

РОЛЬ ДИАСТОЛИЧЕСКОЙ ДИСФУНКЦИИ МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА В РАЗВИТИИ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ И АРИТМОГЕННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ ПРИ ТАХИКАРДИЯХ У ДЕТЕЙ

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РФ

С целью выявления особенностей диастолического наполнения левого желудочка при различных вариантах тахиаритмий и вклада диастолических нарушений в клиническую картину сердечной недостаточности, определения гемодинамических факторов риска развития аритмогенной кардиомиопатии исследованы 80 детей с суправентрикулярными и желудочковыми аритмиями и 102 ребенка без сердечно-сосудистой патологии (контрольная группа).

Ключевые слова: нарушения ритма сердца, электрокардиография, эхокардиография, холтеровское мониторирование, аритмогенная кардиомиопатия, диастолическая дисфункция, сердечная недостаточность.

To reveal peculiarities of the left ventricle diastolic filling in different-type tachyarrhythmias and the contribution of diastolic alterations to the clinical picture of the heart failure, and to determine hemodynamic risk factors of development of arrhythmogenic cardiomyopathy, 80 pediatric patients with supraventricular and ventricular arrhythmias and 100 children without cardiovascular disease (control group) were examined.

Key words: cardiac arrhythmias, electrocardiography, echocardiography, Holter monitoring, arrhythmogenic cardiomyopathy, diastolic dysfunction, heart failure

Серьезным осложнением длительной тахиаритмии является развитие аритмогенной кардиомиопатии и стойкой сердечной недостаточности [4, 27]. На реализацию этих нарушений существенно влияют такие факторы, как длительность существования тахиаритмии, частота ритма тахикардии, электрофизиологический вариант и клиническая форма аритмии, ее электрофизиологические механизмы [2, 6, 13]. Гемодинамические закономерности и стадии формирования аритмогенной кардиомиопатии до настоящего времени остаются не установленными.

В последние годы большой интерес уделяется изучению нарушения расслабления миокарда, которое развивается раньше систолической дисфункции и может являться единственным признаком патологии миокарда [26, 18, 9]. Доказано, что именно степень диастолической дисфункции миокарда определяет качество жизни и прогноз заболевания в том числе у пациентов с выраженной систолической дисфункцией [1, 20, 21]. Систолическая и диастолическая сердечная недостаточность имеют сходные клинические проявления, дифференциальная диагностика возможна только с помощью доплер-эхокардиографического исследования. Несмотря на очевидность развития диастолических нарушений при высокой частоте эктопического ритма, углубленных исследований изменения диастолической функции миокарда при тахиаритмиях не проводилось. Не определен вклад диастолической дисфункции в формирование клинической симптоматики при тахикардии. Не изучено влияние клинко-электрофизиологического варианта тахиаритмии на степень нарушения диастолической функции миокарда.

Среди патофизиологических механизмов аритмогенной кардиомиопатии выделяют истощение энергетических субстратов кардиомиоцита [19, 25], ишемию миокарда [11, 24], нарушение внутриклеточного кальциевого обмена [22, 23] и ремоделирование кардиомиоци-

тов и внеклеточного матрикса [16]. Тахикардия значительно укорачивает время диастолы желудочков и время коронарного кровотока, приводит к относительному замедлению и незавершенности клеточной релаксации [8]. Таким образом, диастолические нарушения могут послужить одним из первых звеньев патофизиологических изменений, приводящих к ремоделированию миокарда при длительной тахикардии.

Цель работы. Выявить особенности диастолического наполнения левого желудочка (ЛЖ) при различных вариантах тахиаритмий и вклад диастолических нарушений в клиническую картину сердечной недостаточности, определить гемодинамические факторы риска развития аритмогенной кардиомиопатии.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В исследование включено 80 детей в возрасте от 1,5 мес. до 17 лет с тахиаритмиями: с суправентрикулярными – 67 чел., с желудочковыми – 13 чел. Контрольную группу составили 102 ребенка без сердечно-сосудистой патологии в возрасте от 2 мес. до 17 лет. Программа обследования включала клинко-anamnestический метод, стандартную электрокардиографию (ЭКГ), суточное мониторирование ЭКГ («Кардиотехника 4000», СПб), эхокардиографию и доплер-эхокардиографию («Toshiba SSH-140A», Япония) на фоне тахикардии и на синусовом ритме (57 больных). В катamnезе сроком от 6 мес. до 4 лет (ср. 26,3±12,4 мес.) обследовано 57 больных (71,3%) с тахиаритмиями.

Эхокардиографическое исследование проводилось с синхронной регистрацией ЭКГ и измерением интервалов RR, PR (P'R), QRS. Оценивались: конечно-диастолический диаметр ЛЖ (КДД ЛЖ) и фракция выброса (ФВ) по Teichholz, ударный объем (VO), сердечный индекс (СИ), диаметр левого предсердия (ЛП). Допплер-эхокардиография включала измерения по трансмитральному

Таблица 1. Распределение детей I и II групп по полу и возрасту.

Подгруппа пациентов	Возраст, лет	Количество детей		
		Д	М	Всего
IA - отсутствие дилатации полости ЛЖ и повышение или отсутствие динамики СИ на тахикардии	10,6±4,0	12	29	41 (0,51)
IB - отсутствие дилатации полости ЛЖ и снижение СИ на фоне тахикардии	7,9±5,6	8	12	20 (0,25)
IIA - дилатация полости ЛЖ и повышение или отсутствие динамики СИ на фоне тахикардии	7,8±5,0	5	10	15 (0,19)
IIБ - дилатация полости ЛЖ и снижение СИ на фоне тахикардии	12,3±1,3	3	1	4 (0,05)
Общее число детей		28	52	80

где, Д - девочки, М – мальчики

кровотоку: скорости и интеграла скорости диастолического наполнения E' на тахикардии, скоростей и интегралов скоростей раннего наполнения E и предсердной систолы A на синусовом ритме, времени изоволюметрического расслабления (ВИР), определение фракции предсердного наполнения на синусовом ритме. По трансортальному кровотоку на тахикардии оценивались: скорость кровотока изгнания, время изоволюметрического сокращения (ВИС) и время изгнания (ВИ) ЛЖ; рассчитывался индекс глобальной функции миокарда ЛЖ на тахикардии (Тей-индекс) [(ВИР+ВИС)/ВИ] [15]. С целью уточнения времени возникновения механической систолы ЛП регистрировался кровоток в устье легочной вены. Полученные значения КДД ЛЖ, ЛП, СИ сравнивались с нормативными показателями [3, 10], параметры диастолической функции на синусовом ритме сравнивались с показателями контрольной группы с учетом частоты сердечных сокращений (ЧСС) [7]. Обследованные дети разделены на 2 группы: I - с нормальными размерами полости ЛЖ на фоне тахикардии: 61 ребенок (76,3%) и II - с аритмогенной дилатацией ЛЖ: 19 человек (23,7%). Дополнительно в группах выделены подгруппы: А - с повышением или отсутствием динамики СИ на тахикардии по сравнению с СИ на синусовом ритме и подгруппа Б - со снижением СИ во время тахикардии по сравнению с СИ на синусовом ритме (табл. 1). Математическая обработка данных проводилась на персональном компьютере с помощью программы «Statistica for Windows 5.1». Достоверность различий устанавливали с использованием критерия Стьюдента при $p < 0,05$. Аритмогенное расширение полости ЛЖ на тахикардии выявлено у 24% детей, в основном при хронической тахикардии постоянного типа, которая сопровождалась дилатацией ЛЖ в 2/5 случаев; возвратный тип хронической тахикардии осложнился аритмогенной дилатацией полости ЛЖ лишь у 1/6 больных. Более чем у половины обследованных детей тахикардия была диагностирована случайно. У детей с повышением СИ (подгруппы IA и IIA) отмечено преобладание бессимптомного течения заболевания со случайным выявлением (в 2/3 случаев); противоположная тенденция прослежена у детей со снижением СИ (подгруппы IB и IIB), где в 2/3 случаев пациенты обращались к врачам с жалобами на перебои, сердцебиения, усталость при нагрузке, или были впервые госпитализированы с клинической картиной пароксизмальной тахикардии. Длительное бессимптомное течение в отсутствие четкого начала тахикардии делают условным анализ возраста выявления и истинной продолжительности заболевания. Несмотря на это, отмечено, что у детей IIB подгруппы тахикардия была диагностирована в более старшем возрасте по сравнению с другими пациентами. У этих детей уже на момент выявления тахикардии были выявлены признаки аритмогенной дилатации ЛЖ, что свидетельствует о более длительном, чем в других подгруппах, течении тахикардии. Средний возраст детей в этой подгруппе также был старше, чем в остальных (рис.1). Самый маленький возраст выявления тахикардии отмечен в IB подгруппе.

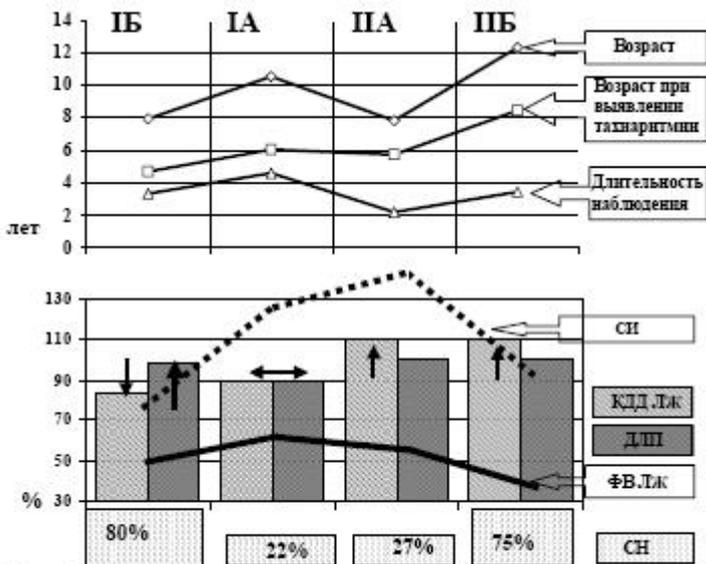


Рис. 1. Сравнительная клиничко-гемодинамическая характеристика детей с тахикардиями.

Рис. 1. Сравнительная клиничко-гемодинамическая характеристика детей с тахикардиями.

Симптомы сердечной недостаточности (СН) отмечены у 40% обследованных детей: у значительного количества больных имела место СН I степени (28 детей) и лишь у 4-х – СН 2А степени. У большинства больных отмечен левожелудочковый тип СН (4/5 случаев), у остальных – смешанный. По нашим наблюдениям значительное влияние на тяжесть СН оказывает возраст пациентов; наиболее уязвимыми по развитию гемодинамических нарушений являются пациенты младше 3 лет. У них симптомы СН наблюдались в 2,5-3 раза чаще, чем в более старших возрастах, при этом у каждого 3-го пациента раннего возраста имела место СН 2А ст., также среди них был отмечен смешанный тип СН. Выявлена высокая частота симптомов СН в подгруппах со снижением СИ на тахикардии (в подгруппах IB – у 4/5 и IIB – у 3/4 больных) и незначительная у больных с положительной динамикой СИ (в IA и IIA около 1/4 детей) (рис.1)

При морфометрическом анализе полостей отмечены характерные особенности пропорций сердца в подгруппах больных (рис.1, табл. 2). В подгруппе IA размеры полостей ЛП и ЛЖ на фоне тахикардии были пропорциональны и соответствовали нормальным при удовлетворительной сократительной способности миокарда. В подгруппе IB при отсутствии расширения полости ЛЖ, а нередко и при значительном уменьшении его полости на тахикардии по сравнению с нормальными возрастными показателями, имело место диспропорциональное увеличение диаметра ЛП, а также умеренное снижение ФВ. Во II группе дилатация полости ЛЖ преобладала над величиной ЛП, а состояние сократительной функции миокарда определяло динамику СИ на тахикардии в подгруппах ПА и ПБ.

Таблица 2. Результаты обследования пациентов на фоне тахикардии.

Признаки	Подгруппы больных			
	IA (N=41)	IB (N=20)	ПА (N=15)	ПБ (N=4)
Возраст1, лет	6,1±4,7	4,7±3,9	5,7±5,1	8,5±1,3
Тип тахиаритмии:				
хроническая постоянного типа	11	4	10	2
хроническая возвратного типа	27	11	5	2
пароксизмальная	3	5	-	-
ЭКГ				
ЧСС уд/мин.	134,1±23,1	160,8±33,8*#o	135,9±33,5	134,9±12,5
PR (P'R) мс	161,9±35,9	181,8±77,5	153,2±41,6	178,0±7,2
Эхо-КГ				
КДД ЛЖ2, %	89,7±7,7\$#o	83,2±7,9*#o	109,9±8,3*\$	109,7±4,1*\$
ФВ, %	59,9±5,9\$#o	49,9±10,3	53,0±13,1	41,5±2,4
ДЛП2, %	89,2±8,6\$#o	98,1±7,6	99,8±17,0	99,8±4,7
УО, мл	45,3±13,6	26,8±13,3*#o	50,6±24,7	43,3±6,3
СИ, млхмин/м2	4857,1±1196,9\$#	3667,0±777,1	6536,9±1964,3*\$o	4238,9±738,3
(СИпт/СИсп)х100, %	123,9±22,8\$o	76,8±12,1*#	136,7±29,2\$o	88,9± 3,2
Допплер Эхо-КГ				
ПЖД, чел.	15\$ o	14	7 o	4
СДН E' тахи., м/с	0,95±0,18\$	0,81±0,18	0,90±0,18	0,87±0,18
Интеграл E', м/с2	7,2±2,1	4,7±1,8*#	6,8±2,3	5,5±1,8
Тей-индекс	0,39±0,11 o	0,44±0,15	0,41±0,15	0,55±0,12

Где, 1 - возраст на момент постановки диагноза, 2 - по отношению к верхней границе нормы, *, \$, #, o - достоверность различий (p<0,05) с группами IA, IB, ПА и ПБ, соответственно.

В подгруппе IB отмечена достоверно более высокая частота ритма тахикардии (табл.2). Также у этих больных при более высокой ЧСС тахикардии имело место более выраженное снижение СИ по сравнению с СИ на синусовом ритме ($r=-0,52$, $p<0,05$). В остальных подгруппах средние значения ЧСС тахикардии не имели достоверных отличий и взаимосвязи с динамикой СИ. В обеих группах степень тяжести СН возрастала на фоне снижения ФВ ЛЖ ($r=-0,44$, $p<0,05$) независимо от наличия или отсутствия расширения полости желудочка. При анализе времени возникновения механической систолы ЛП при различных электрофизиологических типах тахиаритмий отмечена десинхронизация работы камер сердца у большинства пациентов подгрупп IB и ПБ (табл.2). Удлинение продолжительности PR/P'R более 170-180 мс в большинстве случаев сопровождалось позднедиастолической митральной регургитацией, снижающей эффективность работы предсердия и преднагрузку на ЛЖ. Предсердно-желудочковая десинхронизация оказывала существенное отрицательное влияние на характеристики диастолического наполнения ЛЖ: скорость E' ($r=-0,46$, $p<0,05$), интеграл E' ($r=-0,26$, $p<0,05$), динамику E' по сравнению с E на синусовом ритме ($r=-0,59$, $p<0,05$). Анализ характеристик диастолического наполнения ЛЖ на тахикардии выявил корреляционную зависимость степени тяжести СН с максимальной скоростью диастолического наполнения E' ($r=-0,37$) и интегралом E' ($r=-0,61$). Снижение скорости диастолического наполнения E' менее 0,75 м/с сопровождалось симптоматикой СН у большинства больных ($r=-0,37$, $p<0,05$). Чувствительность для показателя скорости E' < 0,75 м/с при развитии признаков СН на фоне тахиаритмии составила 71%, специфичность – 67%.

Значения Тей-индекса в IA подгруппе не отличались от показателей контрольной группы и были наименьшими среди всех пациентов. У больных подгруппы ПБ он был максимальным. В других подгруппах отмечено лишь незначительное повышение индекса. Чувствительность для значений Тей-индекса > 0,5 при развитии симптомов СН составила 82%, специфичность – 65%. Анализ показателей гемодинамики в I группе показал, что изолированная диастолическая дисфункция миокарда с симптомами СН при тахиаритмиях у детей характеризуется преимущественно ранним возрастом больных, меньшей длительностью течения тахиаритмии, высокой ЧСС тахикардии, дилатацией ЛП, низкими скоростью и интегралом скорости диастолического наполнения ЛЖ, наличием позднедиастолической митральной регургитации, вторичным снижением ФВ, УО и СИ ЛЖ на фоне высокой представленности тахикардии с этими характеристиками в суточной структуре ритма (табл. 3).

Среди больных с дилатацией ЛЖ признаки СН также выявлялись при более высокой ЧСС, низкой ФВ ЛЖ, дилатации ЛП, нередко снижением СИ, а также значительным увеличением Тей-индекса (табл.3). В этой группе также, как и у детей без дилатации ЛЖ, наличие СН ассоциировалось с признаками нарушенного диастолического наполнения ЛЖ, что отражало комбинированный систоло-диастолический характер дисфункции миокарда при аритмогенной кардиомиопатии.

Основываясь на комплексном анализе клинического состояния детей с тахиаритмиями, показателей центральной и внутрисердечной гемодинамики и морфометрии сердца нами были выделены функциональные стадии течения тахиаритмии:

- стадия компенсации, характеризующаяся сохранностью и пропорциональностью размеров полостей ЛЖ и ЛП, удовлетворительной функцией сокращения и расслабления миокарда и умеренным повышением или отсутствием снижения СИ на фоне тахикардии;
- стадия субкомпенсации, характеризующаяся развитием дилатации полости ЛЖ на фоне тахиаритмии, незначительным снижением ФВ (>50%) и увеличением или отсутствием снижения СИ на фоне тахикардии (чаще гиперреактивное повышение СИ);
- стадия декомпенсации при снижении СИ, протекающая по типу:
 - диастолической дисфункции миокарда с ведущим нарушением процесса релаксации,
 - систолической (систо-диастолической) дисфункции миокарда ЛЖ с дилатацией ЛЖ и ведущим нарушением сократительной способности миокарда.

При обследовании на синусовом ритме расширение полости ЛЖ имело место у половины пациентов, а у больных с дилатацией ЛЖ во время тахиаритмии дополнительно отмечено незначительное снижение ФВ (табл.4). Появление дилатации полости ЛЖ в ранний период восстановления синусового ритма у детей I группы значимо коррелировало с наличием симптомов СН на тахикардии ($r=0,35$), дилатацией ЛП на тахикардии ($r=0,30$) и низкими показателями диастолического наполнения ЛЖ (скоростью диастолического наполнения E' ($r=-0,41$) и интегралом скорости E' на тахикардии ($r=-0,36$)). Кроме того, ФВ на синусовом ритме среди этих детей также была ниже при наличии СН, сниженной ФВ и расширении ЛП на тахикардии, низких показателях диастолического наполнения, а также высокой представленности гетеротопного ритма за сутки.

На синусовом ритме выявлялись особенности диастолического наполнения ЛЖ, в значительной мере опосредованные аритмогенными нарушениями на тахикардии. Максимальная скорость раннего наполнения ЛЖ во всех подгруппах больных по сравнению с детьми контрольной группы была достоверно ниже, а наиболее низкие показатели регистрировались у пациентов IIБ подгруппы (табл.4). У 4-х детей с постоянной формой хронической предсердной тахикардии и признаками умеренной систоло-диастолической дисфункции миокарда на тахикардии в ранние сроки после восстановления синусового ритма отмечено снижение скорости предсердной систолы А и фракции наполнения ЛП. У 7 пациентов с хроническими тахикардиями и изолированным нарушением процесса диастолического расслабления миокарда на фоне высокой частоты ритма выявлено повышение скорости предсердной систолы А и фракции наполнения ЛП. Функция ЛП нормализовалась у всех больных через 3-6 месяцев при сохранении синусового ритма.

Медикаментозная терапия привела к полному восстановлению синусового ритма у 17 пациентов (30%), у остальных 40 больных (70%) тахиаритмия сохранялась на протяжении всего периода катамнестического наблюдения (у 7 детей отмечен частичный эффект терапии).

Таблица 3. Сравнительная характеристика детей I и II групп в зависимости от выраженности сердечной недостаточности

Признак	Группы больных			
	I		II	
	СН 0 ст. (n=37)	СН 1-2А ст. (n=24)	СН 0 ст. (n=12)	СН 1-2А ст. (n=7)
Возраст больных, лет	11,2±3,6*	7,5±5,3	10,0±4,2	6,6±5,5
Длительность течения тахиаритмии, лет	4,9±3,8**	3,0±3,1	2,7±4,3	2,1±2,4
ЧСС тахикардии, в мин.	127,2±16,5*	166,9±29,4	122,4±17,6*	158,5±40,6
КДД ЛЖ тахикардии, % норм.	89,0±6,6	85,5±10,2	108,3±8,6	112,7±4,1
ФВ ЛЖ, %	59,8±5,8*	51,7±10,6	55,5±12,3*	42,1±8,0
ДЛП, % норм.	88,6±7,8*	98,1±8,5	94,2±11,4*	109,4±16,8
УО, мл	47,2±12,4*	26,9±13,0	58,2±22,5*	33,4±11,0
Снижение СИ на тахикардии, % больных	10,8*	66,7	8,3	42,9
Скорость диастолического наполнения E' тахи., м/с	0,96±0,14*	0,83±0,22	0,91±0,19	0,86±0,17
Интеграл скорости E' , м/с ²	7,5±1,9*	4,6±1,8	7,2±1,9**	5,2±2,4
Позднедиастолическая регургитация, % больных	18,9**	41,7	41,7	28,6
Тей-индекс	0,39±0,09	0,43±0,17	0,38±0,10*	0,55±0,18
Гетеротопный ритм за сутки, %	61,5±21,6*	84,3±19,8	82,0±23,3	92,2±11,5

Где, * - достоверность различий ($p<0,05$) в группе больных

Таблица 4. Характеристики показателей гемодинамики у больных с тахикардиями на синусовом ритме.

Признаки	Подгруппы больных			
	IA (n=29)	IB (n=17)	IIA (n=8)	IIIB (n=3)
ЧСС в мин.	69,7±14,4\$	84,4±17,2	80,8±26,5	79,3±21,9
Дилатация ЛЖ, чел.	18	7	6	4
КДД ЛЖ, % от нормы	102,9±6,8# о	102,4±7,2# о	112,7±12,0	115,0±5,6
ФВ ЛЖ, %	65,8±5,6	64,9±7,8	59,5±13,9	61,0±3,6
УО, мл	71,5±18,5\$	56,7±23,6	61,8±28,6	72,7±24,3
СИ, мл*мин/м	3876,9±1126,5\$#	4836,0±1198,9	5018,1±1729,6	4680,0±710,3
Скорость E, м/с	0,96±0,11	0,93±0,15	0,94±0,12	0,88±0,11
Скорость A, м/с	0,45±0,13\$	0,56±0,17	0,42±0,14	0,55±0,23
Соотношение E/A	2,3±0,58\$	1,8±0,52*# о	2,4±0,5	2,9±1,9
Интеграл E, м/с	9,7±2,0\$	8,0±2,2	8,0±2,8	10,7±1,3
Интеграл A, м/с	2,4±0,83	2,8±1,19	1,9±0,8	3,4±1,7
ФПН, %	19,6±5,9\$	26,3±8,5	19,0±5,6	23,9±11,2
ВИР, мс	50,6±10,4	47,5±9,1	44,6±9,4	58,7±23,0
ВЗЕ, мс	125,0±31,4	108,9±28,5	102,9±42,7	134,7±56,0
Тей-индекс ЛЖ	0,35±0,04	0,34±0,03	0,35±0,04	0,34±0,05

Где, *, \$, #, о - достоверность различий ($p < 0,05$) с группами IA, IB, IIA и IIIB, соответственно.

При оценке стойкости гемодинамических изменений отмечено уменьшение КДД ЛЖ у детей с восстановлением синусового ритма с $107,9 \pm 10,5\%$ до $103,1 \pm 10,7\%$ ($p < 0,05$) и увеличение ФВ с $59,9 \pm 10,1\%$ до $65,9 \pm 9,5\%$ ($p < 0,05$). Функция миокарда ЛЖ полностью нормализовалась у 4 из 12 детей, имевших расширение полости на фоне тахикардии или на синусовом ритме. При персистенции тахикардии на фоне частичного эффекта терапии в 7 случаях отмечено улучшение функции миокарда. 26 больных со стойкой тахикардией несмотря на неэффективность лечения оставались гемодинамически стабильными. У 7 детей (1/8 из обследованных в катамнезе) при отсутствии эффекта от проводимой антиаритмической терапии отмечено развитие или прогрессирование аритмогенной дилатации ЛЖ. У этих пациентов произошло увеличение КДД ЛЖ на тахикардии с $94,2 \pm 14,1\%$ до $110,2 \pm 4,0\%$ ($p < 0,05$) без существенного изменения ФВ (в исходе $45,6 \pm 4,6\%$, в динамике $50,1 \pm 7,7\%$, $p > 0,05$) и частоты ритма тахикардии (в исходе $160,9 \pm 34,0$ в мин., в динамике $146,1 \pm 19,7$ в мин., $p > 0,05$). На фоне дилатации ЛЖ значительно возросли УО и СИ ЛЖ.

Ухудшение гемодинамических показателей произошло в 2-х случаях при постоянном типе хронической предсердной тахикардии с АВ - блокадой 1 степени, у 5-х детей на фоне хронической тахикардии возвратного типа с высокой представленностью гетеротопной тахикардии в суточной структуре ритма (у 2-х больных имела место левожелудочковая двунаправленная и левожелудочковая многофокусная тахикардия, у 2-х предсердная тахикардия с альтернативой атриовентрикулярного проведения и непостоянной абберацией комплексов QRS и у 1-го неустойчивая фибрилляция предсердий с периодами предсердной тахикардии). У всех 5-х больных с хронической тахикардией возвратного типа в структуре ритма преобладали короткие пробежки тахикардии (3-7 комплексов QRS) с выраженной вариабельностью скорости диастолического наполнения и изгнания ЛЖ вплоть до возникновения гемодинамически неэффективных диастолы и систолы при доплер-эхокардиографическом исследовании. У всех 7 больных уже при первичном обследовании были отмечены более низкие, чем у остальных больных значения ФВ ЛЖ, скорости и интеграла скорости диастолического наполнения, расширение ЛП, увеличение индекса глобальной функции миокарда ЛП, гипокинез миокарда ЛЖ, выявлялись изменения функции миокарда на синусовом ритме – достоверно более выраженная дилатация ЛЖ и погранично низкие значения ФВ.

Методом регрессионного анализа установлено, что наибольшее значение для развития аритмогенной кардиомиопатии имеют: отсутствие эффекта от проводимой терапии в течение 6-12 месяцев, наличие признаков СН на фоне тахикардии, высокая частота ритма тахикардии с высокой представленностью гетеротопного ритма в течение суток и высокими показателями средней дневной и средней ночной частотой сердечных сокращений, снижение ФВ ЛЖ тахикардии менее 50%, снижение скорости диастолического наполнения ЛЖ менее 0,75 м/с, увеличение индекса глобальной функции миокарда ЛЖ более 0,5, а также дилатация полости ЛЖ и признаки нарушения диастолической функции миокарда на синусовом ритме. Вероятность формирования аритмогенной кардиомиопатии у детей, имеющих данные признаки, в сроки более 6-12 месяцев достигает 87%.

ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ

Определение величины СИ, который является интегральным показателем эффективности диастолического наполнения и систолического выброса желудочков, часто используется во взрослой кардиологической практике. В детской кардиологии, напротив, этот высокоинформативный показатель применяют в редких случаях. Это в первую очередь связано с трудностью трактовки полученных результатов в различных возрастных группах [10]. В настоящем исследовании именно СИ отражал степень адаптации внутрисердечной гемодинамики у детей с тахикардиями. Снижение СИ на тахикардии при сохранении ее на фоне физической нагрузки значительно ограничивает толерантность пациентов, о чем свидетельствует высокая частота больных с признаками СН в IB и IIIB подгруппах.

Прогноз длительных тахикардий вызывает интерес как клиницистов, так и исследователей. Возможность длительного существования тахикардий без осложнений как со стороны центральной гемодинамики, так и со стороны функции миокарда у одних пациентов и быстрое развитие

и прогрессирование аритмогенной кардиомиопатии у других остается до настоящего времени открытым. Изученные в эксперименте модели аритмогенной кардиомиопатии, основными из которых являются ишемия миокарда, истощение энергетических субстратов и нарушение клеточного цикла кальция, подводят к изучению ее патогенетических механизмов в клинической практике. Во время частого ритма значительно увеличивается потребность миокарда в кислороде на фоне избыточной работы сердца, с другой стороны существенно укорачивается продолжительность диастолы и коронарного кровотока при практически неизменном времени систолы. На фоне ухудшения метаболизма миокарда изменяется скорость работы мембран клетки, что может сопровождаться замедлением и незавершенностью клеточной релаксации [12]. Все это первично формирует специфичную для тахикардии картину диастолической дисфункции и диастолической сердечной недостаточности.

Под диагнозом «аритмогенная кардиомиопатия», развивающаяся при длительном существовании тахикардии, традиционно подразумевают систолическую дисфункцию миокарда, т.е. дилатацию ЛЖ с нарушением насосной функции миокарда и развитием застойной СН [2, 5, 27]. Выявление в исследовании СН в равных пропорциях как среди детей с сохранными размерами ЛЖ, так и с его дилатацией говорит о независимости СН от размеров ЛЖ и различном генезе СН в I и II группах больных. Нами выделены два варианта СН при тахикардии – диастолическая СН, в основе которой лежит изолированная диастолическая дисфункция ЛЖ, и сердечная недостаточность на фоне дилатации ЛЖ и снижении сократительной способности миокарда. Показано, что и в этом состоянии составной частью является диастолическая дисфункция миокарда ЛЖ, что позволяет трактовать аритмогенную кардиомиопатию как систоло-диастолическую дисфункцию.

Анализируя возрастные характеристики и различия клинической картины тахикардии в выделенных нами подгруппах пациентов мы предположили существование стадийности в развитии дисфункции миокарда – от изолированного нарушения процесса расслабления до развития комбинированной систоло-диастолической дисфункции и аритмогенной кардиомиопатии. При изолированных диастолических нарушениях, сопровождающихся уменьшением полости ЛЖ и снижением СИ высока вероятность появления клинических признаков СН. С развитием дилатации полости ЛЖ при удовлетворительной насосной функции (ФВ более 45-50%) первоначально происходит избыточное увеличение СИ, стабилизация центральной гемодинамики и клинической картины заболевания. Постепенно при длительном воздействии неблагоприятных факторов процесс ремоделирования полостей сердца перестает играть приспособительную положительную роль. Дальнейшее прогрессирование кардиомиопатии сопровождается снижением сократительной способности миокарда, и даже увеличенный конечно-диастолический объем не компенсирует гемодинамику, происходит прогрессивное снижение СИ вплоть до появления гемодинамического дефицита и развития полной клинической картины аритмогенной кардиомиопатии и СН.

Развитие и прогрессирование аритмогенного ремоделирования с расширением ЛП, а затем и ЛЖ на фоне длительной тахикардии у исследуемых больных наблюдалось только при наличии клинически значимой диастолической дисфункции миокарда ЛЖ. Как показано ранее [2] и в настоящем исследовании, прогрессирование кардиомиопатии происходит при высокой представленности гетеротопного ритма за сутки и длительном течении тахикардии.

Одним из основных факторов, приводящих к неблагоприятной клинической картине и плохому прогнозу заболевания, является высокая ЧСС тахикардии. При сохраненных полостях выраженная тахикардия приводит к существенному нарушению расслабления миокарда и уменьшению полости ЛЖ, дезадаптивному снижению СИ при нарастании ЧСС, что имело место у больных IB подгруппы. Такая гемодинамическая реакция при увеличении частоты ритма существенно ограничивает толерантность к физическим нагрузкам, что подтверждается большим числом пациентов с признаками СН в этой подгруппе. Высокая ЧСС тахикардии вносит вклад и на фоне развившейся дилатации ЛЖ. Для реализации ее отрицательного влияния в этой ситуации по-видимому требуется меньшая ЧСС, чем для неизмененного миокарда ЛЖ.

На важность синхронной работы предсердий и желудочков обращалось внимание при разработке проблемы лечения критической сердечной недостаточности при дилатационной кардиомиопатии методом ресинхронизации [14]. Десинхронизация работы камер сердца при тахикардии у значительного числа детей сопровождалась нарушением диастолического наполнения ЛЖ, возникновением позднедиастолической митральной регургитации и формированием симптомов СН независимо от размеров ЛЖ. Наибольшее отрицательное влияние на гемодинамику оказывало одновременное механическое сокращение предсердий и желудочков. По этой причине при оценке степени нарушения гемодинамики необходимо учитывать время возникновения механической систолы ЛП при различных электрофизиологических вариантах тахикардии.

Использование в настоящем исследовании Тей-индекса основывалось на его высокой чувствительности к нарушению функции миокарда при различных патологических состояниях [15, 17]. Независимость Тей-индекса от диаметра ЛЖ, нарастание при нарушении диастолического наполнения ЛЖ и при СН доказывают его высокую чувствительность к нарушению функции миокарда уже на начальных этапах ее развития в стадии изолированных диастолических нарушений. Отмечено прогрессивное нарастание Тей-индекса по мере ухудшения функции миокарда, а наибольшие значения регистрировались у больных IB подгруппы с развернутой клинической картиной аритмогенной кардиомиопатии. Использование Тей-индекса позволяет определить степень компенсированности процессов сокращения и расслабления на доклиническом этапе развития аритмогенной кардиомиопатии.

Существенным вкладом в современную концепцию аритмогенной кардиомиопатии явилось выделение изолированной дилатации полости ЛЖ в периоды синусо-

вого ритма при возвратном типе тахикардии, как раннего признака формирования кардиомиопатии у детей с тахиаритмиями. Показано, что к ее развитию приводит гемодинамически значимая диастолическая дисфункция миокарда при тахиаритмии.

ВЫВОДЫ

1. На основе анализа клинической и гемодинамической картины заболевания выделены функциональные стадии течения тахиаритмии: компенсации, субкомпенсации и декомпенсации, протекающей по типу диастолической или систоло-диастолической дисфункции миокарда.
2. Гемодинамически значимая диастолическая дисфункция миокарда у детей с тахиаритмиями возникает в условиях высокой частоты гетеротопного ритма, предсердно-желудочковой десинхронизации с нарушениями диастолического наполнения левого желудочка, приводящими к уменьшению его полости и снижению сердечного выброса. Систола-диастолическая дисфункция формируется только при длительном (> 6-12 мес.) течении тахиаритмии с высокой (более 150 в мин.) частотой гетеротопного ритма, низкой (<30%) суточной представлен-

ностью синусового ритма на фоне значимых диастолических нарушений.

3. Развитию аритмогенной кардиомиопатии при хронических тахиаритмиях у детей способствуют: снижение фракции выброса левого желудочка независимо от размера его полости, гемодинамически значимая диастолическая дисфункция миокарда ЛЖ и увеличение Тей-индекса. Ранними признаками формирования аритмогенной кардиомиопатии являются изолированная дилатация полости левого желудочка в ранний период восстановления синусового ритма и гемодинамически значимая диастолическая дисфункция миокарда на фоне тахикардии.
4. Основными факторами риска развития сердечной недостаточности у детей с тахиаритмиями являются высокая частота и представленность гетеротопного ритма, низкая фракция выброса (<50%) и снижение сердечного индекса на тахикардии, диастолические нарушения, маркером является увеличение Тей-индекса. Развитие дилатации левого желудочка является признаком ремоделирования миокарда и не может служить основанием для диагностики сердечной недостаточности у данной категории больных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Беленков Ю.Н., Агеев Ф.Е., Мареев В.Ю. Знакомьтесь: диастолическая сердечная недостаточность. // Сердечная недостаточность. - 2000. - №2. - С.40-44;
2. Белова Н.Р. Клинико-параклиническая характеристика хронической непароксизмальной тахикардии у детей: Автореф. дисс... канд. мед. наук. - М., 1995.
3. Белозеров Ю.М., Потылицко Г.Н., Болбиков В.В., Гнусаев С.Ф. Ультразвуковая семиотика и диагностика в кардиологии детского возраста. - М., 1995;
4. Белоконь Н.А., Школьникова М.А., Белозеров Ю.М., Макаров Л.М. Хронические суправентрикулярные тахикардии у детей. // Кардиология. - 1990. - №6. - С.67-72;
5. Бокерия Л.А., Ревиншвили А.Ш. Катетерная абляция аритмий у пациентов детского возраста. / Издательство НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН. М. 1999.-68 с.;
6. Бредикис Ю.Ю., Васькялите Й.В. Тахикардитические нарушения ритма сердца как причина дисфункции левого желудочка. // Cor and Vasa. - 1989. - Т.31, №2. - С.111-117
7. Верченко Е.Г., Березницкая В.В. Особенности диастолической функции в детском возрасте. // Нижегородский медицинский журнал. - 2001. - №2 - С.16-20;
8. Овчинников А.Г., Агеев Ф.Т., Мареев В.Ю. Методические аспекты применения Допплер-эхокардиографии в диагностике диастолической дисфункции левого желудочка. // Сердечная недостаточность. - 2000. - Т.1, №2. - С. 66-70;
9. Преображенский Д.В., Сидоренко Б.А., Шатунова И.М., Александрова А.Ю. Застойная сердечная недостаточность с нормальной систолической функцией левого желудочка. // Кардиология. - 2001. - №1. - С.85-91;
10. Родионова В.В. Факторы формирования аритмогенной кардиомиопатии при экстрасистолии у детей: анализ малых аномалий развития сердца, клинических и гемодинамических показателей: Автореф. дисс... канд. мед. наук. М.: 1992;
11. Сулимов В.А., Полтавская М.Г., Преображенский В.Ю. Субстратный энергетический метаболизм миокарда как один из факторов патогенеза пароксизмальных тахикардий. // Кардиология. - 1996. - №4. - С.28-36;
12. Терещенко С.Н., Демидова И.В., Александрия Л.Г., Агеев Ф.Т. Диастолическая дисфункция левого желудочка и ее роль в развитии хронической сердечной недостаточности. // Сердечная недостаточность. - 2000. - Т.1, №2. - С.61-65;
13. Школьникова М.А., Белоконь Н.А., Белозеров Ю.М., Макаров Л.М., Шварков С.Б. Хроническая непароксизмальная суправентрикулярная таикардия у детей и подростков. // Кардиология. - 1990. - №6. - С.67-72;
14. Cazeau S., Ritter P., Lazarus A., Gras D., Backdach H., Mundler O., Mugica J. Multisite pacing for end-stage heart failure: early experience. // PACE. - 1996. - Vol.19. - P.1748-1757;
15. Eto G., Ishii M., Tei C., Akagi T., Kato H. Assessment of Global Left Ventricular Function in Normal Children and in Children with Dilated Cardiomyopathy. // J. of Am. Society of Echocardiography Online. - Dec 1999. - Vol.12, №12;
16. He J., Conklin M.W., Foell J.D., Wolff M.R., Haworth R.A., Coronado R., Kamp T.J. Reduction in density of transverse tubules and L-type Ca(2+) channels in canine tachycardia-induced heart failure. // Cardiovasc. Res. - 2001. - Vol.49, №2. - P.298-307;
17. Ishii M., Eto G., Tei C., Tsutsumi T., Hashino K., Sugahara Y., Himeno W., Muta H., Furui J., Akagi T., Fukiyama R., Tojoda O., Kato H. Quantitation of the Global Right Ventricular Function in Children with Normal Heart and Congenital Heart Disease: A Right Ventricular Myocardial Performance Index. // Pediatr. Cardiol. - 2000. - Vol.21. - P.416-421;
18. Lenihan D.J., Gerson M.C., Hoit B.D., Walsh R.A. Mechanisms, diagnosis and treatment of diastolic heart failure. // Am. Heart. J. - 1995. - Vol.130. - P.153-166;
19. Marin-Garcia J., Goldenthal M.J., Moe G.W. Abnormal cardiac and skeletal muscle mitochondrial function in pacing-induced cardiac failure. // Cardiovasc. Res. - 2001. - Vol.52, №1. - P.103-110;

20. Nishimura R.A., Tajic A.J. Evaluation of Diastolic Filling of Left Ventricle in Health and Disease: Doppler Echocardiography Is the Clinician's Rosetta Stone. // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1997. – Vol. 30. – P.8-18;
21. Packer M. Abnormalities of diastolic function as a potential cause of exercise intolerance in chronic heart failure. // *Circulation.* – 1990. – Vol.81, Suppl. III:III. – P.78-86;
22. Perreault C.L., Shannon R.P., Komamura K., Vatner S.F., Morgan J.P. Abnormalities in intracellular calcium regulation and contractile function in Myocardium from dogs with pacing-induced heart failure. // *J. Klin. Invest.* – 1992. – Vol.89. – P.932-938;
23. Prabhu S.D., Freeman G.L. Effect of tachycardia heart failure on the restitution of left ventricular function in closed-chest dogs. // *Circulation.* – 1995. – Vol.91. – P.176-185;
24. Shannon R.P., Komamura K., Stambler B.S., Bigaud M., Manders W.T., Vatner S.F. Alterations in myocardial contractility in conscious dogs with dilated cardiomyopathy. // *Am. J. Physiol.* – 1991. – Vol.260. – P.1903– 1911;
25. Spinale F.G., Hendrick D.A., Crawford F.A., Smith A.C., Hamada Y., Carabello B.A. Chronic supraventricular tachycardia causes ventricular dysfunction and subendocardial injury in swine. // *Am. J. Physiol.* – 1990. – Vol.259. – P.218– 229;
26. Vasan R.S., Larson M.G., Benjamin E.J., Evans J.C., Reiss C.K., Levy D. Congestive heart failure in subjects with normal versus reduced left ventricular ejection fraction: prevalence and mortality in a population-based cohort. // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1999. – Vol. 33 – P.1948-1955;
27. Zeigler V.L., Gillette P.C. Practical Management of Pediatric Cardiac Arrhythmias. – Futura Publishing Company: Inc. Armonk, NY, 2002. – P. 53-160.

РОЛЬ ДИАСТОЛИЧЕСКОЙ ДИСФУНКЦИИ МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА В РАЗВИТИИ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ И АРИТМОГЕННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ ПРИ ТАХИКАРДИЯХ У ДЕТЕЙ

Е.Г.Верченко

С целью выявления особенностей диастолического наполнения левого желудочка (ЛЖ) при различных вариантах тахикардий и вклада диастолических нарушений в клиническую картину сердечной недостаточности, определения гемодинамических факторов риска развития аритмогенной кардиомиопатии (КМП) исследованы 80 детей с суправентрикулярными и желудочковыми аритмиями и 102 ребенка без сердечно-сосудистой патологии (контрольная группа). Программа обследования включала клинико-anamnestический метод, стандартную электрокардиографию (ЭКГ), суточное мониторирование ЭКГ («Кардиотехника 4000», СПб), эхокардиографию (ЭхоКГ) и доплер-ЭхоКГ («Toshiba SSH-140A», Япония) на фоне тахикардии и на синусовом ритме. ЭхоКГ проводилась с синхронной регистрацией ЭКГ и измерением интервалов RR, PR (P'R), QRS. На основе анализа клинической и гемодинамической картины заболевания выделены функциональные стадии течения тахикардии: компенсации, субкомпенсации и декомпенсации, протекающей по типу диастолической или систоло-диастолической дисфункции миокарда (ДДМ или СДДМ). Гемодинамически значимая ДДМ у детей с тахикардиями возникает в условиях высокой частоты гетеротопного ритма, предсердно-желудочковой десинхронизации с нарушениями диастолического наполнения ЛЖ, приводящими к уменьшению его полости и снижению сердечного выброса. СДДМ формируется только при длительном (> 6-12 мес.) течении тахикардии с высокой (более 150 уд/мин) частотой гетеротопного ритма, низкой (<30%) суточной представленностью синусового ритма на фоне значимых диастолических нарушений. Развитию аритмогенной КМП при хронических тахикардиях у детей способствуют: снижение фракции выброса ЛЖ независимо от размера его полости, гемодинамически значимая ДДМ ЛЖ и увеличение Тей-индекса. Ранними признаками формирования аритмогенной КМП являются изолированная дилатация полости ЛЖ в ранний период восстановления синусового ритма и гемодинамически значимая ДДМ на фоне тахикардии.

ROLE OF DIASTOLIC MYOCARDIAL DYSFUNCTION IN THE DEVELOPMENT OF HEART FAILURE AND ARRHYTHMOGENIC CARDIOMYOPATHY IN TACHYCARDIAS IN PEDIATRIC PATIENTS

E.G. Verchenko

To reveal peculiarities of the left ventricle diastolic filling in different-type tachyarrhythmias and the contribution of diastolic alterations to the clinical picture of heart failure, and to determine hemodynamic risk factors of development of arrhythmogenic cardiomyopathy (ACMP), 80 pediatric patients with supraventricular and ventricular arrhythmias and 100 children without cardiovascular disease (control group) were examined. The study design included clinical examination, routine electrocardiography (ECG), 24-hour ECG monitoring, and echocardiography (EchoCG) with Doppler analysis at the background of both tachycardia and sinus rhythm. The EchoCG was performed synchronously with recording of ECG and measurement of RR-, PR- (P'R-), and QRS-intervals. On the basis of the analysis of clinical and hemodynamic features of the disease, three following functional stages of the disease were identified: compensated, subcompensated, and decompensated (with diastolic or systolic/diastolic myocardial dysfunction) ones. The hemodynamically significant diastolic myocardial dysfunction in the pediatric patients with tachyarrhythmias appears under conditions of a high frequency of heterotopic rhythm, atrio-ventricular desynchronization with an altered diastolic filling of the left ventricle leading to a decrease of its cavity dimension and a decrease of cardiac output. The systolic/diastolic myocardial dysfunction is developed only in long-term (more than 6-12 months) history of tachyarrhythmia with a high frequency (more than 150 bpm) of heterotopic rhythm, and a diminished (less than 30%) portion of the sinus rhythm within a 24-hour period at the background of significant diastolic alterations. A decreased ejection fraction of the left ventricle irrespectively of its cavity dimension, hemodynamically significant diastolic myocardial dysfunction, and an increased T-index make for the development of ACMP in chronic tachyarrhythmias in pediatric patients. Early signs of development of the ACMP are the isolated dilation of the left ventricle in the early period after the sinus rhythm recovery and the hemodynamically significant diastolic myocardial dysfunction at the background of tachycardia.