

- adverse reactions following hepatitis B vaccine: lichen planus and granuloma annulare. *JEADV*, 18, 603-606.
33. Drago, F. & Rebora, A. (2002). Cutaneous immunologic reactions to hepatitis B virus vaccine. *Ann Intern. Med.*, 136, 780.
34. Eisen, D. (2002). The clinical features, malignant potential and systemic associations of oral lichen planus: a study of 723 patients. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2, 207-214.
35. Emadi, S. N., Akhavan-Mogaddam, J., Yousefi, M., Sobhani, B., Moshkforoush, A. & Emadi, S. E. (2010). Extensive hypertrophic lichen planus in an HIV positive patient. *Dermatol Online J.*, 6, 8.
36. Ghorpade, A. (2010). Wolf's isotopic response-lichen planus at the site of healed herpes zoster in an Indian woman. *Int. J. Dermatol.*, 2, 234-235.
37. Gimenez-Garcia, R. & Perez-Castrillon, J. L. (2003). Lichen planus and hepatitis C virus infectio. *J Eur Acad Dermatol Venereol.*, 17, 291-295.
38. Hantash, B. M. & Kanzler, M. H. (2007). The efficacy of tetracycline antibiotics for treatment of lichen planus: an open-label clinical trial. *Br. J. D.*, 4, 758-760.
39. Jautova, J., Zelenkova, H. & Baloghova, J. (2000). *Immunological aspects of lichen ruber planus*. 9th Congress of the EADV: Abstracts, Geneva.
40. Lodi, G., Pellicano, R. & Carrozzo, M. (2010). Hepatitis C virus infection and lichen planus: a systematic review with meta-analysis. *Oral Dis.*, 7, 601-612.
41. Massone, C., Talhari, C., Talhari, S., Mendes Schettini, J. A. P., Numzi, E., Tavares Parente, N., Clapasson, A. & Lima Ferreira, L. C. (2009). *Study of T regulatory cells and plasmacytoid dendritic cells in leprosy*. 18th Congress of the EADV: Abstracts, Berlin.
42. Rodriguez-Nunez, I., Blanco-Carrion, A., Garcia, A. G. & Rey, J. G. (2001). Peripheral T-cell subsets in patients with reticular and atrophic-erosive oral lichen planus. *Oral. Surg. Oral. Med. Oral. Pathol. Radiol. Endod.*, 2, 180-188.

Мельник Т.В., Бондар С.А., Гаврилюк А.А.

СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ И МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ КРАСНОГО ПЛОСКОГО ЛИШАЯ

Резюме. Описаны сведения о красном плоском лишае, рассматриваются вопросы распространенности, этиологии и патогенеза. Приведены клинические формы красного плоского лишая и методы его лечения у больных.

Ключевые слова: красный плоский лишай, патогенез, клинические формы, лечение.

Melnik T.V., Bondar S.A., Gavrilyuk A.O.

MODERN PATHOGENETIC ASPECTS AND METHODS OF LICHEN PLANUS TREATMENT

Summary. The article provides information about lichen planus, discusses the prevalence, etiology and pathogenesis. The clinical forms of red lichen planus and methods of its treatment in patients were presented.

Key words: Lichen planus, pathogenesis, clinical forms, treatment.

Рецензент - д.мед.н., проф. Незгода І.І.

Стаття надійшла до редакції 21.07.2017 р.

Мельник Тетяна Вікторівна - аспірант кафедри шкірних та венеричних хвороб Вінницького медичного університету ім. М.І. Пирогова; tetianamnk@gmail.com; (097) 704 48 94

Бондар Сергій Анатолійович - д.мед.н., проф., завідувач кафедри шкірних та венеричних хвороб Вінницького медичного університету ім. М.І. Пирогова; venereology@vntmu.edu.ua

Гаврилюк Алла Олександрівна - д.мед.н., проф., завідувач кафедри патологічної анатомії, судової медицини та права Вінницького медичного університету ім. М.І. Пирогова; (097) 791 28 63

© Осовська Н.Ю., Шеремета Б.В., Шершун С.В., Берко Г.К., Грібенюк О.В., Мостович Я.В.

УДК: 616.12-007.2-08

Осовська Н.Ю., Шеремета Б.В., Шершун С.В., Берко Г.К., Грібенюк О.В., Мостович Я.В.

Вінницький національний медичний університет ім. М.І. Пирогова (вул. Пирогова, 56, м. Вінниця, Україна, 21018), кардіологічне відділення Вінницької обласної клінічної лікарні ім. М.І. Пирогова (вул. Пирогова, 46, м. Вінниця, Україна, 21018)

ВНЕСОК МАЛИХ СТРУКТУРНИХ АНОМАЛІЙ СЕРЦЯ У ФОРМУВАННЯ СЕРЦЕВО-СУДИННИХ ЗАХВОРЮВАНЬ

Резюме. Малі структурні аномалії серця - це аномалії розвитку серцево-судинної системи, які характеризуються наявністю різноманітних анатомічних відхилень від норми структур серця та магістральних судин та входять до структури синдрому дисплазії сполучної тканини - одного з найбільш поширених спадкових аутосомно-домінантних захворювань людей молодого та середнього віку. Найбільш прогностично небезпечними серед малих структурних аномалій серця є множинні аномальні хорди лівого шлуночка, які можуть бути ознакою важкого спадкового захворювання - некомпактного лівого шлуночка. Клінічне значення даних аномалій залежить від ступеня їх вираженості та впливу на внутрішньосерцеву гемодинаміку, що й описано у статті.

Ключові слова: малі структурні аномалії серця, аномальні хорди лівого шлуночка, некомпактний міокард лівого шлуночка.

Вступ

Малі структурні аномалії серця (МСАС) - це велика гетерогенна група аномалій розвитку серцево-судинної системи, яка характеризується наявністю різноманітних анатомічних та морфологічних відхилень від нор-

ми структур серця та магістральних судин.

МСАС входять до структури синдрому дисплазії сполучної тканини (СДСТ) - одного з найбільш поширених спадкових аутосомно-домінантних захворювань людей

молодого та середнього віку. Це захворювання визначають як порушення розвитку сполучної тканини в ембріональному та постнатальному періодах внаслідок генетичних змін фібриногенезу зовнішньоклітинного матриксу, що призводить до порушення гомеостазу на тканинному, органному та організмовому рівнях [1, 2]. З розвитком ехокардіографічної апаратури значно зросла частота виявлення МСАС. Із введенням в кардіологічну практику трьох- та чотирьохвимірної ехокардіографії частота виявлення малих кардіальних аномалій в популяції молодих людей сягає 70 % [3].

На сьогоднішній день думка про безпечність МСАС дещо змінилася. За даними більшості авторів, МСАС можуть бути причиною таких ускладнень, як гемодинамічно значуща мітральна регургітація, розвиток хронічної серцевої недостатності, інфекційного ендокардиту, тромбоемболій великого кола кровообігу та аритмій, які, всвою чергу, можуть бути причиною раптової смерті (РС) пацієнтів [6, 7, 8].

Мета роботи - вивчити особливості патогенезу та клінічної картини у пацієнтів із аномальними хордами та некомпактним міокардом лівого шлуночка, оцінити прогностичне значення останніх та систематизувати критерії щодо їх діагностики та лікування.

Аномальні хорди лівого шлуночка. АХ шлуночків серця - це сполучнотканинно-м'язові утворення (трабекули, хорди, "тяжі"), які, на відміну від нормальних хорд, мають ектопічне кріплення.

Реальна можливість прижиттєвої діагностики аномальних хорд стала доступною лише з удосконаленням ехокардіографічної (ЕхоКГ) техніки. Ехокардіографічно АХ візуалізуються у вигляді ехо-щільних тонких лінійних утворень, які не мають зв'язку з клапанним апаратом серця.

Частота виявлення АХ шлуночків серця в популяції, за даними автопсії, сягає 16 % [10], а за даними ЕхоКГ, коливається в межах від 1 до 68 % випадків [1, 2, 11]. Такі відмінності, поза сумнівом, є свідомством різного методологічного підходу до виявлення АХ і до трактування отриманих даних.

У 95 % випадків аномально розташовані хорди знаходяться в порожнині лівого шлуночка, у 5 % - в порожнині правого [12]. Вони можуть бути як поодинокими, так і множинними, причому поодинокі зустрічаються в переважній більшості випадків - в 62 і 38 %, відповідно. АХ частіше діагностують у чоловіків (17-71 %), ніж у жінок (17-30 %), при цьому вікові відмінності неістотні. У людей молодого віку та підлітків АХ виявляються частіше, ніж у людей середньої вікової категорії, і мають більш яскраву симптоматику, пов'язану із гіперсимпатикотонією [1, 2, 12]. АХ часто виявляються при ішемічній хворобі серця та дилатативній кардіоміопатії (25-43 %), ревматичному ураженні серця (38 %), дефектах міжшлуночкової перегородки та інших вроджених вадах серця (15 %) [10].

АХ можуть існувати як ізольовано, так і поєднуватися

з іншими малими структурними серцевими аномаліями. За даними різних авторів АХ поєднуються із пролапсом мітрального клапана в 53-68 % [2, 4, 11]. Цей факт підтверджує чіткий патогенетичний зв'язок між АХ і пролапсом мітрального клапана, а також дозволяє погодитися із запропонованим М. Glesbi терміном "mass"-фенотип (змішаний фенотип) у таких пацієнтів і модифікувати "фенотипічну протяжність" в наступному вигляді: норма - АХ - пролапс мітрального клапана - синдром Марфана або Елерса-Данлоса [14].

На сьогодні не існує загальноприйнятої класифікації аномальних хорд серця. В ехокардіографічній практиці найчастіше застосовують спрощену класифікацію, за якою виділяють множинні та поодинокі АХ, які, в свою чергу, можуть бути верхівковими та серединними попережними, набагато рідше - повздовжніми та діагональними.

АХ ЛШ, як правило, є причиною систолічного шуму переважно на верхівці серця, який реєструється в 72-100 % випадків, може змінюватися при зміні положення тіла або при фізичному навантаженні [11, 14]. Генез шуму, можливо, пов'язаний із збільшенням швидкості кровотоку, турбулентністю потоку крові і вібрацією АХ при їх розташуванні на шляхах притоку та відтоку крові зі шлуночків.

У пацієнтів з АХ у 78-90 % діагностуються неспецифічні симптоми вегетативної дисфункції, яка носить конституціональний, генетично обумовлений характер, аналогічний такому при пролапсі мітрального клапану [5, 6].

Синдроми передзбудження шлуночків при АХ реєструються у 12-20 % [1]. Вважають, що причиною виникнення передзбудження шлуночків є наявність в АХ волокон провідної системи і клітин Пуркінє. В результаті цього АХ шлуночків можуть бути додатковим шляхом прискореного атріовентрикулярного проведення імпульсу з можливим функціонуванням механізму re-entry. Синдром ранньої реполяризації шлуночків виявляють у 72 % дітей і підлітків та у 19 % дорослих, що розглядають як прояв нестабільного функціонування додаткового атріофасцикулярного тракту [17].

Найбільш клінічно значущими проявами АХ є порушення ритму серця, які реєструються переважно у вигляді надшлуночкових і шлуночкових екстрасистол. Екстрасистолічна аритмія, за даними деяких авторів, при АХ ЛШ зустрічається в 15,8-100 % випадків [1, 2, 13]. Ряд авторів відмітили у осіб із АХ ускладнення в вигляді шлуночкової тахікардії або фібриляції шлуночків, які навіть можуть визначати необхідність оперативного втручання [16, 17].

Порушення діастолічної функції лівого шлуночка при АХ, на думку ряду авторів [4, 12, 14], обумовлено зміненою релаксацією шлуночка в результаті наявності потовщених серединних та множинних хорд в його порожнині. Це призводить до деформації і порушення геометрії лівого шлуночка переважно під час розс-

лаблення (рис. 1). Крім того, в місцях прикріплення АХ, особливо в ділянці міжшлуночкової перетинки і задньої стінки, розвивається локальна гіпертрофія міокарда, яка ще більше деформує лівий шлуночок (рис. 2).

За отриманими нами даними у молодих людей з СДСТ та множинними АХ ЛШ було відмічено ремоделювання ЛШ у вигляді його дилатації та більш низька скоротлива функція ЛШ у порівнянні з молодими людьми контрольної групи, що супроводжувалося симптомами хронічної серцевої недостатності майже у половини пацієнтів (46 %) [9]. При поодиноких АХ лівого шлуночка суттєвих змін геометрії серця виявлено не було. Характер змін діастолічної функції в значній мірі залежав від топіки та кількості аномальних хорд. У 12 % пацієнтів з множинними хордами спостерігався рестриктивний тип діастолічної дисфункції, у пацієнтів з потовщеними серединними поперечними АХ ЛШ домінували зміни за типом порушення розслаблення - у 28 %. Подібні особливості структури та функцій ЛШ, вірогідно, є наслідком вродженої слабкості сполучнотканинного "каркасу" серця, а множинні хорди є ознакою, що відображає вагомість цих змін.

Таким чином, пацієнти з аномальними хордами шлуночків, як і всі пацієнти з малими структурними серцевими аномаліями, мають бути віднесені до групи ризику у зв'язку з можливістю розвитку, насамперед, шлуночкових екстрасистол високих градацій, пароксизмів шлуночкової тахікардії та серцевої недостатності.

Некомпактний лівий шлуночок та множинні аномальні хорди як його маркери. До недавнього часу всі випадки аномальних хорд шлуночків серця розцінювали виключно як прояв дисплазії сполучнотканинних структур серця, тобто різновид МСАС. На користь цього припущення свідчив факт поєднання АХ лівого шлуночка із пролапсом мітрального клапана та іншими МСАС. Проте, подібні поєднання зустрічаються менш ніж у третини хворих з АХ. Крім того, при гістологічному дослідженні аномальних хорд, особливо множинних, разом зі сполучною тканиною, знаходять м'язові волокна, причому іноді м'язова тканина переважає [11].

Останнім часом в літературі з'явилися повідомлення відносно того, що множинні АХ ЛШ можуть бути характерною ознакою і навіть діагностичним критерієм важкого порушення кардіального ембріогенезу - синдрому некомпактності міокарда лівого шлуночка або некомпактного лівого шлуночка (НЛШ).

Основною рисою некомпактного міокарда є наявність численних перемичок і трабекул в лівому шлуночку з наявністю між ними міжтрабекулярних порожнин, які вкриті зсередини ендокардом та з'єднуються з порожниною ЛШ (рис. 3). Множинні перемички-балки разом з трабекулами формують широкий некомпактний губчастий шар серцевого м'язу, тоді як шар однорідного істинного міокарда залишається тонким. Така змінена структура приводить до швидко наростаючого погіршення скоротливої здатності серця з виникненням фатальної СН.

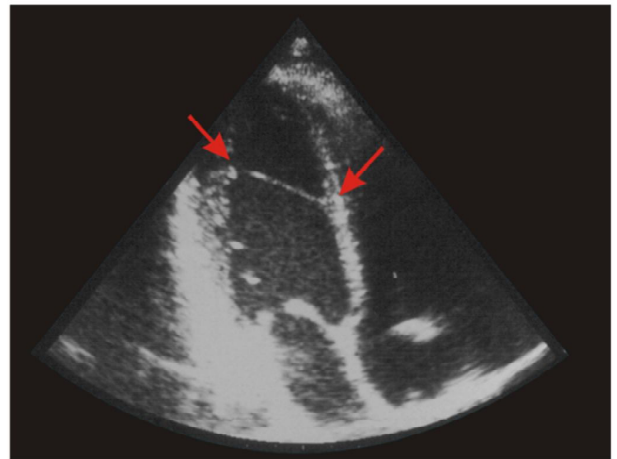


Рис. 1. Аномальна поперечна хорда в лівому шлуночку з локальною гіпертрофією в місцях кріплення (вказано стрілками).

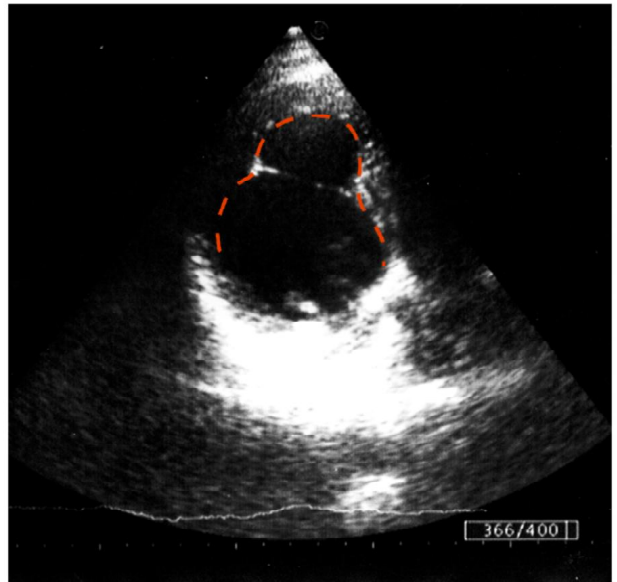


Рис. 2. Деформація в діастолу лівого шлуночка аномальною хордою (порожнина окреслена пунктиром).

Ізольована некомпактність лівого шлуночка - захворювання серця з достатньо чіткими морфологічними і клінічними проявами. Збільшення його частоти останніми роками свідчить не стільки про дійсну поширеність НЛШ, скільки про те, що цей діагноз раніше залишався невстановленим, а констатувалися лише ускладнення в термінальній стадії. Навіть після введення в 1990 році терміну "некомпактність лівого шлуночка" про цю патологію найчастіше повідомлялося в контексті досліджень причин раптової смерті пацієнтів, фатальних шлуночкових аритмій і системних тромбоемболій. Удосконалення технологій ЕхоКГ, введення другої гармоніки і контрастування порожнин серця дозволило діагностувати цю патологію і у безсимптомних пацієнтів.

Ізольована некомпактність міокарда лівого шлуноч-

ка відповідно до визначення і класифікації кардіоміопатій ВООЗ разом з фіброеластозом і мітохондріальними кардіоміопатіями відноситься до категорії "некласифікованих" кардіоміопатій [18]. Включення НЛШ в дану категорію відображає відсутність загальноприйнятого уявлення насамперед про етіологію і патогенез захворювання.

За сучасними уявленнями, НЛШ є результатом порушення ембріогенезу на ранніх стадіях розвитку зародка, коли серце складається з нещільної сіточки трубчастих м'язових волокон (губчастий міокард), які в процесі розвитку серцевого м'яза поступово "зростаються". При нормальному розвитку ембріона великі порожнини з сіткою балочок-трабекул зменшуються і сплющуються з формуванням коронарного кровообігу, а поверхня ендокарда вирівнюється. Якщо процес розвитку порушується, залишаються з'єднання між порожниною ЛШ і міжтрабекулярними порожнинами. Це і складає основу ізольованої некомпактності міокарда.

Іноді некомпактність міокарда пов'язана з іншими аномаліями розвитку, які викликають наростання тиску в серцевих порожнинах. У таких випадках глибокі трабекули з'єднуються не тільки з порожниною ЛШ, але і з коронарними артеріями. Подібні зміни частіше зустрічаються у пацієнтів з генетичними захворюваннями (синдром Барза, дистрофія Емері - Дрейфуса).

Відомі випадки, коли клінічні симптоми при НЛШ виникали в ранньому грудному віці, і першим проявом захворювання була важка недостатність кровообігу, яка, зазвичай, призводила до смерті [19, 20, 21]. Однак відмічено і безсимптомні випадки, які виявлено в результаті ехокардіографічного дослідження. Некомпактність лівого шлуночка може мати місце у людей різних вікових категорій, але переважно зустрічається у дітей та осіб молодого віку. Дійсна поширеність НЛШ невідома. За даними більшості авторів НЛШ зустрічається у 9,2-9,5 % дітей з діагностованими кардіоміопатіями [22, 23]. Серед дорослого населення цей показник коливається в межах 0,014-0,05 %. [24, 25]. У зв'язку зі складністю діагностики і недостатньою обізнаністю лікарів дане захворювання НЛШ часто залишається нерозпізнаним, і хворому найчастіше діагностують дилататійну та гіпертрофічну кардіоміопатії, фіброеластоз, ендоміокардальний фіброз, міокардит, тромбоз порожнини ЛШ, локальну гіпертрофію стінки ЛШ, рестриктивну кардіоміопатія, перикардит [25].

Патологічна структура міокарда викликає його дисфункцію, що приводить до серцевої недостатності. Ступінь вираженості СН залежить від кількості патологічних "некомпактних" сегментів лівого шлуночка. Окрім зменшення скоротливої функції серцевого м'яза, в генезі серцевої недостатності велику роль відіграє недостатнє наповнення, викликане порушеною релаксацією зміненого ЛШ. В деяких випадках НЛШ спостерігається надмірне утворення сполучнотканинних волокон в ендокарді, подібно до фіброеластозу, що також

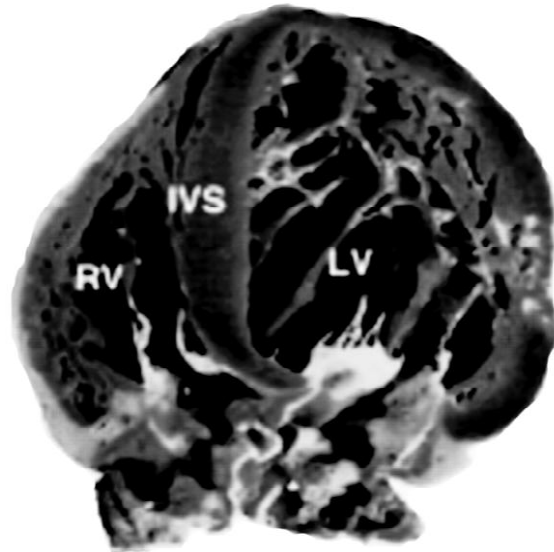


Рис. 3. Макропрепарат лівого шлуночка з некомпактністю лівого шлуночка.

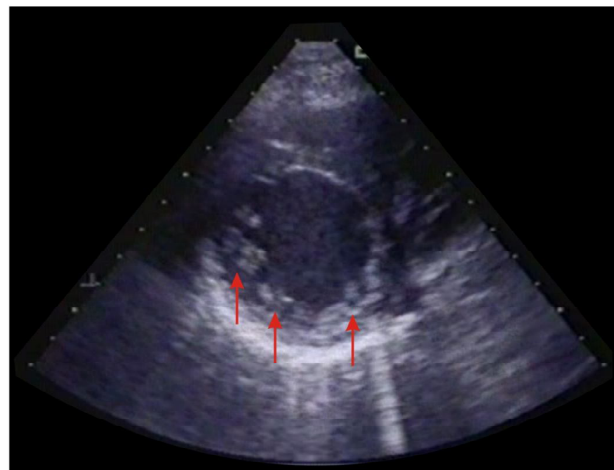


Рис. 4. Ознаки некомпактності лівого шлуночка у вигляді "мережива" в поперечній парастернальній позиції на рівні серединних сегментів.

погіршує діастолічну функцію.

Основним методом діагностики НЛШ є ультразвукове дослідження серця. Систематизовані ехокардіографічні критерії діагностики ізольованої некомпактності міокарда запропоновані R. Jenni і E. Oechslin [26]. До ЕхоКГ-критеріїв НЛШ відносяться: потовщення стінки лівого шлуночка за рахунок некомпактного шару із співвідношенням некомпактного шару до істинно-м'язового більше 2; візуалізація при кольоровому картуванні глибоких міжтрабекулярних синусів з турбулентними потоками крові, які з'єднуються із порожниною лівого шлуночка; наявність у порожнині лівого шлуночка множинних аномальних хорд (3 та більше); відсутність інших вад з боку серця в разі ізольованого НЛШ.

Глибокі трабекули з міжтрабекулярними порожнинами утворюють сприятливі умови для сповільненого і

турбулентного руху крові в них, що збільшує ризик тромбоутворення. На ехокардіограмах в поперечних зрізах лівого шлуночка мережа трабекул, які утворюють некомпактну частину міокарда, нагадує мереживо, що вдається до порожнини лівого шлуночка, між елементами якого на доплерограмах візуалізуються множинні турбулентні потоки крові (рис. 4). Саме у цих міжтрабекулярних лакунах і утворюються тромби. Подібна картина розцінювалася раніше як ознаки міокардиту Абрамова - Фідлера з тромбами на фоні зниження скоротливої здатності міокарда. Рядом авторів було доведено відсутність запальних маркерів при НЛШ, що зняло питання про запальну природу захворювання [27].

Прогноз хворих з НЛШ залежить від об'єму вражених сегментів, загальної скоротливої здатності міокарда, часу виникнення і швидкості наростання симптомів серцевої недостатності. Особливо несприятливий перебіг у пацієнтів з ФВ нижче 35 % [22, 25].

Хоча синдром некомпактного лівого шлуночка було вперше описано близько 20 років тому, проте, до теперішнього часу не визначено відношення до цієї патології на офіційному рівні, не уточнено питання її термінології і класифікації. Рекомендації щодо діагностики та лікування є несистематизованими і неконкретними, в зв'язку з чим захворювання рідко діагностують і часто неадекватно лікують. У той же час несприятливий прогноз і висока летальність при синдромі некомпактності міокарда визначають необхідність його розпізнавання на ранніх стадіях і диференційованого підходу до лікування з використанням сучасних методів як консервативного, так і хірургічного лікування.

Лікування АХ та НЛШ. Тактика ведення хворих з малими структурними аномаліями серця до середини 90-х років ХХ сторіччя була предметом серйозних розбіжностей. Будь-яких систематизованих рекомендацій щодо тактики ведення і спостереження за пацієнтами з АХ і на даний момент не існує, а питання лікування гострих порушень серцевого ритму (аритмій із порушенням гемодинаміки) не вирішені. Терапевтичні заходи полягають у використанні β-адреноблокаторів і ІАПФ [27]. Хірургічне лікування передбачає видалення аномальної хорди або локальну кріокоагуляцію ЛШ в місцях прикріплення аномальної хорди. За наявності проявів вегетативної дисфункції проводять курси лікування се-

дативними засобами, денними транквілізаторами.

Несприятливий прогноз і висока летальність при НЛШ визначають необхідність його розпізнавання на ранніх стадіях і диференційованого підходу до лікування залежно від важкості стану хворого з використанням сучасних методів як консервативного, так і хірургічного лікування. Етіологічне лікування НЛШ невідоме та, імовірно, на даному етапі розвитку медицини неможливе. Основним методом лікування є трансплантація серця. Хворим зі "злюкисними" порушеннями ритму необхідним є встановлення кардіовертера-дефібрилятора. Можливим і необхідним є лікування недостатності кровообігу і порушень ритму серця, відповідно до рекомендацій по лікуванню і профілактиці цих синдромів, а також адекватна профілактика тромбоемболічних ускладнень [27].

Висновки та перспективи подальших розробок

1. Малі структурні аномалії серця на сьогодні є проявами синдрому недиференційованої дисплазії сполучної тканини, найбільш небезпечними їх кардіальними проявами є множинні аномальні хорди в порожнинах серця.

2. Пацієнти із аномальними хордами шлуночків належать до групи ризику у зв'язку з можливістю розвитку шлуночкових екстрасистол високих градацій, пароксизмів шлуночкової тахікардії та важкої серцевої недостатності.

3. Аномальні хорди лівого шлуночка є проявами такого важкого спадкового захворювання серця, як некомпактний міокард лівого шлуночка. Даний факт робить множинні аномальні хорди лівого шлуночка об'єктом акцентованої уваги, особливо у молодих людей із клінічною симптоматикою захворювання серця.

Не дивлячись на значну кількість робіт, присвячених вивченню поширеності та особливостей перебігу малих структурних аномалій серця, відкритим залишається питання їх клінічного перебігу та прогнозу таких пацієнтів. Тому на сьогодні є потреба у проведенні майбутніх досліджень з метою чіткої систематизації критеріїв діагностики аномальних хорд і некомпактного міокарда лівого шлуночка та оптимізації лікування даної категорії пацієнтів.

Список посилань

1. Бондаренко, И. П., Ермакович, И. И., Чернышов, В. А. (2004). Малые аномалии сердца в диагностике врожденной дисплазии соединительной ткани. *Український кардіологічний журнал*, 3, 66-69.
2. Земцовский, Э. В. (Ред.). (2000). *Соединительнотканые дисплазии сердца*. Санкт-Петербург: ТОО Политекс-Норд-Вест.
3. Herper, A. D., Ahmadi-Kashani, M. & Movahed, M. R. (2007). The prevalence of mitral valve prolapse in patients undergoing echocardiography for clinical reason. *International Journal of Cardiology*, 123(1), 55-57.
4. Мутафьян, О. А., Цыганова, О. Н. (2004). Малые аномалии сердца у детей и подростков. *Российский семейный врач*, 2, 4-11.
5. Чуриліна, А. В., Дорофеева, Г. Д., Манжелев, Г. М., Чала, Л. Ф. & Артеменко, С. П. (2003). Сучасні уявлення про етіопатогенез пролапса мітрального клапана. *Педіатрія, акушерство та гінекологія*, 2, 50-55.
6. Cetinkaya, M., Semizel, E., Bostan, O. & Cil, E. (2008). Risk of vasovagal syncope and cardiac arrhythmias in children with mitral valve prolapse. *Acta Cardiologica*, 63, 395-398.
7. Дядык, А. И., Багрий, А. Э., Гришин, Д. В., Самойлова, О. В., Тюркян, К. Р., Гайдуков, В. О... Зборовский, С. Р. (2004). Пролапс митрального клапана: современные представления о номенклатуре, эпидемиологии, диагностике, прогнозе и тактике ведения. Ч. 2. *Украинский ревматологический журнал*, 2, 1-10.

- ческий журнал, 3, 8-14.
8. Karakurum, B., Toprak, S., Yildirim, T., Karata?, M., Turan, I., Tan, M. & Benli, S. (2005). Silent cerebral infarct in patients with mitral valve prolapse. *International Journal of Neuroscience*, 115 (11), 1527-1537.
 9. Осовська, Н. Ю. (2008). Аналіз структурно-функціональних показників серця у пацієнтів з малими структурними серцевими аномаліями. *Український медичний часопис*, 4/66, VII-VIII, 54-58.
 10. Loukas, M., Louis, R.G., Black, B., Pham, D., Fudalej, M. & Sharkees, M. (2007). False tendons: an endoscopic cadaveric approach. *Clinical Anatomy*, 20 (2), 163-169.
 11. Gwinnutt, M. T. (2008). Left ventricular muscular false tendon. *Resuscitation*, 78 (1), 3-4.
 12. Тер-Галстян, А. А., Галстян, А. А., Потапенко, Т. Ф. (2001). Аномально розположенна хорда і пролапс митрального клапана у дітей і підлітків. *Український ревматологічний журнал*, 2, 58-62.
 13. Weir, R. A., Dargi, H. J. & Findlay, I. N. (2007). Arrhythmogenic left ventricular false tendon. *Medical Journal of Australia*, 187 (10), 591.
 14. Glesby, M. J. (1989). Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue. A phenotypic continuum. *Journal of the American Medical Association*, 262, 523-528.
 15. Корженков, А. А., Рябиков, А. Н. & Малютина, С. К. (1991). Распространенность добавочных хорд в левом желудочке и синдрома ранней реполяризации желудочков (популяционное исследование). *Кардиология*, 4, 75-76.
 16. Ranjan, K., Thakur, M. D. & George Klein, J. (1996). Anatomic Substrate for Idiopathic Left Ventricular Tachycardia. *Circulation*, 93, 497-501.
 17. Suwa, M., Yoneda, Y., Nagao, H. (1989). Surgical correction of idiopathic paroxysmal ventricular tachycardia possibly related the left ventricular false tendon. *American Journal of Cardiology*, 64, 1217-1220.
 18. Richardson, R., McKenna, W. & Bristow, M. (1996). Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology. Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation*, 93, 841-842.
 19. Kurosaki, K., Ikeda, U., Hoyo, Y. (1999). Familial isolated non compaction of the left ventricular myocardium. *Cardiology*, 91, 69-72.
 20. Lofiego, C., Biagini, E., Pasquale, F., Ferlito, M., Rocchi, G., Perugini, E. ... Rapezzi, C. (2007). Wide spectrum of presentation and variable outcomes of isolated left ventricular non-compaction. *Heart*, 93, 65-69.
 21. Lilje, C., Růžek, V., Joyce, J.J., Barbara, T. R., Florian, F. F., Weiss, C. R. ... Weil, J. (2006). Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study. *European Heart Journal*, 27, 1855-1860.
 22. Engberding, R., Stillberger, C., Ong, P., Yelbuz, T.M., Gerecke, B. J. & Breithardt, G. Isolated Non-Compaction Cardiomyopathy. *Deutsches Ärzteblatt International* 2010 Mar; 107(12), 206-213.
 23. Pignatelli, R. H., McMahon, C. J., Dreyer, W. J., Denfield, S. W., Price, J., Belmont, J. W. ... Towbin, J. A. (2003). Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation*, 108, 2672-2678.
 24. Oechslin, E., Attenhofer, C., Jost, C., Rojas, J.R., Kaufmann, P.A., & Jenni, R. (2000). Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *Journal of the American College of Cardiology*, 36, 493-500.
 25. Ritter, M., Oechslin, E. & Sutsch, G. (1997). Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clinic Proceedings*, 72, 26-31.
 26. Jenni, R., Oechslin, E., Schneider, J., Jost, C. & Kaufmann P. (2001). Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*, 86, 666-671.
 27. Колиушко, Г. И. & Колиушко, Е. Г. (2002). Клиническое значение аномальных хорд левого желудочка. *Украинский терапевтический журнал*, 1, 75-78.

Осовская Н.Ю., Шерэмэта Б.В., Шершун С.В., Берко Г.К., Грибенюк Е.В., Мостович Я.В.
ВКЛАД МАЛЫХ СТРУКТУРНЫХ АНОМАЛИЙ СЕРДЦА ДЛЯ ФОРМИРОВАНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Резюме. Малые структурные аномалии сердца - это аномалии развития сердечно-сосудистой системы, характеризующиеся наличием различных анатомических отклонений от нормы структур сердца и магистральных сосудов. Малые структурные аномалии сердца входят в структуру синдрома дисплазии соединительной ткани - одного из наиболее распространенных наследственных аутосомно-доминантных заболеваний людей молодого и среднего возраста. Наиболее прогностически опасны множественные аномальные хорды левого желудочка, которые могут быть признаком тяжелого наследственного заболевания - некомпактного левого желудочка. Клиническое значение данных аномалий зависит от степени их выраженности и влияния на внутрисердечную гемодинамику, что и описано в статье.

Ключевые слова: малые структурные аномалии сердца, аномальные хорды левого желудочка, некомпактный миокард левого желудочка.

Osovka N.Yu., Sheremeta B.V., Shershun S.V., Berko G.K., Gribenyuk O.V., Mostovich Ya.V.
THE IMPACT OF SMALL HEART STRUCTURAL ANOMALIES IN CARDIOVASCULAR DISEASES FORMATION

Summary. Small structural anomalies of the heart are anomalies of the development of the cardiovascular system characterized by the presence of various anatomical deviations from the norm of the structures of the heart and trunk vessels. Small structural anomalies of the heart are the part of the structure of connective tissue dysplasia syndrome, one of the most common hereditary autosomal dominant diseases of young and middle-aged people. The clinical significance of these anomalies depends on the degree of their severity and the effect on intracardiac hemodynamics, which is described in the article. The multiple abnormal chords of the left ventricle, which can be a sign of a difficult hereditary disease - the noncompact left ventricle, are most prognostically dangerous.

Key words: small structural anomalies of the heart, abnormal chords of the left ventricle, noncompact left ventricular myocardium.

Рецензент - д.мед.н., проф. Кузьмина Н.В.

Стаття надійшла до редакції 11.08.2017р.

Осовська Наталія Юріївна - д.мед.н., проф. кафедри внутрішньої медицини №1 ВНМУ ім. М.І. Пирогова; +38(067)9531836, +38(095)8319091; osovskayanatalia@gmail.com

Шеремета Богдан Валерійович - аспірант кафедри внутрішньої медицини №1 ВНМУ ім. М.І. Пирогова; +38(063)8346704
Шершун Сергій Володимирович - завідувач кардіологічним відділенням ВОКЛ ім. М. І. Пирогова; +38(067)1255723
Берко Галина Кузьмівна - доц. кафедри внутрішньої медицини №1 ВНМУ ім. М.І. Пирогова; +38(096)5171998
Грібенюк Олена Вікторівна - лікар кардіологічного відділення ВОКЛ ім. М.І. Пирогова, аспірант кафедри внутрішньої медицини №1 ВНМУ ім. М.І. Пирогова; +38(096)8450480; olenagribenuk@gmail.com
Мостович Ярослав Вікторович - лікар кардіологічного відділення ВОКЛ ім. М.І. Пирогова; +38(063)9917476

© Ружанська В.О., Сивак В.Г., Жебель В.М., Пашкова Ю.П.

УДК: 616.12-008.331.1-055.1:616.12-008.46:577.12

Ружанська В.О., Сивак В.Г., Жебель В.М., Пашкова Ю.П.

ГАЛЕКТИН-3 ЯК БІОМАРКЕР ХРОНІЧНОЇ СЕРЦЕВОЇ НЕДОСТАТНОСТІ У ХВОРИХ НА ЕСЕНЦІАЛЬНУ ГІПЕРТЕНЗІЮ ЧОЛОВІКІВ

Резюме. У роботі вивчалися концентрації біомаркера галектину-3 у хворих з хронічною серцевою недостатністю (ХСН), що виникла на тлі есенціальної гіпертензії (ЕГ) з носійством поліморфних генів рецептору ангіотензину II типу 1 (АТ1R) і відповідними рівнями мозкового натрійуретичного пептиду (МНУП) при ЕГ. Група контролю становила 79 осіб, в групу з неускладненою ЕГ увійшло 62 особи, в групу з ХСН II А стадії II-III ФК за NYHA 50 осіб, мешканців Подільського регіону України, віком 40-60 років. Генотипування гена АТ1R проводилось за допомогою полімеразно ланцюгової реакції. Рівень МНУП та галектину-3 визначали за допомогою методу імуноферментного аналізу. У практично здорових чоловіків мешканців Подільського регіону домінує генотип А1 166А. А носії алелі С переважають серед хворих з ЕГ та ХСН. У носіїв алелі С гену АТ1R достовірно вищий рівень МНУП та галектину-3 порівняно з носіями генотипу А1 166А, що може мати діагностичне значення.

Ключові слова: поліморфізм гена рецептору ангіотензину II типу 1 (АТ1R), мозковий натрійуретичний пептид, галектин-3, артеріальний тиск.

Есенціальна гіпертонічна хвороба (ЕГ) - захворювання, що триває протягом багатьох років і якщо на початку можна загальмувати і навіть перервати події серцево-судинного континууму, то на більш пізніх етапах зміни в органах мішенях стають незворотними. Це мультифакторіальне захворювання, у виникненні якого одну з провідних ролей відіграють генетичні чинники [11, 18]. За сучасними статистичними даними ЕГ займає перше місце в структурі серцево-судинної патології в Україні й у світі. Незважаючи на сучасні методи діагностики та лікування ГХ залишається джерелом високих показників інвалідності та смертності на Україні. Станом на 2016 рік 41,2 % дорослого населення України хворіє на ЕГ [8]. Враховуючи статеві особливості, показник смертності внаслідок ГХ, домінує серед чоловіків, у віковій категорії до 60 років, у порівнянні з показниками жіночої смертності [10].

Мета роботи - на основі даних наукової літератури розглянути сучасний стан прогнозування виникнення і діагностики важкості хронічної серцевої недостатності у чоловіків з есенціальною гіпертензією та надати попередні результати щодо можливості використання рівня плазмової концентрації галектину-3 і В-натрійуретичного пептиду при носійстві різних варіантів АТ1-Р в якості прогностичного чинника.

Одним з найважчих ускладнень гіпертонічної хвороби на сьогодні вважається ХСН. Взагалі на ХСН хворіє близько 1-2 % дорослого населення в розвинених країнах. Після 55 років ризик захворіти становить 33 % для чоловіків та 28 % для жінок. Протягом року, 17 % госпіталізованих та 7 % амбулаторних пацієнтів помирають, найчастіше від раптової смерті чи погіршення пе-

ребігу СН [ESC 2016]. Середній вік хворих з ХСН в Україні становить близько 60 років, при цьому більшість пацієнтів (86,6 %) - особи віком до 70 років [5].

Попередником клінічно значимої СН є асимптоматична діастолічна дисфункція, зокрема у популяції США (вік пацієнтів 67 років) реєструється у 28 %, а у країнах Європи (вік пацієнтів 58 років) - 27 %. 17-25 % пацієнтів у яких діагностовано ХСН помирають на протязі 12 міс. після госпіталізації [35]. Ось чому успіх у своєчасній діагностиці, профілактиці та лікуванні ГХ та ХСН на її тлі, нерозривно пов'язаний із вивченням механізмів їх виникнення та прогресування [1, 45].

Традиційно ХСН та її важкість асоціюють зі зниженням систолічної функції лівого шлуночка (ЛШ), котру звичайно оцінюють по його фракції викиду (ФВ). Однак у значній частині хворих з ЕГ ознаки недостатності кровообігу відзначають при незначно змінений чи навіть нормальній систолічній функції ЛШ. Питома вага цієї групи пацієнтів достатньо висока - від 35 % до 50 %. Необхідно підкреслити високу поширеність діастолічної дисфункції у пацієнтів з артеріальною гіпертензією 50-90 % випадків що тісно корелює зі ступенем підвищення артеріального тиску та тривалістю захворювання [37]. До основних патогенетичних механізмів, котрі сприяють розвитку діастолічної дисфункції відносять збільшення постнавантаження при артеріальній гіпертензії, гіпертрофію міокарда, ішемію, а також його фіброз.

Протягом останніх десятиріч уявлення про формування ХСН зі збереженою ФВ ЛШ у значній мірі підтримувалось доказами тісного взаємозв'язку між "перенавантаженням тиском" ЛШ, з одного боку, та порушен-