

УДК 616.12-008.318

**ПОРУШЕННЯ СЕРЦЕВОГО РИТМУ ТА ПРОВІДНОСТІ У ДІТЕЙ ІЗ
СИНДРОМОМ ДИСПЛАЗІЇ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ СЕРЦЯ**

О.М. Апанасенко

Харківська медична академія післядипломної освіти, м. Харків

Представлені дані клінічного та інструментального обстеження 120 дітей з дисплазією сполучної тканини серця. У структурі малих аномалій розвитку серця переважали пролапс мітрального клапана та аномально розміщені хорди лівого шлуночка. Серед явищ, які можуть обтяжувати прогноз пролапсу мітрального клапана, були відмічені мітральна регургітація (27,8%) та міксоматозна дегенерація стулок (23,3%). Шляхом проведення холтеровського моніторингу електрокардіограми у дітей виявлено достатньо високу частоту і поліморфізм аритмій порівняно з однолітками контрольної групи, серед яких домінували порушення функції автоматизму та збудливості серця. Визначені асоціація пролапсу мітрального клапана із шлуночковими екстрасистолами, поєднання пролапсу мітрального клапана та аномально розміщених хорд лівого шлуночка – із суправентрикулярними екстрасистолами.

ВСТУП

Наявність сполучної тканини у різних органах і системах людини пояснює різноманітність патології, яка пов'язана з її дефектами, і підвищений інтерес до цієї проблеми спеціалістів різних галузей медицини. З позицій клінічної значущості особливо важливими є дослідження, які присвячені синдрому дисплазії сполучної тканини серця (СДСТС), тому що останніми роками малі аномалії розвитку серця (МАРС) та пов'язані з ними функціональні порушення вносять суттєвий вклад у структуру серцево – судинної патології у дітей [1, 2, 3].

Широка доступність ехокардіографічного обстеження у педіатричній кардіології на цей час сприяє більш якійсній діагностиці малих аномалій серця, частота виявлення яких, за даними різних авторів, коливається від 39 до 68,9% [4, 5].

До найчастіших мікроаномалій відносять пролапс мітрального клапана (ПМК), аномально розміщені хорди у порожнині лівого шлуночка (АРХ ЛШ); дещо рідше діагностуються пролапс трикуспідального і аортального клапанів, аневризма міжпередсердної перетинки, відкрите овальне вікно та інші. Можливе ізольоване або поєднане існування МАРС. Вважається, що співіснування трьох мікроаномалій є пороговим значенням рівня стигматизації серця. Перевищення цього порога є індикатором загрози формування патологічного процесу [6].

МАРС можуть мати самостійне клінічне значення, коли виникають різноманітні ускладнення. Особливу клінічну значущість надають розвитку міксоматозної дегенерації стулок мітрального клапана і хордального апарату, які збільшують ризик відриву стулки або інших ускладнень [7]. АРХ ЛШ можуть сприяти порушенню діастолічної функції серця і утворенню фіброзних змін у місцях кріплення хорд [8].

Асиметрія стулок аортального клапана пов'язана з диспластичними фенотипами і може мати самостійне значення у формуванні ідіопатичного кальцинозу аорти [9].

Аневризма міжпередсердної перетинки, як і відкрите овальне вікно, може бути причиною тромбоемболічних ускладнень [10, 11].

Діапазон аритмій, які виникають на фоні сполучнотканинної дисплазії серця, може бути різноманітним: суправентрикулярна і шлуночкова екстрасистолія, пароксизмальна надшлуночкова і шлуночкова тахікардія, синоатріальні й атріовентрикулярні блокади [12, 13]. Джерелом аритмій може бути вогнище порушеного метаболізму в міокарді, яке завжди наявне при порушенні структури й функції сполучної тканини. Причиною порушень серцевого ритму при СДСТС може бути клапанний синдром. Виникнення аритмій при цьому обумовлено сильним натягом стулок мітрального клапана, що містять м'язові волокна, здатні до діастолічної деполяризації з формуванням біоелектричної нестабільності міокарда. Крім того, появі аритмій може сприяти різке скидання крові у лівий шлуночок із пролонгованою діастолічною деполяризацією [14]. Зміни геометрії камер серця також можуть мати значення у виникненні аритмій при формуванні диспластичного серця.

На відміну від дорослих у дітей порушення серцевого ритму нерідко проходять безсимптомно і майже у половині з них є випадковою знахідкою, що перешкоджає встановленню віку дитини на початок розвитку аритмії і тривалості її існування. Періодичність виникнення аритмій, відсутність у дітей суб'єктивних відчуттів та неможливість деталізувати скарги обумовлюють їх «прихований» характер [15].

Проблема порушень ритму серця та провідності у дітей з СДСТС залишається дискусійною, відсутня єдина точка зору з питань їх поширеності, механізмів розвитку і прогностичної значущості при різних мікроаномаліях серця.

Метою нашої роботи стало вивчення впливу малих аномалій розвитку серця (пролапс мітрального клапана, аномально розміщені хорди лівого шлуночка та їх поєднання) на показники серцевого ритму за даними холтеровського моніторингу електрокардіограми у дітей із синдромом дисплазії сполучної тканини серця.

ОБ'ЄКТ ТА МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

У дослідження були включені 120 пацієнтів (хлопчики - 59, дівчата - 61) у віці від 3 до 12 років із зовнішніми ознаками недиференційованої дисплазії сполучної тканини, які перебували на обстеженні та лікуванні в кардіоревматологічному відділенні дитячої клінічної лікарні м. Харкова.

Окрім ретельного клініко - лабораторного та інструментального обстеження, діагностичний комплекс включав стандартну електрокардіографію, холтеровське моніторування електрокардіограми (ХМ ЕКГ), доплерохокардіографію (доплерЕхоКГ).

Діагноз дисплазії сполучної тканини встановлювали на підставі виявлення її зовнішніх ознак та диспластичних змін з боку внутрішніх органів з використанням діагностичних критеріїв Т. Мілковської-Димитрової і А. Каркашева (1985). Окрім головних та другорядних ознак ДСТ, оцінювалися частота і виразність зовнішніх, внутрішніх аномалій розвитку.

Електрокардіографічне дослідження проводили у стані спокою, в ортостазі та після проби з фізичним навантаженням.

ХМ ЕКГ проводилося всім дітям. Його здійснювали впродовж 24 годин за допомогою холтеровської системи ЕКГ «CARDIOSPY» (LABTECH, Угорщина) з триканальним рекодером у модифікованих відведеннях, близьких до V1, V5, aVF. Запис аналізувався версією програмного забезпечення V4.02. Виявлені порушення серцевого ритму і провідності інтерпретувалися за загальноприйнятими критеріями згідно із класифікацією, яка ґрунтується на електрофізіологічних механізмах виникнення аритмій (М.С. Кушаковський, Н.Б. Журавльова (1981)).

Морфофункціональний стан серця оцінювали за допомогою ЕхоКГ (М-, В-режими) і доплерЕхоКГ (PW) на апараті «SIM 5000 plus». Дослідження проводилося за загальноприйнятими методиками.

Оцінка стану вегетативної нервової системи проводилася за даними ЕКГ-моніторингу в стані спокою і під час активної кліноортостатичної проби з визначенням трьох основних параметрів (вихідний вегетативний тонус, вегетативна реактивність, вегетативне забезпечення) та аналізом варіабельності ритму серця в ході ХМ ЕКГ.

Згідно з метою роботи пацієнти були поділені на три групи: до I групи були включені 43 дитини з ПМК, до II – 13 хворих з АРХ ЛШ, до III групи увійшли 64 дитини з поєднанням ПМК та АРХ ЛШ. Крім того, у кожній з трьох груп враховувалися вік та стать дитини.

До групи порівняння увійшли 33 однолітки без ознак кардіальної патології.

Статистичну обробку результатів дослідження виконували із застосуванням пакета статистичних програм «SPSS».

РЕЗУЛЬТАТИ ДОСЛІДЖЕНЬ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

У формуванні фенотипу дітей мали місце зовнішні і внутрішні прояви системної сполучнотканинної дисплазії. Серед зовнішніх ознак найвагомими за частотою були порушення постави (75,8%), аномалії розвитку вušних раковин (54,2%), сандалеподібна щілина (37,5%), розширення перенісся (35,0%), множинні невуси (32,5%). З меншою частотою виявлялися деформація грудної клітки (17,5%) та хребта (10,0%). Більшість дітей мала астенічну конституцію (68,3%).

При оцінці головних та другорядних проявів ДСТ I ст. виявлена у 94 дітей (78,3%), II ст. – у 26 (21,7%).

Ознаки СДСТС були виявлені або підтверджені шляхом доплерЕхоКГ у всіх дітей. В їх структурі превалювали ПМК – 108 (90,0%) та АРХ ЛШ – 77 (64,2%). При ЕхоКГ виявлені також аномалії папілярних м'язів (7,5%), ектопія хорд мітрального клапана (8,3%), пролапс тристулкового клапана (12,5%), погранично широкий корінь аорти (3,3%), погранично вузький корінь аорти (7,5%), пролапс аортального клапана (2,5%), дилатація синусів Вальсальви (4,2%), відкрите овальне вікно (4,2%) та інші (аневризми міжпередсердної перетинки, збільшений Євстахієв клапан у правому передсерді, додаткова хорда у порожнині лівого передсердя).

Ізольовані структурні аномалії діагностовано у 24,2% пацієнтів. У 39,2% дітей визначалися 3 і більше МАРС.

У більшості дітей (72,2%) ПМК був I ступеня. Серед явищ, які можуть обтяжувати прогноз ПМК слід відмітити наявність мітральної регургітації (27,8%) та міксоматозної дегенерації стулок мітрального клапана (23,3%). Пролапс трикуспідального клапана I ст. спостерігався значно рідше (12,5%) і лише в поєднанні з ПМК. Пролапс аортального клапана з регургітацією I ст. виявлений у 2,5% випадків.

Клінічна значущість АРХ ЛШ може залежати від їх топографічного варіанта. У нашому дослідженні їх розміщення відносно відділу лівого шлуночка було таким: поперечні – 80,6%, діагональні – 2,6%, множинні – 16,9%.

Контракційна функція міокарда лівого шлуночка у всіх хворих була задовільною.

Клінічні прояви аритмій у дітей поліморфні. Найвагомими для діагностики порушень ритму серця та провідності були відчуття серцебиття (30,0%), зниження працездатності (3,3%) і підвищена стомлюваність (23,3%), кардіалгії (38,3%), епізоди втрати свідомості (3,3%). Асимптоматичний перебіг мали майже 40% дітей.

Проведення ХМ ЕКГ у дітей з СДСТС дозволило виявити достатньо високу частоту реєстрації і поліморфізм порушень серцевого ритму порівняно з однолітками контрольної групи. Серед аритмій домінували порушення функції автоматизму та збудливості серця, дещо рідше спостерігалися порушення провідності й електрокардіографічні феномени. Порушення ритму серця і провідності, які траплялися найчастіше, подані у таблиці 1.

Таблиця 1 – Частота порушень ритму серця і провідності у дітей з СДСТС

Пор. номер	Порушення ритму серця та провідності	Частота, %				Всього (n=120)		Група порівняння (n=33)	
		3 – 7 років		8 – 12 років		n	%	n	%
		хлопчики, n=18	дівчата, n=23	хлопчики, n=41	дівчата, n=38				
1	Синусова тахікардія	100,0	100,0	100,0	100,0	120	100,0	33	100,0
2	Синусова аритмія	66,7	34,8	61,0	60,5	68	56,7	10	30,3
3	Міграція водія ритму	38,9	39,1	41,5	18,4	40	33,3	3	9,1
4	Суправентрикулярна екстрасистолія	83,3	82,6	80,5	81,6	98	81,7	11	33,3
5	Шлуночкова екстрасистолія	22,2	4,3	36,6	26,3	30	25,0	3	9,1
6	Феномен укороченого інтервалу P-Q	11,1	30,4	17,1	26,3	26	21,7	-	-
7	Синоатріальна блокада II ст. I типу	27,8	21,7	31,	18,4	30	25,0	-	-

У структурі аритмій превалювали номотопні аритмії, серед яких перші місця займали синусова тахікардія й синусова аритмія. Синусова тахікардія у процентному відношенні до загального часу реєстрації добової електрокардіограми зафіксована від 0,14% до 68,33%, що пояснюється різним рівнем фізичних, психоемоційних навантажень і особливостями вегетативної регуляції.

У структурі гетеротопних аритмій домінувала екстрасистолія. Суправентрикулярна екстрасистолія реєструвалася у 3 рази частіше, ніж шлуночкова (81,7% і 25,0% відповідно), їх поєднання – у 17,5% дітей. У більшості пацієнтів і суправентрикулярна (СЕС), і шлуночкова екстрасистолія (ШЕС) виявлена у непатологічній кількості. Часті екстрасистоли в обох випадках формували переважно змішаний циркадний тип. У групі дітей із СЕС парні й групові екстрасистоли, нестійкі пароксизми суправентрикулярної тахікардії зафіксовані у поодиноких випадках (8,4%, 7,4% і 4,2% відповідно). Алоритмія у пацієнтів із СЕС реєструвалася дуже рідко (1,1%) і, навпаки, виявлялася достатньо часто у дітей з частими ШЕС. Екстрасистоли III-V класів згідно із класифікацією по Lown-Wolf виявлені у 31% дітей із ШЕС.

Синусова брадикардія (5,0%), нестійкі пароксизми суправентрикулярної та шлуночкової тахікардії (4,2% і 2,5% відповідно), синдром WPW (14,2%), епізоди ектопічного передсердного ритму (12,5%), синдром ранньої реполяризації шлуночків (10,0%),

атріовентрикулярна блокада I ст. і II ст. I типу (5,0% і 5,0% відповідно), відмова синусового вузла (0,8%), замісні скорочення (5,0%) у дітей із СДСТС траплялися рідше, але ця група хворих потребує динамічного спостереження.

Визначення вегетативних параметрів показало, що зсуви у вегетативній регуляції наявні у 69,2% дітей. Вихідний вегетативний тонус характеризувався у більшості дітей ейтонією (33,3%) і ваготонією (40,8%). Нормальна вегетативна реактивність визначалася у 49,2% пацієнтів. За даними активної кліноортостатичної проби вегетативне забезпечення було нормальним у 30,8% випадків, недостатнім або надмірним – у 38,3% й 30,8% відповідно.

У дітей трьох груп залежно від наявності МАРС електрокардіографічні зміни відрізнялися за частотою (діаграма 1, діаграма 2).

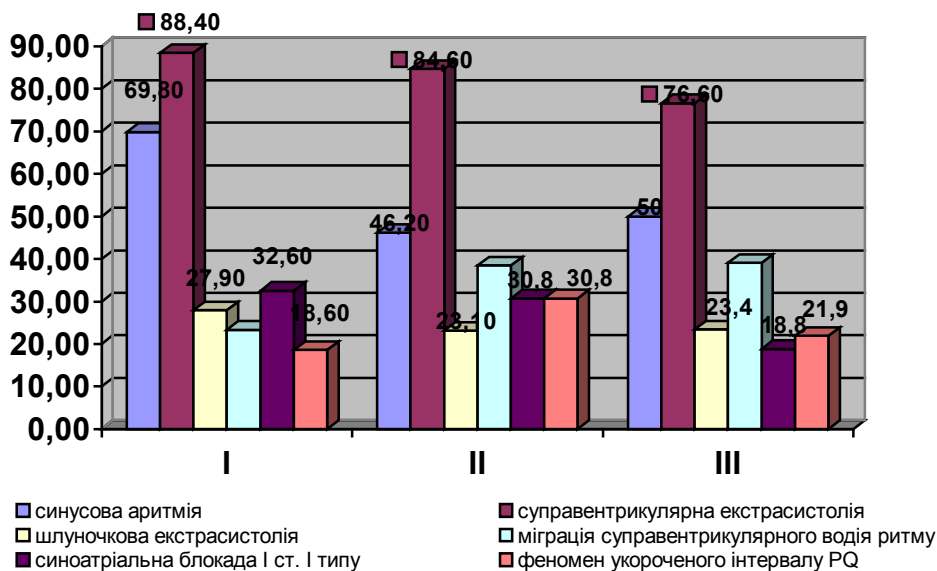


Рисунок 1 – Діаграма частоти аритмій у дітей різних груп

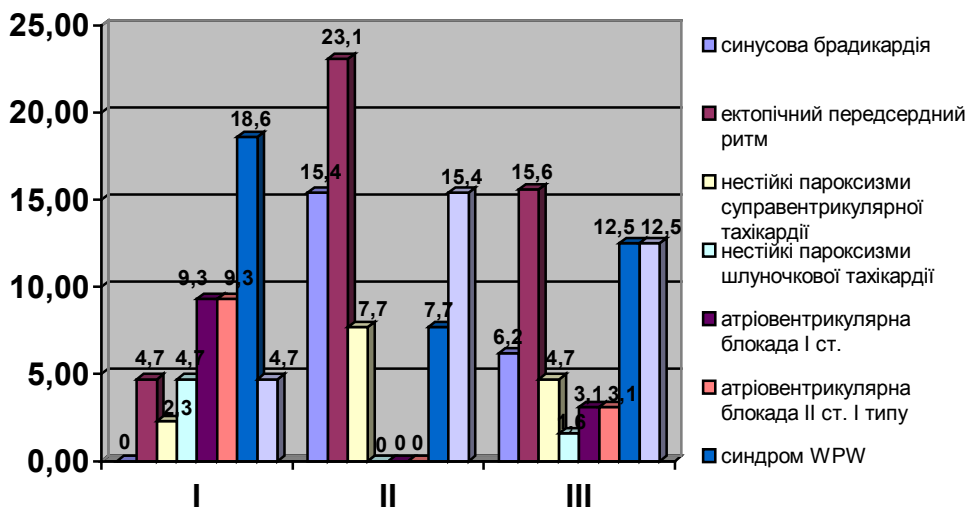


Рисунок 2 – Діаграма частоти аритмій у дітей різних груп

У дітей I групи частіше, ніж у II та III, реєструвалися суправентрикулярні і шлуночкові екстрасистоли, синусова аритмія, нестійкі пароксизми шлуночкової тахікардії, синоатріальна блокада II ст. I типу, атривентрикулярна блокада I та II ст., синдром WPW. Порушення у вигляді нестійких пароксизмів суправентрикулярної тахікардії, епізодів ектопічного передсердного ритму, феномена укороченого інтервалу P-Q, синдрому ранньої реполяризації шлуночків спостерігалися частіше у II групі. У пацієнтів III групи найчастіше траплялася міграція суправентрикулярного водія ритму.

Суправентрикулярні екстрасистоли у патологічній кількості або якості найчастіше виявлялися у дітей III групи (12,5%). Шлуночкові екстрасистоли високих градацій у дітей I групи реєструвалися майже у 2 рази частіше (14,0%), ніж у інших двох групах.

ВИСНОВКИ

Таким чином, дітям трьох груп, що були сформовані залежно від наявності або комбінації тих чи інших мікроаномалій, властиві порушення серцевого ритму та провідності з різними механізмами формування. Аналіз частоти аритмій у різних групах дітей не виявив чітких закономірностей відносно більшості з них. На основі визначення патологічного характеру екстрасистолії визначена асоціація ПМК із шлуночковими екстрасистолами, поєднання ПМК та АРХ ЛШ – із суправентрикулярними.

SUMMARY

HEART RHYTHM AND CONDUCTANCE DISTURBANCE AT CHILDREN WITH DYSPLASIA OF CONJUNCTIVE TISSUE OF THE HEART

O.M. Apanasenko

Kharkiv Medicine Academy of Post Graduate Education

Data of clinical and instrumental investigation presents in 120 children with connective tissue dysplasia. Mitral valve prolapse and abnormally located left ventricular chordae were prevalent in the structure of minor heart anomalies. Were determined high frequency and variety of arrhythmias by ambulatory electrocardiography. Mitral valve prolapse were associated with ventricular extrasystole. Combination of mitral valve prolapse and abnormally located left ventricular chordae were associated with supraventricular extrasystole.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Аникин В.В., Незорова И.А., Березовская М.А., Иванова Л.Г. Пропалс митрального клапана: решенные и нерешенные проблемы // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. - 2003. - № 2 (прил. 3). - С. 16.
2. Чуриліна А.В. Синдром дисплазії сполучної тканини серця у дітей // ПАГ.-2003.-№1.- С.20-22.
3. Ягода А.В., Гладких Н.Н. Оценка комплекса внешних фенотипических признаков для выявления малых аномалий сердца // Клини. мед. - 2004. - № 7. - С. 30-33.
4. Земцовский Э.В. Диспластические фенотипы. Диспластическое сердце. Аналитический обзор. - СПб.: Изд-во «Ольга», 2007. - 80 с.
5. Сумароков А.В., Домницкая Т.М., Овчаренко К.И. и др. Аномально расположенные хорды в полости левого желудочка в комплексе проявлений малых аномалий соединительной ткани // Тер. архив. - 1998. - № 10. - С. 143-145.
6. Гнусаев С.Ф., Белозеров Ю.М., Виноградов А.Ф. Классификация малых аномалий сердца // Вестн. аритмологии. - 2000. - №18. - С.76.
7. Сторожаков Г.И., Верещагина Д.С., Малышева Н.В. Стратификация риска и выбор клинической тактики у пациентов с пролапсом митрального клапана // Серд. недостаточность. - 2001. - Т.2, №6. - С.287-290.
8. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Предпосылки и причинные факторы развития пролапса митрального клапана // Клиническая медицина. - 2003. - №3. - С. 4-8.
9. Красовская Ю.В. Асимметрия створок аортального клапана у лиц молодого возраста как малая аномалия сердца: Автореф. дис... канд. мед. наук. - СПб., 2007. - 16 с.
10. Онищенко Е.Ф. Открытое овальное окно и инсульт в клинической практике. - СПб. : ЭЛБИ-СПб, 2005. - 192 с.

11. Mattioli A.V., Aquilina M., Oldani A. et al. Atrial septal aneurism as a cardioembolic source in adult patients with stroke and normal carotid arteries // European Heart Journal. – 2001. - №22. – P.261-268.
12. Яковлев В.М., Карпов Р.С., Белан Ю.Б. Нарушение ритма и проводимости при соединительнотканной дисплазии сердца. - Омск, 2001. - 157 с.
13. Freed L.A., Levy D., Levine R.A., Larson M.G. et al. Prevalence and clinical outcome of mitral valve prolapse//N.Engl.J.Med.-1999.-Vol.341.-P.1-17.
14. Филипенко П.С., Малоокая Ю.С. Роль дисплазии соединительной ткани в формировании пролапса митрального клапана // Клиническая медицина. - 2006. - №12. - С. 13-19
15. Мутафьян О.А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков. – СПб.: Издательский дом СПбМАПО, 2005. – 480 с.

Апанасенко О.М., аспірант, Харківська медична академія післядипломної освіти, м. Харків

Надійшла до редакції 7 липня 2008 р.