

ВЛИЯНИЕ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ НА ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ СЕРДЦА

Садикова Райхон Рахимбековна

*ассистент кафедры пропедевтики детских
болезней № 2, ТГМУ (Ташкентского
государственного медицинского университета)*

Аннотация: Системные заболевания соединительной ткани являются одними из самых сложных и многообразных по своему патогенезу, течению, прогнозу и влиянию на различные органы и системы человеческого организма. К наиболее распространённым и социально значимым из них относятся системная красная волчанка, системная склеродермия, дерматомиозит, полимиозит, синдром Шегрена и ревматоидный артрит. Современные исследования убедительно демонстрируют, что при всех этих патологиях наиболее часто и тяжело страдают сосудистая система и сердце. Именно сердечные осложнения зачастую определяют исход болезни и качество жизни пациента.

Ключевые слова: системные заболевания соединительной ткани, аутоиммунные заболевания, сердце, миокардит, перикардит, кардиофиброз, сердечная недостаточность, аутоантитела, иммунодепрессанты.

Abstract: Systemic connective tissue diseases are among the most complex and diverse in terms of their pathogenesis, progression, prognosis, and effects on various organs and body systems. The most common and socially significant of these include systemic lupus erythematosus, systemic scleroderma, dermatomyositis, polymyositis, Sjögren's syndrome, and rheumatoid arthritis. Modern studies convincingly demonstrate that, in all these pathologies, the vascular system and the heart are most frequently and severely affected. Cardiac complications often determine the course of the disease and the quality of life for the patient.

Keywords: systemic connective tissue diseases, autoimmune diseases, heart, myocarditis, pericarditis, cardiosclerosis, heart failure, autoantibodies, immunosuppressants.

Annotatsiya: Biriktiruvchi to'qimaning tizimli kasalliklari o'z patogenezi, kechishi, prognozi va inson organizmidagi turli organ hamda tizimlarga ta'siri bo'yicha eng murakkab va xilma-xil kasalliklardan hisoblanadi. Eng keng tarqalgan va ijtimoiy ahamiyatli kasalliklarga tizimli qizil volchanka, tizimli sklerodermiya, dermatomiozit, polimiozit, Shegren sindromi va revmatoid artrit kiradi. Zamonaviy tadqiqotlar shuni yaqqol ko'rsatadiki, ushbu kasalliklarning barchasida eng ko'p va og'ir zararlanadigan

soha qon-tomir tizimi va yurak hisoblanadi. Aynan yurak asoratlari ko‘pincha kasallik kechishi va bemor hayot sifatini belgilab beradi.

Kalit so‘zlar: biriktiruvchi to‘qimaning tizimli kasalliklari, autoimmun kasalliklar, yurak, miokardit, perikardit, kardiofibroz, yurak yetishmovchiligi, autoantitanalar, immunosupressantlar.

Введения

Соединительная ткань проникает практически во все органы и системы организма, образуя их каркас – строму, участвуя в формировании сосудов, клапанов сердца, межклеточного матрикса миокарда. При развитии системных заболеваний соединительная ткань как универсальная мишень подвергается аутоиммунному воспалительному процессу, в который вовлекаются различные патогенетические звенья: лимфоциты, макрофаги, цитокины, аутоантитела. В результате развиваются различной степени выраженности нарушения структуры и функции поражённых органов, в том числе сердца. Современными исследованиями доказано, что при системных заболеваниях соединительной ткани поражение сердца развивается уже на самых ранних стадиях болезни, зачастую до появления характерной клинической симптоматики со стороны других органов. Наиболее частыми видами поражения сердца являются миокардит, эндокардит, перикардит, коронарные васкулиты, поражение клапанного аппарата, диффузный и очаговый кардиофиброз, развитие различных видов аритмий, нарушение систолической и диастолической функции миокарда, формирование хронической сердечной недостаточности.

Обзор литературы и методология

Клинические проявления сердечной патологии при системных заболеваниях соединительной ткани могут быть чрезвычайно разнообразны, что зачастую затрудняет диагностику. У некоторых пациентов первые проявления болезни связаны именно с дисфункцией сердца – одышка, боли в области сердца, сердцебиение, перебои в работе сердца, развитию признаков сердечной недостаточности, снижению толерантности к физической нагрузке. У ряда пациентов изменения обусловлены хронической ишемией миокарда вследствие поражения коронарных сосудов, при этом коронариты, обусловленные аутоиммунным воспалением, зачастую протекают молниеносно, приводя к острой коронарной недостаточности и внезапной смерти. Изменения клапанного аппарата при системных заболеваниях соединительной ткани обусловлены как прямым воспалением клапанов, так и замещением их ткани фиброзом. Волчаночный эндокардит является характерным примером неинфекционного поражения клапанов, часто затрагивающим митральный, аортальный, реже трикуспидальный и легочный клапаны. На фоне хронического воспаления

формируются так называемые Либмана-Сакса вегетации, которые являются потенциальным источником системной эмболии, а также нарушают герметичность клапанов, приводя к формированию их недостаточности. Следует подчеркнуть, что при системной склеродермии на первый план выходит быстро прогрессирующий кардиофиброз, который поражает не только миокард, но и сосудистое русло, перикард и проводящую систему сердца. Фиброз миокарда приводит к снижению сократительной способности сердца, развитию диастолической и систолической дисфункции, устойчивой артериальной гипертензии легочного круга и легочной гипертензии, что резко усугубляет течение болезни и повышает риск летального исхода [1].

Дерматомиозит и полимиозит отличаются поражением поперечно-полосатой мускулатуры, однако патологический процесс часто вовлекает и кардиомиоциты. Развивается хронический аутоиммунный миокардит, сопровождающийся появлением очаговых зон фиброза, снижением сократимости, появлением тахи- или брадиаритмий, нарушением внутрисердечной проводимости. Отдельного внимания заслуживают изменения проводящей системы сердца, проявляющиеся синдромом слабости синусового узла, атриовентрикулярными блокадами различных степеней, экстрасистолией, пароксизмами мерцательной аритмии [2].

Результаты

Основная патогенетическая особенность поражения сердца при системных заболеваниях соединительной ткани заключается в аутоиммунном повреждении эндотелия сосудов, миокардиальных волокон и клапанов. Аутоантитела и медиаторы воспаления, циркулирующие в сыворотке крови, вызывают активацию клеток воспаления, стимулируют синтез фиброзной ткани, препятствуют нормальному протеканию процессов анаболизма и регенерации в поражённых структурах сердца. Замещение функциональной ткани сердца соединительнотканными волокнами приводит к необратимым изменениям структуры миокарда. Важной клинической особенностью этих процессов является их длительное субклиническое течение, что затрудняет раннюю диагностику. У большинства пациентов деструктивные изменения сердечной ткани развиваются постепенно, дебютируя лишь тогда, когда поражение достигает клинически значимых объёмов. В связи с этим современная ревматология и кардиология разрабатывают и внедряют комплексные диагностические алгоритмы, включающие выявление малоспецифических симптомов, скрининг биохимических и серологических маркеров, инструментальные методы исследования (ЭКГ, эхокардиография, МРТ сердца, сцинтиграфия миокарда, коронароангиография). На сегодняшний день имеются достоверные данные о том, что выраженность поражения сердца при системных

заболеваниях соединительной ткани напрямую коррелирует с активностью основного заболевания, длительностью патологического процесса, наличием сопутствующих факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний (артериальная гипертензия, сахарный диабет, ожирение, дислипидемия, курение). Таким образом, своевременное выявление факторов риска и их коррекция являются важнейшими аспектами профилактики тяжёлых сердечных осложнений [3].

Обсуждения

Эффективность терапии поражений сердца при системных заболеваниях соединительной ткани во многом зависит от своевременности её начала и комплексности подхода. Основными направлениями лечения являются иммуносупрессивная терапия, глюкокортикостероиды, применение биологических агентов (моноклональные антитела), а также симптоматическая терапия, направленная на коррекцию сердечной недостаточности, аритмий, ишемической болезни сердца. Подбор препаратов осуществляется с учётом выраженности иммунопатологического процесса, наличия сопутствующих заболеваний, возраста пациента, риска развития побочных эффектов. Наиболее перспективными являются современные иммунобиологические препараты, избирательно подавляющие активность отдельных звеньев иммунного ответа, например, ингибиторы фактора некроза опухоли, интерлейкинов, селективные блокаторы Т- или В-лимфоцитов. Современная фармакология в тесном взаимодействии с молекулярной биологией разрабатывает новые классы лекарственных средств, способных избирательно вмешиваться в аутоиммунные реакции, минимизируя при этом риск развития вторичных инфекций и осложнений, связанных с тотальным иммунодепрессантным эффектом. Следует подчеркнуть, что лечение пациентов с тяжёлыми поражениями сердца на фоне системных заболеваний соединительной ткани должно осуществляться под совместным наблюдением ревматолога и кардиолога, с регулярным мониторингом лабораторных и инструментальных показателей, тщательной коррекцией всех факторов риска. Диспансерное наблюдение, динамическая эхокардиография, своевременное назначение медикаментозных и немедикаментозных мероприятий позволяют существенно снизить риск неблагоприятных исходов, повысить продолжительность и качество жизни таких больных. Ключевым направлением совершенствования оказания медицинской помощи пациентам с системными заболеваниями соединительной ткани и поражением сердца является внедрение мультидисциплинарных программ наблюдения, реабилитации, психологической поддержки. Разработка стандартов обследования и лечения, а также образовательных программ для

врачей и пациентов позволяет своевременно выявлять и предотвращать сердечно-сосудистые осложнения [4].

Труднодоступность для обычных диагностических методов, сложность дифференциальной диагностики с другими причинами сердечной патологии и необходимость индивидуального подхода к подбору терапии обуславливают актуальность постоянного повышения квалификации медицинских специалистов в области ревматологии, кардиологии и смежных дисциплин. Современные достижения в области молекулярно-генетических исследований позволяют открывать новые механизмы патогенеза поражения сердца, связанные с полиморфизмом генов, участвующих в регуляции иммунных реакций, синтезе межклеточного матрикса, формировании сосудистого тонуса и процессов регенерации. Перспективной является разработка индивидуальных схем терапии на основе данных генотипирования, что соответствует принципам персонализированной медицины. На сегодняшний день профилактика и ранняя диагностика поражений сердца при системных заболеваниях соединительной ткани выдвигаются на первый план в системе организации здравоохранения. Как показывает опыт ведущих клиник, внедрение регулярного мониторинга параметров сердечной функции, использование стресс-тестов, Holter-ЭКГ-мониторирования, ультразвуковых методов с оценкой структурных изменений миокарда позволяют выявлять патологию до появления необратимых изменений. Организация образовательных программ для пациентов, направленных на повышение приверженности к лечению, информирование о признаках начала сердечных осложнений и важности контроля факторов риска, является важнейшим направлением профилактики декомпенсаций и неблагоприятных исходов. Анализируя многолетние наблюдения за когортами пациентов с системными заболеваниями соединительной ткани, можно заключить, что при современных подходах к терапии и мониторингу удалось существенно снизить частоту развития тяжёлых сердечно-сосудистых осложнений и летальных исходов. Тем не менее, проблема остаётся актуальной, так как патология сердца зачастую формируется латентно и проявляется лишь в далеко зашедших стадиях [5].

Кардиологические осложнения, обусловленные системными заболеваниями соединительной ткани, отличаются чрезвычайно высоким многообразием клинических форм, что требует высокой настороженности врачей различных специальностей. Вовлечение в патологический процесс различных отделов сердца, сочетание воспалительных, дегенеративных, фибротических изменений безусловно осложняет диагностику, требует применения комплекса лабораторных, инструментальных и визуализационных методов. Особое внимание уделяется детям и молодым взрослым с системными заболеваниями

соединительной ткани, у которых поражение сердца может протекать особенно тяжело, с быстро прогрессирующим развитием сердечной недостаточности, резистентной к лечению. Ранняя диагностика и адекватно подобранная терапия позволяют существенно увеличить продолжительность жизни и минимизировать инвалидизацию среди этой группы пациентов. Системные заболевания соединительной ткани являются одним из наиболее сложных вызовов современной медицины. Эффективное противостояние их тяжёлым проявлениям, прежде всего, сердечно-сосудистым осложнениям, требует углублённого понимания патогенеза, внедрения инновационных технологий диагностики и лечения, совершенствования организации медицинской помощи и обучения специалистов [6].

Заключение

В заключение необходимо подчеркнуть, что поражение сердца при системных заболеваниях соединительной ткани — это всегда сигнал опасности, требующий немедленного обследования и применения современных медико-диагностических и терапевтических подходов. Только комплексность, раннее начало терапии, сочетание стандартных и инновационных методов, активное диспансерное наблюдение позволяют надёжно контролировать прогрессирование заболеваний, минимизировать риск развития фатальных осложнений и существенно повысить качество и продолжительность жизни пациентов.

Использованная литературы

1. Авдеева Н.Г., Стречунский Л.С. Болезни соединительной ткани: современные проблемы и подходы к терапии. – М.: Медицина, 2019. – 450 с.
2. Баранов А.А., Карпищенко А.И., Яковлева Е.С. Сердечно-сосудистые проявления системной красной волчанки. – СПб: СпецЛит, 2021. – 320 с.
3. Васильев В.К., Елизарова В.Е., Кочетков В.А. Клиника и патогенез системных заболеваний соединительной ткани. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 518 с.
4. Звонкова Е.И., Савченко А.А. Современные аспекты диагностики и лечения кардиопатии при аутоиммунных заболеваниях. – Казань: Изд-во КГМУ, 2022. – 420 с.
5. Ковальчук В.В., Панченко С.С., Шестакова М.В. Иммунобиологические препараты в терапии аутоиммунных поражений сердца. – Новосибирск: НГУ, 2020. – 294 с.
6. Кузнецова Т.И., Миронов А.Н., Гущина О.А. Кардиологические осложнения ревматических болезней. – Новосибирск: Сибирское университетское изд-во, 2021. – 372 с.
7. Нестерова О.А., Макарова Н.С. Аутоиммунные миокардиты: патогенез и терапия. – М.: Наука, 2020. – 312 с.