

НАУЧНЫЕ ОБЗОРЫ И ЛЕКЦИИ

Д.М. Кривошапкина, М.В. Ханды, Н.П. Шабалов

К ВОПРОСУ О ПРОБЛЕМЕ ДЕФИЦИТА ВИТАМИНА D

Одним из важных аспектов проблемы нарушения кальциевого гомеостаза является изучение распространенности D-дефицитных состояний. Гиповитаминоз D особенно распространен у людей пожилого возраста [20, 23, 32]. Warodomwicht D. с соавт. [37] и Gloth III F. M. с соавт. [21] сообщают, что витамин D-дефицитные состояния чаще отмечаются у людей, проживающих в домах престарелых. Gloth III F. M. с соавт. наблюдают у 38% обитателей домов престарелых в США дефицит витамина D.

Многие исследователи отмечают недостаточность витамина D и у здоровых молодых людей. Приблизительно 40% молодого европейского населения имеет некоторую степень гиповитаминоза D [4, 20].

Наибольшей степени развития недостаточности кальция и витамина D подвержены дети и беременные женщины [6].

Дефицит витамина D развивается в результате неадекватного поступления его с пищей, снижения абсорбции в кишечнике, недостаточности солнечного света, нарушения синтеза в коже, нарушения метаболизма витамина D и др. [5, 20, 34].

По мнению Saggese G., Baroncelli G. I. [35], Janssen H. C.J.P. и др. [27], дефицит витамина D в питании детей и подростков может привести к снижению всасывания кальция в кишечнике, снижению синтеза остеокальцина, нарушению минерализации костного матрикса, мышечной слабости. O' Hare A.E. с соавт. [25] предполагают, что причиной деформаций тазовых костей у обследованных азиатских девочек в возрасте 13-15 лет могла быть недостаточность витамина D.

В ряде работ авторами приводятся данные об ограничении фотосинтеза витамина D у людей с гиперпигментированной кожей [1, 12, 20, 32], в том числе у детей [28, 31].

Витамин D-дефицитные состояния часто развиваются у пациентов с син-

дромом мальабсорбции [22, 26]. Selby P.L. с соавт. [36] при исследовании пациентов с целиакией наблюдают у них дефицит витамина D и вторичный гиперпаратиреоз.

Важность солнечного облучения как основного источника обеспечения организма человека витамином D подтверждается многочисленными исследованиями [1, 12]. Концентрация 25-гидроксиколекальциферола в организме меняется в зависимости от сезона года. Максимальное значение нормальных показателей соответствует 80 нг/мл и достигается летом, а минимальное – 14 нг/мл – приходится на зимний период [3, 9, 11]. В исследованиях, проведенных Krall E.A. с соавт. [29], Burnand B. с соавт. [15], McKenna M.J. (1992) и Rosen C.J. с соавт. [34], доказаны более низкие уровни витамина D в сыворотке крови в зимнее время года.

Снижение содержания 25-гидроксиколекальциферола до 10 нг/мл свидетельствует о маргинальной обеспеченности организма витамином D. Уровень 5 нг/мл и ниже соответствует состоянию D-авитаминоза [10].

Множество исследований посвящено изучению содержания витамина D у детей и подростков в зависимости от сезона года [18, 24, 30, 33]. Так, Outila T. A. с соавт. [33] наблюдает, что в северных широтах содержание в сыворотке 25-гидроксиколекальциферола у молодых и пожилых людей значительно изменяется в зависимости от сезона года. Исследования, проведенные в Финляндии в 80-х гг., показали, что в течение зимы у 20,5% детей и подростков в возрасте 11-17 лет отмечалась недостаточность витамина D, а в работах, проведенных в 2000-х гг., выявляется, что у 13,4% девочек-подростков наблюдается данное состояние [33].

Другой исследователь – Du X. с соавт. [19] обнаружил субклиническую недостаточность витамина D зимой у 45,2% и летом у 6,7% китайских девочек-подростков.

Шабалов Н.П. [13] приводит результаты исследования, проведенного в г. Санкт-Петербурге в 2003 г. его аспирантами Масягиной О.А., Назимовой М.В., в группе внешне здоровых подростков, а также детей с увеличением

щитовидной железы, задержкой роста. В группе здоровых подростков частота выявленных нарушений фосфорно-кальциевого обмена достигает 50% и проявляется в первую очередь недостаточностью витамина D и снижением минеральной плотности кости.

При обследовании жителей Крайнего Севера России, в том числе детей, в 80-х гг. исследователи отмечали снижение концентрации 25-гидроксиколекальциферола в плазме крови в 2 раза по сравнению с жителями средней полосы России [2]. Спиричев В.Б. [10] приводит результаты исследования обеспеченности витамином D детей старше 7 лет в Норильске и отмечает зимой дефицит витамина D у 15% и гипокальциемию у 50% обследованных. Показатели 25(OH)D и кальция сыворотки крови у здоровых детей от 3 до 15 лет в Москве и Молдавии соответствовали норме [10]. По мнению автора, недостаточность витамина D и низкие уровни кальция сыворотки крови, выявленные у детей Крайнего Севера, обусловлены слабой инсоляцией и некоторыми особенностями питания: в пищевом рационе коренного населения этих регионов часто отсутствуют молоко и молочные продукты.

Социально-экономические условия проживания населения Якутии, суровый климат, недостаточная инсоляция в определенной степени негативно влияют на здоровье и развитие детей и подростков.

Эти обстоятельства обусловили проведение исследования фосфорно-кальциевого обмена у детей и подростков в условиях Якутии.

В 2002-2004 гг. в г. Якутске на базе РБ №1-НЦМ нами впервые проведено обследование 131 ребенка с нарушениями осанки (группа обследования) и 83 практически здоровых детей (группа сравнения) в возрасте от 9 до 15 лет. Исследованы показатели фосфорно-кальциевого обмена (общий кальций, фосфат, магний, белок, альбумин, активность общей щелочной фосфатазы, 25-гидроксиколекальциферол (25(OH)D₃), паратиреоидный гормон (ПТГ) в сыворотке крови, суточная экскреция кальция, фосфата с мочой).

Материалы, методы и результаты исследования были опубликованы в

КРИВОШАПКИНА Дора Михайловна – к.м.н., врач-эндокринолог РБ №1-НЦМ; **ХАНДЫ Мария Васильевна** – д.м.н., проф., зав. кафедрой МИ ЯГУ; **ШАБАЛОВ Николай Павлович** – д.м.н., проф., засл. деятель науки РФ, зав. кафедрой ФПК и ПП ГОУВПО «СПБ ГПМА».

«Якутском медицинском журнале» [8].

По результатам нашего исследования у пациентов с нарушениями осанки выявлены выраженные сезонные колебания уровня $25(\text{OH})\text{D}_3$, более высокая частота недостаточности витамина D, гипокальциемии и вторичного гиперпаратиреоза по сравнению со здоровыми детьми. Так, средний уровень общего кальция крови у пациентов с нарушениями осанки при нормопроteinемии в зимний период исследования ниже, чем в группе сравнения. В летние месяцы содержание кальция сыворотки крови было в пределах нормальных значений и не отличалось от показателя группы сравнения.

В зимний период исследования у 20% пациентов с нарушениями осанки наблюдалась гипокальциемия, клинически и электрокардиографически не значимая. В группе сравнения гипокальциемия встречалась в 3,7% случаев.

Средняя концентрация $25(\text{OH})\text{D}_3$ сыворотки крови у детей с нарушениями осанки в зимний период была ниже нормы и соответствовала $10,01 \pm 0,38$ нг/мл, а в летний период исследования достоверно повышалась – $21,43 \pm 1,39$ нг/мл. В группе сравнения средний уровень $25(\text{OH})\text{D}_3$ сыворотки крови зимой соответствовал нижней границе нормальных значений, а летом повышался. Недостаточность витамина D у детей с нарушениями осанки наблюдалась чаще, чем у здоровых детей; в зимний период в 80,8% случаев (52% – выраженная недостаточность и 7,2% – авитаминоз D), а летом – у 33,6% пациентов (7,6% – выраженная недостаточность и 2,1% – авитаминоз D).

Средний уровень ПТГ сыворотки крови у детей с нарушениями осанки в зимний период исследования был выше нормальных значений и соответствовал $72,2 \pm 3,81$ пг/мл, а летом составил – $47,49 \pm 2,47$ пг/мл, что соответствовало нормальным значениям. В группе сравнения средний уровень ПТГ сыворотки крови зимой составил $45,81 \pm 2,56$, а летом – $35,36 \pm 2,41$ пг/мл. Вторичный гиперпаратиреоз в группе обследования встречался значительно чаще в зимний период исследования и чаще, чем у здоровых детей. Так, зимой повышенные значения ПТГ у детей с нарушениями осанки отмечались в 62,4, а у здоровых детей – в 32,5% случаев. Летом повышенные значения ПТГ у детей с нарушениями осанки составили 34,7, а у здоровых детей – 7,4%.

Индикатором дефицита витамина D в организме является повышение уровня ПТГ сыворотки крови. Корреляция между содержанием витамина D в сыворотке крови и повышенным уровнем ПТГ в сыворотке крови у людей пожилого возраста отмечается в исследовании Krall E.A. с соавт. [29] и Бурхардта П. [4].

Outila T. A. с соавт. [33] приводят сведения о тесной связи между уровнем $25(\text{OH})\text{D}$ и содержанием интактного ПТГ сыворотки крови у подростков. Кроме того, обратная корреляция между уровнем $25(\text{OH})\text{D}$ и содержанием ПТГ сыворотки крови у обследованных детей приводится в исследованиях Meulmeester J.F. с соавт. [31] и Dosio S. с соавт. [18].

В нашем исследовании в ходе линейного корреляционного анализа у пациентов с нарушениями осанки найдена обратная корреляция между уровнем $25(\text{OH})\text{D}_3$ и ПТГ сыворотки крови не только в зимний, но и в летний период исследования.

Также мы наблюдаем обратную корреляцию между низким уровнем $25(\text{OH})\text{D}_3$ и активностью общей щелочной фосфатазы сыворотки крови у детей группы обследования. Эти результаты аналогичны и в группе сравнения. Бурхардт П. [4] также отмечает в своем исследовании корреляцию между низкими уровнями витамина D и повышенной активностью щелочной фосфатазы сыворотки крови.

Кроме того, мы обнаружили в группе обследования прямую корреляцию между уровнем $25(\text{OH})\text{D}_3$ и сниженным содержанием кальция сыворотки крови в зимний период исследования. Отмечается прямая зависимость уровня $25(\text{OH})\text{D}_3$ сыворотки крови зимой от его содержания в летний период. Установленные взаимосвязи между показателями фосфорно-кальциевого обмена аналогичны таковым у здоровых детей.

Взаимосвязь между дефицитом витамина D зимой и низким содержанием $25(\text{OH})\text{D}$ летом, недостаточным содержанием кальция в пище и сниженным уровнем кальция сыворотки крови показали в своем исследовании Du X. с соавт. [19].

Влияние дефицита витамина D и вторичного гиперпаратиреоза на снижение минеральной плотности кости у детей доказано результатами исследования Cheng S. с соавт. [16] финских девочек препубертатного и пубертатного возраста.

При анализе показателей фосфорно-кальциевого обмена в зависимос-

ти от национальности и пола статистически достоверных различий в содержании $25(\text{OH})\text{D}_3$ и ПТГ сыворотки крови мы не обнаружили. В литературе отсутствие половых различий в содержании витамина D в сыворотке крови у взрослых людей отмечают Burnand B. с соавт. [15].

При анализе показателей фосфорно-кальциевого обмена в группе обследования, как и в группе сравнения, в летний период исследования на начальных и завершающих стадиях пубертата найдены физиологически незначимые, но статистически достоверные отличия в средних уровнях неорганического фосфата и активности общей щелочной фосфатазы сыворотки крови. В группе обследования на III стадии пубертата средний уровень $25(\text{OH})\text{D}_3$ сыворотки крови оказался достоверно ниже при сравнении с детьми Ia стадии, а средний уровень ПТГ сыворотки крови достоверно выше, чем до начала пубертата. Аналогичная тенденция снижения $25(\text{OH})\text{D}_3$ в течение III стадии пубертата наблюдалась и у здоровых детей и связана, по-видимому, с периодом наиболее активного роста и созревания.

Клиническая эффективность применения комплексного препарата Кальций D_3 Никомед у детей и подростков отражена во многих исследованиях [7, 14]. В частности, Котова С.М. с соавт. [7] наблюдали существенное уменьшение признаков остеопении, нормализацию показателей фосфорно-кальциевого обмена, уменьшение признаков атрофического дуоденита у подростков, в течение полугодия получавших препарат Кальций D_3 Никомед.

Также эффективность препарата отмечают Щеплягина Л.А., Моисеева Т.Ю. [14]. Авторы наблюдают повышение костной минеральной плотности, увеличение уровня остеокальцина и понижение концентрации С-концевых телопептидов, а также интенсивное увеличение длины и массы тела у подростков, получивших в течение 3 месяцев лечение препаратом.

В нашем исследовании для оценки эффективности лечения препаратом Кальций D_3 Никомед в группе обследования пациенты были разделены на две подгруппы. I подгруппа – 50 пациентов получали в течение февраля – марта лечение препаратом Кальций D_3 Никомед, в возрастных дозах. II подгруппа – 75 пациентов, не получившие лечение. Динамическое наблюдение за пациентами проводили в течение 8 месяцев. В подгруппе пациентов, получивших лечение, отмечалось улучшение

ние общего самочувствия, исчезновение жалоб, улучшение объективного статуса.

Анализ данных фосфорно-кальциевого обмена показал, что средний уровень $25(\text{OH})\text{D}_3$ сыворотки крови у пациентов I подгруппы был достоверно выше, чем у детей, не принимавших препарат, и не отличался от показателя группы сравнения. У пациентов II подгруппы средний уровень $25(\text{OH})\text{D}_3$ сыворотки крови был достоверно ниже, чем в группе сравнения. В I подгруппе частота недостаточности витамина D значительно ниже, чем у пациентов II подгруппы (24 и 45,2% соответственно), но осталась более высокой, чем у здоровых детей (10,4%).

Средний уровень ПТГ сыворотки крови у пациентов I подгруппы был достоверно ниже, чем у пациентов II подгруппы и не отличался от этого показателя группы сравнения. У пациентов II подгруппы средний уровень ПТГ сыворотки крови был достоверно выше, чем у здоровых детей. Вторичный гиперпаратиреоз у пациентов I подгруппы встречался реже, чем у пациентов II подгруппы (24 и 48% соответственно), но всё же чаще, чем у здоровых детей (7,4%).

Результаты исследования подтверждают, что использование препарата Кальций D_3 Никомед у пациентов с нарушениями осанки позволяет добиться существенного улучшения показателей фосфорно-кальциевого обмена, кальцийрегулирующих гормонов.

Таким образом, дефицит кальция, витамина D и вторичный гиперпаратиреоз, обусловленный ими, является весьма распространенным состоянием не только у людей пожилого возраста, но и у детей, и подростков. По результатам нашего исследования, у пациентов с нарушениями осанки выявлены выраженные сезонные колебания уровня $25(\text{OH})\text{D}_3$, более высокая частота недостаточности витамина D, гипокальциемии и вторичного гиперпаратиреоза по сравнению с здоровыми детьми. Выявленная недостаточность витамина D и связанный с ней вторичный гиперпаратиреоз (особенно в период активного роста и созревания) могут быть факторами, predisposing к формированию нарушений осанки. Назначение комбинированных препаратов карбоната кальция и витамина D у детей и подростков является средством выбора для профилактики витамин D-дефицитных состояний.

Следует отметить, что проблема витамин D-дефицитных состояний у детей старшего возраста, влияние вто-

ричного гиперпаратиреоза на минеральную плотность кости у детей остается недостаточно изученной.

Литература

1. Бауман В.К. Биохимия и физиология витамина D. - Рига: Зинатне, 1989. - 480 с.
2. Блажевич Н.В., Спиричев В.Б., Переверзева Л.В. и др. Особенности кальций-фосфорного обмена и обеспеченность витамином D в условиях Крайнего Севера // Вопросы питания. - 1983. - № 1. - С. 17-21.
3. Брикман А. Нарушения обмена кальция и фосфора у взрослых // Эндокринология: Пер. с англ. / Под ред. Н. Лавина. - М.: Практика, 1999. - С. 413-454.
4. Бурхардт П. Кальций и витамин D в лечении остеопороза // Сборник тезисов, лекций и докладов Российского симпозиума по остеопорозу. - М., 1995. - С.15-18.
5. Дамбахер М.А., Шахт Е. Остеопороз и активные метаболиты витамина D. - Euler Publishers, Basle, Switzerland, 1996. - 140с.
6. Зилва Дж. В., Пеннель П. Р. Обмен кальция, фосфатов, магния // Клиническая химия в диагностике и лечении. - М.: Медицина, 1998. - С. 259-291.
7. Котова С.М., Карлова Н.А., Максимцева И.М., Жорина О.М. Формирование скелета у детей и подростков в норме и патологии: Пособие для врачей. - СПб., 2002. - 49с.
8. Кривошапкина Д.М., Ханды М.В. Сезонный дефицит витамина D и вторичный гиперпаратиреоз у детей и подростков г. Якутска // Якутский медицинский журнал. - 2005. - № 2. - С. 19 - 22.
9. Лисс В.Л. с соавт. Диагностика и лечение эндокринных заболеваний у детей и подростков: Справочник / Под ред. проф. Н.П. Шабалова. - М.: МЕД-пресс-информ, 2003. - 544 с.
10. Спиричев В.Б. Роль витаминов и минеральных веществ в остеогенезе и профилактике остеопатии у детей // Вопросы детской диетологии. - 2003. - Т.1, №1. - С. 40 -49.
11. Тиц Н.У. Энциклопедия клинических лабораторных тестов: Пер. с англ. - М.: Лабинформ, 1997.
12. Хит Д.А., Маркс С.Дж. Нарушение обмена кальция: Пер. с англ. - М., 1985. - 327с.
13. Шабалов Н.П. Рахит: дискуссионные вопросы трактовки // Педиатрия. - 2003, №4. - С. 98 - 103.
14. Щеплягина Л.А., Моисеева Т.Ю. Проблемы остеопороза в педиатрии: возможности профилактики // Русский медицинский журнал. - 2003. - Т.11, №27. - С. 1554 - 1557.
15. Burnand B., Sloutskis D, Gianoli F. et al. Serum 25-hydroxyvitamin D: distribution and determinants in the Swiss population // Am. J. Clin. Nutr. - 1992. - V. 56, N 3. - P. 537-542.
16. Cheng S., Tylavsky F., Kroger H. et al. Association of low 25-hydroxyvitamin D concentrations with elevated parathyroid hormone concentrations and low cortical bone density in early pubertal and prepubertal Finnish girls // Jbid. - 2003. - V. 78, N 3. - P. 485-492.
17. Chapuy MC., Schott AM., Garnero P. et al. Healthy elderly French women living at home have secondary hyperparathyroidism and high bone turnover in winter // J. Clin. Endocrinol. Metab. - 1996. - V. 81, N 3. - P. 1129-1133.
18. Dosio S., Riancho JA., Perez A. et al. Seasonal deficiency of vitamin D in children: a potential target for osteoporosis - preventing strategies? // J. Bone Miner. Res. - 1998. - V.13, N 4. - P. 544-548.
19. Du X., Greenfield H., Fraser D.R. et al. Vitamin D deficiency and associated factors in adolescent girls in Beijing // Am. J. Clin. Nutr. - 2001. - V.74. - P. 494-500.
20. Gannage-Yared MH., Tohme A., Halaby B. W. et al. Vitamin D deficiency in homebound elderly persons // JAMA. - 1995. - V. 274, N 21. - P. 1683-1686.
21. Gloth III F. M., Gundberg Ph.D. C. M., Hollis B. W. et al. Vitamin D deficiency in homebound elderly persons // JAMA. - 1995. - V. 274, N 21. - P. 1683-1686.
22. Greenway A., Zacharin M. Vitamin D status of chronically ill or disabled children in Victoria // J. Paediatr. Child Health. - 2003. - V. 39, N 7. - P. 543-547.
23. Gomez-Alonso C., Naves-Diaz ML., Fernandez - Martin JL. et al. Vitamin D status and secondary hyperparathyroidism: the importance of 25 - hydroxyvitamin D cut-off levels // Kidney Int. Suppl. - 2003. - V. 85. - S. 44-48.
24. Guillemant J., Allemandou A., Carbol S. et al. Vitamin D status in the adolescent: seasonal variations and end effect of winter supplementation with vitamin D3 // Arch. Pediatr. - 1998. - V.5, N 11. - P. 1211-1215.
25. O Hare AE., Uttley WS., Belton NR. et al. Persisting vitamin D deficiency in the Asian adolescent // Arch. Dis. Child. - 1984. - V. 59, N 8. - P. 766-770.
26. Hollis BW. Assessment of Vitamin D Nutritional and Hormonal status: What to Measure and how to Do It // Calcif. Tissue Int. - 1996. - V. 58. - P. 4-5.
27. Janssen H. CJP., Samson M.M., Verhaar H. JJ. Vitamin D deficiency, muscle function, and falls in elderly people // Am. Clin. Nutr. - 2002. - V. 75. - P. 611-615.
28. Jones G., Strugnelli S. A., DeLuca H. F. Current understanding of the molecular actions of vitamin D // Physiol. Rev. - 1998. - V. 78, N 4. -P.1193-1231.
29. Krall EA., Sahyoun N., Tannenbaum S. et al. Effect of vitamin D intake on seasonal parathyroid hormone secretion in postmenopausal women // N. Engl. J. Med. - 1989. - V. 321, N 26. - P. 1777-1783.
30. Lentonen - Veromaa M., Mottonen T., Irjala K. et al. Vitamin D intake is low and hypovitaminosis D common in healthy 9- to 15 - year - old Finnish girls // Eur. J. Clin. Nutr. - 1999. - V. 53, N 9. - P. 746-751.
31. Meulmeester JF., van den Berg H., Wedel M. et al. Vitamin D status, parathyroid hormone and sunlight in Turkish, Moroccan and Caucasian children in the Netherlands // Eur. J. Clin. Nutr. - 1990. - V. 44, N 6. - P. 461-470.
32. Nesby-O Dell S., Scanlon K. S., Cogswell M. E. et al. Hypovitaminosis D prevalence and determinants among African American and white women of reproductive

age: third National Health and Nutrition Examination Survey, 1988-1994 // Am. J. Nutr. - 2002. - V.76. - P. 187-192.

33. **Outila T. A., Karkkainen M.UM, Lamberg-Allardt C.JE.** Vitamin D status affects serum parathyroid hormone concentrations during winter in female adolescents: associations with forearm bone mineral density // Fm. J. Clin. Nutr. - 2001. - V.74. - P. 206-210.

34. **Rosen CJ., Morrison A., Zhou H. et al.** Elderly women in northern New England exhibit seasonal changes in bone mineral density and calciotropic hormones // Bone Miner. - 1994. - V. 25, N 2. - P. 83-92.

35. **Saggese G., Baroncelli GL., Berteloni S.** Osteoporosis in children and adolescents: diagnosis, risk factors, and prevention // J. Pediatr. Endocrinol. Metab. - 2001. - V. 14, N 7. - P. 833-859.

36. **Selby PL., Davies M., Adams JE.** Bone loss in celiac disease is related to secondary hyperparathyroidism // Bone Miner. Res. - 1999. - V.14, N 4. - P. 652-657.

37. **Warodomwicht D., Leelawattana R., Luanseng N. et al.** Hypovitaminosis D in long-stay hospitalized patients in Songklanagarind Hospital // J. Med. Assoc. Thai. - 2002. - V. 85, N 9. - P. 990-997.

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

М.Н. Петрова, О.Г. Маркова, В.А. Аргунов, Н.В. Сыпало

ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК – ТРЕХКАМЕРНОЕ СЕРДЦЕ У ВЗРОСЛОЙ ЖЕНЩИНЫ (Клинико-морфологическое описание)

К группе врожденных пороков сердца относят аномалии, возникающие во внутриутробном периоде [2]. Около 1% детей рождается с пороками сердца, половина из них умирает в течение первого года жизни. Среди взрослых, страдающих заболеваниями сердца, больные с врожденными пороками составляют около 1%. Известно более 90 вариантов врожденных пороков сердца и множество их сочетаний [4].

К редким врожденным порокам сердца, при которых больные доживают до зрелого возраста, принадлежит подклапанный и надклапанный аортальный стеноз, аномалии Эбштейна, синдром Лютембаше, коронарная артериовенозная фистула, декстрокardia, идиопатическое расширение легочной артерии. Частые врожденные пороки сердца, при которых больные относительно редко доживают до зрелого возраста: большой дефект межжелудочковой перегородки, дефект межжелудочковой перегородки с недостаточностью аортального клапана, атрезия трехстворчатого клапана, полная транспозиция больших артерий. К редким врожденным порокам сердца, при которых больные чаще не доживают до зрелого возраста, относятся аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, трехкамерное сердце [4].

Открытый атриовентрикулярный канал – сложный врожденный порок,

частота обнаружения которого составляет около 2-3% от числа всех врожденных пороков сердца [1].

Анатомическая сущность порока заключается в сочетании дефектов перегородки сердца с патологией атриовентрикулярных клапанов, что обусловлено нарушением развития эндокардиальных валиков первичного атриовентрикулярного отверстия на различных стадиях эмбриогенеза (рис.1).

Наиболее простой и общепринятой классификацией является классификация C.Wakai и J.Edwards (1959), выделяющая 3 формы порока [1]. *Частичная* форма представляет собой первичный дефект межпредсердной перегородки с расщеплением или деформацией переднемедиальной створки митрального клапана. *Полная* форма – это единый канал, образованный первичным дефектом межпредсердной перегородки, расположенным под атриовентрикулярными клапанами, дефектом межжелудочковой перегородки и общей щелью, разделяющей перегородочные створки митрального и трикуспидального клапанов. При *промежуточной* форме оба дефекта разделены и не образуют единого канала, перегородочные створки обоих клапанов расщеплены, но это расщепление не доходит до их основания и не образует общей щели [3].

Величина дефектов межпредсердной, межжелудочковой перегородок и степень деформации клапанов при открытом атриовентрикулярном канале отличаются большим разнообразием. Важными анатомическими особенностями порока являются аномальное расположение переднемедиальной створки митрального клапана и ограничение подвижности створки клапанов за счет аномального прикрепления хордаального аппарата.

Вариантом открытого атриовентрикулярного канала является единое (общее) предсердие. При этом варианте полное отсутствие межпредсердной перегородки всегда сопровождается патологией атриовентрикулярных клапанов. Различают также частичную, промежуточную и полную формы порока.

Ряд исследователей выделяют в отдельную нозологическую единицу косой открытый атриовентрикулярный канал (левожелудочково-предсердное сообщение), подразделяя ее на над-, внутри- и подклапанный варианты (последний представляет собой дефект межжелудочковой перегородки) с расщеплением перегородочной створки трикуспидального клапана).

Нарушения гемодинамики при открытом атриовентрикулярном канале характеризуются большим разнообразием, обусловленным анатомическими различиями не только форм порока, но и каждой из форм [5].

Наиболее распространенный вариант частично открытого атриовентрикулярного канала отличается от вторичного дефекта межпредсердной перегородки наличием митральной

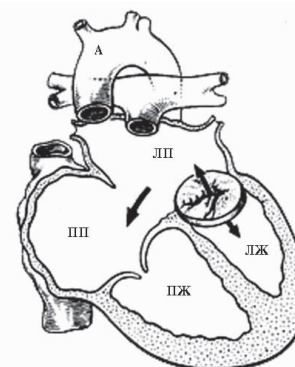


Рис.1. Схема частично открытого атриовентрикулярного канала

ПЕТРОВА Милана Николаевна – к.м.н., старший преподаватель МИ ЯГУ; **МАРКОВА Ольга Гаврильевна** – зав. отделением ЯГКБ, главный ревматолог МЗ РС (Я); **АРГУНОВ Валерий Архипович** – д.м.н., проф., зам. директора ЯНЦ РАМН и Правительства РС (Я), главный патологоанатом МЗ РС (Я); **СЫПАЛО Нина Вигольевна** – врач-патологоанатом РБ №1 – НЦМ.