

© Коллектив авторов, 2022

УДК 616.12-008.318-007.17-053.7+575.21

DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2022.17102>

ISSN – 2073-8137

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ПАЦИЕНТОВ С АРИТМИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ ПРИ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Е. Н. Логинова, Г. И. Нечаева, А. Н. Дакуко, И. В. Богатырев

Омский государственный медицинский университет, Российская Федерация

PHENOTYPICAL FEATURES OF YOUNG PATIENTS WITH ARRHYTHMIC SYNDROME AND UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA

Loginova E. N., Nechaeva G. I., Dakuko A. N., Bogatyrev I. V.

Omsk State Medical University, Russian Federation

Проведен анализ фенотипических особенностей пациентов молодого возраста (18–44 года) с аритмическим синдромом недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ). Установлена высокая распространенность деформации грудной клетки и позвоночника, выявлены низкий вес и высокий диагностический коэффициент НДСТ (более 23 баллов) в группе пациентов с аритмиями на фоне НДСТ, что требует дальнейшего математического анализа возможной взаимосвязи внешних проявлений НДСТ с нарушениями ритма и проводимости сердца.

Ключевые слова: недифференцированная дисплазия соединительной ткани, нарушения ритма и проводимости сердца

The analysis of the phenotypic features of young patients (18–44 years old) with arrhythmic syndrome of undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD) was carried out. A high prevalence of chest and spine deformity was established, a low weight and a high diagnostic coefficient of UCTD (more than 23 points) were revealed in the group of patients with arrhythmias on the background of UCTD, which requires further mathematical analysis of the possible relationship of external manifestations of UCTD with cardiac rhythm and conduction disorders.

Keywords: undifferentiated connective tissue dysplasia, cardiac rhythm and conduction disorder

Для цитирования: Логинова Е. Н., Нечаева Г. И., Дакуко А. Н., Богатырев И. В. ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ПАЦИЕНТОВ С АРИТМИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ ПРИ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ. *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2022;17(4):426-427. DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2022.17102>

For citation: Loginova E. N., Nechaeva G. I., Dakuko A. N., Bogatyrev I. V. PHENOTYPICAL FEATURES OF YOUNG PATIENTS WITH ARRHYTHMIC SYNDROME AND UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA. *Medical News of North Caucasus*. 2022;17(4):426-427. DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2022.17102> (In Russ.)

НДСТ – недифференцированная дисплазия соединительной ткани

ПМК – пролапс митрального клапана

Фенотипические проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ) во многом связаны с ведущим клиническим синдромом, затрагивающим ту или иную систему организма [1, 2]. Наибольшую настороженность у лиц молодого возраста вызывает аритмический синдром, признанный ведущим механизмом развития внезапной сердечной смерти [1, 3]. При этом в большинстве исследований подчеркивается асимптомное или малосимптомное течение нарушений ритма и проводимости сердца в данной возрастной группе, что подчеркивает актуальность поиска внешних маркеров аритмий [1, 3–5]. В связи с этим целью данного исследования стало изучение фенотипических

особенностей пациентов молодого возраста с аритмическим синдромом НДСТ.

Материал и методы. В рамках специализированного приема пациентов с дисплазиями соединительной ткани на базе университетской клиники проводились сбор жалоб, анамнеза, физикальное обследование с углубленным изучением фенотипических особенностей и определением диагностического коэффициента НДСТ [1, 2, 4]. На начальном этапе в исследование включено 93 пациента в возрасте 18–44 лет (60 женщин и 33 мужчины) с аритмическим синдромом НДСТ (основная группа). Группу контроля составили 30 пациентов с НДСТ и нормальным ритмом сердца (сопоставимых по возрасту и полу). Информированное добровольное согласие на медицинское

вмешательство получено у всех участников исследования, одобренного локальным этическим комитетом Омского государственного медицинского университета (протокол № 7 от 6 апреля 2022 года). Статистическая обработка данных проведена с помощью программного обеспечения SPSS v.13.0 (IBM, США).

Результаты и обсуждение. При расспросе пациенты предъявляли жалобы: на повышенную утомляемость (83,9 % пациентов основной группы vs 76,7 % пациентов группы контроля, $p<0,05$), общую слабость (73,1 % vs 60,0 % соответственно, $p<0,05$), снижение работоспособности (88,2 % vs 83,3 %, $p<0,05$), возникновение эпизодов сердцебиения (79,6 % vs 6,7 %, $p<0,01$), перебои в работе сердца (65,6 % vs 3,3 %, $p<0,01$), эпизоды головокружения (59,1 % vs 10 %, $p<0,01$), чувство неудовлетворенности вдохом (72 % vs 3,3 % соответственно, $p<0,01$). Кроме того, у 28 % пациентов основной группы отмечались жалобы на эпизоды предобморочных состояний на фоне сердцебиения, что требует дальнейшего уточнения и наблюдения. При сборе анамнеза у 51,6 % пациентов основной группы отмечено наличие диспластическо-зависимой деформации грудной клетки и позвоночника, нарушений ритма и проводимости сердца у родственников первой и второй линий родства. Распространенность низкой физической активности, курения и нерационального питания в исследуемых группах статистически значимо не отличалась.

При физикальном обследовании рост (см) пациентов основной и контрольной групп значимо не отличался ($173,5\pm9,4$ см vs $169,7\pm10,2$ см соответственно, $p=0,06$). Однако у пациентов основной группы отмечался более низкий вес (кг) ($52,5\pm10,8$ vs $58,9\pm13,4$, $p<0,05$) и индекс массы тела ($\text{кг}/\text{м}^2$) ($17,52\pm2,7$ vs $21,4\pm3,2$, $p<0,01$). У четверти (25,8 %) пациентов основной группы определялся дефицит массы тела, тогда как в группе контроля сниженный индекс массы тела выявлен только у 2 (6,7 %) обследованных ($p<0,001$). Средние значения систолического и диастолического артериального давления, а также частота сердечных сокращений у пациентов исследу-

емых групп статистически значимо не отличались ($p=0,34$). При перкуссии границы сердца в исследуемых группах были в пределах нормальных значений, при аускультации у 59,1 % пациентов основной группы выслушивались изолированные щелчки (клики), в 32,3 % случаев в сочетании с позднесистолическим шумом, что позволило предварительно диагностировать пролапс митрального клапана (ПМК). Среди фенотипических проявлений НДСТ у пациентов основной группы, по сравнению с группой контроля, отмечена более частая выявляемость деформации грудной клетки (32,3 % vs 13,3 %, $p<0,05$), патологии позвоночника (91,4 % vs 60 %, $p<0,05$), гипермобильности суставов (59,1 % vs 16,7 % соответственно, $p<0,05$). При этом у пациентов основной группы в 51,6 % случаев наблюдалось сочетание торако-диафрагмального и вертеброгенного синдромов с ПМК, в 34,4 % случаев торако-диафрагмальный синдром сочетался с гипермобильностью суставов.

Диагностический коэффициент НДСТ у всех пациентов основной группы превышал 23 балла ($27,5\pm3,8$) (неблагоприятный прогноз по инвалидизации и продолжительности жизни), в группе контроля диагностический коэффициент составил $18\pm4,3$ балла ($p<0,05$).

Заключение. Пациенты молодого возраста с нарушениями ритма и проводимости сердца на фоне НДСТ характеризуются высокой распространенностью вегетативных нарушений, астенического синдрома, более низкой массой тела и более частыми изменениями формы грудной клетки, позвоночного столба, а также более высоким диагностическим коэффициентом НДСТ по сравнению с контрольной группой, что требует дальнейшего математического анализа возможной взаимосвязи внешних проявлений НДСТ с нарушениями ритма и проводимости сердца.

Финансирование. Исследование выполняется за счет гранта Российского научного фонда № 22-25-20100, <https://rscf.ru/project/22-25-20100/>.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Литература/References

1. Клинические рекомендации российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани (первый пересмотр). *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2018;13(1.2):137-209. [Guidelines of the Russian scientific medical society of internal medicine on the diagnosis, treatment and rehabilitation of patients with the connective tissue dysplasia (first edition). *Medicinskii vestnik Severnogo Kavkaza*. – *Medical News of North Caucasus*. 2018;13(1.2):137-209. (In Russ.).] <https://doi.org/10.14300/mnnc.2018.13037>
2. Недифференцированные дисплазии соединительной ткани (проект клинических рекомендаций). *Терапия*. 2019;7:9-42. [Undifferentiated connective tissue dysplasia (draft clinical guidelines). *Terapiya*. – *Therapy*. 2019;7:9-42. (In Russ.).] <https://doi.org/10.18565/therapy.2019.7.9-42>
3. Национальные рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти (2-е изда-

ние). М.: ИД «МедПрактика-М», 2018. [Nacional'nye rekomendacii po opredeleniyu riska i profilaktike vnezapnoj serdechnoj smerti (2-e izdanie). M.: ID «Medpraktika-M», 2018. (In Russ).]

4. Нечаева Г. И., Мартынов А. И. Дисплазия соединительной ткани: сердечно-сосудистые изменения, современные подходы к диагностике и лечению. Москва: ООО «Медицинское информационное агентство», 2017. [Nechaeva G. I., Martynov A. I. Displaziya soedinitel'noj tkani: serdechno-sosudistye izmeneniya, sovremennye podhody k diagnostike i lecheniyu. Moskva: ООО «Medicinskoe informacionnoe agentstvo», 2017. (In Russ.).]
5. Priori S. G., Marino M. Sudden cardiac death in the young: Are we still missing the opportunity to prevent recurrences in the family? *Heart Rhythm*. 2021;18(10):1645-1646. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2021.06.1179>

Поступила 02.11.2022

Сведения об авторах:

Логинова Екатерина Николаевна, кандидат медицинских наук, доцент, доцент кафедры внутренних болезней и семейной медицины; тел.: (3812)492085; 89958473087; e-mail: ekaterina.n.loginova@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-0601-7044>

Нечаева Галина Ивановна, доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры; тел.: (3812)236700; e-mail: profnechaeva@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2255-128X>

Дакуко Анастасия Николаевна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры госпитальной педиатрии с курсом ДПО; тел.: 89323250722; e-mail: doc-man85@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-8390-343X>

Богатырев Илья Вячеславович, студент;

тел.: 89994530367; e-mail: ilyabogatyrev23339@icloud.com; <https://orcid.org/0000-0003-4016-2023>