

УДК 616.127+61-018

© З. М. Мирмунинова, Е. С. Крутиков, С. Н. Крутиков, Д. Т. Умарова, 2009.

СИНДРОМ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У БОЛЬНЫХ С ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ

З. М. Мирмунинова, Е. С. Крутиков, С. Н. Крутиков, Д. Т. Умарова

Крымский государственный медицинский университет им. С.И. Георгиевского, кафедра внутренней медицины №2, кафедра профилактики внутренней медицины г. Симферополь, А.Р. Крым, Украина.

CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA SYNDROME IN THE PATIENTS WITH DILATATION CARDIOMYOPATHY

Z. M. Mirmuminova, E. S. Krutikov, S. N. Krutikov, D. T. Umarova

SUMMARY

We examined 90 patients with dilatation cardiomyopathy. We revealed 24,4% cases of connective tissue dysplasia syndrome. Patients with connective tissue dysplasia syndrome has severe dilatation of left heart ventricle, thin of heart walls and decrease retractive function of myocardium. Very often patients with connective tissue dysplasia syndrome has atrial fibrillation and patients without pathology of the connective tissue very often has disturbance of intraventricular conductivity.

СИНДРОМ ДИСПЛАЗІЇ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ У ХВОРИХ З ДИЛАТАЦІЙНОЮ КАРДІОМІОПАТІЄЮ

З. М. Мірмунинова, Є. С. Крутиков, С. М. Крутиков, Д. Т. Умарова

РЕЗЮМЕ

Обстежено 90 хворих з дилатаційною кардіоміопатією. Виявлено, що в 24,4 % випадків у хворих діагностуються ознаки синдрому дисплазії сполучної тканини, який у свою чергу, можливо, впливає на перебіг основного захворювання. У хворих з синдромом дисплазії сполучної тканини визначається погіршення скоротливої функції міокарду, значна дилатація лівого шлуночку серця і потоншення його стінок. Найбільш частим ускладненням у пацієнтів, що мають ознаки дисплазії сполучної тканини, є миготлива аритмія, тоді як у хворих без патології сполучної тканини частіше діагностується порушення внутрішньошлуночкової провідності.

Ключевые слова: дилатационная кардиомиопатия, дисплазия соединительной ткани.

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) — одно из часто встречающихся полиорганных заболеваний, обусловленных генетически детерминированным мезенхимальным дефектом, заключающимся в количественном и качественном изменении коллагена, приводящим к неполноценности соединительнотканного матрикса организма [2,5]. Клинические проявления синдрома ДСТ многолики и разнообразны, в связи, с чем врач нередко затрудняется объединить множество симптомов воедино и увидеть за частной симптоматикой системную патологию, обусловленную ДСТ [4].

В структуре заболеваний сердечно-сосудистой системы синдром ДСТ занимает значительное место и привлекает пристальное внимание кардиологов из-за высокой популяционной частоты и риска развития таких осложнений как митральная регургитация, нарушение ритма сердца, а в некоторых случаях наступления внезапной смерти [1,7,8].

Исследуя больных с дилатационной кардиомиопатией (ДКМП), многие авторы отмечают высокую частоту аритмического синдрома у данной популяции больных, а иногда и случаи внезапной смерти [1,3,6]. При этом в современной литературе нигде не указано на возможную взаимосвязь течения ДКМП с синдромом ДСТ, причем, что такая взаимосвязь не исключена.

Целью настоящего исследования явилось изучение особенностей течения дилатационной кардиомиопатии у больных, имеющих синдром дисплазии соединительной ткани.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Под наблюдением находилось 90 больных с ДКМП. Среди обследованных мужчины составляли 57 человек, женщины 35 человек. Средний возраст обследованных составлял $39,1 \pm 4,6$ лет. Диагноз ДКМП устанавливался на основании традиционных

методов обследования согласно современным стандартам. Контрольная группа состояла из 20 практически здоровых лиц сопоставимых по возрасту с обследованными больными. Всем обследованным лицам проводилось эхокардиографическое исследование, которое выполнялась на аппарате "Ultrasonic Scanner" с использованием векторного датчика P4-2. Определялись такие параметры как: конечно-диастолический размер левого желудочка (КДРЛЖ) (см); толщина задней стенки левого желудочка (ТЗСЛЖ) (см); толщина межжелудочковой перегородки (ТМЖП) (см); фракция выброса (ФВ) (%).

Диагностику синдрома ДСТ осуществляли на основании исследования фенотипических признаков, характерных для данной патологии. К фенотипическим проявлениям синдрома ДСТ относили: астеническое телосложение, дефицит массы тела, гипермобильность суставов, патологию позвоночника (сколиоз, сколиотическая осанка, кифоз, лордоз), пролапс митрального или других клапанов сердца, наличие ложных хорд желудочков сердца, аневризму аорты, диспластические изменения почек и желчного пузыря (удвоение или деформацию чашечно-лоханочной системы, пиелозктазию, повышенную подвижность почки, нефроптоз, перегибы и перетяжки желчного пузыря), рефлюксы, грыжи различной локализации. При обследовании больных заполнялась специально составленная анкета, где отмечалось наличие вышеперечисленных признаков.

Статистическая обработка полученных данных проводилась с помощью компьютерной программы MedStat.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Исследовав группу больных ДКМП, было отмечено, что фенотипические признаки синдрома

ДСТ имели 22 (24,4%) больных. Среди лиц имевших ДСТ мужчины составляли 16 (72,7%) человек, женщины 6 (27,3%) человек. В дальнейшем были сформированы две сопоставимых между собой группы. В первую группу вошли больные ДКМП имевшие ДСТ (22 человека), во вторую, больные ДКМП (29 человек) без синдрома ДСТ.

Сопоставляя эхокардиографические параметры двух групп больных, было выявлено (таб.1), что у больных, первой группы, значительно увеличен КДРЛЖ. В этой группе КДРЛЖ равнялся $7,36 \pm 0,18$ см, и был достоверно выше ($p=0,037$) аналогичного показателя у больных второй группы где КДРЛЖ равнялся $7,03 \pm 0,26$ см. Здесь же необходимо отметить, что в обеих группах больных, показатель КДРЛЖ отличался с высокой достоверностью ($p=0,001$) от группы контроля, где он составлял $4,77 \pm 0,13$ см. ТМЖП у больных первой и второй групп достоверно не отличалась от контроля. Но при сравнении между собой, этот показатель был значительно меньше ($p=0,004$) у больных, имевших синдромом ДСТ.

ТЗСЛЖ у больных первой группы хоть и достоверно не отличалась от контроля, но была значительно меньше $0,86 \pm 0,03$ см ($p=0,003$), аналогичного показателя больных второй группы $1,01 \pm 0,04$ см. Существенно различался показатель ФВ у больных. Несмотря на то, что ФВ в обеих группах была достоверно ниже контроля ($p=0,001$), так лица имевшие признаки ДСТ имели более низкую ФВ – $28,59 \pm 1,26\%$ ($p=0,002$) по сравнению с пациентами второй группы (без признаков ДСТ) где аналогичный показатель равнялся $34,52 \pm 1,28\%$.

Анализируя интервал Q-T, согласно электрокардиографическому обследованию, отмечено, что достоверной разницы между показателями исследуемых больных, а также в сопоставлении с группой контроля не было.

Таблица № 1.

Электрокардиографические и эхокардиографические показатели больных ДКМП с синдромом дисплазии соединительной ткани и без.

	Контрольная группа (n=20)	I группа больных с ДСТ (n=22)	II группа больных без ДСТ (n=29)
КДРЛЖ(см)	$4,77 \pm 0,13$	$7,36 \pm 0,18^*$	$7,03 \pm 0,26^{*/**}$
ТМЖП (см)	$0,93 \pm 0,04$	$0,86 \pm 0,03$	$1,04 \pm 0,05^{**}$
ТЗСЛЖ (см)	$0,91 \pm 0,02$	$0,86 \pm 0,03$	$1,01 \pm 0,04^{*/**}$
ФВ (%)	$68,71 \pm 0,81$	$28,59 \pm 1,26^*$	$34,52 \pm 1,28^{*/**}$
Интервал Q-T	$0,38 \pm 0,002$	$0,39 \pm 0,01$	$0,37 \pm 0,01$

Примечания:

* - достоверность с контрольной группой.

** - достоверность между показателями двух групп больных.

Таким образом, видно, что у больных ДКМП, имеющих признаки ДСТ отмечается значительное увеличение размеров левого желудочка сердца, утончение его стенок и значительное нарушение сократительной способности миокарда.

Как уже говорилось, ДКМП часто осложняется развитием аритмического синдрома. В связи с этим нами были проанализированы частота и характер нарушений ритма и проводимости у двух групп обследованных больных. Как показали проведенные

исследования, отмечается разница в проявлениях аритмического синдрома у больных с синдромом ДСТ и без. Согласно полученным данным (таб.2.), мерцательная аритмия (в основном тахиформа) встречалась гораздо чаще среди больных, имеющих синдром ДСТ. Нарушение проводимости, а именно блокада левой ножки пучка Гиса наоборот чаще развивалась у больных не имеющих ДСТ. Экстрасистолия как и синусовая тахикардия диагностировались примерно в одинаковых случаях.

Таблица №2.

Частота нарушений ритма и проводимости среди больных ДКМП с синдромом дисплазии соединительной ткани и без.

	I группа больных с ДСТ (n=22)	II группа больных без ДСТ (n=29)	Достоверность показателей
Мерц. аритмия	68,2 %	34,5 %	p=0,007
Экстрасистолия	27,3 %	34,5%	-
Блокада ЛНПГ	18,2 %	41,4 %	p=0,034
Син. тахикардия	9,1 %	6,9 %	-
Без наруш. ритма и проводимости	4,5 %	3,4 %	-

Подитоживая, можно отметить, что среди больных ДКМП достаточно часто (у каждого четвертого больного) встречаются признаки патологии соединительной ткани. Как показали наши исследования у больных, с синдромом дисплазии соединительной ткани ДКМП протекает несколько иначе. В частности отмечается ухудшение сократительной функции миокарда, значительная дилатация левого желудочка сердца при утончении его стенок. Необходимо констатировать, что у больных, имеющих признаки ДСТ, наиболее частым нарушением ритма является тахисистолическая форма мерцательной аритмии. А, как известно такой вид аритмии является прогностически неблагоприятной [9]. В то время как больные ДКМП но без признаков патологии соединительной ткани наиболее часто имеют нарушение внутрижелудочковой проводимости, а именно блокаду левой ножки пучка Гиса.

Таким образом, видно, что у лиц, имеющих синдром ДСТ, основное заболевание (дилатационная кардиомиопатия) протекает гораздо тяжелее и наиболее вероятно, что жизненный прогноз у этой популяции больных будет гораздо худшим.

ВЫВОДЫ

Среди больных дилатационной кардиомиопатией в 24,4 % случаев выявляется синдром дисплазии соединительной ткани, который в свою очередь,

возможно, влияет на течение основного заболевания.

У больных, имеющих признаки дисплазии соединительной ткани, отмечается выраженное нарушение сократительной способности миокарда значительное увеличение размеров левого желудочка сердца и утончение его стенок.

ДКМП у пациентов, имеющих признаки дисплазии соединительной ткани, наиболее часто осложняется мерцательной аритмией (прогностически неблагоприятной), в то время как у больных без патологии соединительной ткани наиболее часто отмечается блокада левой ножки пучка Гиса.

ЛИТЕРАТУРА

1. Абдуллаев Р.Ф., Рельфгат Е.Б., Бабаев ЗМ. и др. Нарушения сердечного ритма и изменения интервала QT при синдроме пролабирования митрального клапана // Кардиология. - 2006. - № 12. - С. 74-76.
2. Дьячкова А.Я. Современные представления о функции соединительной ткани в норме и при некоторых патологических состояниях // Педиатрия. - 2001. - № 8. - С. 82-85.
3. Строжаков Г.И., Копелев А.М., Остроумов Е.Н. Перфузия миокарда при пролапсе митрального клапана с аритмическим синдромом // Кардиология. - 1999. - № 9. - С. 48-50.
4. Шильяев Р.Р., Шальнова С.Н. Дисплазия соединительной ткани и ее связь с патологией

внутренних органов у детей и взрослых // Вопросы современной педиатрии. - 2003. - Т. 2, - № 5. - С. 61-67.

5. Яковлев В.М., Нечаева Г.И., Викторова И.А. и др. Терминология, определенная с позиции клиники, классификация врожденной дисплазии соединительной ткани / Врожденные дисплазии соединительной ткани: Тезисы симпозиума. - Омск, 2005. - С. 3-5.

6. Boudoulas H., Schaal S.F., Stang J.M. et al. Mitral valve prolapse: cardiac arrest with long-term survival // Int. J. Cardiol. - 2000. - V. 26, № 1. - P. 37-44.

7. Coghlan H., Natello G. Erythrocyte magnesium in symptomatic patients with primary mitral valve prolapse: relationship to symptoms, mitral leaflet thickness, joint hypermobility and autonomic regulation // Magnes Trace Elem. -2007. - V. 10, № 2-4. - P. 205-214.

8. Cole W., Chan D., Hiskey A. et al. Collagen composition of normal and mixomatous human mitral heart valves // Biochim J. - 2004. - V. 219, № 2. - P. 451-460.

9. Puljevic D., Buljevic B., Milicic D. Current management of patients with ventricular tachycardia // Lijec Vjesn. - 2001. - V. 23, № 7-8. - P. 191-200.