sup>	ИММ, г/м <sup>2</sup>	Гипертрофия миокарда, n (%)	ОТС <sub>1</sub>
«АСт», n=6	12,8; 12,2–13,2	1,67; 1,56–1,82	3,1; 3–3,2	5,2#; 5,1–5,5	103,4; 95,2–110,4	0	0,37; 0,34–0,38
«АР», n=24	15,5; 13,7–17,2	1,71; 1,5–1,8	3,5; 3,1–4	6,3#; 5,7–7	102,3; 91,7–111,6	ЭГ=4 (16,7); КР=1 (4,2)	0,34; 0,29–0,36
«Норма», n=43	14,1; 12,2–15,7	1,68; 1,53–1,83	3,3; 2,8–3,7	5,9#; 5,3–6,8	90,4; 82,1–106	ЭГ=7 (16,3); КР=2 (4,6)	0,33; 0,31–0,35

Продолжение таблицы 3

Группа, n	ОТС <sub>2</sub>	ОТС <sub>1</sub> >0,42, n (%)	ОТС <sub>2</sub> >0,42, n (%)	ГСД <sub>1</sub> , мм рт. ст.	ГСД <sub>2</sub> , мм рт. ст.	Количество дополнительных дисфункций после нагрузки
«АСт», n=6	0,45; 0,4–0,5	0	2 (33,3)	23; 18,5–29	37#; 31–41,5	Увеличение АСт=6 (100%)
«АР», n=24	0,43; 0,36–0,46	1 (4,2)	11 (45,8)#	8; 6–10	14,9#; 10,7–18,2	Увеличение АР=5 (20,8%); +АСт= 8 (33,3%)
«Норма», n=43	0,4#; 0,35–0,44	2 (4,6)	19 (44,2)#	7; 5–10	14#; 10–19	+АСт=17 (39,5%); +АР=10 (23,2%)

АСт – аортальный стеноз (ГСД >16 мм рт. ст.); АР – аортальная регургитация (≥II степени); «Норма» – АК с регургитацией <II степени и ГСД <16 мм рт. ст.; n – количество случаев; СИ<sub>1</sub> – сердечный индекс до нагрузки; СИ<sub>2</sub> – сердечный индекс после нагрузки; ИММ – индекс массы миокарда; ОТС<sub>1</sub> – относительная толщина стенки ЛЖ до нагрузки, ОТС<sub>2</sub> – после нагрузки; ГСД<sub>1</sub> – градиент систолического давления до нагрузки, ГСД<sub>2</sub> – после нагрузки; +АСт – новые случаи аортального стеноза; +АР – новые случаи аортальной регургитации; #p<0,05 по сравнению с предыдущим столбцом.

тели, не желая вести «сидячий» образ жизни и ссылаясь на хорошую переносимость физических нагрузок, обратились за экспертной оценкой состояния сердца.

Пациенты из группы «Комби» исследование не проходили в связи с очевидной выраженной дисфункцией клапана уже в покое и соответствующими морфологическими изменениями ЛЖ (табл. 2).

Все испытуемые выполнили предложенную нагрузку в максимальном объеме без появления каких-либо клинических симптомов. Ни в одном случае тестирование не было прекращено преждевременно из-за отказа пациента, изменений на ЭКГ или неадекватной реакции АД. Лишь у 4 детей возникли жалобы на сильную усталость в мышцах ног. Во всех случаях акустические окна для ЭХОКГ во время нагрузки были адекватны поставленным задачам.

У 6 детей исходно был АСт, у 24 – выраженная АР, а у 43 – относительно нормально функционирующий АК (табл. 3).

Группа «АСт». Во всех случаях с исходным АСт его величина возросла при нагрузке, в т.ч. у 3 детей – более 40 мм рт. ст. При этом ОТС превысила референсные значения в 2 (33,3%) случаях.

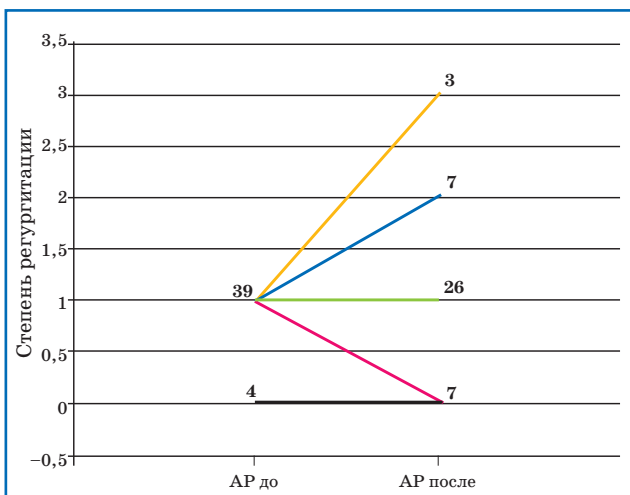
Группа «АР». При нагрузке регургитация возросла у 5 (20,8%) человек, а у 8 (33,3%) дополнительно появились симптомы АСт, в т.ч. в одном наблюдении – до 36 мм рт. ст. При этом количество ОТС≥0,42, свидетельствующих о ремоделировании миокарда, достоверно возросло с 4,2 до 45,8% (OR=19,4; ДИ 2,2–168,8). У всех 3 детей с имевшейся исходно или развившейся при нагрузке АР III степени имелась эксцентрическая гипертрофия ЛЖ.

Группа «Норма». Данная группа представляла наибольший интерес, так как исследования в покое выявляли лишь незначительные отклонения в работе клапана. В группу вошли 43 пациента с ГСД, не превышающим 14 мм рт. ст. (Ме=7; ИР 5–10 мм рт. ст.), и минимальной регургитацией (I степени – 39 случаев, полное отсутствие – 4 случая). При этом 23 (53,5%) человека занимались спортом.

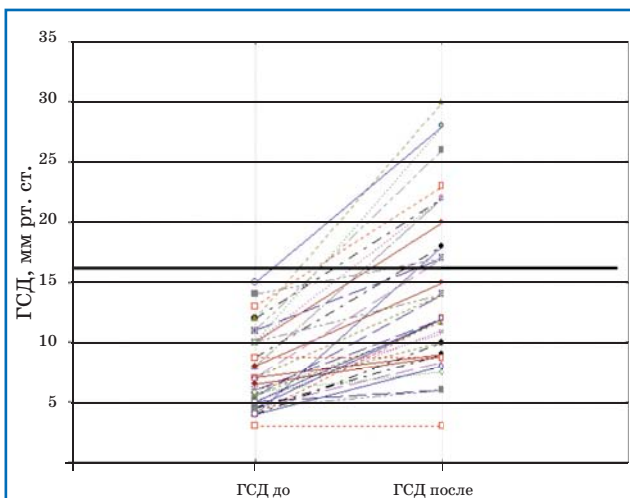
**Динамика регургитации в группе «Норма».** При нагрузке отмечены характерные изменения величины регургитации. Если она отсутствовала исходно, то не развивалась и при стресс-ЭХОКГ. В то же время исходная регургитация I степени изменялась непредсказуемо: она могла уменьшиться, увеличиться до II–III степени или остаться неизменной (рис. 2).

Всего регургитация ≥II степени после нагрузки зарегистрирована в 10 (23,2%) случаях. Среди спортсменов степень дисфункции клапана менялась аналогичным образом и при нагрузке выявлена у 6 из 23 человек (26,1%). У 2 из них АР сочеталась с появлением гемодинамически значимого ГСД (20 и 22 мм рт. ст.), оба занимались хоккеем. В обоих наблюдениях имелась эксцентрическая гипертрофия ЛЖ. Среди остальных детей гипертрофия ЛЖ не выявлена. Однако количество лиц с ОТС>0,42 возросло при нагрузке с 4,6 до 44,2% (OR=16,2, ДИ 3,4–76), т.е. имелась картина развивающегося ремоделирования миокарда.

**Динамика ГСД в группе «Норма».** Величина ГСД на АК в 3 случаях оставалась неизменной, а в 40 – возросла (рис. 3). При этом у 17 (39,5%) человек ГСД превысил 16 мм рт. ст. (Ме=22; ИР 18–23 мм рт. ст., p<0,05), достоверно уве-



**Рис. 2.** Динамика степени АР при физической нагрузке в группе с исходно «нормальным» АК. Числа – количество пациентов с соответствующей регургитацией.



**Рис. 3.** Величина ГСД до и после нагрузки в группе с исходно «нормальным» АК. Величина исходного ГСД не влияет на крутизну его изменения. Горизонтальная линия – граница допустимого ГСД.

личившись по сравнению с покоем: OR=27,4 (ДИ 3,44–219,5). У 11 (64,7%) из этих 17 детей имелся ДАК.

У 2 детей-хоккеистов повышенный ГСД сочетался с АР≥II степени (см. выше). Среди остальных детей со стенозом, зарегистрированным при нагрузке, у 2 (11,8%) имелась эксцентрическая гипертрофия ЛЖ, еще у одного (5,9%) – концентрическое ремоделирование уже в покое, а в 8 (47,1%) – картина ремоделирования, развивающегося во время нагрузки. Таким образом, нагрузка повышала шансы концентрического ремоделирования ЛЖ до OR=9,6 (ДИ 1,14–80,74).

В целом имелась корреляция между исходной величиной ГСД и ГСД при нагрузке ( $r=0,62$ ,  $p<0,05$ ), однако в отдельных наблюдениях степень увеличения градиента предсказать было невозможно. Не выявлено также корреляций между ударным объемом или минутным объемом сердца и ГСД как в покое, так и при нагрузке.

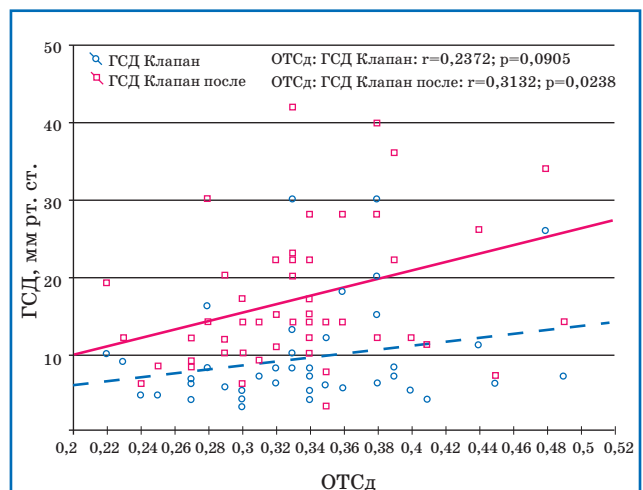
Таким образом, среди детей, не имевших гемодинамически значимой дисфункции АК в покое, она появилась при стресс-ЭХОКГ в 25

(58,1%) случаях (в 8 случаях – в виде АР, 15 – АСт, 2 – комбинированного порока). У 7 из этих пациентов имелась эксцентрическая гипертрофия ЛЖ, дополнительным основанием для которой могли быть занятия спортом, однако в 2 наблюдениях дисфункция АК оставалась единственной причиной данных изменений. Еще у 2 пациентов имелось концентрическое ремоделирование ЛЖ, являвшееся следствием АР II степени (один случай) или стеноза (ГСД 26 мм рт. ст.) в сочетании с занятиями спортом (один случай).

**Динамика ОТС в группе «Норма».** Одним из приспособительных явлений к повышенной нагрузке является увеличение относительной толщины стенки (ОТС) ЛЖ сначала в систолу, а потом и в диастолу. Такая гипертрофия стенки призвана снизить напряжение, выпадающее на нее во время работы; при отсутствии увеличения общей массы ЛЖ она обозначается как концентрическое ремоделирование и может соответствовать длительному компенсированному состоянию миокарда [18]. При хронически продолжающихся нагрузках величина кардиомиоцитов увеличивается не только в ширину, но и в длину, суммарная масса ЛЖ прогрессивно возрастает, выходит за рамки референсных значений и закрепляется как истинная его гипертрофия, что является более неблагоприятным состоянием в аспекте формирования сердечной недостаточности [18].

Как показали наши наблюдения, исходная ОТС не коррелировала с ГСД, измеренным в покое, однако эта взаимосвязь появлялась при сопоставлении с постнагрузочным ГСД (рис. 4). Т.е. причиной утолщения стенки ЛЖ являлось существенное сопротивление выбросу из желудочка, не регистрируемое при обычном ЭХОКГ-исследовании в покое.

Что касается регургитации, было выявлено, что имеется прямая корреляция между ее величиной после нагрузки и ИММ1, в отличие от состояния покоя, когда такая связь не обнаруживается (рис. 5). Эти данные также свидетель-



**Рис. 4.** Корреляции между ОТС и ГСД на АК, измеренном в покое (пунктирная линия,  $r=0,2372$ ,  $p=0,0905$ ) и при нагрузке (сплошная линия,  $r=0,3132$ ,  $p=0,0238$ ) в группе с исходно «нормальным» АК.

ствуют о влиянии скрытой объемной нагрузки на состояние ЛЖ.

**Обсуждение результатов стресс-ЭХОКГ.** Полученные данные показывают, что гемодинамически значимый стеноз при нагрузке не «исчезает», а только увеличивается, в отличие от регургитации, которая может меняться в различных направлениях. В то же время отсутствие существенной дисфункции клапана в покое не гарантирует сохранение такого же состояния при нагрузке.

В итоге, у 42 (57,5%) пациентов из 73 исследованных при нагрузке были установлены ухудшение функции АК и тенденция к прогрессирующему ремоделированию ЛЖ в различных комбинациях (6 – с исходным АСт, 11 – с исходной АР и 25 – с исходно «нормальным» АК). В это количество вошли 27 (60%) из 45 обследованных спортсменов.

В то же время у 13 чел. из группы «АР» и у 18 чел. из группы «Норма» не было прогрессирования дисфункции клапана при нагрузке и неблагоприятных изменений ЛЖ. Таким образом, у 31 (42,5%) пациента не было оснований считать анатомически измененный клапан препятствием для спортивных занятий. В данную группу

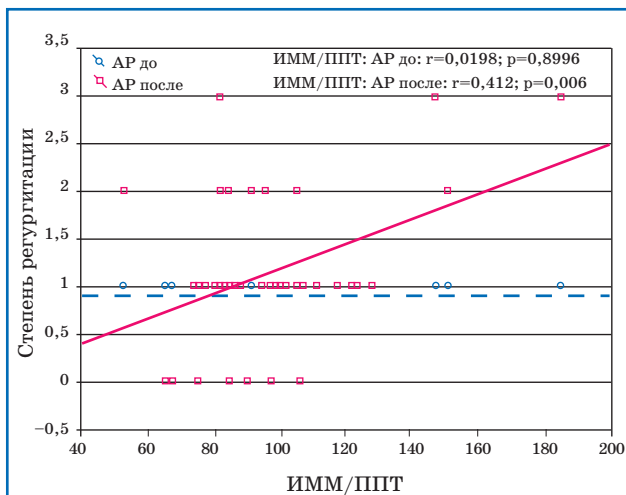


Рис. 5. Корреляции ИММ1 со степенью АР в покое (пунктирная линия,  $r=0,0196$ ,  $p=0,8996$ ) и при нагрузке (сплошная линия,  $r=0,412$ ,  $p=0,006$ ) в группе с исходно «нормальным» АК.

вошли 18 (40%) уже состоявшихся спортсменов, которым дальнейшие занятия были разрешены, однако с обязательным повторным обследованием через 6 мес.

Для определения величины допустимой нагрузки мы использовали классификацию видов спорта, предложенную в 2005 г. J.H. Mitchell

Таблица 4

**Классификация видов спорта по J.H. Mitchell [19]**

Параметры	A (<50% max O <sub>2</sub> )	B (50–75% max O <sub>2</sub> )	C (>75% max O <sub>2</sub> )
III (>30% MVC)	<b>(Низко динамичный и высоко статичный)</b> Бобслей/санный спорт Боевые искусства* Виндсерфинг*# Водные лыжи*# Гимнастика спортивная Легкая атлетика (метание снарядов) Парусный спорт Поднятие тяжестей*# Скалолазание #	<b>(Умеренно динамичный и умеренно статичный)</b> Бодибилдинг*# Горные лыжи Борьба Скейтборд*# Сноуборд*#	<b>(Высоко динамичный и высоко статичный)</b> Бокс* Велоспорт*# Гребля Десятиборье Каное Кайякинг Конькобежный спорт Триатлон*#
II (10–20% MVC)	<b>(Низко динамичный и умеренно статичный)</b> Автоспорт*# Конный спорт*# Мотоспорт*# Глубоководное ныряние # Стеновая стрельба Стрельба из лука	<b>(Умеренно динамичный и умеренно статичный)</b> Американский футбол* Бег (спринт) Легкая атлетика (прыжки) Регби* Родео*# Серфинг Синхронное плавание # Фигурное катание Скачки	<b>(Высоко динамичный и умеренно статичный)</b> Баскетбол* Бег на средние дистанции Гандбол Лакросс* Лыжи (коньковый ход) Плавание Хоккей с шайбой* Теннис
I (<10% MVC)	<b>(Низко динамичный и низко статичный)</b> Бильярд Боулинг Гольф Йога Керлинг Крикет Стрельба пулевая	<b>(Умеренно динамичный и низко статичный)</b> Бейсбол Настольный теннис Волейбол Фехтование	<b>(Высоко динамичный и низко статичный)</b> Бадминтон Бег на длинные дистанции Лыжи (классический ход) Спортивное ориентирование Спортивная ходьба Сквош Теннис Футбол* Хоккей на траве*

MVC (maximal voluntary contraction) – максимальное произвольное сокращение мышц; max O<sub>2</sub> – максимальное потребление кислорода. Виды спорта перечислены по алфавиту; \*повышен риск столкновений спортсменов друг с другом или с предметами; #повышенная опасность при возникновении синкопального состояния.



chell et al., которая учитывает их статическую или динамическую интенсивность, требующуюся для участия в соревнованиях. Авторами были выделены три уровня для каждого показателя: низкий, средний, высокий, детализация которых была впоследствии несколько изменена [19] (табл. 4).

Исходя из результатов ЭХОКГ в покое и при нагрузочном тестировании, наши рекомендации включали следующие варианты:

1) при отсутствии дилатации или гипертрофии ЛЖ в покое, а также тенденции к его ремоделированию или дисфункции клапана при нагрузке – противопоказаний к занятиям спортом нет. Рекомендуется повторное обследование через 6 мес;

2) при отсутствии дилатации или гипертрофии ЛЖ в покое, но наличии тенденции к его ремоделированию в связи с усилением дисфункции клапана при нагрузке – рекомендуется ограничить частоту спортивных нагрузок до 3 раз в неделю и их величину до уровня АП-VI по классификации J.H. Mitchell;

3) при наличии дилатации или гипертрофии ЛЖ, сочетающейся с гемодинамически значимой дисфункцией клапана в покое, но без ее прогрессирования при нагрузке – допустимы занятия спортом до 3 раз в неделю на уровне АI;

4) при наличии дилатации или гипертрофии ЛЖ в покое и ухудшении функции клапана при нагрузке – рекомендуется полностью исключить занятия спортом, силовые нагрузки, кроссы, соревнования, сдачу нормативов.

Очевидно, что развернутые рекомендации для детей без существенной патологии АК должны учитывать дополнительно физические данные конкретных пациентов, их толерантность к нагрузке, скорость восстановления показателей гемодинамики и состояния сердечно-сосудистой системы и др. В отдельных случаях изменения сердца могут быть связаны не столько с патологией клапана, сколько с многомесячными интенсивными спортивными упражнениями. Однако мы считаем, что уменьшение нагрузок будет полезным и в подобных наблюдениях.

Мы отдаем себе отчет, что предлагаемые рекомендации носят достаточно формальный характер. В то же время надеемся, что повторные исследования позволят выяснить целесообразность принятых ограничений, в частности, были ли остановлены ухудшение функции АК и ремоделирование желудочка.

### Заключение

Незначительная дисфункция АК является достаточно частым явлением в популяции детей,

подвергающихся ЭХОКГ (в среднем – 11,9%; в возрасте старше 7 лет – 8,5%), при этом ДАК обуславливает не более 43% таких случаев, однако более часто сопряжен с дисфункцией клапана (61,6% vs. 25,5%,  $p < 0,05$ ).

Нарушение функции АК, за исключением случаев выраженного стеноза и/или недостаточности, не служит поводом для обращения к врачу, не имеет специфической клинической картины и, как правило, выявляется случайно в ходе проведения ультразвукового исследования сердца. Только при плановом обследовании в 65,5% случаев возможно выявление шумовой картины. Однако в связи с широким распространением ЭХОКГ патология АК у детей стала выявляться чаще. В связи с этим появились новые проблемы: как оценить степень дисфункции клапана, какие профилактические или лечебные меры следует предпринимать и в каких случаях? Исследования в покое во многих случаях не позволяют предсказать «поведение» АК при нагрузке. Использование стресс-ЭХОКГ значительно расширяет представления об этом. В нашу задачу не входило исследовать толерантность пациентов к нагрузке, т.е. определить максимально переносимую. Мы исходили из того, что величина в 1,5–2 Вт/кг является нагрузкой, часто встречающейся в повседневной жизни, и ухудшение функции клапана при ее выполнении должно рассматриваться как основание для ограничения интенсивных физических нагрузок.

Оценка функции АК с помощью ГСД и степени регургитации по предложенным схемам вполне оправдана, так как выявлена связь между этими показателями и последующими изменениями ЛЖ. В частности, показано, что ремоделирование желудочка и его гипертрофия определяются максимальной степенью дисфункции клапана, которая возникает при нагрузочном тесте.

Важным обстоятельством, на наш взгляд, является отсутствие у многих лиц (42,5% обследованных) ухудшения функции клапана при нагрузке и ремоделирования ЛЖ. В связи с этим нет оснований запрещать им занятия физкультурой или спортом, формируя ощущение инвалидности у этих детей. Однако величина нагрузок должна дозироваться, исходя из установленных дефектов клапана. Создание полноценной «шкалы возможностей» представляется нам следующим этапом работы, основанной на длительных наблюдениях за обследованными детьми.

*Финансирование и конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов и финансовой заинтересованности при подготовке статьи.*

### Литература

1. Beekman BH, Goldstein B, Hirsch R, Whiteside W, Zampi J. Transcatheter therapies for congenital heart disease. Textbook of Interventional Cardiology, 57: 874–900. 7th Ed. Copyright© 2016 by Elsevier, Inc.

2. Lang RM, Bierig M, Devereux RB, Flachskampf FA, Foster E, Pellikka PA, Picard MH, Roman MJ, Seward J,

Shanewise JS, Solomon SD, Spencer KT, Sutton MStJ, Stewart WJ. Recommendations for Chamber Quantification: A Report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, Developed in Conjunction with the European Association of Echocardiography, a Branch of the European

Society of Cardiology. J. Am. Soc. Echocardiogr. 2005; 18: 1440–1463.

3. *Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA.* Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. J. Am. Soc. Echocardiography. 2008; 2: 922–934.

4. *Warren AE, Boyd M. L, O'Connell C, Dodds L.* Dilatation of the ascending aorta in paediatric patients with bicuspid aortic valve: frequency, rate of progression and risk factors. Heart. 2006; 92: 1496–1500.

5. *Шарыкин А.С., Рушайло-Арно А.А., Субботин П.А.* Свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ № 2016610878 Zscore Calculator V.12. Дата регистрации в Реестре программ для ЭВМ 21.01.2016 г.

6. *Шарыкин А.С., Трунина И.И., Тележникова Н.Д., Рыбалко Н.А., Карелина Е.В., Ванеева А.М., Кулышева О.Г., Измариева Д.В.* Различные способы оценки гипертрофии миокарда левого желудочка у подростков с артериальной гипертензией и избыточной массой тела. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2015; 60 (3): 71–80.

7. *Riopel DA, Taylor AB, Hohn AR.* Blood pressure, heart rate, pressure rate product and electrocardiographic changes in healthy children during treadmill exercise. Am. J. Cardiol. 1979; 44 (4): 697–704.

8. *Kitamura K, Jorgensen CR, Gobel FL, Taylor HL, Wang Y.* Hemodynamic correlates of myocardial oxygen consumption during upright exercise. J. Appl. Physiol. 1972; 32 (4): 516–522.

9. *Zoghbi WA, Enriquez-Sarano M, Foster E, Grayburn PA, Kraft CD, Levine RA, Nihoyannopoulos P, Otto CM, Quinones MA, Rakowski H, Stewart WJ, Waggoner A, Weissman NJ.* Guidelines American Society of Echocardiography: Recommendations for Evaluation of the Severity of Native Valvular Regurgitation with Two-dimensional and Doppler Echocardiography. Eur. J. Echocardiography. 2003; 4: 237–261.

10. *Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP III, Guyton RA, O'Gara PT, Ruiz CE, Skubas NJ, Sorajja P, Sundt TM III, Thomas JD.* 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. Circulation. 2014; 129: 2440–2492.

11. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. The Task Force for the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). Authors/Task Force Members: Baumgartner H, Falk V, Bax JJ, De Bonis M, Hamm C, Holm PJ, Iung B, Lancellotti P, Lansac E, Munoz DR, Rosenhek R, Sjögren J, Mas PT, Vahanian A, Walther T, Wendler O, Windecker S, Zamorano JL. European Heart J. 2017; 38: 2739–2791.

12. *Фейгенбаум Х.* Эхокардиография: Пер. с англ. Митьков В.В., ред. М.: Видар, 1999: 512 с.

13. *Резник Е.В., Гендлин Г.Е., Сторожаков Г.И.* Эхокардиография в практике кардиолога. М.: «Практика», 2013: 212.

14. *Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, Chambers JB, Evangelista A, Griffin BP, Iung B, Otto CM, Pellikka RA, Quinones M.* Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice. Eur. J. Echocardiography. 2009; 10: 1–25.

15. *Шарыкин А.С., Шильковская Е.В., Колесникова М.А., Павлов В.И., Иванова Ю.М., Попова Н.Е.* Изменение систолической функции левого желудочка у детей-спортсменов в ответ на физическую нагрузку. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2010; 5: 83–89.

16. *Шарыкин А.С., Трунина И.И., Карелина Е.В., Дмитриев И.И., Шильковская Е.В.* Недостаточность митрального клапана, выявляемая в детском кардиологическом стационаре, и возможности стресс-эхокардиографии. Педиатрия. 2018; 97 (1): 46–54.

17. *Реброва О.Ю.* Статистический анализ медицинских данных. Применение пакета прикладных программ STATISTICA. М.: МедиаСфера, 2003: 312.

18. *Norton GR, Woodiwiss AJ, Gaasch WH, Mela T, Chung, ES, Aurigemma GP, Meyer TE.* Heart failure in pressure overload hypertrophy. The relative roles of ventricular remodeling and myocardial dysfunction. J. Am. Coll. Cardiol. 2002; 39: 664–671.

19. *Levine BD, Baggish AL, Kovacs RJ, Link MS, Maron MS, Mitchell JH.* Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: Task Force 1: classification of sports: dynamic, static, and impact: a scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. J. Am. Coll. Cardiol. 2015; 66: 2350–2355.

## РЕФЕРАТЫ

### ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА, АССОЦИИРОВАННЫМ С СИНДРОМОМ ЭЛЛИСА–ВАНКРЕВЕЛДА (ХОНДРОЭКТОДЕРМАЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ)

**Задача исследования:** оценить клинический исход пациентов с синдромом Эллиса–ван Кревелда (ЭВК), которым намеренно отложили устранение врожденного порока сердца (ВПС) для снижения риска постоперационных респираторных заболеваний и летального исхода. **Материалы и методы:** проведен ретроспективный анализ 51 случая ЭВК у детей, рожденных в период с 2005 по 2014 гг. 18 пациентов (контрольные субъекты), которым была выполнена операция по устранению ВПС, разделены на ранний (в среднем 1,3 месяца) и отсроченный (в среднем 50,1 месяца) период операции. **Результаты:** траектории роста различались между контрольными субъектами и пациентами с ЭВК, а ВПС ассоциировался с более медленным набором веса. По сравнению с контролем у младенцев с ЭВК уровень дыхательной активности на 40–75% (независимо от ВПС) сопровождался признаками компенсированного респираторного ацидоза. Газы крови и частота дыхания приближались к нормальным значениям в возрасте 4 лет. Гемодинамически значимый ВПС присутствовал у 23 детей, 18 (78%)

из которых была сделана операция по устранению ВПС. Операции проводили на  $1,3 \pm 1,3$  месяца у детей, родившихся между 2005 и 2009 гг. ( $n=9$ ), и  $50,1 \pm 40,2$  месяцев ( $p=0,009$ ) у детей, родившихся между 2010 и 2014 гг. ( $n=9$ ). Последним потребовался более короткий период послеоперационной механической вентиляции ( $1,1 \pm 2,4$  против  $49,6 \pm 57,1$  дня,  $p=0,75$ ), более короткий период пребывания в отделении интенсивной терапии ( $16 \pm 24$  против  $48,6 \pm 44,2$  дня,  $p=0,155$ ). Среди них не было случаев постоперационной трахеостомии (против 60%,  $p=0,028$ ) или летальных исходов (против 44%,  $p=0,082$ ). **Выводы:** среди детей с ЭВК отсроченное хирургическое вмешательство по устранению ВПС снижает послеоперационную заболеваемость и улучшает показатели выживаемости. Частота дыхания служит простым индикатором оптимального срока проведения операции.

*Devyani Chowdhury, Katie B. Williams, Aaron Chidekel, Christian Pizarro, Catherine Preedy, Millie Young, Christine Hendrickson, Donna L. Robinson, Portia A. Kreiger, Erik G. Puffenberger, Kevin A. Strauss.* The Journal of Pediatrics. 2018; 191: 145–151.