

Выводы

У пациентов, перенесших инфекцию COVID-19, имеют место вирусопосредованное повреждение β -клеток поджелудочной железы и развитие СД de novo. Всем пациентам, перенесшим инфекцию COVID-19, рекомендуется активное динамическое наблюдение за уровнем глюкозы в сыворотке крови после реконвалесценции.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Rashid, N. N.* The pandemic of coronavirus disease 2019 (COVID-19) / N. N. Rashid // *Curr Mol Med.* – 2022. – Vol. 22, № 9. – P. 761–765.
2. *Mehandru, S.* Pathological sequelae of long-haul COVID / S. Mehandru, M. Merad // *Nat Immunol.* – 2022. – Vol. 23, № 2. – P. 194–202.
3. *Muhar, B. K.* The race for COVID-19 vaccines: the various types and their strengths and weaknesses / B. K. Muhar [et al.] // *J Pharm Pract.* – 2023. – Vol. 36, № 4. – P. 953–966.
4. Post-COVID-19 syndrome, low-grade inflammation and inflammatory markers: a cross-sectional study / M. Maamar [et al.] // *Curr Med Res Opin.* – 2022. – Vol. 38, № 6. – P. 901–909.
5. New-onset diabetes after COVID-19 / S. H. Kim [et al.] // *J Clin Endocrinol Metab.* – 2023. – Vol. 108, № 11. – P. 1164–1174.

УДК 616-056.7:[577.151:612.122.2]-052

***Н. В. Николаева¹, А. В. Березняцкий², К. А. Мартынова¹,
Ю. Е. Трубилова², К. В. Войтова¹, Н. Л. Юшковский¹, А. Д. Аноничева¹***

¹Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»,

²Учреждение

«Гомельский областной клинический кардиологический центр»

г. Гомель, Республика Беларусь

КЛИНИЧЕСКАЯ, ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ, МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С СЕМЕЙНЫМ ИЗОЛИРОВАННЫМ ГЛИКОГЕНОЗОМ

Введение

Гликогенозы представляют собой группу генетических заболеваний, которые связаны с нарушениями углеводного обмена. В результате изменения метаболизма гликогена он накапливается в разных тканях (в том числе и в миокарде), приводя к патологическим изменениям. Несмотря на то что само нарушение обмена гликогена было впервые выявлено в 1952 г. Карлом Фердинандом Кори, его влияние на миокард было открыто спустя 13 лет учеными Харви Баллом и Джоном С. Макконнеллом [1].

Изолированный гликогеноз сердца, или гликоген-ассоциированная кардиомиопатия (синдром PRKAG2) (МКБ-10: E74.0), является редким ауто-

сомно-доминантным наследственным заболеванием и связан с мутацией гена PRKAG2, кодирующего субъединицу $\gamma 2$ 5'-аденозинмонофосфат-активируемой протеинкиназы (контроль синтеза гликогена). При этом типе гликогеноза гликоген откладывается преимущественно в миокарде. PRKAG2 – важнейший фермент, влияющий на выработку внутриклеточной энергии и мутации в гене, кодирующем этот фермент, может вызывать гипертрофическую кардиомиопатию (ГКМП), синдром WPW, нарушения проводимости, мышечную дистрофию и болезни накопления гликогена.

Для подтверждения диагноза необходимо выявить у пациента мутацию в гене PRKAG2, а также бессимптомную мутацию гена у родственников первой линии родства [2, 3].

Отложение гликогена в миокарде приводит: к увеличению размеров сердца, быстрой дисфункции проводящей системы, хронотропной недостаточности, что клинически проявляется суправентрикулярной тахикардией (значительная часть связана с WPW-синдромом), и прогрессированию заболевания. Все пациенты с данной патологией в молодом возрасте могут нуждаться в имплантации искусственного водителя ритма (ИВР) [3].

Случай из клинической практики

Пациент А., 55 лет. Считает себя больным с 2004 г. в возрасте 35 лет, когда впервые возникли эпизоды сердцебиения, перебои в работе сердца, сопровождающиеся слабостью и головокружением до предобморочного состояния, чувство нехватки воздуха, одышка. Ранее патологий со стороны сердечно-сосудистой системы не было выявлено. 12.08.2004 обратился с этими симптомами в Республиканский научно-практический центр «Кардиология» (далее – РНПЦ «Кардиология»), где был госпитализирован в кардиологическое отделение № 2. *При первичном осмотре:* общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы бледные, видимые слизистые оболочки бледно-розовые. Телосложение гиперстеническое. Пульс 60 уд./мин, артериальное давление 130/85 мм рт.ст. *Данные ЭКГ:* пароксизм фибрилляции предсердий (ФП) с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 125 уд./мин, эпизоды синусовой брадикардии с ЧСС 50 уд./мин и нарушения внутрижелудочковой проводимости. *Данные ЭхоКГ:* симметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки без обструкции выносящего тракта левого желудочка (ЛЖ), умеренная дилатация левого предсердия без дилатации ЛЖ, сохраненная фракция выброса (ФВ) ЛЖ 62%, умеренная дилатация правого желудочка и диастолическая дисфункция псевдонормального типа. Снижение глобальной и региональной продольной деформации ЛЖ по данным 2D Strain. Проведена имплантация электрокардиостимулятора (ЭКС) в режиме DDDR (2004). Был выставлен диагноз: «Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП), необструктивная форма. Синдром слабости синусового узла: синдром тахи-брадикардии (пароксизм ФП, синусовая

брадикардия). Имплантация ИВР в режиме DDDR (2004). Н I (NYHA II)».. В 2011 г. была проведена реимплантация ЭКС.

В 2016 г. для выяснения этиологии развившейся ГКМП был выполнен генетический тест на ряд последовательностей ДНК, определяющих развитие у пациента тех или иных кардиологических заболеваний. По итогам тестирования у пациента А. был найден мутировавший ген PRKAG2, ответственный за развитие изолированного гликогеноза сердца. Позднее аналогичный тест был выполнен для сына данного пациента (пациент Б., 28 лет), который также выявил наличие патологической последовательности генов.

В связи с ухудшением состояния был госпитализирован в кардиологическое отделение № 1 У «Гомельский областной клинический кардиологический центр» (далее – У«ГОККЦ») с 27.07.2021 по 04.08.2021 гг. по поводу жалоб на сердцебиение, ощущение перебоев в работе сердца, усиление одышки, чувства нехватки воздуха. По данным обследования (пароксизмы фибрилляции предсердий, истончение батареи ИВР) был консультирован аритмологом, и рекомендована реимплантация ИВР в кардиохирургическом отделении У «ГОККЦ». 04.08.2021 произведена эндокардиальная реимплантация ИВР.

С 04.01.2023 по 13.01.2023 гг. находился на госпитализации в кардиологическом отделении № 1 У «ГОККЦ» по поводу жалоб на перебои в работе сердца, учащенное сердцебиение, одышку при незначительной физической нагрузке, давящие боли за грудиной при ходьбе. В анамнезе за последний месяц отмечал эпизоды пароксизмальной фибрилляции предсердий, купированные самостоятельно. *Данные ЭхоКГ* от 05.01.2023: дилатация левого предсердия (ЛП), правых отделов сердца. Гипертрофия миокарда ЛЖ. Регургитация на МК 1 ст., ТК 2–3 ст. Нарушение локальной сократимости в вышеуказанных сегментах ЛЖ. Эхопризнаки легочной гипертензии. ИВР. Ультразвуковое исследование (УЗИ) брахиоцефальных артерий (БЦА) от 06.01.2023: начальные проявления атеросклероза БЦА.

Поступил 16.02.2024 по направлению поликлиники У «ГОККЦ» в кардиологическое отделение № 1 для лечения, где находился по 27.02.2024. Предъявлял жалобы на одышку при незначительной физической нагрузке и перебои в работе сердца. *Диагноз* направившего учреждения: «Изолированный сердечный гликогеноз 1 типа с фенотипом необструктивной ГКМП. Бинодальная болезнь. Имплантация ИВР (2004), реимплантация ИВР (2011). Реимплантация ИВР (04.08.2021). Пароксизмальная форма фибрилляции предсердий, рецидивирующее течение. Недостаточность ТК 2 ст. Артериальная гипертензия 1 ст., риск 4. Н2А». Артериальное давление 140/80 мм рт.ст. *Заключение ЭхоКГ*: дилатация ЛП, правых отделов сердца. Гипертрофия миокарда ЛЖ. Регургитация на МК 1 ст., ТК 1–2 ст. Высокая вероятность легочной гипертензии. Нарушение локальной сократимости в вышеуказанных сегментах ЛЖ.

Пациент Б., 28 лет (сын пациента А.). Из анамнеза известно, что в возрасте 12 лет (2008) впервые появились симптомы заболевания: ощутил колющие, периодические, короткие в состоянии покоя боли в сердце и был направлен на обследование в У «Гомельская областная детская клиническая больница». Было проведено УЗИ сердца, холтеровское мониторирование (ХМ-ЭКГ) в результате которого были впервые обнаружены нарушения ритма и проводимости (пароксизмальная форма суправентрикулярной тахикардии, преходящий синдром WPW).

В 2010 г. пациент Б. был направлен в детский кардиохирургический центр РНПЦ «Кардиология», где был выставлен диагноз: «Синдром слабости синусового узла. Синдром WPW». Контроль ХМ-ЭКГ через 6 мес.».

В последующем наблюдался ежегодно в детском кардиохирургическом центре РНПЦ «Кардиология», где выполнялось Эхо-КГ. В 2011 г. по результатам Эхо-КГ был выставлен диагноз: «Синдром слабости синусового узла. Синдром WPW. НК0». В 2012 г. диагноз был дополнен: «Синдром дисплазии соединительной ткани. Добавочная хорда левого желудочка (ДХЛЖ). Проплапс митрального клапана (ПМК) 1 ст. с регургитацией 1–2 ст. Синусовая брадикардия. Синдром WPW. НК0». На протяжении следующих лет состояние ухудшалось (участились приступы суправентрикулярной тахикардии).

В 2014 г. выполнена радиочастотная абляция (РЧА) дополнительного предсердно-желудочкового соединения в РНПЦ «Кардиология».

С 01.08.2017 по 08.08.2017 г. наблюдался на стационарном лечении в 1 кардиологическом отделении РНПЦ «Кардиология» с основным диагнозом: «ГКМП, необструктивная форма. Малые аномалии развития сердца (МАРС): ДХЛЖ. Дисфункция синусового узла: эпизоды чрезмерной синусовой тахикардии, пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия. Полная блокада левой ножки пучка Гиса. Синдром WPW, РЧА дополнительного предсердно-желудочкового соединения (2014)». *Осложнения:* Н0. Рекомендовано принимать анаприлин в дозировке 40 мг по 1 таблетке однократно при учащении пульса, 1 раз в 6 мес. выполнять ХМ-ЭКГ, при возникновении пресинкопальных и синкопальных состояний и необходимости приема Б-адреноблокаторов показана имплантация ЭКС.

На базе У «ГОККЦ» 21.08.2017 была проведена операция по имплантации искусственного водителя ритма в режиме DDDR. Показаниями к операции являлись основной диагноз, а также жалобы пациента по поводу слабости, головокружения и эпизодов потери сознания.

Выводы

Распознавание заболевания является сложным и комплексным мероприятием ввиду малой частоты возникновения среди населения и отсутствия ярких патогномичных признаков, свидетельствующих о его наличии. Стандартное обследование должно включать 12-канальную ЭКГ, ЭхоКГ, холтеровское мониторирование и обязательно генетический тест.

При подозрении на скрытую или латентную форму, не проявившуюся на одномоментном и суточном ЭКГ, и при положительном генетическом тесте проводится электрофизиологическое исследование [4]. В основе клинической картины первыми признаками могут быть суправентрикулярная тахикардия (значительная часть связана с WPW-синдромом), быстрая дисфункция проводящей системы и прогрессирование заболевания, что в конечном результате проявляется чрезмерной синусовой брадикардией, СА или АВ-блокадами. Стандартом интервенционного лечения синдрома WPW является транскатетерная РЧА. Диагноз изолированного гликогеноза невозможно выставить без генетических тестов, выявляющих наличие патологического гена PRKAG2 не только у обратившегося пациента, а также и у всех родственников первой линии родства.

Данный клинический случай показывает важность углубленного обследования пациентов с наличием дополнительных путей проведения и пароксизмальных нарушений ритма из-за возможности наличия у таких пациентов врожденных патологий и генетических заболеваний.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. A case series on cardiac and skeletal involvement in two families with PRKAG2 mutations / A. Sri [et al.] // Case Rep Pediatr. – 2019. – ID 7640140.
2. Calore, M. The PRKAG2 gene and hypertrophic cardiomyopathy: an energetically imbalanced relationship / M. Calore // Am J Physiol Heart Circ Physiol. – 2017. – Vol. 313, № 2. – P. 248–250.
3. Изолированный гликогеноз сердца [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://cyberleninka.ru/article/n/izolirovannyyu-glikogenoz-serdtsa>. – Дата доступа: 05.03.2024.
4. Синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта (литературный обзор) [Электронный ресурс]. – Режим доступа: https://www.rmj.ru/articles/kardiologiya/Sindrom_Volyfa_Parkinsona_Uayta_literaturnyy_obzor/#ixzz8lbnwNiNZ. – Дата доступа: 05.09.2024.

УДК 616.12-089-009.7-036.6:615.211

Г. Д. Осипенко¹, В. В. Кривенчук¹, Д. П. Шматько¹, Д. В. Осипенко²

¹Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»,

²Учреждение

«Гомельский областной клинический кардиологический центр»

г. Гомель, Республика Беларусь

ОЦЕНКА АДЕКВАТНОСТИ ОБЕЗБОЛИВАНИЯ У ПАЦИЕНТОВ ПОСЛЕ КАРДИОХИРУРГИЧЕСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ

Введение

В настоящее время кардиохирургические операции входят в число наиболее часто выполняемых вмешательств во всем мире [1].