**Синоверська Ольга Богданівна. Мікроаномалії розвитку серця у дітей: прогнозування перебігу та диференційована лікувально- профілактична тактика. . : Дис... д-ра наук: 14.01.10 - 2008.**

|  |  |
| --- | --- |
|

|  |
| --- |
| Синоверська О. Б. Мікроаномалії розвитку серця у дітей: прогнозування перебігу та диференційована лікувально- профілактична тактика. – Рукопис.Дисертація на здобуття наукового ступеня доктора медичних наук за спеціальністю 14.01.10 – педіатрія.- Державна установа “Інститут педіатрії, акушерства та гінекології АМН України”.- Київ, 2008.Робота присвячена патогенетичному обґрунтуванню та розробці комплексу прогностичних, діагностичних та лікувально- профілактичних заходів при розвитку дезадаптації у дітей із мікроаномаліями розвитку серця. Вперше розроблено концептуальний підхід до оцінки клініко-функціональних та структурно-морфологічних змін, притаманних різним варіантам серцевих мікроаномалій у дітей.В роботі удосконалено методи вивчення функціональних резервів серцево- судинної системи та визначення діапазону адаптивних реакцій, доведено доцільність проведення диференційованого навантажувального тестування, вперше проведено поглиблений аналіз вегетативного гомеостазу та психоемоційного статусу у дітей із різними варіантами серцевих мікроаномалій.Виявлено нові ланки патогенезу виражених дезадаптивних змін у дітей із мікроаномаліями розвитку серця, а саме хронічного стресу із дисбалансом стрес- індукуючих та стрес-лімітуючих факторів, проявів ендотеліальної дисфункції, зміни співвідношень в системі ліпопероксидація / антиоксидантний захист та виражених процесів судинного ремоделювання.Проведеним дослідженням доведено доцільність рандомізації хворих із дисплазією сполучної тканин серця за рівнем адаптації. Встановлено діагностичні критерії та фактори ризику, створена математична модель та алгоритм прогнозування виражених дезадаптивних змін у дітей із серцевими мікроаномаліями. Патогенетично обґрунтовано і розроблено удосконалений комплекс диференційованої лікувальної тактики дітей із мікроаномаліями розвитку серця в залежності від вираженості дезадаптивних змін. |

 |
|

|  |
| --- |
| У дисертації наведено теоретичне узагальнення та нове вирішення актуальної проблеми педіатрії шляхом формування сучасної системи діагностики, встановлення нових клініко-функціональних критеріїв, визначення факторів ризику та розробки моделі прогнозування розвитку дезадаптації у дітей із МАРС, створення алгоритму профілактичних заходів та диференційованого лікування із урахуванням вираженості дезадаптивних змін.1. Розвиток ДСТС у дітей характеризується прогресуванням і поглибленням основних структурно-функціональних зрушень з віком та формуванням максимально виражених дезадаптивних змін в пубертатному віці. Найбільш поширеними серед дітей Івано-Франківської області є ПМК та АХЛШ, які склали 13,9% та 16,0% серед усіх обстежених, відповідно.
2. Клінічні прояви МАРС у дітей характеризуються вираженою варіабельністю, детермінованою видом ДСТС. Кардіалгічний синдром найбільш притаманний дітям із ПМК та МДМК, аритмічний - із АХЛШ, ПТК та ІДЛА, вегетативний - властивий в тій чи іншій мірі всім обстеженим із МАРС.
3. У пацієнтів із МАРС має місце синдром ВД із переважанням тонусу симпатичної ланки ВНС та відносною збалансованістю міжсистемних взаємодій. Таким дітям властива знижена вегетативна реактивність із переважанням парадоксального типу реагування, недостатнє вегетативне забезпечення діяльності на тлі зниження загальної ВСР із чітким переважанням симпатичної сегментарної ланки та зниженням домінуючої ролі церебральних ерготропних впливів, що зумовлює напруження регуляторних та адаптаційних систем організму. Стан вегетативного гомеостазу у дітей визначається варіантом МАРС та зумовлює тип гемодинаміки.
4. Пацієнтам із ДСТС притаманні зміни у психологічному статусі. Найбільш несприятливий стан щодо самопочуття властивий дітям із АХЛШ, МДМК та АМШП. У дітей із ІДЛА максимально виражені негативні тенденції щодо активності. Несприятливий стан щодо настрою найбільш типовий для дітей із ДКА та АnaСВ, а щодо активності та настрою поспіль - для пацієнтів із ПМК та МДМК. Високий рівень особистісної тривожності визначено у 63,1%, реактивної - у 67,0% пацієнтів із МАРС.
5. У дітей із МАРС мають місце виражені дисциркуляторні зміни в системі артеріального та венозного басейнів, прояви систолічної та діастолічної дисфункції міокарда. Дітям із ДСТС властива судинна дистонія на тлі зміненої ригідності судинної стінки. Зміни тонічних властивостей судин особливо виражені в системі мікроциркуляції і стосуються, насамперед, зростання тонусу артеріол при вираженій гіпотонії венул. Виявлення венозної дисциркуляції у дітей із ДСТС особливо важливе з позицій ранньої, превентивної діагностики, так як венозні судини мають меншу резистентність до патогенного впливу та менш інтенсивний кровоплин. Пацієнтам із ПМК, МДМК та АМШП найчастіше властивий гіпокінетичний, а із ДКА та АnaСВ - гіперкінетичний тип гемодинаміки.
6. Перебігу МАРС у дітей властиві прояви ЕД у вигляді зростання рівня ЕТ-1, зменшення синтезу основних метаболітів NO та змін судиннорухової функції ендотелію. Прояви ЕД максимально виражені у пацієнтів із пролапсами клапанів та їх міксоматозною дегенерацією.
7. Дітям із МАРС властива висока реактивність кардіоваскулярної системи у відповідь на функціональні навантажувальні проби та високий ступінь напруження адаптаційних механізмів організму, зумовлений неповноцінністю фізіологічних механізмів, лімітуючих стресорні реакції, і надмірним зростанням адренергічного компоненту цієї реакції. Виникнення стрес-реактивної клінічної симтоматики частково зумовлене видом МАРС, що дозволяє диференційовано підходити до призначення діагностичних тестів з метою вчасної та адекватної діагностики притаманних їм вегетативних змін. Мінімальною толерантність до стресу є у обстежених із МДМК та при поєднанні ПМК (МДМК) із АМШП.
8. У дітей із ДСТС відбувається судинне ремоделювання, що полягає у фіброзно-еластичному потовщенні інтими судин, вогнищевому еластолізі внутрішньої еластичної мембрани, збільшенні екстрацелюлярного матрикса, а також в збільшенні колагена з відносним зменшенням вмісту еластичних волокон. Морфологічні зміни максимально виражені в артеріях еластичного і м’язово-еластичного типу та венах.
9. Розвиток виражених дезадаптивних змін у дітей із МАРС тісно пов’язаний з соціально-економічними та медико-біологічними факторами ризику. Розроблений алгоритм прогнозування можливості виникнення виражених дезадаптивних змін дозволить вчасно віднести дитину з МАРС до групи високого ризику по розвитку дезадаптації і застосувати відповідні лікувально-профілактичні заходи. Несприятливими варіантами МАРС щодо розвитку виражених дезадаптивних змін можна вважати ПМК та МДМК ІІ-ІІІ ступеня, наявність множинних АХЛШ (із наявністю поперечно розміщених АХЛШ із прикріпленням до МШП), пролапси клапанів із вираженою трансклапанною регургітацією, АnaСВ, ІДЛА із ознаками легеневої гіпертензії, поєднання ПМК (МДМК) із АМШП.
10. Оптимальним є підхід до лікування дітей із ДСТС із врахуванням ступеня вираженості дезадаптивних змін. Застосування комбінованого лікарського засобу кратал індукує ефективну корекцію клініко-функціональних зрушень, оптимізацію вегетативного та психологічного статусу, зменшення ДВ АТ, явищ гіпердинамічного синдрому та ЕД у дітей із вираженими дезадаптивними змінами на тлі МАРС.
11. Використання в лікувальному комплексі АТФ-ЛОНГ покращує функціональні характеристики ССС, корегує гемодинамічне забезпечення ФН і прояви ЕД, нівелює дію оксидантного стресу, чим зумовлює регрес клінічних проявів захворювання у дітей із вираженими дезадаптивними змінами на фоні МАРС
12. Застосування тривалої комбінованої терапії із включенням до лікувального комплексу у пацієнтів із максимально вираженими дезадаптивними змінами на фоні МАРС краталу, АТФ-ЛОНГ та еналаприлу забезпечує стійкий регрес клінічних проявів захворювання, нормалізацію добового профілю АТ, зменшення ознак ЕД та судинного ремоделювання, оптимізацію функціональної спроможності міокарда та його метаболічного статусу, зростання толерантності до стрес-навантаження та розширення адаптивного діапазону у таких пацієнтів.
 |

 |