

Идиопатические (первичные) заболевания проводящей системы сердца

НМАПО им.П.Л.Шупика
Кафедра кардиологии и
функциональной диагностики
Доцент Мымренко С.Н.

- Патология проводящей системы сердца(ПСС) привлекает внимание на протяжении столетий. За столь длительный период сформировались устоявшиеся представления об этиологии различных вариантов поражения ПСС, в частности известно, что практически любое заболевание сердца может служить причиной поражения ПСС. В связи с этим среди практических врачей сложилось стойкое убеждение, что патология ПСС почти всегда вторична. Это является частой причиной диагностических ошибок, когда само наличие патологии ПСС служит основанием для постановки какого-либо кардиологического диагноза, чаще всего атеросклеротического или миокардитического кардиосклероза.

- В то же время за последние десятилетие накопилось достаточное количество публикаций , в которых рассматриваются различные варианты изолированного поражения ПСС без связи с каким –либо кардиологическим заболеванием. Такие случаи рассматриваются как идиопатические

- Наиболее показательной в этом смысле оказалась эволюция представлений об этиологии синдрома слабости синусового узла(СССУ). Так М.Ferrer,одна из наиболее ранних исследователей СССУ, в 1973 г.наиболее частой причиной этой патологии считала ИБС. Но уже чрез 9 лет, в 1982г,она же наиболее частой причиной СССУ называла изолированный, склеродегенеративный фиброз СУ и синоатриальной зоны.Такого же мнения в настоящее время придерживались и другие авторы(Delius et.al.1986,GuillermF et.al.1989,Bashour T et.al.1985)

- Пересмотру представлений о структуре этиологических факторов, вызывающих СССУ, способствовали накопленные к началу 80-х годов патоморфологические данные. Так по данным С. They соавт., опубликованные в 1977 году по результатам патоморфологического исследования 111 пациентов с СССУ лишь у 2 был найден инфаркт миокарда, у 5 перикардит и карциноматоз, в остальных случаях (104) был обнаружен локальный фиброз СУ неясной этиологии, при котором количество клеток в СУ было значительно уменьшено., Одновременно наблюдался тяжелый фиброз вокруг СУ и в предсердиях.

- Но при этом следует оговориться, что фиброз и дегенерация СУ-это субстрат заболевания , а не его причина. В то же время сама первичность процесса, отсутствие очевидной связи с его с ишемией , воспалением, токсическими влияниями давали основание думать о генетической детерминированности заболевания. Такое представление иллюстрировалось в литературе описанием единичных семей, в которых прослеживалось по несколько случаев СССУ.

- В клинике Красноярско медицинской академии были проведены исследования первичного СССУ, клинико-электрокардиографические проявления этого синдрома в сравнении с вторичным СССУ. Под наблюдение находилось 109 больных с СССУ из них 38(34,86%)на основании всестороннего обследования и длительного наблюдения был поставлен диагноз первичного СССУ.

- Исследовались также 108 родственников больных с первичным СССУ, из них у 42 (38,89%) также обнаружено поражение СУ. На основании классического сегрегационного анализа был подтвержден предполагаемый аутосомно-доминантный тип наследования первичного СССУ.

Было выявлено влияние пола на заболеваемость первичным СССУ, в частности оказалось, что 2/3 были женщины (24 из 38 или 63,16%). Среди родственников этих больных поражение СУ также выявлялось преимущественно у женщин (78 из 108, или 72,22%). Особенности часто болели сестры пробандов.

- Заболеваемость первичным СССУ среди пробандов имела отчетливую возрастную зависимость. 2/3 пробандов были старше 50 лет. Среди родственников поражение СУ выявлялось в более молодом возрасте и даже в детском возрасте. Но это был, как правило, компенсированный или асимптоматический (латентный) СССУ. т.е. без клинической манифестации, который обнаруживался только при целенаправленном обследовании.

- При сравнении особенностей течения и клинико-ЭКГ проявлений первичного и вторичного СССУ было отмечено, что клинически манифестирующая форма заболевания (декомпенсирующий или симптоматический СССУ) встречался значительно чаще у больных с первичным СССУ. Большая тяжесть клинических проявлений первичного СССУ связана с тем, что у этих больных чаще наблюдаются такие ЭКГ проявления СССУ, как синоатриальная блокада (81,58% для первичного и 18,31% для вторичного; $P < 0,001$) и остановка СУ (47,37% для первичного и 14,08% для вторичного СССУ; $P < 0,01$)

- Пароксизмы мерцания-трепетания предсердий –брадитахисистолическая форма СССУ(57,89% для первичного и 21,13% для вторичного СССУ;- $P < 0,01$). Это свидетельствует о более распространенном поражении ПСС(поражение синоатриальной зоны, предсердий, атриовентрикулярного соединения) у больных с первичным СССУ по сравнению с вторичным.

- На основании изложенного выше напрашивается вывод, что первичный СССУ-это болезнь не только СУ. Во многих случаях это распространенное многоуровневое поражение ПСС. По-видимому , это также наиболее тяжелый вариант первичного или идиопатического поражения ПСС.

- Другой вариант идиопатического поражения ПСС-это проксимальная идиопатическая атриовентрикулярная блокада. Наиболее яркий пример обширной родословной представили в 1973 г.N.Lynch и соавт.Они описали родословную семью из 502 человек (три поколения).У26 лиц, входящих в эту родословную, была обнаружена проксимальная , прогрессирующая от I до III степени атриовентрикулярная блокада. Какие-либо заболевания сердечно-сосудистой системы у них отсутствовали. При исследовании электрограммы пучка Гиса интервал, характеризующий проведение по пучку Гиса, у этих больных оказался нормальным

- Шульман В.А. и соавт. выявили 42 больных с идиопатической АВ блокадой проксимальной локализации, из них у 30 была блокада I степени, у 5-II степени, у 7-III степени. У всех пациентов с полной блокадой определялись узкие желудочковые комплексы. Блокада II степени у всех больных была I типу (Мобиц I). При всестороннем клиническом обследовании, включающем эхокардиографию, а в части случаев коронарографию, какой-либо другой кардиальной патологии не было выявлено.

- Обследованы 158 родственников этих пациентов первой и второй степени родства. Из них у 62(39,24%) была обнаружена АВ бл. I и II ст. Это значительно больше выявляемой нами популяционной частоты заболевания. Полученные данные свидетельствуют о генетической детерминированности идиопатической пароксизмальной атриовентрикулярной блокады. Данные относительно короткого проспективного наблюдения – в течение 1-5 лет-за пробандами и больными родственниками указывали на отсутствие прогрессирования АВ блокады, поэтому можно предварительно говорить об относительной доброкачественности идиопатической пароксизмальной

- Третий вариант первичных заболеваний ПСС или, может быть третья группа вариантов-это дистальные АВ блокады ножек пучка Гиса.
- Наиболее широко известны так называемые болезни Лева и Ленегре
- Болезнь Ленегре-это первичное неишеми-ческое дегенеративное (кальцифицирующие) двухстороннее поражение ветвей пучка Гиса.
- Оно проявляется в основном сочетанием полной блокады правой ножки пучка Гиса и блокады передне-верхнего разветвления левой ножки пучка Гиса, поражает преимущественно мужчин молодого и среднего возраста.

- При болезни Лева происходит такое же поражение, но с захватом фиброзного остова сердца. Это прогрессирующий склероз и обезвешивание левой половины фиброзного остова сердца, захватывающее кольца аортального и митрального клапанов с распространением на основании их створок и полулуний, центральное фиброзное тело, мембранозный отдел межжелудочковой перегородки и верхняя часть мышечного отдела межжелудочковой перегородки.

- При обоих заболеваниях наблюдается прогрессирование процесса и возникновение со временем дистальной (трехпучковой) АВ блокады, которая обычно требует имплантации ЭКС. Внутрижелудочковые блокады, как правило, сочетались с синусовой брадикардией. В ряде случаев отмечались приступы МЭС, были случаи внезапной смерти.

- Имеется довольно обширная литература о доброкачественных непрогрессирующих односторонних в/ж блокадах. в частности М.С.Кушаковский и соавт. выделяют доброкачественный фиброз межжелудочковой перегородки с развитием полной блокады правой ножки пучка Гиса .Описаны семьи, в которых блокада правой ножки пучка Гиса передавалась по наследству двух и в трех поколениях.

- Распространение поражения ПСС при болезни Фарби характеризуется сочетанием АВ блокады с СССУ. В основе болезни лежит генетически детерминированный дефицит фермента тригексозилцерамид-альфагалактозидазы.
- Таким образом, в настоящее время можно выделить группу первичных дегенеративных заболеваний ПСС.

- Эти заболевания различаются между собой по локализации поражения, особенностям течения закономерностям наследования
- .Объединяют их первичный характер заболевания, отсутствие очевидной связи с поражением миокарда и коронарных сосудов и во многих случаях семейный характер заболевания.Представляется целесообразным созданиекласификации

Классификация первичных заболеваний ПСС.

- 1.СССУ
- а)с изолированным поражением синоатриальной зоны;
- б)с распространённым (многоуровневым поражением) ПСС
- 2.Проксимальная атриовентрикулярная блокада.
- 3.Двухсторонние доброкачественные внутрижелудочковые блокады(болезни Лева,Ленегра).
- 4.Односторонние доброкачественные внутрижелудочковые блокады.