



АО «Медицинский Университет Астана»
Кафедра интернатуры внутренних болезней

СРС

Соединительнотканые дисплазии сердца. Этиология.
Патогенез. Классификация. Клинико-диагностические и
дифференциально-диагностические критерии. Лечение.

Подготовила: Курмангалиева У., 785 ВБ.

* **Соединительнотканная дисплазия** - группа полиморфных в клиническом отношении патологических состояний, обусловленных наследственными или врожденными дефектами синтеза коллагена и сопровождающихся нарушением функционирования внутренних органов и опорно-двигательного аппарата.

- * Болезнь может обозначить себя сразу после рождения человека или проявляться постепенно в течении жизни. У детей, новорожденных дисплазия соединительных тканей сердца присутствует чаще всего как фактор, вызывающий нарушения ритмов. Это: наджелудочковая или желудочковая экстрасистолия. Могут быть и врожденные пороки сердца, и другие нарушения.
- * Во взрослом возрасте выявление причины нарушений, если это дисплазия соединительной ткани, также актуально, как и в ранние годы. Диагноз проясняется с трудом.

* В основе развития ДСТ лежат мутации генов, ответственных за синтез или распад компонентов экстрацеллюлярного матрикса соединительной ткани. **Это не заболевание, это состояние**, в основе которого лежит ответная реакция организма на воздействие неблагоприятных факторов.

*Классификация

* Однозначной общепринятой классификации заболевания еще пока не существует. Один из вариантов разделить нарушения по разновидностям, это классификация их по синдромам. Дисплазия соединительной ткани, которая поражает ткани сердца и вызывает его заболевания, включает:

***Клапанный синдром:** изолированные и комбинированные пролапсы клапанов сердца, миксоматозная дегенерация клапанов. Чаще этот синдром представлен ПМК (до 70 %), реже – пролапсами трикуспидального или аортального клапанов, расширением корня аорты и легочного ствола; аневризмами синусов Вальсальвы. В части случаев выявленные изменения сопровождаются явлениями регургитации, что отражается на показателях контрактильности миокарда и объемных параметрах сердца. Следует отметить, что эхокардиографические данные находятся в динамическом состоянии: более выраженные изменения отмечаются при последующих осмотрах, что отражает влияние возраста на состояние клапанного аппарата. Кроме того, на выраженность клапанных изменений влияет степень тяжести ДСТ и объем желудочков.

***Торакодиафрагмальный синдром:** астеническая форма грудной клетки, деформации грудной клетки (воронкообразная, килевидная), деформации позвоночника (сколиозы, кифосколиозы, гиперкифозы, гиперлордозы и др.), изменения стояния и экскурсии диафрагмы. У пациентов с ДСТ наиболее часто встречается воронкообразная деформация грудной клетки, на втором месте по частоте – килевидная деформация, наиболее редко выявляется астеническая форма грудной клетки. Деформации грудины, ребер, позвоночника и связанное с ними высокое стояние диафрагмы приводят к уменьшению грудной полости, повышению внутригрудного давления, нарушают приток и отток крови, способствуют возникновению аритмий сердца. Наличие торакодиафрагмального синдрома может повлечь за собой повышение давления в системе малого круга кровообращения.

***Сосудистый синдром:** поражение артерий эластического типа: идиопатическое расширение стенки с формированием мешотчатой аневризмы; поражение артерий мышечного и смешанного типов: бифуркационно-гемодинамические аневризмы, долихоэктазии удлинённых и локальных расширений артерий, патологическая извитость вплоть до петлеобразования; поражение вен (патологическая извитость, варикозное расширение вен верхних и нижних конечностей, геморроидальных и других вен); телеангиэктазии; эндотелиальная дисфункция. Сосудистый синдром, как правило, манифестирует в подростковом и молодом возрасте, прогрессируя с увеличением возраста пациентов.

*** Метаболическая кардиомиопатия:** кардиалгии, аритмии сердца, нарушения процессов реполяризации. Развитие метаболической кардиомиопатии определяется влиянием кардиальных факторов (клапанный синдром, варианты торакодиафрагмального сердца) и экстракардиальных условий (торакодиафрагмальный синдром, синдром вегетативной дисфункции, сосудистый синдром, дефицит микро- и макроэлементов). Кардиомиопатия при ДСТ не имеет специфических субъективных симптомов и клинических проявлений, вместе с тем потенциально определяет повышенный риск внезапной смерти в молодом возрасте с преобладающей ролью в танатогенезе аритмического синдрома.

* **Аритмический синдром:** желудочковая экстрасистолия различных градаций; многофокусная, мономорфная, реже полиморфная, монофокусная предсердная экстрасистолия; пароксизмальные тахиаритмии; миграция водителя ритма; атриовентрикулярные и внутрижелудочковые блокады; аномалии проведения импульса по дополнительным путям; синдром предвозбуждения желудочков; синдром удлинения интервала Q-T. Частота выявления аритмического синдрома около 64 %. Источником нарушения ритма сердца может быть очаг нарушенного метаболизма в миокарде. Причиной нарушений сердечного ритма при ДСТ может служить клапанный синдром. Возникновение аритмий при этом может быть обусловлено сильным натяжением митральных створок, содержащих мышечные волокна, способные к диастолической деполяризации с формированием биоэлектрической нестабильности миокарда.

* Кроме кардиальных причин происхождения аритмий при ДСТ существуют и экстракардиальные, обусловленные нарушением функционального состояния симпатического и блуждающего нервов, механического раздражения сердечной «сорочки» деформированной грудной клеткой. Одним из аритмогенных факторов может быть дефицит магния, выявляемый у пациентов с ДСТ. Предполагают, что гипомагниемия может способствовать развитию гипокалиемии. При этом увеличивается мембранный потенциал покоя, нарушаются процессы деполяризации и реполяризации, снижается возбудимость клетки. Замедляется проводимость электрического импульса, что способствует развитию аритмий. С другой стороны, внутриклеточный дефицит магния повышает активность синусового узла, снижает абсолютную и удлиняет относительную рефрактерность.

***Синдром внезапной смерти:** изменения сердечно-сосудистой системы при ДСТ, определяющие патогенез внезапной смерти, – клапанный, сосудистый, аритмический синдромы. По наблюдениям, во всех случаях причина смерти непосредственно или опосредованно связана с морфофункциональными изменениями сердца и сосудов: в одних случаях она обусловлена грубой сосудистой патологией, которую легко констатировать на вскрытии (разрывы аневризм аорты, артерий головного мозга и др.), в других случаях внезапная смерть вызвана факторами, трудно поддающимися верификации на секционном столе (аритмическая смерть)

* Причины возникновения

* Нарушения строения соединительной ткани могут быть разной природы:

* Врожденные: мутация генов, которые ответственны за создание ферментов, необходимых при синтезе коллагена и тех, что непосредственно отвечают за формирование и пространственную организацию волокон коллагена.

* Приобретенные:

* недостаточное питание,

* неблагоприятная экологическая обстановка.

* Симптомы дисплазии соединительной ткани сердца

* Признаки аномальных явлений в работе сердца, связанных с дисплазией соединительной ткани могут быть разнообразными, потому что есть множество вариантов проявления болезни в организме. Чаще наблюдаются вегетативные нарушения и общее недомогание.

* Это:

* нарушение сна,

* повышенная утомляемость,

* болезненные ощущения в сердце,

* слабое самочувствие,

* цефалгия,

* частые предобморочные состояния.

- * Причины, обуславливающие болезни сердца, являются одновременно симптомами возможной дисплазии соединительной ткани:
- * Особенности строения сосудов, сердца и его структурных частей:
 - * аневризма перегородки между предсердиями,
 - * гипоплазия аорты или легочного ствола,
 - * нарушение функционирования митрального клапана – пролабирование его створок,
 - * проблемы, связанные с хордами: избыточная подвижность, удлинение;
 - * аневризмы, располагающиеся на коронарных артериях,
 - * функциональные нарушения проводящей системы,
 - * клапаны трикуспидальный и митральный имеют на створках избыточную ткань,
 - * легочный ствол или аорта расширены в проксимальной части,
 - * составляющие клапанов имеют дегенеративные изменения,
 - * нарушения в строении крепления хорд,
 - * овальное окно,
 - * клапаны имеют неприродное число створок,
 - * миокардиальные мостики,
 - * аномалии перегородки между желудочками.
- * Конституциональные особенности:
 - * поворот сердца вокруг продольной и сагиттальной оси,
 - * «капельное» сердце,
 - * «висячее» сердце.
- * Деформации позвоночника и грудной клетки, провоцирующие болезни сердца.

* Диагностика

* Раннее определение проблемы очень важно, потому что дает возможность поддержать состояние больного и не допустить прогрессирования болезни и, связанных с ней последствий.

* Применяются методы:

* электрокардиография,

* Допплер-эхокардиография,

* электрокардиография суточного мониторинга.

*

* Лечение

* Лечебные мероприятия при заболеваниях соединительной ткани основаны на, большей части, общеукрепляющих действиях немедикаментозного характера. **Целью их проведения является улучшение кровообращения и питание тканей недостающими для их полноценного функционирования компонентами.** Немаловажным является подобрать для пациента распорядок дня, предусматривающий полезные нагрузки и своевременный отдых.

* Терапевтическое

* Терапевтическое лечение дисплазии сердца:

* лечебная физкультура - подбирают нагрузки с учетом индивидуальных особенностей больного;

* психотерапия,

* физиотерапия,

* аутотренинг,

* водные процедуры,

* массаж позвоночника,

* упражнения йоги,

* иглорефлексотерапия.

* Медикаментозное

* Прием препаратов, направленных на следующий результат:

* обогащение организма магнием,

* метаболического характера, подпитывание тканей необходимыми аминокислотами,

* средства, увеличивающие коллагенообразование;

* уменьшение проявлений вегето-сосудистой дистонии,

* приведение в спокойное состояние нервной системы,

* предупреждение нейродистрофии миокарда,

* профилактика антибактериальными препаратами [инфекционного эндокардита](#).

* Терапия препаратом Магнерот® у детей с синдромом ДСТС приводит к уменьшению признаков пролапса клапанов, частоты выявления митральной регургитации, уменьшению выраженности клинических проявлений вегетативной дисфункции, частоты желудочковых аритмий, сопровождается повышением уровня внутриэритроцитарного магния.

* Список літератури

1. Алексеев А.А. Системная медицина / А.А. Алексеев, И. С. Ларионов, Н.А. Дудина. — М.: Эдиториал УРСС, 2000. — 557 с.
- * 2. Громова О.А. Дисплазия соединительной ткани, клеточная биология и молекулярные механизмы воздействия магния / О.А. Громова, И.Ю. Торшин // Русский медицинский журнал. — 2008. — Т. 16, № 1. — С. 1-10.
- * 3. Дисплазия соединительной ткани / Под ред. Т.И. Кадуриной, В.Н. Горбуновой. — СПб.: Элби, 2009. — 714 с.
- * 4. Евтушенко С.К. Дисплазия соединительной ткани в неврологии и педиатрии / С.К. Евтушенко, Е.В. Лисовский, О.С. Евтушенко. — Донецк: Издатель Заславский А. Ю., 2009. — 361 с.
- * 5. Єршова І.Б. Позалікарняні пневмонії у дітей. Особливості діагностики і лікування / І.Б. Єршова, З.В. Нестеренко, Л. М. Осичнюк, Н.М. Головченко. — Луганськ, 2010. — С. 13-15.