

ПРОГНОСТИЧНА ЦІННІСТЬ ФЕНОТИПОВИХ СТИГМ КІСТКОВО-М'ЯЗОВОЇ СИСТЕМИ В ПАЦІЄНТІВ ІЗ ПРОЛАПСОМ МІТРАЛЬНОГО КЛАПАНУ

Солейко О.В., Осипенко І.П.

Вінницький національний медичний університет ім. М.І. Пирогова, Вінниця

Проблема недиференційованої дисплазії сполучної тканини (НДСТ) як патології колагену на сьогодні є значною проблемою сучасної медицини через високу розповсюдженість, поліорганність ураження та тяжкі наслідки. Вроджена дефектність сполучної тканини може бути діагностована вже на етапі фізикального обстеження хворого при комплексній оцінці фенотипових маркерів. Так, при НДСТ спостерігається велика кількість зовнішніх (фенотипових) маркерів дисплазії. Розповсюдженість окремих зовнішніх фенів за різними даними надзвичайно висока: поодинокі зовнішні маркери виявляються в 94% осіб молодого віку, багаточисельні (більше 6 ознак) виявляються в 42% пацієнтів. Найбільш вивченим та небезпечним із приводу розвитку ускладнень при синдромі НДСТ є ідіопатичний пролапс мітрального клапану (ПМК), який найчастіше проявляється порушеннями ритму серця. У той самий час ураження грудного відділу хребта при НДСТ є прецедентом для виникнення аритмічних ускладнень вертеброгенного характеру.

Метою нашого дослідження було виявлення зовнішніх (фенотипових) маркерів НДСТ з боку кістково-м'язової системи в пацієнтів з ідіопатичним ПМК та виявлення прогностично важливих параметрів для подальшого формування груп ризику.

Матеріали та методи. Нами було обстежено 120 пацієнтів з ідіопатичним ПМК віком від 16 до 35 років (середній вік – $25,1 \pm 0,4$ роки). Усім пацієнтам було проведено комплексне клініко-інструментальне обстеження (загальноклінічне, біохімічне дослідження, електрокардіографічне, холтеровське добове моніторування ЕКГ, доплер-ехокардіографічне обстеження, рентгенографічне обстеження). Соматометричне обстеження пацієнтів проводилось за методом Бунака В.В. (1939, 1941) у модифікації Шапаренка П.П. (1989).

За результатами дослідження виявлено, що незалежно від ступеня ідіопатичного ПМК кісткова система була уражена в 100% пацієнтів. Проте, слід відзначити, що прояви ураження кістково-м'язової системи відрізнялись залежно від ступеня ПМК. Так, фенотипові маркери з боку хребта (сколіотичне викривлення або спондилолітез, кіфоз, кіфосколіоз, пряма спина) виявлялись у 54,9% пацієнтів із ПМК I ст., що було достовірно нижче, ніж у пацієнтів із ПМК II ст. (77,6%) ($p < 0,05$). Слід також відзначити, що серед кісткових стигм дизембріогенезу зі ступенем ПМК достовірно підвищувалась частота виявлення воронкоподібної грудної клітки (5,6 та 24,5% відповідно) ($p < 0,05$). Фенотипові стигми з боку верхніх та нижніх кінцівок (короткі та криві мізинці, перевага довжини четвертого пальця

кисті над другим, «сандалевидна» щілина стопи, плоскостопість, викривлення ніг, доліхостеномелія) зустрічались однаковою мірою в пацієнтів незалежно від ступеня ПМК (64,1%). Зміни з боку порожнини рота (аномалії будови зубного ряду, високе піднебіння) були виявлені в 52,1% пацієнтів з ідіопатичним ПМК. Серед м'язових стигм (м'язова гіпотонія та/або гіпотрофія, грижі та пролапси органів та/або післяопераційні грижі) в пацієнтів із ідіопатичним ПМК найчастіше зустрічалась гіпотрофія (61,4%), частота виявлення якої достовірно підвищувалась зі ступенем ПМК ($p < 0,05$).

Порушення ритму серця спостерігались у 51 пацієнта (42,5%). Серед пацієнтів із ПМК I ст. переважали надшлуночкова екстрасистоля, синусова тахікардія, шлуночкові екстрасистолії. У пацієнтів із ПМК II-III ст. найчастіше реєструвались надшлуночкова екстрасистоля, пароксизмальна надшлуночкова тахікардія, шлуночкова екстрасистоля, синусова тахікардія, фібриляція передсердь. Проведений кореляційний аналіз виявив прямий сильний кореляційний зв'язок між ступенем ПМК та кількістю кістково-м'язових стигм дизембріогенезу ($r=0,72$). Оцінка ризику у вигляді розрахунку співвідношення шансів (OR) у осіб із ПМК II-III ст. показала, що ймовірність появи аритмічних порушень у них у 6,3 рази вища, ніж у пацієнтів із ПМК I ст. (OR=6,3). Це

дає підставу до виділення когорти пацієнтів групи підвищеного ризику виникнення аритмічних ускладнень ідіопатичного ПМК: чоловіки молодого віку з ПМК II-III ст. та наявністю 4 та більше кістково-м'язових стигм дизембріогенезу.

Висновки. Таким чином, синдром НДСТ являє собою унікальну патологію, що поєднує різноманітні клінічні стани із широким спектром проявів. Раннє виявлення та можливість корекції фенотипових маркерів НДСТ з боку кістково-м'язової системи дозволять покращити якість життя даних пацієнтів та, в подальшому, знизити інвалідність.

Література

1. *Земцовский Э.В.* Диагностика и лечение дисплазии соединительной ткани // Медицинский вестник. – 2006. – №11 (354). – С. 56-61.
2. Наследственные нарушения соединительной ткани / Российские рекомендации, разработанные комитетом экспертов Всероссийского научного общества кардиологов. – Москва, 2012. – 76 с.
3. *Клеменов А.В.* Клиническое значение недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Автореф. дис. на соискание науч. степени д-ра мед. наук: спец. 14.00.05 «Внутренние болезни». – Москва. – 2005. – 27 с.
4. *Спицина Е.М., Титоренко В.В., Токарева Т.В.* Полиморфизм клинических проявлений синдрома дисплазии соединительной ткани у лиц трудоспособного возраста // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2006. – №1. – С. 28-29.