

УДК: 616.127-02:616-018.2-007.17

Дисплазія сполучної тканини як фактор ризику патології міокарда

Ю. Г. Кияк, Є. Х. Заремба, Б. М. Бурачинський, О. О. Зімба

*Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького***Ключові слова:** дисплазія сполучної тканини, патологія міокарда, аритмогенної дисплазія правого шлуночка, міокардит

Проблема дисплазії сполучної тканини заслуговує великої уваги у зв'язку з високою частотою цієї патології у популяції та ризиком розвитку серйозних ускладнень з боку серцево-судинної системи [6]. Найбільш небезпечними з них є пароксизмальні порушення серцевого ритму та раптова серцева смерть, інфекційний ендокардит, тромбоемболічні ускладнення, геморагічний шок внаслідок розриву розшаровуючої аневризми аорти, геморагічний інсульт в результаті розриву аневризми артерій головного мозку [1, 2, 7, 9, 10]. Дисплазія сполучної тканини асоціюється з виникненням багатьох захворювань і обумовлює важкий їх клінічний перебіг, особливості медикаментозного лікування [3, 5, 8]. Ураження серцево-судинної системи є провідним клінічним синдромом, який найбільше впливає на тривалість та якість життя осіб з дисплазією сполучної тканини [1, 4].

Клінічний випадок 1

Наводимо клінічний випадок аритмогенної кардіоміопатії правого шлуночка у поєднанні з дисплазією сполучної тканини. Хворий Н., 18 років, доставлений бригадою швидкої медичної допомоги в інфарктне відділення з діагнозом «Миготлива аритмія». Скарги на перебої в роботі серця, задишку при незначному фізичному навантаженні (підйомі на 2 поверх), на уроках фізкультури і спробі грати у футбол.

Анамнез захворювання

З 14 років турбують перебої у роботі серця та задишка під час фізичного навантаження. За останні 3 місяці тричі відмічав короткотривалі епізоди обморочного стану. За медичною допомогою не звертався, батькам про погіршення стану здоров'я не повідомляв. Причиною теперішнього виклику швидкої медичної допомоги стала втрата свідомості під час заняття в коледжі на фоні помірного емоційного напруження.

Анамнез життя

Випадків раптової серцевої смерті в родині не було. Дідусь хворів на ішемічну хворобу серця (інфаркт міокарда). Куріння, вживання алкоголю заперечує. Простудні захворювання – 1-2 рази на рік.

Об'єктивне обстеження

Астенічної будови тіла. Переважання поздовжніх розмірів тіла над поперечними: кінцівки довгі у порівнянні з відносно коротким тулубом, вузька грудна клітка переважає над животом, епігастральний кут < 90 градусів. Зріст – 179 см, вага – 62 кг. Індекс маси тіла (індекс Кетле) – 19,4 (дефіцит маси тіла). На шкірі поперекового відділу спини та на зовнішній поверхні стегон візуалізуються стрії білого кольору. На тулубі спостерігається велика кількість родимок темно-коричневого кольору. Підшкірно-жирова клітковина розвинута задовільно. Відзначається пастозність гомілок. М'язова система розвинута недостатньо. Кістково-суглобова система: виявлено деформацію хребта у вигляді вираженого гіперкіфозу грудного відділу (рис.1). Серцево-судинна система. При перкусії – границі серця не змінені, при аускультатії – серцеві тони ослаблені, аритмічні. АТ 110/70 мм рт. ст. Пульс – 80 за 1 хв. Дихальна система: в легенях жорстке дихання.

ЧД – 17 за хв. Травна система: множинний карієс зубів, аномалія розвитку зубів (скупченість зубів), піднебінні мигдалики рихлі, гіпертрофовані. Живіт м'який, не болючий, печінка не виступає з-під краю реберної дуги. Сечовидільна система без особливостей.



Рис. 1.
Хворий Н., 18 р. Виразений гіперкіфоз грудного відділу хребта

Інструментальні обстеження

Електрокардіографія. Ритм синусовий, реєструється правошлуночкова екstrasистоля високих градацій по типу пробіжок поліморфної шлуночкової тахікардії, парних і групових екstrasистол, а також бігемінія, тригемінія. ЧСС=74. Електрична вісь розташована піввертикально (кут $\alpha=+80^\circ$). Вольтаж зубців знижений – 7 мм. Від'ємні зубці Т у правих і лівих грудних відведеннях (V_1 - V_4). Хоча тривалість комплексу QRS при поступленні в стаціонар становила 0,1 сек., проте його тривалість у правих грудних відведеннях перевищувала тривалість шлуночкових комплексів у лівих грудних відведеннях (0,05 сек.), що підтверджується розрахунком наступних співвідношень: $QRS V_2 / QRS V_4 = 1,33$ ($N<1,1$); $(QRS V_1 + QRS V_3) / (QRS V_4 + QRS V_6) = 1,45$ ($N<1,1$) (рис.2).

Ехокардіографія: дилатація правого шлуночка – 2,6 ($N=0,9-2,6$), лівий шлуночок 4,4 ($N=3,5-5,7$), стінка лівого шлуночка (діастола) – 0,8 ($N=0,6-1,1$), перегородка – 1,0 ($N=0,6-1,1$), ліве передсердя – 2,8 ($N=1,9-4,0$), висхідна аорта не розширена – 2,4 ($N=2,0-3,7$), фракція викиду знижена – 28% ($N>55\%$), гіпокінезія усіх стінок міокарда. Аномальна хорда у порожнині лівого шлуночка серця. Клапани серця без патологічних змін. Тас (час прискорення потоку крові над легеневою артерією) – 90 ms ($N=90$ ms і більше). Періоди частоті екstrasистолії. Спонтанне контрастування крові у лівому шлуночку. Висновок: патологія міокарда.

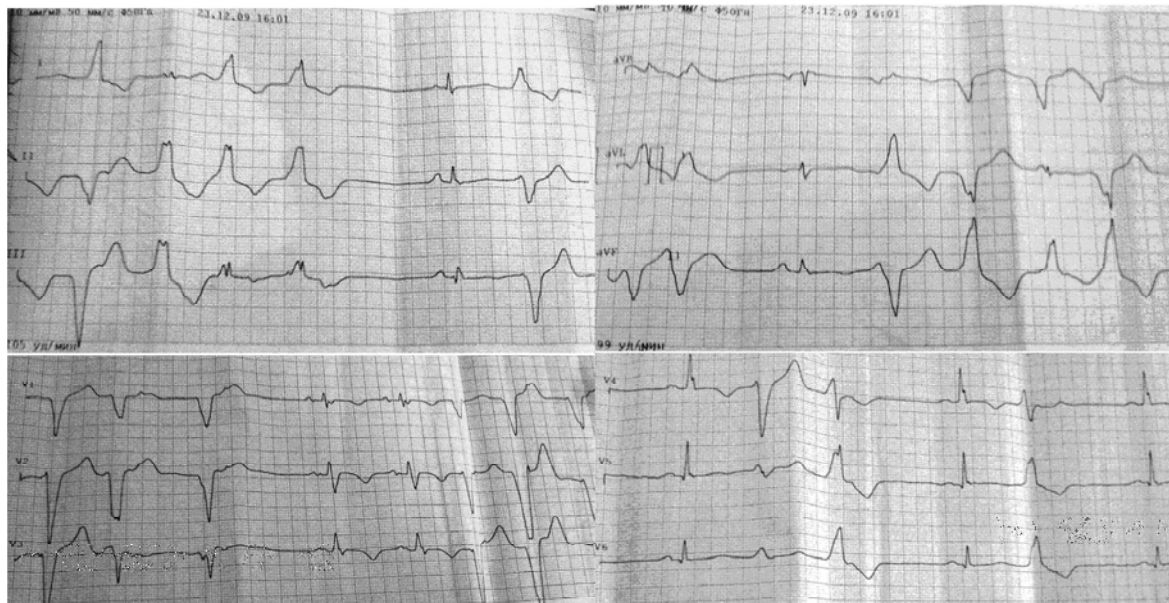


Рис. 2
ЕКГ хворого Н., 18 р. Аритмогенна дисплазія правого шлуночка

Холтерівський моніторинг (28.12.09): За час спостереження реєструється синусовий ритм. ЧСС = 50-104 за 1 хвилину. Зафіксовано патологічно високу як шлуночкову, так і надшлуночкову ектопічну активність: поодинокі шлуночкові екstrasистолі – 8154, бігемінія – 3585, тригемінія – 1023, спарені екstrasистолі (дві екstrasистолі підряд) – 1557, три екstrasистолі підряд (групова екstrasистолія) – 2134, більше трьох екstrasистол підряд - 342). Шлуночкові ектопічні комплекси переважають у активну частину доби, у стані спокою та сну їх кількість зменшується. Реєструються поодинокі надшлуночкові екstrasистолі. Повторне холтерівське моніторування на 10 день прийому аміодарону за схемою: За час спостереження реєструється синусовий ритм. ЧСС = 49-169 за 1 хвилину. Поодинокі шлуночкові екstrasистолі – 5333, бігемінія – 491, тригемінія – 1067, спарені екstrasистолі – 662, групова екstrasистолія – 233, більше трьох екstrasистол підряд - 81. Періодами після помірних фізичних навантажень виникають нестійкі пароксизми шлуночкової тахікардії. В порівнянні з обстеженням від 28.12.09. суттєво зменшилась кількість як надшлуночкових (з 37 до 8 випадків) так і шлуночкових екstrasистол (з 8117 до 5325 випадків).

УЗД органів черевної порожнини та заочеревного простору: виявлено додаткову частку селезінки, у нирках – помірний сольовий діатез.

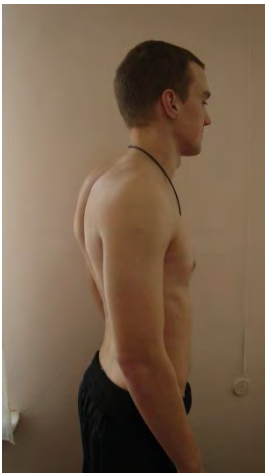


Рис. 3.
Хворий Л, 21 р. Виразений гіперкіфоз грудного відділу хребта

Рентгенографічне обстеження хребта: Кіфотична деформація грудного відділу хребта. Остеохондроз C_3-C_5 (з нестабільністю C_3 і C_4), Th_2-Th_9 , $L_4-L_5-S_1$ (з нестабільністю L_4 і L_5).

Лабораторні методи дослідження

Загальний аналіз крові: без патологічних змін. Біохімічний аналіз крові: β -ліпопротеїди – 24 ($N=52,11 \pm 1,78$), загальний білірубін – 10,43 ($N=8,5 - 20,5$ мкмоль/л), АлАТ – 0,92 ($N=0,10-0,68$ ммоль/год/л), АсАТ – 0,13 – ($N=0,10-0,45$ ммоль/л), креатинін – 0,186 ($N=$), калій – 4,5 ($N=3,5-5,1$ ммоль/л), натрій – 135 ($N=130-156$ ммоль/л), глюкоза: 6,8 – 3,3 – 4,9 – 3,8 ($N=3,3-5,5$ ммоль/л). Коагулограма: протромбіновий індекс – 83,3 ($N=85-100\%$), протромбіновий час – 18 ($N=15-17$), фібриноген – 3,6 ($N=2-4$ г/л), β -нафтоловий тест – від'ємний. Ревмопроби: серомукоїди – 0,280 ($N=0,100 - 0,200$ у.о.), С-реактивний протеїн – 6 ($N<6$ мг/мл), АСЛО – 600 ($N<200$ МО/мл), ревматоїдний фактор від'ємний. Загальний аналіз сечі: колір солом'яно-жовтий, прозора. Питома вага 1026. Реакція – кисла. Білок: 0,066 – 0,033 – відсутній.

На підставі отриманих результатів та диференційної діагностики з міокардитом встановлено діагноз: Аритмогенна дисплазія/кардіоміопатія правого шлуночка. Шлуночкова екстрасистолія високих градацій. Поворотна поліморфна шлуночкова тахікардія. Синкопальний стан (23.12.09). Синдром скороченого інтервалу QT. Сн II б ст. з систолічною дисфункцією лівого шлуночка (ФВ=28%). ФК III.

У хворого виявлено фенотипові ознаки дисплазії сполучної тканини: астенічна будова тіла, недостатній розвиток м'язової системи, виражений гіперкіфоз грудного відділу хребта, ювенільний остеохондроз шийного, грудного та поперекового відділів хребта, стрії (лінійні атрофічні рубці) на шкірі поперекового відділу спини та зовнішній поверхні стегон, множинні родимки на тулубі, аномалія розвитку зубів (скупченість зубів), множинний карієс зубів, аномальна хорда в порожнині лівого шлуночка серця, додаткова частка селезінки, короткозорість.

Лікування

Антиаритмічна (лідокан, кордарон, ритмокор, небіволон), протизапальна (моваліс), антибактеріальна (аугментин), антикоагулянтна (фраксипарин), антиагрегантна (кардіомагніл) та метаболічна (поляризує суміш, вітаміни групи В) терапія. Під впливом проведеного лікування значної позитивної динаміки не наступило. Хворий скерований в Київський міський центр серця з метою вирішення питання щодо імплантації кардіовектора-дефібрилятора або абляції ектопічних вогнищ збудження.

Клінічний випадок 2

При дисплазії сполучної тканини спостерігається підвищена схильність до розвитку міокардитів. Підтвердженням цьому є наступний клінічний випадок. Хворий Л., 21 рік звернувся зі скаргами на відчуття важкості у грудній клітці, перебоїв в роботі серця.

Анамнез захворювання

Вважає себе хворим з лютого 2009 р. коли виник біль у ділянці серця стискаючого характеру, відчуття перебоїв у роботі серця, спостерігалось одноразове підвищення артеріального тиску до 170/130 мм рт.ст. Початок захворювання пов'язує з тривалим сильним переохолодженням та надмірним фізичним навантаженням у спортзалі. Неодноразово проходив амбулаторне та стаціонарне лікування. Систематично приймав β -блокатори, інгібітори АПФ, протизапальну, метаболічну терапію. Проте позитивної клінічної динаміки не спостерігалось, продовжували турбувати перебої у роботі серця, важкість у грудній клітці, загальна слабкість. Анамнез життя. У молодшому та старшому шкільному віці займався тютюнопалінням, токсикоманією, вживав алкоголь, наркотичні середники. Спадковість обтяжена з боку матері, яка хворіє на серцево-судинні захворювання з 35-40 років. Перенесені захворювання: ангіна 2 роки тому, афтозний стоматит – грудень 2009 р., травми: струс мозку у травні 2009 р.

Об'єктивне обстеження

Будова тіла правильна, нормостенічна. Зріст – 182 см, вага – 80 кг. Індекс маси тіла (індекс Кетле) – 24,16 (в межах норми). Форма черепа видовжена (доліхоцефалія). На шкірі плечей та поперекового відділу спи-

ни візуалізуються стрії. Підшкірно-жирова клітковина розвинута задовільно. Набряки відсутні. М'язова система розвинута добре. Кістково-суглобова система: виявлено деформацію хребта у вигляді вираженого гіперкіфозу грудного відділу (рис.3).

Спостерігається виражена гіпермобільність суглобів з сумою балів 7 за методикою Beighton (рис.4).



Рис. 4
Хворий Л, 21 р. Виразена гіпермобільність суглобів

Серцево-судинна система. При перкусії – границі серця не змінені, при аускультатії – серцеві тони звучні, аритмічні. АТ 120/85 мм рт. ст. Пульс – 60 за 1 хв. Дихальна система: в легенях везикулярне дихання. ЧД – 16 за хв. Травна система: множинний карієс, відсутність 4-х зубів, скупченість зубів. Живіт м'який, не болючий, печінка не виступає з-під краю реберної дуги. Сечовидільна система без особливостей.

Інструментальні обстеження

Електрокардіографія (рис.5.). Ритм синусовий, реєструється правошлуночкова екстрасистолія високих градацій по типу алоритмії (тригемінія). ЧСС=74. Електрична вісь розташована піввертикально (кут $\alpha=+80^\circ$). Вольтаж зубців достатній – 25 мм. PQ – 0,14, QRS – 0,08, QT – 0,36. Від'ємні зубці Т у V_1-V_4 .



Рис.5
ЕКГ хворого Л, 21 р. Міокардитичний кардіофіброз.

Ехокардіографія: Правий шлуночок – 1,6 (N=0,9-2,6), розмір лівого шлуночка на верхній межі норми – 5,7 (N=3,5-5,7), стінка лівого шлуночка (діастола) – 0,9 (N=0,6-1,1), перегородка – 1,0 (N=0,6-1,1), ліве передсердя – 3,3 (N=1,9-4,0), фракція викиду – 60% (N>55%), висхідна аорта не розширена – 3,3 (N=2,0-3,7). Ано-

мальна хорда у порожнині лівого шлуночка серця. Клапани серця без патологічних змін. Тас (час прискорення потоку крові над легеневою артерією) – 126 ms (N=90 ms і більше). Злипання листків перикарда за нижньою стінкою лівого шлуночка (наслідок перикардиту). Холтерівський моніторинг (08.02.10): За час спостереження реєструється синусовий ритм. ЧСС = 39-154 за 1 хвилину. Зафіксовано патологічно високу шлуночкову ектопічну активність: поодинокі шлуночкові екстрасистоли – 6158, бігемінія – 1305, тригемінія – 2324, спарені екстрасистоли – 36, групова екстрасистоля – 95, більше трьох екстрасистол підряд – 55. Реєструються поодинокі надшлуночкові екстрасистоли. Повторне холтерівське моніторування (18.02.10): В порівнянні з обстеженням від 08.02.10. суттєво зменшилась кількість поодиноких шлуночкових екстрасистол (з 6158 до 970 випадків), бігемінії (з 1305 до 63), тригемінії (з 2324 до 48), групових екстрасистол (з 95 до 14), більше трьох екстрасистол підряд (з 55 до 14). Магнітно-резонансна томографія хребта: МРТ ознаки вираженого остеохондрозу та гіперкіфозу грудного відділу хребта.

Лабораторні методи дослідження

Загальний та біохімічний аналіз крові, ліпідограма, коагулограма без патологічних змін. Тумор некротичний фактор альфа (TNF α) від 12.02.2010 – 11.5 pg/ml, від 22.02.2010 – 9,76 pg/ml (норма 0,0 - 8,1 pg/ml). Ревмопроби: С-реактивний протеїн < 0,71 (N<5 мг/л), АСЛО – 300 (N<200 МО/мл). Загальний аналіз сечі: без патологічних змін.

На підставі отриманих результатів та диференційної діагностики з кардіоміопатіями встановлено діагноз: Міокардитичний кардіофіброз. Часта шлуночкова екстрасистоля (іноді бігемінія). СН I ст. зі збереженням систолічної функції лівого шлуночка (ФВ=60%). Гіперкіфоз і остеохондроз грудного відділу хребта.

У хворого виявлено ознаки дисплазії сполучної тканини: високий зріст, доліхоцефалія, виражений гіперкіфоз та остеохондроз грудного відділу хребта, виражена гіпермобільність суглобів, стрії на шкірі плечей та поперекового відділу спини, скупченість зубів, множинний карієс, що призвів до втрати 4-х зубів, аномальна хорда в порожнині лівого шлуночка серця.

Лікування: карведілол 3,125 мг 1 раз на день, раміприл 2,5 мг 1 раз на день, аміодарон 200 мг по схемі, поляризуюча суміш, мексікор.

Під впливом проведеного лікування спостерігалась позитивна динаміка – покращився суб'єктивний стан хворого, істотно зменшилась кількість шлуночкових екстрасистол за даними холтерівського моніторування, знизився вміст TNF- α у сироватці крові.

Висновок

Дисплазія сполучної тканини є фактором ризику патології міокарда у вигляді аритмогенної дисплазії правого шлуночка та міокардиту. Наявність дисплазії сполучної тканини у вигляді вираженого гіперкіфозу та остеохондрозу грудного відділу хребта, аномальних хорд шлуночків серця впливає на важкість клінічного перебігу даних захворювань, сприяє розвитку аритмій, що необхідно враховувати при проведенні лікування.

Література

1. Викторова П. А. Методология курации пациентов с дисплазией соединительной ткани семейным врачом в аспекте профилактики ранней и внезапной смерти : дис. ... д. мед. наук : 14.00.05 / Викторова Пинна Анатольевна. – Омск, 2004. – 432 с.
2. Дзяк В. Г. Изучение аритмогенности дополнительных хорд в левом желудочке и пролапса митрального клапана / В. Г. Дзяк, В. А. Локиин // Укр. кардіол. журн. – 1998. – № 1. – С. 27–30.
3. Евтушенко С. К. Дисплазия соединительной ткани в нефрологии и педиатрии (клиника, диагностика, лечение): руководство для врачей / С. К. Евтушенко, Е. В. Лисовский, О. С. Евтушенко. – Донецк : Издатель Заславский А. Ю., 2009. – 372 с.
4. Земцовский Э. В. Соединительнотканые дисплазии сердца / Э. В. Земцовский. – СПб. : ТОО «Политекс - Норд-Вест», 2000. – 115 с.
5. Кадурина Т. П. Дисплазия соединительной ткани: руководство для врачей / Т. П. Кадурина, В. Н. Горбунова. – Санкт-Петербург : ЭЛБИ-СПб, 2009. – 704 с.
6. Наследственные нарушения соединительной ткани: российские рекомендации / разработаны: Э. В. Земцовский, А. П. Мартынов, В. П. Мазуров и др. – Москва, 2009. – 65 с.
7. Осовська Н. Ю. Зв'язок аномальних хорд лівого шлуночка із шлуночковими аритміями / Н.Ю. Осовська // Український медичний часопис. – 2006. – № 5. – С. 81–84.
8. Синдром недиференційованої дисплазії сполучної тканини у дітей та підлітків (поширеність, особливості діагностики та лікування) / Г. О. Леженко, О. П. Вологовцев, С. П. Кривошустов та ін. – Запоріжжя : Видавництво Запорізького державного медичного університету, 2006. – 134 с.
9. Тер – Галстян А. А. Аномально расположенная хорда и пролапс митрального клапана у детей и подростков / А. А. Тер – Галстян, А. А. Галстян, Т. Ф. Потапенко // Український ревматологічний журнал. – 2001. – № 2. – С. 58–62.
10. Glesby M. J. Association of mitral valve prolapsed and systemic abnormalities of connective tissue / M. J. Glesby, R. E. Pyeritz // JAMA. – 1989. – Vol. 262. – P. 523–528.

Дисплазия соединительной ткани как фактор риска патологии миокарда

Ю. Г. Кияк, Е. Ф. Заремба, Б. М. Бурачинский, Е. А. Зимба

В статье представлены два клинических случая сочетания дисплазии соединительной ткани с аритмогенной кардиомиопатией правого желудочка в одном случае и с миокардитом в другом. Общим у них является развитие тяжелой патологии миокарда с желудочковой экстрасистолцией высоких градаций, выраженным нарушением процессов реполяризации миокарда (отрицательные зубцы Т в V1-V4) на фоне дисплазии соединительной ткани в виде гиперкифоза и остеохондроза грудного отдела хребта, аномальных хорд в желудочках сердца. Дисплазия соединительной ткани является фактором, который обуславливает повышенный риск развития сердечно-сосудистых заболеваний и влияет на тяжесть их клинического течения, что необходимо учитывать при оценке прогноза заболевания и при лечении.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, патология миокарда, аритмогенная дисплазия правого желудочка, миокардит.

Connective tissue dysplasia as risk factor for myocardial disease

Yu. G. Kiyak, Y. H. Zarembo, B. M. Burachynsky, O. O. Zimba

Article represents 2 case reports of the association of connective tissue dysplasia with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in one case and with myocarditis in another. Common for both is the development of the severe myocardial disease with high grade ventricular extrasystols, extensive myocardial repolarization disorders (negative T waves in V1-V4) on the background of connective tissue dysplasia with severe kyphosis, thoracic spine osteochondrosis, abnormal ventricular chords. Connective tissue dysplasia is the factor that results in increased risk of cardiovascular diseases and impacts the severity of their clinical course what should be valued in prognostic and treatment evaluation.

Keywords: connective tissue dysplasia, myocardial disease, right ventricular arrhythmogenic dysplasia, myocarditis