

**РЕСПУБЛИКАНСКИЙ НАУЧНО–ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР «КАРДИОЛОГИЯ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УДК 616.12-007-07-036.865-072.7

Трисветова Евгения Леонидовна

**МАЛЫЕ АНОМАЛИИ СЕРДЦА
(клиника, диагностика, экспертное значение
для мужчин молодого возраста)**

14. 00. 06 — кардиология

**Автореферат
диссертации на соискание ученой степени
доктора медицинских наук**

Минск — 2003

Работа выполнена в Белорусском государственном медицинском университете

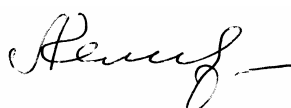
- Научный консультант -** доктор медицинских наук, профессор **БОВА Александр Андреевич**, военно-медицинский факультет в Белорусском государственном медицинском университете, начальник кафедры военно-полевой терапии, Главный терапевт Министерства обороны Республики Беларусь, полковник медицинской службы
- Официальные оппоненты** доктор медицинских наук, профессор, лауреат Государственной премии Республики Беларусь **Полонецкий Леонид Захарович**, Республиканский научно–практический центр «Кардиология», заведующий лабораторией неотложной кардиологии;
доктор медицинских наук, профессор **Козловский Владимир Иосифович**, Витебский государственный медицинский университет, заведующий кафедрой факультетской терапии;
доктор медицинских наук **Булгак Александр Григорьевич**, Белорусская медицинская академия последипломного образования, заведующий кафедрой функциональной диагностики
- Оппонирующая организация -** Военно–медицинская академия Министерства обороны Российской Федерации.

Защита состоится « » 2004 г. в часов на заседании Совета по защите диссертаций (Д 03.08.01) в Республиканском научно-практическом центре «Кардиология» (220036, г. Минск, ул. Р.Люксембург, 110, тел. 256-63-30).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Республиканского научно-практического центра «Кардиология».

Автореферат разослан « » 2004 г.

Ученый секретарь Совета
по защите диссертаций, д.м.н.



Л.Г. Гелис

Актуальность темы диссертации. Малые аномалии сердца (МАС) представляют группу состояний, обусловленных врожденными структурными и метаболическими нарушениями соединительной ткани [Белозеров Ю.М., 1998]. Значительная распространенность МАС, как и других малых аномалий развития, отмечается в детском и молодом возрасте [Ходос Х.Г., 1984; Бочков Н.П., 1997; Земцовский Э.В., 2000]. Многие варианты врожденных нарушений архитектоники сердца: дистопия хорд, количественные и позиционные изменения створок клапанов, папиллярных мышц и т. д., рассматриваются как проявления изменчивости с сохраненной функциональной способностью органа [Михайлов С.С., 1987; Фейгенбаум Х., 1999].

Диагностика многочисленных вариаций нормы, представляющих индивидуальную изменчивость органа и разграничение с врожденными патологическими отклонениями вызывает трудности

Прижизненное изучение распространенности и анатомических вариантов МАС у взрослых людей не проводилось. До недавнего времени обнаружение при эхокардиографическом исследовании аномально расположенных хорд, избыточного увеличения размеров папиллярных мышц и т.д. рассматривалось как «находка» или причина акцидентального шума [Юренев А.П. и соавт., 1995; Митьков В.В. и соавт., 1998; Фейгенбаум Х., 1999].

В последние годы установлено, что первичный пролапс митрального клапана (ПМК), наиболее известный вариант МАС, сопровождается риском развития тяжелых осложнений: внезапная сердечная смерть, нарушения ритма и проводимости сердца, инфекционный эндокардит, тромбоэмболия сосудов головного мозга, митральная недостаточность [Яковлев В.М. и соавт., 1994; Мартынов А.И. и соавт., 1996; Фонякин А.В. и соавт., 2002; Genthner D., 1991; Bouknight D., 2000].

В исследовательских работах, освещающих состояние кровообращения, пролапс митрального клапана II и III степени рассматривают как фактор, вызывающий гемодинамические нарушения [Автандилов А.Г. и соавт., 2001; Devereux R.B., 1994; Kumar P.D. et al., 2000]. Незначительное (I степени) пролабирование створок относят к преходящему состоянию молодого возраста, обусловленному влиянием экзогенных факторов, свойственному определенному конституциональному типу и исчезающему с возрастом пациента [Udoshi M. et al., 1979; O'Rourke R.A. et al., 1998].

С развитием и совершенствованием ультразвукового метода исследования появилась возможность прижизненной диагностики другого распространенного варианта МАС, аномально расположенных хорд (АРХ). Отмеченное в научных работах распознавание АРХ значительно варьирует,

вследствие неоднозначной интерпретации обнаруживаемых внутрисердечных образований [Сумароков А.В. и соавт., 1988; Домницкая Т.М., 1997; Степура О.Б. и соавт., 1997]. До настоящего времени отсутствует унифицированный подход к диагностике АРХ, а также структурных и функциональных изменений миокарда, формирующихся при аномалии.

Поскольку АРХ, как и ПМК, относят к врожденным дисплазиям соединительной ткани, следует предполагать структурные особенности соединительнотканного матрикса сердца, способствующие нарушению расслабления миокарда и сосудистой стенки, особенности деятельности эндотелия, имеющего, как и сердце, мезенхимальное происхождение [Серов В.В. и соавт., 1981]. В литературе не освещены вопросы, касающиеся функциональных сосудистых нарушений при МАС, не исследована гемомикроциркуляция, посредством которой поддерживается метаболический и гемодинамический гомеостаз.

Большинство исследователей отмечают полиморфизм клинической картины при ПМК [Мухарлямов Н.М. и соавт., 1981; Мартынов А.И. и соавт., 1996; Кадурина Т.И., 2000; Glesby M. et al., 1989]. Отсутствует систематизация клинических признаков, объединяющих малые аномалии в единую группу состояний организма, не разработан диагностический алгоритм, позволяющий выявлять их в популяции.

Несмотря на ухудшение качества жизни, в результате формирующихся клинических симптомов и симптомокомплексов, развитие осложнений, не разработаны диагностические критерии и не определены подходы к проведению лечебных мероприятий, направленных на улучшение состояния здоровья при МАС. К тому же, учитывая распространенность вариантов аномалий в молодом трудоспособном, призывном и репродуктивном возрасте, актуальными являются проблемы физической работоспособности, адаптационных возможностей сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке. Решение указанных вопросов необходимо для прогнозирования функционального состояния органа и системы в целом, при проведении медицинского освидетельствования, для решения экспертных вопросов.

Таким образом, изучение МАС представляет актуальную проблему современной кардиологии, разрешение аспектов которой необходимо для сохранения и прогнозирования функциональных возможностей сердечно-сосудистой системы, а также других полиорганных нарушений, возникающих при дисплазии соединительной ткани.

Связь работы с крупными научными программами и темами. Исследование выполнено в рамках комплексной программы функциональных исследований для военной медицины Министерства обороны Республики Беларусь «Здоровье» (№ государственной регистрации 01. 88. 0018715), а также

темы НИР «Клиническая и функциональная характеристика синдрома дисплазии соединительной ткани сердца», выполненной кафедрой военно-полевой терапии военно-медицинского факультета в БГМУ (№ государственной регистрации 200018 от 03. 01. 2000 г.).

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. ИЗУЧИТЬ АНАТОМИЧЕСКИЕ, ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ, КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ СЕРДЦА, ОБОСНОВАТЬ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ И ЭКСПЕРТНЫЕ ПОХОДЫ ДЛЯ МЕДИЦИНСКОГО ОСВИДЕТЕЛЬСТВОВАНИЯ МУЖЧИН МОЛОДОГО ВОЗРАСТА.

ЗАДАЧИ ИССЛЕДОВАНИЯ:

1. ВЫЯВИТЬ ЧАСТОТУ, АНАТОМИЧЕСКИЕ (УЛЬТРАЗВУКОВЫЕ) И ТОПОГРАФИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ СЕРДЦА У МУЖЧИН МОЛОДОГО ВОЗРАСТА.

2. ОПРЕДЕЛИТЬ ЧАСТОТУ АНАТОМИЧЕСКИХ И ТОПОГРАФИЧЕСКИХ ВАРИАНТОВ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ СЕРДЦА ПРИ АУТОПСИИ, ИЗУЧИТЬ ОСОБЕННОСТИ МИОКАРДА В МЕСТАХ ИХ РАСПОЛОЖЕНИЯ

3. ОЦЕНИТЬ ВЛИЯНИЕ ВАРИАНТОВ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ СЕРДЦА НА ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ МИОКАРДА.

4. ИЗУЧИТЬ ФЕНОТИП И КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ МАЛЫХ АНОМАЛИЯХ СЕРДЦА, УСТАНОВИТЬ ИХ ВЗАИМОСВЯЗЬ С АНАТОМИЧЕСКИМИ, КОЛИЧЕСТВЕННЫМИ И ТОПОГРАФИЧЕСКИМИ ВАРИАНТАМИ АНОМАЛИЙ.

5. ОПРЕДЕЛИТЬ ФИЗИЧЕСКУЮ РАБОТОСПОСОБНОСТЬ И АДАПТАЦИОННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У МУЖЧИН МОЛОДОГО ВОЗРАСТА С МАЛЫМИ АНОМАЛИЯМИ СЕРДЦА.

6. ОЦЕНИТЬ СОСТОЯНИЕ ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО КРОВОТОКА ПРИ МАЛЫХ АНОМАЛИЯХ СЕРДЦА.

7. СОЗДАТЬ АЛГОРИТМ ЭКСПЕРТНОГО МЕДИЦИНСКОГО ОСВИДЕТЕЛЬСТВОВАНИЯ ДЛЯ МУЖЧИН МОЛОДОГО ВОЗРАСТА С МАЛЫМИ АНОМАЛИЯМИ СЕРДЦА.

Объект и предмет исследования. Проведено ультразвуковое исследование сердца 2401 мужчине для определения частоты и вариантов малых аномалий сердца. Комплексно обследовано 237 мужчин молодого возраста с малыми аномалиями сердца.

Предметом исследования явились результаты клинко-инструментального изучения состояния внутрисердечной, центральной, тканевой гемодинамики, показателей морфометрии и функции миокарда в покое и в условиях проведения нагрузочных проб, соматического и вегетативного статуса, биологических субстратов (кровь). Проведено макро- и

микроскопическое исследование 16 сердец, умерших вследствие различных заболеваний, больных с малыми аномалиями сердца.

Гипотеза. Малые аномалии сердца относятся к врожденной дисплазии соединительной ткани и проявляются не только изменением формы, числа и размеров внутрисердечных образований, но и формированием симптомокомплекса функциональных гемодинамических нарушений, имеющих многофакторную природу. Причинами функциональных нарушений сердечно-сосудистой системы являются аномалии, влияющие на биомеханику сердца, изменения миокарда в местах их расположения, расстройства деятельности микроциркуляторного русла.

Методология и методы проведенного исследования. Основу настоящего исследования составляет комплексный аналитический подход в изучении состояния сердечно-сосудистой системы, позволяющий определять закономерности изменений деятельности сердца и сосудов в покое и в условиях кардиоселективных и неселективных нагрузочных проб. В качестве основных методов использовали клиническое исследование (опрос, анамнестические, генеалогические, физикальные данные), неинвазивные инструментальные исследования сердечно-сосудистой системы с определением ее реактивности, функциональных резервов, состояния внутрисердечной, центральной, микрогемодинамики. Применяли методы оценки электрической нестабильности сердца, вегетативного и гормонального гомеостаза, физического развития и фенотипа. Посмертное изучение проводили с использованием макро- и микроскопических методов исследования.

Научная новизна и значимость полученных результатов. Впервые определена частота, анатомические и функциональные особенности, процессы регуляции и компенсации на разных уровнях организации сердечно-сосудистой системы у мужчин молодого возраста с малыми аномалиями сердца.

Разработана концепция оценки системных гемодинамических нарушений при малых аномалиях сердца. Установлены отдельные экстракардиальные и кардиальные патофизиологические механизмы особенностей внутрисердечной, центральной гемодинамики и микроциркуляции.

Определены количественные и качественные показатели системной и тканевой микроциркуляции у молодых мужчин с различными вариантами нарушений внутрисердечной архитектоники. Показано, что анатомические и функциональные особенности ангиогенеза при малых аномалиях сердца вызывают снижение тканевой перфузии.

Установлено снижение физической работоспособности у большинства мужчин с малыми аномалиями сердца, напряжение либо ограничение краткосрочных адаптационных возможностей гемодинамического обеспечения

дозированной физической нагрузки вследствие уменьшения энергетического резерва миокарда.

Впервые показана целесообразность применения неинвазивного электрофизиологического исследования методом чреспищеводной электрокардиостимуляции у мужчин с малыми аномалиями сердца. Выявлены изменения в виде ускорения атриовентрикулярной проводимости, снижения рефрактерности левого предсердия. Изучены частота и спектр нарушений ритма и проводимости, определены проаритмогенные варианты аномалий.

Обоснованы и предложены к применению в клинической практике диагностические подходы выявления малых аномалий сердца. Разработан диагностический алгоритм для проведения экспертного медицинского освидетельствования молодых мужчин с малыми аномалиями сердца.

Практическая (экономическая, социальная) значимость полученных результатов:

1. Разработаны и утверждены к применению в клинических и амбулаторных учреждениях Республики Беларусь рекомендации для диагностических, лечебных и экспертных мероприятий при малых аномалиях сердца: «Диагностика аномальных хорд сердца ультразвуковым методом» (утверждена первым заместителем министра здравоохранения РБ 15.07.2003 г.); «Первичный пролапс митрального клапана: клиника, диагностика, лечение, осложнения» (утверждена первым заместителем министра здравоохранения РБ 30.12.2002 г.), (соавтор А.А. Бова); «Малые аномалии сердца (клиническое значение, диагностика, осложнения)» (утверждена первым заместителем министра здравоохранения РБ 07.07.2001 г.), (соавтор А.А. Бова).

2. Показана целесообразность проведения комплексной оценки состояния внутрисердечной, центральной гемодинамики и микроциркуляции при малых аномалиях сердца.

3. Установлены топографические варианты малых аномалий сердца с проаритмическим влиянием. Разработана и внедрена схема выявления нарушений ритма и проводимости у мужчин молодого возраста с малыми аномалиями сердца.

4. На основании результатов исследования разработан алгоритм с целью освидетельствования здоровья призывников и военнослужащих с малыми аномалиями сердца для проекта нового издания Приказа Министра обороны и Министра здравоохранения «Требования к состоянию здоровья граждан, связанных с военной службой».

Внедрение результатов исследования. Результаты исследований, изложенных в диссертации, использованы при оформлении монографии, трех инструкций по применению методов диагностики, утвержденных Министерством здравоохранения РБ, четырех учебных пособий, одно из

которых утверждено Министерством образования РБ. Предложенные
клинические и инструменталь

ные методы диагностики симптомокомплекса при малых аномалиях сердца внедрены в практику работы Центра функциональных методов исследования и терапевтических отделений 432 Главного военного клинического госпиталя, в отделениях функциональной диагностики и терапевтическом 13 Центральной военной поликлиники, медико-санитарной части завода им. С.И. Вавилова.

Результаты исследования используются в программе обучения (лекционные курсы и практические занятия) по внутренним болезням студентов и курсантов БГМУ, а также врачей, проходящих последипломное образование.

Основные положения, выносимые на защиту диссертации:

1. У МУЖЧИН МОЛОДОГО ВОЗРАСТА ПРИ ЭХОКАРДИОГРАФИИ ЧАСТО (16,9 %) ВСТРЕЧАЮТСЯ МАЛЫЕ АНОМАЛИИ СЕРДЦА, ОНИ СОПРОВОЖДАЮТСЯ СИМПТОМОКОМПЛЕКСОМ, ВКЛЮЧАЮЩИМ ФЕНОТИП, КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ, СНИЖЕНИЕ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО РЕЗЕРВА МИОКАРДА И ТКАНЕВОЙ МИКРОЦИРКУЛЯЦИИ, ОТЛИЧАЮЩИМ ИХ ОТ ЗДОРОВЫХ ЛЮДЕЙ.

2. СТРУКТУРНЫЕ, ТОПОГРАФИЧЕСКИЕ, КОЛИЧЕСТВЕННЫЕ ОСОБЕННОСТИ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ СЕРДЦА ПО ДАННЫМ ПРИЖИЗНЕННОГО И ПАТОЛОГОАТОМИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЙ ВЛИЯЮТ НА ФОРМИРОВАНИЕ КЛИНИКО-ГЕМОДИНАМИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ И РАЗВИТИЕ ОСЛОЖНЕНИЙ. ПРИ УЛЬТРАЗВУКОВОЙ ДИАГНОСТИКЕ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ВЗАИМОСВЯЗЬ И ВЗАИМООБУСЛОВЛЕННОСТЬ АТОМИЧЕСКИХ И ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ВАРИАНТОВ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ СЕРДЦА. В СЛУЧАЕ СОЧЕТАНИЙ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ СЕРДЦА ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ БОЛЬШАЯ ВЫРАЖЕННОСТЬ КЛИНИЧЕСКИХ И ФЕНОТИПИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ПО СРАВНЕНИЮ С ОДИНОЧНЫМИ АНОМАЛИЯМИ.

3. ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ПЕРЕСТРОЙКА ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО РУСЛА ПРИ МАЛЫХ АНОМАЛИЯХ СЕРДЦА ПРОЯВЛЯЕТСЯ ПОВЫШЕНИЕМ ТОНУСА РЕЗИСТИВНЫХ СОСУДОВ, ПРЕИМУЩЕСТВЕННО МЕЛКИХ АРТЕРИЙ И АРТЕРИОЛ, УВЕЛИЧЕНИЕМ ОБЪЕМА КРОВИ В ЕМКОСТНЫХ СОСУДАХ И СНИЖЕНИЕМ ТКАНЕВОГО КРОВОТОКА С ОГРАНИЧЕНИЕМ РЕЗЕРВА КАПИЛЛЯРНОГО КРОВОТОКА, ОБУСЛОВЛИВАЮЩИХ НАРУШЕНИЯ РЕГИОНАРНОГО КРОВОТОКА.

4. НА ОСНОВАНИИ РАЗРАБОТАННОГО АЛГОРИТМА МЕДИЦИНСКОГО ОСВИДЕТЕЛЬСТВОВАНИЯ МУЖЧИН МОЛОДОГО ВОЗРАСТА, ВКЛЮЧАЮЩЕГО КОЛИЧЕСТВЕННУЮ И ТОПОГРАФИЧЕСКУЮ ХАРАКТЕРИСТИКИ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ

СЕРДЦА, КАЧЕСТВЕННУЮ И КОЛИЧЕСТВЕННУЮ ОЦЕНКУ СИМПТОМОВ И ФЕНОТИПА, УРОВЕНЬ ФИЗИЧЕСКОЙ РАБОТОСПОСОБНОСТИ, ВЫДЕЛЯЮТСЯ ТРИ ГРУППЫ: ГОДНЫЕ К ВОЕННОЙ СЛУЖБЕ БЕЗ ОГРАНИЧЕНИЙ; ГОДНЫЕ К ВОЕННОЙ СЛУЖБЕ С ОГРАНИЧЕНИЯМИ; НЕ ГОДНЫЕ К ВОЕННОЙ СЛУЖБЕ.

Личный вклад соискателя. Соискателем лично разработана методология комплексного изучения состояния сердечно-сосудистой системы при малых аномалиях сердца; разработана формализованная тематическая карта, содержащая блоки данных клинического, инструментального, лабораторного обследования пациентов. Лично проведено клиническое исследование состояния здоровья наблюдаемых лиц, определение физического развития, фенотипа, вегетативного гомеостаза, изучение состояния сердечно-сосудистой системы инструментальными методами (электрокардиографический, дозированная физическая нагрузка, чреспищеводная электрокардиостимуляция левого предсердия, суточное холтеровское мониторирование, эхокардиографический, определение поздних потенциалов желудочков, лазерная доплеровская флоуметрия, конъюнктивальная биомикроскопия). Совместно с сотрудниками лабораторий 432 ГВКГ и ЦНИЛа проведено изучение гормонального статуса крови, гемостаза и липидного спектра сыворотки крови. Совместно с заведующей отделением городского патологоанатомического бюро г. Минска О.А. Юдиной проведено макро- и микроскопическое исследование препаратов.

Анализ результатов исследования, статистическая обработка данных, создание иллюстративного материала и написание диссертационной работы выполнено лично автором. Объем выполненной автором работы составляет 85%.

Апробация результатов диссертации. Материалы диссертации представлены в виде докладов и обсуждены на следующих конференциях, съездах, заседаниях: городского общества терапевтов, Минск, 1999, 2000, 2002 гг., патологоанатомов, Минск, 2003 г.; научной сессии БГМУ, Минск 2000, 2001, 2002, 2003 гг.; Республиканской научной сессии, Минск, 2001 г.; Республиканского сбора терапевтов ВС Республики Беларусь, Минск 2001; 2002 гг.; Юбилейной научной конференции, посвященной 80-летию БГМУ, Минск, октябрь 2001 г.; X съезда терапевтов РБ; Минск, май 2001 г.; Конференции Каунасского медицинского университета с международным участием, Республика Литва, Каунас, май 2001 г.; Международной научной конференции «Лазерные технологии в медицине» Гродно, 2001 г.; V Международном славянском конгрессе «Кардиостим-2002», Санкт-Петербург, февраль 2002 г.; II Международной научно-практической конференции «Дисфункция эндотелия», Витебск, 2002 г.; Конгресс кардиологов СНГ, Санкт-

Петербург, сентябрь 2003 г., VI Международном славянском конгрессе «Кардиостим–2004», Санкт-Петербург, февраль 2004 г.

Апробация диссертации проведена 12 ноября 2003 года на совместном межкафедральном заседании в Белорусском государственном медицинском университете.

Опубликованность результатов. Основные положения и результаты диссертационного исследования опубликованы в 92 научных работах, в том числе, монография, 57 статей из них 26 в научных журналах (6 единолично, 1 за рубежом, на английском языке), 31 — в сборниках научных трудов (5 единолично), 1 методические рекомендации, 2 методических пособия, в том числе, утвержденные Министерством образования Республики Беларусь, 3 инструкции по применению методов диагностики, утвержденные Министерством здравоохранения (1 единолично), 28 тезисов (10 единолично, 1 за рубежом на английском языке) в материалах конференций, съездов). Общее число опубликованных материалов составляет 606 с (497 единолично). Основные выводы и положения диссертации отражены в работах, принадлежащих лично автору.

Структура и объем диссертации. Диссертация изложена на 220 страницах печатным текстом на русском языке и состоит из введения, общей характеристики работы, анализа современного состояния изучаемой проблемы, характеристики материала и методов исследования, глав собственных исследований, заключения, выводов, списка использованных источников, приложений.

Работа иллюстрирована 33 рисунками, 4 фотографиями, 11 схемами, содержит 34 таблицы. Библиография включает 586 наименований, из них 243 - иностранных.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Исследование выполнено в отделениях 432 ГВКГ, являющихся клинической базой кафедры военно-полевой терапии ВМедФ и МСЧ МТЗ. Репрезентативную выборку для оценки частоты малых аномалий сердца составили 2401 пациент, которых госпитализировали в отделения либо обследовали в Центре функциональных методов исследования 432 ГВКГ за период с 1998 по 2001 г.

В исследование включались пациенты, которые не имели заболеваний сердца по данным индивидуальной медицинской документации и результатам рутинного клинического обследования.

Патологоанатомическое исследование выполнено на базе Городского патологоанатомического бюро г. Минска в 149 случаях больным, умершим вследствие осложнений различных заболеваний.

Для решения поставленных задач были использованы клинический (клинико-физикальный, антропометрический, фенотипический, патологоанатомический), параклинические (клинико-лабораторные, инструментальные, моделирующие нагрузочные, гистологический) методы исследования и методы биостатистического анализа.

В период пребывания в отделениях госпиталя пациентам (средний возраст $21,78 \pm 2,42$ года) было выполнено ЭхоКГ, результаты которого явились основанием для формирования основной группы обследуемых и группы сравнения. Дальнейшее углубленное исследование состояния здоровья было выполнено 237 мужчинам 19-25 лет (средний возраст $21,1 \pm 3,17$ года) с МАС.

Для объективной оценки соматического состояния анализировали индивидуальную медицинскую документацию и результаты традиционного клинико-функционального исследования, выполненного на I этапе. II этап включал оценку физического развития, антропометрический, фенотипический, инструментальные, лабораторные методы исследования, согласно разработанной тематической карте. По медицинским показаниям на консультацию привлекали невропатолога, окулиста, оториноларинголога, ортопеда-травматолога, уролога, генетика.

Группу сравнения составили 41 пациент, из числа обследованных, без нарушений внутрисердечной архитектоники по данным ЭхоКГ, сопоставимые по возрасту, антропометрическим и физическим данным.

Критерии исключения. В исследование не включали лиц старше 25 лет, с заболеваниями внутренних органов, другой соматической и психической патологией. Пациенты с ПМК II и III степени, регургитацией на клапанах сердца I и более степени, эхокардиографическими признаками миксоматоза тканей сердца в исследовании не участвовали.

Репрезентативная выборка для патологоанатомического исследования составлена из случаев, направленных на аутопсию из разных стационаров города Минска, где проводилось прижизненное обследование больных. Наличие протокола ультразвукового изучения сердца было обязательным условием включения случая в число наблюдаемых. Изучались данные истории болезни, результаты клинических, параклинических инструментальных и лабораторных методов исследования.

Патологоанатомическое исследование проведено у 65 мужчин и 84 женщин (средний возраст $67,2 \pm 5,65$ лет), умерших вследствие различных заболеваний. В 16 случаях при аутопсии выявили врожденные анатомические

отклонения развития внутрисердечных структур. Умершие с МАС были мужчинами (средний возраст $66,4 \pm 5,41$ года), причинами их смерти явились осложнения, возникшие на фоне различных заболеваний.

Физическое развитие пациентов изучали по результатам формативных индексов, основанных на изменении наиболее показательных линейных, обхватных размеров тела человека, массы тела. Оценка морфометрических признаков физического развития проведена согласно рекомендациям Л.И. Тегако и соавт.

Дисморфогенетические признаки определяли согласно рекомендациям Х.Г. Ходоса, Г.И. Лазюка, Н.П. Бочкова, М.Л. Glesby и соавт. по модифицированной нами карте, составленной из 200 симптомов.

Состояние вегетативной нервной системы исследовали с применением комплексных анкет и опросников вегетативных нарушений Центра вегетативной патологии ММА им. И.М. Сеченова. Вегетативный статус изучали с использованием критериев синдрома вегетативно-сосудистой дистонии, предложенных А.М. Вейном. Помимо опросников и таблиц при оценке вегетативного тонуса рассчитывали индекс Кердо (ВИ). Спектральный анализ вариабельности сердечного ритма сердца проводили с помощью прибора «Бриз-М» и программного обеспечения, разработанного в Республиканском научно-практическом центре «Кардиология». Вегетативное обеспечение изучали, моделируя физическую деятельность (велоэргометрия), при пробе положения (ортостатическая) и с помощью инструментальных методов исследования.

Для решения поставленных задач были использованы следующие методы исследования: эхокардиография, ЭКГ в 12 стандартных отведениях, суточное мониторирование ЭКГ, сигнал-усредненная ЭКГ, тест с дозированной физической нагрузкой (велоэргометрия), электрофизиологическое исследование (ЭФИ) методом чреспищеводной электрокардиостимуляции левого предсердия (ЧПЭС), конъюнктивальная биомикроскопия, лазерная доплеровская флоуметрия (ЛДФ), реовазография, капилляроскопия, лабораторные методы исследования крови: липидный и гормональный спектр, коагуляционный гомеостаз, патологоанатомическое исследование: макро- и микроскопическое. Другие методы, позволяющие оценивать анатомические и функциональные изменения органов и систем: рентгенологический, фиброгастродуоденоскопия, ультразвуковое исследование паренхиматозных органов.

Всем пациентам для изучения внутрисердечных структур, функции сердца, центральной гемодинамики проведено ультразвуковое исследование.

ЭхоКГ проводили на аппарате SSH-140A (Toshiba Япония) с использованием датчика с частотой 3,75 МГц и с синхронной записью ЭКГ.

Методика двухмерной ЭхоКГ соответствовала рекомендациям комитета Американского общества эхокардиографии по номенклатуре и стандартам, позволяющим получать изображение сердца в М- и В- режимах. Проводили доплеровское исследование в импульсно-волновом и цветовом режимах. Полученные изображения МАС регистрировали на видеомагнитофон, в отдельных случаях – на фотобумагу. Верификация аномалии проводилась при последующем покадровом просмотре записи двумя независимыми специалистами.

Определяли стандартные морфометрические (ультразвуковые) показатели и объемы. Рассчитывали фракцию выброса (ФВ, %); среднюю скорость укорочения передне-заднего размера в систолу (V_{cf} , c^{-1}). Вычисляли массу миокарда левого желудочка, используя формулу Troy В. в модификации Беленкова Ю.А., рассчитывали индекс массы миокарда левого желудочка по Devereux R. et al. Путем нормализации показателей к площади поверхности тела пациентов рассчитывали соответствующие индексы.

Допплер-ЭхоКГ проводили из апикального доступа при положении контрольного объема на уровне концов створок митрального клапана. По доплер-кривой трансмитрального кровотока определяли следующие показатели диастолической функции левого желудочка: максимальная скорость потока раннего (V_e , м/с) и позднего (V_a , м/с) диастолического наполнения, их соотношение (V_e/V_a), время ускорения (АТ, с) и замедления (DT, с) раннего наполнения, общее время диастолического наполнения (ЕТ, с), время изоволюметрического расслабления (IVRT, с).

Всем пациентам регистрировали ЭКГ в 12 стандартных отведениях, результаты оценивали по стандартным критериям.

Суточное мониторирование ЭКГ проводили с помощью диагностической системы OXFORD Medilog 4000-II (Англия). Электроды располагали таким образом, чтобы они обеспечивали регистрацию ЭКГ в модифицированных грудных отведениях (MCL), близких к V_1-V_2 и V_5-V_6 . ЭКГ записывали непрерывно в течение 24 часов с последующим просмотром и автоматическим анализом на дешифраторе.

Тест с дозированной физической нагрузкой — велоэргометрию (ВЭМ), проводили на эргометре фирмы «Siemens» (Германия) в положении пациента сидя. Использовали общепринятую методику непрерывной ступенеобразной возрастающей нагрузки. Регистрацию ЭКГ до и в процессе выполнения физической нагрузки осуществляли на полиграфах разных марок (6-НЕК, Bioset-800, Mingograf-7).

Рассчитывали адаптационный потенциал (АП) в условиях дозированной физической нагрузки. Согласно рекомендациям Р.М. Баевского и соавт., величину АП в интервале 1,50-2,59 усл. ед. считали соответствующей

достаточным функциональным возможностям сердечно-сосудистой системы. Величина менее 1,50 и более 2,59 усл. ед. указывала на напряжение или снижение уровня адаптационных возможностей сердечно-сосудистой системы.

ЭФИ методом ЧПЭС проводили по методу А.А. Лякишева и соавт. Использовали восьмиполусной электрод, который вводили интраназально, электрокардиостимулятор «SP-5» фирмы Itam (Польша) и электрокардиограф «Дек-631». Искусственный ритм увеличивали на 20 имп/мин через каждые 2 мин. Провоцирование тахикардий осуществляли в следующих режимах: программированная электростимуляция одним или двумя экстрастимулами; частая электростимуляция с наращиванием частоты до 300 имп/мин.

Регистрация сигнал-усредненной ЭКГ высокого разрешения или поздних потенциалов желудочков (ППЖ) проводилась в полосе частот от 0,05 до 700 Гц с усилением в 2-5 раз больше стандартного с использованием универсальных усилителей ЕМТ-12 (Siemens, Германия) на полифизиографе «Megacart». Регистрацию и анализ ППЖ осуществляли по методике, описанной М.В. Simson с применением системы трех ортогональных отведений X, Y, Z.

Изучение состояния микроциркуляции проводили методом биомикроскопии сосудистого русла бульбарной конъюнктивы с использованием фотощелевой лампы SL-II (фирма Karl Zeiss) в положении больного сидя. Состояние микроциркуляции оценивали по количественным признакам, согласно рекомендациям Л.Т. Малой и соавт. (1975). Определяли изменения сосудов, внесосудистые и внутрисосудистые нарушения. Рассчитывали суммарный конъюнктивальный индекс (КИ₄), парциальные индексы: периваскулярный (КИ₁), сосудистый (КИ₂) и внутрисосудистый (КИ₃).

Тканевой кровоток исследовали методом лазерной доплеровской флоуметрии (ЛДФ) с использованием диагностического комплекса «Periflux» шведской фирмы «Perimed». Применяли гелий-неоновый лазер мощностью 0,8 мВ длиной волны 780 нм с проникающей способностью в 1 мм³. Устанавливали постоянную времени флоуметра 0,1 сек, что позволяло изучать пульсации потока при сердечных сокращениях в реальном масштабе времени. Датчики располагали на коже наружной поверхности левого предплечья на 4,0 см выше линии, соединяющей концы шиловидных отростков лучевой и локтевой костей. Для оценки микроциркуляции исследовали исходный кровоток в состоянии покоя в течение 3 минут, затем последовательно в условиях проведения вазоактивных функциональных проб. Результаты проб обрабатывались специально созданной компьютерной программой. Показатель микроциркуляции (ПМ, усл. ед.) определяли как среднее арифметическое кровотока, полученного при трех измерениях, каждое из которых проводилось в течение 3 минут.

Применяли функциональные пробы: дыхательную (проба Вальсальвы), постуральную, окклюзионную двойную пробу, медикаментозную (после приема 0,0005 г нитроглицерина под язык).

По результатам проб рассчитывали биологический нуль, резерв капиллярного кровотока (РКК, %), венуло-артериолярное отношение (ВАО, %), постокклюзионный прирост артериального кровотока (ПОПК_а, %), постокклюзионный прирост венозного кровотока (ПОПК_в, %), функциональную капиллярную емкость (ФКЕ, %), коэффициент гиперемии (КГ, %), Slope — скорость подъема кривой после окклюзии, вазомоторную активность (ВМА), эффективность работы микроциркуляторного русла (ЭР).

Патологоанатомическое исследование проведено совместно с заведующей отделением О.А. Юдиной. Применяли общепринятую методику изучения сердца и крупных сосудов макроскопически. Определяли формальные, количественные и позиционные особенности клапанных компонентов сердца, а также его отделов. В случае выявления МАС, исследовали их топографические, морфометрические и микроскопические признаки. Гистологическое исследование проводили после фиксации препаратов в 10% растворе формалина и окраски гематоксилином и эозином.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ОБСУЖДЕНИЕ

В период проведения научной работы для определения распространенности МАС на базе Центра функциональных методов исследования 432 ГВКГ 2401 пациентам (мужчины, возраст 18-25 лет), находившимся на амбулаторном либо стационарном обследовании, были выполнены эхокардиографические исследования. Варианты отклонений развития внутрисердечных структур, МАС, обнаружены в 16,9 % случаев.

Изучение структурных особенностей аномалий ультразвуковым методом осуществляли у 239 мужчин с МАС. В исследованной группе АРХ встречались как наиболее частая (35,98%) аномалия сердца (рис. 1). Аномальные хорды располагались преимущественно в левом желудочке — 99,17% и очень редко в правом — 0,83% (два случая). Случаи локализации АРХ в правом желудочке были исключены из дальнейших исследований в связи с малым количеством наблюдений.

Аномальные хорды (по одной либо две-три у одного пациента) имели поперечное положение в 67,76 % случаев, диагональное — в 35,3 % случаев, продольное — в 2,94 % случаев (у одного пациента).

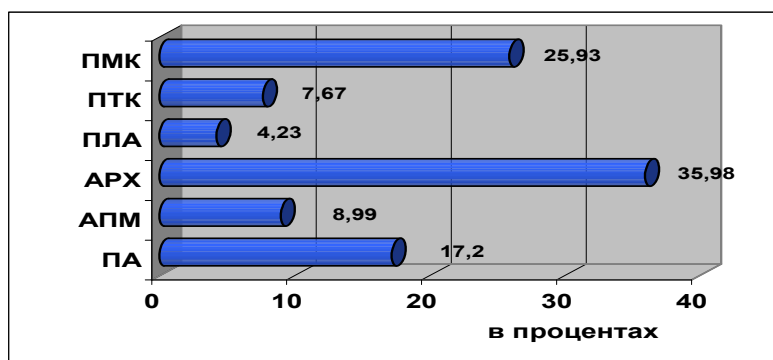


Рис. 1 Частота вариантов малых аномалий сердца у мужчин молодого возраста

Частым топографическим вариантом поперечных хорд был верхушечный, он встречался в 42 %, базальный - в 30,95 %, срединный - в 19,05 % случаев. Отмечалось смещение базальных поперечных хорд в функциональный выносящий тракт левого желудочка (2,95 %), повышение эхоплотности тканей в местах прикрепления поперечных срединных и диагональных базально-срединных хорд (9,7 %), появление высокоскоростных потоков по ходу аномальных тяжей (16,0%).

Другой частой аномалией был ПМК, его частота составила 25,93 %. Передняя створка митрального клапана пролабировала в левое предсердие у 66, задняя — у 28, обе створки — у 4 пациентов. Пристворочная регургитация определялась в 58,18 %, в 43 % из них — при сочетании ПМК с аномальными хордами базального и базально-срединного положения. Пролабирование створок трикуспидального клапана и клапана легочной артерии встречалось редко как изолированная аномалия, часто — в сочетании с другими нарушениями внутрисердечной архитектоники левого желудочка. Аномалии папиллярных мышц встречались в 34 случаях в виде количественных и качественных отклонений развития. По сравнению с другими аномалиями избыточная трабекулярность встречалась редко (1,3 %). Среди прочих аномалий (ПА) преобладала эктопия хорд митрального клапана.

Частота одиночных аномалий составила 50,63 %. При наличии двух и более аномалий у одного пациента их расценивали как сочетание. Частота встречаемости вариантов аномалий при их сочетании представлена на рис. 2.

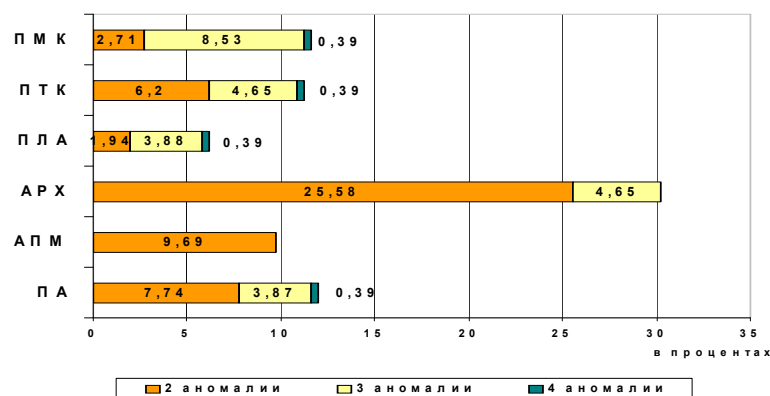


Рис. 2 Частота малых аномалий сердца (n=258) при их сочетании

Спектр одиночных аномалий отличался от структуры множественных и был представлен преимущественно (84,1 %) анатомическими отклонениями развития ($df = 1$; $\chi^2 = 36,17$; $p < 0,001$). Количественная и качественная характеристика одиночных и множественных аномалий представлена на рис. 3.

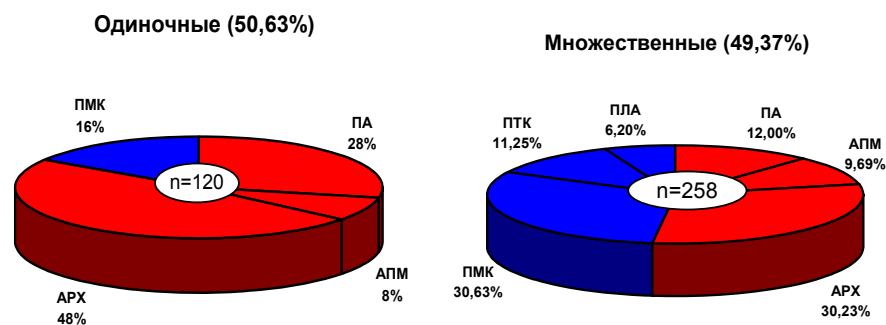


Рис. 3 Спектр одиночных и множественных малых аномалий сердца
Анатомические аномалии отмечены серым цветом без рисунка, функциональные – с рисунком
 Частота комбинаций вариантов аномалий не имела достоверной статистически значимой связи.

Таким образом, отмечается значительная распространенность малых аномалий сердца у мужчин молодого возраста. Аномалии представляют анатомические и функциональные отклонения развития, которые часто сочетаются друг с другом, взаимосвязаны и взаимообусловлены. К наиболее распространенным малым аномалиям сердца относятся аномально расположенные хорды и пролапс митрального

клапана. Анатомические и топографические особенности аномалий, преимущественно при их сочетании, обуславливают появление изменений миокарда и внутрисердечной гемодинамики, не свойственных здоровым людям.

При изучении клинических проявлений отмечено многообразие симптомов, отличающих лиц с МАС, от людей без аномалий сердца.

Достоверно часто встречались боль в левой половине грудной клетки (67,08 %; $p < 0,001$), сердцебиение (64,13 %; $p < 0,001$), перебои в работе сердца (29,11 %; $p < 0,01$), головные боли (48,63 %; $p < 0,001$), изменения окраски кожи кистей и дизэстетические расстройства в конечностях (28,69 %; $p < 0,05$).

Клинические симптомы были объединены в четыре основных синдрома: сердечно-болевой, аритмический, сосудистый, вегетативной дисфункции. Достоверная большая частота признаков отмечена у лиц с сочетанием МАС, по сравнению с пациентами, имеющими одиночные аномалии.

Анализ взаимосвязи клинических синдромов позволил выявить положительную корреляционную зависимость сердечно-болевого синдрома с вегетативной дисфункцией ($r = 0,39$; $p < 0,05$). К тому же у лиц с МАС и сердечно-болевым синдромом отмечена достоверно большая частота нарушений реполяризации на ЭКГ в покое ($p < 0,01$), снижения величины АП после дозированной физической нагрузки ($p < 0,05$) и резерва капиллярного кровотока в покое ($p < 0,05$).

Достоверная положительная корреляционная связь прослеживалась у лиц с МАС при сопоставлении субъективных признаков аритмии с частотой выявления вегетативной дисфункции ($r = 0,43$; $p < 0,01$) и желудочковыми нарушениями ритма сердца, зарегистрированными при суточном мониторинге ЭКГ ($r = 0,39$; $p < 0,05$).

Желудочковая экстрасистолия в течение суток регистрировалась у лиц с субъективными ощущениями «перебоев» в работе сердца в 1,8 раза чаще, чем у остальных обследованных с МАС. У этих же пациентов отмечено повышение тонуса симпатического и снижение парасимпатического отделов вегетативной нервной системы.

Сосудистый синдром проявлялся комплексом симптомов, включающих цефалгию, головную боль напряжения, мигрень, липотимию, синкопе, синдром Рейно, изменение окраски кожи кистей и дизэстетические расстройства в конечностях. Преобладающими среди указанных расстройств были цефалгия (46,83 %; $p < 0,001$), отмеченная часто при повышении тонуса парасимпатического отдела вегетативной нервной системы, и дизэстетические нарушения (26,69 %; $p < 0,05$), возникающие у лиц с вегетативной дисфункцией. Частота сосудистых расстройств не зависела от числа и варианта аномалии.

Вегетативный тонус у лиц с МАС в состоянии покоя достоверно не различался с результатами группы сравнения. У большинства (66,9 %) обследованных балльная оценка вопросников соответствовала легкой степени вегетативно - сосудистой дистонии ($21,3 \pm 3,81$ балла), у 17,72 % — средней степени. Исходный вегетативный тонус в 19,8 % случаев МАС соответствовал повышенному тону парасимпатического отдела, в 40,12 % — повышенному тону симпатического отдела вегетативной нервной системы, в 40,08 % преобладающего влияния отделов вегетативной нервной системы не определялось.

У большинства пациентов с МАС (79,59 %) при анализе временных показателей экстракардиальной регуляции ритма сердца в покое отмечалось снижение вариационного размаха ($p < 0,05$), отражающего недостаточную активность симпатической регуляции ритма сердца.

Кардиоваскулярные тесты также выявили нарушения вегетативной регуляции сердечно-сосудистой системы у лиц с МАС с избыточным влиянием симпатического отдела вегетативной нервной системы и недостаточным влиянием парасимпатического отдела во время деятельности.

Преобладание парасимпатического влияния определялось у лиц с МАС и эпизодами миграции водителя ритма на ЭКГ, симпатического – при суправентрикулярной тахикардии и желудочковых нарушениях ритма, а также у лиц со сниженной физической работоспособностью во время ВЭМ.

Из 200 дисморфогенетических признаков, включенных в карту фенотипа врожденных и наследственных дисплазий соединительной ткани, у пациентов с МАС определили 29 фенов.

Морфогенетические проявления, характерные для пациентов с МАС, включали долихоцефалию (20,68 %; $p < 0,05$), аномальный рисунок роста волос (47,25 %; $p < 0,001$), аномалию зубов (47,25 %; $p < 0,01$), сколиоз нижне-грудного отдела позвоночника (29,35 %; $p < 0,05$), «прямую» спину (26,16 %; $p < 0,01$), плоскостопие (43,04 %; $p < 0,001$), hallux valgus (21,1 %; $p < 0,05$).

Частота девяти морфогенетических признаков у лиц с МАС имела статистические различия с показателями группы сравнения. Изучение фенотипа при одиночных аномалиях показало, что частота признаков в большинстве случаев не зависит от варианта аномалии, но в случае их сочетания усиливается фенотипическая выраженность.

Среднее количество фенов при МАС колебалось от 4 до 12, в то время у пациентов группы сравнения — от 0 до 4.

Результаты измерений и расчетов трех антропометрических показателей у пациентов с МАС статистически различались с показателями группы сравнения. У лиц с МАС часто встречались астенический тип телосложения (64,95 %; $p < 0,001$), долихоморфия — индекс Вервека $> 1,35$ (41,88 %; $p < 0,001$),

долихостеномелия в виде отношения длины стопы к росту $> 15\%$ (24,79 %; $p < 0,05$). Поскольку важным показателем трофологического статуса человека является ИМТ, были выделены группы пациентов с его различной величиной. Результаты изучения показателей не выявили статистически значимых различий в трофологическом статусе обследованных пациентов.

Среднее количество клинических признаков в группе с МАС достоверно превышало показатели группы сравнения ($5,6 \pm 1,70$; $3,2 \pm 0,92$; $p < 0,001$). Количество признаков при сочетании аномалий достоверно различалось с результатами группы с одиночными аномалиями ($6,2 \pm 0,86$; $5,1 \pm 0,92$; $p < 0,001$).

Варианты аномалий (ПМК либо АРХ) не влияли на выраженность клинической картины. Среднее количество фенов у лиц МАС составило $5,9 \pm 1,04$, в то время как в группе сравнения — $2,6 \pm 1,07$; $p < 0,001$. У пациентов с сочетанием аномалий количество фенов ($6,9 \pm 0,91$) достоверно превышало результаты исследования в группе с одиночными аномалиями ($5,0 \pm 1,04$; $p < 0,001$).

Таким образом, клинические признаки и фенотипическая выраженность отличают пациентов с МАС от здоровых людей. Одиночные аномалии сопровождаются менее яркой клинической симптоматикой, при сочетании аномалий отмечается большая частота и количественное преобладание симптомов и фенов. Вегетативная дисфункция в значительной степени влияет на характер симптомов.

Ультразвуковые показатели морфологии структур сердца у пациентов с МАС не превышали нормальные возрастные значения, вместе с тем, они различались с данными, полученными при исследовании группы сравнения. МАС сопровождалась увеличением толщины МЖП в систолу ($1,53 \pm 0,2$ см; $p < 0,001$), диастолу ($1,0 \pm 0,11$ см; $p < 0,001$), уменьшением КСР ($3,0 \pm 0,4$ см; $p < 0,05$) и КДР ($4,8 \pm 0,23$ см; $p < 0,05$).

Несомненный вклад в анатомическую перестройку сердца вносили собственно малые аномалии. Переднесистолическое движение створки митрального клапана, аномальные хорды, расположенные в базальном либо срединно-базальном отделах камеры, сочетание аномалий, создавали динамическую обструкцию выносящего тракта левого желудочка ($r = 0,49$; $p < 0,05$). В результате динамического препятствия возрастало миокардиальное напряжение и увеличение толщины стенок (рис. 4).

К факторам, определяющим изменение размеров сердца у лиц с МАС, относятся уменьшение объема грудной клетки («плоская» грудная клетка с вдавленными спереди ребрами), а также гиповолемия, обусловленная преобладанием симпатического влияния на деятельность сердца и увеличением депонирования крови в емкостных сосудах ($p < 0,05$).

Увеличение МО в группе с МАС по отношению к показателю группы сравнения ($p < 0,05$) происходило без возрастания ударного объема (УО), но в условиях значимых различий ЧСС ($84,8 \pm 1,77$; $p < 0,05$). Скорость укорочения циркулярных волокон (V_{cf}) была увеличена ($1,43 \pm 0,19 c^{-1}$; $p < 0,05$), а степень укорочения передне-заднего размера левого желудочка не различалась в сравниваемых группах.

Компенсаторное увеличение интенсивности деятельности кардиоструктур с повышенным расходом энергии не усиливало насосную функцию сердца при МАС, а способствовало метаболическим нарушениям, снижению адаптационных резервов сердечно-сосудистой системы при велоэргометрии.

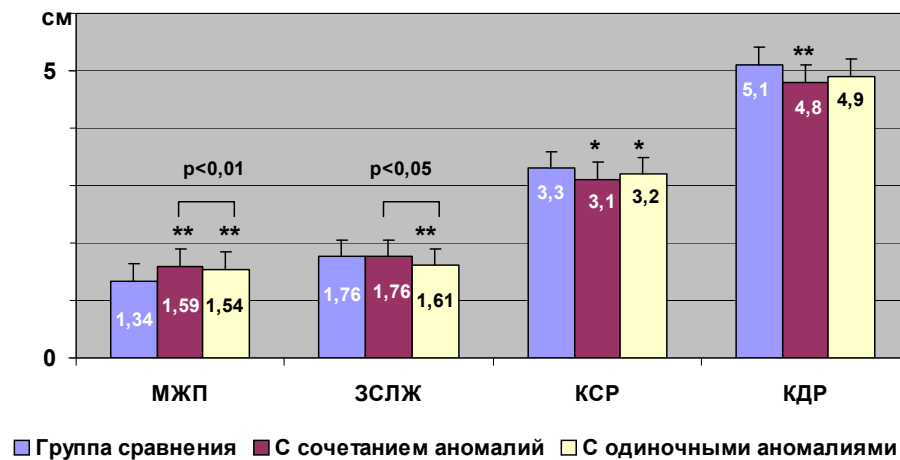


Рис. 4 Сопоставление основных морфометрических показателей в группах с МАС, с одиночными аномалиями и их сочетанием, и группы сравнения

Примечание: *— отмечены статистически значимые различия в группах по отношению к группе сравнения, $p < 0,05$; **— $p < 0,01$

В группе с МАС показатели ОПСС и УПСС изменялись однонаправленно: они превышали статистически достоверно ($p < 0,05$) показатели в группе без аномалий сердца. Отрицательная корреляционная связь ОПСС прослеживалась с УО ($r = -0,73$; $p < 0,05$). Повышение периферического сопротивления было обусловлено повышенным тонусом мелких артериальных сосудов и определялось в покое, при дозированной физической нагрузке (преимущественно в случаях сочетания аномалий, $p < 0,05$).

Было обнаружено снижение скорости пассивного наполнения ($0,78 \pm 0,15 m/c$; $p < 0,05$) и отношения скорости раннего наполнения левого желудочка к скорости его позднего наполнения ($1,39 \pm 0,15$; $p < 0,05$). У лиц с базальным либо базально-срединным положением аномальных хорд и сочетанием аномалий отношение скоростных показателей было выше, чем в общей группе с МАС ($1,53 \pm 0,069$; $p < 0,001$), но не достигало уровня группы сравнения.

Временные показатели диастолической функции левого желудочка характеризовались изменением времени потока раннего наполнения. В группе с МАС отмечалось удлинение времени потока раннего наполнения левого желудочка ($0,17 \pm 0,01$ с; $p < 0,05$), а в случае, сочетания аномалий ДТ увеличивался значительно ($0,19 \pm 0,01$ с; $p < 0,001$). Статистически значимые различия определялись при сопоставлении времени изоволюметрического расслабления левого желудочка, как в общей группе с МАС ($0,086 \pm 0,01$ с; $p < 0,05$), так и при сочетании аномалий ($0,088 \pm 0,01$ с; $p < 0,05$). Ограничение податливости миокарда при МАС, замедление течения диастолических фаз также способствуют ограничению объемных показателей сердца.

Результаты проведенных исследований показали, что размеры сердца, его биомеханика и функциональное состояние изменяются при аномалиях развития внутрисердечных образований, зависят от топографии аномальных хорд или сочетания аномалий.

Средние значения ЧСС и диастолического артериального давления (АДд) у пациентов с МАС в исходном состоянии, перед моделированием физической нагрузки с помощью велоэргометрии, превышали аналогичные показатели группы сравнения (табл. 1).

Таблица 1

Изменения АД и ЧСС на этапах велоэргометрии

Группы	ЧСС, уд. в мин			АДс, мм рт. ст.			АДд, мм рт. ст.		
	1	2	3	1	2	3	1	2	3
с МАС (n=237)	84,75± 12,76*	157,63 ±21,3*	78,32± 12,39	123,1± 22,93	200,7± 38,56	122,1± 22,16	75,98± 13,05*	66,09± 16,37	74,5± 16,49*
сравнения (n=41)	65,0± 7,41	149,7± 17,35	72,48± 13,25	120,01 ± 8,72	193,7± 24,81	121,3± 20,31	68,85± 10,79	67,91± 12,34	67,84± 15,92

Примечание: 1 - исходный уровень, 2 - пороговая величина, 3 — величина на 5 минуте восстановительного периода; * - статистически значимые различия по отношению к группе сравнения, $p < 0,05$.

Причинами прекращения нагрузочной пробы в обеих группах было выполнение протокола исследования, достижение субмаксимальной нагрузки и гипертензивная реакция.

Протокол нагрузки выполнен в полном объеме в 29,54 % при МАС и 56,1 % в группе сравнения, что значимо отличало результаты пробы ($\chi^2 = 10,85$; $p < 0,001$). Субмаксимальную ЧСС при нагрузке пациенты с МАС достигли в 40,5 %, при этом в 8,02 % – на второй, в 19 % – на третьей, в 13,5 % – на четвертой ступени нагрузки. Гипертензивная реакция регистрировалась в 29,95 % при МАС, в 29,3 % – в группе сравнения ($\chi^2 = 0,049$; $p > 0,05$).

Артериальное давление систолическое (АДс) при МАС превысило предельно допустимую величину у 7,59 % на второй ступени, у 16,46 % - на третьей ступени, у 5,9 % – на четвертой ступени. В группе сравнения

гипертензивная реакция в большинстве случаев (7 из 12) была зарегистрирована на последней (четвертой) ступени нагрузки. Наряду с нормальной и гипертензивной реакцией в период выполнения дозированной физической нагрузки в 35,9% случаев у лиц с аномалиями сердца отмечен недостаточный прирост АДс.

Мощность пороговой нагрузки при МАС составила в среднем $185,4 \pm 22,36$ Вт и была ниже по сравнению с результатами группы сравнения ($F = 2,368$; $p < 0,01$). Продолжительность выполнения теста варьировала от 6 до 12 минут и составила в среднем $9,41 \pm 2,7$ мин, что также достоверно различалось с группой сравнения ($F = 6,02$; $p < 0,01$).

В процессе нагрузки ЧСС возросла в обеих группах, ее пороговая величина при МАС достоверно превышала величину показателя группы сравнения ($157,63 \pm 21,3$ уд в мин; $p < 0,05$), тем не менее, индекс хронотропного резерва не достоверно превышал среднее значение аналогичного показателя сравниваемой группы ($183,2 \pm 31,45$ % и $207,71 \pm 28,36$ %; $p > 0,05$). Величина АДс при пороговой нагрузке не достоверно различалась в обеих группах, ИИР статистически значимо преобладал в группе с МАС ($173,5 \pm 24,31$ % и $157,76 \pm 29,30$ %; $p < 0,05$).

В период покоя до выполнения физической нагрузки средние величины АП в обеих группах находились в пределах значений (1,50-2,59 усл. ед.), указывающих на достаточные функциональные возможности системы кровообращения. Уровень деятельности сердечно-сосудистой системы нормализовался при МАС на 5 мин восстановительного периода ($3,1 \pm 1,04$; $p < 0,01$), в группе сравнения — на 2 мин раньше.

Несмотря на нормальные значения средних величин, частота АП, свидетельствующего о напряжении, а также снижении адаптационных возможностей организма, была различной в группах обследованных (рис. 5).

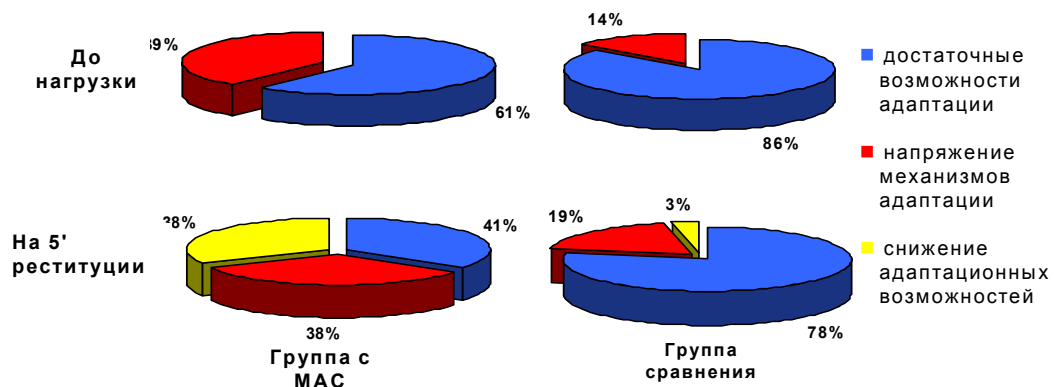


Рис. 5 Распределение средних величин адаптационного потенциала в группах обследованных до проведения велоэргометрии и на 5 мин восстановительного периода

Результаты проведенных исследований свидетельствуют о влиянии врожденных нарушений архитектоники сердца на адаптационные возможности сердечно-сосудистой системы к краткосрочной дозированной физической нагрузке. Слабая положительная достоверная связь отмечалась между физической работоспособностью у мужчин с МАС и степенью выраженности вегетативно-сосудистой дистонии ($r = -0,32$; $p < 0,05$), а также клиническими проявлениями ($r = -0,37$; $p < 0,05$). Физическая работоспособность была снижена достоверно при сочетании аномалий ($\chi^2 = 16,83$; $p < 0,05$).

Физическая работоспособность у лиц с аномалиями не зависела от фенотипической выраженности ($r = -0,13$; $p > 0,02$), положительная корреляционная связь отмечалась с уровнями перфузии микроциркуляции (Slope и постокклюзионный прирост артериального кровотока) отражающими миогенную и метаболическую регуляцию капиллярного кровотока ($p < 0,01$), также гиперреактивностью симпатического отдела вегетативной нервной системы ($p < 0,05$).

Таким образом, краткосрочное стрессорное воздействие в виде дозированной физической нагрузки сопровождается снижением у лиц с МАС физической работоспособности, которая зависит от степени вегетативной дисфункции, сочетания аномалий в одном сердце и состояния микроциркуляторного русла.

Диагностические признаки нарушений ритма и проводимости сердца в группе с МАС появлялись на этапе расспроса пациента. Их частота статистически различалась с распространенностью симптомов в группе сравнения (62,9 против 14,6%; $\chi^2 = 31,9$; $p < 0,001$). Наиболее тесной оказалась взаимосвязь аритмического синдрома с ВСД средней степени тяжести ($r = 0,43$; $p < 0,01$). Вместе с тем, отмечалась средняя положительная достоверная взаимосвязь симптомов аритмии с желудочковыми нарушениями ритма, зарегистрированными при суточном холтеровском мониторинге ЭКГ ($r = 0,39$; $p < 0,05$).

Изменения на стандартной ЭКГ в покое у лиц с МАС характеризовались нарушением частоты и регулярности ритма, а также нарушением реполяризации. Частота указанных изменений статистически не различалась с результатами группы сравнения (79,49% против 70,3%; $\chi^2 = 1,51$; $p > 0,05$). Однако миграция водителя ритма, предсердный ритм, синдром СЛС, нарушения внутрижелудочковой проводимости в группе сравнения не определялись.

Диагностическую ценность имел СРРЖ, зарегистрированный при обнаружении АРХ. Отмечалась сильная достоверная положительная связь между СРРЖ и аномальными хордами сердца ($r = 0,59$; $p < 0,001$). Известно, что

СРРЖ является маркером скрытых нарушений ритма сердца, выявляемых у мужчин в виде устойчивых пароксизмов МТП (38% случаев при ЭФИ).

В условиях дозированной физической нагрузки отмечалось увеличение случаев нарушения ритма, проводимости и реполяризации в обеих группах: у лиц с МАС их частота составила 26,2%, в группе сравнения — 14,6% ($\chi^2=2,76$; $p>0,05$). Появление желудочковых экстрасистол (5,91%) отмечалось исключительно в группе с МАС.

Результаты суточного мониторирования ЭКГ показали, что частота аритмий зарегистрированных при МАС статистически не различалась с показателями группы сравнения (81,17 и 83,78%; соответственно $\chi^2=0,237$; $p>0,5$). В спектре аритмий у лиц с МАС преобладали ЖЭ высоких градаций, возникающие в дневное время суток (29,9%; в группе сравнения — 0), частота единичных монотопных ЖЭ статистически не различалась в сравниваемых группах (32,5% и 27% соответственно; $\chi^2=1,5$; $p>0,05$).

Наджелудочковые нарушения ритма распределялись в группах неравномерно: частота СВЭ статистически не различалась (55,5% и 67,6%; соответственно; $\chi^2=1,74$; $p>0,05$), парные СВЭ преобладали, а пароксизмы СВТ регистрировались исключительно в группе с МАС.

Данные ЭФИ методом ЧПЭС позволили оценить состояние АВ—проводимости, имеющей более высокое значение в группе с МАС ($160,5 \pm 24,8$ против $147,3 \pm 30,4$ имп/мин; $p<0,05$). Высокая АВ проводимость наиболее часто определялась при поперечных и множественных АРХ левого желудочка ($167,7 \pm 23,2$ и $171,6 \pm 14,0$ имп/мин соответственно; $p<0,01$). Для указанных групп среднее значение ВСАП было самым низким у обследованных ($224,6 \pm 50,8$ и $204,0 \pm 63,1$; соответственно). Для АРХ статистические различия определялись при сопоставлении ЭРПЛП ($229,6 \pm 18,4$, мс; $p<0,05$).

Частота аритмий, спровоцированных ЧПЭС, преобладала в группе с МАС (46,3 %; $p<0,05$): с одинаковой частотой регистрировали пароксизмы СВТ и ТЖПС, не характерные для группы сравнения. По сравнению с исходными показателями, спровоцированные аритмии на фоне атропиновой пробы не отличались по характеру, но продолжительность пароксизмов зависела от топографического варианта аномалии.

У лиц с МАС на фоне преобладающего влияния симпатического отдела вегетативной нервной системы определялись ЖЭ от 1 до 80 в течение суток, эпизоды ЖЭ высоких градаций по В.Lowп, в виде парных и групповых экстрасистол, а также би- и тригеминии. При парасимпатическом влиянии регистрировались суправентрикулярные нарушения ритма: одиночные и парные СВЭ (29,9 %; $p<0,05$), редко — пароксизмы СВТ. Нарушение проводимости определялось как СА-блокада II степени (77,8 %; $p<0,001$).

Частота нарушений ритма статистически достоверно преобладала в группах с сочетанием аномалий: ЖЭ ($p < 0,05$), ЖЭ высоких градаций ($p < 0,01$), эпизоды СВТ ($p < 0,05$).

При сочетании и одиночных аномалиях частота аритмий при ЧПЭС значимо различалась (46,2 и 37,1 %; $\chi^2 = 4,1$; $p < 0,05$). Частота пароксизмов МТП при сочетании аномалий в 2,7 раза превышала таковую при одиночных вариантах нарушений архитектоники сердца. Пароксизмы СВТ возникали в 1,6 раза чаще при одиночных аномалиях, по сравнению с результатом группы с сочетанием МАС. При сопоставлении частоты нарушений ритма отмечена высокая аритмогенность поперечных аномальных хорд левого желудочка (рис. 6).

Наличие поздних потенциалов желудочков (ППЖ) выявлено в 6 случаях в группе сравнения и 15 случаях в группе с МАС. Выявлялась слабая положительная достоверная связь желудочковых нарушений ритма и ППЖ ($r = 0,28$; $p < 0,01$). Вместе с тем, достоверных статистических различий в распространенности ППЖ при врожденных нарушениях архитектоники сердца получено не было ($\chi^2 = 0,162$; $p > 0,75$).

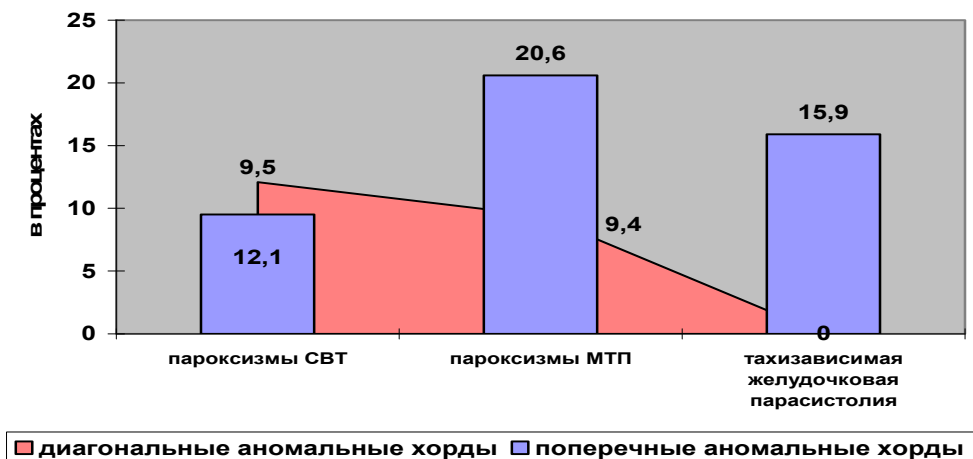


РИС. 6 СОПОСТАВЛЕНИЕ ЧАСТОТЫ И ХАРАКТЕРА ИНДУЦИРОВАННЫХ АРИТМИЙ ПРИ ПОПЕРЕЧНЫХ И ДИАГОНАЛЬНЫХ АНОМАЛЬНО РАСПОЛОЖЕННЫХ ХОРДАХ СЕРДЦА

Примечание: * - отмечены статистические различия между группами, $p < 0,05$; *** - $p < 0,05$.

Широкий спектр аритмий у лиц с МАС объясняется мультифакториальной природой биоэлектрической нестабильности сердца. Одним из факторов проаритмогенеза являются анатомические варианты МАС, часто они представлены АРХ. Обнаружение клеток проводящей системы в хордах мышечного и фиброзно-мышечного типа при патологоанатомическом исследовании умерших с МАС указывает на возможность проведения импульса возбуждения по АРХ как дополнительному пути проведения.

Другой причиной биоэлектрической нестабильности сердца может служить морфологическая неоднородность миокарда, возникающая вследствие локальных нарушений микрокровотока за счет тракции тканей прилежащих к местам прикрепления аномальных хорд, чередуясь с функционально активными зонами, они обуславливают электрическую неоднородность тканей сердца.

Формирование очагов эктопической активности и развитие желудочковых аритмий происходит вследствие раздражения эндокарда, возникающего под влиянием избыточно длинной аномальной хорды, створки митрального клапана, увеличенной папиллярной мышцы. Турбулентный ток крови, возникающий в результате препятствия на его пути в виде поперечного аномального тяжа, также является фактором, способствующим биоэлектрической нестабильности миокарда.

Проаритмический эффект оказывает усиление влияния на регуляцию сердечной деятельности симпатического отдела нервной системы, вероятно, обусловленное недостаточным обеспечением деятельности сердца, часто в условиях выполнения физической нагрузки, парасимпатического отдела ВНС.

Результаты проведенного исследования показали распространенность синдрома нарушений ритма и проводимости у мужчин с МАС. На характер и частоту аритмий оказывают влияние положение аномалий в камере сердца и их сочетания. Проаритмогенное влияние оказывает преобладание симпатического отдела вегетативной нервной системы.

Анализ полученных данных свидетельствует об изменениях периферического кровообращения у лиц с МАС по сравнению со здоровыми людьми. В покое в случаях с МАС у большинства пациентов регистрировались гипертонические типы реовазограмм. Показатели уровня пульсового кровенаполнения были ниже, чем в группе сравнения ($3,29 \pm 0,31$; $p < 0,001$ и $8,99 \pm 1,25$; $p < 0,001$), что свидетельствовало об уменьшенном кровоснабжении тканей нижних конечностей. Показатели венозного оттока в покое у лиц с МАС не имели статистических различий с показателями группы сравнения ($42,41 \pm 9,02$ против $46,24 \pm 9,07$ %; $p > 0,05$).

При изменении положения тела на вертикальное в ответ на снижение системного АД определялось выраженное компенсаторное повышение тонуса крупных артерий, по сравнению с исходным значением, в группе с МАС = $0,67 \pm 0,12$; $p < 0,001$. Повышение тонуса крупных артерий сопровождалось незначительным снижением тонуса мелких артерий и артериол.

Повышение тонуса крупных и мелких артериальных сосудов в покое сопровождалось снижением пульсового кровенаполнения и, соответственно, уменьшением кровоснабжения тканей нижних конечностей. В условиях

ортостатической пробы определялось депонирование крови в венозном русле, возникающее вследствие структурных особенностей стенок сосудов, и обуславливающих функциональную венозную недостаточность. При дозированной физической нагрузке увеличение пульсового кровенаполнения у пациентов с МАС не достигало уровня значения показателя группы сравнения.

Состояние микроциркуляции оценивали по результатам расчета конъюнктивальных индексов. Изменения касались сосудистых признаков, периваскулярные и внутрисосудистые показатели микроциркуляции в сравниваемых группах не различались. Архитектоника сосудистого русла у лиц с МАС и гипертензивной реакцией при ВЭМ отличалась уменьшением количества функционирующих капилляров, извитостью сосудов преимущественно в резистивном русле.

Для емкостных сосудов были характерны изменения в виде расширения венозных колен капилляров, венул, увеличения артериоларно-капиллярного соотношения диаметров артериол и венул.

Уменьшение количества функционирующих капилляров при конъюнктивальной биомикроскопии, а также повышение тонуса сосудов резистивного звена микроциркуляции свидетельствовали об ограниченном резерве микроциркуляторного русла.

Результаты исследований показали существенные отличия состояния тканевого кровотока и регуляции деятельности микроциркуляции у пациентов с МАС. Исходный тканевой кровоток при МАС составил $9,1 \pm 3,0$ ТРУ и был достоверно ниже ПМ группы сравнения ($13,43 \pm 3,15$ ТРУ; $p < 0,001$). Снижение тканевой перфузии (%) в период проведения функциональных проб относительного исходного уровня (состояние покоя) представлено на рис. 7.

Уровень перфузии при окклюзии артериальных сосудов, т.е. биологический нуль, в группе сравнения снизился на 71,5% от исходного уровня тканевого кровотока, в группе с МАС — на 64,3%. Показатели тканевой перфузии (%) при МАС в покое и при дыхательной, холодовой, медикаментозной пробах были значительно снижены, а при артериальной окклюзии — повышены по отношению к результатам исследования ПМ в группе сравнения.

Постокклюзионный прирост артериального кровотока у лиц с МАС был значительно ниже ($434,7 \pm 29,6$ %; $p < 0,01$), чем в группе сравнения ($483,8 \pm 3,8$ %). Скорость и «крутизна» подъема кривой, отражающей нарастание кровотока в постокклюзионный период (Slope), в 2,2 раза был ниже при МАС ($24,8 \pm 4,7$; $p < 0,01$), чем показатель группы сравнения.

Снижение ПМ в покое, вероятно, в результате уменьшения количества функционирующих капилляров у лиц с МАС, сопровождается повышением базального тонуса артериол, что подтверждается меньшей податливостью

сосудистой стенки при артериальной окклюзии (снижение ПМ на 64,3% vs 71,5%) и, соответственно, относительно исходного высоким уровнем биологического нуля.

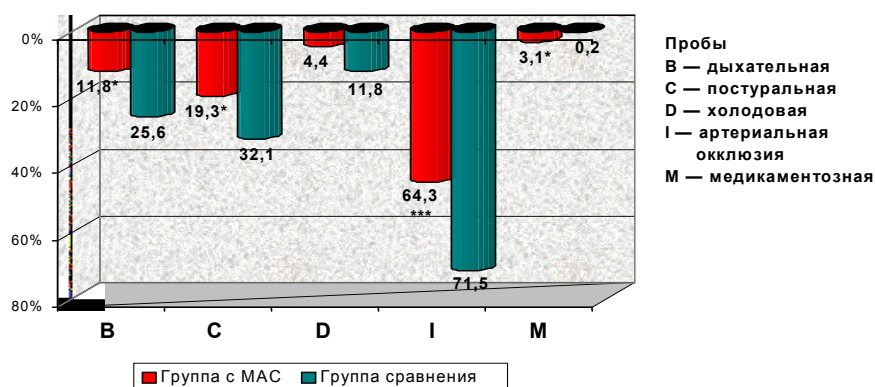


Рис. 7 Снижение показателя микроциркуляции (%) относительно исходного уровня в группах в период проведения функциональных проб

Примечание: * - отмечены статистические различия показателей по отношению к группе сравнения; $p < 0,05$; ** - $p < 0,01$; *** - $p < 0,001$.

Помимо местных факторов, на величину ПМ в покое оказывают влияние и другие воздействия, такие как антропометрические показатели, уровень АД, СИ, ОПСС. Отмечена сильная положительная корреляционная связь исходного уровня микрокровотока с ростом пациентов ($r=0,553$; $p < 0,001$), АДс ($r=0,721$; $p < 0,001$), СИ ($r=0,694$; $p < 0,001$). Средняя положительная корреляционная связь отмечалась с массой тела ($r=0,445$; $p < 0,001$), АД пульсовым ($r=0,378$; $p < 0,01$). Средняя отрицательная корреляционная связь прослеживалась с ОПСС ($r=-0,458$; $p < 0,001$).

Перфузия при венозной окклюзии снизилась при МАС на 49,8 %, а в группе сравнения—на 55,2 %. Относительная величина прироста перфузии при МАС была ниже, чем в группе сравнения и составила соответственно $181,3 \pm 19,6$ % и $237,3 \pm 26,9$ ($p = 0,05$). Постокклюзионный прирост венозного кровотока составил у лиц с МАС $342,8 \pm 32,3$ %, в группе сравнения показатель был выше и составил $463,5 \pm 5,7$ % ($p < 0,05$).

Поскольку в группе с МАС функциональная капиллярная емкость закономерно преобладала, резерв капиллярного кровотока на 123,6% был ниже, чем в группе сравнения. Коэффициент гиперемии статистически не различался в обеих группах и составил при МАС $241,7 \pm 24,6$; в группе сравнения— $263,1 \pm 36,1$; $p > 0,05$. Вазомоторная активность микрососудов (ВМА) в сравниваемых группах статистически достоверно различалась: при МАС была ниже и составила $5,3 \pm 1,01$; в группе сравнения— $8,9 \pm 1,07$; $p < 0,05$. Эффективность работы микроциркуляторного русла (ЭФР) также была снижена у лиц с МАС ($1,86 \pm 0,41$) по отношению к группе сравнения ($2,87 \pm 0,6$; $p < 0,05$).

Результаты исследования тканевого кровотока методом ЛДФ свидетельствовали об ограничении резервных возможностей микроциркуляции и снижении метаболической активности региональных тканей у лиц с МАС.

Окклюзия артериальных сосудов, вызывающая компрессионную ишемию, является фактором, раздражающим рецепторы симпатического отдела вегетативной нервной системы в зоне ишемии. Метаболизм ишемизированных тканей обеспечивают анаэробные процессы с образованием и накоплением вазодилатирующих веществ. К тому же повышенное колебание стенок крупных сосудов оказывает рефлекторное влияние на артерии малого калибра и артериолы, вызывая их расширение.

Изучение результатов исследования тканевого кровотока во время двойной окклюзионной пробы показало, что снижение метаболической активности тканей у лиц с МАС, сопровождается уменьшением вазодилатирующего эффекта микрососудов. Уровень постокклюзионной артериальной гиперемии, отражающий увеличение кровотока вследствие постишемического расширения сосудов, при МАС также был снижен по отношению к показателю группы сравнения.

Помимо снижения тканевого кровотока и метаболической активности тканей, интенсивность нарастания кровотока в постокклюзионном периоде, отражающая реактивность микрососудов, при МАС оказывается ниже уровня Slope, определяющегося у лиц без нарушений архитектоники сердца.

Эндотелиальные клетки первыми воспринимают механическую деформацию сосудистой стенки. В ответ на механическое раздражение они повышают собственную сократительную активность, а также выделяют эндотелиальные химические факторы сокращения гладкомышечных клеток, таким образом, модулируют сократительные свойства сосудистой стенки. Сократительная активность эндотелия оказывает влияние на величину миогенного тонуса сосудистой стенки преимущественно в микроциркуляторном русле.

Повышение миогенного тонуса микрососудов при МАС, отмеченное при функциональной гиперемии, обусловлено, вероятно, сниженным выделением эндотелиального фактора расслабления (NO).

При МАС результаты дыхательной и постуральной проб указывают на снижение чувствительности микрососудов к активации волокон симпатического отдела вегетативной нервной системы, обладающих сосудосуживающим эффектом. Помимо того, недостаточное снижение капиллярного кровотока в ответ на повышение капиллярного давления при постуральной пробе свидетельствует о недостаточной активации веноартериолярного аксон-рефлекса и снижении миогенного тонуса.

Таким образом, состояние микроциркуляции по данным ЛДФ у лиц с МАС отличается от показателей кровотока группы сравнения. Особенности микрокровотока проявляются в виде снижения перфузии тканей, понижения чувствительности к активации симпатического отдела вегетативной нервной системы, уменьшения метаболической активности регионов и реактивности сосудов, а также их пониженной вазодилатации.

Для определения частоты встречаемости анатомических МАС проведено 149 аутопсий умерших (65 мужчин и 84 женщины) различного возраста (15-82 года). МАС были обнаружены в 16 (10,7 %) случаях: в 6 — как одиночные варианты, в 10 — сочетания вариантов.

Общее число аномалий составило 60, количество вариантов в одном сердце колебалось от двух до девяти. Частым вариантом аномалий как одиночных, так и в сочетаниях, являлись АРХ, они определялись в 14 случаях. Хорды располагались преимущественно в левом желудочке (10), поперечно расположенные встретились в 9, диагональные — в 4, продольная — в 1 случае. В условных отделах желудочков поперечные хорды распределялись следующим образом: верхушечные — 2, срединные — 3, базальные — 4.

Морфометрические признаки АРХ значительно варьировали: длина — 21-78 мм, толщина — 0,5-3 мм. Сократимость и растяжимость аномальных тяжей составляла от 0 до 12 мм.

По гистологическому строению аномальные хорды представляли фиброзные (6), фиброзно – мышечные (5), мышечные (3) тяжи. В 4 фиброзно-мышечных и 2 мышечных хордах выявили Пуркинью - подобные клетки. В эндокарде зон прикрепления аномальных нитей отмечали фиброз, уменьшение либо увеличение плотности сосудов микроциркуляторного русла.

Другой частой аномалией, определяемой посмертно, были отклонения развития папиллярных мышц. Они встречались в виде количественных, позиционных и формальных вариантов. Отмечались полностью раздвоенная, двуглавая с общим основанием, одноглавая с двумя основаниями папиллярные мышцы.

В 5 случаях нарушения внутрисердечной архитектоники сопровождалась аномалией отхождения левой передней нисходящей артерии, в 3 — гиперплазией интимы коронарных артерий у лиц молодого возраста (15-35 лет) без макро- и микроскопических признаков атеросклероза. Основные элементы гиперплазированной интимы были представлены гладкомышечными клетками, располагавшимися в виде компактного слоя и, в отличие от клеток меди, имевшие не циркулярное, а продольное направление.

Результаты проведенных исследований свидетельствуют о распространенности анатомических вариантов малых аномалий сердца

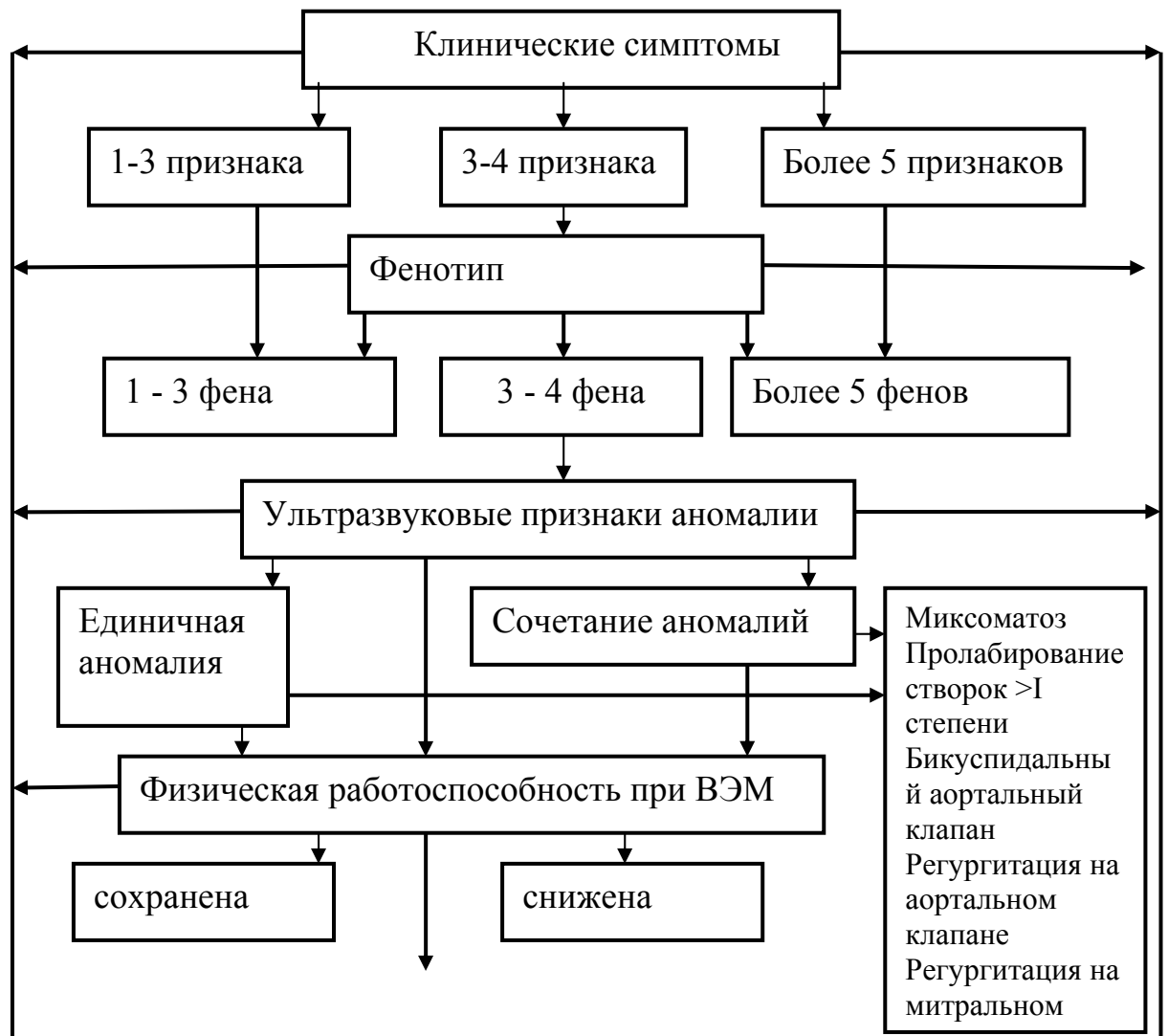
при аутопсии. Помимо собственно аномалии, нарушающей согласованную деятельность клапанного комплекса, возникает структурная перестройка миокарда в местах ее расположения, сопровождающаяся формированием фиброза, микротромбоза. Аномальные хорды обладают аритмогенным влиянием, поскольку содержат клетки проводящей системы.

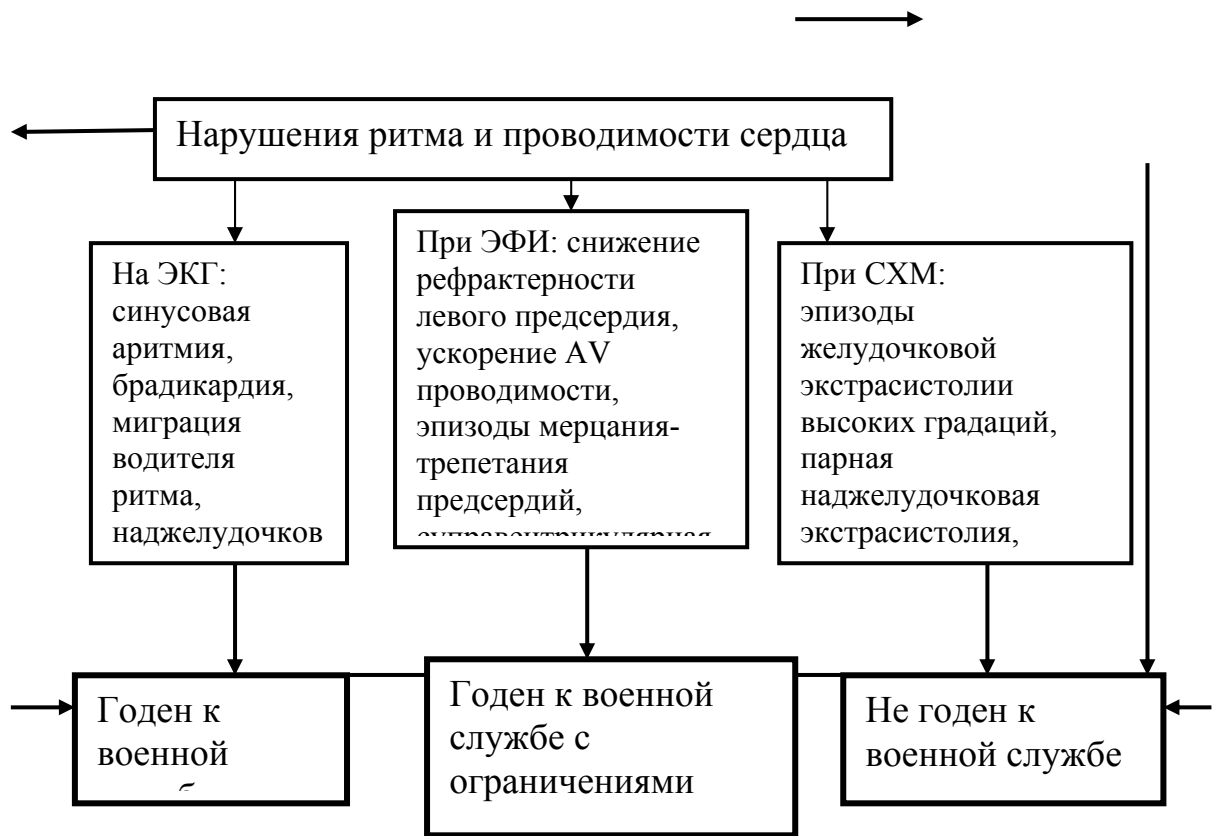
Результаты исследований позволили обосновать рекомендации по комплексному обследованию пациентов с МАС с учетом выявленных основных клинических синдромов. Экспертное решение о состоянии здоровья пациента с МАС рекомендуется принимать, ориентируясь на разработанный диагностический алгоритм.

Существуют профессии, связанные со значительными физическими нагрузками, экстремальными ситуациями, требующими выносливости и больших резервных возможностей организма. Указанные требования к состоянию здоровья предъявляет военная служба. Оценка состояния здоровья будущих воинов должна проводиться с учетом клинических признаков МАС

Помимо медицинских аспектов, несвоевременная поздняя диагностика МАС имеет большое социально-экономическое значение. Следует помнить об экономическом ущербе, причиняемом несвоевременной диагностикой МАС.

Диагностический алгоритм для медицинского освидетельствования мужчин молодого возраста с малыми аномалиями сердца





Выводы

1. Малые аномалии сердца представляют собой клинические проявления системных изменений сердечно-сосудистой системы, обусловленные структурной и функциональной перестройкой всех ее уровней, сформировавшиеся в результате врожденной дисплазии соединительной ткани. Симптомокомплекс при малых аномалиях сердца представлен дисморфогенетическим статусом ($5,9 \pm 1,04$ фена; $p < 0,001$); сердечно-болевым синдромом (67,08 %; $p < 0,05$); аритмическим синдромом (желудочковые экстрасистолы высоких градаций в 29,9 %; парные суправентрикулярные экстрасистолы в 29,9 %; $p < 0,05$; пароксизмы суправентрикулярной тахикардии в 9,4 %; синоатриальная блокада II степени в 77,8 %; $p < 0,001$); дисфункцией вегетативной нервной системы с преобладающим влиянием симпатического отдела

[1, 3, 4, 9, 10, 15, 22, 23, 24, 27, 30, 35, 37, 38, 41, 43, 47, 51, 58, 61, 71, 77].

2. Малые аномалии сердца у мужчин молодого возраста при эхокардиографическом исследовании выявляются часто — в 16,9 % случаев: в половине случаев — единственная аномалия в сердце, в остальных — сочетание двух и более аномалий в одном сердце. Отмечается взаимосвязь анатомических (изменение формы, количества, позиции) и функциональных (пролабирование створок клапанов сердца, регургитация кровотока) аномалий ($\chi^2 = 36,17$; $p < 0,001$). Наиболее распространенными являются аномальные хорды левого желудочка (8,27 %) и пролапс митрального клапана (2,54 %) с пролабированием преимущественно (67,35 %) передней створки. Частое положение (67,6 %) аномальных хорд — поперечное относительно продольной оси сердца. Анатомические (увеличение ТЗСЛЖ, ТМЖП, изменение геометрии полости ЛЖ) и функциональные (эксцентричное направление внутрисердечного потока крови, градиент давления трансортального–выходной отдел ЛЖ, повышение МО и ЧСС) особенности миокарда зависят от количества и положения аномалии в полости левого желудочка [1, 8, 11, 13, 14, 18, 21, 22, 24, 27, 28, 30, 31, 39, 48, 58, 59, 71, 78, 81, 82, 83, 87, 88, 93].

3. При аутопсии частота (10,7 %) анатомических вариантов малых аномалий сердца в случайной выборке в 4 раза превышает таковую при ультразвуковой прижизненной диагностике в обследованной группе умерших. Наиболее частые варианты при аутопсии — аномально расположенные хорды (23,3 %), сопровождаются в местах их прикрепления изменениями тканей (фиброз, микротромбы, аневризмы) свидетельствуют об участии аномалий в формировании клинических синдромов (аритмия сердца, 25 % случаев), а также осложнений (тромбоэмболия сосудов головного мозга, 37,5 % случаев). [4, 10, 11, 22, 23, 29, 70, 88, 92].

4. Морфометрические и топографические свойства малых аномалий влияют на внутрисердечный кровоток, биомеханику сердца и его функциональное состояние, формирование аритмического синдрома. При базальном положении аномальных хорд определена связь между увеличением толщины МЖП ($p < 0,01$) либо ЗСЛЖ ($p < 0,05$) и градиентом давления трансортального - выходной отдел левого желудочка ($r = 0,49$; $p < 0,05$). Поперечные срединные и базальные хорды оказывают статистически достоверное по сравнению с другими вариантами (анатомическими и функциональными) проаритмическое влияние (ЖЭ в 46,3 %; $p < 0,05$; ЖЭ высоких градаций в 44,6 %; $p < 0,01$; ЖЭ и СВЭ в 21,7 %; $p < 0,001$). Аритмогенность при сочетаниях аномалий выше, чем в случаях одиночных малых аномалий сердца [3, 13, 14, 19, 21, 24, 27, 31, 33, 37, 39, 43, 44, 58, 59, 68, 78, 81, 87].

5. У мужчин молодого возраста при диагональном положении аномальных хорд, пролапсе митрального клапана I степени, сочетании нескольких аномалий в одном сердце отмечается достоверное снижение мощности выполненной нагрузки ($p < 0,01$), продолжительности ее выполнения ($p < 0,01$), объема выполненной работы ($p < 0,05-0,01$) по отношению к лицам без аномалий [25, 34, 50, 55, 56, 85, 87, 89].

6. Состояние периферического кровотока при малых аномалиях сердца характеризуется достоверно повышенным тонусом мелких артерий и артериол, сниженным тканевым кровотоком ($p < 0,05$) и свидетельствует об ограничении резервных возможностей микроциркуляции, обеспечивающих метаболическую активность тканей [20, 54, 57, 62, 65, 67, 74, 75, 84, 86, 91].

7. Алгоритм, разработанный для медицинского освидетельствования молодых мужчин с малыми аномалиями сердца с выделением трех подгрупп: годные к военной службе (наличие 4—5 клинических и дизморфогенетических признаков, ультразвуковых симптомов одиночной малой аномалии сердца, сохранение функционального резерва сердечно-сосудистой системы); годные с ограничениями (5—6 клинических и дизморфогенетических признака, одиночная либо в сочетании малые аномалии сердца, ограничение функционального резерва сердечно-сосудистой системы, эпизоды мерцания-трепетания предсердий либо суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии при чреспищеводной электростимуляции левого предсердия); не годные к военной службе (более 6 клинических и дизморфогенетических признаков, ультразвуковые проявления сочетания малых аномалий сердца, снижение функционального резерва сердечно-сосудистой системы, эпизоды желудочковой

экстрасистолии высоких градаций, парная наджелудочковая экстрасистолия, пароксизмы наджелудочковой тахикардии, зарегистрированные при суточном холтеровском мониторинге), повышает эффективность профессионального отбора [1, 5, 6, 7, 8, 16, 26, 32, 33, 42, 46, 49, 50, 52, 53, 60, 72, 73, 76, 79, 80].

СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Бова А.А., Трисветова Е.Л. Пропалс митрального клапана: клиника, диагностика, лечение. — Минск, БГМУ, 2002. — 116 с.
2. Бова А.А., Трисветова Е.Л. Магний и кардиоваскулярная патология: Метод. реком. — Минск: МГМИ, 1999. — 22 с.
3. Бова А.А., Трисветова Е.Л. Наследственные дисплазии соединительной ткани: Учеб. пособие. — Ч. I. — Минск: МГМИ, 1999. — 16 с.
4. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Наследственные дисплазии соединительной ткани. Учеб. пособие. — Минск: БГМУ, 2001. — 84 с.
5. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Малые аномалии сердца (клиническое значение, диагностика, осложнения) (Инструкция по применению): Утв. первым зам. министра здравоохранения РБ 07.07.01 / М-во здравоохранения РБ. — Минск: БГМУ, 2001. — 15 с.
6. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Первичный пролапс митрального клапана: клиника, диагностика, лечение, осложнения (Инструкция по применению): Утв. первым зам. министра здравоохранения РБ 30. 12. 02 / М-во здравоохранения РБ. — Минск: БГМУ, 2002. — 32 с.
7. Трисветова Е.Л. Диагностика аномальных хорд сердца ультразвуковым методом (Инструкция по применению): Утв. первым зам. министра здравоохранения 15.07.03 / М-во здравоохранения РБ. — Минск, 2003. — 14 с. .
8. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Дефицит магния и кардиоваскулярная патология // Рецепт. — 1999. — № 8. — С. 123 — 128.
9. Бова А.А., Трисветова Е.Л., Фещенко С.П. Врожденные дисплазии соединительной ткани: клиническая и молекулярная диагностика // Мед. новости. — 2000. — № 5. — С. 23 — 30.
10. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Аномальные хорды сердца // Мед. новости. — 2000. — № 5. — С. 31 — 34.
11. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Горохов С.С. Нарушения ритма и проводимости сердца при аномально расположенных хордах // Достижения медицинской науки Беларуси / Рецензируемый науч. практ. ежегодник. — Вып. V. — 2000. — С. 125 — 126.
12. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Нехайчик Т.А. Частота, структурные (ультразвуковые) особенности и фенотип синдром дисплазии соединительной ткани // Достижения медицинской науки Беларуси / Рецензируемый науч. практ. ежегодник. — Вып. V. — Минск: БелЦНМИ, 2000. — С. 125.
13. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Горохов С.С., Нехайчик Т.А. Морфометрическая (ультразвуковая) и функциональная характеристика

- левого желудочка при аномально расположенных хордах // Достижения медицинской науки Беларуси / Рецензируемый научно- практ. ежегодник. — Вып. VI. — Минск: БелЦНМИ, 2001. — С. 132.
14. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Физиологическое значение магния и его роль при сердечно-сосудистой патологии // Здоровье. — 2001. — № 6. — С. 21 — 26.
15. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Подходы к диагностике и экспертизе синдрома дисплазии соединительной ткани // Достижения медицинской науки Беларуси / Рецензируемый науч. практ. ежегодник. — Вып. VI. — Минск: БелЦНМИ, 2001. — С. 132.
16. Трисветова Е.Л., Демьянович В.А., Гаврилюк А.А. Состояние микроциркуляции по данным биомикроскопии конъюнктивы у лиц молодого возраста с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца // Достижения медицинской науки Беларуси / Рецензируемый науч. практ. ежегодник. — Вып. VI. — Минск: БелЦНМИ, 2001. — С. 134 — 135.
17. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Малые аномалии сердца в клинике внутренних болезней // Мед. панорама. — 2001. — № 5. — С. 15 — 20.
18. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Современные представления о клинике и диагностике инфекционного эндокардита // Мед. панорама. — 2001. — № 3. — С. 8 — 12.
19. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Вечеринский С.И. Изучение состояния кровотока в микрососудах методом лазерной доплеровской флоуметрии // Мед. новости. — 2001. — № 3. — С. 46 — 48.
20. Трисветова Е.Л. Возможности ультразвукового метода исследования в диагностике основных вариантов малых аномалий сердца // Здоровье. — 2002. — № 11. — С. 37 — 40.
21. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Малые аномалии сердца // Клин. мед. — 2002. — № 1. — С. 9 — 15.
22. Трисветова Е.Л. Малые аномалии сердца: вариант изменчивости или патология // Здоровье. — 2002. — № 10. — С. 20 — 27.
23. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Проплап митрального клапана // Кардиология. — 2002. — № 8. — С. 68 — 74.
24. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Атрашкевич В.В. Гемодинамическое обеспечение физической нагрузки при малых аномалиях сердца // Достижения медицинской науки Беларуси / Рецензируемый науч. практ. ежегодник. — Вып. VII. — Минск: ГУ РНМБ, 2002. — С. 94 — 95.
25. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Вечеринский С.И. Применение лазерной доплер-флоуметрии в оценке тканевого кровотока при малых аномалиях сердца // Достижения медицинской науки Беларуси / Рецензируемый

- науч. практ. ежегодник. — Вып. VII. — Минск: ГУ РНМБ, 2002. — С. 95 — 96.
26. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Горохов С.С. Диагностические признаки аномально расположенных хорд / Diagnostic criteria for abnormally situated chords of the heart // Medicinos teorija ir praktika. — 2002. — С.156 —159
27. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Леонов Е.П. Частота и структурные (эхокардиографические) особенности малых аномалий сердца // Ультразв. и функц. диагностика. — 2002. — № 3. — С. 81 — 86.
28. Трисветова Е.Л., Юдина О.А. Топографические варианты аномально расположенных хорд // Белорусский мед. журнал. — 2003. — № 1. — С. 86 — 90.
29. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Предпосылки и причинные факторы развития пролапса митрального клапана // Клин. мед. — 2003. — № 3. — С. 4 — 8.
30. Трисветова Е.Л. Структурная (эхокардиографическая) и функциональная характеристика миокарда при малых аномалиях сердца // Мед. новости. — 2003. — № 1. — С. 69 — 72.
31. Трисветова Е.Л. Клинико-инструментальная характеристика аритмического синдрома при малых аномалиях сердца // Белорусский мед. журнал. — 2003. — № 4. — С.102 - 107.
32. Трисветова Е.Л. Клинические признаки малых аномалий сердца // Мед. панорама. — 2003. — № 8 (33). — С. 24 - 36.
33. Трисветова Е.Л. Адаптация к физической нагрузке при малых аномалиях сердца // Здоровоохранение. — 2003. — № 10. — С. 2 — 6.
34. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Нехайчик Т.А. Нарушение углеводного обмена и уровень АД у лиц с наследственной дисплазией соединительной ткани // Актуальные вопросы эндокринологии: Материалы юбилейной конф., посвящ. 60-летию эндокрин. службы РБ: — Минск, 1999. — С. 22 — 23.
35. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Горохов С.С. Аномально расположенные хорды и нарушения ритма сердца // Неотложная кардиология: Материалы пленума Бел. науч. общества кардиологов, Солигорск, 1999 г. — Минск, 1999. — С. 94 — 95.
36. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Фенотип и структурные (ультразвуковые) проявления синдрома дисплазии соединительной ткани сердца // Медицинские последствия экстремальных воздействий на организм: Материалы всеармейской науч.-практ. конф. Санкт-Петербург, 28-29 марта 2000 г. — СПб., 2000. — С. 206.
37. Трисветова Е.Л. Миокардит и пролапс митрального клапана у лиц молодого возраста // Актуальные вопросы современной ревматологии:

- Материалы Юбилейной конф. НИИ клин. и эксперим. ревматологии РАМН / Вып. 18.— Волгоград, 2000. — С. 56.
38. Трисветова Е.Л., Нехайчик Т.А., Леонов Е.П. Клинико-эхокардиографическая характеристика аномально расположенных хорд левого желудочка сердца у лиц молодого возраста // Избранные вопросы военной медицины: Сб. науч.- практ. работ / Под ред. С.Г.Гусева. — Минск: МГМИ, 2000. — С. 79 — 80.
39. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Врожденные дисплазии соединительной ткани // Актуальные вопросы современной ревматологии: Материалы Юбилейной конф. НИИ клин. и эксперим. ревматологии РАМН / Вып. 18. — Волгоград, 2000. — С. 177.
40. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Вторичный дефицит магния и сердечно-сосудистая патология // Актуальные вопросы современной ревматологии: Материалы Юбилейной конф. НИИ клин. и эксперим. ревматологии РАМН / Вып. 18. — Волгоград, 2000. — С. 152.
41. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Диагностический алгоритм у лиц с дисплазией соединительной ткани сердца // Медицинские последствия экстремальных воздействий на организм: Материалы всеармейской научно-практ. конф., Санкт-Петербург, 28-29 марта 2000. — СПб., 2000. — С. 301.
42. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Водчиц Г.В. Современная клиническая диагностика инфекционного эндокардита у военнослужащих молодого возраста // Медицинские последствия экстремальных воздействий на организм: Материалы всеармейской науч.- практ. конф. Санкт-Петербург, 28-29 марта 2000 г. — СПб., 2000. — С. 302.
43. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Леонов Е.П., Нехайчик Т.А. Диастолическая функция левого желудочка у лиц молодого возраста с малыми аномалиями сердца // Актуальные вопросы диагностики и лечения в многопрофильном лечебном учреждении: Материалы V Всерос. науч-практ. конф, Санкт — Петербург, 26-27 апреля 2001г. — СПб, 2001. — С. 146.
44. Горохов С.С., Трисветова Е.Л., Трухан М.П., Бова А.А. Роль аномально расположенных хорд левого желудочка в формировании аритмического синдрома у лиц молодого возраста // Актуальные вопросы диагностики и лечения в многопрофильном лечебном учреждении: Материалы V Всерос. науч-практ. конф, Санкт — Петербург, 26-27 апреля 2001г. — СПб, 2001. — С. 49.
45. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Диагностическое обследование лиц с синдромом врожденной дисплазии соединительной ткани // Актуальные вопросы современной медицины: Материалы юбилейной науч. конф.,

- посвященной 80-летию БГМУ. В 2 ч. — Минск, 2001. — Ч. II. — С. 193 — 196.
46. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Клинические признаки аномально расположенных хорд // Актуальные вопросы современной медицины: Материалы юбилейной науч. конф., посвященной 80-летию БГМУ. В 2 ч. — Минск, 2001. — Ч. II. — С. 196 — 198.
47. Трисветова Е.Л. Известные и предполагаемые причины аритмического синдрома при малых аномалиях сердца у лиц молодого возраста // Актуальные вопросы диагностики и лечения в многопрофильном лечебном учреждении: Материалы V Всерос. науч.-практ. конф., Санкт — Петербург, 26-27 апреля 2001г. — СПб, 2001. — С. 146 — 147.
48. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Системный подход к диагностике первичного пролапса митрального клапана // Актуальные проблемы современной ревматологии: Сб. науч. трудов конф. — Вып. XIX. — Волгоград: ИПК Царицын, 2001. — С. 158 — 160.
49. Трисветова Е.Л. Внутрисердечные малые аномалии в практике врача-терапевта / X съезд терапевтов Беларуси, Минск, 24-25 мая 2001 г.: Тез. науч. докл. съезда. — Рецепт. — 2001. — № 2, Приложение. — С. 134.
50. Трисветова Е.Л., Бова А.А. К вопросу о клинических признаках первичного пролапса митрального клапана // Актуальные проблемы ревматологии: Материалы Второй Северо-Западной науч. - практ. конф. по ревматологии, Петрозаводск, 26-28 сентября 2002 г. — Петрозаводск, 2002. — С. 113 — 114.
51. Трисветова Е.Л. Висцеропатии при малых аномалиях сердца // Актуальные проблемы кардиологии: Сб. науч. трудов / Под ред. Н.А. Манака. — Минск: ООО Лимариус, УП Энциклопедия, 2002. — Вып. 2. — С. 378 — 379.
52. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Современный подход к диагностике первичного пролапса митрального клапана // Профилактическая кардиология: Материалы 2-ой Всерос. конф., Саратов, апрель 2002 г. — Москва, 2002. — С. 354 — 355.
53. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Вечеринский С.И. Состояние тканевого кровотока при малых аномалиях сердца // Дисфункция эндотелия: экспериментальные и клинические исследования: Труды II-ой междунауч.- практ. конф., Витебск, 23-24 мая 2002 г. — Витебск, 2002. — С. 222 — 224.
54. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Рудой А.С. Адаптационные резервы сердечно-сосудистой системы при малых аномалиях сердца // Профилактическая кардиология: Материалы 2-ой Всерос. конф. г. Саратов, апрель 2002 г. — Москва, 2002. — С. 353.

55. Трисветова Е.Л. Уровень адаптации сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке при малых аномалиях сердца // Рациональная терапия в клинике внутренних болезней: Материалы конф. терапевтов ЮФО. – Ростов-на Дону: Изд. РГМУ, 2003. – С. 194 — 195.
56. Трисветова Е.Л. Малые аномалии сердца — взгляд на проблему // Актуальные проблемы кардиологии: Сб. труд. / Под ред. Н.А. Манака. — Минск: ООО Лимариус, УП Энциклопедия, 2002.—Вып. 2.— С. 375 — 377.
57. Трисветова Е.Л. Частота и структура клинических признаков малых аномалий сердца // От исследований к стандартам лечения: Материалы Рос. национ. Конгресса кардиологов, Москва, 2003. — Кардиоваскулярная терапия и профилактика. — 2003. — Т. 2, № 3. — С. 318.
58. Трисветова Е.Л. Функциональное состояние миокарда при малых аномалиях сердца // Рациональная терапия в клинике внутренних болезней: Материалы конф. терапевтов ЮФО. – Ростов-на Дону: Изд. РГМУ, 2003. – С. 196 — 197.
59. Бова А.А., Трисветова Е.Л., Нехайчик Т.А. Функциональный шум как проявление дисплазии соединительной ткани сердца // Пленум науч. об-ва терапевтов РБ, г. Гомель, 1999 г.: Тез. науч. докл. плен. — Гомель, 1999. — С. 18 — 19.
60. Трисветова Е.Л. Предикторы остеоартроза // Пленум науч. об-ва терапевтов Беларуси, г. Гомель, 1999 г.: Тез. науч. докл. пленума. — Гомель, 1999. — С. 101.
61. Бова А.А., Трисветова Е.Л., Нехайчик Т.А. Изменения сосудистого тонуса при врожденной дисплазии соединительной ткани сердца. // Кардиология 2000. Лечение и профилактика артериальных гипертензий: Тез. докл. — Москва, 2000.— С. 44.
62. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Горохов С.С., Леонов Е.П. Применение чреспищеводной электростимуляции левого предсердия у лиц с синдромом пролапса митрального клапана // Пленум правления Белорусского общ-ва терапевтов: Тез. науч. докл. пленума, Брест, 25 - 26. 05. 2000 г. — Рецепт. — 2000. — № 2 (11). — С. 122.
63. Трисветова Е.Л. Механизмы аритмического синдрома при аномально расположенных хордах // IV съезд кардиологов РБ: Материалы съезда, Минск, 2000. – Минск: УП Технопринт, 2000. — С. 25.
64. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Применение детралекса у молодых лиц с врожденной дисплазией соединительной ткани сердца // Человек и лекарство: Тез. докл. VII Рос. национ. конгресса, Москва, 10-14 апреля 2000 г. — М., 2000. — С. 84.

65. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Горохов С.С. Аритмогенность аномально расположенных хорд сердца // Пленум правления Белорусского общества терапевтов: Тез. науч. докл. пленума, 25 - 26. 05. 2000 г., Брест. — Рецепт. — 2000. — № 2 (11). — С. 129.
66. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Леонов Е.П. Влияние детралекса на качество жизни больных с хронической венозной недостаточностью // Человек и лекарство: Тез. докл. VII Рос. национ. конгресса, Москва, 10-14 апреля 2000 г. — М., 2000. — С. 84.
67. Трисветова Е.Л., Нехайчик Т.А., Леонов Е.П. Клиническая характеристика синдрома дисплазии соединительной ткани сердца // IV съезд кардиологов РБ: Материалы съезда, Минск, 2000г. — Минск: УП Технопринт, 2000. — С. 75.
68. Горохов С.С., Бова А.А., Трисветова Е.Л., Трухан М.П. Особенности аритмического синдрома у лиц молодого возраста в зависимости от расположения аномальных хорд в левом желудочке // X съезд терапевтов Беларуси, Минск, 24-25 мая 2001 г.: Тез. науч. докл. съезда — Рецепт. — 2001. — Приложение. — С. 33 — 34.
69. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Водчиц Г.В., Леонов Е.П. Особенности течения и лечения инфекционного эндокардита у лиц с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца // Кардиология-2001. Консервативное и хирургическое лечение заболеваний сердца и сосудов, границы выбора: Тез. докл. Рос. науч. форума с междунар. участием. — Москва, 2001. — С. 202 — 203.
70. Трисветова Е.Л. Внутрисердечные малые аномалии в практике врача-терапевта. X съезд терапевтов Беларуси, Минск, 24-25 мая 2001 г.: Тез. докл. — Рецепт (приложение). — 2001. — С. 134.
71. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Висцеральные изменения при недифференцированной дисплазии соединительной ткани // Кардиология: эффективность и безопасность диагностики и лечения: Тез. докл. VIII Рос. национ. конгресса кардиологов, Москва, 9-11 октября 2001 г. — М., 2001. — С. 369.
72. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Определение тактики лечения аритмического синдрома у лиц молодого возраста с малыми аномалиями сердца // Кардиология-2001. Консервативное и хирургическое лечение заболеваний сердца и сосудов, границы выбора: Тез. докл. Рос. науч. форума с междунар. участием. — М., 2001. — С. 201 — 202.
73. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Состояние гемостаза у лиц с дисплазией соединительной ткани и гипертензивной реакцией // Человек и лекарство:

- Тез. докл. VIII Рос. национ. конгресс, Москва, 2-6 апреля 2001 г. — М., 2001. — С. 95.
74. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Вечеринский С.И. Лазерная доплер-флоуметрия в диагностике нарушений микроциркуляции миокарда // X съезд терапевтов Беларуси, Минск, 24-25 мая 2001 г.: Тез. науч. докл. съезда. — Рецепт. — 2001. — № 2, Приложение. — С. 134.
75. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Вечеринский С.И. Функциональные пробы в оценке состояния микроциркуляторного русла методом лазерной доплер-флоуметрии // Лазерные технологии в медицине: Тез. докл. Междунар. науч. конф., Гродно, 2001 г. — Гродно, 2001. — С. 76 — 77.
76. Трисветова Е.Л., Макарова В.А. Предпосылки развития заболеваний локомоторной системы при недифференцированной дисплазии соединительной ткани // Кардиология: эффективность и безопасность диагностики и лечения: Тез. докл. VIII Рос. национ. конгресс кардиол., Москва, 9-11 октября 2001 г. — М., 2001. — С. 237.
77. Трисветова Е.Л. Диастолическая функция левого желудочка при малых аномалиях сердца // Сердечная недостаточность'2002: Тез. науч. докл. Всерос. конф. Общества спец. по сердечной недостаточности / М-во здрав. РФ. Всерос. науч. общество кардиологов. Общество спец. по сердечной недостаточности. — Москва, 2002. — С. 112 — 113.
78. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Обоснованность выбора лечения симптомокомплекса при малых аномалиях сердца // Человек и лекарство: Тез. докл. IX Рос. национ. конгресса, Москва, 8—12 апреля 2002 г. — М., 2002. — С. 459 — 460.
79. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Диагностический подход и оценка функции сердечно-сосудистой системы при малых аномалиях сердца // Кардиостим — 2002: Материалы V Междунар. славянского конгресса по электростимуляции и клин. электрофиз. сердца, Санкт-Петербург, 2002 г. — Вестник аритмологии. — 2002. — № 25. — С. 138
80. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Горохов С.С. Малые аномалии сердца как фактор аритмогенеза // Кардиостим — 2002: Материалы V Международного славянского конгресса по электростимуляции и клинической электрофизиологии сердца, Санкт-Петербург, 2002 г. — Вестник аритмологии. — 2002. — № 25. — С. 9.
81. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Леонов Е.П. Распространенность и структура малых аномалий сердца у взрослых // От исследований к клинической практике: Тез. Рос. национ. конгресса кардиологии, 8-11 октября 2002 г., Санкт-Петербург. — СПб., 2002. — С. 413.
82. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Леонов Е.П. Частота и структурные особенности малых аномалий сердца по данным ультразвукового

- исследования // Междун. конф. по ультразвув. диагностике, приуроченной к десятилетию каф. ультразвув. диагностики. Рос. мед. акад. последиplomного образования МЗ РФ: Сб. тез. — Ультразв. и функцион. диагностика. — 2002. — № 2. — С. 196.
83. Трисветова Е.Л. Особенности микроциркуляции при малых аномалиях сердца по данным конъюнктивной биомикроскопии // От исследований к клинической практике: Тез. Рос. национ. конгресс кардиологов, 8-11 октября 2002 г., Санкт-Петербург. — СПб., 2002. — С. 412.
84. Горохов С.С., Трисветова Е.Л., Бова А.А., Трухан М.П. Влияние топографии аномальных хорд на характер и частоту аритмий сердца // Кардиостим-2002: Материалы V Международного славянского конгресса по электростимуляции и клинической электрофизиологии сердца, Санкт-Петербург, 2002 г. — Вестник аритмологии. — 2002. — № 25. — С. 8.
85. Макарова В.А., Трисветова Е.Л., Вечеринский С.И. Состояние функционального резерва микроциркуляции при малых аномалиях сердца // Человек и лекарство: Тез. докл. X Рос. нац. конгр., Москва, 7—11 апреля 2003 г. — М., 2003. — С. 380.
86. Трисветова Е.Л. Влияние малых аномалий сердца на функциональное состояние миокарда // Фундаментальные исследования и прогресс в кардиологии: Сб. тез. Конгресса ассоциации кардиологов стран СНГ, Санкт-Петербург, 18 — 20 сентября, 2003г. — Кардиология СНГ. — 2003. — Т.1., Приложение. — С. 284.
87. Трисветова Е.Л. Морфологические особенности малых аномалий сердца // От исследований к стандартам лечения: Материалы Рос. национ. Конгресса кардиологов, Москва, 2003. — Кардиоваскулярная терапия и профилактика. — 2003. — Т. 2, № 3. — С. 318 – 319.
88. Трисветова Е.Л. Практическая ценность велоэргометрии у мужчин молодого возраста с малыми аномалиями сердца // Человек и лекарство: Тез. докл. X Рос. национ. конгресса, Москва, 7—11 апреля 2003. — М., 2003. — С. 380.
89. Трисветова Е.Л., Бова А.А., Нехайчик Т.А. Состояние диастолической функции левого желудочка при малых аномалиях сердца // Человек и лекарство: Тез. докл. X Рос. национ. конгресса, Москва, 7—11 апреля 2003 г. — М., 2003. — С. 380.
90. Трисветова Е.Л., Макарова В.А., Вечеринский С.И. Состояние функционального резерва микроциркуляции при малых аномалиях сердца // Человек и лекарство: Тез. докл. X Рос. национ. Конгресса кардиол., Москва, 7-11 октября 2003 г. — М., 2003. — С. 380.

- 91.Трисветова Е.Л., Юдина О.А. Морфологические особенности малых аномалий сердца // От исследований к стандартам лечения: Материалы Рос. национ. Конгресса кардиологов, Москва, 2003г. — Кардиоваскулярная терапия и профилактика. — 2003. — Т. 2, № 3. — С. 318 —319.
- 92.Adaptive Spares of the Cardiovascular System at Small Anomalies of Heart / E.L. Trisvetova, A.A. Bova, A.S. Rudoy, V.V. Atrashkevich // Lietuvos studentų medikų ir jaunųjų mokslininkų konferencija, Kaunas, 2002. — Kaunas: Technologija. — 2002. — P. 251.

РЕЗЮМЕ

Трисветова Евгения Леонидовна

Малые аномалии сердца (клиника, диагностика, экспертное значение)

Ключевые слова: малые аномалии сердца, синдром дисплазии соединительной ткани, гемодинамика, аритмии, экспертиза.

Объект исследования: практически здоровые мужчины молодого возраста с малыми аномалиями сердца.

Цель исследования: изучить распространенность, анатомические варианты малых аномалий сердца, их клиническое значение, диагностические признаки, состояние сердечно-сосудистой системы, обосновать экспертные решения.

Методы исследования: клинические прижизненные (фенотип, вегетативный гомеостаз, эхокардиографический, ЭКГ-мониторирование и высокого разрешения, электрофизиологическое исследование методом чреспищеводной электростимуляции левого предсердия), посмертные (макро- и микроскопические), биостатистические.

Результаты исследования и их новизна: на основании комплексного изучения определена частота и варианты малых аномалий сердца прижизненно и посмертно. Изучены анатомические особенности аномалий, структурные и функциональные нарушения миокарда. Определены аномалии, изменяющие биомеханику сердца. Изучены спектр и распространенность клинических признаков малых аномалий сердца: фенотипа, вегетативного гомеостаза, сердечно-болевого, аритмического, сосудистого, гемодинамического синдромов и полиорганных нарушений. Определена взаимосвязь топографических вариантов аномально расположенных хорд с характером и частотой нарушений ритма и проводимости сердца. Впервые изучен периферический кровоток при малых аномалиях сердца, выявлено повышение сосудистого и артериолярного тонуса, депонирование крови в венозном русле, уменьшение тканевого кровотока. Установлено снижение резерва капиллярного кровотока, эффективности работы микрососудистого русла с истощением энергетического тканевого обмена. Разработаны диагностические алгоритмы для выявления симптомокомплексов при малых аномалиях сердца. Определены подходы для проведения медицинской экспертизы у мужчин молодого возраста. Обоснована методика ультразвукового исследования при аномальных хордах сердца.

Область применения: лечебная и научная деятельность в учреждениях здравоохранения, в высших учебных заведениях медицинского профиля, научно-исследовательских институтах.

SUMMARY

Trisvetova Eugeny Leonidovna

Small anomalies of heart (clinic, diagnostics, expert value)

Key words: small anomalies of heart, a set of symptoms of a dysplasia of a connective tissue, a hemodynamics, arrhythmias, examination.

The object of research: practically healthy men of young age with small anomalies of heart.

The purpose of research: to study prevalence, anatomical variants of small anomalies of heart, their clinical value, diagnostic attributes, a state of cardiovascular system, to prove expert decisions.

The methods of research: clinical intravital (phenotype, a vegetative homeostasis, echocardiographic, the EKG-MONITORING and the high sanction, electrophysiological research by a method transeosophagal electrical stimulations of the left auricle), postmortem (макро- and microscopical), biostatistic.

The results of the research and their novelty: on the establishment of complex studying frequency and variants of small anomalies of heart is determined is intravital and posthumously. Anatomical features of anomalies, structural and functional infringements of a myocardium are investigated. The anomalies changing a biomachanic of heart are determined. The spectrum and prevalence of clinical attributes of small anomalies of heart are investigated: phenotype, a vegetative homeostasis, intimate - pain, arrhythmic, vascular, haemodynamic syndroms and polyorgan infringements. The interrelation of topographical variants is determined is abnormal posed chordas with character and frequency of infringements of a rhythm and conduction of heart. For the first time the peripheric blood-groove is investigated at small anomalies of heart, rising vascular and artheriolar tonus, a deposition of a blood in a venous channel, decrease of a histic blood-groove is revealed. Downstroke{Drop} of a reserve of a capillary blood-groove, overall performance of a vascular bed with an attrition of a power histic exchange fixed. Diagnostic algorithms for revealing symptom-complexes are developed at small anomalies of heart. Approaches for carrying out of medical examination at men of young age are determined. The procedure of ultrasonic research is proved at abnormal chordas of heart.

The field of application: medical and scientific activity in establishments of public health services, in higher educational institutions of a medical structure, scientific research institutes.

РЭЗІЮМЭ

Трысветава Яўгенія Леанідаўна

Малыя анамаліі сэрца (клініка, дыягностыка, экспертнае значэнне)

Ключавыя словы: малыя анамаліі сэрца, сіндром дысплазіі злучальнай тканкі, гемадынаміка, арытміі, экспертыза.

Аб'ект даследавання: практычна здаровыя мужчыны маладога ўзросту з малымі анамаліямі сэрца.

Мэта даследавання: даследаваць распаўсюджанасць, анатамічныя варыянты малых анамаліяў сэрца, іх клінічнае значэнне, дыягнастычныя адзнакі, стан сардэчна-сасудзістай сістэмы, абгрунтаваць экспертныя рашэнні.

Метады даследавання: клінічныя прыжыццёвыя (фенатып, вегетатыўны гамеастаз, эхакардыяграфічны, ЭКГ-манітараванне і высокага вырашэння, электрафізіялагічнае даследаванне метадам празстрававоднай стымуляцыі левага перадсэрдзя), пасмяротныя (макра- і мікраскапічныя), біястатыстычныя.

Вынікі даследавання і іх навізна: на падставе комплекснага вывучэння вызначана частата і варыянты малых анамаліяў сэрца прыжыццёва і пасмяротна. Даследаваны анатамічныя асаблівасці анамаліяў, структурныя і функцыянальныя парушэнні міякарду. Вызначаны анамаліі, якія змяняюць біямеханіку сэрца. Даследаваны спектр і распаўсюджанасць клінічных адзнак малых анамаліяў сэрца: фенатыпу, вегетатыўнага гамеастазу, сардэчна-болевага, арытмічнага, сасудзістага, генадынамічнага сіндромаў і поліорганных парушэнняў. Вызначана узаемасувязь тапаграфічных варыянтаў анамальна размешчаных хордаў з характарам і частотой парушэнняў рытму і праводнасці сэрца. Упершыню даследаваны перыферычны крываток пры малых анамаліях сэрца, выяўлена павышэнне сасудзістага і артэрыяльнага тонуса, дэпанаванне крыві у вянозным русле, змяншэнне тканкавага крыватоку. Вызначана зніжэнне рэзерву капілярнага крыватоку, эфектыўнасці працы мікрасасудзістага русла з вычарпаннем энергетычнага тканкавага абмену. Распрацаваны дыягнастычныя алгарытмы для выяўлення сімптомакомплексаў пры малых анамаліях сэрца. Вызначаны падыходы для правядзення медыцынскага экспертызы ў мужчын маладога ўзросту. Абгрунтавана метадыка ультрагукавога даследавання пры анамальных хордах сэрца.

Галіна прымянення: лячэбная і навуковая дзейнасць ва ўстановах аховы здароўя, у вышэйшых навуковых установах медыцынскага профілю, навукова-даследчых інстытутах.

Перечень условных обозначений

АД _д	— артериальное давление диастолическое
АД _с	— артериальное давление систолическое
АП	— адаптационный потенциал
АПМ	— аномалии папиллярных мышц
АРХ	— аномально расположенная хорда
ВСАП	— время синоатриального проведения
ВЭМ	— велоэргометрия
ГВКГ	— Главный военный клинический госпиталь
ДСТ	— дисплазия соединительной ткани
ЖЭ	— желудочковые экстрасистолы
ИМТ	— индекс массы тела
КВВФСУ	— скорректированное время восстановления функции синусового узла
КДР	— конечный диастолический размер
КСР	— конечный систолический размер
ЛДФ	— лазерная доплеровская флоуметрия
МАС	— малые аномалии сердца
МЖП	— межжелудочковая перегородка
МО	— минутный объем
МТП	— мерцание трепетание предсердий
ОПСС	— общее периферическое сопротивление
ПА	— прочие малые аномалии сердца
ПЛА	— пролапс клапана легочной артерии
ПМ	— показатель микроциркуляции
ПМК	— пролапс митрального клапана
ППЖ	— поздние потенциалы желудочков
ПТК	— пролапс трикуспидального клапана
СА	— синоатриальная
СВТ	— суправентрикулярная тахикардия
СВЭ	— суправентрикулярные экстрасистолы
СХМ	— суточное холтеровское мониторирование
ТЖПС	— тахизависимая желудочковая парасистолия
УО	— ударный объем
УПСС	— удельное периферическое сопротивление
ФВ	— фракция выброса
ЧПЭС	— чреспищеводная электростимуляция левого предсердия
ЧСС	— частота сердечных сокращений
ЭКГ	— электрокардиограмма
ЭРПЛП	— эффективный рефрактерный период левого предсердия

ЭФИ	— электрофизиологическое исследование
ЭхоКГ	— эхокардиография
AV	— атриовентрикулярный
Slope	— скорость и «крутизна» подъема кривой