

49,7±16,2 мес.) с морфологическими ЭхоКГ (Jenni/Stöllberger) или MPT (Jacquie/Petersen)-критериями в сочетании с любым облигатным клиническим признаком НКМП: нарушение сердечного ритма или проводимости, СН (систолическая или диастолическая) сократительная дисфункция, ТЭО, нейромышечная патология. Всем пациентам проведено генетическое (NGS/174 гена + Sanger) и клинко-инструментальное (ЭхоКГ, МРТ, ХМ, ЭКГ-12) обследование.

Результаты. Пятьдесят пять патогенных (или вероятно патогенных) вариантов идентифицированы у 40/71,4% носителей (генопозитивные пациенты), в том числе 29/51,8% пациентов с одним вариантом и 13/23,2% – с дигенными мутациями. Наиболее распространенными вариантами были мутации в генах TTN (n=11 truncated), MYBPC3 (n=8) и LMNA (n=5), затем MYH7 (n=4), ILK (n=3), HCN4 (n=2), по две мутации в генах LAMP2, ACTC1, RAF1, SDHA и RYR2. По одной мутации обнаружили в генах TAZ, HADHA, ACTN2, MYH6, DSP, CRYAB, SLC25A4, FBN1, MYO6, BAG3, SCN5A, TBX20.

В результате rank-корреляционного анализа Спирмена выявлена ассоциация гено-позитивности с неблагоприятными клиническими исходами (летальность, трансплантация сердца (ТС), имплантация кардиовертер-дефибриллятора (иКВД) – $r=0,66$; $p<0,0001$), фрагментацией QRSfr ($r=0,52$; $p<0,001$) и фиброзом миокарда (LGE: $r=0,53$;

$p<0,001$); позитивные корреляции также обнаружены с шириной QRS ($r=0,49$; $p<0,001$), количеством отведений QRSfr ($r=0,54$; $p<0,001$) и ЖТА (уЖТ/нЖТ: $r=0,41$; $p<0,001$).

По данным многофакторного регрессионного анализа (модель с исключением переменных по методу Фишера: $R=0,78$; $F(5,64)=10,5$; $p<0,0001$) первичных конечных точек (смерть вследствие СН или ТС) определены независимые предикторы прогрессирования СН: снижение ФВЛЖ ($\beta=-0,58$; $p=0,00001$) и фиброз по МРТ (количество фибр. сегментов $nLGE\geq 4$: $\beta=-0,25$; $p=0,036$). В результате регрессионного анализа вторичных конечных точек (жизнеугрожающие ЖТА: уЖТ/ФЖ, успешная СЛР, разряды КВД) построена прогностическая модель ($R=0,75$; $F(3,66)=8,50$; $p<0,0001$) и определены три независимых предиктора ЖТА: патологический наклон TCP (TS: $\beta=-0,36$; $p=0,002$), фрагментация QRS ($nQRSfr$: $\beta=0,32$; $p=0,001$) и фиброз миокарда по данным МРТ (LGE %: $\beta=0,27$; $p=0,02$).

Выводы. Представленные результаты исследования подтверждают значительную генетическую гетерогенность НКМП с преобладающими мутациями в гене титина (TTNtr). При сравнении генотипов и фенотипов НКМП обнаружены строгие взаимосвязи между генетическим статусом, фрагментацией комплекса QRS, фиброзом миокарда (LGE) и неблагоприятными клиническими исходами.

ВКЛАД ОЦЕНКИ БИОМАРКЕРОВ SST2 И NT-PROBNP В ВОЗМОЖНОСТЬ ПРОГНОЗИРОВАНИЯ СЕРДЕЧНОЙ ДЕКОМПЕНСАЦИИ И ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ ЖЕЛУДОЧКОВЫХ ТАХИАРИТМИЙ

ГАСПАРЯН А.Ж., ШЛЕВКОВ Н.Б., ШАРФ Т.В., ШИТОВ В.Н., КАШТАНОВА С.Ю., УЦУМУЕВА М.Д., МИРОНОВА Н.А., МАСЕНКО В.П., СКВОРЦОВ А.А.

ФГБУ НМИЦ кардиологии. г. Москва. Россия

Введение (цели/задачи). Модуляторы сердечной сократимости (МСС) и ресинхронизирующие устройства-дефибрилляторы (CRTD) являются двумя видами имплантируемых устройств, способных улучшать клинические проявления при хронической сердечной недостаточности (ХСН). Влияние данных устройств на уровни биомаркеров sST2 и NT-proBNP малоизучено.

Цель. Оценить изменения уровней нейрогономальных маркеров sST2 и NT-proBNP у больных хронической сердечной недостаточностью во взаимосвязи с результатами применения модуляторов сердечной сократимости и ресинхронизирующих устройств.

Материал и методы. В проспективное исследование включены 23 пациента (16 муж./7 жен., сред.возраст=59±9 лет), которым с целью лечения медикаментозно-резистентной ХСН II–III

ФК(по NYHA) были имплантированы CRTD (n=11) или МСС (n=12). Результаты теста с 6-минутной ходьбой (Т6Х), ЭхоКГ и уровни нейрогономальных маркеров оценивались исходно, а также через 6 и 12 месяцев после имплантации устройств. Положительным ответом на применение имплантированных устройств считалось уменьшение конечно-систолического размера левого желудочка на 15% и более по данным повторной ЭхоКГ.

Результаты. По результатам наблюдения у 6/12 (50%) пациентов с МСС и 7/11 (64%) с CRTD зарегистрированы признаки положительного ответа на лечение (группа «Эффект»), остальные больные (n=10) были объединены в группу «Без эффекта». Исходно группы «Эффект» и «Без эффекта» не различались по результатам теста с 6-минутной ходьбой [400 (360–405) метров и 380 (270–487) метров соответственно], параме-

трам эхокардиографии [27,0 (26,0–31,0)% и 27,0 (23,0–33,0)% соответственно], уровням sST2 [19,7 (18,8–25,3) нг/мл и 21,6 (21,0–26,3) нг/мл соответственно] и NT-proBNP [791,0 (567,0–1308,0) пг/мл и 1157,0 (1110,0–2340,0) пг/мл соответственно]. Результаты каждой группы пациентов («Эффект», «Без эффекта») на фоне лечения, а также их диагностическая ценность (по данным ROC-анализа) следующие: уровень sST2 в группе пациентов «Эффект» составил 21 (19,3–26,3) нг/мл, а в группе «Без эффекта» – 40,4 (25,2–40,9) нг/мл (площадь под ROC-кривой=0,806). Уровень NT-proBNP также отличался в различных группах пациентов: в группе «Эффект» значение составило 362 (78–167) пг/мл, в группе «Без эффекта» – 895 (609–1486) пг/мл (площадь под ROC-кривой=0,759). Фракция выброса левого желудочка в группе «Эффект» 45 (42–48)%, в группе «Без эффекта» – 29 (25–34). По результатам теста 6-минутной ходьбы в группе «Эффект» – 500 (480–540)м, в

группе «Без эффекта» – 464 (340–498) м (площадь под ROC-кривой=0,704). Таким образом, пациенты групп «Эффект» и «Без эффекта» статистически значимо различались между собой по уровням нейрогормональных маркеров sST2 и NT-proBNP, но не различались по результатам повторного теста с 6-минутной ходьбой. Наибольшей диагностической значимостью (площадь под ROC-кривой – 0,806) в отношении разделения больных между группами «Эффект» и «Без эффекта» обладало значение sST2 на фоне применения имплантируемых устройств. Данное явление характерно как для пациентов с имплантированными СРТ, так и для больных с имплантированными МСС.

Заключение. Динамические изменения уровня sST2 имеют наибольшую диагностическую ценность для выявления больных с положительными и отрицательными результатами применения CRTD и МСС у больных ХСН.

ДОСТОВЕРНОСТЬ ЭКГ-АМПЛИТУД В РАННЕЙ ДИАГНОСТИКЕ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ

ГОЛУБИНА И.В., ЮЛДАШЕВА Н.Д.

Ташкентский педиатрический медицинский институт, г. Ташкент. Узбекистан

Цель работы. Определение связи характеристик ЭКГ-амплитуд с формированием гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП).

Материал и методы. Было проведено когортное проспективное исследование, в котором обследовали 80 детей в педиатрических отделениях интенсивной терапии трех больниц по данным рентгенографии, ЭКГ, ЭхоКГ и по клиническим данным – аномальные отклонения в течении заболеваний по критериям Wilkinon и PELOD. Для верификации или исключения ГКМП все дети были оценены двухмерной эхокардиографией, включая доплеровское исследование. Были проведены измерения толщины стенки. В ходе исследования отобраны 20 детей, у которых была верифицирована ГКМП, и 60 детей с верифицированным отсутствием ГКМП.

Результаты. Изменения амплитуд ЭКГ и индекса Соколова – Лиона у всех пациентов с ГКМП выражены по сравнению с контролем (OP=2,1, KK=0,781, P=0,07–0,78). Ширина QRS-комплекса не увеличивается в когорте с ГКМП. Корреляционный анализ в когорте с ГКМП показал, что ЭКГ-признаки, которые показали значительную положительную корреляцию с наличием документированной желудочковой тахикардии на 24-часовой ЭКГ, были связаны с патологической инверсией Т-зубца (OP=1,8, KK=0,656, P=0,016), доминантой S-зубца в V4 (P=0,028) и QT-интервала (P=0,018). Инверсия Т-зубца в прекардиальных отведениях коррелировала с семейной историей внезапной смерти (P=0,013). Дети с ГКМП имеют значитель-

но более высокие значения амплитуды ЭКГ, чем в контрольной группе с удвоением сумм амплитуд в QRS-комплексах. Длительность QRS-комплекса существенно не отличалась, но QT-интервал был несколько длиннее в когорте с ГКМП. В когорте с ГКМП наблюдалось значительное увеличение случаев инверсии Т-зубцов (OP=2,2, KK=0,736, P=0,0003), депрессии ST-сегмента (OP=2,0, KK=0,791, P=0,0010) и доминантного S-зубца в V4 (OP=1,9, KK=0,673, P=0,0048). Отклонение оси QRS возможно увеличено (OP=1,7, KK=0,609, P=0,05). В то же время, частота блокад веток пучка Гиса, патологические Q-зубцы или большие отрицательные или положительные Т-зубцы не были существенно различны между группами. Наилучшими показателями с точки зрения чувствительности являются суммарный коэффициент амплитуд QRS-комплекса $\geq 7,7$ мВ (OP=2,9, KK=0,789, P<0,0001), высота амплитуд $\geq 2,2$ мВ в 12 отведениях (OP=3,2, KK=0,795, P<0,0001).

Выводы. Были обнаружены высокие риски между формированием ГКМП и некоторыми ЭКГ-показателями. Наши результаты показаний ЭКГ-амплитуды на ЭКГ с 12 отведениями показывают, что этот доступный тест является важным диагностическим критерием ГКМП у детей, который можно оценить уже на первичном осмотре, что позволит начать своевременные мероприятия обследований и раннюю соответствующую терапию.