

ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА ПРИ СИСТЕМНОМ СКЛЕРОЗЕ

Апанасович В.Г., Хидченко С.В., Полянская А.В., Еленская С.П.

УО «Белорусский государственный медицинский университет», Минск

Системный склероз (СС) – одно из тяжелейших заболеваний из группы системных болезней соединительной ткани (СБСТ), нозологическая индивидуальность которого определяется распространенными нарушениями микроциркуляции, фиброзом кожи и внутренних органов [1,2].

Распространенность СС варьирует в зависимости от географических зон и этнической принадлежности пациентов. Первичная заболеваемость достигает 19,0 на 1 млн населения в год. Как и при большинстве СБСТ, СС чаще встречается у женщин (в соотношении 5-7:1), но, как правило, в более зрелом возрасте (30 – 60 лет), чем другой представитель этой группы - системная красная волчанка [3,4].

Этиология СС до конца не выяснена. Развитие заболевания, возможно, обусловлено генетической предрасположенностью в сочетании с воздействием неблагоприятных экзо- и эндогенных факторов. Неоднократно пытались связать возникновение СС с различными провоцирующими факторами, такими как инфекция, химические агенты, стресс, нейроэндокринные сдвиги, травма, вибрация, охлаждение и др.

В основе патогенеза СС лежит поражение соединительной ткани с преобладанием фиброза и патологии сосудов по типу облитерирующего эндартериита на фоне выраженных иммунных нарушений [2,6].

Развернутая клиническая картина заболевания характеризуется, в первую очередь, индуративными изменениями кожи (диффузными или лимитированными с вовлечением дистальных отделов конечностей и лица), распространенными вазоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно, а также поражением внутренних органов.

Главные органы-мишени - легкие, почки, желудочно-кишечный тракт и сердце. Степень их вовлечения соответствует характеру течения заболевания.

Сердечная патология является частой (до 90%) и прогностически неблагоприятной мишенью склеродермического процесса. По литературным данным, именно кардиальные проблемы являются главной причиной внезапной смерти больных СС.

Характерный патоморфологический признак склеродермического поражения сердца – фиброз миокарда желудочков – является причиной систолической и диастолической дисфункции левого желудочка со снижением фракции выброса.

Фиброз и нарушения микроциркуляции приводят к ишемическим изменениям в миокарде, при этом коронарные артерии остаются интактными (6).

У некоторых пациентов с высокой активностью процесса диагностируют миокардит, который часто встречается в случае наличия симптомов полимиозита.

Кардиальная патология при СС проявляется целым рядом клинических симптомов. Пациентов беспокоят чувство дискомфорта, длительные тупые боли в области сердца, сердцебиение, нарушение ритма, а также одышка с и вне связи с физической нагрузкой. Следует отметить, что боли и неприятные ощущения за грудиной и в предсердной области могут быть обусловлены поражением пищевода и мышц грудной клетки.

Изменения сердечно-сосудистой системы часто протекают бессимптомно и могут быть выявлены при использовании инструментальных методов - ЭКГ, ЭхоКГ, сцинтиграфии миокарда, МРТ [5,7].

У 30-90% больных встречаются аритмии и нарушения проводимости, которые отличаются большим разнообразием. Выраженность аритмий соответствует тяжести поражения сердца. Возможно развитие внезапной смерти. Наиболее частые нарушения ритма – суправентрикулярная тахикардия, экстрасистолия – политопная и групповая. Нарушения проводимости проявляются удлинением интервала P-Q, затруднением внутрижелудочковой проводимости, а также блокадами передней ветви левой ножки пучка Гиса.

Возможно развитие поражения клапанного аппарата сердца с формированием склеродермического порока, чаще митрального. Как правило, дефект клапана протекает относительно доброкачественно с редким развитием декомпенсации.

Поражение перикарда по типу перикардита, как правило, адгезивного (реже – экссудативного), обычно имеет бессимптомное или малосимптомное течение и выявляется, в основном, эхокардиографически у 70-80% больных. В редких случаях возможна выраженная экссудация.

Сердечная недостаточность нехарактерна для СС, но в случае развития она резистентна к проводимой терапии и определяет неблагоприятный прогноз.

Поражения сердца могут развиваться вторично вследствие легочной гипертензии (изолированной или при интерстициальном поражении легких) или патологии почек.

Литература

1. Гусева Н.Г. Системная склеродермия – мультидисциплинарная проблема. Научно-практическая ревматология 2011;2:10-14.
2. Гусева Н.Г., Невская Т.А., Старовойтова М.Н. Проблема активности при системной склеродермии. Современная ревматология 2013;2:18-24.
3. Кардиология: национальное руководство / под ред. Ю.Н. Беленкова, Р.Г. Оганова. – М.: ГЕОТАР-Медиа, 2008:1232.
4. Манищенкова Ю.А., Некрасова Н.Б., Вертий О.А., Корниенко В.В. Трудности диагностики системной склеродермии. Український ревматологічний журнал 2012;48 (2).
5. Ревматология: клинические рекомендации / Под ред. акад. РАМН Е.Л.Насонова. – 2-е изд., испр. и доп. – М. : ГЕОТАР – Медиа, 2011:752 .
6. Руженцова У.Ю. Микроциркуляторные нарушения при системной склеродермии – взаимосвязь с жесткостью сосудистой стенки. Научно-практическая ревматология, 2013;51 (3):275-278.

7. Kobayashi Y, Kobayashi H, T Giles J, Yokoe I, Hirano M, Nakajima Y, Takei M. Detection of left ventricular regional dysfunction and myocardial abnormalities using complementary cardiac magnetic resonance imaging in patients with systemic sclerosis without cardiac symptoms: a pilot study. *Intern Med* 2016;55(3):237-43.