

ПОРАЖЕНИЕ МИОКАРДА У ПАЦИЕНТОВ С СИСТЕМНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Григорчук И.П., Варонько И.А.

УО «Белорусский государственный медицинский университет», Минск

Системные заболевания соединительной ткани (СЗСТ) объединяют нозологии, характеризующиеся развитием аутоиммунного воспалительного процесса и избыточным фиброобразованием во многих органах и тканях. Эта группа включает ревматоидный артрит (РА), системную красную волчанку (СКВ), системный склероз (СС), идиопатические воспалительные миопатии, синдром Шегрена, смешанное заболевание соединительной ткани и ряд других, более редко встречающихся болезней. В числе частых системных поражений при этих заболеваниях - патология сердечнососудистой системы. Спектр кардиоваскулярных проявлений, ассоциированных с СЗСТ, широк и обусловлен влиянием иммунного воспаления на миокард, клапаны сердца, перикард, проводящую систему и сосудистое русло. Сердечно-сосудистые поражения, даже в случае бессимптомного течения или незначительно выраженной клинической манифестации, могут повышать заболеваемость и смертность при СЗСТ и, следовательно, требуют ранней диагностики и лечения [1].

Миокард при СЗСТ может поражаться как непосредственно, так и вследствие развития патологических процессов в коронарных сосудах – васкулита и атеросклероза. Исследованиями последних лет установлено раннее ускоренное развитие атеросклероза при системных аутоиммунных заболеваниях. Механизмы этого процесса до конца не ясны. Атеросклероз определяют сегодня как воспалительный процесс, первично манифестирующий в интима артерий. Хроническое воспаление, развивающееся при системных ревматических заболеваниях, может приводить к накоплению в крови мононуклеарных клеток, повышению содержания молекул адгезии, освобождению провоспалительных цитокинов, продукции энзимов, вызывающих деградацию матрикса. Эти процессы, наряду с иммунной и эндотелиальной

дисфункцией, способствуют возникновению атеросклеротических бляшек в сосудах и развитию у пациентов всего спектра патологий, обусловленных развитием атеросклероза – от внезапной сердечной смерти до ишемической кардиомиопатии [2,3].

Помимо повреждений, обусловленных ранним ускоренным развитием атеросклероза, у пациентов с СЗСТ встречаются другая патология миокарда.

Поражение миокарда при РА. Поражение сердечно-сосудистой системы при РА представлено перикардитами, кардиомиопатиями, поражениями клапанов сердца, васкулитами коронарных артерий, нарушениями ритма и проводимости, застойной сердечной недостаточностью, амилоидозом сердца. По сравнению с общей популяцией пациенты с РА характеризуются повышенной смертностью, важнейшей причиной чего считают кардиоваскулярные события [1].

При РА повышен риск развития миокардиальной патологии, которая в типичных случаях не манифестирует клинически. Практически отсутствуют данные об эпидемиологии РА-ассоциированной кардиомиопатии. Так, в небольшом исследовании с участием 30 пациентов с РА эхокардиографические признаки кардиомиопатии обнаружены у 37% пациентов. При аутопсии признаки неспецифического, некротизирующего или гранулематозного миокардита выявлялись в 3-30% случаев.

Достаточно редким поражением миокарда у пациентов с РА считают амилоидоз сердца. В медицинской литературе имеется лишь описание отдельных случаев или серий наблюдений, которые не позволяют уточнить встречаемость и распространенность этой патологии. Амилоидоз сердца является одной из причин развития рестриктивной кардиомиопатии у пациентов с РА. Установлено, что эта патология развивается преимущественно у мужчин с длительным, неконтролируемым течением РА [4].

Пациенты с РА имеют повышенный риск развития миокардиальной дисфункции и застойной сердечной недостаточности независимо от традиционных факторов риска сердечнососудистых заболеваний. Этиологические

факторы, лежащие в основе развития сердечной недостаточности у пациентов с РА, не установлены, тем не менее, у этой категории пациентов описано развитие как систолической, так и диастолической дисфункции левого желудочка. Кроме того, у серопозитивных по ревматоидному фактору пациентов отмечен повышенный риск возникновения застойной сердечной недостаточности при сравнении с лицами с серонегативным РА.

Причинами возникающих при РА нарушений ритма и проводимости могут быть появление в тканях сердца ревматоидных узелков, развитие амилоидоза, миокардита, а также повышение симпатической активности. Последняя рассматривается как потенциальный фактор риска развития желудочковых тахикардий.

Некоторые лекарственные препараты, используемые в лечении РА, могут приводить к возникновению лекарственных поражений миокарда. В частности, отмечена ассоциация кардиомиопатии с применением глюкокортикостероидных гормонов и аминохинолиновых производных [4].

Поражение миокарда при СКВ. Миокардит, являясь одним из обычных проявлений системных ревматических заболеваний, у пациентов с СКВ встречается достаточно редко, примерно в 10% случаев, как по данным прижизненной биопсии миокарда, так и по данным аутопсии. СКВ ассоциируется с дисфункцией миокарда, определяемой при проведении эхокардиографии, и является мультифакторной и часто обусловлена ишемией, артериальной гипертензией, почечной недостаточностью, патологией клапанов сердца или повышением жесткости артерий.

Утолщение стенок артерий предрасполагает пациентов с СКВ к развитию гипертрофии и повышению фракции выброса левого желудочка, вследствие чего повышаются конечно-диастолический и конечно-систолический объемы. Диагноз кардиомиопатии может быть установлен при проведении эндомикардиальной биопсии, которая выявляет миокардиальный фиброз, инфильтрацию мононуклеарами и иммунокомплексные депозиты в ткани миокарда. Пациентам с СКВ часто назначается гидроксихлорохин как часть

базисной терапии заболевания, который может повышать риск развития лекарственно-индуцированной кардиомиопатии.

Наиболее частой электрофизиологической патологией при СКВ является синусовая тахикардия, фибрилляция предсердий и экстрасистолия. Суправентрикулярные аритмии часто ассоциируются с обострениями СКВ и возникают на фоне миокардита. Лечение гидроксихлорохином ассоциируется с удлинением интервала QT на ЭКГ и развитием синусовой брадикардии. Пациенты с наличием антител к малым цитоплазматическим рибонуклеопротеинам также имеют повышенный риск удлинения QT и возникновения синусовой брадикардии. Синусовая тахикардия, нередко являющаяся маркером тяжелого течения СКВ, может купироваться назначением глюкокортикостероидной терапии [5].

Поражение миокарда при СС. Миокардиальный фиброз является главным проявлением кардиоваскулярной патологии у пациентов с СС. Фиброз может вызывать как коронарный вазоспазм, триггерами для которого являются воздействие холода и физическая нагрузка, так и систолическую и диастолическую дисфункцию левого желудочка. Вовлечение в процесс системы органов дыхания при этом заболевании может приводить к развитию легочной гипертензии и соответствующим изменениям в миокарде. Патология почек является основой развития артериальной гипертензии и гипертрофии миокарда левого желудочка. Патология миокарда, включающая сегментарную дискинезию стенок левого желудочка и снижение резерва коронарного кровотока, возникает при отсутствии патологии коронарных артерий. У пациентов с СС почти половина аутопсий выявляет некроз сократительных элементов мышечного волокна, реперфузионные изменения, фиброз миокарда обоих желудочков при нормальном состоянии коронарных артерий. Характерной чертой СС является микроваскулярная патология, вследствие чего отмечается поражение как правого, так и левого желудочка. Патология правого желудочка проявляется выраженным снижением фракции выброса при отсутствии повышения давления в системе легочной артерии [1,6].

Миокардиальный фиброз предрасполагает пациентов с СС к развитию электрической патологии сердца. Более чем у 30% пациентов развиваются суправентрикулярные аритмии, включая фибрилляцию и трепетание предсердий, пароксизмальную суправентрикулярную тахикардию. Желудочковые нарушения ритма встречаются более чем у 67% пациентов с СС. Преждевременные сокращения желудочков ассоциируются с 50% смертностью по сравнению с 8% у пациентов без эктопии. СС способствует повышению риска развития электрической патологии вследствие фиброза синусового узла и ножек пучка Гиса. При проведении электрофизиологического исследования у пациентов с СС обнаруживается диффузное поражение проводящей системы сердца и повышение риска тахиаритмий [1,6].

Поражение миокарда при идиопатических воспалительных миопатиях (ИВМ). Основными заболеваниями, относящимися к группе ИВМ, являются полимиозит (ПМ) и дерматомиозит (ДМ). Вовлечение в процесс миокарда при ПМ/ДМ является фактором неблагоприятного прогноза и причиной смерти у 10-20% пациентов. По данным эпидемиологических исследований кардиоваскулярные проявления ПМ/ДМ встречаются в 35-70% случаев, причем с большей частотой (60-70%) выявляются субклинические варианты патологии [7].

Наиболее частыми проявлениями поражения миокарда являются симптомы сердечной недостаточности, основой развития которых являются миокардит или кардиомиопатия.

У пациентов с ПМ/ДМ с высокой частотой выявляются диастолическая дисфункция левого желудочка, нарушения проводимости, гиперкинетический вариант дисфункции левого желудочка. В основе этой патологии лежат обнаруживаемые при гистологическом исследовании миокарда изменения – лимфоцитарная инфильтрация, некроз и/или дегенерация миоцитов, фиброз проводящей системы сердца. С течением времени у пациентов систолическая функция левого желудочка снижается вследствие персистирования гиперки-

нетического состояния сердечнососудистой системы и некроза кардиомиоцитов.

Наибольшая часть кардиоваскулярных повреждений при ПМ/ДМ характеризуется субклиническими изменениями, и традиционные инструментальные техники (ЭКГ, эхокардиография, суточное мониторирование ЭКГ) не всегда предоставляют необходимую информацию для ранней диагностики сердечнососудистых поражений. В связи с этим рекомендуется применение таких методов визуализации, как МРТ и сцинтиграфия сердца [8].

Заключение. При СЗСТ наблюдается широкий спектр поражений сердечнососудистой системы, в числе которых важную роль играет патология миокарда. Миокардиальная дисфункция нередко протекает бессимптомно или с минимальными клиническими проявлениями. Тем не менее, именно повреждение миокарда может стать причиной смерти пациентов или привести к развитию тяжелых осложнений. Все это требует своевременной и точной диагностики миокардиальной патологии, а также применения в ряде случаев агрессивной тактики лечения для улучшения исходов и долгосрочного прогноза у пациентов с СЗСТ.

Литература

1. Prasad M., Herman J., Gabriel S.E. et al. Cardiorheumatology: cardiac involvement in systemic rheumatic disease. *Nat.Rev Cardiol* 2015;12:168-176.
2. Sarzi-Puttini P., Arzee F., Gerli R. et al. Cardiac involvement in systemic rheumatic diseases: An update. *Autoimmunity Reviews* 2010;9:849-852.
3. Stojan G., Petri H. Atherosclerosis in systemic lupus erythematosus. *J Cardiovasc Pharmacol* 2013; 3:255-262.
4. Voskuyl A.E. The heart and cardiovascular manifestations in rheumatoid arthritis. *Rheumatology* 2006;45: iv4-iv7.
5. Knight J.S., Kaplan M.J. Cardiovascular disease in lupus: insight and updates. *Curr Opin Rheumatol* 2013;5:597-605.
6. Cannarile F., Valentini V., Mirabelli G. et al. Cardiovascular disease in systemic sclerosis. *Ann Transl Med* 2015;1:8-19.

7. Lu Z., Guo-chun W., Li M. et al. Cardiac involvement in adult polymyositis or dermatomyositis: a systematic review. *Clin Cardiol* 2013;35:686-691.
8. Lundberg I.E. The heart in dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology* 2006;45:iv18-iv21.