

ПОКАЗАТЕЛИ ДЕФОРМАЦИИ МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА У ПАЦИЕНТОВ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА С МАРФАНОИДНОЙ ВНЕШНОСТЬЮ

Тимофеев Е.В., Малев Э.Г., Земцовский Э.В.

*Кафедра пропедевтики внутренних болезней
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский
университет, Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. Одним из типичных проявлений со стороны сердечно-сосудистой системы при наследственных нарушениях соединительной ткани (ННСТ) является развитие ремоделирования сердца, приводящее к формированию сердечной недостаточности и нарушениям сердечного ритма. Наиболее изученными ННСТ, для которых характерно развитие систолической дисфункции левого желудочка (ЛЖ) являются классифицируемые ННСТ, имеющие согласованные четкие критерии выявления – синдромы Марфана и Элерса-Данло, а также первичный пролапс митрального клапана. При этом известно, что фракция выброса у таких пациентов длительно остается нормальным. Более информативным для выявления начальных проявлений кардиомиопатии при синдроме Марфана оказалось оценка локальной систолической деформации ЛЖ с использованием тканевого ультразвукового датчика [4].

Показано снижение систолической деформации ЛЖ при синдроме Марфана [4]. Для лиц молодого возраста с верифицированным диагнозом синдрома Марфана характерно снижение величины и скорости продольной систолической деформации нижней, передней и боковой стенок ЛЖ на всех уровнях – базальном, срединном и верхушечном. Отмечено также уменьшение систолической радиальной деформации и её скорости во всех оцениваемых сегментах. Снижение деформации ЛЖ сочетается с утолщением миокарда межжелудочковой перегородки (МЖП), без существенного утолщения задней стенки (ЗС). Отмечается прямая корреляционная связь между характером генетической мутации гена фибриллина-1 (FBN-1), и степенью снижения глобальной деформации.

Цель. Изучить локальную деформацию миокарда ЛЖ у практически здоровых лиц молодого возраста с марфаноидной внешностью (МВ).

Материалы и методы. В исследование включено 120 лиц в возрасте от 18 до 25 лет (средний возраст $20,4 \pm 1,5$ лет), из них 58 юношей и 62 девушки. Всем обследуемым были проведены антропометрическое и фенотипическое обследования с оценкой костных признаков дизэмбриогенеза. Диагностика МВ осуществлялась согласно согласованным уточненным критериям [1, 2]. Эхокардиографическое исследование проводилось на ультразвуковом аппарате

Vivid 7 Dimension (General Electric, матричный фазированный датчик 3,5 МГц), в 2D, доплеровском и цветном M-режиме по общепринятому алгоритму. 66 пациентам оценена систолическая деформация левого желудочка. Систолическая радиальная и циркулярная деформации оценивались в парастернальных коротких сечениях на трех уровнях с помощью методики speckle tracking, при частоте кадров серошкального изображения 50–55/сек. В каждом сечении записывалось по одному кардиальному циклу с последующим анализом на рабочей станции EchoPAC'08 (GE Healthcare). Оценка радиальной и циркулярной деформации миокарда ЛЖ проводилась посегментно, в каждом из 16 сегментов ЛЖ на трех уровнях (по 6 на базальном и срединном и 4 на верхушечном).

Результаты. У молодых людей с МВ по сравнению с группой контроля миокард ЗС ЛЖ ($8,3 \pm 0,8$ мм vs $7,7 \pm 1,1$ мм, $p = 0,02$) и МЖП ($8,8 \pm 1,2$ мм vs $8,2 \pm 1,1$ мм, $p = 0,04$) оказался значительно толще. Это объясняет тенденцию к большей массе миокарда у лиц основной группы ($157,6 \pm 52,4$ г vs $135,0 \pm 45,2$ г, $p = 0,08$).

При оценке локальной систолической сократимости ЛЖ достоверных различий в величине продольной деформации у пациентов с МВ мы не выявили. Однако, для циркулярной деформации (циркулярное укорочение ЛЖ) выявлены существенные изменения. Для пациентов с МВ по сравнению с контролем характерно значимое снижение величины циркулярной деформации большинства сегментов на срединном и верхушечном уровнях с недостоверным снижением глобальной циркулярной деформации (-19 ± 5 % vs -22 ± 6 %, $p = 0,06$). Для лиц с МВ характерно снижение также скорости циркулярной деформации ЛЖ ($-1,3 \pm 0,4$ с⁻¹ vs $-1,5 \pm 0,5$ с⁻¹, $p = 0,06$). Достоверным это снижение было на срединном и верхушечном уровнях для четырех сегментов – переднего, базального, заднего и нижнего. Для остальных сегментов обнаружена недостоверная тенденция к снижению пиковой скорости циркулярной деформации. Обращает на себя внимание большее значение циркулярной деформации передне-перегородочных отделов на срединном и верхушечном уровне с уменьшением ее скорости. Это носит, по-видимому, компенсаторный характер, направленный на сохранение глобальной систолической функции ЛЖ.

При оценке радиальной деформации у лиц с МВ выявлено снижение величины деформации и ее скорости во всех сегментах на базальном уровне. В тех же сегментах на базальном уровне определяется и снижение скорости радиальной деформации ЛЖ. Глобальная радиальная деформация оказалась значительно ниже у пациентов с МВ (-35 ± 17 % vs -45 ± 14 %, $p = 0,01$). Скорость деформации на верхушечном уровне не отличалась в основной и контрольной группах. Глобальная систолическая скорость радиальной деформации у лиц с МВ достоверно не различалась с контрольной группой ($-1,5 \pm 0,7$ с⁻¹ vs $-1,7 \pm 0,6$ с⁻¹, $p = 0,21$).

В качестве патогенетического механизма описанных изменений следует выделить активацию сигнального пути трансформирующего фактора роста-β (TGF-β). Известно, что активация этого цитокинового каскада характерна для больных синдромом Марфана и пациентов с МВ [3]. Одним из эффектов активации TGF-β является развитие фиброза миокарда в месте прикрепления

папиллярных мышц и ложных хорд левого желудочка. Есть основания полагать, что определенный вклад локальный фиброз миокарда вносит в генез желудочковых нарушений сердечного ритма у пациентов с фибриллинопатиями – синдромом Марфана и МВ.

Таким образом, для пациентов с МВ, равно как и при синдроме Марфана, уже в молодом возрасте выявляются значимые изменения структуры и функции ЛЖ в виде утолщения миокарда ЛЖ и снижение его локальной систолической деформации. По аналогии с синдромом Марфана, для которого характерно постепенно прогрессирующее с возрастом этих изменений, можно предполагать прогрессирующую выявленных нарушений соединительнотканного каркаса сердца и у пациентов с МВ.

Выводы. 1. Для бессимптомных пациентов молодого возраста с МВ, также как и для больных синдромом Марфана, характерны большие значения толщины миокарда левого желудочка. 2. При МВ уже в молодом возрасте регистрируется снижение локальной систолической радиальной и циркулярной деформации, при сохранении глобальной сократительной функции вследствие развития компенсаторной гиперкинезии некоторых отделов миокарда.

Литература.

1. Земцовский Э. В., Тимофеев Е. В., Малев Э. Г. Наследственные нарушения (дисплазии) соединительной ткани. какая из двух действующих национальных рекомендаций предпочтительна? Педиатр. 2017; 4 (8): 6-18. DOI: 10.17816/PED846-18

2. Тимофеев Е. В. Распространенность диспластических синдромов и фенотипов и их взаимосвязь с особенностями сердечного ритма у лиц молодого возраста. Автореф. дис... к.м.н. СПб.; 2011, 22 с.

3. Тимофеев Е. В., Малев Э. Г., Лунева Е. Б., Земцовский Э. В. Активность трансформирующего фактора роста- β у лиц молодого возраста с марфаноидной внешностью. Педиатр. 2019; 10(1):49-56. DOI: 10.17816/PED10149-56.

4. Kiotsekoglou A., Saha S. Impaired biventricular deformation in Marfan syndrome: a strain and strain rate study in adult unoperated patients. *Mogridge Echocardiography*. 2011;28(4):416–30.