

Н.Ю. Осовська, д.м.н., кафедра внутрішньої медицини №1 Вінницького національного медичного університету ім. М.І. Пирогова

Малі структурні аномалії серця як прояви синдрому недиференційованої сполучнотканинної дисплазії

1989 року синдром дисплазії сполучної тканини (СДСТ) було включено у класифікацію серцево-судинних захворювань, прийняту Нью-Йоркською асоціацією кардіологів. До нього відносять нозологічно самостійні синдроми (наприклад, Марфана, Елерса-Данлоса) й ізольовані аномалії (пролапси клапанів серця, аневризми міжпередсердної перегородки і синусів Вальсальви, аномально розташовані хорди у порожнині шлуночків тощо).

Клінічні прояви СДСТ настільки різноманітні, що не завжди за домінуючою клінічною ураження одного органа можна розпізнати системну патологію.

Серед недиференційованих дисплазій розрізняють поєднання зовнішніх фенотипічних ознак СДСТ і дисфункції автономної нервової системи з ознаками дисплазії одного або декількох внутрішніх органів, а також ізольовану сполучнотканинну дисплазію, за якої уражається лише один орган і зовнішні фенотипічні ознаки відсутні. До недиференційованих дисплазій з ураженням структур серця відносять пролапс мітрального клапана (ПМК) й інших клапанів, аномальні хорди (АХ) шлуночків, ізольовану аортальну регургітацію, вибухання кільця легеневої артерії, аневризми міжпередсердної перегородки та їх поєднання. Усі ці стани позначають термінами «кардіальні стигми дизембриогенезу» або «малі структурні аномалії серця».

Саме вроджені аномалії СТ, як правило, лежать в основі таких, на перший погляд, не пов'язаних між собою симптомів, як порушення ритму серця, плоскостопість, зміни хребта (кіфосколиоз, синдром «прямої спини»), пахові грижі, міопія тощо, у зв'язку з чим пацієнти із клінічними проявами СДСТ звертаються до лікарів різних спеціальностей.

Первинний ПМК – досить поширена самостійна аномалія серця. Він також входить до симптомокомплексу деяких спадкових синдромів (Елерса-Данлоса, Марфана, Холта-Омара тощо). Окрім первинного (ідіопатичного, істинного) виділяють вторинний ПМК як ускладнення інших захворювань серця, таких як ревматичний і септичний ендокардит, ішемічна хвороба серця, кальцинуєча хвороба серця, кардіоміопатії. У разі ревматичного ураження МК пролабування різних його фрагментів зустрічається у 15-80% випадків.

Дані про поширеність ПМК досить неоднорідні. П.С. Филипенко зі співавторами наголошують на тому, що розповсюдженість ПМК серед населення різних країн, у тому числі Росії й України, коливається в межах 2-10%. Фрамінгемське дослідження показало, що ПМК діагностували у 2,4% пацієнтів, причому в жінок його спостерігали частіше.

У дітей і підлітків ПМК виявляють частіше, ніж у дорослих людей. Так, вивчення групи дітей віком 6-15 років показало, що ПМК спостерігали у 18% випадків. Інші дослідники серед 2 тис. підлітків й осіб молодого віку, обстежених за допомогою ехокардіографії (ЕхоКГ), ПМК виявляли у 2,6% випадків. Деякі автори наголошують, що ПМК частіше трапляється у жінок, ніж у чоловіків.

Етіологію первинного ПМК остаточно не з'ясовано, але більшість дослідників припускають аутосомно-домінантний тип успадкування генетично детермінованого дефекту синтезу колагену і дефіциту магнію, що призводить до слабкості сполучної тканини стенок МК і їх вибухання в порожнину передсердя. Установлено, що існує ген аутосомно-домінантного міксоматозного ПМК, локалізований у хромосомі 16p 11.2-12.1.

ПМК також часто трапляється у людей з дефіцитом міді, заліза і селену, хоча механізм впливу цих мікроелементів на формування цієї патології залишається нез'ясованим. В експерименті значний дефіцит міді в раціоні викликає у молодих тварин розвиток аневризми аорти і скелетних деформацій, таких самих як у хворих із синдромом Марфана. У разі дефіциту міді знижується активність лізіноксидази in vitro, оскільки мідь є кофактором цього ферменту. Крім

того, мідь відіграє важливу роль у системі перекисного окислення ліпідів і може призводити до порушень в антиоксидантній системі.

Найбільш надійною клінічною ознакою ПМК є систолічний шум на верхівці. За незначного вираження ПМК аускультативні симптоми можуть бути відсутніми. Симптоми, які найчастіше спостерігають при ПМК – кардіалгія, тахікардія, епізодична задишка, епізоди гіпотонії, пресинкопальні стани, панічні атаки, головний біль тощо, мало специфічні. Прогностична значущість їх залишається невизначеною. Характер перебігу ПМК у більшості випадків сприятливий, проте у частини хворих можуть розвинути серйозні ускладнення.

Трансторакальна ЕхоКГ – основний метод діагностики ПМК. У наш час у виявленні пролабування стенок МК чутливість ЕхоКГ становить 92-96%, специфічність – 97-100%. Дослідники різних країн приділяють велику увагу ехокардіографічному виявленню міксоматозної дегенерації (МД) пролабуєчох стенок і підклапанних структур. Під терміном «міксоматозна дегенерація» розуміють порушення архітеконики колагенових фібрил і їх заміщення кислими глікозаміноліканами, що призводить до значного потовщення і зниження ехогенності стенок. За наявності МД підвищується ризик розвитку значної мітральної регургітації (МР), потенційно небезпечних аритмій, тромбоемболій, інфекційного ендокардиту (ІЕ) і раптової смерті.

Ехокардіографічному дослідженню належить основна роль у діагностиці частого і найбільш проаналізованого в літературі прояву й ускладнення ПМК – МР. У більшості випадків ступінь МР незначний або помірний, проте у 8-10% чоловіків і в 4-5% жінок з ПМК констатують наявність вираженої або важкої, тобто гемодинамічно значущої, схильної до прогресування МР. За даними різних авторів, МР при ПМК становить 42-100%. Ми отримали дані, які свідчать про те, що МР трапляється у 100% пацієнтів з фенотипічними ознаками СДСТ і ПМК I-II ступеня. Частота важкої МР збільшується з віком як у чоловіків, так і в жінок. Наслідком розриву міксоматозно змінених сухожильних хорд є розвиток гострої недостатності МК з перенавантаженням лівих відділів серця, виникненням серцевої астми і набряку легень. Розрив сухожильних хорд частіше спостерігають у пацієнтів із пролапсом задньої стулки МК (у 15%) і рідше – у хворих із пролапсом передньої стулки (у 3%). Існують різні думки про зв'язок глибини ПМК і ступеня вираження МР. Більшість авторів вважають, що залежність між цими параметрами пряма. Можна лише зазначити, що частіше все ж таки пролабує передня стулка (у 47-77%), яка має більшу площу й об'єм.

Збільшує ризик важкого перебігу ПМК наявність аритмії. Частота виявлення порушень ритму серця залежить від методу обстеження і, за даними різних авторів, становить 15-90%. Доведеною є роль аномальної траекції папілярних м'язів, яку виявляють лише під час ЕхоКГ, у розвитку шлуночкової екстрасистолії (ШЕ) в експерименті й на практиці у пацієнтів з ПМК I ступеня. Ми виявили наявність аномальної траекції у 52% пацієнтів із ПМК I-II ступеня і зареєстровану ШЕ I-IV градації за Лауном.

Із порушеннями ритму серця при ПМК тісно пов'язана раптова смерть аритмічного генезу (РСАГ). Під час тривалого проспективного спостереження відмічено, що частота РСАГ у пацієнтів із ПМК становить 1,0-2,5%. Серед осіб без вираженої МР щорічно реєструють 1,9 випадку РСАГ на

10 тис. хворих із ПМК; за наявності вираженого або важкого ступеня МР вірогідність розвитку РСАГ підвищується у 50-100 разів, досягаючи 190 випадків на 10 тис. пацієнтів на рік. У низці крупномасштабних досліджень відмічено, що ПМК був єдиним структурним серцевим порушенням у 8-10% хворих з ідіопатичною шлуночковою тахікардією і в 10% випадків серед осіб молодого віку, померлих у результаті РСАГ. Ризик раптової серцевої смерті у пацієнтів із ПМК істотно підвищує наявність пароксизмів надшлуночкової тахікардії, більшість з яких мають в основі механізм re-entry, який асоціюється перш за все з наявністю додаткових шляхів проведення і подовження дисоціацією атріовентрикулярного з'єднання.

У опублікованих 2001 р. рекомендаціях Європейського товариства кардіологів з попередження РСАГ (Task Force on Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology) до факторів розвитку РСАГ при ПМК віднесено: наявність в анамнезі епізодів зупинки серця або шлуночкових тахікардій, міксоматозних змін і надмірності (redundance) стенок МК, РСАГ в сімейному анамнезі, подовження інтервалу QT або зміни його дисперсії, наявність ШЕ високих градацій, виражена або важка МР.

Розвиток серцевої недостатності спостерігають у пацієнтів з великою глибиною ПМК (більше 10-12 мм) і вираженою регургітацією. В осіб з невеликою або помірною МР зазвичай не спостерігають розвитку дилатації й порушення функції лівого шлуночка (ЛШ) і/або лівого передсердя. За отриманими нами даними, існує пряма залежність між ступенем МД та ремоделюванням серця: у міру наростання ступеня МД клапанно-хордального апарату серця зростає об'єм порожнини ЛШ з відносним витонченням його стінок і зменшенням скоротливої здатності навіть за помірної МР.

Частота мігренозного головного болю у пацієнтів з ПМК сягає 12-51% порівняно з 3-10% у загальній популяції. Найбільш вірогідною причиною мігрені вважають підвищену агрегацію тромбоцитів на міксоматозно змінених стулках МК з вивільненням вазоактивних субстанцій. В останні роки у виникненні мігрені великого значення надають зниженню рівня магнію у тканинах, еритроцитах і плазмі крові, що часто реєструють у пацієнтів із ПМК.

Нерідко єдиною скаргою у хворих із ПМК є ліптомія і синкопальні стани. Частота цих симптомів варіює від 4 до 85%. Серед причин подібних станів виділяють ортостатичну гіпотензію, яку реєструють у 10-14% хворих з ПМК. Ортостатичну гіпотензію деякі автори пояснюють зменшенням об'єму циркулюючої крові, що призводить до зменшення кінцеводіастолічного об'єму ЛШ і зниження серцевого виходу. У патогенезі синкопальних станів певну роль відіграють порушення серцевого ритму у вигляді пароксизмальної суправентрикулярної та шлуночкової тахікардії і/або екстрасистолії.

Одним з ускладнень ПМК, яке значно обтяжує прогноз, є ІЕ. У людей, які не вживають внутрішньовенних наркотиків, ПМК є основною причиною розвитку вторинного ІЕ й зумовлює його виникнення в 11-30% випадків. У більшості випадків розвиток ІЕ при ПМК зумовлений проведенням різних інвазивних втручань без належних профілактичних заходів. У цілому в осіб із ПМК ризик розвитку ІЕ у 3-8 разів вищий, ніж у загальній популяції, причому ступінь ризику варіює залежно від структурних особливостей МК. Наразі ризик розвитку ІЕ у пацієнтів із ПМК з незміненими або мало зміненими стулками МК і незначною або



Н.Ю. Осовська

помірною непрогресуючою МР, на думку деяких авторів, не більший, ніж у загальній популяції. Разом з тим ризик розвитку ІЕ значно зростає у пацієнтів із ПМК за наявності МД стенок, при вираженій МР, особливо на тлі дилатації ЛШ.

Змінами позаклітинного матриксу сполучної тканини у пацієнтів із ПМК пояснюють порушення фізичного розвитку в дитячому віці. У таких хворих виявляють астенічну статуру, відносно видовження верхніх кінцівок, деформацію грудної клітки, м'язову гіпотонію, нестійку ходу, «м'яву поставу», дефіцит маси тіла, порушення зору. У значній кількості пацієнтів присутні аномалії будови скелета: деформація грудної клітки, синдром «прямої спини», тобто втрата фізіологічного кіфозу грудного відділу хребта (13-17% хворих із ПМК), сколіоз, «м'яка» екскавація грудини, арахнодактилія, симетричне вдавнення ребер. Аномальний розвиток сполучної тканини призводить до змін зв'язкового апарату. Надмірну рухливість суглобів при ПМК виявляють у 46-52% випадків. Страждають, як правило, суглоби, на які припадає найбільше статичне і динамічне навантаження. Підвищена розтягненість зв'язок, порушення еластичності міжхребцевих дисків сприяють формуванню грижі Шморля, раннього остеохондрозу.

Перебіг захворювання і прогноз у пацієнтів із ПМК залежать від багатьох причин. У разі безсимптомного ПМК прогноз, як правило, сприятливий. За даними демографічних досліджень, у популяції осіб із ПМК незалежно від статі й віку виживаність така сама, як у практично здорових людей. Разом з тим у деяких випадках ПМК розвиваються серйозні ускладнення, такі як важка МР, ІЕ, церебральні емболічні катастрофи, порушення ритму серця і раптова смерть. Ускладнення істотно погіршують якість життя, перебіг захворювання і прогноз. У багатьох хворих вони призводять до важкої інвалідизації, а в деяких випадках – до летального результату. У цілому прогноз при первинному ПМК суто індивідуальний.

АХ шлуночків серця – це сполучнотканинно-м'язові утворення (трабекули, хорди, тяжі), які на відміну від нормальних хорд мають ектопічне кріплення. Реальна можливість прижиттєвої діагностики АХ стала можливою лише з удосконаленням ехокардіографічної техніки. Аномальні хорди візуалізуються у вигляді ехоцілічних тонких лінійних утворень, які не мають зв'язку із клапанним апаратом серця.

Частота виявлення АХ шлуночків серця у популяції, за даними автопсії, сягає 16%, а за даними ЕхоКГ – коливається в межах від 1 до 68% випадків. Такі відмінності, поза сумнівом, є свідченням різного методологічного підходу до виявлення АХ і до трактування отриманих даних.

У 95% випадків аномально розташовані хорди знаходяться в порожнині ЛШ, у 5% – у порожнині правого. Вони можуть бути як

Продовження на стор. 67.

Н.Ю. Осовська, д.м.н., кафедра внутрішньої медицини №1 Вінницького національного медичного університету ім. М.І. Пирогова

Малі структурні аномалії серця як прояви синдрому недиференційованої сполучнотканинної дисплазії

Продовження. Початок на стор. 51.

поодинокими, так і множинними, причому поодинокі зустрічаються в переважній більшості випадків.

АХ можуть існувати як ізольовано, так і поєднуватися з іншими малими структурними аномаліями серця (МСАС). За даними різних авторів, АХ поєднуються із ПМК у 53-68% випадків. Цей факт підтверджує чіткий патогенетичний зв'язок між АХ і ПМК, а також дає змогу погодитися із запропонованим М. Glesbi терміном «mass-фенотип» (змішаний фенотип) у таких пацієнтів і модифікувати фенотипічну протяжність таким чином: норма – АХ – ПМК – синдром Марфана або Елерса-Данлоса.

Сьогодні не існує загальноприйнятої класифікації АХ серця. В ехокардіографічній практиці найчастіше застосовують спрощену класифікацію, за якою виділяють множинні та поодинокі АХ, які, у свою чергу, можуть бути верхівковими і серединними поперечними, набагато рідше – поздовжніми та діагональними.

Маніфестні клінічні прояви АХ ЛШ можуть бути відсутніми протягом усього життя або реєструватися у вигляді аускультативної симптоматики, синдрому передзбудження шлуночків, синдрому ранньої реполяризації шлуночків, порушень ритму та дисфункції ЛШ.

АХ ЛШ, як правило, є причиною систолічного шуму переважно на верхівці серця, який реєструють у 72-100% випадків і який може змінюватися при зміні положення тіла або під час фізичного навантаження. Генез шуму, можливо, пов'язаний зі збільшенням швидкості кровообігу, турбулентністю потоку крові й вібрацією АХ за їх розташування на шляхах притоку і відтоку крові зі шлуночків.

У 58-96% пацієнтів з АХ ЛШ діагностують симптоми вегетативної дисфункції. До цих пір залишається нез'ясованим, чи вегетативна дисфункція є первинною, чи вона виникає як адаптаційна реакція серцево-судинної системи на наявність МСАС, і невідомі особливості гемодинаміки й метаболізму сполучної тканини у цих хворих. Можливо, вегетативна дисрегуляція носить конституціональний, генетично зумовлений характер, опосередкований впливом гіпоталамуса, який відіграє основну роль як у синтезі колагену, так і в нейрогуморальній координації й організації адаптивної поведінки.

Кардіалгії у пацієнтів з ізольованими АХ реєструють у 42-65%, серцебиття – у 35-55%, перебої в роботі серця – у 39-55%, слабкість і швидку втомлюваність – у 60-65%, запаморочення і втрату свідомості – у 10-15%, задишку під час фізичного навантаження – у 15-25% випадків. У пацієнтів з ізольованими АХ виділяють гіпервентиляційний (55%) і синкопальний синдроми (55%), порушення терморегуляції (50%), судинні порушення в кінцівках (40%), нудоту (38%), відчуття клубка в горлі (30%). Геморагічний синдром у пацієнтів з АХ може проявлятися у вигляді схильності до носових кровотеч, кровоточивості ясен і легкого утворення синців, що також є підтвердженням мезенхімальної дисплазії. Психопатичний (панічний) синдром визнають за наявності у пацієнтів, особливо молодого віку, неврастенії, тривожно-фобічних й афективних розладів (іпохондрії, депресії, істерії, психастенії). Подібні нервові порушення, вірогідно, також пов'язані з надмірною активністю гіпоталамо-гіпофізарно-надниркової системи і дисрегуляцією симпатоадреналової системи.

Щодо кардіалгічного синдрому при АХ ЛШ існує декілька припущень: локальна ішемія в результаті вродженої аномалії коронарних судин, надмірного натягнення й аномальної тракції папілярних м'язів на тлі гіперсимпатикотонії, патологічна чутливість до адренергічних впливів змінених на тлі сполучнотканинної дисплазії коронарних судин, зменшення в результаті

тахікардії тривалості діастолі на тлі фізичного й емоційного навантаження, деформація порожнини ЛШ АХ, субендокардіальна ішемія і мікротромбоемболії в місцях потовщення серцевого м'яза, де відходить АХ, тощо. За даними холтеровського моніторингу ЕКГ, наявність АХ ЛШ будь-якої локалізації асоціюється зі збільшенням максимальної ЧСС і циркадного індексу, що підтверджує думку про гіперсимпатикотонію у пацієнтів з МСАС, у тому числі з АХ, з подальшим негативним впливом гіперкатехоламінемії на міокард.

Щодо ролі й вираження електрокардіографічних змін у пацієнтів з АХ немає єдиної точки зору – від визнання різною мірою несприятливого «аритмічного» прогнозу у зв'язку з аритмогенністю хорд до повного заперечення ролі АХ у розвитку аритмії. Деякі автори вважають аритмогенним лише поєднання ПМК – АХ, причому домінуючу роль відводять наявності та ступеню важкості пролапсу, АХ вважають варіантом норми. Ймовірно, цю неоднозначність прогностичної оцінки АХ можна пояснити поверхневим аналізом без урахування їх топіки, локалізації, кількості й характеру структури.

Синдроми передзбудження шлуночків при АХ реєструють у 12-28% випадків. Вважають, що причиною виникнення передзбудження шлуночків є наявність в АХ волокнин провідної системи і клітин Пуркін'є. У результаті цього АХ шлуночків можуть бути додатковим шляхом прискореного атріовентрикулярного проведення імпульсу з можливим функціонуванням механізму гентру. Синдром ранньої реполяризації шлуночків (СРРШ) є провідним за частотою ЕКГ-синдромом при АХ ЛШ, який визначають у 70-72% дітей і підлітків і в 19-25% дорослих.

Серед порушень провідності у пацієнтів з АХ ЛШ найчастіше була блокада правої ніжки пучка Гіса, яка нерідко поєднувалася із синдромом передзбудження ЛШ і СРРШ, особливо у пацієнтів із серединною і множинними хордами. Вважають, що висока частота додаткових шляхів проведення у хворих із ПМК й АХ ЛШ є фактором ризику виникнення аритмій.

Деякі автори відмітили в осіб з АХ ускладнення у вигляді шлуночкової тахікардії або фібриляції шлуночків, які можуть викликати необхідність оперативного втручання. У пацієнтів з МСАС й АХ виявлено тісний прямий кореляційний зв'язок між величиною дисперсії інтервалу QT і частотою ШЕ високих градацій ($r=0,52$, $p<0,01$) та епізодами шлуночкової тахікардії ($r=0,58$, $p<0,01$). Збільшення дисперсії інтервалу QT, яке найчастіше реєструють у пацієнтів із множинними хордами порівняно з поодинокими АХ ЛШ будь-якої локалізації (серединні, верхівкові, діагональні, поздовжні), також можна розглядати як предиктор шлуночкових аритмій.

Найбільш клінічно значущим проявом АХ є екстрасистолія. За даними більшості авторів, екстрасистолічна аритмія при АХ ЛШ зустрічається у 70-100% випадків. Єдині думки щодо механізму розвитку порушень ритму у хворих з АХ ЛШ немає. Деякі дослідники вважають АХ ЛШ додатковими шляхами проведення збудження, що призводить до неузгодженості збудження різних відділів ЛШ і сприяє виникненню переважно шлуночкових аритмій. Іншим можливим механізмом аритмій в осіб з АХ ЛШ вважають зміни електрофізіологічних властивостей лейоцитів, які виникають унаслідок деформації хорд турбулентним потоком крові через їх аномальне розташування на шляху відтоку крові. При цьому зазначають підвищений ступінь активності симпатичної нервової системи у пацієнтів з АХ ЛШ. Не можна виключити і «центральне» походження аритмій, зважаючи на перевагу невротичного типу дезадаптації у пацієнтів із СДСТ. У групах з різною локалізацією і кількістю АХ ЛШ аритмогенна активність не однакова: найбільш значущі шлуночкові

порушення ритму спостерігають у пацієнтів із множинними АХ ЛШ, досить значна їх частота і в пацієнтів з поодинокими, особливо потовщеними, серединними АХ ЛШ, менша – у хворих з поодинокими АХ ЛШ іншої топіки. II-IV клас ШЕ за класифікацією Лауна, наявність парних ШЕ і «куплетів» виявляють переважно у пацієнтів з множинними (35,3%) і серединними (23,5%) АХ ЛШ. Аритмогенна активність множинних і серединних АХ ЛШ проявлялася також у високій частоті (92-100%) й кількості за добу надшлуночкових екстрасистол. Можливо, що однією із причин збільшення частоти надшлуночкових порушень серцевого ритму є міграція водія ритму, яку в пацієнтів з АХ ЛШ спостерігають утричі частіше, ніж в осіб без аномалій.

Для стратифікації порушень ритму та змін процесів реполяризації ЛШ за наявності АХ ЛШ можна навести таку послідовність за наростанням: норма – верхівкова, діагональна і поздовжня поодинокі АХ ЛШ – серединна АХ ЛШ – множинні АХ ЛШ – поєднання АХ ЛШ і ПМК.

Зміни сполучнотканинного каркасу серця, маркерами яких постають АХ ЛШ, призводять до появи аномалій, а також вони є підґрунтям для формування особливої геометрії серця, яку нерідко спостерігають у пацієнтів з АХ ЛШ і яка зумовлює появу симптомів серцевої недостатності.

Порушення діастолічної функції ЛШ при АХ, на думку деяких авторів, зумовлені зміненою релаксацією шлуночка в результаті наявності АХ у його порожнині. У молодих людей із СДСТ і множинними АХ ЛШ відмічено ремоделювання ЛШ у вигляді його дилатації та більш низьку скоротливу функцію ЛШ порівняно з молодими особами контрольної групи, що супроводжується симптомами хронічної серцевої недостатності майже у половині пацієнтів (46%). У разі поодиноких АХ будь-якої локалізації геометрія ЛШ суттєвих змін не знає. Характер змін діастолічної функції значною мірою залежить від топіки та кількості АХ: у 12% пацієнтів із множинними хордами спостерігають рестриктивний тип діастолічної дисфункції, у хворих з потовщеними серединними поперечними АХ ЛШ домінують зміни за типом порушення розслаблення – у 28%.

Причини зареєстрованих порушень гемодинаміки у пацієнтів з АХ ЛШ можуть бути різноманітними. Можна припустити, що ці порушення певною мірою перш за все пов'язані зі змінами геометрії серця. У свою чергу, зміни геометрії серця можуть бути первинними й зумовлюватися вродженими дефектами сполучнотканинного каркасу серця, які у міру росту організму прогресують і набувають певного клінічного значення. Маркерами цього патологічного процесу є АХ ЛШ й інші МСАС. Разом з тим ремоделювання порожнини серця може бути зумовленим локальною гіпертрофією міокарда в місцях прикріплення АХ і порушенням розслаблення міокарда, якому перешкоджають АХ ЛШ, особливо потовщені поперечні серединні АХ ЛШ. Розташування АХ у вихідному тракці ЛШ може зумовити його часткову обструкцію з виникненням градієнта й асинергії збудження і скорочення ЛШ. Самі ж хорди як самостійні анатомічні структури також можуть сприяти процесам ремоделювання ЛШ і появи його дисфункції. Довготривале і прогресуюче порушення діастолічної функції ЛШ на тлі синдрому сполучнотканинної дисплазії може бути причиною переважання дилатації лівого передсердя з подальшим виникненням аритмій і підвищенням тиску в легеневій артерії. Множинність АХ ЛШ найчастіше співіснує і, можливо, певним чином зумовлює дилатацію порожнини ЛШ з рестриктивізацією трансмітрального кровообігу. Небажаним явищем і можливим наслідком ремоделювання ЛШ у пацієнтів з АХ ЛШ є синдром спонтанного контрастування, який передують тромбоутворенню і може свідчити про небезпеку такого ускладнення АХ ЛШ і ПМК, як тромбоемболії. Варто зазначити, що цей феномен реєструють у пацієнтів переважно із множинними АХ ЛШ, а також з великою кількістю візуальних стигм дизембріогенезу, аномаліями розвитку вен нижніх кінцівок, нирок і жовчного міхура тощо, тобто зі значним ступенем вираження

синдрому сполучнотканинної дисплазії. Причина появи ефекту спонтанного контрастування за наявності множинних АХ, можливо, криється в тому, що самі хорди створюють перешкоди на шляху потоку крові й утворюють турбулентні звихнення, які, у свою чергу, стають основою для тромбів.

Пацієнтів з АХ шлуночків, як і хворих з МСАС, потрібно віднести до групи ризику через можливість розвитку в першу чергу ШЕ високих градацій, пароксизмів шлуночкової тахікардії, ремоделювання серця і хронічної серцевої недостатності. Своєчасна діагностика АХ з урахуванням наявності та ступеня вираження синдрому сполучнотканинної дисплазії організму в цілому, а також кількості, топіки й анатомічних особливостей АХ, дасть змогу оцінити прогноз подальшого перебігу захворювання й розробити план профілактичних і лікувальних засобів.

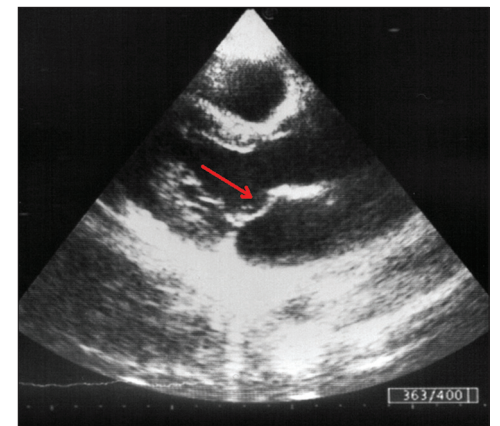


Рис. 1. Пролабування передньої стулки МК

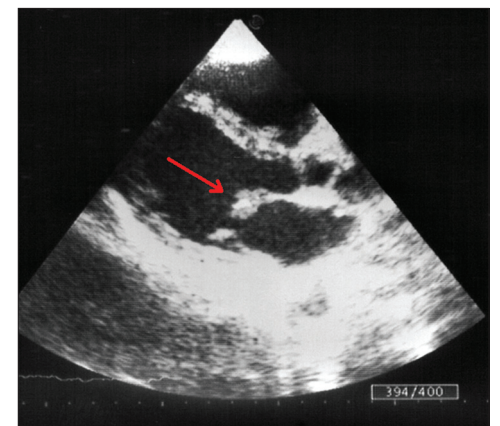


Рис. 2. Міксоматозна дегенерація стулок МК

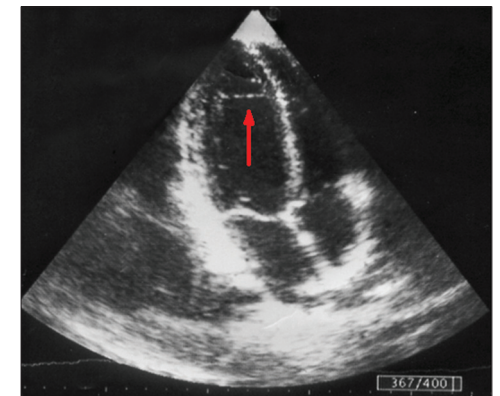


Рис. 3. Множинні АХ у верхівці ЛШ

Ехокардіограми на рисунках 1-3 демонструють наявність міксоматозного пролапсу МК і множинних АХ ЛШ у пацієнтки із класичним вираженням синдромом недиференційованої сполучнотканинної дисплазії, який проявився зовні у патологічному марфаноподібному фенотипі (астенічна асиметрична тілобудова, видовжені верхні кінцівки, впала грудна клітка, кіфосколиоз).

Таким чином, клінічна симптоматика при ПМК й АХ ЛШ різноманітна і не вичерпується ураженням лише серцево-судинної системи. Сукупність клінічних проявів виводить МСАС за рамки органоспецифічної проблеми і потребує цілеспрямованого діагностичного пошуку для виявлення можливих порушень внутрішніх органів. При цьому наявність тих або інших диспластикозалежних вісцеральних аномалій, очевидно, має служити підставою для проведення ультразвукового дослідження серця з метою діагностики МСАС.

Список літератури знаходиться в редакції. 3