© Коллектив авторов, 2018
УДК 616-007.18-616.839
DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2018.13112>
ISSN – 2073-8137

ВЕГЕТАТИВНАЯ ДИСФУНКЦИЯ КАК ПРОЯВЛЕНИЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ЖЕНЩИН

М. Ю. Сметанин¹, Т. Е. Чернышова², Л. Т. Пименов², Н. Ю. Кононова²

¹ Республиканский клинико-диагностический центр, Ижевск, Россия

² Ижевская государственная медицинская академия, Россия

AUTONOMIC DYSFUNCTION AS A MANIFESTATION OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN WOMEN

Smetanin M. Yu.¹, Chernyshova T. E.², Pimenov L. T.², Kononova N. Yu.²

¹ Republican clinical and diagnostics center, Izhevsk, Russia

² Izhevsk State Medical Academy, Russia

Произведена оценка состояния автономной нервной системы у женщин с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. Для анализа прогностического значения кардиальной автономной нейропатии обследовано 105 пациенток в возрасте от 19 до 32 лет. Установлено, что кардиальная автономная нейропатия является характерным и прогностически значимым осложнением дисплазии соединительной ткани, может иметь самостоятельное значение как фактор риска внезапной смерти.

Ключевые слова: автономная нервная система, дисплазия соединительной ткани, кардиальная автономная нейропатия

The aim of the study was to evaluate the state of the autonomic nervous system in women with connective tissue dysplasia. To analyze the prognostic value of cardiac autonomic neuropathy 105 women aged from 19 to 32 years were examined. It has been established that cardiac autonomic neuropathy is a common and prognostically important complication of connective tissue dysplasia, and may also have independent significance as a risk factor for sudden and untimely death.

Keywords: autonomic nervous system, connective tissue dysplasia, cardiac autonomic neuropathy

Для цитирования: Сметанин М. Ю., Чернышова Т. Е., Пименов Л. Т., Кононова Н. Ю. ВЕГЕТАТИВНАЯ ДИСФУНКЦИЯ КАК ПРОЯВЛЕНИЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ЖЕНЩИН. *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2018;13(4):594-596. DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2018.13112>

For citation: Smetanin M. Yu., Chernyshova T. E., Pimenov L. T., Kononova N. Yu. AUTONOMIC DYSFUNCTION AS A MANIFESTATION OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN WOMEN. *Medical News of North Caucasus*. 2018;13(4):594-596. DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2018.13112> (In Russ.)

АНС – автономная нервная система
ВСР – вариабельность сердечного ритма
ДСТ – дисплазия соединительной ткани
ИНРС – индекс напряжения регуляторных систем
КАН – кардиальная автономная нейропатия

НДСТ – недифференцированная дисплазия соединительной ткани
ПАС – показатель адаптационного соответствия
ССС – сердечно-сосудистая система
СТ – соединительная ткань

Автомонная нервная система (АНС) – одна из ведущих гомеостатических систем, обеспечивающих адаптацию организма к изменяющимся условиям внешней и внутренней среды. Наиболее частым и прогностически неблагоприятным проявлением дисфункции АНС является гиперсимпатикотония и формирование кардиальной автономной нейропатии (КАН).

Прогностическое значение гиперсимпатикотонии и КАН при дисплазии соединительной ткани (ДСТ) лишь в последнее время стало предметом обсуждения [1, 2]. Одним из аспектов данной проблемы является уточнение вопроса: может ли КАН быть незави-

симым предиктором летальности или ее роль связана с прогрессированием, характерных для генетически детерминированных нарушений синтеза и метаболизма соединительной ткани (СТ) сосудистых осложнений? Почему далеко не все пациенты с ДСТ с сопутствующей патологией сердечно-сосудистой системы «доживают» до формирования сердечно-сосудистой недостаточности и насколько правомерно обсуждение взаимосвязи КАН и внезапной сердечной смерти у больных ДСТ? [3].

Материал и методы. Проведено проспективное исследование: оценка характеристик кардиальной автономной нейропатии у 105 пациенток (в возрасте

25±6,5 лет) с диагностированной недифференцированной дисплазией соединительной ткани (НДСТ), наблюдаемых на протяжении 5–10 лет. У всех лиц, включенных в исследование, ретроспективно была оценена вариабельность сердечного ритма (ВСР) по данным ЭКГ. Контрольную группу составили 12 практически здоровых женщин соответствующего возраста без признаков ДСТ.

В процессе реализации задач мониторинга анализировались клинико-функциональные характеристики КАН. В динамике оценивался показатель адаптационного соответствия – ПАС (А.с. № 2007614560). Отбор в группу наблюдения проводился с учетом диагностических коэффициентов и коэффициентов информативности [4].

Диагноз КАН устанавливали на основании данных комплексного клинического исследования, оценки показателей кардиоинтервалографии, спектрального и автокорреляционного анализа сердечного ритма с применением программного обеспечения «МАРС» и «Полиспектр». Анализировались частота сердечных сокращений (ЧСС), истинный сердечный ритм, значения моды (Мо) и амплитуды моды (АМо), вариационный размах. Рассчитывались индексы напряжения регуляторных систем (ИНРС) и вегетативного равновесия. Дополнительно анализировалась продолжительность и дисперсия интервала QT, показатели холтеровского мониторирования и суточного мониторирования артериального давления.

Статистический анализ включал линейную описательную статистику исчисление плотности нормального распределения с помощью критериев Колмогорова – Смирнова и Стьюдента, нелинейный метод множественной регрессии и кластерный анализ. Использовали метод факторного анализа.

Результаты и обсуждение. Анализ данных кардиоинтервалографии в подростковом периоде, отражающих функциональное состояние АНС, показал значительный размах показателей, характеризующих тонус симпатического и парасимпатического отделов АНС. Однако уже на этом этапе была зарегистрирована тенденция к снижению ВСР, а у каждой второй пациентки выявлен сдвиг вегетативного равновесия в сторону гиперсимпатикотонии. В процессе мониторинга выделена группа пациенток (52) с медленным формированием недостаточности систем дыхания и сердечно-сосудистой системы (ССС), что сопровождалось общей тенденцией к прогрессированию гиперсимпатикотонии. В подгруппе с прогрессированием недостаточности основных функциональных систем организма (16 больных) регистрирова-

лось повышение через 5–10 лет наблюдения значений ИНРС, отражающих тонус симпатической нервной системы с 121,8±51,1 у. е. до 350,0±39,9 у. е. и 412±55,9 у. е. соответственно. В этой подгруппе выявлено снижение абсолютных значений показателей мощности спектра во всех частотных диапазонах. Относительные показатели мощности спектра имели разнонаправленную динамику: мощность дыхательных волн снизилась с 16±2,1 до 9,9±1,9 %, а мощность медленных волн 2-го порядка повысилась с 49,9±1,5 до 57,7±2,6 % ($p<0,001$).

Повышение степени напряжения регуляторных систем, снижение абсолютных значений мощности спектра во всех частотных диапазонах при разнонаправленной динамике мощности спектра в диапазонах высоких и низких частот отражали тенденцию к формированию гиперсимпатикотонии и нейрогуморальной дисрегуляции, повышение централизации управления. В этой подгруппе значения ПАС значимо и прогрессивно возрастали ($r=0,76$, $p<0,001$), отражая снижение возможностей, прежде всего сердечно-сосудистой системы, к адаптации [5].

Гиперсимпатикотония сопровождалась формированием электрической нестабильности миокарда: дисперсией, отражающей электрическую гетерогенность реполяризации желудочков и удлинением интервала QT. Выявлено, что на фоне снижения ВСР, в том числе средних значений RR-интервалов «день/ночь» степень удлинения и дисперсии QT-интервалов возрастает. Корреляция степени гиперсимпатикотонии по ИНРС с QTc составила 0,62 ($p<0,005$), с QTd – 0,77 ($p<0,001$).

Имеет ли КАН самостоятельное значение в повышении риска внезапной сердечной смерти? Оценка КАН у пациентов с ДСТ подтвердила прогностическое значение формирования ригидного сердечного ритма, дисперсии интервала QT и удлинения QT-интервала как предикторов летальных исходов у данной категории пациентов [6].

Заключение. Таким образом, не вызывает сомнений, что КАН ускоряет прогрессирование осложнений со стороны ССС у пациенток с НДСТ, а при пролапсе митрального клапана может провоцировать развитие острых сосудистых катастроф: нарушений ритма сердца вплоть до фибрилляции желудочков. Наиболее значимыми характеристиками КАН как предикторов внезапной смерти являются: снижение циркадного индекса ЧСС день/ночь, формирование «фиксированного» сердечного ритма в сочетании с дисперсией интервала QT и синдромом удлиненного интервала QT.

Литература/References

1. Верещагина Г. Н. Системная дисплазия соединительной ткани. Клинические синдромы, диагностика, подходы к лечению. Методическое пособие для врачей. Новосибирск, 2005. [Vereshchagina G. N. Sistemnaya displaziya soedinitel'noj tkani. Klinicheskie sindromy, diagnostika, podhody k lecheniyu. Metodicheskoe posobie dlya vrachej. Novosibirsk, 2005. (In Russ.).]
2. Земцовский Э. В. Диспластические синдромы и фенотипы. Диспластическое сердце. Санкт-Петербург, 2005. [Zemcovskij E. V. Displasticheskie sindromy i fenotipy. Displasticheskoe serdce. Sankt-Peterburg, 2005. (In Russ.).]
3. Кадурина Т. И., Горбунова В. Н. Дисплазия соединительной ткани: руководство для врачей. Санкт-Петербург, 2009. [Kadurina T. I., Gorbunova V. N. Displaziya soedinitel'noj tkani: rukovodstvo dlya vrachej. Sankt-Peterburg, 2009. (In Russ.).]
4. Нечаева Г. И., Дрокина О. В., Мартынов А. И., Логинова Е. Н., Друк И. В., Лялюкова Е. А., Вершинина М. В.

Основы курации пациентов с дисплазией соединительной ткани в первичном звене здравоохранения. *Терапия*. 2015;1:29-36. [Nechaeva G. I., Drokina O. V., Martynov A. I., Loginova E. N., Druk I. V., Lyalyukova E. A., Vershinina M. V. Basics of supervision of patients with connective tissue dysplasia in primary health care. *Terapiya*. 2015;1:29-36. (In Russ.).]

5. Чернышова Т. Е., Курникова И. А. Адаптация в клинике внутренних болезней: критерии диагностики, прогностическое значение, пути коррекции. Ижевск, 2008. [Chernyshova T. E., Kurnikova I. A. Adaptatsiya v klinike vnutrennih boleznej: kriterii diagnostiki, prognosticheskie znachenie, puti korrektsii. Izhevsk, 2008. (In Russ.).]
6. Строев Ю. И., Чурилова Л. П. Системная патология соединительной ткани: руководство для врачей. Санкт-Петербург, 2014. [Stroev Yu. I., Churilova L. P. Sistemnaya patologiya soedinitel'noj tkani: rukovodstvo dlya vrachej. Sankt-Peterburg, 2014. (In Russ.).]

Сведения об авторах:

Сметанин Михаил Юрьевич, кандидат медицинских наук, врач; тел.: 89128560333; e-mail: Migele1977@rambler.ru

Чернышова Татьяна Евгеньевна, доктор медицинских наук, профессор кафедры врача общей практики и внутренних болезней с курсом скорой медицинской помощи; тел.: 89127534865; e-mail: tatyachernyshova@bk.ru

Пименов Леонид Тимофеевич, доктор медицинских наук, заведующий кафедрой; тел.: 89128512330; e-mail: pimleonid@yandex.ru

Кононова Наталья Юрьевна, кандидат медицинских наук, докторант; тел.: 89058777824; e-mail: conon.nata@yandex.ru

© Коллектив авторов, 2018

УДК 616-073.756.8:616.831.8-002.2

DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2018.13113>

ISSN – 2073-8137

АНАЛИЗ ДАННЫХ МАГНИТОРЕЗОНАНСНОЙ ВИЗУАЛИЗАЦИИ СКЕЛЕТНЫХ МЫШЦ И ДВИГАТЕЛЬНЫХ ВОЗМОЖНОСТЕЙ У ПАЦИЕНТОВ С МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕННА

Д. О. Иванов, В. М. Суслов, Д. И. Руденко, А. В. Поздняков, Г. А. Суслова, А. Д. Суслова

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет,
Россия

ANALYSIS OF MAGNETIC RESONANCE IMAGING OF SKELETAL MUSCLES AND FUNCTIONAL ABILITIES IN PATIENTS WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY

Ivanov D. O., Suslov V. M., Rudenko D. I., Pozdnyakov A. V., Suslova G. A., Suslova A. D.

Saint-Petersburg State Pediatric Medical University, Russia

В связи с необходимостью в объективных методах оценки состояния скелетных мышц у больных с мышечной дистрофией Дюшенна целью работы являлось определение корреляционных связей между результатами оценки двигательных возможностей по шкале Motor Function Measure (MFM) и данными магниторезонансной томографии (МРТ) скелетных мышц тазового пояса, бёдер и голеней. Обследован 21 пациент с мышечной дистрофией Дюшенна. Пациенты были разделены на 2 группы: способные и неспособные к самостоятельному передвижению. Всем пациентам была проведена оценка двигательных возможностей по шкале MFM и проведена МРТ скелетных мышц тазового пояса, бёдер и голеней. Было выявлено, что пациенты с сохранной способностью передвигаться характеризовались высокой силой корреляции заданий D1 с данными МРТ мышц тазового пояса и бёдер, а также общим счётом баллов МРТ и заметной силой корреляции с данными МРТ мышц голеней. Задания D2 и D3 также характеризовались заметной корреляцией с результатами МРТ. Пациенты, утратившие способность передвигаться, продемонстрировали высокую силу корреляции только между заданиями D3 шкалы MFM и данным МРТ мышц голеней, а также заметную силу корреляции между общим счётом шкалы MFM и суммой баллов тазового пояса, бёдер и голеней по данным МРТ. Таким образом, магниторезонансная томография является более объективным методом оценки изменения мышц при мышечной дистрофии Дюшенна у пациентов, как способных, так и не способных самостоятельно передвигаться, и может являться методом выбора в оценке тяжести изменения скелетной мускулатуры.

Ключевые слова: мышечная дистрофия Дюшенна, магниторезонансная томография

Due to necessity of objective methods of assessing the state of skeletal muscles in patients with Duchenne muscular dystrophy, the aim was to determine the correlation between the Motor Function Measure (MFM) and the magnetic resonance imaging (MRI) data of the muscles of pelvic girdle, thighs and lower legs. 21 patients with Duchenne muscular dystrophy have been examined. Patients were divided into ambulant and non-ambulant groups. All patients have been evaluated by MFM scale and then MRI of skeletal muscles of the pelvic girdle, thighs and lower legs has been done. Ambulant patients have been characterized by a high negative correlation between D1 dimension and MRI data of the pelvic girdle and thighs muscles, as well as the total score of MRI scores and a moderate negative correlation between the MRI of the leg muscles. D2 and D3 also showed a moderate negative correlation with MRI results. Non-ambulant patients showed a high negative correlation only between D3 dimension and lower leg muscle MRI data, as well as the moderate negative correlation between the MFM total score and the sum of the pelvic girdle, thighs and lower legs MRI score. Magnetic resonance tomography is a more objective method for assessing muscle evaluation in ambulant and non-ambulant patients with Duchenne muscular dystrophy and can be a method of choice in assessing of severity of skeletal muscle changes.

Keywords: Duchenne muscular dystrophy, magnetic resonance imaging