
УДК 616.124.2-008.1

ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА У ДЕТЕЙ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ СЕРДЦА

Ф. М. МАХМУДОВА

*Азербайджанский медицинский университет, Баку,
Азербайджанская Республика*

Обследовано 40 детей в возрасте 7–11 лет с дисплазией соединительной ткани сердца (ДСТС) с целью изучения особенностей кардиогемодинамики и функционального состояния миокарда левого желудочка. Показано, что у детей с ДСТС на фоне митральной регургитации и миксоматозной дегенерации обнаруживаются изменения эхокардиографических показателей, характеризующих систолическую и диастолическую функции миокарда.

Ключевые слова: миокард левого желудочка, дисплазия соединительной ткани сердца, кардиогемодинамика, эхокардиография.

В последние годы в структуре детской патологии значительную роль играют состояния, связанные с дисплазией соединительной ткани (ДСТ) [1, 2]. Несмотря на полиорганный характер нарушений при ДСТ, изменения со стороны сердечно-сосудистой системы оказывают решающее влияние на прогноз. Изучение функционального состояния органов и систем при ДСТ является одной из актуальных задач, стоящих перед клиницистами [3]. Одним из таких вопросов, представляющих безусловный интерес, является изучение особенностей кардиогемодинамики

у детей с диспластикозависимыми изменениями сердца. Поскольку результаты исследований различных авторов достаточно противоречивы [1, 4, 5], выявление особенностей систолической и диастолической функций сердца на ранних этапах формирования осложнений имеет несомненную практическую значимость.

Целью исследования являлось изучение особенностей кардиогемодинамики и функционального состояния миокарда левого желудочка (ЛЖ) у детей с дисплазией соединительной ткани сердца (ДСТС).

Были оценены показатели кардиогемодинамики у 40 детей 7–11 лет с синдромом ДСТС: I группа — 16 детей со слабо выраженной (легкой) ДСТС — пролапсом митрального клапана (ПМК) без митральной регургитации (МР) и миксоматозной дегенерации (МД), а также дети с изолированными малыми аномалиями сердца (МАС); II группа — 14 детей с умеренно выраженной ДСТС — ПМК с признаками МР в сочетании с одной или двумя МАС; III группа — 10 детей с выраженной ДСТС — ПМК, признаками МД клапанно-хордального аппарата в сочетании с двумя и более МАС. Группу сравнения составили 16 здоровых детей соответствующего возраста без эхокардиографических признаков ДСТС.

Для оценки состояния клапанно-хордального аппарата сердца и показателей кардиогемодинамики у пациентов применялся метод одномерной и двухмерной ЭхоКГ, а также доплер-ЭхоКГ на аппарате «Ultramark-8» (АТЛ, США). С целью изучения систолической функции сердца нами был проведен анализ фракции выброса (ФВ), ударного и минутного объемов кровообращения (УО, МО), конечно-систолических размера (КСР) и объема (КСО) ЛЖ. Определялись также толщина задней стенки ЛЖ (ТЗСЛЖ), толщина межжелудочковой перегородки (ТМЖП) и масса миокарда (ММ) ЛЖ с целью выявления признаков гипертрофии ЛЖ. Известно, что данные показатели считаются наиболее информативными и имеют важное прогностическое значение [6].

Для характеристики диастолической функции ЛЖ определялись доплерэхокардиографические показатели трансмитрального кровотока: пиковые скорости потоков раннего (V_e) и позднего (V_a) наполнения, время замедления потока раннего наполнения (DT) и время изоволюметрического расслабления (IVRT). Эти показатели позволяют уточнить структуру нарушений процесса диастолы и определить тип дисфункции [7]. Так, V_e и DT отражают первую фазу диастолы и характеризуют диастолическое расслабление и податливость камеры ЛЖ. Значение V_a отражает долю предсердного компонента, а соотношение V_e/V_a характеризует их взаимосвязь и структуру диастолического потока в норме и при патологии. Показатель IVRT дает представление о релаксации желудочка в раннюю диастолу. Таким образом, доплерэхокардиографическая оценка трансмитрального кровотока позволяет определить структуру нарушений диастолической функции миокарда исходя из традиционного деления ее на фазы: изоволюметрическое расслабление, быстрое наполнение, предсердное сокращение [8, 9].

При эхокардиографическом исследовании у пациентов были выявлены следующие диспластико-зависимые изменения: ПМК — у 32 (80,0±6,3%) детей, аномально расположенные хорды (АРХ) ЛЖ — у 15 (37,5±7,7%), аневризма межпредсердной перегородки — у 4 (10,0±4,7%), пролапс трикуспидального клапана — у 8 (20,0±6,3%),

пролапс аортального клапана — у 1 (2,5±2,5%), аневризма дуги аорты — у 1 (2,5±2,5%). У пациентов фиксировались также такие МАС, как утолщение и удлинение створок митрального клапана — у 12 (30,0±7,2%) детей, погранично широкий корень аорты — у 4 (10,0±4,7%), открытое овальное окно — у 7 (17,5±6,0%), умеренно выраженная гиперплазия створок аортального клапана — у 1 (2,5±2,5%) больного.

По степени пролабирования распределение было следующим: ПМК I степени — у 20 (50,0±7,9%) пациентов, ПМК II степени — у 12 (30,0±7,2%), ПМК III степени не выявлялся.

Очевидно, что спектр различных МАС у детей с ДСТС достаточно широк. Наиболее распространенной патологией у детей с ДСТС в нашем исследовании оказалось пролабирование митрального клапана.

В табл. 1 представлены эхокардиографические показатели $M \pm m$ у детей с ДСТС в сравнении с контрольной группой, где M — среднее арифметическое значение, цифры в скобках — минимальное и максимальное значения данной величины.

Анализ полученных результатов показал, что у детей с легкой ДСТС достоверных различий показателей, характеризующих систолическую и диастолическую функции сердца, по сравнению с группой контроля не наблюдалось.

Общей тенденцией являлось превышение значений площади митрального отверстия (ПМО) над таковыми у здоровых детей (на 8,3%, $p < 0,05$), что, вероятнее всего, обусловлено неполноценностью соединительной ткани, приводящей к некоторой дилатации митрального кольца. Это подтверждает тот факт, что данное изменение с различной степенью выраженности наблюдалось у детей с ДСТС всех групп.

У пациентов отмечалась также некоторая тенденция к уменьшению объемов ЛЖ, проявляющаяся в снижении значений КСО (на 7,9%) и КДО (на 4,9%). Хотя эти изменения и не были достоверными, однако свидетельствовали о возможном постепенном формировании у этой группы детей так называемого «малого диспластического сердца», для которого характерно снижение объемных показателей [4].

Состояние кардиогемодинамики у детей 7–11 лет по сравнению со здоровыми детьми проиллюстрировано на рисунке. Значения контрольной группы приняты за 100%, а для других групп указаны в процентах отклонения от этих значений.

Эхокардиографические показатели, характеризующие систолическую функцию миокарда ЛЖ у детей с умеренно выраженной ДСТС, не имели достоверных отличий от контроля. Тем не менее в этой группе отмечалась тенденция к увеличению КСР (на 4,5%), КСО (на 12,1%), а также снижению таких показателей, как МО (на 4,5%), ФВ (на 3,8%), ΔS (на 5,2%). Эти изменения, возможно, свидетельствуют о начинающемся развитии

нарушений контрактильной способности миокарда ЛЖ у детей с умеренно выраженной ДСТС.

В отношении диастолической функции необходимо отметить, что у пациентов с умеренно выраженной ДСТС выявлялось достоверное ($p < 0,001$) снижение пиковой скорости раннего диастолического наполнения V_e (на 11,4%) при определенном увеличении V_a (на 3,1%), что приводило к достоверному ($p < 0,001$) снижению соотношения V_e/V_a (на 14,2%). Одновременно с этим отмечалось увеличение временных показателей: DT — на 14,2% ($p < 0,001$), IVRT — на 12,5% ($p < 0,001$).

Данные, отражающие изменения показателей трансмитрального кровотока у детей, представлены в табл. 2. Эти изменения свидетельствуют

о нарушении диастолической функции ЛЖ, под которым понимают невозможность желудочка принимать кровь под низким давлением и наполняться без компенсаторного повышения давления в левом предсердии [10]. Замедление DT и IVRT является отражением нарушений в раннюю фазу диастолы, когда основное значение имеет градиент давления между предсердием и желудочком [7].

R. Nishimura, A. Tajik [11] указывают, что снижение скорости раннего диастолического наполнения возникает вследствие нарушения активной релаксации, изменения жесткости стенки желудочка, снижения эластичности миокарда. При этом на ранних этапах диастолической дисфункции имеет место перестройка диастолического наполнения со смещением в сторону предсердной систолы.

Таблица 1

Эхокардиографические показатели у детей 7–11 лет с ДСТС (M±m)

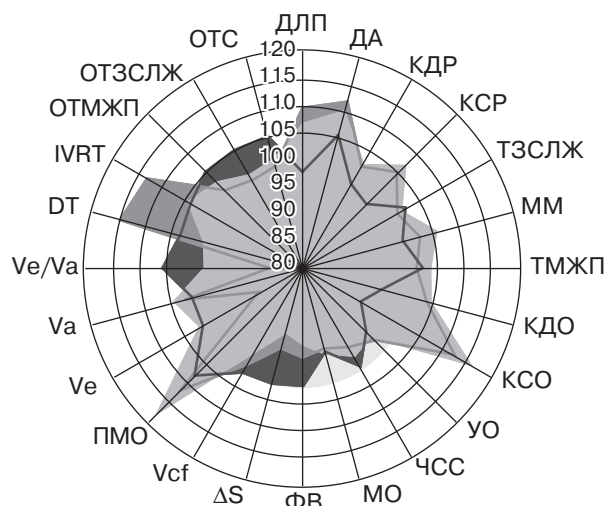
Показатели ЭхоКГ	Контрольная группа, $n = 16$	Группы больных		
		I, $n = 16$	II, $n = 14$	III, $n = 10$
ДА, см	2,21±0,05 (1,8–2,5)	2,33±0,12 (1,5–3,4)	2,46±0,06** (2,0–2,9)	2,42±0,07* (2,1–2,7)
ДЛП, см	2,37±0,05 (1,9–2,7)	2,30±0,05 (1,9–2,7)	2,58±0,07* (2,1–3,0)	2,51±0,06 (2,2–2,9)
КДР, см	3,79±0,05 (3,5–4,2)	3,70±0,08 (3,2–4,2)	3,84±0,06 (3,5–4,3)	3,85±0,05 (3,6–4,0)
КСР, см	2,42±0,05 (2,2–2,9)	2,34±0,05 (2,0–2,9)	2,53±0,06 (2,2–3,0)	2,57±0,04* (2,4–2,8)
ТЗС, см	0,638±0,015 (0,5–0,7)	0,650±0,02 (0,5–0,8)	0,636±0,013 (0,6–0,7)	0,640±0,016 (0,6–0,7)
ТМЖП, см	0,631±0,022 (0,5–0,8)	0,644±0,018 (0,5–0,8)	0,636±0,02 (0,5–0,8)	0,650±0,017 (0,6–0,7)
КДО, мл	61,8±2,2 (50,9–78,6)	58,7±3 (41–78,6)	63,9±2,4 (50,9–83,1)	64,0±1,9 (54,4–70,0)
КСО, мл	20,8±1,1 (16,2–32,2)	19,1±1,1 (12,7–32,2)	23,3±1,4 (16,2–35,0)	24±0,9* (20,2–29,6)
УО, мл	41,0±1,6 (33,7–58,4)	39,6±2,3 (26,6–58,4)	40,7±1,36 (32,1–48,1)	40,1±1,7 (32,1–47,7)
МО, л/мин	3,63±0,15 (2,97–5,49)	3,47±0,14 (2,5–4,56)	3,46±0,09 (3,08–4,04)	3,49±0,14 (2,89–4,2)
ЧСС, уд/мин	88,5±1,2 (82–96)	89,3±2,65 (76–114)	85,6±1,7 (78–98)	87,2±1,0 (80–92)
ФВ, %	66,4±1,1 (56,6–74,3)	67,3±1,2 (56,6–74,3)	63,9±1,2 (56,6–72,5)	62,4±1,4* (56,4–69,4)
ΔS, %	36,1±0,8 (29,3–42,9)	36,7±0,9 (29,3–42,9)	34,3±0,9 (29,3–41,0)	33,2±1,0* (28,9–38,5)
Vcf, с ⁻¹	1,34±0,01 (1,28–1,43)	1,37±0,01 (1,32–1,42)	1,35±0,02 (1,12–1,42)	1,32±0,02 (1,21–1,4)
ММЛЖ, г	65,2±4,1 (41,7–97,4)	64,6±4,8 (40,9–97,4)	66,8±3,3 (52,9–97,4)	68,4±2,57 (60,2–83,6)
ПМО, см ²	3,54±0,04 (3,3–3,8)	3,84±0,1* (3,3–4,5)	3,96±0,06*** (3,7–4,5)	4,16±0,14*** (3,5–4,7)

Примечание. Статистически значимое различие в сравнении с показателями контрольной группы: * $p < 0,05$; ** $p < 0,01$; *** $p < 0,001$; ДА — диаметр аорты; ДЛП — диаметр левого предсердия; КДР — конечно-диастолический размер; КДО — конечно-диастолический объем; ΔS — систолическое укорочение передне-заднего размера ЛЖ; Vcf — скорость циркулярного укорочения волокон миокарда ЛЖ.

В пользу этого свидетельствует перераспределение наполнения с уменьшением V_e и повышением V_a , отмеченное в наших исследованиях. О. А. Штегман, Ю. А. Терешенко [8] утверждают, что адаптивные изменения расслабления и растяжения миокарда приводят к замедлению релаксации ЛЖ при нормальном давлении в левом предсердии и сопровождаются более интенсивным сокращением предсердий и увеличением фракции предсердного компонента. Замедление релаксации в наших исследованиях подтверждает увеличение IVRT ($p < 0,001$), т. е. периода падения давления в желудочке при закрытых митральном и аортальном клапанах. Таким образом, у данной группы больных наблюдается нарушение расслабления миокарда в ранней диастоле, которое является энергозависимым процессом. На наш взгляд, причина этих нарушений кроется в дефиците макроэргов, приводящем к нарушениям релаксации и соответствующим изменениям фаз изоволюметрического расслабления и быстрого наполнения.

Анализируя эхокардиографические показатели в группе больных с выраженной ДСТС, мы обнаружили признаки систолической дисфункции ЛЖ. Так, имело место достоверное увеличение КСР (на 6,3%, $p < 0,05$) и КСО (на 15,5%, $p < 0,05$), снижение ФВ (на 6,1%, $p < 0,05$), ΔS (на 8,1%, $p < 0,05$). Как известно, при нарушении сократительной функции желудочков происходит увеличение объема крови, остающейся в них в конечный момент систолы [6, 8]. В связи с этим эффективность выброса снижается, подтверждением чего служит уменьшение ФВ. В пользу нарушений контрактильности миокарда ЛЖ говорит и то, что у данных пациентов мы наблюдаем уменьшение значений ΔS .

А. Morales et al. при анализе аутопсийного материала обнаружили, что при МД происходит накопление протеогликанов как в клапанно-хордальном аппарате, так и в миокардиальной строме, что может существенно влиять на функциональные



Показатели доплер-ЭхоКГ и ЭхоКГ у детей 7–11 лет с дисплазией соединительной ткани сердца (контроль — 100%):

□ Контрольная группа ■ II группа
■ I группа ■ III группа

характеристики сердечной мышцы [12]. Депонирование протеогликанов в клапанной и внеклапанной ткани может сопровождаться ишемизацией миокарда и нарушением его контрактильной способности, что мы и наблюдали у наших пациентов. В то же время показатели трансмитрального кровотока у детей с выраженной ДСТС не имели значительных отличий от контрольной группы.

Можно отметить, что у детей с легкой ДСТС отсутствуют достоверные признаки систолической и диастолической дисфункции миокарда ЛЖ. В то же время при умеренно выраженной ДСТС отмечается формирование диастолической дисфункции ЛЖ, проявляющейся снижением скорости раннего диастолического наполнения V_e и соотношения скоростных параметров V_e/V_a , увеличением временных

Таблица 2

Допплерэхокардиографические показатели трансмитрального кровотока у детей 7–11 лет с ДСТС ($M \pm m$)

Показатели ЭхоКГ	Контрольная группа, $n = 16$	Группы больных		
		I, $n = 16$	II, $n = 14$	III, $n = 10$
V_e , м/с	0,786±0,018 (0,7–0,91)	0,794±0,011 (0,72–0,9)	0,696±0,013*** (0,64–0,82)	0,797±0,019 (0,72–0,9)
V_a , м/с	0,474±0,01 (0,41–0,53)	0,498±0,005 (0,46–0,52)	0,489±0,009 (0,44–0,55)	0,494±0,008 (0,45–0,53)
V_e/V_a , ед.	1,66±0,03 (1,35–1,82)	1,6±0,02 (1,47–1,88)	1,42±0,019*** (1,3–1,51)	1,62±0,04 (1,38–1,8)
DT, мс	160,6±1,4 (150–170)	165,9±2,5 (152–184)	183,4±2,2*** (169–194)	157,9±1,0 (152–162)
IVRT, мс	61,6±0,8 (58–69)	63,8±1,0 (55–70)	69,4±0,9*** (62–76)	64,0±1,0* (58–70)

Примечание. Статистически значимое различие в сравнении с показателями контрольной группы: * $p < 0,05$; ** $p < 0,01$; *** $p < 0,001$.

показателей DT и IVRT, тенденцией к увеличению скорости предсердного наполнения. У детей с выраженной ДСТС проявляются признаки систолической дисфункции миокарда ЛЖ в снижении ФВ и ΔS при одновременном увеличении КСР и КСО. Подобные нарушения являются, по нашему мнению, следствием изменения морфологической структуры миокарда при МД, характеризующегося снижением сократительной способности.

Л и т е р а т у р а

1. *Меньшикова Л. И., Сурова О. В., Макарова В. И.* Малые аномалии развития сердца в генезе кардиоваскулярной патологии у детей // Рос. вестн. перинатол. и педиатр.— 2001.— № 2.— С. 24–26.
2. *Острополец С. С.* К проблеме дисплазии соединительной ткани в патологии сердечно-сосудистой системы у детей // Теоретическая медицина.— 2007.— Т. 7, № 4.— С. 45–46.
3. *Шляев Р. Р., Шальнова С. Н.* Дисплазия соединительной ткани и ее связь с патологией внутренних органов у детей и взрослых // Вопр. совр. педиатр.— 2003.— Т. 2, № 5.— С. 61–67.
4. *Мартынов А. И., Степура О. Б., Остроумова Г. Д.* Эхокардиография и фенотипические исследования у лиц с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца // Рос. мед. вестн.— 2000.— № 2.— С. 48–54.
5. Кардиальные проявления дисплазии соединительной ткани / А. А. Тарасова, Л. П. Гаврюшова, Н. А. Корвина и др. // Педиатрия.— 2000.— № 5.— С. 42–46.
6. *Алехин М. Н., Сидоренко Б. А.* Современные подходы к эхокардиографической оценке систолической функции сердца // Кардиология.— 2007.— № 7.— С. 4–12.
7. *Белоусов Ю. Б., Ханина Н. Ю., Упницкий А. А.* Диастолическая дисфункция левого желудочка при хронической сердечной недостаточности: вопросы патогенеза, диагностики, лечения // Клиническая медицина.— 2001.— № 2.— С. 17–20.
8. *Штегман О. А., Терешенко Ю. А.* Систолическая и диастолическая дисфункции левого желудочка — самостоятельные типы сердечной недостаточности или две стороны одного процесса // Кардиология.— 2004.— № 2.— С. 82–86.
9. *Vazan R., Levy D.* Defining diastolic heart failure: a call for standardized diagnostic criteria // J. Circulation.— 2000.— Vol. 100.— P. 2118–2121.
10. *Grossman W.* Defining diastolic dysfunction // J. Circulation.— 2000.— Vol. 101.— P. 2020–2021.
11. *Nishimura R. A., Tajik A. J.* Evaluation of diastolic filling of left ventricle in health and disease: Doppler echocardiography is the clinicians Rosetta Stone // JASS.— 1997.— Vol. 30.— P. 8–18.
12. *Myxoid heart disease: an assesment of extravalvular cardiac pathology in severe mitral valve prolapse / A. Morales, R. Romanelli, R. Boucek et al. // Hum. Pathol.— 1992.— Vol. 23, № 2.— P. 129–137.*

ФУНКЦІОНАЛЬНИЙ СТАН МІОКАРДУ ЛІВОГО ШЛУНОЧКА У ДІТЕЙ ІЗ ДИСПЛАЗІЄЮ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ СЕРЦЯ

Ф. М. МАХМУДОВА

Обстежено 40 дітей віком 7–11 років із дисплазією сполучної тканини серця (ДСТС) з метою вивчення особливостей кардіогемодинаміки та функціонального стану міокарду лівого шлуночка. Показано, що у дітей з ДСТС на фоні мітральної регургітації та міксоматозної дегенерації виявляються зміни ехокардіографічних показників, які характеризують систолічну і діастолічну функції міокарду.

Ключові слова: міокард лівого шлуночка, дисплазія сполучної тканини серця, кардіогемодинаміка, ехокардіографія.

THE FUNCTIONAL STATE OF THE LEFT VENTRICLE MYOCARDIUM IN CHILDREN WITH CARDIAC CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA

F. M. MAKHMUDOVA

Forty children aged 7–11 with cardiac connective tissue dysplasia (CCTD) were investigated with the purpose to study the peculiarities of cardiohemodynamic and functional state of the left ventricle myocardium. It was shown that the children with CCTD against a background of mitral regurgitation and mixomatous degeneration demonstrate the changes in the echocardiographic parameters characterizing systolic and diastolic function of the myocardium.

Key words: left ventricle myocardium, cardiac connective tissue dysplasia, cardiohemodynamics, echocardiography.

Поступила 28.01.2010