

Оценка Возможных Факторов Риска Формирования Малых Аномалий Развития Сердца У Детей

Жумобоев И. Ж.

Андижанский государственный медицинский институт

Тешабоев У. М.

Андижанский государственный медицинский институт

Мухаммадхонов А. Ш.

Андижанский государственный медицинский институт

Аннотация: Малые аномалии развития сердца (МАРС) часто выявляются при плановых эхокардиографиях у детей и, несмотря на преимущественно доброкачественное течение, ассоциируются с дисплазией соединительной ткани и повышенным риском нарушений ритма, что требует диспансерного наблюдения [1,2]. Выявление факторов риска формирования МАРС важно для ранней профилактики и перинатального консультирования: в клинических когортах доминируют неблагоприятное течение беременности и родов, а также TORCH-инфекции в I триместре у матерей [2]. Понимание генетико-фенотипических связей (например, с признаками соединительнотканной дисплазии) и частоты малых структурных вариантов (дополнительные хорды, пролабирование клапанных структур) позволяет выделять группы риска и оптимизировать маршрутизацию наблюдения [3]. Кроме того, данные популяционных исследований по «малым» структурным вариантам (например, ложные хорды ЛЖ) подчеркивают их распространённость и клинико-электрокардиографические корреляты, обосновывая целесообразность раннего скрининга и стратификации риска [4].

Ключевые слова: малые аномалии развития сердца, факторы риска, дисплазия соединительной ткани, аномальная хорда левого желудочка, пролапс митрального клапана.

Введение. Малые аномалии развития сердца (МАРС) у детей представляют собой врожденные изменения структуры сердечно-сосудистой системы, которые не сопровождаются выраженными гемодинамическими нарушениями. В настоящее время данная проблема приобретает особую актуальность в педиатрической практике в связи с несколькими важными факторами [1,2,5,6].

Распространенность МАРС среди детского населения варьирует от 2,2% до 10%, достигая 10-25% у детей с различной сердечной патологией и до 68,9% в зависимости от контингента обследуемых. По данным исследований, встречаемость у новорожденных колеблется от 40 до 69%, при этом чаще страдают мальчики – 58% от общего числа детей с установленными нарушениями. В одной стране СНГ при массовом скрининге школьников малые аномалии сердца были выявлены у 3,5% детей [7,8,9].

Значительное увеличение числа диагностируемых случаев МАРС в последние годы связано с широким внедрением в клиническую практику эхокардиографии высокого разрешения. Это позволяет выявлять ранее недиагностированные структурные особенности сердца, которые в 96-99% случаев не обнаруживаются при рутинном клиническом обследовании [8,9].

Несмотря на отсутствие выраженных гемодинамических нарушений, МАРС имеют важное клиническое значение как потенциальные факторы риска развития серьезных сердечно-сосудистых осложнений. К наиболее часто встречающимся вариантам относятся пролапс митрального клапана, дополнительные хорды левого желудочка и открытое овальное окно [6,7,9].

МАРС могут ассоциироваться с повышенным риском развития нарушений сердечного ритма, инфекционного эндокардита, тромбоэмболических осложнений и даже внезапной сердечной смерти. Дети с множественными аномалиями находятся в группе особого риска, что требует углубленного обследования и динамического наблюдения [9].

МАРС рассматриваются как проявление недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ), представляющей собой генетически гетерогенную группу состояний с аутосомно-доминантным типом наследования. Частота диспластического сердца составляет 86% среди лиц с первичной недифференцированной ДСТ. В основе патологии лежит неполноценность внеклеточного матрикса и его коллагеновых структур, что обуславливает системность поражения [10,11,12].

Формирование МАРС имеет многофакторную природу. К основным факторам риска относятся генетическая предрасположенность, инфекции во время беременности, плацентарная недостаточность и преждевременные роды. Материнские факторы включают сахарный диабет, гипертензию, анемию, воздействие тератогенных факторов и хронические заболевания [8,13].

Экологические факторы также играют значительную роль в развитии МАРС. Социальная депривация и воздействие экологических загрязнителей ассоциированы с повышенной частотой врожденных аномалий сердца. В последние годы отмечается увеличение числа врожденных пороков развития из-за ухудшения экологической обстановки [11,14].

Понимание наследственных и средовых взаимодействий, которые могут влиять на внутриутробное формирование различных вариантов МАРС, является критически важным для разработки целенаправленных лечебно-профилактических мероприятий.

Цель исследования: выявить возможные факторы риска формирования малых аномалий развития сердца.

Материалы и методы. В исследование были включены 70 детей в возрасте от 1 месяца до 15 лет с эхокардиографически подтвержденными диагнозами МАРС. Все дети были разделены на 3 группы в зависимости от типа аномалии: 36 детей с пролапсом митрального клапана (ПМК), 24 детей с открытым овальным окном (ООО) и 10 детей с аномальной хордой левого желудочка (АХЛЖ).

Методы исследования включали сбор анамнестических данных из историй болезней, по результатам анкетирования матерей пациентов и эхокардиографического исследования.

Результаты. Общее соотношение представителей мужского и женского пола в исследуемой выборке было одинаковым. Однако, при анализе распределения по вариантам аномалий сердца был выявлен значительный половой диморфизм. Девочки преобладали среди пациентов с ООО (62%) и ПМК (58,3%). В то же время мальчики доминировали в группе АХЛЖ, составляя 70% случаев. Наиболее выраженное различие наблюдалось в группе сочетанной аномалии (ООО+АХЛЖ), где представители мужского пола составляли 100% (таб. 1).

Таблица 1: Распределение детей по вариантам аномалий и половому признаку (n=70).

Вариант МАРС	ООО (n=21)	АХЛЖ (n=10)	ООО+АХЛЖ (n=3)	ПМК (n=36)
Пол	Абс. (%)	Абс. (%)	Абс. (%)	Абс. (%)
Мальчики	8 (38%)	7 (70%)	3 (100%)	15 (41,7%)
Девочки	13 (62%)	3 (30%)	0 (0%)	21 (58,3%)

Такое распределение предполагает, что патогенетическая гетерогенность МАРС может быть поло-зависимой. Преобладание девочек в группах ООО и ПМК может указывать на то, что эти дефекты в большей степени связаны с общими нарушениями метаболизма соединительной ткани, которые либо более распространены, либо иначе фенотипически проявляются у женщин. В то же время абсолютное доминирование мальчиков в группе сочетанных аномалий (ООО+АХЛЖ) – структурно более сложных дефектов левого желудочка – может указывать на связь данных форм с генетическими механизмами, чувствительными к мужскому полу, возможно, X-сцепленным наследованием, или требующими более высокой кумулятивной патогенной нагрузки для манифестации.

Система соединительной ткани исключительно сложна, и огромное число ее звеньев контролируется генами. Наличие генетического повреждения в этих звеньях создает условия для генетической гетерогенности аномалий развития. Учитывая, что соединительная ткань формирует каркас сердца на протяжении почти всего онтогенеза, генетическая предрасположенность к СТД является ключевым эндогенным фактором риска. Влияние даже умеренного повреждающего фактора окружающей среды может быть достаточным, чтобы вызвать структурные дефекты, такие как МАРС, у плода с врожденной уязвимостью соединительной ткани.

Исследование генетических факторов риска включало анализ наличия ССЗ у родственников по первой и второй линиям родства. Семейный анамнез был отягощен различными проявлениями сердечно-сосудистой патологии.

У родственников по первой линии родства были выявлены ишемическая болезнь сердца (ИБС), артериальная гипертензия (АГ) и вегето-сосудистая дистония (ВСД). Эти заболевания являются признаками раннего сосудистого старения и часто сопутствуют системной дисфункции эндотелия, что косвенно подтверждает наследственную предрасположенность к патологии соединительной ткани.

Особое внимание привлекает наличие в семейном анамнезе по второй линии родства со стороны отца 1 случая внезапной смерти. Наличие внезапной смерти в сочетании с признаками общей сосудистой патологии (ИБС, АГ) является сильным индикатором потенциально фатальной, недиагностированной кардиопатии или каналопатии. В этом контексте МАРС рассматриваются не как случайные находки, а как ранние фенотипические проявления системной генетической предрасположенности, которая требует тщательной стратификации семейного кардиологического риска.

Возраст матери на момент рождения ребенка является существенным фактором, оказывающим влияние на формирование МАРС. Установлено, что основная доля матерей (62,9%) находилась в относительно неблагоприятном детородном периоде – старше 30 лет.

Возраст матери старше 30 лет указан как наиболее вероятный риск при формировании структур сердца. Повышенный риск в этом возрасте обусловлен не только потенциально большей частотой генетических aberrаций, но и кумулятивным снижением репаративной способности плаценты, накоплением хронических заболеваний и общим снижением компенсаторного резерва материнского организма. Такое снижение резерва усиливает негативное влияние других факторов риска, таких как анемия и воспаление, делая процессы органогенеза в критические периоды более уязвимыми.

Анализ состояния здоровья матерей выявил высокую, а по некоторым пунктам абсолютную, частоту хронической соматической патологии, что создает условия для фетоплацентарной дисфункции.

Ключевым и универсальным фактором риска, выявленным в исследовании, стала анемия, которая присутствовала у 100% обследованных женщин. Анемия является ведущим фактором хронической гипоксии плода и трофического дефицита. Хроническая гипоксия критически нарушает миграцию мезенхимальных клеток и процессы ремоделирования, необходимые для адекватного формирования клапанов и перегородок сердца. Помимо анемии во время беременности были выявлены заболевания воспалительного характера (таб. 2).

Таблица 2: Выявленные факторы риска в период беременности.

Перенесенные заболевания матери	%
Острые респираторные инфекции	100
Воспалительные заболевания органов малого таза	51,4
Воспалительные заболевания мочевыделительной системы	20

Такие высокие показатели хронического и острого воспаления создают постоянный очаг системного воспаления. Сопутствующее системное воспаление усугубляет повреждение эндотелия и плацентарную дисфункцию. Таким образом, универсальные дефициты ресурсов и хроническая гипоксия выступают мощными неблагоприятными модификаторами, которые способствуют проявлению унаследованной уязвимости соединительной ткани в виде структурного дефекта (МАРС).

Беременность у женщин, родивших детей с МАРС, в подавляющем большинстве случаев протекала с осложнениями. Нами рассматривались такие факторы риска, как угроза прерывания, токсикоз, инфекции и психотравмирующие ситуации.

Токсикоз 1-ой половины беременности осложнял течение у 82,8% женщин, а токсикоз первой и второй половины – у 17,2%. Угроза прерывания беременности была зафиксирована у 77,1% женщин. Эти данные свидетельствуют о выраженной фетоплацентарной дисфункции.

Особое внимание следует уделить психоэмоциональному состоянию: течение беременности осложнялось наличием психотравмирующих ситуаций в семье у 51,4% матерей. Хронический стресс вызывает эндокринную и иммунную дисрегуляцию, что негативно влияет на плацентацию и эмбриональное развитие. Кроме того, инфекционный фактор риска подтвержден выявлением вирусов герпеса и ЦМВ (TORCH) методами ИФА и ПЦР у 31,4% женщин. TORCH-инфекции являются прямыми тератогенами, способными вызывать воспалительные и деструктивные повреждения миокарда и клапанного аппарата.

Неблагоприятное течение антенатального периода было продолжено осложнениями в период родоразрешения. Хотя 97% родов завершились естественным путём, частота патологических вариантов родов была высока.

К факторам риска, отмеченным в период родов, относились: слабость родовой деятельности (34,3%), преждевременное излитие околоплодных вод (30%), стремительные роды (20%) и затяжные роды (15,7%). Осложнения родов, включая дискоординацию родовой деятельности, часто являются следствием уже имеющейся хронической плацентарной недостаточности, вызванной антенатальными факторами (анемия, инфекции).

Течение интранатального периода имело ряд осложнений (внутриутробная гипоксия, асфиксия, обвитие пуповины). Согласно данным, полученным от родителей, у всех детей после рождения имело место перинатальное поражение нервной системы по гипоксическому типу. Данный факт подчеркивает, что когорта детей с МАРС подверглась тяжелейшему перинатальному стрессу. Хотя формирование МАРС происходит до родов, тяжелая гипоксия ЦНС является прогностически неблагоприятным фактором, который может усугублять

клинические проявления МАРС в постнатальном периоде, например, через развитие вегетативной дисфункции, часто сопутствующей СТД.

В ходе исследования была выявлена четкая, высокоспецифичная зависимость между порядковым номером беременности, от которой рожден ребенок, и вариантом МАРС (таб. 3).

Таблица 3: Корреляция числа беременности с типом малой аномалии развития сердца (n=70).

Тип аномалии	ООО (n=21)	АХЛЖ (n=10)	ООО+АХЛЖ (n=3)	ПМК (n=36)
Беременность	Абс. (%)	Абс. (%)	Абс. (%)	Абс. (%)
Первая	18 (85,7%)	- (-)	- (-)	- (-)
Вторая	3 (14,3%)	7 (70%)	- (-)	4 (11,1%)
Третья	- (-)	3 (30%)	3 (100%)	32 (88,9%)

Обнаруженная зависимость отражает вероятную модель кумулятивного истощения материнского организма. Дети, рожденные от первой беременности, преимущественно имели ООО (85,7% случаев ООО). ООО является аномалией, связанной с незавершением закрытия фетальных структур, что может быть связано с особенностями первой плацентации или иммунологического взаимодействия.

Наиболее выраженные формы патологии выявлены при рождении от третьей беременности. На третью беременность приходится 88,9% всех случаев ПМК и 100% сочетанных форм (ООО+АХЛЖ). Этот факт указывает на то, что к третьей беременности, особенно у матерей старше 30 лет (62,9% когорты), происходит максимальная хронизация патологических процессов и накопление материнского дефицита (например, ресурсного истощения). ПМК – аномалия, которая непосредственно связана с миксоматозной дегенерацией и качеством коллагена клапанного аппарата. Ее доминирование в более поздних беременностях свидетельствует о том, что способность материнского организма обеспечивать высококачественные строительные материалы для формирования соединительной ткани сердца существенно снижается с увеличением числа родов и возраста, что приводит к максимальному патогенетическому неблагополучию в этой группе.

Социально-гигиенические факторы могут влиять на формирование МАРС. Однако при изучении материально-бытовых условий проживания детей с МАРС было установлено, что наибольший удельный вес приходится на удовлетворительные бытовые условия – 75%.

Таким образом, непосредственные материальные условия проживания не являются ведущим дискриминирующим фактором риска в данной когорте.

Обсуждение. Актуальность изучения социальных факторов заключается в том, что они относятся к разряду так называемых «управляемых» факторов риска. Выявление последних предоставляет возможность целенаправленно воздействовать на них и, соответственно, управлять лечебно-профилактическими мероприятиями, предупреждая возникновение заболеваний.

Поскольку материально-бытовые условия в целом удовлетворительны, истинно управляемые факторы сосредоточены в области клинической и поведенческой профилактики. Это включает:

- Медицинские факторы: Полное и агрессивное лечение 100% анемии, санация хронических очагов воспаления (например, воспаление органов малого таза у 51,4% женщин).
- Психосоциальные факторы: Управление психоэмоциональным стрессом и устранение психотравмирующих ситуаций в семье.
- Эффективность профилактики зависит не от улучшения жилищных условий, а от систематического устранения универсальных метаболических дефицитов и хронических инфекционных очагов, которые напрямую связаны с нарушением кардиогенеза.

Проведенный анализ выявил сложный комплекс взаимосвязанных факторов, выступающих относительными предикторами развития малых аномалий сердца. Эти факторы включают:

- **Наследственная отягощенность:** Наличие в семейном анамнезе ССЗ, признаков сосудистой дисфункции (АГ, ИБС) и случаев внезапной смерти, что указывает на высокую вероятность СТД.
- **Материнский возраст и репродуктивный анамнез:** Возраст матери старше 30 лет, сочетающийся с высокой частотой третьей беременности (88,9% ПМК и 100% сочетанных форм), является маркером сниженного ресурсного потенциала и накопления патологических изменений.
- **Универсальная соматическая патология:** Анемия и острые респираторные инфекции, а также высокая доля хронических воспалительных процессов, которые создают условия для постоянной фетоплацентарной гипоксии и воспаления.
- **Патология анте- и интранатального периода:** Высокая частота осложненного течения беременности (токсикозы, угроза прерывания, психотравмы) и родов (слабость родовой деятельности, преждевременное излитие вод).
- **Перинатальная гипоксическая травма:** Тот факт, что все дети имели перинатальные поражения ЦНС по гипоксическому типу, свидетельствует о максимальной тяжести гипоксического поражения, что является важным фактором, усугубляющим клиническую манифестацию МАРС в постнатальном периоде.

Для эффективного предупреждения развития МАРС необходимо сфокусировать лечебно-профилактические мероприятия на устранении выявленных управляемых рисков.

1. Этап прегравидарной подготовки:

- **Обязательный сбор и анализ семейного анамнеза** на предмет ССЗ и случаев внезапной смерти для ранней идентификации семей с СТД.
- **Агрессивная и своевременная коррекция железодефицитной анемии** и устранение всех хронических очагов инфекции (урогенитальных, тазовых) до наступления беременности.

2. Этап антенатального ведения:

- **Стратификация риска по паритету и возрасту:** Женщины старше 30 лет, а также пациентки, ожидающие третью и последующие беременности, должны быть отнесены к группе высокого риска для плода в связи с повышенной вероятностью ПМК и сочетанных форм.
- **Активное внедрение программ управления психоэмоциональным стрессом** и консультирования для снижения влияния психотравмирующих ситуаций.
- **Проведение ранней фетальной эхокардиографии** у всех беременных из группы высокого риска.

3. Этап перинатальной кардиопротекции:

- **Тщательный мониторинг родов** при наличии факторов риска, таких как слабость родовой деятельности, для минимизации острой интранатальной гипоксии и предотвращения тяжелых неврологических поражений, которые могут усугублять проявления СТД в постнатальном периоде.

Выводы. Таким образом, формирование МАРС у детей в данной когорте обусловлено взаимодействием генетической предрасположенности и неблагоприятными средовыми факторами (хроническая гипоксия и воспаление), которые максимально реализуются в условиях возрастного и паритетного истощения материнских ресурсов. Дальнейшие исследования должны быть направлены на более глубокий молекулярно-генетический анализ, чтобы идентифицировать конкретные гены соединительной ткани, которые могут

обуславливать различия в типах МАРС, особенно объясняющие доминирование АХЛЖ и сочетанных форм у мальчиков. Также необходим долгосрочный проспективный мониторинг неврологического и вегетативного статуса детей с МАРС, перенесших 100% перинатальную гипоксию, для оценки влияния тяжести поражения ЦНС на клиническую прогрессию кардиальных аномалий, связанных с дисплазией соединительной ткани.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Фесенко М.Е., и др. Клинико-инструментальная характеристика малой аномалии развития сердца (МАРС) у детей г. Полтавы. Современная педиатрия. 2017;4(84):82–85. doi:10.15574/SP.2017.84.82.
2. Коровина Н.А., Тарасова А.А., Творогова Т.М., и др. Клиническое значение малых аномалий развития сердца у детей. Лечащий врач. 2005; №4.
3. Kenchaiah S., Benjamin E.J., Evans J.C., et al. Epidemiology of Left Ventricular False Tendons: Clinical Correlates in the Framingham Heart Study. J Am Soc Echocardiogr. 2009;22(6):739–745. doi:10.1016/j.echo.2009.03.008.
4. Velthuis S., Senden P.J. Left ventricular false tendons. Neth Heart J. 2021;29(9):419–422. doi:10.1007/s12471-021-01592-5.
5. Ачилова, Ф. А. (2025). Современное представление о малых аномалиях сердца у детей. *Международный журнал научной педиатрии*, 4 (2), 947–953. <https://doi.org/10.56121/2181-2926-2025-4-2-947-953>
6. Ачилова, Ф. А., Ибатов, Ш. М., & Абдукадирова, Н. Б. (2022). Распространенность малых аномалий сердца у детей по данным эхокардиографии. *Международный журнал научной педиатрии*, 1(5), 11–15. <https://doi.org/10.56121/2181-2926-2022-5-11-15>
7. Абдраманов, К. А., Кокоев, Э. Б., Арзибаева, П. М., & Султанмуратова, Н. К. (2023). Малые аномалии сердца у детей школьного возраста по данным ЭхоКГ. *Евразийский журнал здравоохранения*, 4(4), 99–103. [99 https://doi.org/10.54890/1694-6405_2023_4_99](https://doi.org/10.54890/1694-6405_2023_4_99)
8. Ачилова, Ф. А. (2025). Факторы риска развития малых аномалий сердца у детей. *Международный журнал научной педиатрии*, 4(2), 939–942. <https://doi.org/10.56121/2181-2926-2025-4-2-939-942>
9. Захарова, Ю. В. (2011). Малые аномалии развития сердца у детей как проявление дисплазии соединительной ткани. *Приложение «Consilium Medicum». Педиатрия*, 2, 57–60. <https://omnidocor.ru/upload/iblock/4fc/4fc7a6b0e4eaf1409c9cfac4642d717f.pdf>
10. Сметанин, М. Ю., Нургалиева, С. Ю., Кононова, Н. Ю., Пименов, Л. Т., & Чернышова, Т. Е. (2019). Малые аномалии сердца как проявление дисплазии соединительной ткани: современные методы диагностики. *Практическая медицина*, 17 (2), 28–31. <https://doi.org/10.32000/2072-1757-2019-2-28-31>
11. Гнусаев, С. Ф. (2010). Синдром соединительнотканной дисплазии сердца у детей. *Лечащий врач*, (8), статья №08/10. <https://www.lvrach.ru/2010/08/15404079>
12. Котляров, В. Л., Калинина, М. А., Козловская, Г. В., & Шимонова, Г. Н. (2022). Врожденная дисплазия соединительной ткани и малые аномалии развития сердца у детей как фактор риска развития психической патологии. *РМЖ. Мать и дитя*, 5(4), 346–350. <https://doi.org/10.32364/2618-8430-2022-5-4-346-350>
13. Cao, Y., Huang, R., Kong, R., Li, H., Zhang, H., Li, Y., Liang, L., Xiong, D., Han, S., Zhou, L., Guo, J., Dai, G., Meng, M., Lou, H., Hou, Z., & Jiang, L. (2022). Prevalence and risk factors for congenital heart defects among children in the Multi-Ethnic Yunnan Region of China. *Translational pediatrics*, 11(6), 813–824. <https://doi.org/10.21037/tp-21-371>
14. Peyvandi, S., Baer, R. J., Moon-Grady, A. J., Oltman, S. P., Chambers, C. D., Norton, M. E., ... Ryckman, K. K. (2020). Environmental and socioeconomic factors influence the live-born

incidence of congenital heart disease: A population-based study in California. *Journal of the American Heart Association, 9(4), e015255*. <https://doi.org/10.1161/JAHA.119.015255>