

Случай персистирующей формы фибрилляции предсердий у больного 25 лет с синдромом Марфана

Д.Ю. Сердюков, А.В. Гордиенко, А.В. Голиков, А.И. Рыжков

ФГКВОУ ВПО «Военно-медицинская академия им. С. М. Кирова», Санкт-Петербург
194044, Санкт-Петербург, ул. Академика Лебедева, д. 6

Приведен пример клинического случая раннего развития фибрилляции предсердий у молодого человека на фоне наследственного нарушения соединительной ткани (синдрома Марфана). В статье представлены клинические и инструментальные критерии дисплазии соединительной ткани (Гентские критерии), которые были обнаружены у конкретного пациента. Обсуждены возможные механизмы развития дисплазии соединительной ткани, вероятность и пусковые факторы аритмий у больных синдромом Марфана. Рассмотрена лечебная тактика по отношению к коррекции нарушения сердечного ритма при «диспластическом сердце», а также медикаментозные возможности по снижению прогрессирования основного заболевания.

Ключевые слова: синдром Марфана, фибрилляция предсердий, дисплазия соединительной ткани, Гентские критерии, диспластическое сердце.

Синдром Марфана (СМ) относится к наследственным нарушениям соединительной ткани, имеет аутосомно-доминантный тип наследования, сопровождается мультисистемными изменениями, а также высокой вариабельностью клинических проявлений, связанной с дефектом фибриллина и мутациями в одном из двух генов (TGFB1 и TGFB2), кодирующих рецепторы трансформирующего фактора роста (transforming growth factor- β – TGF- β). В основу алгоритма диагностики СМ положено выделение Гентских критериев (1996), которые характеризуют выраженность изменений соединительной ткани костной, бронхо-легочной, сердечно-сосудистой систем, кожи, органа зрения и твердой мозговой оболочки [1–4]. Вместе с тем в настоящее время существует мало сведений о возможных нарушениях сердечного ритма и тактике ведения подобных пациентов с данной патологией.

Клинический случай

Больной С. 25 лет был доставлен бригадой скорой помощи в клинику госпитальной терапии Военно-медицинской академии с жалобами на учащенное сердцебиение, перебои в работе сердца, одышку при умеренной физической нагрузке.

Из анамнеза известно, что указанные жалобы появились на фоне длительного алкогольного эксцесса (около двух недель). В связи с ухудшением общего

самочувствия амбулаторно обратился за медицинской помощью, проведено электрокардиографическое и эхокардиографическое исследования. Был установлен диагноз «врожденный порок сердца: пролапс митрального клапана II–III степени, митральная недостаточность I–II степени. Фибрилляция предсердий неизвестной давности. ХСН IА, ФК II–III». Была назначена медикаментозная терапия бисопрололом, которой больной не придерживался. С учетом прогредиентного ухудшения общего состояния пациент вызвал бригаду скорой помощи, по неотложным показаниям госпитализирован в клинику госпитальной терапии ФГКВОУ ВПО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова», Санкт-Петербург.

При изучении анамнеза жизни обращали на себя внимание записи педиатра в медицинской книжке пациента С., где в течение длительного времени отмечался ряд особенностей развития скелета больного: плоскостопие, воронкообразная грудь, кифосколиоз без упоминания о вероятности врожденной дисплазии соединительной ткани. В 1988 г. пациенту была проведена герниопластика по поводу правосторонней паховой грыжи, в 2009 г. перенес спонтанный пневмоторакс, проведено хирургическое лечение. Известно, что родственники больного по материнской линии и брат отличаются высоким ростом (свыше 180 см), но не имеют дефектов костно-мышечной системы. Генетическое исследование пациенту не предлагалось и не проводилось.

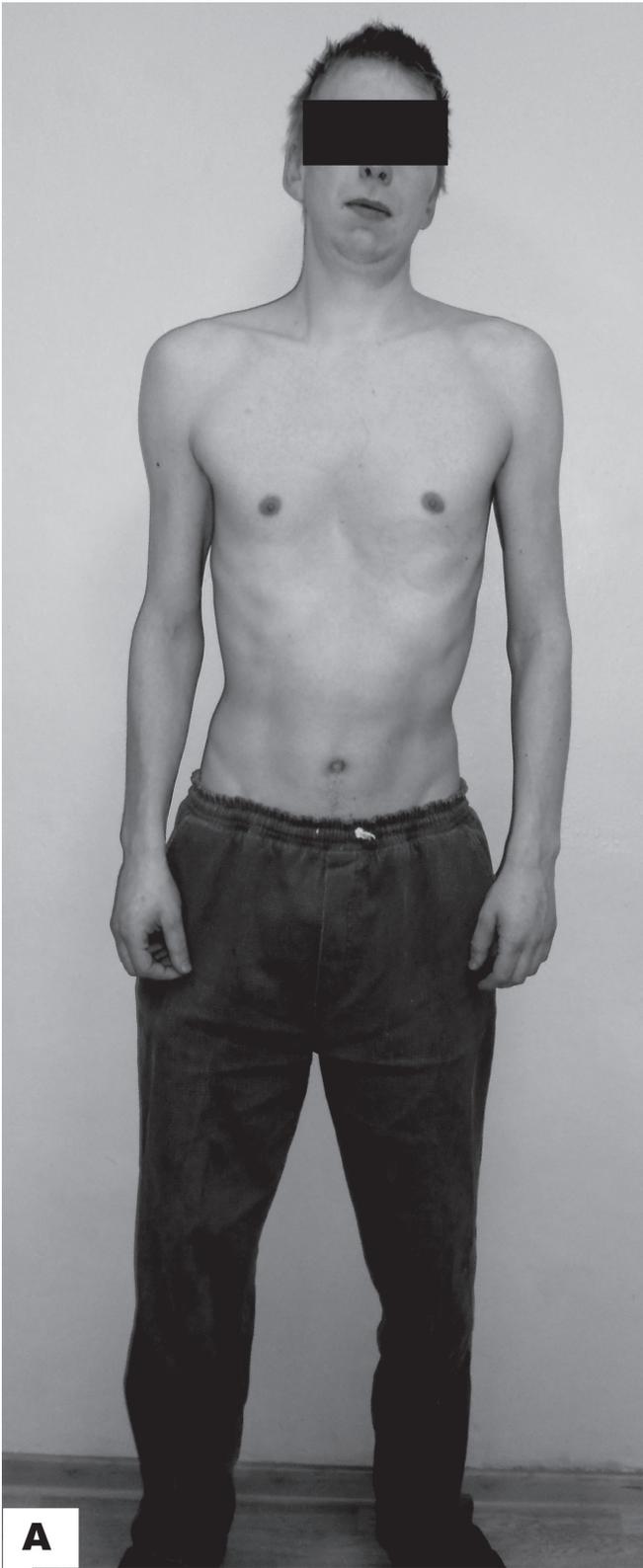


Рис. 1. Пациент С., синдром Марфана, рост 196 см

На момент поступления общее состояние оценивалось как удовлетворительное. Рост 196 см, вес 75 кг, ИМТ 19,5 кг/м² (рис. 1). При внешнем осмотре отмечались следующие особенности костно-мышечной

системы: кифосколиоз грудного отдела позвоночника, воронкообразная деформация грудной клетки (рис. 3), сколиоз поясничного отдела позвоночника, продольно-поперечное плоскостопие. Объем движений в суставах увеличен (рис. 2). Отношение верхнего сегмента тела к нижнему 0,76; отношение между размахом рук и ростом 0,93. При осмотре ротовой полости отмечалась скученность зубов нижней челюсти (рис. 4). Отеков не выявлено. Пульс 86 в минуту, аритмичный, без дефицита, не напряжен. Артериальное давление 130/80 мм рт. ст. на обеих руках. Границы сердца в норме. При аускультации сердца ослабление I тона на верхушке сердца, систолический шум на верхушке, проводящийся в левую аксиллярную область, слабый систолический шум в проекции трикуспидального клапана. Воронкообразная деформация грудной клетки, равномерно участвует в акте дыхания. Дыхание везикулярное, частота дыхания 16 в минуту. Живот не увеличен, мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены, почки не пальпируются, поколачивание по поясничной области безболезненно с обеих сторон. Физиологические отправления в пределах нормы.



Рис. 2. Гипермобильность плечевых суставов у пациента с синдромом Марфана



Рис. 3. Воронкообразная деформация груди у пациента с синдромом Марфана

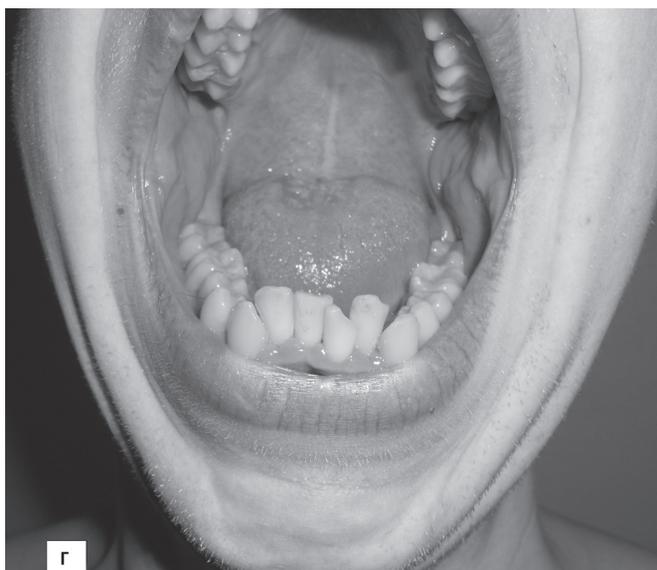


Рис. 4. Скученность зубов нижней челюсти у пациента с синдромом Марфана

По результатам зарегистрированной электрокардиограммы выявлена фибрилляция предсердий с частотой желудочковых сокращений около 140 в минуту. Признаки поворота электрической оси сердца верхушкой кзади. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Диффузные нарушения процессов реполяризации.

Был выставлен предварительный диагноз «синдром соединительнотканной дисплазии. Врожденный порок сердца: пролапс митрального клапана II степени, митральная недостаточность I степени, нарушение ритма сердца по типу персистирующей формы фибрилляции предсердий, тахисистолический вариант (EHRA II). Риск по шкале CHA2DS2-VASc 0 баллов. Сердечная недостаточность II функционального класса. Ворон-

кообразная деформация грудной клетки II степени. Продольно-поперечное плоскостопие обеих стоп III степени. Сколиоз поясничного отдела позвоночника. Кифосколиоз грудного отдела позвоночника».

Учитывая молодой возраст пациента, длительность нарушения ритма, стабильности гемодинамики, было принято решение о проведении плановой электрокардиоверсии. С целью профилактики осложнений и для уточнения типа соединительнотканной дисплазии был проведен ряд лабораторно-инструментальных тестов.

Рутинные методы исследования (клинический и биохимический анализ крови, анализ мочи, исследование тиреоидного статуса, рентгенография органов грудной клетки) патологии не выявили. При спондилографии грудного и поясничного отделов позвоночника был диагностирован левосторонний сколиоз обоих отделов с углом отклонения 15° . При ультразвукографии органов брюшной полости обнаружен правосторонний нефроптоз I степени. Структура и функция щитовидной железы в пределах нормы. По результатам трансторакальной эхокардиографии были выявлены незначительное расширение восходящей аорты до 38 мм, правого предсердия (вертикальный размер до 55 мм); створки митрального, трикуспидального клапанов, аортальных полулуний удлинены, гипермобильны; пролапс передней створки митрального клапана до 6 мм. Недостаточность митрального и трикуспидального клапанов I–II степени, аортальная регургитация I степени. При чреспищеводном исследовании (ЧПЭхоКГ) тромбов и спонтанного псевдоконтрастирования в полостях сердца не обнаружено. При офтальмоскопии был диагностирован субклинический кератоконус, периферическая хориоретинальная дистрофия по типу «бульжной мостовой».

В процессе обследования проводилась метаболическая терапия (препараты калия и магния внутривенно), вводился кордарон в дозе 600 мг/сут, после ЧПЭхоКГ в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии в условии общей анестезии была проведена электрокардиоверсия разрядом 200 Дж с восстановлением синусового ритма с первой попытки. При проведении суточного мониторирования ЭКГ перед выпиской эктопическая активность была в пределах нормы, постоянно регистрировался синусовый ритм. Для его поддержания после выписки пациента был рекомендован короткий курс аллапинина 75 мг/сут в течение 1 месяца [5, 6].

В соответствии с Рекомендациями по наследственным нарушениям соединительной ткани [1] СМ может быть установлен в следующих случаях:

- если семейный или наследственный анамнез не отягощены, СМ устанавливают при наличии больших критериев по меньшей мере в двух различных системах и вовлеченности третьей системы органов;
- установление мутации, вызывающей СМ у других, достаточно одного большого критерия в одной системе органов и вовлеченности второй системы органов.



По результатам проведенных лечебных мероприятий в соответствии с Гентскими критериями на основании вовлечения костной (воронкообразная деформация грудной клетки, отношение верхнего сегмента тела к нижнему < 0,86, отношение между размахом рук и ростом $\leq 1,05$ медиальное смещение внутренней лодыжки, приводящее к плоскостопию; скученность зубов, сколиоз грудного и поясничного отделов позвоночника), бронхо-легочной (перенесенный в анамнезе пневмоторакс), сердечно-сосудистой (расширение восходящей аорты, пролапс митрального клапана) систем, органа зрения (аномально плоская роговица), нарушения и восстановления сердечного ритма был установлен окончательный диагноз: синдром Марфана (пролапс митрального клапана II степени, митральная недостаточность I степени, воронкообразная деформация грудной клетки II степени, продольно-поперечное плоскостопие обеих стоп III степени, кифосколиоз грудного, сколиоз поясничного отделов позвоночника). Персистирующая форма фибрилляции предсердий (EHRA II), риск по шкале CHA2DS2-VASc 0 баллов, купирована ЭИТ (200 Дж).

Обсуждение

Наследственные нарушения соединительной ткани, такие как СМ, относятся к редким заболеваниям. Тем не менее они не должны ускользать от внимания врачей первого контакта. Подобные пациенты нуждаются в динамическом наблюдении целого ряда специалистов: кардиолога (ревматолога, аритмолога), травматолога-ортопеда, офтальмолога, генетика. Стоит подчеркнуть, что, несмотря на выявленные ранее характерные аномалии развития скелета больного С., вопрос о соединительнотканной дисплазии и ее типе не рассматривался, дальнейшее обследование не проводилось. Данное обстоятельство свидетельствует о малой осведомленности практикующих врачей по этой нозологии и недооценке риска осложнений у подобных больных. Нарушения сердечного ритма и проводимости часто встречаются у пациентов с патологией соединительной ткани, при развитии так называемого «диспластического» сердца [7–9]. В основе данных аритмий лежат аномалии структуры и функции проводящей системы сердца (дисфункция синусового узла и синоатриальной зоны, добавочные проводящие пути и межфасцикулярные соединения) и гемодинамические нарушения, которые возникают при регургитации крови из-за пролапса клапанов [1, 7], а также ремоделирования (дилатации) предсердий. В представленном клиническом случае можно выделить несколько триггерных факторов появления фибрилляции предсердий. Во-первых, у пациента были определены изменения створок и пролапс митрального клапана с его недостаточностью («диспластическое» сердце). Во-вторых, имело место злоупотребление алкоголем, что могло привести к развитию токсической кардиомиопатии. В-третьих, определенную роль в развитии наруше-

ний ритма и проводимости могут играть вегетативная дисфункция и нарушения баланса электролитов (гипомагниемия, гипокалиемия) [1]. Терапевтическая тактика в каждом конкретном случае определяется характером и выраженностью аритмии, наличием сопутствующей патологии и метаболических нарушений. В данном случае с учетом возраста пациента, отсутствия выраженной дилатации камер сердца предпочтительнее было восстановление и удержание синусового ритма, так как при дальнейшем персистировании аритмии у больного на фоне соединительнотканной дисплазии имелся значительный риск развития тахизависимой кардиомиопатии. Учитывая наличие единичного пароксизма аритмии, был назначен короткий курс антиаритмической терапии с дальнейшим проведением суточного мониторирования ЭКГ и наблюдением у кардиолога. Что касается верифицированного СМ, пациент был направлен на консультацию в медико-генетический центр, для курсового приема была рекомендована курсовая метаболическая терапия (цинкит, предуктал, метионин), отказ от употребления алкоголя и чрезмерных физических нагрузок, ежегодное эхокардиографическое исследование для исключения дальнейшей дилатации и диссекции аорты.

Таким образом, категория больных, имеющих признаки дисплазии соединительной ткани, особенно «диспластического» сердца, даже в молодом возрасте имеют высокий риск развития нарушений сердечного ритма, таких как фибрилляция предсердий. Раннее выявление и адекватное диспансерно-динамическое наблюдение подобных пациентов должно быть направлено не только на предотвращение прогрессирования основного заболевания, но и сердечно-сосудистой патологии.

Список литературы см.: <http://logospress-med.ru/zvrach>

The case of persistent atrial fibrillation in a patient 25 years old with Marfan syndrome

D. Y. Serdyukov, A. V. Gordienko,

A. V. Golikov, A. I. Ryzhkov

FGKVOU VPO «Military Medical Academy named after S. M. Kirov», St. Petersburg

Has been given an example of the clinical case of the early development of the atrial fibrillation in the young man with primary connective tissue disorder (Marfan syndrome). Has been represented the clinical and instrument criteria of connective tissue dysplasia (Ghent criteria), which have been discovered in concrete patient. Have been discussed the possible mechanisms of the development of connective tissue dysplasia, probability and triggers of arrhythmias in the patients with the Marfan syndrome. Has been examined therapeutic tactics with respect to the correction of the cardiac rhythm disorders with “dysplastic heart”, and also drug possibilities on reduction in the primary disease progression.

Keywords: Marfan syndrome, atrial fibrillation, connective tissue dysplasia, Ghent criteria, dysplastic heart.

