

**О.Н. ГРАЧЕВА**

Самарский государственный медицинский университет

**СОСТОЯНИЕ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ  
У БЕРЕМЕННЫХ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

Диапазон клинической значимости нДСТ весьма широк и вариабелен – от случайных ЭхоКГ находок, никак клинически не проявляющихся до синдрома ДСТ сердца, сопровождающегося нарушением диастолической функции левого желудочка и желудочковой экстрасистолией высоких градаций.

**Ключевые слова:** сердечно-сосудистая система, соединительнотканная дисплазия

*Грачева Ольга Николаевна – кандидат медицинских наук, доцент кафедры акушерства и гинекологии ИПО. E-mail: gracheva.on@bk.ru*

**O.N. GRACHEVA**

Samara State Medical University

**THE CONDITION OF THE CARDIOVASCULAR SYSTEM  
OF WOMEN WITH CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA**

The range of clinical relevance of connective tissue displasia is very wide and variable – from clinically inapparent casual echocardiography findings to heart connective tissue dysplasia which is accompanied by diastolic dysfunction of the left ventricle and high grade ventricular arrhythmia.

**Key words:** cardiovascular system, connective tissue dysplasia

*Olga Nikolaevna Gracheva – Candidate of Medicine, Obstetrics and Gynaecology Depaerment, Institute of Postgraduate Education, Samara State Medical University. E-mail: gracneva.on@bk.ru*

При всем разнообразии поражений органов и систем у пациентов с недифференцированной дисплазией соединительной ткани (нДСТ) ведущей патологией, определяющей качество и прогноз, являются кардиоваскулярные расстройства.

Как показало исследование, спектр поражений органов сердечно-сосудистой системы при нДСТ чрезвычайно широк. Наличие кардио-респираторных синдромов, исходная детренированность сердечно-сосудистой, дыхательной, опорно-двигательной систем организма, лабильность вегетативной нервной системы лежат в основе формирования диспластических синдромов и фенотипов.

Социальная значимость кардиологических аспектов этой проблемы особенно высока, поскольку сердечно-сосудистые осложнения являются основной причиной смерти пациентов.

**Цель исследования:** проанализировать состояние сердечно-сосудистой системы у беременных с нДСТ.

**Материал и методы исследования**

Проведено обследование 610 беременных с признаками дисплазии соединительной ткани. Основой для диагностики дис-

пластических синдромов и фенотипов стали результаты семейного, фенотипического обследования, данные ЭхоКГ, УЗИ органов брюшной полости и почек. Для оценки вовлечения той или иной системы использовались: «Гентские критерии» диагностики синдрома Марфана [1], «Вильфраншские критерии» диагностики синдрома Элерса-Данло [2], «Брайтонские критерии» диагностики синдрома гипермобильности суставов [3], рекомендации American Heart Association (AHA) по ведению больных с патологией клапанов сердца [4].

Контрольную группу составили 100 беременных без патологии соединительной ткани.

Результаты исследования анализировались с применением методов параметрической и непараметрической статистики. Переменные, подчиняющиеся нормальному закону распределения, подвергались анализу с использованием методов дескриптивной статистики, корреляционного (Спирмена), дисперсионного, факторного и дискриминантного анализов.

**Результаты исследования**

На основе результатов фенотипического исследования, анализа внешних и

висцеральных признаков с применением согласованных критериев, пациентки были сгруппированы в диспластические синдромы и фенотипы [5, 8, 9]. Пациентки распределились следующим образом: клапанный синдром (125 пациенток), аритмический (55 пациенток), сосудистый (127 пациенток), малые аномалии сердца (70 пациенток), неврологические нарушения (375 пациенток), синдром патологии зрения (117 пациенток), малые аномалии развития со стороны внутренних органов (137 пациенток). Все синдромы и фенотипы расположены в порядке убывания их клинической значимости. В среднем у каждой женщины отмечено по 2,5 диспластических синдрома (итог по значениям наличия патологических изменений по данному признаку составил 534,3%).

Анализируя анамнез пациенток с клапанным синдромом, удалось установить, что пациентки длительное время не предъявляют специфических жалоб, за исключением проявлений вегетативных дисфункций.

Согласно полученным данным, жалобы пациенток с пролапсом митрального клапана (ПМК) определялись степенью пролапса и наличием сердечной недостаточности. В тех наблюдениях, когда степень пролабирования исходно превышала 6 мм (17 пациенток), начиная со второй половины гестации, отмечалось ухудшение состояния, которое выражалось учащением приступов сердцебиений, выраженными болями в области сердца, головокружениями. Мы это связываем с ухудшением замыкательной функции митрального клапана и увеличением степени выраженности митральной регургитации. При ЭхоКГ исследовании получено, что в 1 триместре беременности пределы колебания размеров сердца широко варьировали от нормальных величин до значительного их увеличения (пределы колебаний размера левого предсердия от 3,1 до 4,9 см, конечно-диастолический размер (КДР) левого желудочка – 4,4 до 6,9 см). Имелось также увеличение амплитуды движения передней створки митрального клапана в диастолу, в среднем составившее 33 мм, максимальное значение достигло 39 мм. В группе здоровых женщин этого не наблюдалось ( $p < 0,05$ ).

Анализ показал, что миксоматозная дегенерация створок у пациенток с ПМК (11 пациенток) коррелирует с ухудшением состояния, увеличением частоты приступов сердцебиений, болей в области сердца и развитием сердечной недостаточности ( $p < 0,05$ ).

Гемодинамические изменения, свойственные периоду гестации, и значимые поражения клапанов приводят к развитию хронической сердечной недостаточности, провоцируют развитие аритмического синдрома, что коррелирует с частотой жалоб пациенток. При инструментальном обследовании диагностировалась экстрасистолия различных градаций: предсердная экстрасистолия (19 пациенток), пароксизмальные тахиаритмии (11 пациенток), миграции водителя ритма (9 пациенток), атриовентрикулярные (9 пациенток) и внутрижелудочковые блокады (7 пациенток).

Выявлены наиболее характерные фенотипические признаки при пролапсе: плоская грудная клетка, слабое развитие мускулатуры, астения, скрининг-тест «большого пальца», «тест запястья», гипомастия, нарушение осанки и сколиоз в сочетании с плоскостопием ( $p < 0,05$ ). Наличие фенотипических признаков нДСТ должно стать поводом для ЭхоКГ исследования с целью выявления нДСТ сердца и, в частности, ПМК [6, 7].

Пролапс трикуспидального клапана почти в половине случаев сочетался с ПМК, и лишь у 19 пациенток наблюдалось изолированное поражение трикуспидального клапана. Выраженность трикуспидальной недостаточности оценивалась при измерении площади центральной регургитирующей струи. Легкая степень недостаточности выставлялась при площади менее 5 см<sup>3</sup>, таких пациенток было 12; умеренная – при площади 5-10 см<sup>3</sup> (7 пациенток). Случаев с тяжелой недостаточностью трикуспидального клапана не было отмечено.

По результатам ЭхоКГ сердца практически здоровых женщин не выявлено достоверных изменений митрального и трикуспидального клапанов. Отсутствовали признаки поражения клапанов и их створок. Изменений со стороны лёгочной артерии, лёгочного клапана и правого предсердия у женщин данной группы также не отмечено.

Однако происходило достоверное увеличение поперечного размера левого предсердия на 28% и размеров левого желудочка: возрастание КДР на 25% и КСР на 38%. Наиболее выраженные изменения отмечены после 28 недель, они достигали максимума на сроках 33-34 недель беременности. При этом полученные данные не превышали норму показателей вне беременности, что говорит о физиологическом (адаптационном) характере изменений.

Фракция выброса увеличивалась в течение всей беременности на 20% при нормальных показателях левого желудочка, что, возможно, связано с гиперкинетическим типом гемодинамики у беременных.

Нами отмечено расширение корня аорты, превышающее норму вне беременности на 10%, что также объясняется гиперволемией беременных.

Как показал анализ, у пациенток с нДСТ часто встречаются зрительные нарушения (117 пациенток). Это может быть как самостоятельной патологией, так и осложнением пролапса, что требует проведения дифференциально-диагностического поиска. Кроме жалоб на снижение зрения пациенток беспокоило чувство давления, дискомфорта в области глазных яблок, головная боль, связанная с длительным напряжением глаз.

При проведении эхокардиографии часто диагностировались малые аномалии сердца (МАР): дополнительные хорды левого желудочка (23 пациентки), асимметричная гипертрофия перегородки (21 пациентка), нарушение расположения волокон миокарда (17 пациенток) и систолическое движение вперед митрального клапана (9 пациенток). Хотя данная патология долгое время считалась врожденной, при тщательном сборе анамнеза было выявлено, что у родственников имеется такая же патология, но не имеется других клинических и лабораторных признаков. С возрастом МАР могут приобретать самостоятельное клиническое значение, способствуя развитию патологии или становясь фактором риска кардиальной патологии.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек позволило диагностировать протоз внутренних органов, МАР желчного пузыря селезенки и почек: удвоение чашечно-лоханочного аппарата почек, добавочная доля селезенки и т.д. У здоровых женщин обнаруживалось до 3-4 МАР. Среднее количество МАР у беременных с нДСТ достоверно выше (до 8-12), что, возможно, подтверждает их патогенетическую связь [5, 9].

### Заключение

Диапазон клинической значимости нДСТ весьма широк и вариабелен – от случайных ЭхоКГ находок, никак клинически не проявляющихся, до синдрома ДСТ сердца, сопровождающегося нарушением диастолической функции левого желудочка и желудочковой экстрасистолией высоких градаций. Клиническая значимость нДСТ определяется как степенью выраженности изменений соединительного каркаса и клапанного аппарата сердца, так и распространенностью диспластических изменений других органов и систем.

### Список литературы

1. Грачева О.Н. Диспансеризация женщин с патологией соединительной ткани // Аспирантский вестник Поволжья. – 2014. – № 3. – С. 25-29.
2. Земцовский Э.В. Диспластические синдромы и фенотипы. Диспластическое сердце. – СПб.: Ольга, 2007. – 80 с.
3. Опыт применения препарата оротата магния («Магнерот») у беременных с пролапсом митрального клапана в гестационный период / Л.В. Адамян, Т.Ю. Смольнова, С.В. Михсин и др. // Проблемы репродукции. – 2006. – № 3. – С. 80-84.
4. Смольнова Т.Ю., Буянова С.Н., Савельев С.В. и др. Фенотипический симптомокомплекс дисплазии соединительной ткани у женщин // Клин. мед. – 2003. – № 8. – С. 42-48.
5. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines // JACC. – 2006. – Vol. 48(3). – P. 1-148.
6. Ehlers-Danlos syndroms: Revised nosology, Villefranche, 1997 / P. Beighton, A. De Paepe, B. Steinmann [et al.] // Am. J. Med. Gen. – 1998. – Vol. 77(1). – P. 31-37.
7. Grahame R., Bird H.A., Child A. The revised (Brighton, 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome // J. Rheumat. – 2000. – Vol. 27(7). – P. 1777-1779.
8. Beighton P. International Nosology of Heritable Disorders of Connective Tissue, Berlin, 1986 / P. Beighton, A. De Paepe, D. Danks [et al.] // Am. J. Med. Gen. – 1988. – Vol. 29. – P. 581-594.
9. De Paepe A. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome / A. De Paepe, R.B. Devereux, H.C. Deitz [et al.] // Am. J. Med. Gen. – 1996. – Vol. 62. – P. 417-426.