

СИНДРОМЫ ПРЕДВОЗБУЖДЕНИЯ И РАННЕЙ РЕПОЛЯРИЗАЦИИ ЖЕЛУДОЧКОВ ПРИ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Ставропольская государственная медицинская академия, г. Ставрополь, Россия

С целью изучения особенностей внешних стигм дизэмбриогенеза, вегетативной регуляции и психовегетативных показателей обследованы 88 мужчин в возрасте от 18 до 30 лет с пролапсом митрального клапана и/или аномально расположенной хордой с наличием или отсутствием синдромов предвозбуждения и ранней реполяризации желудочков и 20 пациентов контрольной группы.

Ключевые слова: пролапс митрального клапана, аномально расположенные хорды, синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта, синдром ранней реполяризации, дисплазия соединительной ткани, вариабельность ритма сердца

С целью изучения особенностей внешних стигм дизэмбриогенеза, вегетативной регуляции и психовегетативных показателей обследованы 88 мужчин в возрасте от 18 до 30 лет с пролапсом митрального клапана и/или аномально расположенной хордой с наличием или отсутствием синдромов предвозбуждения и ранней реполяризации желудочков и 20 пациентов контрольной группы.

Ключевые слова: пролапс митрального клапана, аномально расположенные хорды, синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта, синдром ранней реполяризации, дисплазия соединительной ткани, вариабельность ритма сердца

Нарушения ритма сердца часто являются одними из первых клинических проявлений патологии сердечно-сосудистой системы в молодом возрасте [10]. В последнее десятилетие особое внимание уделяют аритмиям, развивающимся на фоне соединительнотканых дисплазий сердца: пролапса митрального клапана (ПМК), аномально расположенных хорд (АРХ) и других [5]. Высказана гипотеза о наличии взаимосвязи между синдромом предвозбуждения желудочков и легкими формами генерализованного заболевания соединительной ткани [6]. Некоторые авторы даже относят синдром ранней реполяризации желудочков (РРЖ) к одному из кардиальных признаков дисплазии соединительной ткани, так как он часто сочетается с ПМК и АРХ в левом желудочке [2]. Имеются сообщения о случаях одновременной регистрации у таких пациентов синдромов предвозбуждения и РРЖ [2].

На основании выявления обсуждаемых синдромов у родителей и детей делают вывод об их наследственной обусловленности [2, 6]. Клиническое значение синдромов предвозбуждения, а по мнению некоторых авторов и РРЖ, состоит в частом их сочетании с нарушениями сердечного ритма. Известно, что дополнительные пути проведения имеют только 20% больных с пароксизмальными наджелудочковыми тахикардиями, у больных с ПМК они обнаруживаются в 3 раза чаще, чем в популяции [8]. Высокая частота встречаемости признаков дисплазии соединительной ткани при нарушениях ритма сердца свидетельствует о существенном значении соединительной ткани сердца в возникновении аритмий. Вместе с тем, логично допустить существование у больных с синдромами предвозбуждения и РРЖ специфического набора признаков дизэмбриогенеза, что может помочь не только в решении клинических проблем, но и в определении места этих пациентов в единой фенотипической линии соединительнотканых дисплазий.

Целью данной работы явилось определение особенностей внешних стигм дизэмбриогенеза, некоторых психовегетативных показателей у пациентов с пролапсом митрального клапана и/или аномально расположенными хордами при регистрации синдромов предвозбуждения и ранней реполяризации желудочков.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведено комплексное обследование 88 мужчин с эхокардиографическими критериями ПМК и/или АРХ без признаков недостаточности кровообращения, сопутствующей кардиальной патологии, острых или хронических заболеваний в стадии обострения, приема лекарственных препаратов. Из них у 35 человек (1 группа) имелись электрокардиографические проявления синдромов предвозбуждения или РРЖ, у 53 (2 группа) признаки указанных синдромов отсутствовали. Средний возраст обследованных обеих групп существенно не различался ($18,0 \pm 0,5$ и $19,5 \pm 0,3$ года). У 24 пациентов 1 группы предвозбуждение желудочков верифицировано электрокардиографически и чреспищеводным электрофизиологическим исследованием (у 8 диагностирован феномен WPW, у 4 - синдром WPW с редкими приступами ортотропной реципрокной атриовентрикулярной тахикардии, у 12 - синдром CLC). Синдром РРЖ определен у 11 обследованных.

Контрольную группу составили 20 практически здоровых мужчин аналогичной возрастной группы без эхокардиографических признаков дисплазии соединительной ткани.

Анализ внешних стигм дизэмбриогенеза проводился на основе модифицированной нами фенотипической карты M.Glesby [9] и глоссария стандартизированного описания регионарных морфологических дисплазий Н.А.Корнетова [3] и включал 63 показателя. Детальное описание внешних стигм дизэмбриогенеза вследствие большого объема фактических данных в настоящей публикации не приводится. Запись ритмокардиоинтервалогаммы (РКИГ) проводили в течение 5 минут, в положении лежа, после 10-15 минутного отдыха и во время активного ортостаза. Рассчитывали показатели временно-го анализа: SDNN - стандартное отклонение полного массива кардиоинтервалов, Мо - моду, АМо - амплитуду моды; МхDMn - разность между максимальным и минимальными значениями кардиоинтервалов, SI - стресс индекс, ЧП - частоту пульса. По данным спектрального анализа сердечного ритма вычисляли LF/HF - индекс ваго-

симпатического взаимодействия, характеризующий отношение средних значений низкочастотного и высокочастотного компонентов variability ритма. Психовегетативное тестирование проводили с использованием «Вопросника для выявления признаков вегетативных изменений» А.М.Вейна, характерологического опросника К.Леонгарда и клинического опросника для выявления и оценки невротических состояний К.К.Яхина и Д.М.Менделевича.

Статистическая обработка данных включала использование двухвыборочного и парного t-критериев Стьюдента, χ^2 - квадрата, точного критерия Фишера.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Среднее количество внешних стигм дизэмбриогенеза групп больных с наличием и отсутствием синдромов предвозбуждения и РРЖ ($5,97 \pm 0,3$ и $5,46 \pm 0,2$, соответственно) было выше порогового уровня микроаномалий и достоверно больше по сравнению с группой практически здоровых людей ($1,01 \pm 0,2$). Количественный анализ встречаемости внешних стигм между группами больных не выявил достоверных различий. Вместе с тем их качественная структура оказалась иной: в фенотипе обследуемых 2-й группы из 63 признаков дизэмбриогенеза, верифицированных в нашем исследовании, достоверно чаще по сравнению с контролем встречались «ямка» на подбородке, высокое небо, III тип мочки уха, воронкообразная деформация грудной клетки I степени, гиперэкстензия дистальных фаланг первых пальцев кисти, «сандалевидная» щель стопы.

Фенотип больных 1-й группы с синдромами предвозбуждения и РРЖ формировали 46 внешних микроаномалий. Достоверный процент встречаемости в сравнении со 2-й группой выявлен для следующих стигм: III тип мочки уха, воронкообразная деформация грудной клетки I степени, сосковый гипертелоризм, крыловидные лопатки, положительный признак большого пальца. Некоторые из доминирующих признаков у больных с синдромами предвозбуждения и РРЖ имели сходство с внешними морфогенетическими вариантами, включенными в минимум диагностических стигм наследственных соединительнотканых синдромов, в частности Марфана, Элерса-Данлоса и других. Развивая мысль об определении места маркеров дисплазии соединительной ткани при синдромах предвозбуждения и РРЖ в так называемой фенотипической линии: норма - APX - ПМК - синдром Марфана [4, 9], мы предлагаем с учетом не только количественной, но и качественной оценки внешних признаков дисплазии следующий вариант: норма - APX - ПМК - ПМК и/или APX + синдром WPW (CLC, РРЖ) - наследственные соединительнотканые синдромы.

Результаты анкетирования по «Вопроснику для выявления признаков вегетативных изменений» позволили определить в обеих группах больных наличие вегето-сосудистой дистонии средней тяжести, характер и выраженность которой были детализированы при использовании данных РКИГ (табл. 1). В обеих группах больных определялись достоверно низкие значения M_0 и высокие AM_0 . Показатель LF/HF был повышен у больных, причем при наличии синдромов предвозбуждения и РРЖ он был более высоким, чем в случаях с их отсутствием.

Полученные данные о преобладании у пациентов с соединительнотканной дисплазией симпатической активизации вегетативной системы могут быть связаны как с состоянием напряжения регуляторных механизмов, повышением симпатoadrenalовой активности, так и с возможным функционированием симпатического и парасимпатического отделов как синергистов, когда усиление одного из них приводит к компенсаторному напряжению в аппаратах другого [1]. Таким образом, исходно у больных с синдромами предвозбуждения и РРЖ отмечалось более выраженное усиление симпатических влияний на сердечный ритм по сравнению с больными без указанных синдромов.

Мы установили различия в степени динамического изменения значений РКИГ при проведении активной ортостатической пробы в зависимости от исходного типа вегетативной регуляции. У больных обеих групп с исходными нормо- и ваготонией различия показателей отсутствовали. При исходном усилении симпатической регуляции сердечно-сосудистой системы в ходе активной ортостатической пробы наблюдалось более выраженное увеличение SI (в 2,5 раза) в 1 группе больных, по сравнению со 2 группой (в 1,9 раза). Таким образом, у больных с синдромами предвозбуждения и РРЖ с исходным превалированием симпатической направленности вегетативного тонуса активная ортостатическая проба выявила напряжение механизмов вегетативной регуляции сердечно-сосудистой системы и, как следствие этого, отсутствие адекватного адаптивного ответа на физиологическую нагрузку [7].

При активной ортостатической пробе аритмогенные реакции в виде суправентрикулярной экстрасистолы, отсутствующей в горизонтальном положении, наблюдались в 11,4% случаев в первой группе больных и только в 1,4% - во второй.

Результаты анализа обобщенной информации о характерологических особенностях в обеих группах больных выявили достоверно более высокие показатели по шкале циклотимности, тенденцию к увеличению уровня тревожности, застревания, дистимности и к снижению демонстративности. Это характеризовало свойственные обследуемым больным частые смены настроения, зависимость от внешних событий, трудность в установлении контактов, сниженную социальную смелость. При

Таблица 1.
Исходные показатели РКИГ у здоровых и больных с ПМК и/или APX.

Показатель	Здоровые	Больные	
		1 группа	2 группа
SDNN, сек	$0,067 \pm 0,007$	$0,062 \pm 0,004$	$0,064 \pm 0,008$
M_0 , сек	$0,91 \pm 0,02$	$0,82 \pm 0,02^*$	$0,81 \pm 0,02^*$
AM_0 , %	$31,2 \pm 3,30$	$41,9 \pm 1,71^*$	$40,9 \pm 2,10^*$
$MxDMn$, сек	$0,25 \pm 0,03$	$0,30 \pm 0,01$	$0,31 \pm 0,01$
IS, усл.ед.	$82,0 \pm 16,6$	$110,7 \pm 10,07$	$111,6 \pm 13,41$
ЧП, уд/мин	$69,0 \pm 2,10$	$74,3 \pm 1,41$	$75,5 \pm 2,10$
LF/HF	$1,6 \pm 0,10$	$3,1 \pm 0,01^*$	$2,9 \pm 0,02^*, **$

где, * - $P < 0,05$ по сравнению с контролем, ** - $P < 0,05$ в сравниваемых группах больных



Рис. 1. Сравнительный анализ невротических состояний в группах больных с синдромом дисплазии соединительной ткани (в%), где --- 1-ая, а ----- 2-ая группы.

этом у пациентов с синдромами предвозбуждения и РРЖ определялась отчетливая тенденция к сравнительному увеличению показателей по шкалам эмотивности и тревожности как проявлениям психоэмоциональной дезадаптации.

Сравнительный анализ невротических состояний демонстрировал наличие у больных с дисплазией соединительной ткани истерических и вегетативных нарушений. У больных 1-й группы по сравнению со второй достоверно чаще определялись расстройства по шкалам обсессивно-фобических нарушений и невротическая депрессия (рис. 1). Указанные невротические состояния создают условия для усиления психического напряжения. Можно предположить, что характерологические особенности предрасполагают к быстрому формированию наблюдающихся на клиническом уровне невротических расстройств и возрастанию психовегетативной нестабильности.

Таким образом, становится очевидным, что нарушения сердечного ритма не являются единственным проявлением болезни у пациентов с синдромами преждевременного возбуждения и РРЖ. Полученные данные свидетельствуют об особенностях в фенотипической характеристике, профиле личностной акцентуации, невротических состояний и о тенденции к более выраженной дисфункции вегетативной нервной системы при недифференцированной дисплазии соединительной ткани у больных с наличием синдромов предвозбуждения и РРЖ.

ВЫВОДЫ

1. У больных с пролапсом митрального клапана и/или аномально расположенными хордами, имеющих синдромы предвозбуждения и/или ранней реполяризации желудочков имеются внешние маркеры специфичные как для наследственных соединительнотканых синдромов, так и для пролапса митрального клапана и аномально расположенных хорд.
2. Вегетативная регуляция сердечно-сосудистой системы у больных с пролапсом митрального клапана и/или аномально расположенными хордами, имеющих синдромы предвозбуждения и/или ранней реполяризации желудочков характеризуется усилением симпатических влияний на сердечный ритм, отсутствием адекватного адаптивного ответа на нагрузку и тенденцией к большей аритмогенной активности.

ЛИТЕРАТУРА

1. Вегетативные расстройства. Клиника, диагностика, лечение. Под ред. Вейна А.М. // М.: ММА, 1998. - 740 с.
2. Дупляков Д.В., Емельяненко В.М. Синдром ранней реполяризации желудочков // Кардиология. - 1998. - №5. - С. 64-68.
3. Корнетов Н.А. Глоссарий стандартизированного описания регионарных морфологических дисплазий для клинических исследований в психиатрии и неврологии. Томск, 1996 - 73 с.
4. Мартынов А.И., Степура О.Б., Остроумова О.Д. и др. Эхокардиографическое и фенотипическое исследование у лиц с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца // Российские медицинские вести. - 1997. - №2. - С. 48-54.
5. Меньшикова Л.И., Суворова О.В., Макарова В.И. Дисплазии соединительной ткани в генезе кардиоваскулярной патологии у детей // Вестник аритмологии. - 2000. - №19. - С. 54-56.
6. Фомина И.Г. Клинико-генетические аспекты синдрома преждевременного возбуждения желудочков // Автореф. дис. ...д-ра мед. наук. - М., 1991.
7. Ягода А.В., Гладких Н.Н., Евсеева М.Е. Возможности ранней диагностики нарушений сердечно-сосудистой регуляции при синдроме дисплазии соединительной ткани // Медицинская помощь. - 2002. - №2. - С. 22-24.
8. Braunwald E. Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine // Philadelphia. - 1984. - Vol. 2. - P. 1089-1095.
9. Glesby M.J., Pyentz R.E. Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue. A phenotypic continuum // JAMA. - 1989. - Vol. 262. - P. 523-528.
10. Zwietering P., Knottnerus A., Gorgels T. et al. Occurrence of arrhythmias in general practice // Scand. J. Prim. Health Care. - 1996. - Vol. 14. - № 4. - P. 244-250.

СИНДРОМЫ ПРЕДВОЗБУЖДЕНИЯ И РАННЕЙ РЕПОЛЯРИЗАЦИИ ЖЕЛУДОЧКОВ ПРИ
НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

А.В.Ягода, Н.Н.Гладких

С целью определения особенностей внешних стигм дизэмбриогенеза, некоторых психо-вегетативных показателей у пациентов с пролапсом митрального клапана и/или аномально расположенной хордой при регистрации синдромов предвозбуждения и ранней реполяризации желудочков (РРЖ) обследованы 88 мужчин без сопутствующей кардиальной патологии в возрасте от 18 до 30 лет и 20 пациентов контрольной группы. В 1-й группе (35 пациентов) зарегистрированы синдромы предвозбуждения и РРЖ, во 2-й группе указанные синдромы не определялись. Проводили анализ внешних стигм дизэмбриогенеза, ритмокардиоинтервалографию с выполнением активной ортостатической пробы, психовегетативное тестирование.

У больных 1-й группы установлены особенности внешних признаков дизэмбриогенеза, более выраженное усиление симпатических влияний на сердечный ритм по сравнению со 2-й группой. В ходе активной ортостатической пробы у пациентов с синдромами предвозбуждения и РРЖ выявлено отсутствие адекватного адаптивного ответа на физиологическую нагрузку, определены отчетливые тенденции к увеличению показателей по шкалам эмотивности и тревожности, обсессивно-фобические нарушения и невротическая депрессия. Таким образом, у больных с синдромами предвозбуждения и РРЖ при недифференцированной дисплазии соединительной ткани выявлены особенности внешних признаков дизэмбриогенеза и психо-вегетативных показателей.