

А.В. Ягода, Н.Н. Гладких

Аритмический синдром у лиц молодого возраста с пролапсом митрального клапана

Ставропольский государственный медицинский университет, Ставрополь

Резюме. Рассмотрены кардиальные и экстракардиальные факторы риска развития аритмий у пациентов с пролапсом митрального клапана. Установлено, что проблема нарушений сердечного ритма и проводимости у молодых пациентов с первичным пролапсом митрального клапана является актуальной в связи с высокой частотой встречаемости (64,4–90,6%) и различной прогностической значимостью. Клинически значимые аритмии обнаруживаются преимущественно в ходе холтеровского мониторирования электрокардиограммы, а в ряде случаев – только при чреспищеводном электрофизиологическом исследовании. Стратификация пациентов для выделения группы риска прогностически неблагоприятных аритмий становится особенно важной с учётом преимущественно молодого возраста пациентов. Именно нарушения ритма и проводимости определяют у этих больных тяжесть клинической картины, качество жизни, прогноз и требуют решения вопросов медико-социальной и военно-врачебной экспертизы. Представлены данные о роли митральной регургитации, аномально расположенных хорд, структурно-функционального ремоделирования сердца, нарушений длительности интервала Q–T, поздних потенциалов желудочков, вариабельности и турбулентности сердечного ритма, дополнительных путей проведения. Обсуждается значение вегетативной дисфункции, дефицита магния, хронических очагов инфекции в развитии клинически значимых нарушений сердечного ритма и проводимости. Приведены сведения о возможном участии молекул адгезии в аритмогенезе при пролапсе митрального клапана. Охарактеризован внешний диспластический фенотип пациента с пролапсом митрального клапана и аритмическим синдромом. Ориентация врачей на своевременное выявление кардиальных и экстракардиальных проаритмогенных факторов у пациентов с пролапсом митрального клапана позволит своевременно сформировать группы риска по возникновению и/или видам аритмических осложнений.

Ключевые слова: пролапс митрального клапана, аритмии, проаритмогенные факторы, дисплазия соединительной ткани.

Первичный пролапс митрального клапана (ПМК), диагностируемый эхокардиографически при максимальном систолическом смещении створок за линию кольца в парастернальной продольной позиции более чем на 2 мм, является врождённым нарушением соединительной ткани [9, 12]. Описаны варианты ПМК при наследственных заболеваниях (синдромы Марфана, Элерса-Данло и др.) и в качестве самостоятельного диспластического синдрома. К последнему относятся первичный семейный ПМК (MIM 157700), первичный миксоматозный ПМК (MIM 607829 или 610840) и синдром ПМК, определяемый при сочетании пролапса с клинической симптоматикой (вегетативная дисфункция, артериальная гипотензия, ортостатическая недостаточность, нарушения сердечного ритма и реполяризации на электрокардиограмме – ЭКГ) [12].

Актуальность проблемы аритмий при ПМК связана с высокой частотой их встречаемости (64,4–90,6%) в молодом возрасте и с различной клинической значимостью [13, 20]. Доля прогностически значимых нарушений ритма и проводимости у молодых пациентов с ПМК в виде желудочковых экстрасистол высоких градаций, пароксизмальных наджелудочковых и желудочковых тахикардий, атрио-вентрикулярных (АВ) блокад, синдромов слабости синусового узла (СССУ) и предвозбуждения желудочков в целом не

превышает 15–40,6% [1, 14]. Вместе с тем стратификация пациентов с ПМК по этому признаку становится особенно важной: именно нарушения ритма и проводимости определяют тяжесть клинической картины, качество жизни, прогноз и решение вопросов медико-социальной и военно-врачебной экспертизы, профессиональной ориентации [21]. В связи с этим клинко-патогенетический анализ аритмического синдрома у молодых пациентов с ПМК представляет несомненный практический интерес.

Характеристика аритмического синдрома. Единая точка зрения о частоте нарушений сердечного ритма в разных возрастных группах пациентов с ПМК отсутствует. М. Науакава и соавт. [34] сообщали о меньшем проценте выявления желудочковых экстрасистол высоких градаций у пациентов с ПМК в возрасте 15–17 лет по сравнению с больными более старшего возраста. Другие авторы не отмечают различий в частоте и тяжести желудочковых аритмий в разных возрастных группах ПМК [20]. Установлено, что у 54,4% пациентов манифестация аритмического синдрома была в подростковом возрасте, однако в 18,9% наблюдений дебют аритмического синдрома зарегистрирован в возрастном диапазоне 18–26 лет [15].

Холтеровское мониторирование у 113 пациентов с ПМК достоверно ($p < 0,05$) чаще, чем ЭКГ покоя, вы-

являло эпизоды синусовой тахикардии (22,1 и 5,3% соответственно), синусовой аритмии (50,4 и 0%), миграции водителя ритма по предсердиям (47,8 и 16,8%); одиночную, в том числе парную (56,6 и 0%), групповую (30,9 и 0%) наджелудочковую экстрасистолию; пароксизмальную наджелудочковую тахикардию (23 и 0%); одиночную, в том числе частую (18,6 и 0%), парную (30,1 и 0%), групповую (15,9 и 0%) желудочковую экстрасистолию; нарушения синоатриального (СА) (13 и 0%) и АВ-проведения (14,2 и 0%); паузы асистолии более 2,5 с. (11,5 и 0%). Прогностически значимые аритмии обнаруживались исключительно в ходе холтеровского мониторирования [15, 22], на что было обращено внимание в ранее выполненных работах [9, 23].

Электрофизиологически у больных ПМК верифицируются вегетативная дисфункция синусового узла (11,5%), вегетативная дисфункция СА-проведения (12,4%), CCCY (2,7%), синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта (WPW) (9,7%), синдром Клерка – Леви – Критеско (1,8%), вегетативная дисфункция АВ-проведения (8,8%), дуализм АВ-соединения (4,4%) [15].

Таким образом, диапазон аритмий при ПМК отличается разнообразием и вызывает необходимость использования всех методов диагностики, включая чреспищеводное электрофизиологическое исследование.

Кардиальные и экстракардиальные проаритмогенные факторы. Возникновению нарушений сердечного ритма и проводимости при ПМК способствуют «механическая стимуляция» триггерной активности при регургитации на пролабированном клапане; сочетание с аномально расположенными хордами (АРХ); ремоделирование сердца и эндотелиальная дисфункция; удлинение/укорочение интервала Q–T, поздние потенциалы желудочков, низкие вариабельность и турбулентность сердечного ритма; нарушение проведения импульса при синдромах предвозбуждения и ранней реполяризации желудочков; дефицит магния; вегетативная дисфункция, хронические очаги инфекции.

С изменением электрической активности клеток левого предсердия из-за раздражения в период систолы пролабирующей створкой митрального клапана и/или струёй митральной регургитации связывают возникновение наджелудочковых экстрасистол [13]. Умеренная и тяжёлая митральная регургитация служит независимым предиктором возникновения и сложных желудочковых нарушений ритма [41]. Рост степени митральной регургитации от минимальной до выраженной в 50–100 раз повышал число случаев аритмического синдрома от 1,9 до 190 в год на 10000 пациентов с ПМК [4].

J.F. Avierinos et al. [26] не отмечают прямой связи наличия (выраженности) регургитации с присутствием и/или характером нарушений ритма сердца. Так, частота митральной регургитации I степени в группах ПМК с аритмией и без таковой составила соответственно 43,1 и 48,5% ($p > 0,05$), II степени – 56,9 и

51,5% ($p > 0,05$), то есть зависимости возникновения аритмий от митральной регургитации (в пределах лёгкой или умеренной) не определялось. В связи с этим отсутствие митральной регургитации невозможно использовать в качестве надёжного предиктора низкого риска развития аритмий. Не было установлено и взаимосвязи такого «большого» фактора риска развития сердечно-сосудистых осложнений при ПМК, как митральная регургитация II степени с характером нарушений сердечного ритма [15].

Эти данные перекликаются с информацией об отсутствии эффективности пластики или протезирования митрального клапана для снижения риска внезапной сердечной смерти у пациентов с ПМК, выраженной митральной регургитацией и серьёзными желудочковыми аритмиями (класс IIb, уровень доказательности C) [24]. D. Corrado et al. [30] сообщали, что у большинства внезапно умерших с ПМК молодых людей значимой митральной регургитации не было.

В 93,4% наблюдений пролапсу митрального клапана сопутствовали АРХ и аномальные трабекулы [18]. По общему мнению, аритмогенным вариантом являются множественные, продольные и базально-диагональные хорды. Так, частота желудочковой экстрасистолии достигала 46% у пациентов с продольными АРХ, в то время как при диагональных и поперечных не превышала 29 и 25% соответственно. Электрофизиологические исследования показали высокую вероятность развития пароксизмальных наджелудочковых тахикардий, фибрилляции и трепетания предсердий, в том числе с участием дополнительных путей проведения, у пациентов с точками прикрепления АРХ к базальной части межжелудочковой перегородки [3]. АРХ иногда рассматривают как дополнительные пути проведения возбуждения, содержащие в себе волокна Пуркинью, что приводит к возможному рассогласованию времени возбуждения различных отделов левого желудочка и способствует возникновению желудочковых аритмий [3, 20].

Другим обсуждаемым механизмом аритмий является изменение электрофизиологических свойств гладкомышечных клеток из-за деформации полости левого желудочка и фиброза хорд под воздействием турбулентного внутрисердечного кровотока. Появлению турбулентности при этом способствует аномальное расположение хорд, которые, соединяя свободные стенки левого желудочка, нарушают ламинарный ток крови [3].

Известно, что ремоделирование миокарда у больных ПМК может быть обусловлено наследственными факторами. Генетически детерминированное соединительнотканное ремоделирование клапанного аппарата сердца (пролапс клапанов) или отдельных камер (деформация за счёт аномальных хорд) довольно часто является причиной пейсмекерной активации или электрогенетических механизмов re-entry. При ПМК с выраженной регургитацией формируется перерастяжение левого предсердия – условие для эндогенных электрофизиологических механизмов су-

правентрикулярных аритмий. Запускать аномальную активность может натяжение АРХ в поздней диастоле. Отмечено, что при изолированных малых аномалиях сердца аритмии регистрируются у 21,7% пациентов, при наличии двух – у 33,3%, трёх и более – в 50% случаев [23].

Установлено, что у 113 пациентов с ПМК и аритмическим синдромом имели место достоверно более высокие, чем в контроле, размер левого предсердия ($3,3 \pm 0,3$ и $3,1 \pm 0,2$ см соответственно), конечный систолический размер левого желудочка ($3,1 \pm 0,3$ и $2,7 \pm 0,1$ см), толщину задней стенки левого желудочка ($8,3 \pm 0,9$ и $7,4 \pm 0,3$ см) и более низкую фракцию выброса левого желудочка ($65,9 \pm 3,2$ и $68,4 \pm 2,1$ %), что свидетельствует об относительной гиперфункции миокарда левого желудочка и его объёмной перегрузке, обусловленной, вероятно, митральной регургитацией [15]. Сопоставимые данные получены А.Н. Закировой и др. [5] при оценке внутрисердечной гемодинамики у пациентов с ПМК и нарушениями сердечного ритма. Обнаружено увеличение индекса объёма левого предсердия, объёма митральной регургитации, индекса конечного диастолического объёма левого желудочка, толщины межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка, индекса массы миокарда левого желудочка.

Наиболее серьёзные варианты нарушений сердечного ритма – политопная и групповая экстрасистолия, фибрилляция предсердий, желудочковая тахикардия – обычно обнаруживались у больных с тяжёлой митральной регургитацией и дилатацией левых отделов сердца [9], однако корреляция между базовыми структурно-функциональными показателями эхокардиографии и характером аритмического синдрома выявлялась не всегда [15]. Таким образом, выраженность структурных изменений миокарда лишь отчасти может быть объяснена с позиции увеличения гемодинамической нагрузки вследствие клапанной регургитации [10].

Возможно, влияние дисплазии соединительной ткани – патогенетической основы ПМК – на развитие ремоделирования сердца и частоту аритмий может реализоваться через нарушение метаболизма миокарда. Каскад биохимических механизмов, способствующих накоплению протеогликанов и гликозаминогликанов в экстрацеллюлярном матриксе, приводит к структурной перестройке миокарда. Имеются сообщения о положительной корреляции парной желудочковой экстрасистолии с сывороточной концентрацией профибротического хемокина MCP-1 у больных ПМК [10]. При выполнении магнитно-резонансной томографии сердца у 63% пациентов с ПМК обнаружено позднее накопление гадолиния в папиллярных мышцах, что является признаком фиброза, представляющего собой идеальный аритмогенный субстрат. Позднее накопление гадолиния в папиллярных мышцах чаще встречалось в подгруппе пациентов с ПМК и сложными желудочковыми нарушениями ритма [33].

Динамика клинических проявлений ПМК у молодых пациентов в течение 9–16 лет показала прогрессирующее течение с ремоделированием камер сердца, увеличением частоты и сложности аритмий [16]. Высказано мнение, что в процессе ремоделирования миокарда принимает участие множество белковых субстанций (гормонов, ферментов, рецепторов, факторов роста, внутриклеточных посредников), активность которых может быть генетически детерминирована [6]. Влияние наследственных нарушений соединительной ткани на ремоделирование сердца и частоту аритмий может реализоваться через нарушение метаболизма миокарда, которое связано со свойственным соединительнотканной дисплазии нарушением межклеточных взаимодействий [6]. Существенно, что повышение плазменных уровней молекулы межклеточной адгезии 1 типа (ICAM-1) и сосудистой молекулы адгезии 1 типа (VCAM-1) было зафиксировано только у больных ПМК при наличии аритмического синдрома [18]. В этой связи заслуживают внимания данные об определяющем значении молекул адгезии в аритмогенезе, полученные преимущественно в эксперименте [38], и сведения о растворимых ICAM-1 и VCAM-1 в качестве маркёров эндотелиальной дисфункции – при том что роль эндотелиального повреждения в патогенезе некоторых аритмий считается доказанной [42].

Следовательно, формирование аритмического синдрома у молодых пациентов с ПМК сопряжено не только со структурно-функциональными особенностями сердца, но и с состоянием эндотелия. Вполне вероятно, что лежащая в основе ПМК соединительнотканная дисплазия со свойственными ей множественными молекулярными дефектами компонентов соединительной ткани и ферментов, участвующих в их биосинтезе и фибриллогенезе, предопределяет ремоделирование миокарда, нарушение эндотелиальной функции и в целом процесс становления и прогрессирования электрической нестабильности миокарда.

У 37% пациентов с первичным ПМК регистрируются нарушения длительности интервала Q–T. При этом в большинстве случаев удлинение/укорочение интервала протекает бессимптомно. Преобладание бессинкопальных форм удлинения/укорочения интервала Q–T является, по-видимому, одной из причин высокой частоты впервые верифицированных случаев его отклонения. Частота патологического интервала Q–T существенно возрастает в случаях миксоматозной дегенерации створок митрального клапана (66,7%) по сравнению с отсутствием миксоматоза (16,7%, $p=0,027$). Миксоматозная дегенерация ПМК имеет также прогностическую значимость в отношении нарушений длительности интервала Q–T (ОР 3,79; 95% ДИ 1,2–11,8), тогда как для ПМК без миксоматоза створок подобной взаимосвязи не установлено (ОР 0,29; 95% ДИ 0,1–1,4) [19].

Распространённость нарушений продолжительности интервала Q–T у пациентов с ПМК можно объ-

яснить несколькими причинами. Во-первых, патологией ионных каналов: наследственные каналопатии, проявляющиеся синдромами удлинённого или укороченного интервала Q–T, в определённой мере также являются внутрисердечными аномалиями. По мнению В.М. Яковлева и др. [23], генетическая детерминированность электрогенеза нарушений сердечного ритма и проводимости при соединительнотканной дисплазии сердца играет роль первичной причины и необходимого условия развития несовершенного электрофизиологического процесса. Во-вторых, наличием морфологических изменений сердца в виде ПМК, способствующих ремоделированию сердца, межтканевой асимметрии, неравномерному проведению импульса, появлению ранних или поздних постдеполяризаций и, в-третьих, генетически предопределённым дефицитом магния.

В последние годы для выявления пациентов, предрасположенных к желудочковым аритмиям, используется ЭКГ высокого разрешения, при выполнении которого у больных с соединительнотканной дисплазией сердца поздние потенциалы желудочков регистрируются значительно чаще, чем у здоровых людей (24–62,9% и 2,6–5% соответственно) [8, 39]. При наличии поздних потенциалов у пациентов с ПМК более часто выявляются желудочковые экстрасистолы, в том числе высоких градаций, неустойчивая пароксизмальная желудочковая тахикардия, сочетание желудочковой экстрасистолии и желудочковой тахикардии [8, 43].

Считают, что проведение анализа вариабельности сердечного ритма показано больным ПМК с целью определения особенностей вегетативного гомеостаза, влияющего на характер нарушений ритма сердца. Имеются данные о низкой вариабельности сердечного ритма, то есть о преобладании адренергической активности у молодых пациентов с ПМК, что является свидетельством высокого риска развития прогностически значимых аритмий [20, 43].

Турбулентность сердечного ритма, характеризующая кратковременные колебания длины синусового цикла, следующие после желудочковой экстрасистолии, оценивает вагусные влияния подобно барорефлекторной чувствительности. Н. Gunduz et al. [31] указывают на сниженную турбулентность сердечного ритма у пациентов с ПМК, однако Н.У. Chen [29] не удалось выявить у больных ПМК взаимосвязи между турбулентностью сердечного ритма и желудочковыми аритмиями.

Таким образом, удлинение/укорочение интервала Q–T, наличие поздних потенциалов желудочков, низкую вариабельность и патологическую турбулентность сердечного ритма следует использовать в качестве дополнительных предикторов проаритмогенной активности миокарда у молодых пациентов с ПМК.

У больных ПМК дополнительные пути проведения обнаруживаются в 8,3–32,5% случаев, что в 3 раза чаще, чем в общей популяции [15, 20]. Сообщается, что синдром WPW является фактором, повышающим при ПМК риск внезапной смерти [35, 36].

Гипотеза взаимосвязи между синдромами предвозбуждения желудочков и лёгкими формами генерализованного заболевания соединительной ткани основывается на патогенетической близости процессов, приводящих к ПМК, и к аномалиями проводящей системы как дефектам развития различных структур сердца в период эмбрионального органогенеза [17]. Считается, что возникновение дополнительных атриовентрикулярных соединений связано с периодом образования атриовентрикулярных фиброзных колец. В результате нарушения их формирования у взрослого субъекта сохраняются мышечные волокна, соединяющие предсердия и желудочки только на ранних стадиях эмбриогенеза. Они составляют анатомическую основу дополнительных атриовентрикулярных соединений [32].

Выявлено также частое сочетание ПМК и APX с электрокардиографическим синдромом ранней реполяризации желудочков. При сочетании ПМК и синдрома ранней реполяризации желудочков нарушения сердечного ритма выявляются в 92,3% случаев [3, 20].

В целом синдромы предвозбуждения и ранней реполяризации желудочков достаточно часто сопутствуют ПМК, что следует учитывать в программе диагностического обследования данной категории пациентов.

С учетом факта прямого участия ионов магния в процессах коллагенообразования предполагается патогенетическая роль дефицита магния в развитии ПМК [12]. Магний регулирует калиевые и кальциевые ионные каналы, которые отвечают за процессы возбуждения-торможения кардиомиоцитов и важных для сокращения миокарда белков, к числу которых относятся прежде всего зависимые от аденозинтрифосфата выпрямительные калиевые каналы, участвующие в создании действующего потенциала. Регуляция возбудимости нервных и мышечных тканей происходит через «выпрямительный эффект» (т.е. путём увеличения притока K^+ внутрь клеток), который основан на блокировании Mg^{2+} транспорта K^+ из клетки. Зависимый от Mg калий-активируемый канал A1 контролирует сокращение гладких мышц при высоком уровне Ca^{2+} . При недостатке Mg активность этих белков нарушается, кардиомиоциты становятся сверхвозбудимыми, что и стимулирует развитие нарушений ритма сердца. Кроме того, дефицит Mg способствует нарушению гомеостаза калия в кардио-миоцитах за счёт изменения активности тех же калиевых выпрямляющих каналов, Na^+/K^+ -АТФ-аз и др. [2]. Установлено, что дефицит магния способствует появлению преимущественно желудочковых аритмий у пациентов с ПМК [11, 27].

Соответственно восполнение дефицита Mg нормализует уровни калия и активность всех перечисленных выше белков, что и способствует снижению риска возникновения аритмий. Благоприятный эффект лечения магнием при ПМК дал основание рекомендовать препараты магния не только в качестве стимуляторов коллагенообразования, но и для лечения аритмического синдрома [9, 12].

В генезе нарушений ритма и проводимости у больных ПМК ведущую роль играет и вегетативная дисфункция, являющаяся, как полагают, облигатным проявлением соединительнотканной дисплазии [20]. У большинства пациентов с ПМК выявляется симпатикотония, реже встречаются смешанные формы, редко – ваготония [20, 37]. Высокий тонус симпатического и парасимпатического звеньев регуляции у пациентов с дисплазией соединительной ткани характерен для наджелудочковой экстрасистолии, а повышенный симпатический тонус с недостаточным парасимпатическим влиянием – для желудочковых эктопических ритмов. При этом наиболее выраженный вегетативный дисбаланс наблюдался у пациентов с желудочковой экстрасистолией высоких градаций [11]. Отражением избыточных симпатических влияний считается и часто регистрируемая у пациентов с ПМК синусовая тахикардия [13]. О значимой роли вегетативной дисфункции в развитии нарушений сердечного ритма и проводимости при ПМК свидетельствуют и данные о наличии вегетативного характера нарушений у абсолютного большинства больных с дисфункцией синусового узла и/или СА-проведения, АВ-узла и АВ-проведения [15].

Склонность определенной части больных ПМК к хроническим инфекционным заболеваниям связывают в том числе с конституционально-детерминированными нарушениями цитокинового баланса, в частности с недостаточностью продукции интерферона- γ и фактора некроза опухоли α [1]. Установлено, что хронические очаги инфекции (тонзиллит, гайморит, бронхит) как потенциально проаритмогенные факторы достоверно чаще встречаются в группе ПМК с прогностически значимыми аритмиями (38,8%, $p < 0,05$) [22]. Ранее P. Andrew et al. [25] отметили, что хронические холецистит и тонзиллит способствуют развитию кардиомиопатий вследствие длительного антигенного воздействия на кровеносные сосуды и вторичного нарушения биоэнергетического обмена в кардиомиоцитах.

Становится очевидной необходимость участия оториноларинголога, гастроэнтеролога, других специалистов в ведении молодых пациентов с ПМК. Выявление в когорте пациентов с ПМК уже на начальном этапе обследования экстракардиальной патологии, способствующей появлению аритмий, обеспечивает лечащего врача программой для оценки риска нарушений сердечного ритма и проводимости.

Особенности диспластического фенотипа пациента с ПМК и аритмическим синдромом. Перспективными представляются и результаты поиска взаимосвязи частоты и характера нарушений сердечного ритма с «внешним» диспластическим фенотипом [6, 15]. Генетически детерминированная и/или врожденная аномалия структуры и функции соединительной ткани, лежащая в основе ПМК, способствует формированию у данной категории больных диспластического фенотипа [20]. Хорошо известен «внешний вид» больного ПМК – астенический тип конституции,

нарушение осанки, сколиотическая деформация позвоночника, воронкообразная деформация грудной клетки, крыловидные лопатки, арахнодактилия, гипермобильность суставов, продольное плоскостопие и др. [1, 9]. Замечено, что в фенотипе пациентов с ПМК и аритмическим синдромом преобладают астенический тип конституции, сколиоз и гипермобильность суставов [15]. Представляют интерес данные о долихостеномелии и арахнодактилии как о предикторах фибрилляции предсердий у лиц старших возрастных групп, а также об ассоциации воронкообразной деформации грудной клетки и гипермобильности суставов с вегетативной дисфункцией проводящей системы сердца – преимущественно у молодых пациентов [7, 15, 28].

Вопрос о причинах взаимосвязи костных признаков дисплазии соединительной ткани и аритмического синдрома у пациентов с ПМК, вероятно, может быть рассмотрен с позиций наследственных фибриллопатий. В частности, мутации генов трансформирующего фактора роста β -рецепторов, сопровождающиеся повышенной его концентрацией на разных этапах эмбриогенеза, способны вызвать не только структурные изменения костной системы, но и изменения структуры и функции соединительной ткани сердца [7].

Вполне очевидно, что выявление внешних диспластических признаков, ассоциированных с аритмиями, можно использовать в качестве скрининга для определения тактики дальнейшего обследования.

Таким образом, значимость аритмологического аспекта проблемы у пациентов с первичным ПМК чрезвычайно высока и определяется фактом большой частоты его выявления в популяции людей молодого, а значит, трудоспособного, призывного и детородного возраста. Диапазон аритмий, выявляемых в случаях ПМК, отличается разнообразием. У одних пациентов сердечные аритмии имеют доброкачественный характер, не отражаясь на качестве жизни; у других вызывают кардиальный дискомфорт, ухудшают качество жизни, существенно не влияя на прогноз; у третьих (зачастую вне четкой связи с субъективной переносимостью) носят потенциально жизнеугрожающий характер. В части случаев нарушения ритма и проводимости манифестируют внезапной сердечной смертью. В этой связи ориентация врачей на выявление кардиальных и экстракардиальных проаритмогенных факторов, некоторых особенностей диспластического фенотипа позволит оптимизировать тактику ведения, прогноз, решение вопросов экспертизы, что, в свою очередь, уменьшит вероятность развития тяжелых аритмических осложнений у молодых пациентов с ПМК.

Литература

1. Гладких, Н.Н. Пролапс митрального клапана: клинико-патогенетический анализ с позиции дисплазии соединительной ткани: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Н.Н. Гладких. – Ставрополь, 2009. – 40 с.

2. Громова, О.А. Калийсберегающие свойства магния / О.А. Громова [и др.] // Кардиология. – 2013. – № 10. – С. 38–48.
3. Домницкая, Т.М. Аномально расположенные хорды сердца / Т.М. Домницкая. – М.: Медпрактика-М, 2007. – 96 с.
4. Евтушенко, С.К. Дисплазия соединительной ткани в неврологии и педиатрии (клиника, диагностика, лечение): руководство для врачей / С.К. Евтушенко, Е.В. Лисовский, О.С. Евтушенко. – Донецк: Издатель Заславский А.Ю., 2009. – 372 с.
5. Закирова, А.Н. Особенности внутрисердечной гемодинамики у пациентов с первичным пролапсом митрального клапана / А.Н. Закирова [и др.] / Инновации и прогресс в кардиологии: материалы Росс. нац. конгресса кардиологов (Казань, 24–26 сентября 2014 г.). – Казань, 2014. – С. 190.
6. Земцовский, Э.В. Диспластические фенотипы. Диспластическое сердце. Аналитический обзор / Э.В. Земцовский. – СПб.: Ольга, 2007. – 80 с.
7. Земцовский, Э.В. О частоте нарушений ритма сердца и показателях его variability у лиц с марфаноидной внешностью / Э.В. Земцовский [и др.] // Вестн. аритмол. – 2010. – № 59. – С. 47–52.
8. Исакова, Е.Ю. Сопряженность поздних потенциалов желудочков с нарушениями ритма у пациентов с соединительнотканной дисплазией сердца и сопутствующей артериальной гипертензией / Е.Ю. Исакова, О.Н. Рагозин // Росс. кардиол. журн. – 2010. – № 2. – С. 14–17.
9. Клеменов, А.В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани / А.В. Клеменов. – М., 2005. – 136 с.
10. Малев, Э.Г. Распространенность, патогенетические механизмы и особенности ведения пациентов с пролапсом митрального клапана: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Э.Г. Малев. – СПб., 2014. – 42 с.
11. Москвина, Ю.В. Нарушения сердечного ритма у пациентов с дисплазией соединительной ткани в практике врача-терапевта: диагностическая тактика, прогноз: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Ю.В. Москвина. – Омск, 2012. – 22 с.
12. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. Российские рекомендации (I пересмотр) // Росс. кардиол. журн. – 2013. – № 1, прилож. 1. – С. 1–32.
13. Нечаева, Г.И. Нарушения ритма сердца при недифференцированной дисплазии соединительной ткани / Г.И. Нечаева [и др.] // Лечащий врач. – 2008. – № 6. – С. 43–47.
14. Новиков, В.А. Особенности клинико-функционального состояния и экспертной оценки военнослужащих с пролапсом митрального клапана: метод. рекомендации для врачей. – М., 2007. – 37 с.
15. Новикова, М.В. Особенности фенотипа и возможности обследования молодых пациентов с дисплазией соединительной ткани и аритмическим синдромом: автореф. дис. ... канд. мед. наук / М.В. Новикова. – Ставрополь, 2014. – 18 с.
16. Перекальская, М.А. Диспластическое сердце при системной недифференцированной дисплазии соединительной ткани / М.А. Перекальская, Л.И. Макарова, Е.А. Вихман // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. – 2006. – № 6, прилож. – С. 281.
17. Фомина, И.Г. Клинико-генетические аспекты синдрома преждевременного возбуждения желудочков: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / И.Г. Фомина. – М., 1991. – 45 с.
18. Ягода, А.В. Взаимосвязь нарушений сердечного ритма с ремоделированием миокарда и экспрессией молекул адгезии при пролапсе митрального клапана / А.В. Ягода, Л.Н. Гладких, Н.Н. Гладких // Анналы аритмологии. – 2014. – № 3. – С. 152–160.
19. Ягода, А.В. Диспластические синдромы и фенотипы в оценке изменений интервала QT при малых аномалиях сердца / А.В. Ягода, Н.Н. Гладких, Я.С. Григорян // Архивь внутренней медицины. – 2011. – № 1. – С. 44–47.
20. Ягода, А.В. Малье аномалии сердца / А.В. Ягода, Н.Н. Гладких. – Ставрополь: СтГМА, 2005. – 248 с.
21. Ягода, А.В. Первичный пролапс митрального клапана у взрослых. Диагностика, вопросы диспансеризации и врачебной экспертизы / А.В. Ягода, Н.А. Пруткова, Н.Н. Гладких. – Ставрополь: СтГМА, 2007. – 72 с.
22. Ягода, А.В. Факторы риска прогностически значимых нарушений сердечного ритма при дисплазии соединительной ткани / А.В. Ягода, М.В. Новикова, Н.Н. Гладких // Архивь внутренней медицины. – 2015. – № 1. – С. 60–63.
23. Яковлев, В.М. Основы клинической диагностики дисплазии соединительной ткани: руководство для практического врача / В.М. Яковлев, Г.И. Нечаева, Е.Г. Бакулина. – Ставрополь: АГРУС, 2011. – 408 с.
24. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for the management of patients with Ventricular Arrhythmias and the prevention of Sudden Cardiac Death: a report of the American College of Cardiology / American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines [Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2006. – Vol. 48. – P. 247–346.
25. Andrew, P. Is there a link between atrial fibrillation and certain bacterial infections? / P. Andrew, A.S. Montenero // J. Cardiovasc. Med. [Hagerstown]. – 2007. – Vol. 8. – P. 990–996.
26. Avierinos, J.F. Risk, determinants, and outcome implications of progression of mitral regurgitation after diagnosis of mitral valve prolapse in a single community / J.F. Avierinos [et al.] // Am. J. Cardiol. – 2008. – Vol. 101. – P. 662–667.
27. Bobkowski, W. The importance of magnesium status in the pathophysiology of mitral valve prolapse / W. Bobkowski, A. Nowak, J. Durlach // Magnes. Res. – 2005. – Vol. 18. – P. 35–52.
28. Celletti, C. The multifaceted and complex hypermobility syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos Syndrome Hypermobility Type): evaluation and management through a rehabilitative approach / C. Celletti, F. Camerota // Clin. Ter. – 2013. – Vol. 164. – P. 325–335.
29. Chen, H.Y. Relationship of heart rate turbulence, heart rate variability and the number of ventricular premature beats in patients with mitral valve prolapse and non-significant regurgitation / H.Y. Chen // Int. J. Cardiol. – 2009. – Vol. 135. – P. 269–271.
30. Corrado, D. Sudden death in young people with apparently isolated mitral valve prolapse / D. Corrado [et al.] // G. Ital. Cardiol. – 1998. – Vol. 28. – P. 600–602.
31. Gunduz, H. Heart rate turbulence and heart rate variability in patients with mitral valve prolapse / H. Gunduz [et al.] // Europace. – 2006. – Vol. 8. – P. 515–520.
32. Hahurij, N.D. Accessory atrioventricular myocardial connections in the developing human heart. Relevance for perinatal supraventricular tachycardias / N.D. Hahurij, A.C. Gittenberger-De Groot, D.P. Kolditz // Circulation. – 2008. – Vol. 117. – P. 2850–2858.
33. Han, Y. Cardiovascular magnetic resonance characterization of mitral valve prolapse / [et al.] // JACC Cardiovasc. Imaging. – 2008. – Vol. 1. – P. 294–303.
34. Hayakawa, M. Natural history of mitral valve prolapse with respect to the heart size and ventricular arrhythmias / M. Hayakawa, T. Inoh // J. Cardiol. – 1987. – Vol. 14. – P. 81–87.
35. Khodasevich, L.S. Causes of death in athletes / L.S. Khodasevich, S.G. Kuzin, A.L. Khodasevich // European Researcher. – 2012. – Vol. 24. – P. 996–1007.
36. Knackstedt, C. Ventricular fibrillation due to severe mitral valve prolapse / C. Knackstedt [et al.] // Int. J. Cardiol. – 2007. – Vol. 16. – P. 101–102.
37. Koutlianos, N.A. Non-invasive cardiac electrophysiological indices in soccer players with mitral valve prolapse / N.A. Koutlianos [et al.] // Eur. J. Cardiovasc. Prev. Rehabil. – 2004. – Vol. 11. – P. 435–441.
38. Li, J. Dysregulation of cell adhesion proteins and cardiac arrhythmogenesis / J. Li, V.V. Patel, G.L. Radice // Clin. Med. Res. – 2006. – Vol. 4. – P. 42–52.

39. Radojkovic-Cirovic, B. Ventricular arrhythmias and late potentials in mitral valve prolapse / B. Radojkovic-Cirovic [et al.] // Europace. – 2003. – Vol. 4 (Suppl.). – P. 83.
40. Terechtchenko, L. Autonomic tone in patients with supraventricular arrhythmia associated with mitral valve prolapse in young men / L. Terechtchenko [et al.] // Pacing Clin. Electrophysiol. – 2003. – Vol. 26. – P. 444–446.
41. Turker, Y. Predictors of ventricular arrhythmias in patients with mitral valve prolapse / Y. Turker [et al.] // Int. J. Cardiovasc. Imaging. – 2010. – Vol. 26. – P. 139–145.
42. Verdjeo, H. Systemic vascular cell adhesion molecule-1 predicts the occurrence of post-operative atrial fibrillation / H. Verdjeo [et al.] // Int. J. Cardiol. – 2014. – Vol. 150. – P. 270–276.
43. Yang, K-M. The time-domain signal-average ECG and heart rate variability in mitral valve prolapse syndrome and normal Taiwanese / K-M. Yang [et al.] // Int. J. Cardiol. – 2004. – Vol. 97. – P. 61.

A. V. Yagoda, N. N. Gladkikh

Arrhythmic syndrome in young people with mitral valve prolapse

Abstract. Cardiac and extracardial risk factors of arrhythmias in young patients with primary mitral valve prolapse are considered. The problem of cardiac arrhythmias and conduction in young patients with primary mitral valve prolapse is relevant in connection with high frequency (64,4–90,6%) and different prognostic significance. Clinically significant arrhythmias are mainly detected during Holter monitoring of the electrocardiogram, and in some cases only during transesophageal electrophysiological study. Stratification of patients to risk prognostically unfavourable arrhythmias is particularly important given the predominantly young age of the patients. Disorders of rhythm and conduction in these patients determine the severity of clinical picture, quality of life, prognosis and require solving issues of medical-social and military medical examination. The data about role of mitral regurgitation, false tendons, structural and functional heart remodeling, pathological QT interval, late potentials, variability and heart rate turbulence, accessory atrioventricular myocardial connections, autonomic dysfunction, magnesium deficit, chronic infection in pathogenesis of disorders of cardiac rhythm and conduction in young patients with mitral valve prolapse are presented. Provides information about the possible role of adhesion molecules in arrhythmogenesis in cases of mitral valve prolapse. External dysplastic phenotype of patient with mitral valve prolapse and arrhythmic syndrome is characterized. Orientation of doctors on timely detection of cardiac and extracardiac proarrhythmogenic factors will allow time to form the groups of patients with mitral valve prolapse at risk for appearance and/or types of arrhythmic complications.

Key words: mitral valve prolapse, arrhythmias, proarrhythmogenic factors, connective tissue dysplasia.

Контактный телефон: 8-968-268-34-97; e-mail: ngladkikh@mail.ru