

**СТРУКТУРА И ЧАСТОТА ПРОЯВЛЕНИЙ ДИСПЛАСТИЧЕСКОГО
СЕРДЦА У ВОЕННОСЛУЖАЩИХ**

Т.А. Казакова, Н.В. Головина, Д.И. Сергеева, И.А. Степаненко

¹ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия имени С.М. Кирова» МО РФ,

г. Санкт-Петербург, ул. Академика Лебедева, д. 6

E-mail: tkaz2010@rambler.ru. Контактный телефон: 8-952-390-08-98

Резюме. Широкая распространенность признаков нарушения морфогенеза, а также предрасположенность к возникновению приобретенной патологии, трудности определения прогноза и особенности течения отдельных клинических форм диспластического сердца в условиях военной службы определяют актуальность проблемы ДСТ.

Проведен ретроспективный анализ результатов эхокардиографий в военных госпиталях городов Саратова, Новочеркасска, клиники 1 кафедры (терапии усовершенствования врачей) города Санкт-Петербурга у военнослужащих в возрасте 18-45 лет. Обследовано 620 военнослужащих обоих полов с диспластическим сердцем по данным эхокардиографии.

Ключевые слова: Дисплазия соединительной ткани, диспластическое сердце, аритмический синдром, эхокардиография.

**THE STRUCTURE AND FREQUENCY OF MANIFESTATIONS OF DYSPLASTIC
HEART FROM ARMED FORCES PERSONNEL**

T.A. Kazakova, N.V. Golovina, D.I. Sergeeva, I.A. Stepanenko

S.M. Kirov Military Medical Academy, Saint Petersburg, Russia

Resume. Widespread signs of violations of morphogenesis, as well as susceptibility to occurrence of acquired diseases, difficulties determining the prognosis and the peculiarities of the individual clinical forms of Dysplastic heart under conditions military service determine the urgency of the problem of the DST.

Retrospective analysis of results echocardiography in military hospitals of the cities of Saratov, Novocherkassk, clinic of the 1 Department (therapy and advanced physicians training) of St. Petersburg city armed forces personnel aged 18-45 years. 620 armed forces personnel of both sexes have been studied with Dysplastic heart according to echocardiography.

Keywords: Connective tissue Dysplasia, Dysplastic heart, arrhythmia syndrome, echocardiography.

Введение. Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) — нарушение развития соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах, приводящее к расстройству гомеостаза на тканевом, органном и организменном уровнях в виде различных морфофункциональных нарушений висцеральных и локомоторных органов с прогрессивным течением, определяющее особенности ассоциированной патологии, а также фармакокинетики и фармакодинамики лекарств [1].

При отсутствии общепринятых критериев для постановки диагноза, имеющиеся на сегодняшний день данные о частоте встречаемости ДСТ неоднозначны и составляют от 15 до 70%. За медицинской помощью лица с ДСТ обращаются в 6 раз чаще, чем другие категории пациентов. По самым скромным данным, показатели распространенности ДСТ, по меньшей мере, соотносятся с распространенностью основных социально значимых неинфекционных заболеваний.

Одной из наиболее важных проблем современной кардиологии является внезапная сердечная смерть в молодом возрасте. Значительное количество случаев внезапной смерти в молодом возрасте обусловлено злокачественными аритмиями. При этом, кардиоваскулярные аномалии достаточно часто сопровождаются нарушениями сердечного ритма и проводимости. Частота выявления аритмического синдрома у пациентов с проявлениями диспластического сердца составляет 50 - 65%. Изучение данной проблемы

важно для разработки тактики наблюдения, профилактических мер для предотвращения развития возможных осложнений кардиоваскулярных аномалий среди военнослужащих.

При рождении фенотипические признаки ДСТ могут иметь очень незначительную выраженность и проявляться в течение жизни. С годами, особенно при неблагоприятных воздействиях (экологическая обстановка, питание, частые интеркуррентные заболевания, чрезмерная физическая нагрузка), количество диспластических признаков и степень их выраженности прогрессивно нарастают, т.к. исходные изменения гомеостаза усугубляются этими факторами внешней среды. В периоде новорожденности выявление признаков ДСТ минимальное. В дошкольном и раннем школьном возрасте начинается манифестация признаков ДСТ, и в возрастной группе 12-17 лет распространенность ДСТ составляет уже около 52%. [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7].

Универсальных патологических повреждений соединительной ткани, которые бы формировали конкретный фенотип, не существует. У каждого больного дефект в каком-то роде уникален. Именно поэтому единой, общепринятой классификации дисплазии соединительной ткани до сих пор не существует. Разработана классификация внешних и внутренних признаков.

При целенаправленном осмотре чаще всего обращает на себя внимание патология скелета - в 57-94% от всех дисплазий. Чаще всего это кифосколиозы (70-80%), плоскостопие (60-78%), арахнодактилия (36%), полая стопа (16%), гиперкифоз, гиперлордоз (11-19%), гипермобильность суставов (25-33%), полисегментарные ранние остеохондрозы (38%). [2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11].

У каждого больного сочетание дефектов развития индивидуально. Именно поэтому в практической деятельности удобнее пользоваться классификацией с выделением ведущих синдромов и патологических состояний, касающихся определенной системы организма, так как это облегчает «профильность» диагностики, составления алгоритма обследования и профилактики возможных осложнений. На территории Российской Федерации диагноз выставляется по ведущему клиническому заболеванию, синдрому и/или симптому, соответствующему МКБ 10.

С позиции потенциально опасных проявлений ДСТ ведущими являются синдромы, касающиеся нарушений развития сердечно-сосудистой системы.

Аномалии развития (синонимы: признаки дисморфогенеза, стигмы дисэмбриогенеза, мезенхимальные стигмы) – анатомические врожденные изменения, выходящие за пределы нормальных вариаций, но не нарушающие функцию органа. Отличие от признаков ДСТ в том, что малые аномалии развития обнаруживаются уже при

рождении или в раннем возрасте и остаются практически неизменными в течение жизни человека, не прогрессируют в онтогенезе, не влияют на функции органов и систем, а носят, в большинстве случаев, лишь косметический характер [10,11,12,13,14,15, 16, 17].

Сочетание врожденных малых аномалий развития сердца и клапанного синдрома, обусловленного нарушением развития соединительной ткани, а также экстракардиальным воздействием деформированной грудной клетки и позвоночника, в современной литературе принято обозначать термином «диспластическое сердце»:

- увеличенный евстахиев клапан;
- открытое овальное окно (в раннем детском возрасте);
- пролабирующие гребенчатые мышцы в правом предсердии;
- погранично узкий корень аорты;
- асимметрия створок клапана аорты;
- трабекулы левого желудочка (поперечная, продольная, диагональная);
- эктопическое крепление хорд;
- нарушенное распределение хорд;
- «порхающие» хорды;
- дополнительные и аномально расположенные папиллярные мышцы.

Клапанный синдром: изолированные и комбинированные пролапсы клапанов сердца, миксоматозная дегенерация клапанов. Чаще всего диагностируется пролапс митрального клапана (до 70%), реже – пролапс трикуспидального или аортального клапанов. Дилатация фиброзных колец. Пролабирование межжелудочковой перегородки. Аневризма межпредсердной перегородки [3, 5, 7, 11, 15, 18].

Торакодиафрагмальный синдром: наличие торакодиафрагмального синдрома определяет уменьшение дыхательной поверхности легких, деформацию просвета трахеи и бронхов; смещение и ротацию сердца, «перекрут» основных сосудистых стволов. Деформации грудины, ребер, позвоночника и связанное с ними высокое стояние диафрагмы приводят к уменьшению грудной полости, повышению внутригрудного давления, нарушают приток и отток крови, способствуют возникновению аритмий сердца.

Астенический вариант торакодиафрагмального сердца характеризуется уменьшением размеров камер сердца при неизменной толщине стенок и нормальном показателе миокардиальной массы («малое капельное сердце»). Псевдоконстриктивный вариант торакодиафрагмального сердца («перикардитоподобное сердце») развивается в условиях уменьшения объема грудной полости при воронкообразной деформации II

степени или килевидной деформации корпорокостального или костального типов, характеризуется уменьшением размеров сердца с изменением геометрии полостей. Ложностенотический вариант торакодиафрагмального сердца развивается в результате выраженной деформации грудной клетки при смещении сердца, когда оно, ротируя, «уходит» от механического сдавления костяком грудной клетки, что сопровождается «перекрутом» основных сосудистых стволов. Псевдодилатационный вариант торакодиафрагмального сердца наблюдается у пациентов с плосковороночной деформацией грудной клетки или «прямой спиной» (отсутствует грудной кифоз), когда сердце как бы распластано в передне-заднем направлении. Торакодиафрагмальное легочное сердце развивается при сочетании выраженных деформаций грудной клетки и позвоночника в результате формирования выраженных гемодинамических расстройств, характеризуется ростом легочного сосудистого сопротивления [1, 3, 9, 11].

Сосудистый синдром: расширение корня аорты, расширение ствола легочной артерии в возрасте до 40 лет при отсутствии периферического легочного стеноза или любой другой очевидной причины, расширение или расслоение стенки грудной или брюшной аорты в возрасте до 50 лет. Диссекция или разрыв сосуда с кровоизлиянием во внутренние органы в молодом возрасте. Структурные изменения абдоминальной сосудистой системы. Поражение артерий эластического типа: идиопатическое расширение стенки с формированием мешотчатой аневризмы; поражение артерий мышечного и смешанного типов: бифуркационно-гемодинамические аневризмы, долихоэктазии удлинённых и локальных расширений артерий, патологическая извитость вплоть до петлеобразования; поражение вен (патологическая извитость, варикозное расширение вен верхних и нижних конечностей, геморроидальных и др. вен); телеангиоэктазии; эндотелиальная дисфункция [1, 2, 5, 6, 19].

Сосудистый синдром, как правило, манифестирует в подростковом и молодом возрасте, прогрессируя с увеличением возраста пациентов. Изменения артериального давления: идиопатическая артериальная гипотензия.

Аритмический синдром: желудочковая экстрасистолия различных градаций; многофокусная, мономорфная, реже полиморфная, монофокусная предсердная экстрасистолия; пароксизмальные тахиаритмии; миграция водителя ритма; атриовентрикулярные и внутрисердечные блокады; аномалии проведения импульса по дополнительным путям; синдром предвозбуждения желудочков; синдром удлинения интервала Q-T.

Метаболическая кардиомиопатия при ДСТ не имеет специфических субъективных симптомов и клинических проявлений, возможны кардиалгии, аритмии. Основной признак – изменения конечной части желудочкового комплекса на ЭКГ вследствие нарушения процессов реполяризации: I степень: увеличение амплитуды зубца Т V₂-V₃, синдром зубца Т V₂>Т V₃; II степень: инверсия зубца Т, смещение ST V₂-V₃ вниз на 0,5–1,0 мм; III степень: инверсия зубца Т, косо-восходящее смещение ST до 2,0 мм [1, 3, 4, 9, 19].

Диагностика клинических синдромов при ДСТ основана на анализе жалоб пациента, сборе анамнеза (в том числе генеалогического), детальном клиническом и лабораторно-инструментальном обследовании больных.

Таблица 1

Ведущие жалобы пациентов с дисплазией соединительной ткани [10]

Жалобы	%
Кардиалгии	72,2
Сердцебиение	67,2
Дыхательный дискомфорт	54,5
Головная боль	45,6
Головокружение	71,1
Повышенная утомляемость	68,4
Снижение работоспособности	48,9
Пониженное настроение	54,7
Метеочувствительность	78,6
Тревожность, гневливость	78,2

С возрастом отмечается увеличение субъективной симптоматики вплоть до пожилого возраста [2, 5, 7, 17, 19].

Прогноз при ДСТ определяется характером и выраженностью диспластических проявлений, сформировавшихся клинических синдромов, а также особенностями ассоциированной патологии. Факторы риска неблагоприятного прогноза клинических проявлений ДСТ:

- наличие ассоциированных аномалий и пороков развития;
- выраженные проявления клапанного, аритмического, сосудистого синдромов;
- наследственная отягощенность по случаям ранней или внезапной смерти;

- реанимация или интенсивная терапия в анамнезе;
- хронические воспалительные заболевания;
- курение;
- нерациональное питание
- гипотрофия;
- низкая физическая активность.

Синдромы и состояния, определяющие высокий риск осложнений и/или ранней и внезапной смерти:

- дифференцированные формы ДСТ
- пролапсы клапанов с признаками миксоматозной дегенерации и/или регургитацией 2-4 степени
- расширение корня аорты, синуса Вальсальвы, устья легочной артерии
- аневризмы церебральных сосудов, аорты
- жизнеугрожающие нарушения сердечного ритма: синдром слабости синусового узла; желудочковая тахикардия уязвимого периода и полиморфная желудочковая тахикардия; желудочковые экстрасистолы, представляющие собой сочетание III-IV-й градаций (по классификации Лауна и Вольфа); короткие, спонтанно прекращающиеся эпизоды фибрилляции или асистолии желудочков
- метаболическая кардиомиопатия 2-3 степени
- торакодиафрагмальное сердце: ложностенотический, псевдодилатационный варианты, легочное сердце
- значительное снижение вариабельности сердечного ритма
- хроническая сердечная недостаточность с диастолической и/или систолической дисфункцией [1, 3, 10, 11, 19, 20].

Цель исследования. Анализ распространенности диспластических изменений сердца у военнослужащих, как потенциально опасных проявлений возможных осложнений, в первую очередь – нарушений ритма и проводимости сердца, внезапной смерти.

Материалы и методы исследования. Проведен ретроспективный анализ результатов эхокардиографий в военных госпиталях городов Саратова, Новочеркаска специалистами клиники 1 кафедры (терапии усовершенствования врачей) города Санкт-Петербурга у военнослужащих в возрасте 18-45 лет.

Обследовано 620 военнослужащих обоих полов в возрасте 18-45 лет с диспластическим сердцем по данным эхокардиографии, не имеющих сопутствующих

заболеваний, способных влиять на нарушения сердечного ритма и проводимости. Были изучены результаты клинического, эхокардиографического, электрокардиографического исследований, суточного мониторирования ЭКГ, велоэргометрии данных пациентов.

Получена следующая структура и распространенность проявлений дисплазии сердца и нарушений ритма и проводимости.

Таблица 2

Структура и распространенность синдрома диспластического сердца

№ п/п	Признак	Количество выявленных, чел	%
1.	Ложная хорда левого желудочка	284	45,8
2.	Пролапс митрального клапана	252	40,6
3.	Асимметрия створок клапана аорты; двустворчатый аортальный клапан	16	2,6
4.	Пролапс трикуспидального клапана	35	5,6
5.	Аневризма межпредсердной перегородки	7	1,1
6.	Открытое овальное окно	32	5,2
7.	Эктопическое крепление хорд	68	10,9
8.	Дополнительные и аномально расположенные папиллярные мышцы	22	3,5
9.	Метаболическая кардиомиопатия	145	23,4
10.	Аритмический синдром	186	30,0

Таблица 3

Структура и распространенность нарушений ритма и проводимости по результатам мониторирования ЭКГ

№ п/п	Признак	Количество выявленных, чел	%
1	Нарушения процессов реполяризации	121	19,6
2	Признаки гипертрофии левого желудочка отмечены	142	22,9

3	Блокады ножек пучка Гиса	91	14,7
4	Брадикардии	50	8,1
5	Тахикардии	61	9,8
6	Нарушения внутрижелудочковой проводимости	71	11,4
7	Миграция водителя ритма	42	6,8
8	Синдром WPW	12	1,9
9	Синдром длинного QT	8	1,3
1	Наджелудочковая экстрасистолия	193	31,1
1	Желудочковая экстрасистолия	121	19,6
1	Атриовентрикулярные блокады 1-2 степени	50	8,1
1	Депрессия сегмента ST	20	3,2
1	Синоатриальная блокада	8	1,3
1	Трепетание, мерцание предсердий	10	1,6
1	Нормальная ЭКГ	112	18,0

По результатам выполненных нагрузочных велоэргометрических проб, проведенных у 158 человек, положительная проба отмечена у 8 пациентов (5,1%).

Выводы

1. Целесообразно при отборе пациентов для службы в Вооруженных Силах Российской Федерации обращать особое внимание на внешние признаки ДСТ и, при наличии выраженных деформаций грудной клетки, направлять таких пациентов на эхокардиографию.

2. Учитывая возможность развития осложнений, связанных с синдромом диспластического сердца, необходимо проводить диспансерно-динамическое наблюдение военнослужащих, начиная с постановки на воинский учет и в дальнейшем весь период прохождения военной службы.

3. Проявления синдрома диспластического сердца у трети обследованных военнослужащих сопровождались нарушениями сердечного ритма и проводимости, что подтверждает роль кардиоваскулярных аномалий как фактора риска развития аритмий и связанных с ними осложнений.

4. Разнообразные нарушения сердечного ритма и проводимости, выявленные у обследованных, подтверждают необходимость проведения суточного мониторинга ЭКГ всем пациентам с кардиоваскулярными аномалиями развития, подтвержденными эхокардиографией.

Литература

1. Полиорганные Нарушения При Дисплазиях Соединительной Ткани у детей. Алгоритмы Диагностики. Тактика Ведения. Проект Российских Рекомендаций. Часть 2 // Медицинский Вестник Северного Кавказа. – 2016. – Т. 11(1), №2. С. 2-76.
2. Викторова И.А. Дисплазия Соединительной Ткани: Особенности Амбулаторного Ведения Пациентов В Различных Возрастных Периодах / И.А. Викторова, Г.И. Нечаева, Д.С. Киселева, И.Ю. Калинина // Лечащий Врач. – 2014. - № 9. – С. 76-81.
3. Нечаева Г.И. Дисплазия соединительной ткани: сердечно-сосудистые изменения, современные подходы к диагностике и лечению / Г.И. Нечаева, А.И. Мартынов – Москва. ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство». - 2017. 400с.
4. Стяжкина С.Н. Дисплазия Соединительной Ткани В Современной Клинической Практике / А.Д. Князев, И.И. Минаханов // Современные Инновации. – 2016. - № 5 (7). – С. 57–64.
5. Друк И.В. Кардиоваскулярные Синдромы Дисплазии Соединительной Ткани У Лиц Молодого Возраста: Частота Регистрации, Факторы Формирования / И.В. Друк, Г.И. Нечаева, Е.А. Лялюкова, О.В. Дрокина // Лечащий Врач. – 2014. - № 6. С. 72–75.
6. Cohen S. Ehlers-Danlos Hypermobility Type in An Adult with Chronic Pain and Fatigue / S. Cohen, F. Markham, S. Cohen, F. Markham // A Case Study Clin Case Rep. – 2017. - Jun. № 5(8). – P. 1248-1251.
7. Стяжкина С.Н. Статистика Заболеваемости Дисплазией Соединительной Ткани / С.Н. Стяжкина, Э.Е. Егорова // Международный Студенческий Научный Вестник. – 2016. – № 6.
8. Друк И.В. Персонафицированная Оценка Риска Развития Неблагоприятных Сердечно-Сосудистых Осложнений У Пациентов Молодого Возраста С Дисплазией Соединительной Ткани / И.В. Друк, Г.И. Нечаева, О.В. Осеева и др. // Кардиология. – 2015. - № 3. С. 75–84.
9. Pervichko E. Psychological Syndrome Analysis (Vygotsky–Luria School) In Psychosomatics: Clinical and Psychological Study of Mitral Valve Prolapsed Patients / E. Pervichko, Y. Zinchenko, A. Martynov // European Psychiatry. – 2016. - № 33. – P. 486–487.
10. Кадурина Т.И. Дисплазия соединительной ткани: руководство для врачей / Т.И. Кадурина, В.Н. Горбунова - СПб. Элби. – 2009. – 704с.
11. Наследственные Нарушения Соединительной Ткани В Кардиологии. Диагностика И Лечение. Российские Рекомендации (1-й Пересмотр) / Российский Кардиологический Журнал. – 2013. - №1 (99). С. 1-32.

12. Нечаева Г.И. Выявление и тактика ведения пациентов с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. Методические рекомендации для врачей под ред. академика А. И. Мартынова / Г.И. Нечаева, И.В. Друк, В.В. Гольяпин - Москва. ООО «РГ ПРЕ100». - 2011. 52с., ил.8.
13. Нечаева Г.И. Методология Курации Пациентов С Дисплазией Соединительной Ткани Семейным Врачом В Аспекте Профилактики Ранней И Внезапной Смерти / Г.И. Нечаева, В.П. Конев, И.А. Викторова // Российские Медицинские Вести. – 2004. - № 3 (IX). – С. 25–32.
14. Нечаева Г.И. Основы Курации Пациентов С Дисплазией Соединительной Ткани В Первичном Звене Здравоохранения / Г.И. Нечаева, О.В. Дрокина, А.И. Мартынов, Е.Н. Логинова, И.В. Друк, Е.А. Лялюкова, М.В. Вершинина // Терапия. – 2015. - № 1. – С. 29–36.
15. Рекомендации По Количественной Оценке Структуры И Функции Камер Сердца / Под редакцией: д.м.н., проф. Ю. А. Васюка // Российский Кардиологический Журнал. – 2012. - № 3 (95). – С. 1–28.
16. Смольнова Т.Ю. Особенности Гемодинамики И Ее Связь С Некоторыми Клиническими Проявлениями У Женщин При Дисплазии Соединительной Ткани / Т.Ю. Смольнова // Клиническая Медицина. – 2013. - № 10. – С. 43-48.
17. Стяжкина С.Н. Аспекты Дисплазии Соединительной Ткани Пациентов Молодого Возраста / С.Н. Стяжкина, Т.Е. Чернышева, Н.В. Лебедева, А.В. Леднева // Здоровье, Демография, Экология Финно-Угорских Народов. – 2015. - № 4. – С. 87–88.
18. Pervichko E. Assessment of Psychological Well-Being Dating and Dynamics of Clinical Symptoms in Mitral Valve Prolapse Patients with Anxiety Disorders Receiving Long-Term Integrative Psychotherapy / E. Pervichko, Y. Zinchenko, A. Martynov, E Akatova // European Psychiatry. – 2015. - № 30 (1S). – P/ 1652.
19. Яковлев В.М. Дисплазия соединительной ткани в практике врачей первичного звена здравоохранения. Руководство для врачей. / В.М. Яковлев, Г.И. Нечаева, А.И. Мартынов, И.А. Викторова. - М.: КСТ Интерфорум. 2016. – 520с.
20. Pervichko E. Peculiarities of Emotional Regulation with MVP Patients / E. Pervichko, Yu. Zinchenko, A. Martynov // A Study of the Effects of Rational-Emotive Therapy. Procedia – Social and Behavioral Sciences. – 2013. - № 78. – P. 290-294.