

УДК: 616.127 +61-018

## Синдром дисплазії сполучної тканини у хворих з дилатаційною кардіоміопатією

З.М. Мірмумінова, Е.С. Крутиков, С.М. Крутиков, Д.Т. Умарова

Кафедра внутрішньої медицини № 2, Кафедра пропедевтики внутрішньої медицини Кримського державного медичного університету ім. С.І. Георгієвського, Сімферополь.

Ключові слова: дилатаційна кардіоміопатія, дисплазія сполучної тканини

**Д**исплазія сполучної тканини (ДСТ) – одне з поліорганичних захворювань, які часто зустрічаються, та обумовлені генетично детермінованим мезенхімальним дефектом, що призводить до сполучнотканинного матриксу організму [2,5]. Клінічні прояви синдрому ДСТ багатолітні і різноманітні, у зв'язку з чим лікар нерідко не в змозі об'єднати безліч симптомів воедино і побачити за приватною симптоматикою системну патологію, обумовлену ДСТ [4].

У структурі захворювань серцево-судинної системи синдром ДСТ займає значне місце і привертає пильну увагу кардіологів через високу популяційну частоту і ризик розвитку таких ускладнень як мітральна регургітація, порушення ритму серця, а в деяких випадках настання раптової смерті [1,7,8].

Досліджуючи хворих з дилатаційною кардіоміопатією (ДКМП), багато авторів відзначають високу частоту аритмічного синдрому у даної популяції хворих, а іноді й випадки раптової смерті [1,3,6]. При цьому в сучасній літературі ніде не вказано на можливий взаємозв'язок перебігу ДКМП із синдромом ДСТ, причому, що такий взаємозв'язок не виключений.

### Мета дослідження

Метою цього дослідження було вивчення особливостей перебігу дилатаційної кардіоміопатії у хворих, які мають синдром дисплазії сполучної тканини.

**Матеріал і методи дослідження** Під наглядом знаходилися 90 хворих з ДКМП. Серед обстежених чоловіки становили 57 осіб, жінки – 35 осіб. Середній вік обстежених становив  $39,1 \pm 4,6$  років. Діагноз ДКМП встановлювався на підставі традиційних методів обстеження відповідно до сучасних стандартів. Контрольна група складалася з 20 практично здорових осіб порівнянних за віком з обстеженими хворими.

Всім обстеженим особам проводилося ехокардіографічне дослідження, яке виконувалося на апараті "Ultrasonic Scanner" з використанням векторного датчика P4-2. Визначалися такі параметри як: кінцево-діастолічний розмір лівого шлуночка (КДРЛЖ) (см); товщина задньої стінки лівого шлуночка (ТЗСЛЖ) (см); товщина міжшлуночкової перегородки (ТМЖП) (см); фракція викиду (ФВ) (%).

Діагностику синдрому ДСТ здійснювали на підставі дослідження фенотипічних ознак, характерних для даної патології. До фенотипічних проявів синдрому ДСТ відносили: астеничну статуру, дефіцит маси тіла, гіпермобільність суглобів, патологію хребта (сколіоз, сколіотична постава, кіфоз, лордоз), пролапс мітрального або інших клапанів серця, наявність помилкових хорд шлуночків серця, аневризму аорти, диспластичні зміни нирок і жовчного міхура (подвоєння або деформація чашкові-лоханкової системи, пієлоектазія, підвищену рухливість нирки, нефроптоз, перегини і перетяжки жовчного міхура), рефлюкс, грижі різної локалізації. При обстеженні хворих спеціально складена група була достовірно нижче контролю (p = 0,001), так особи, що мали ознаки

перерахованих вище ознак.

Статистична обробка отриманих даних проводилася за допомогою комп'ютерної програми MedStat.

### Результати та їх обговорення

Дослідивши групу хворих ДКМП, було відзначено, що фенотипічні ознаки синдрому ДСТ мали 22 (24,4%) хворих. Серед осіб, що мали ДСТ, чоловіки становили 16 (72,7%) осіб, жінки 6 (27,3%) осіб. Надалі було сформовано дві порівнянних між собою групи. У першу групу увійшли хворі ДКМП, що мали ДСТ (22 людини), у другому, хворі на ДКМП (29 осіб) без синдрому ДСТ.

Зрівнюючи ехокардіографічні параметри двох груп хворих, було виявлено (Табл.1), що у хворих, першої групи, значно збільшено КДРЛЖ. У цій групі КДРЛЖ дорівнював  $7,36 \pm 0,18$  см, і був достовірно вище (p = 0,037) за аналогічний показник у хворих другої групи де КДРЛЖ дорівнював  $7,03 \pm 0,26$  см. Тут же необхідно відзначити, що в обох групах хворих, показник КДРЛЖ відрізнявся з високою вірогідністю (p = 0,001) від групи контролю, де він становив  $4,77 \pm 0,13$  см. ТМЖП у хворих першої та другої груп достовірно не відрізнялася від контролю. Але при порівнянні між собою, цей показник був значно менше (p = 0,004) у хворих, що мали синдром ДСТ.

ТЗСЛЖ у хворих першої групи хоч і достовірно не відрізнялася від контролю, але була значно менша  $0,86 \pm 0,03$  см (p = 0,003), аналогічного показника хворих другої групи  $1,01 \pm 0,04$  см.

Суттєво відрізнявся показник ФВ у хворих. Незважаючи на те, що ФВ в обох групах була достовірно нижче контролю (p = 0,001), так особи, що мали ознаки

Табл. 1. у цієї популяції хворих буде набагато гіршим.

**Електрокардіографічні і ехокардіографічні показники хворих ДКМП із синдромом дисплазії сполучної тканини і без.**

	Контрольна група (n = 20)	I група хворих з ДСТ (n = 22)	II група хворих без ДСТ (n = 29)
КДРЛЖ (см)	4,77 ± 0,13	7,36 ± 0,18 *	7,03 ± 0,26 * / **
ТМЖП (см)	0,93 ± 0,04	0,86 ± 0,03	1,04 ± 0,05 **
ТЗСЛЖ (см)	0,91 ± 0,02	0,86 ± 0,03	1,01 ± 0,04 * / **
ФВ (%)	68,71 ± 0,81	28,59 ± 1,26 *	34,52 ± 1,28 * / **
Інтервал QT	0,38 ± 0,002	0,39 ± 0,01	0,37 ± 0,01

Примітки:

\* достовірність з контрольною групою

\*\* достовірність між показниками двох груп хворих

ДСТ, мали більш низьку ФВ - 28,59 ± 1,26% (р = 0,002) у порівнянні з розвивалася у хворих, що не мають ДСТ. пацієнтами другої групи (без ознак ДСТ) Екстрасистоля як і синусова тахікардія де аналогічний показник дорівнював діагностувалися приблизно в однакових випадках.

Аналізуючи інтервал QT, згідно Підсумовуючи, можна зазначити, що електрокардіографічної обстеження, серед хворих ДКМП досить часто (у зазначено, що достовірної різниці між кожного четвертого хворого) показниками досліджуваних хворих, а зустрічаються ознаки патології сполучної також у зів'язанні з групою контролю тканини. Як показали наші дослідження у не було. хворих, з синдромом дисплазії сполучної

Таким чином, видно, що у хворих ДКМП, що мають ознаки ДСТ Зокрема відзначається погіршення відзначається значне збільшення розмірів скоротливої функції міокарда, значна лівого шлуночка серця, потоншення його дилатація лівого шлуночка серця при

## Висновки

Серед хворих дилатаційною кардіоміопатією в 24,4% випадків виявляється синдром дисплазії сполучної тканини, який у свою чергу, можливо, впливає на перебіг основного захворювання.

У хворих, що мають ознаки дисплазії сполучної тканини, відзначається виражене порушення скорочувальної здатності міокарда, значне збільшення розмірів лівого шлуночка серця і потоншення його стінок.

ДКМП у пацієнтів, що мають ознаки дисплазії сполучної тканини, найбільш часто ускладнюється миготливою аритмією (прогностично несприятливою), у той час як у хворих без патології сполучної тканини найчастіше відзначається блокада лівої ніжки пучка Гіса.

## Література

1. Абдуллаєв Р.Ф., Рельфгат Е.Б., Бабасов З.М. та ін. Порушення серцевого ритму і зміни інтервалу QT при синдромі пролабування мітрального клапану // Кардіологія. - 2006. - № 12. - С. 74-76.
2. Дьячкова А.Я. Сучасні уявлення про функції сполучної тканини в нормі і при деяких патологічних станах // Педіатрія. - 2001. - № 8 - С. 82-85.
3. Строзжаков Г.І., Конєєв А.М., Остроумов О.М. Перфузія міокарда при пролапсі мітрального клапану з аритмічним синдромом // Кардіологія. - 1999. - № 9. - С. 48-50.
4. Шильєв Р.Р., Шальнова С.Н. Дисплазія сполучної тканини та її зв'язок з патологією внутрішніх органів у дітей та дорослих // Питання сучасної педіатрії. - 2003. - Т. 2. - № 5. - С. 61-67.
5. Яковлев В.М., Нечаєва Г.І., Вікторова І.О. та ін. Термінологія, визначена з позиції клініки, класифікація вродженої дисплазії сполучної тканини / Вроджені дисплазії сполучної тканини: Тези симпозіуму. - Омськ, 2005. - С. 3-5.
6. Boudoulas H., Schaal S.F., Stang J.M. et al. Mitral valve prolapse: cardiac arrest with long-term survival // Int. J. Cardiol. - 2000. - V. 26, № 1. - P. 37-44.
7. Coghlan H., Natello G. Erythrocyte magnesium in symptomatic patients with primary mitral valve prolapse: relationship to symptoms, mitral leaflet thickness, joint hypermobility and autonomic regulation // Magnes Trace Elem. - 2007. - V. 10, № 2-4. - P. 205-214.
8. Cole W., Chan D., Hickey A. et al. Collagen composition of normal and miscomatous human mitral heart valves // Biochim J. - 2004. - V. 219, № 2. - P. 451-460.
9. Puljenic D., Buljeric B., Milicic D. Current management of patients with ventricular tachycardia // Lijec Vjesn. - 2001. - V. 23, № 7-8. - P. 191-200.

Табл. 2.

**Частота порушень ритму і провідності серед хворих ДКМП із синдромом дисплазії сполучної тканини і без.**

	I група хворих з ДСТ (n = 22)	II група хворих без ДСТ (n = 29)	Достовірність показників
Миготл. аритмія	68,2%	34,5%	р = 0,007
Екстрасистоля	27,3%	34,5%	--
Блокада ЛНПГ	18,2%	41,4%	р = 0,034
Син. тахікардія	9,1%	6,9%	--
Без наруш. ритму і провідності	4,5%	3,4%	--

стінок і значне порушення стоншенні його стінок.

скорочувальної здатності міокарда.

Необхідно констатувати, що у хворих, Як зазначалося вище, ДКМП часто що мають ознаки ДСТ, найбільш частим ускладнюється розвитком аритмічного порушення ритму є тахістолічна синдрому. У зв'язку з цим нами були форма миготливої аритмії. А, як відомо проаналізовані частота і характер такий вид аритмії є прогностично порушень ритму і провідності у двох несприятливою [9]. У той час як хворі груп обстежених хворих. Як показали ДКМП але без ознак патології сполучної проведені дослідження, відзначається тканини найбільш часто мають різниця у проявах аритмічного синдрому порушення внутрішньошлуночкові у хворих з синдромом ДСТ і без. Згідно з провідності, а саме блокаду лівої ніжки отриманими даними (Табл. 2), миготлива пучка Гіса. Таким чином, видно, що в аритмія (в основному тахіформа) осіб, які мають синдром ДСТ, основне зустрічалася набагато частіше серед захворювання (дилатаційна хворих, які мають синдром ДСТ. кардіоміопатія) протікає набагато важче і Порушення провідності, а саме блокада найбільш імовірно, що життєвий прогноз

## Синдром дисплазии соединительной ткани у больных с дилатационной кардиомиопатией

З.М. Мирмунинова, Е.С. Крутиков, С.Н. Крутиков, Д.Т. Умарова

Обследовано 90 больных с дилатационной кардиомиопатией. Выявлено, что в 24,4 % случаев у больных диагностируются признаки синдрома дисплазии соединительной ткани, который в свою очередь, возможно, влияет на

течение основного заболевания. У больных с синдромом дисплазии соединительной ткани отмечается ухудшение сократительной функции миокарда, значительная дилатация левого желудочка сердца и утончение его стенок. Наиболее частым осложнением, у пациентов, имеющих признаки дисплазии соединительной ткани, является мерцательная аритмия, в то время как у больных без патологии соединительной ткани чаще диагностируется нарушение внутрисердечной проводимости.

Ключевые слова: дилатационная кардиомиопатия, дисплазия соединительной ткани.

### Connective tissue dysplasia syndrome in the patients with dilatation cardiomyopathy

*Z.M. Mirmuminova, E.S. Krutikov, S.N. Krutikov, D.T. Umarova*

We examined 90 patients with dilatation cardiomyopathy. We revealed 24,4% cases of connective tissue dysplasia syndrome. Patients with connective tissue dysplasia syndrome has severe dilatation of left heart ventricle, thin of heart walls and decrease retractive function of myocardium. Very often patients with connective tissue dysplasia syndrome has atrial fibrillation and patients without pathology of the connective tissue very often has disturbance of intraventricular conductivity.

Key words: dilatation cardiomyopathy, connective tissue dysplasia.