

ДМЦ Управления делами Президента РФ, Москва  
ФГБОУ ВО ДонГМУ МЗ России, кафедра педиатрии №3  
ФГБУ «ИНВХ им. В.К. Гусака» МЗ России

# ВЛИЯНИЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ НА РАЗВИТИЕ АРИТМОГЕННЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ У ДЕТЕЙ С ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЭКСТРАСИСТОЛИЕЙ

*к.м.н. Конопко Н.Н.,  
к.м.н., доц. Тонких Н.А.*

*29 сентября 2023 г., г. Донецк*

# Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) у детей с нарушением ритма сердца и проводимости (НРСиП)

- Соединительнотканная дисплазия сердца выявлена у 53,2% детей с ЭС.
- Среди детей с ДСТ значительный удельный вес занимают НРСиП (62,6 %), наиболее часто аритмии регистрируется у пациентов с аномально расположенными хордами (АРХ) в полости ЛЖ, нередко в сочетании с ПМК
- Нарушения ритма и проводимости регистрировались у 76,8% детей с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца, при этом значимые аритмии встречались у 1/3 всех обследованных детей.

# ДСТ и электрическая нестабильность миокарда

«... дисплазия соединительной ткани, сочетание малых аномалий сердца с электрической нестабильностью миокарда и клиническими проявлениями нестабильности вегетативной нервной системы позволяют предполагать наличие единых механизмов их развития».

*М.А. Школьников*

# Диспластическое сердце

(Земцовский Э.В., 2012, «Кардиостим»)

## Морфо - функциональные изменения:

- нарушение функции транспортных ионных каналов;
- добавочные проводящие пути;
- межфасцикулярные соединения;
- нарушение метаболизма миокарда, вызванные дисфункцией экстрацеллюлярного матрикса.

## Клинико – ЭКГ проявления:

- склонность к тахикардии;
- **желудочковая и предсердная экстрасистолия;**
- нарушения процессов реполяризации на ЭКГ покоя и нагрузки;
- нарушение сократительной способности миокарда.

Ремоделирование даже одного белка ионного канала может привести к электрической нестабильности на всем клеточном уровне

*Резник А. В, 2006*

Изучаются возможные механизмы, лежащие в основе «идиопатических нарушений ритма»: электрическая нестабильность на клеточном уровне в результате ремоделирования белков ионных каналов, изменений структуры и функции межклеточных соединений, активности автономной нервной системы, цитокиновых воспалительных изменений, свободно-радикальных повреждений, что ведет к программируемой гибели клетки, нарушению жизнедеятельности миоцитов **с формированием эктопического очага.**

*Руководство по нарушениям ритма сердца  
под ред. Е. И. Чазова, 2008*

# Возможные осложнения идиопатической экстрасистолии у детей:



сердечная недостаточность

пароксизмальная тахикардия

синкопальные состояния

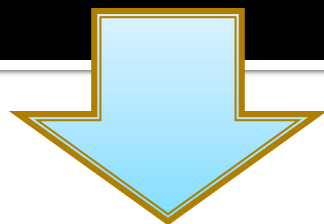
внезапная сердечная смерть

Джамалдинова Р.К., 2002,  
Миклашевич И.М., 2004,  
Школьникова М.А., 2008  
Drezner J. et al., 2008  
Kanei Y. , 2008; Bottoni N., 2010

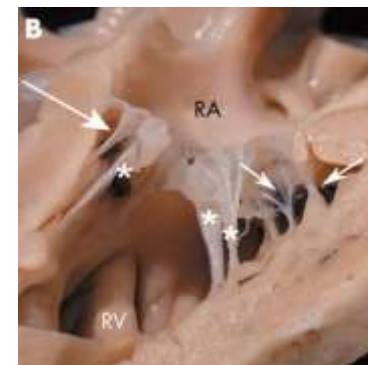
# Прогноз идиопатической экстрасистолии как предмет дискуссии

- ♥ Определение клинико-инструментальных показателей, способствующих развитию аритмогенной кардиомиопатии у детей с экстрасистолией  
Родионова В.В., 1998
- ♥ Выявление клинико-электрофизиологических факторов, способствующих развитию аритмогенной кардиомиопатии у детей с идиопатической экстрасистолией (частота экстрасистолических комплексов более 5 тысяч за сутки)  
Горлицкая О.В., 2002
- ♥ Изучение функциональных параметров сердечно-сосудистой системы, особенностей состояния вегетативной нервной системы и физической работоспособности у детей с экстрасистолией  
Курносова М.В., 1993
- ♥ Прогнозирование пароксизмальной тахикардии с помощью анализа гисограммы  
Туров А.Н., 2010

# ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ:



Найти наиболее значимые факторы, влияющие на развитие осложнений идиопатической экстрасистолии у детей с оценкой вклада дисплазии соединительной ткани в прогноз ее клинического течения.





# Методы обследования

- ♥ Клинические:
  - жалобы, анамнез, объективный осмотр
  - оценка степени дисплазии соединительной ткани по методу Т. Милковска-Димитрова и С. Каркашева
- ♥ Функциональные:
  - ортостатическая проба, проба с дозированной физической нагрузкой.
- ♥ Инструментальные:
  - стандартная ЭКГ в 12-ти отведениях,
  - 24-часовое мониторирование ЭКГ в 12 отведениях,
  - доплерЭхоКГ,
  - тредмилл-тест.
- ♥ Лабораторные:
  - общеклинические показатели (клинический анализ крови, общий анализ мочи и др.),
  - биохимические показатели: МВ-фракция креатинкиназы, тропонин Т.
- ♥ Статистические
  - лицензионный программный пакет для статистического анализа "MedStat"
- ♥ Метод нейросетевого моделирования

# Критерии включения в исследование:

Дети обоего пола от 2 недель до 18 лет

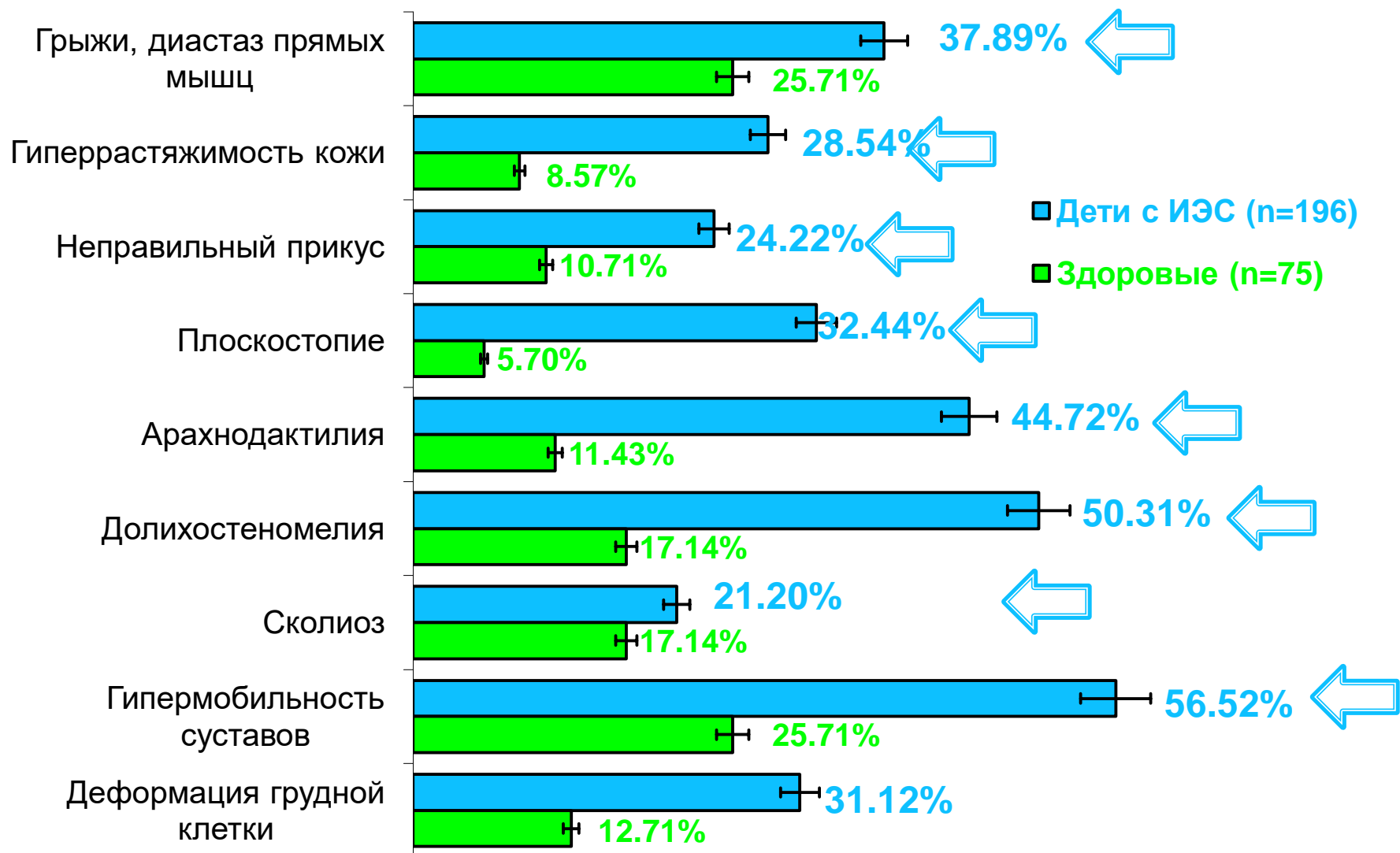
Отсутствие в момент обследования:

- доказательств активного воспаления в миокарде;
- врожденных пороков сердца и магистральных сосудов;
- врожденной аномалии проводящей системы сердца;
- синдромов укороченного или удлиненного интервалов QT, Бругада;
- гликогенозов;
- системных заболеваний соединительной ткани;
- эндокринопатии;
- сохранение экстрасистолии после проведения курсов лечения сопутствующего заболевания;
- хронических очагов инфекции.

# Степень ДСТ у детей с разным течением ИЭС (n=165)

Обследованный контингент	Степень дисплазии					
	I ст. (максимальная)		II ст.		III ст. (минимальная)	
	абс.	P±m, %	абс.	P±m, %	абс.	P±m, %
Дети с ИЭС (n=165), в том числе:	45	27,3±3,5	69	41,8±3,8	51	30,9±3,6
- с благоприятным течением (n=97),	14	14,4±3,6	35	36,1±4,9	48	49,5±5,1
- с неблагоприятным течением (n=49),	20	40,8±7,0*	29	59,2±7,0	0	0
- с неопределенным течением (n=19)	11	57,9±11,3*	5	26,3±10,1	3	15,8±8,4
Здоровые сверстники (n=50)	0	0	5	10,0±4,2	45	90,0±4,2 <sup>1</sup>

# Фенотипические проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей с ИЭС (n=165)

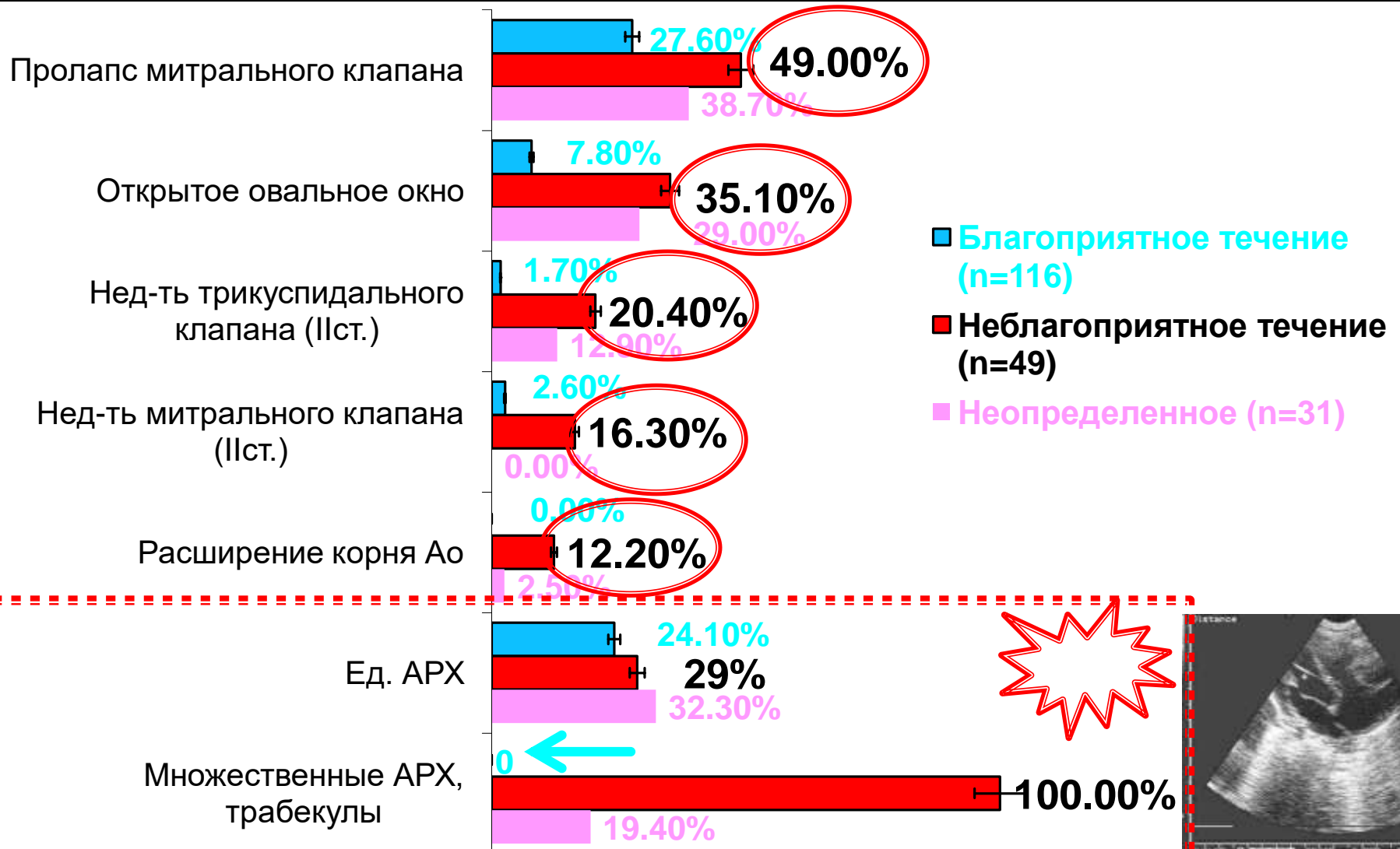


# Виды и частота висцеральных проявлений ДСТ у детей с ИЭС в сравнении со здоровыми сверстниками (n=75)

Висцеральные проявления ДСТ были выявлены у 114 (58,2±3,5 %) пациентов с ИЭС, в то время как среди здоровых сверстников достоверно меньше (18,7±4,0 %; 14 лиц;  $p < 0,01$ )

- миопия 43 чел. 26,1±3,4;
- ангиодисплазия 22 чел. (13,3±2,6).

# Дисплазия соединительной ткани сердца у обследованных с ИЭС (n=165)



# АНАЛИЗИРУЕМЫЕ ФАКТОРЫ У ДЕТЕЙ С ИЭС (общее количество 135)

- ♥ результирующие признаки:
  - дилатация полостей сердца,
  - пароксизмальная тахикардия, миокардиальная дисфункция;
- ♥ данные перинатального, постнатального, семейного анамнеза;
- ♥ жалобы;
- ♥ объективный статус, **степень дисплазии**;
- ♥ эхокардиографические данные (систолическая, диастолическая функция ЛЖ, **наличие МАС**);
- ♥ электрокардиографические показатели
- ♥ морфометрические данные; степень дисплазии;
- ♥ сопутствующая патология.

- статистическая обработка полученных данных
- выделение прогностически неблагоприятных факторов
- создание модели риска развития осложнений у детей с ИЭС



**Минимальный набор факторов, влияющих на исследуемое состояние**



# Наиболее значимые факторы, определяющие риск развития осложнений ИЭС

- ➔ Количество ЭС более 10 тыс./сутки;
- ➔ Алгоритмия;
- ➔ Постэкстрасистолические паузы более 1500 мс;
- ➔ Парная ЭС;
- ➔ Групповая ЭС;
- ➔ Длительность дисперсии интервала QT более 50 мс;
- ➔ Повышение уровня тропонина Т в крови;
- ➔ Гемодинамическая значимость ЭС.
- ➔ Желудочковая топка ЭС;
- ➔ Политопность НЭС;
- ➔ Высокая степень преждевременности ЭС;
- ➔ Множественные АРХ, дополнительные трабекулы в ЛЖ;
- ➔ Высокая степень ДСТ;
- ➔ Высокий инфекционный индекс;
- ➔ Одышка в анамнезе;
- ➔ Неоднократное прерывания беременности;
- ➔ Отягощенный семейный анамнез по кардиальной патологии

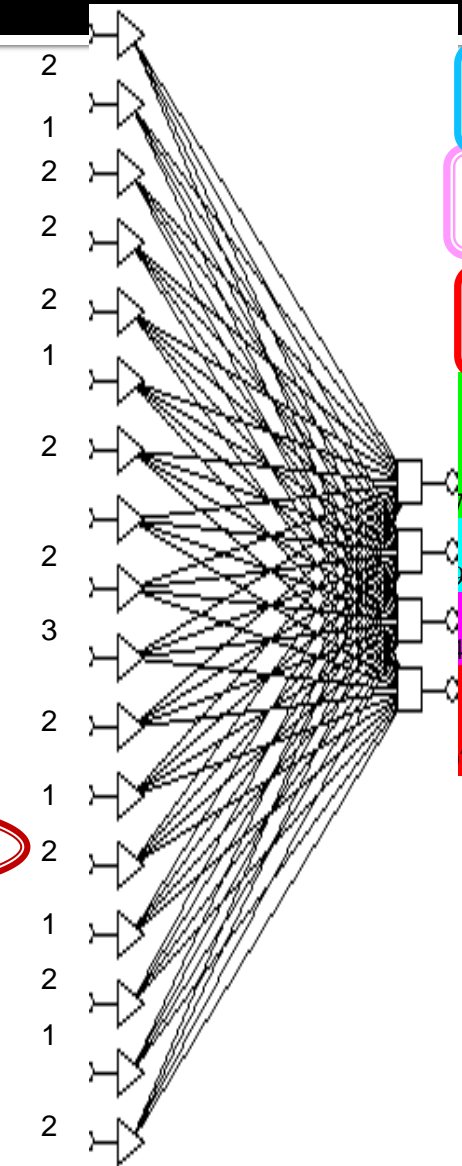
## ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ КАЧЕСТВА:

**ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ – 85,7% (95% ДИ 43,6%-100%).**

**СПЕЦИФИЧНОСТЬ – 62,5% (95% ДИ 41,6%-81,2%).**

# Стратификация риска развития осложнений у детей с ИЭС

- Количество ЭС, тыс./сутки (1-до 5, 2-от 5 до 10, 3-более 10)
- Гемодинамическая значимость ЭС (1-да, 2-нет)
  - Тофика ЭС (1-ЖЭС, 2-НЭС)
  - Политопная НЭС (1-да, 2-нет)
- Степень преждевременности ЭС (1-сверхранняя, 2-ранняя, 3-поздняя)
- Постэкстрасистолическая пауза более 1500 мс (1-да, 2-нет)
- dQT более 50 мс (1-да, 2-нет)
- Алгоритмия (1-есть, 2-нет)
- Парная ЭС (1-есть, 2-нет)
- Групповая ЭС (1-есть 2-нет)
- Тропонин Т повышен (1-да, 2-нет)
- Множественные АХ в ПЖ (1-да, 2-нет)
- Степень дисплазии (1-I ст., 2-II-ст., 3-III-ст.)**
- Инфекционный индекс более 1,2 (1-есть, 2-нет)
- Одышка в анамнезе (1-есть, 2-нет)
- Отягощенный сем. анамнез по кард. патологии (1-есть, 2-нет)
- Неоднократная угроза прерывания беременности (1-была, 2-нет)



10-40% благоприятный прогноз

40-80% неопределенный прогноз

более 80% неблагоприятный прогноз

Риск диастолической дисфункции миокарда 80%

Низкий (10%) риск развития систолической дисфункции

Низкий (9%) риск дилатации полостей сердца

Низкий (4%) риск пароксизмальной тахикардии

# ВЫВОДЫ

- Полученные данные свидетельствуют о более частом наличии признаков ДСТ у детей с ИЭС в сравнении со здоровыми сверстниками.
- У пациентов с неблагоприятным течением ИЭС фенотипические и висцеральные признаки дисплазии соединительной ткани выявлены статистически чаще в сравнении с благоприятным и неопределенным.
- Множественные АРХ, дополнительные трабекулы в ЛЖ, как возможная морфологическая основа аритмии, высокая степень дисплазии соединительной ткани являются значимыми факторами в развитии аритмогенных осложнений у детей с идиопатической экстрасистолией.

# Благодарим за ВАШЕ внимание!



**Те сомнения, которые не разрешает теория, разрешит тебе практика**

Людвиг Фейербах