

В.А.Снежицкий¹, А.В.Раков¹, В.И.Зайцев³, Г.А. Мадекина², Г.И. Фаддеев²,
Е.А.Снежицкая², Л.А.Азарова², В.И.Шишко², Т.С.Долгошей²

ВЕРЕТЕНООБРАЗНАЯ ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ТАХИКАРДИЯ У БОЛЬНОЙ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ ДИСПАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ СЕРДЦА

Гродненский государственный медицинский университет¹, Гродненский областной кардиологический диспансер², Гродненская областная клиническая больница³

Приводится клиническое наблюдение пациентки, у которой на фоне множественных проявлений дисплазии соединительной ткани сердца была зафиксирована веретенообразная желудочковая тахикардия, что потребовало назначения амиодарона.

Ключевые слова: веретенообразная желудочковая тахикардия, дисплазия соединительной ткани сердца, пролапс митрального клапана, аневризма межпредсердной перегородки, амиодарон

The case report is presented of a female patient with the torsade des pointes tachycardia recorded at the background of multiple signs of cardiac connective tissue dysplasia, that has required the therapy with Amiodarone.

Key words: torsade des pointes tachycardia, cardiac connective tissue dysplasia, mitral valve prolapse, interatrial septum aneurism, Amiodarone.

Двунаправленную веретенообразную желудочковую тахикардию (ДВЖТ) относят к полиморфным желудочковым тахикардиям [2]. ДВЖТ может наблюдаться у больных с синдромом удлиненного интервала QT электрокардиограммы (СУИ QT) и при нормальном интервале QT. В свою очередь СУИ QT может быть врожденным и приобретенным. Врожденный СУИ QT в настоящее время достаточно изучен, на основе результатов молекулярно-генетических исследований выделены 7 типов данного заболевания. Приобретенный СУИ QT встречается гораздо чаще, чем врожденный [2], его роль для клиники значительно важнее, ввиду необходимости профилактики приобретенного СУИ QT при назначении антиаритмических средств.

ДВЖТ без удлинения интервала QT на электрокардиограмме отличается от случаев СУИ QT по ряду признаков [1, 2]. Во-первых, ДВЖТ с нормальным интервалом QT заметно чувствительнее к антиаритмическим препаратам I класса, во-вторых длительное назначение кордарона больным с ДВЖТ вызванной антиаритмическими препаратами I класса достаточно эффективно, в третьих, течение этого типа ДВЖТ более доброкачественно. Среди этиологических причин ДВЖТ без удлинения интервала QT называют лекарственные воздействия (антиаритмическим препаратам I класса), пролапс митрального клапана, спортивное сердце.

В данном сообщении мы приводим случай регистрации ДВЖТ у больной с множественными проявлениями дисплазии соединительной ткани сердца (миксоматоз, пролабирование и расщепление створки митрального клапана, аневризма и дефект межпредсердной перегородки).

Больная М., 43 лет поступила в кардиологическое ГОКД 22 февраля 2006 года с жалобами на периодические колющие боли в области сердца. Причиной госпитализации явилось выявление при холтеровском мониторинге электрокардиограммы (ХМ ЭКГ) пароксизма желудочковой тахикардии. Боли в области сердца начали беспокоить больную примерно за 10 дней

до госпитализации. Из перенесенных заболеваний отмечает редкие простудные заболевания. Наследственность не отягощена. Больная родила трех детей.

Объективно: общее состояние удовлетворительное, правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовой окраски. В легких прослушивается везикулярное дыхание. Размеры сердца не увеличены. Тоны ритмичные, звучность 1-го тона сохранена, акцент 2-го тона над легочной артерией. Над верхушкой прослушивается мягкий короткий систолический шум, и более грубый систолический шум над легочной артерией. Частота сердечных сокращений (ЧСС) - 76 уд/мин. Артериальное давление 120/75 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Отеков нет.

Общий анализ мочи (от 23.02.06): светло-желтая, удельный вес -1017, белок - отрицательный, сахар - отрицательный, лейкоциты - 1-2 в поле зрения, эпителий - 3-4 в поле зрения. Общий анализ крови (от 23.02.06): эритроциты: $4,29 \cdot 10^{12}$ л, гемоглобин -123 г/л, лейкоциты - $5,0 \cdot 10^9$ л, формула: сегментоядерные - 68%, лимфоциты - 29%, палочкоядерные - 2%, эозинофилы - 1%. СОЭ 5 мм/час. Биохимический анализ крови (от 13.01.03): глюкоза - 4,09 ммоль/л, мочевины - 4,6 ммоль/л, холестерин - 6,6 ммоль/л, АСТ-0,5 ммоль/л, АЛТ - 0,19 ммоль/л, калий - 4,7 ммоль/л, натрий - 147 ммоль/л, С-реактивный белок < 6 мг/л.

Ультразвуковое исследование сердца (от 10.01.03): Аорта - 35 мм, левое предсердие - 46 мм, толщина межжелудочковой перегородки - 11/17 мм, толщина задней стенки левого желудочка - 9/16 мм, конечный систолический / диастолический размер (КСР/КДР) - 36/62 мм, конечный систолический / диастолический объем (КСО/КДО) - 54/195 мл, фракция выброса (ФВ) - 72%, правый желудочек (ПЖ) - 28 мм. В области межпредсердной перегородки (МПП) определяется аневризма с основанием 26 мм и высотой 10 мм. В области аневризмы МПП определяется преры-

© В.А.Снежицкий, А.В.Раков, В.И.Зайцев, Г.А.Мадекина, Г.И.Фаддеев,
Е.А.Снежицкая, Л.А.Азарова, В.И.Шишко, Т.С.Долгошей

вистость контура МПП 4 мм и 1,5 мм. Створки аортального клапана не изменены. Створки митрального клапана изменены миксоматозно, движение их разнонаправленное, признаки неполного расщепления задней створки. Трикуспидальный клапан и клапан легочной артерии без патологических изменений. При доплерографии выявлена митральная регургитация - скорость потока 4,9 м/с.

Заключение: Врожденный порок сердца: аневризма МПП, множественные дефекты МПП. Миксоматоз створок митрального клапана. Пролапс митрального клапана 3 степени, митральная регургитация 2-3 степени. Частичное расщепление задней створки митрального клапана. Расширение полости левого желудочка и левого предсердия.

Электрокардиограмма (ЭКГ): ритм синусовый нерегулярный, редкие ранние желудочковые экстрасистолы. Интервал QT = 0,39 с, QTc = 0,35 с. ЧСС - 80 ударов в минуту, отклонение электрической оси сердца (ЭОС) влево (угол α - 13°). Анализ интервала QT ЭКГ (определение дисперсии QT выполнено на системе «Поли-Спектр»): QT = 383 мс, QTc = 439 мс, QTd = 49 мс, QTcd = 56 мс, QTcdn = 16 у.е. Анализ ЭКГ на ППЖ: длительность QRS = 107 мс, RMS40 = 25 мкВ, LAS40 = 38 мс, StdQRS = 85 мс. **Заключение:** ППЖ не регистрируется.

Вариабельность ритма сердца (BCP) от 23.02.06. R-Rmin - 704 мс, R-Rmax - 905 мс, R-RNN - 856 мс, SDNN - 41 мс, RMSSD - 55 мс, pNN50 - 2,3%, CV - 5,29%, TP - 1721 мс², VLF - 834 мс², LF - 354 мс², HF - 533 мс², %HF - 31%, %LF - 20,6%, %VLF - 48,5%, LF/HF - 0,66. **Заключение:** общая мощность спектра нейрогуморальной модуляции - умеренная. Состояние нейрогуморальной регуляции характеризуется умеренным уровнем вагальных и гуморально-метаболических (церебральных эрготропных) при низком уровне симпатических влияний в модуляции сердечного ритма. Баланс отделов вегетативной нервной системы (ВНС) характеризуется смешанным типом модуляции. Вариабельность сердечного ритма снижена.

Флюорография от 11.01.06. Норма.

ХМ ЭКГ от 16.02.06 г., выполненное амбулаторно на системе «Кардиотехника», ЗАО ИНКАРТ, Санкт-Петербург: длительность наблюдения 23 часа 37 минут, ЧСС средняя днем - 83 уд/мин., мин. - 61, макс. - 136; ЧСС средняя ночью - 67 уд/мин., мин. - 61, макс. - 105. Динамика ЧСС без особенностей, снижение ЧСС ночью - в пределах нормы. Циркадный индекс - 1,23. Зарегистрированы аритмии: одиночных наджелудочковых экстрасистол (ЭС) - 151, одиночных предсердных ЭС - 6, парных предсердных ЭС - 1, групповых предсердных ЭС - 1, эпизод нижнепредсердного ритма с частотой 103 удара в минуту - 1, пароксизм нижнепредсердной тахикардии с ЧСС 192 удара в минуту - 1, одиночных желудочковых ЭС - 214, группа из наджелудочковых и желудочковых ЭС - 1, эпизод веретенообразной желудочковой тахикардии - 4 (ночью в 5:57) (рис. 1).

Диагноз: Врожденный порок сердца: аневризма МПП, множественные дефекты МПП. Миксоматоз створок митрального клапана. Пролапс митрального клапана 3 степени, митральная регургитация 2-3 степени. Частичное расщепление задней створки митрального клапана. Пароксизмы желудочковой веретенообразной тахикардии. Желудочковая и суправентрикулярная ЭС. Пароксизмы предсердной тахикардии. Недостаточность кровообращения - 0.

Больной назначено лечение амиодароном начиная с дозы 600 мг в сутки (10 дней), с последующим уменьшением до 400 мг в сутки (2 недели), далее длительно - 200 мг в сутки.

ХМ ЭКГ (от 27.02.06 г., на фоне приема амиодарона): длительность наблюдения 21 час 38 минут. ЧСС средняя днем - 82 удара в минуту, ЧСС минимальная днем - 62 удара в минуту, ЧСС максимальная днем - 112 ударов в минуту, ЧСС средняя ночью - 64 удара в минуту, ЧСС минимальная ночью - 58 ударов в минуту, ЧСС максимальная ночью - 77 ударов в минуту. Одиночных наджелудочковых ЭС - 10 (днем - 5, ночью - 5). Парных наджелудочковых ЭС - 1 (в 3:16). Групповых наджелудочковых ЭС 1 (в 22:32). Одиночных желудочковых экстрасистол - 9 (днем - 1, ночью - 8).

После выписки больная наблюдалась в кабинете нарушений ритма Гродненского ОКД, регулярно принимала амиодарон. Самочувствие оставалось удовлетворительным. Больная повторно обследована в ОКД ноябре 2006 года (история болезни №3484). Отмечает улучшение самочувствия, нарушений ритма не было, периодически беспокоят головные боли.

ЭКГ от 6.11.06 г. Ритм синусовый регулярный, ЧСС - 68 в 1 минуту, горизонтальное положение ЭОС. P-Q = 0,17 с, QRS = 0,1 с, Q-T = 0,38 с, Q-Tc = 0,35 с. Невыраженные нарушения реполяризации в области



Рис. 1. Фрагмент ХМ ЭКГ: веретенообразная желудочковая тахикардия.

боковой стенки левого желудочка (уплощен зубец T в отведениях V5-V6). По данным ХМ ЭКГ у больной динамика ЧСС без особенностей. Снижение ЧСС ночью в пределах нормы. Зарегистрировано одиночных предсердных ЭС 87, одиночных желудочковых ЭС - 64 (днем - 63, ночью - 1).

Анализ ВСП: структура ВСП указывает на патологическую стабилизацию модуляции с переходом его регуляции с рефлекторного, вегетативного уровня руководства на более низкий - гуморально-метаболический. Общая мощность спектра в пределах нормы. Снижение уровня вагальных и симпатических влияний и умеренными метаболическими влияниями в модуляции сердечного ритма. Баланс отделов ВНС - смешанный. ВСП снижена (SDNN - 33 мс).

Анализ ЭКГ на поздние потенциалы желудочков (ППЖ): tot QRS = 114 мс, RMS40 = 14 мкВ, LAS40 = 41 мс, Std QRS = 90 мс. Имеются 3 критерия наличия ППЖ.

Механизмы развития ДВЖТ более детально изучены у больных с СУИ QT, чем у больных с ДВЖТ без удлинения интервала QT. Известно, что у больных с СУИ QT в возникновении ДВЖТ основное значение имеет нарушение реполяризации, вызванное нарушением функции мембран кардиомиоцитов, вызванную фенотипической экспрессией генов их кодирующих [3, 5]. Механизм развития этих нарушений реполяризации многофакторный - генетическое нарушение функций ионных каналов, повышенная триггерная активность, региональ-

ная и временная неомогенность экспрессии функций реполяризации и проводимости (gap) [5].

Заслуживает внимания также тот факт, что по данным анализа variability сердечного ритма не выявлено характерное для СУИ QT [2] преобладание симпатической нервной системы, но имела место низкая variability сердечного ритма. ППЖ не были выявлены при первом обследовании, но повторно, через полгода - зарегистрированы.

В возникновении ДВЖТ могут играть роль уровень половых гормонов и вегетативная нервная система [6]. Так, известно, что у женщин частота сердечных сокращений в покое и длительность интервала QT электрокардиограммы больше, чем у мужчин. У женщин также больше частота встречаемости врожденного и приобретенного удлинения интервала QT. Частота внезапной сердечной смерти в 3 раза выше также у женщин. Однако прогноз при ДВЖТ хуже у мужчин. Причины, лежащие в основе гендерных различий при ДВЖТ до сих пор не в деталях не выяснены.

Особенностью приводимого в данной работе случая является наличие множественных проявлений дисплазии сердца у наблюдаемой нами пациентки. По-видимому, у больных с дисплазиями соединительной ткани сердца, наряду с дефектами в генах, кодирующих структурную и функциональную информацию развития соединительной ткани сердца, имеются и нарушения в генах, кодирующих мембранные ионные токи (возникают так называемые мембранопатии или каналопатии) [4].

ЛИТЕРАТУРА

1. Бокерия Л.А., Ревшвили А.Ш., Проницева И.В. Синдром удлиненного интервала QT - клиника, диагностика и лечение // *Анналы аритмологии* 2005. №4. - С. 7-17.
2. Кушаковский М.С. Аритмии сердца. Руководство для врачей. СПб.; ИКФ «Фолиант», 1999. - С. 347-356
3. Antzelevich C. The role of sodium channel current in modulating transmural dispersion of repolarization and arrhythmogenesis. *J. Cardiovasc Electrophysiol.* 2006. Vol. 17. Suppl. 1.- S.79-85.
4. Modell S.M., Lehman M.H. The long QT syndrome family of cardiac ion channelopathies: a HuGE review // *Genet. Med.* 2006. Vol. 8(3). P. 143-155.
5. Poelzing S., Rosenbaum D.S. Cellular mechanisms of torsade de pointes // *Novartis Found Symp.* 2005. Vol. 266. P. 204-217.
6. Rogge C., Geibel A., Bode C. Cardiac arrhythmias and sudden cardiac death in women // *Z. Kardiol.* 2004. - Vol. 93 (6). - P. 427.