

Махнева Н.В., Черныш Е.С., Полякова Е.А., Белецкая Л.В.

МИОКАРДИАЛЬНЫЕ АНТИТЕЛА И ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ СЕРДЕЧНО- СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У БОЛЬНЫХ БОЛЕЗНЬЮ ХЕЙЛИ–ХЕЙЛИ

ГБУЗ МО Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского, г. Москва, Россия

Болезнь Хейли–Хейли – редкий аутосомно-доминантный везикуло-буллезный дерматоз, в основе патогенеза которого лежат мутации гена *ATP2C1*, приводящие к диссоциации кератиноцитов (акантолиз) супрабазальных слоев эпидермиса. Последние с заложенной деструктивной генетической программой служат началом аутоиммунного ответа *vis-a-vis* к некоторым белковым антигенным детерминантам межклеточного сцепления. Это продемонстрировано присутствием IgG-антител против антигенов десмосомального аппарата и других тканевых структур эпидермиса, включая сарколемму гладкой мускулатуры. Наличие IgG-антител к антигенам последней позволяет предположить о вовлечении в общий иммунопатологический процесс различных структур сердечной мышцы. С целью выявления антикардиальных антител непрямым методом иммунофлюоресценции с использованием криостатных срезов миокарда телят исследованы сыворотки больных болезнью Хейли–Хейли. Выявлены IgG-антитела к ряду структур миокарда, титр которых составлял выше уровня естественных антител от 1:80 до 1:1280. Так, во всех (100%) исследуемых случаях обнаружены антитела к антигенам эндотелия капилляров миокарда, в 88,9% – антитела к

антигенам сарколеммы и в 77,7% случаев саркомера кардиомиоцитов. Анализ электрофизиологической деятельности сердца больных болезнью Хейли–Хейли продемонстрировал нарушение ритма (у 66,7%) и проводимости сердца (у 23,8%), а у 47,6% больных – изменения в миокарде левого желудочка при отсутствии жалоб и субъективных ощущений со стороны сердечно-сосудистой системы в момент обследования. Тщательный сбор анамнеза при комплексном обследовании больных болезнью Хейли–Хейли позволил выявить у 30,6% больных изменения сердечно-сосудистой системы в виде гипертонической болезни (81,8%) и нейроциркуляторной дистонии (18,2%). Таким образом, результаты иммунологического и функционального методов исследований сердца у больных болезнью Хейли–Хейли свидетельствуют о происходящих в нем латентно протекающих иммуновоспалительных процессах без признаков клинической манифестации миокардита. Выявление миокардиальных антител, титр которых превышает уровень естественных антител, требует углубленного изучения данной генетически детерминированной патологии с целью разработки новых патогенетически обоснованных подходов в лечении.

