

А.В. Почивалов¹, А.В. Бабкина²¹ Воронежская государственная медицинская академия им. Н.Н. Бурденко² Воронежская детская клиническая больница

Психовегетативная дисфункция: особенности variability сердечного ритма и аритмии у подростков с синдромом соединительнотканной дисплазии

126

Уникальность структуры и функции соединительной ткани создает условия для возникновения огромного числа ее аномалий и заболеваний, вызванных хромосомными и генными дефектами, имеющими определенный тип наследования или возникающими в результате внешних мутагенных воздействий в фетальном периоде. Все это позволяет определить синдром соединительнотканной дисплазии как нозологически самостоятельный синдром мультифакториальной природы, проявляющийся внешними фенотипическими признаками в сочетании с диспластическими изменениями соединительной ткани и клинически значимой дисфункцией одного или нескольких внутренних органов.

Все наследственные болезни соединительной ткани делят на дифференцированные, имеющие определенный тип наследования и четкую симптоматику (синдромы Марфана, Элерса–Данлоса), и недифференцированные, включающие в себя множество вариантов аномалий соединительной ткани без четко очерченной симптоматики. Диспластические изменения, в свою очередь, могут иметь локальный или распространенный характер, локализованные лишь в одном органе называют изолированными [1].

Данные литературы свидетельствуют о взаимосвязи синдромов дисплазии соединительной ткани и вегетативных нарушений. Вегетососудистую дистонию чаще рассматривают как самостоятельное заболевание, упуская из виду, что она может быть проявлением системного дефекта биологических мембран, реализующегося как в особенностях центральных и периферических нервных рецепторов, так и в развитии соединительнотканной дисплазии [2]. Высокая частота выявления вегетативной дисфункции, возможно, обусловлена наследуемыми особенностями структуры и функции лимбикоретикулярного комплекса, что и определяет аномальный характер нейровегетативных реакций [1]. Модулирующее влияние на ритмическую деятельность сердца конституционально обусловленной психовегетативной дисфункции может способствовать развитию и усугублению сердечно-сосудистой патологии. Значимость этих нарушений возрастает у больных с врожденными мезенхимальными дисплазиями [3].

Большое значение в патофизиологии аритмий имеют нарушение нейровегетативной регуляции сердечного

ритма, электролитные нарушения, наследственная предрасположенность. Однако перечисленные факторы способствуют формированию аритмий только у детей с особым строением и электрофизиологией проводящей системы сердца [4].

В литературе описаны различные механизмы аритмогенеза у пациентов с кардиальными дисплазиями. Так, одни исследователи отводят основную роль наличию конституционального нейроэндокринного сердечно-сосудистого синдрома, а именно измененной электрической активности миокардиальных волокон в основании створок митрального клапана, обусловленной врожденными особенностями проводящей системы, неполноценностью соединительнотканной структуры створок клапана, вегетативной дисфункцией [5]. Другие считают, что в основе аритмии лежат развитие «очаговой кардиомиопатии» в зоне мышечных клеток митрального клапана, рефлекторный спазм коронарных сосудов при избыточном натяжении папиллярных мышц пролабирующими створками, повышенная и измененная электрическая активность клеток левого предсердия вследствие механического раздражения в период систолы створок митрального клапана, удлинение электрической систолы желудочков, изменения проведения импульсов через атриовентрикулярный узел [6]. Важное место в патогенезе нарушений ритма и проводимости занимает миксоматозная дегенерация проводящей системы сердца и створок митрального клапана, особенно задней [7].

Одним из наиболее частых нарушений ритма сердца при пролапсе митрального клапана является экстрасистолия. В генезе наджелудочковых аритмий особое значение придается раздражению субэндокардиальных участков левого предсердия регургитирующей струей крови, приводящему к развитию очагов эктопического возбуждения. В числе причин желудочковых нарушений ритма рассматривают гиперсимпатикотонию, аномальную тракцию папиллярных мышц. Выраженная аномальная тракция папиллярных мышц вызывает электрофизиологическую нестабильность локального участка миокарда, предрасполагающую к желудочковым аритмиям [8]. Появление пароксизмальных нарушений ритма нередко бывает обусловлено наличием дополнительных проводящих путей — синд-

ромы Вольфа–Паркинсона–Уайта и Клерка–Леви–Критеско отмечаются у 25–35% больных с пролапсом митрального клапана [7]. Аномальные хорды левого желудочка могут содержать в своем составе клетки проводящей системы, и при определенных условиях и неблагоприятной локализации такая хорда является добавочным путем проведения импульса, создавая условия для циркуляции возбуждения по механизму *масгро-re-entry*. Возможно также изменение электрофизиологических свойств гладкомышечных клеток, возникающее из-за деформации хорд турбулентным током крови. Этому способствует аномальное расположение хорд на пути оттока крови, поскольку они соединяют свободные стенки желудочков [9]. Аномальные трабекулы левого желудочка в отличие от нормальных трабекул, которые представляют собой мышечные пучки, плотно прилегающие к эндокарду, характеризуются необычным расположением и представляют собой внутрисполостные разветвления проводящей системы сердца. Установлено, что продольные аномальные трабекулы чаще сочетаются с нарушениями ритма сердца по сравнению с поперечными и диагональными. Лица с подобной аномалией развития сердца существенно чаще страдают пароксизмальными расстройствами ритма [10].

Нарушение процессов реполяризации у детей с пролапсом митрального клапана свидетельствует о наличии скрытой миокардиальной нестабильности. Однако в связи с тем, что реполяризационные изменения у данной категории больных носят переменный характер и полностью исчезают при проведении нагрузочной фармакологической пробы с β -адреноблокаторами, некоторые исследователи видят причину в гиперсимпатикотонии [11].

Особое место в клинике синдрома соединительнотканной дисплазии отводят психопатологическим изменениям, характеризующимся сочетанием аффективных и личностных расстройств. Аффективные расстройства чаще бывают представлены депрессивным состоянием с преобладанием астенизации и ипохондрии. Личностные нарушения имеют вид сенситивных и истероидных черт [11]. К психологическим особенностям при синдроме соединительнотканной дисплазии и роли различных вариантов кардиальных дисплазий в развитии нарушений ритма сердца и проводимости.

С октября 2005 г. по март 2006 г. на базе кардиоревматологического отделения Воронежской детской клинической больницы (зав. отделением — О.П. Дынник) обследовано 60 подростков с симптомами вегетососудистой дистонии в сочетании с признаками синдрома соединительнотканной дисплазии. Дети были в возрасте от 11 до 17 лет (средний возраст составил $15,3 \pm 1,2$ года); мальчиков — 39 (65%), девочек — 21 (35%).

Комплексное обследование включало в себя выявление воспалительных процессов со стороны сердечно-сосудистой системы, проведение реоэнцефалографии,

рентгенографии шейного отдела позвоночника и краниографии в боковой проекции, электрокардиографии (ЭКГ), доплер-эхокардиографии, суточного мониторирования ЭКГ по Холтеру с временным и спектральным анализом variability ритма сердца на системе Кардиотехника 04-3-P, а также консультации специалистов: невролога, по показаниям — эндокринолога, ЛОР-врача. Состояние вегетативной нервной системы оценивалось с помощью определения исходного вегетативного статуса с помощью «Вопросника для выявления признаков вегетативных изменений» (А.М. Вейн и соавт., 1998) [2].

Основным диагнозом при поступлении в стационар была вегетососудистая дистония. В клинике преобладающими были жалобы на кардиалгию — у 80% больных; аритмии (ощущение перебоев в работе сердца, сердцебиение отмечено у 73,3% подростков), на пониженную толерантность к физической нагрузке — у 60%, цефалгии — у 58,3%, гипервентиляционный синдром — у 56,6%, нарушения функции желудочно-кишечного тракта — у 46,6%, пресинкопальные состояния — у 25%; в 2 (у 3,3%) случаях отмечены синкопе.

Диспластические изменения в сердце при обследовании впервые были выявлены у 54 (90%) больных. У 27 (45%) подростков, помимо дисплазии сердца, установлены другие проявления наследственной коллагенопатии: астеническая конституция, гиперэкстензивность суставов, килевидная и воронкообразная деформации грудной клетки, плоскостопие, сколиоз и кифосколиоз, миопия и некоторые другие стигмы дизэмбриогенеза. В этой группе при медико-генетическом консультировании синдром Элерса–Данло установлен у 12 (20%) пациентов, недифференцированная наследственная коллагенопатия — у 15 (25%).

При анализе ЭКГ в покое различные нарушения ритма и проводимости были отмечены у 37 (62%) подростков, среди которых преобладала миграция водителя ритма по предсердиям — у 14 (23%) детей. Менее часто регистрировались синоатриальная блокада II степени — у 3 (5%), АВ-блокада I степени — у 1 (2%), феномен Вольфа–Паркинсона–Уайта — у 2 (3%) пациентов, синдром Клерка–Леви–Критеско — у 3 (5%), одиночные морфные желудочковые экстрасистолы — у 4 (7%) детей, наджелудочковая экстрасистолия — в 6 (10%) случаях. Синдром ранней реполяризации желудочков был зарегистрирован у 35% детей.

При Холтеровском мониторировании ЭКГ различные нарушения ритма зарегистрированы у всех обследованных, в том числе в результате нарушений проводимости — в 37% случаев. Преобладала в аритмическом синдроме суправентрикулярная экстрасистолия (у 100% детей); суправентрикулярная эктопическая активность, не характерная для здоровых детей, регистрировалась в 43 (71,6%) случаях.

У большинства детей с синдромом соединительнотканной дисплазии (82%) отмечался усиленный циркадный профиль частоты сердечных сокращений ($ЧСС > 1,45$), отражающий повышенную чувствительность ритма сердца к симпатическим влияниям. При временном и спектральном анализе variability сердечного ритма у 39 (65%) обследуемых было выявлено преобладание симпатических влияний на ритм сердца, у 21 (35%) ребенка отмечалось сбалансированное соотношение симпатического и парасимпатического компонентов. В контрольной группе пациентов дисбаланс между низко- и высокочастотными компонентами вари-

абельности ритма при спектральном анализе не регистрировался.

При доплер-ЭхоКГ-исследовании изолированный пролапс митрального клапана был подтвержден у 12 (20%) детей, сочетанный пролапс атриовентрикулярных клапанов — у 5 (8%), anomальные хорды левого желудочка обнаружены у 23 (38%) пациентов, сочетание удлиненных створок митрального клапана с anomальными хордами — у 17 (28%), сочетание пролапса митрального клапана с anomальными хордами и трабекулами левого желудочка — у 5 (8%) обследуемых. При этом у детей с anomальными хордами в сочетании с пролапсом митрального клапана или без него чаще регистрировалась желудочковая экстрасистолия (2–4 В класс по Lawn). У 2 детей, у которых в результате суточного мониторирования ЭКГ установили манифестирующий феномен Вольфа–Паркинсона–Уайта, были anomальные хорды в левом желудочке (у 1 — в сочетании с anomальными трабекулами), причем у обоих детей зарегистрированы перемежающиеся типы феномена А и В, что свидетельствует о наличии нескольких дополнительных путей проведения и их конкуренции. Нарушения процессов реполяризации (сглаженность и инверсия комплекса ST–T)

носили неспецифический характер и трактовались как ритмозависимые.

Основные рекомендации заключались в назначении курсового лечения с применением препаратов магния, кардиотрофиков, препараты коэнзима Q₁₀, L-карнитина, коррекции сопутствующих вегетативных расстройств, динамическом наблюдении детей со значимыми нарушениями ритма и проводимости с проведением ЭхоКГ 1 раз в год, суточного мониторирования ЭКГ — 1 раз в 6 мес.

Таким образом, проведенный анализ показал наличие психовегетативной дисфункции у подростков с синдромом соединительнотканной дисплазии. Наличие диспластических проявлений со стороны других органов и систем способствовало более тяжелому течению заболевания. Обнаружена взаимосвязь между выраженностью диспластической кардиопатии и тяжестью аритмического синдрома. Анализ циркадного профиля и вариабельности сердечного ритма позволил установить, что у детей с синдромом соединительнотканной дисплазии нарушение функции вегетативной нервной системы связано преимущественно с повышением тонуса симпатического отдела.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Земцовский Э.В. Соединительнотканная дисплазия сердца. — СПб: ТОО «Политекс-Норд-Вест», 2002. — С. 115.
2. Вейн А.М. Вегетативные расстройства: Клиника, диагностика, лечение. — М., 2000. — С. 270.
3. Гладких Н.Н. Дизрегуляция сердечно-сосудистой системы и возможности ее ранней диагностики при синдроме дисплазии соединительной ткани: Автореф. дис. ... докт. мед. наук. — Ставрополь, 2003. — С. 19.
4. Школьников М.А. Патофизиологические механизмы суправентрикулярных тахикардий в детском возрасте. Эффективность ноотропной терапии. — Рос. вестник перинат. и педиатр. — 1997. — Т. 42, № 2. — С. 35–41.
5. Белоконов Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. — М.: Медицина, 1987. — С. 477.
6. Chesler E., King R.A., Edwards J.E. The myxomatous mitral valve and sudden death // Circulation. — 1983. — V. 67, № 3. — P. 632–639.
7. Клеменов А.В. Первичный пролапс митрального клапана. — М.: Медпрактика-М. — 2005, С. 40.
8. Ягода А.В., Гладких Н.Н. Малые аномалии сердца. — Ставрополь: Изд. СтГМА, 2005. — С. 248.
9. Домницкая Т.М. Anomально расположенные хорды сердца у взрослых и детей: Автореф. дис. ... докт. мед. наук. — М., 1998. — С. 30.
10. Кривелевич Н.Б. Нарушения ритма сердца у детей школьного возраста с пролапсом митрального клапана и anomально расположенными трабекулами левого желудочка: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Оренбург, 2001. — С. 35.
11. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. — М.: МЕДпресс-информ, 2004. — С. 600.

С.А. Токарев, А.А. Буганов

НИИ медицинских проблем Крайнего Севера РАМН, Надым

Факторы, формирующие здоровье детей из числа сельского населения Крайнего Севера

Нарушение традиционного уклада жизни сельского населения за счет интенсивного развития в Ямальском регионе нефтегазового индустриального комплекса и активного притока пришлого населения не могло не отразиться на состоянии здоровья аборигенов Севера. В частности, возросший уровень урбанизации способствовал

формированию у коренных жителей поселков факторов риска, характерных для горожан. Состояние здоровья детей-северян, как и в целом детского населения РФ, в настоящее время прогрессирующе ухудшается [1, 2]. На Севере влияние на организм ребенка поведенческих и социально-биологических факторов усугуб-