

СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА ГЕМОДИНАМИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ С РАЗЛИЧНЫМИ ФОРМАМИ КАРДИОМИОПАТИЙ



Ефименко Оксана Владимировна, Хайдарова Лола Рустамовна, Жалолов Бахтиёр Баходирович, Маманазиров Жавлон Кахрамонович
Андижанский государственный медицинский институт, Республика Узбекистан, г. Андижан

БОЛАЛАРДА КАРДИОМИОПАТИЯНИ ТУРЛИ ШАКЛЛАРИНИНГ ГЕМОДИНАМИК БУЗИЛИШЛАРИНИ ҚИЁСИЙ БАҲОЛАШ

Ефименко Оксана Владимировна, Хайдарова Лола Рустамовна, Жалолов Бахтиёр Баходирович, Маманазиров Жавлон Кахрамонович
Андижон давлат тиббиёт институти, Ўзбекистон Республикаси, Андижон ш.

COMPARATIVE ASSESSMENT OF HEMODYNAMIC DISTURBANCES IN CHILDREN WITH VARIOUS FORMS OF CARDIOMYOPATHY

Efimenko Oksana Vladimirovna, Khaydarova Lola Rustamovna, Jalolov Bakhtiyor Bakhodirovich, Mamanazirov Javlon Kahramonovich
Andijan State Medical Institute, Republic of Uzbekistan, Andijan

e-mail: info@adti.uz

Резюме. Кардиомиопатия болалар кардиологиясида энг кам ўрганилган ва энг мураккаб муаммолардан бири бўлиб қолмоқда. Кардиомиопатияларнинг намоён бўлиши ҳар қандай ёшда бошланиши мумкин ва асимптомастик шакллардан ёмон оқибатли аниқ клиник кўринишларга ўтиши мумкин. Болаларда энг кенг тарқалганлардан бири бу дилатацион кардиомиопатия ва энг хавфлиси гипертрофик кардиомиопатия бўлиб, у кўпинча тўсатдан юрак тухташи билан тугайди. Мақсадли текширув вақтида аниқланнадиган рестриктив кардиомиопатия диагностика нуқтаи назаридан анча қийин. Нокомпакт кардиомиопатия кенг тарқалган, аммо кам ўрганилган, аксарият ҳолларда аритмик синдром билан мураккаблашади.

Калим сўзлар: дилатацион, гипертрофик, рестриктив, нокомпакт кардиомиопатия, юрак етишмовчилиги, диастолик дисфункция, юрак аритмиялари, субэпикардиял ишемия.

Abstract. Cardiomyopathy remains one of the least studied and most complex problems in pediatric cardiology. The manifestation of cardiomyopathies can develop at any age and proceed from asymptomatic forms to pronounced clinical manifestations with an unfavorable prognosis. One of the most common in children is dilated cardiomyopathy, and the most insidious is hypertrophic, which often ends in sudden cardiac arrest. Rather difficult in terms of diagnosis is restrictive cardiomyopathy, which is detected during a targeted examination. Non-compact cardiomyopathy is common, but little studied, in most cases complicated by arrhythmic syndrome.

Key words: dilated, hypertrophic, restrictive, non-compact cardiomyopathy, heart failure, diastolic dysfunction, cardiac arrhythmias, subepicardial ischemia.

Актуальность. В последние годы значительно изменилась структура заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей, с уменьшением числа больных с бактериальным поражением сердца и увеличением заболеваний миокарда неясной этиологии. Именно в эту группу относят кардиомиопатии – как одну из наиболее сложных проблем детской кардиологии [8, 9]. Кардиомиопатии остаются одним из наименее изученных кардиологических заболеваний у детей, в связи с неспецифическими их клиническими проявле-

ниями [8, 9]. Несмотря на развитие высокотехнологических методов диагностики, заболеваемость и смертность от кардиомиопатии остаётся высокой. Отсутствие общепринятых алгоритмов и схем лечения детей с кардиомиопатиями приводит к прогрессированию заболевания и нередко к летальному исходу [8, 11]. Между различными формами кардиомиопатий далеко не всегда можно определить четкую границу, поскольку имеются схожие клинические симптомы и один вид кардиомиопатий с течением времени может пере-

ходить в другой [9, 11]. По данным патанатомических исследований при жизни диагностируются лишь около четверти случаев среди умерших от синдрома внезапной смерти в возрасте от рождения до 18 лет. Некоронарогенные изменения в миокарде находят с частотой 20-40% [4, 6, 14]. Манифестация кардиомиопатий может развиваться в любом возрасте и клинические проявления могут быть выражены в разной степени. Некоторые дети чувствуют себя вполне удовлетворительно, не предъявляя никаких жалоб и не вызывая тревогу у родителей. Именно такие дети подвержены внезапной смерти [8, 9]. Одной из наиболее часто встречающихся клинических форм кардиомиопатий у детей является дилатационная кардиомиопатия (ДКМП). Заболевание характеризуется выраженными морфо-структурными изменениями в миокарде, результатом которых является расширение полостей сердца, особенно левого желудочка, снижение сократительной способности миокарда и развитие прогрессирующей застойной сердечной недостаточности, рефрактерной к проводимой медикаментозной терапии [1, 5, 13]. Прогноз заболевания серьёзный, т.к. течение ДКМП может быть различным и остаётся малопредсказуемым. Данные о распространённости ДКМП у детей очень разные, что обусловлено различием методических подходов, применяемых методов исследования, отсутствием специфических критериев диагностики [1, 5, 13]. Клинические симптомы ДКМП имеют идентичную картину с больными с сердечной недостаточностью другой этиологии. Симптомы сердечной недостаточности могут появиться раньше, чем при инструментальном обследовании выявляется ДКМП, причём к застою по малому кругу кровообращения очень быстро присоединяются симптомы застоя по большому кругу кровообращения. Изменения на ЭКГ при ДКМП неспецифичны: снижение вольтажа зубцов, изменение интервала ST и зубца T, часто синусовая тахикардия. Возникновение фибрилляции предсердий – прогностически неблагоприятный признак, указывающий на прогрессирование заболевания, а удлиненный интервал QT считают предиктором летальности [5, 13]. К наиболее коварной форме кардиомиопатий у детей относится гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП). Клиническое течение ГКМП очень полиморфно: в одних случаях заболевание протекает бессимптомно, что является причиной его поздней диагностики; в других – с яркими клиническими проявлениями, вследствие гемодинамических нарушений. Трудности своевременной диагностики ГКМП обусловлены тем, что в ряде случаев заболевание выявляется случайно при обследовании детей по поводу систолического шума в сердце. Особенностью ГКМП является внезапная остановка сердца,

которая может быть первым и единственным проявлением заболевания [6, 8, 12]. Нарушения ритма сердца – характерный атрибут ГКМП. Спектр аритмий у детей с ГКМП очень разнообразен и именно аритмический синдром определяет клиническое и прогностическое значение заболевания. Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) – редкое заболевание с прогредиентным течением при дебюте в детском возрасте. Прогноз РКМП крайне неблагоприятный, так как в результате рестриктивной гемодинамики развивается тяжёлая диастолическая дисфункция с сердечной недостаточностью, резистентной к медикаментозной терапии [2, 9]. Диагностика РКМП является сложной клинической задачей. Клинические проявления, как правило, неоднородны и неоднозначны для объективной оценки. Почти невозможно распознать РКМП только по жалобам, так как кардиальные симптомы могут отсутствовать, а признаки мышечной аномалии обнаруживаются только при целенаправленном обследовании. С момента возникновения симптомов РКМП прогноз заболевания неблагоприятный [2, 9]. Некомпактная кардиомиопатия (НКМП) – новое понятие в кардиологии и в настоящее время выделена в отдельный вариант кардиомиопатий. НКМП – это достаточно частое, но мало изученное заболевание с разнообразными клиническими проявлениями от бессимптомного течения до прогрессирующей систолической дисфункции с симптомами сердечной недостаточности и аритмическими осложнениями [3, 10]. Учитывая достижения современных инструментальных методов исследования, общепринятых критериев диагностики НКМП у детей нет, а также отсутствуют доказательства считать некомпактный миокард патологическим состоянием, нормальным вариантом трабекулярности миокарда или стадией прогресса других кардиомиопатий [2, 7]. Несмотря на многолетние исследования по изучению кардиомиопатий, данное заболевание остаётся серьёзной проблемой в детской кардиологии.

Цель: представить результаты клинических особенностей и характер нарушений сердечного ритма у детей с различными формами кардиомиопатии.

Объём и методы исследования: работа выполнена в отделении кардиологии областного детского многопрофильного медицинского центра города Андижана. Обследовано 50 детей в возрастном диапазоне от 3-х до 16-ти лет. В наших исследованиях по половой принадлежности соотношение мальчиков и девочек было приблизительно одинаково – 26 (52%) и 24 (48%). Сбор сведений проводился во время беседы с родителями, а также изучались данные историй болезни. В каждом конкретном случае мы придерживались определённого собственного плана сбора анамне-

за. Стадии сердечной недостаточности определялись с учётом клинических критериев в соответствии с классификацией Н.А.Белоконь (1987). Подтверждение диагноза нами получены при проведении ЭхоКГ и стандартной ЭКГ.

Результаты. В наши исследования мы включили детей с различными формами кардиомиопатий: 30 детей (60%) с ДКМП; 10 детей (20%) – с ГКМП; 5 детей (10%) – с РКМП и 5 детей (10%) с некомпактной формой кардиомиопатии. Из общего числа обследованных дети с первичной госпитализацией составили 30%, остальные дети имели в анамнезе две и более госпитализации. Кроме основного заболевания причиной неоднократных госпитализаций явились респираторные заболевания, независимо от формы кардиомиопатии.

Поскольку отсутствует доказательная база о степени влияния патологического течения анти- и перинатального периодов на формирование кардиомиопатии и сердечного ритма, нами проведён анализ этой стороны вопроса. Независимо от клинических форм кардиомиопатии у всех матерей обследуемых детей имели место 2-3 и более факторов риска в течении беременности и в периоде родоразрешения. Наиболее значимыми явились: анемия (100%), фетоплацентарная недостаточность (24%), угроза прерывания беременности (56%), внутриутробная инфекция (28%), соматические заболевания во время беременности (76%). Все дети рождены естественным путем, доношенными. Маловесные новорожденные составили 24%. У всех обследуемых детей общее состояние оценивалось как тяжелое. Согласно анализу анамнестических данных основной доли детей (63,6%) развитие ДКМП было связано с перенесенной вирусной инфекцией, причём 68% из них – это дети от 3-х до 8 лет. Тяжесть состояния при поступлении в стационар была связана с сердечной недостаточностью: со II А стадией – 40% детей и II Б стадией - 60%; при этом у 76,6% детей преимущественно по левожелудочковому типу.

Ведущими жалобами детей с ДКМП были: одышка (в покое – 33%, при физической активности – 67%), приступы навязчивого кашля (70%), чувство нехватки воздуха (60%), гепатомегалия (80%). К клиническим проявлениям ДКМП нами отнесены: разлитой верхушечный (73,7%) и сердечный толчок (26,3%); расширение границ сердца влево (76,7%) и в обе стороны (23,3%); систолический шум различной интенсивности на верхушке (100%). ЭКГ признаки: гипертрофия левого желудочка (83,3%) с перегрузкой левого предсердия (16,7%); синусовая тахикардия (100%); неполная блокада правой ножки пучка Гиса (16,6%); АВ блокада I степени (13,3%) и II степени (10%); WPW синдром (у двух детей); субэндокардиальная ишемия миокарда левого желудочка

(43,3%). По данным ЭхоКГ у 50% детей выявлена дилатация левого желудочка с дисфункцией. Размах в показателях фракции изгнания составил от 35% до 53%. Причину сформированной ГКМП во время беседы с родителями выяснить не удалось. Все дети поступили в стационар в тяжелом состоянии с клиническими проявлениями сердечной недостаточности (II Б – 8 детей; II А – 2 детей). Одышка и цианоз имели место у всех обследуемых детей. У 4 детей (40%) из числа обследуемых выявлены жалобы на синкопальные состояния, которые, со слов матери, провоцировались стрессовыми ситуациями и эмоциональным напряжением. Синкопальные состояния проявлялись резкой бледностью у младших детей (до 5 лет – 50%) в сочетании с рвотой и слабостью; у детей старше 5 лет – головокружением и потемнением в глазах. Усиление верхушечного толчка отмечено у 7 детей; систолический шум с эпицентром в VI межреберье слева от грудины присутствовал у всех детей. Из особенностей ЭКГ нами отмечены: синусовая тахикардия (8 детей); синусовая брадикардия (2 детей); неполная блокада правой ножки пучка Гиса (4 детей); внутрисердечная блокада (2 детей); WPW синдром (у 2-х детей); субэндокардиальная ишемия (у 2-х детей). Признаки гипертрофии левого желудочка диагностированы у всех детей; у 6 детей выявлена ассиметричная ГКМП с обструкцией выходного тракта левого желудочка. Индекс ассиметричности у этих детей превысил 1,4. Фракция изгнания составила размах от 60% до 88%. Ведущие жалобы у всех детей с РКМП (5 детей) выражались одышкой, акроцианозом, усиливающимися при физической нагрузке. Все дети поступили в стационар в тяжелом состоянии. У 2-х детей диагностировались симптомы сердечной недостаточности II А стадии, у 3-х – II Б стадии, с выраженной гепатомегалией и у одного ребенка визуализировалось набухание шейных вен. Из физикальных данных – систолический шум на верхушке. На ЭКГ – синусовая тахикардия (100%); полная блокада правой ножки пучка Гиса (у 3 детей); АВ блокада I степени (у 2 детей); субэндокардиальная ишемия (у 2-х детей); признаки гипертрофии левого желудочка (1 ребенок), гипертрофии правого предсердия (2 детей). Эхокардиографические признаки дилатации предсердий, с преобладанием левого предсердия и не нарушенного диастолического размера левого желудочка. Вторичная среднесистолическая реверсия потока крови через митральный и трикуспидальный клапаны (3 детей); Эхо признаки легочной гипертензии у всех детей. Среди детей с НКМП (5 детей) в тяжелом состоянии в стационар поступило 2 детей. Все дети жаловались на одышку, связанную с физической активностью, слабость, сердцебиение. На ЭКГ, помимо синусовой тахикардии, у одного ребенка диагностирова-

на суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия; перегрузка предсердий (у 2-х детей) и гипертрофия левого желудочка (100%). У всех детей на ЭхоКГ выявлена повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка с участками межтрабекулярных пространств и очагами компактного и некомпактного слоев левого желудочка. Фракция выброса составила от 55% до 59%. У всех детей с НКМП на ЭхоКГ диагностировался врожденный порок сердца – дефект межжелудочковой перегородки.

Выводы:

1. Как показали наши результаты у большинства детей (52%) причину развития кардиомиопатий установить не удалось и это не противоречит данным большинства исследователей.

2. При всех вариантах кардиомиопатий имеют место много общих клинических симптомов.

3. Независимо от варианта кардиомиопатии основная доля детей (76%) поступили в тяжёлом состоянии с клиническими проявлениями сердечной недостаточности II Б стадии (58%).

4. Ведущими жалобами детей с кардиомиопатией явились: одышка (100%), тахикардия (96%), цианоз (100%), непереносимость физической нагрузки.

5. Синкопальные состояния имели место у 4 детей, имеющих характерную ассиметричную форму гипертрофической кардиомиопатии.

6. Аритмический синдром присутствовал при всех вариантах кардиомиопатии. Наиболее угрожаемые нарушения ритма сердца: WPW синдром (8%); суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия (1 ребенок); АВ блокада I степени (12%) и II степени (8%). Поражение миокарда в 34% случаев сопровождалось субэндокардиальной ишемией.

Литература:

1. Вайхановская Т.Г. и др. Дилатационная кардиомиопатия: новый взгляд на проблему. Российский Кардиологический журнал, 2019; 4(4)
2. Вершинина Т.Л. и др. Рестриктивные кардиомиопатии у детей. Российский вестник перинатологии и педиатрии, 3, 2016, с. 192-193.
3. Ершова И.Б. и др. Диагностика некомпактных миокардиопатий левого желудочка у детей. «Здоровье ребенка», 2014, 4 (55) с. 150-154.
4. Крылова Н.С. и др. Внезапная сердечная смерть при гипертрофической кардиомиопатии: поиск новых факторов риска // Российский кардиологический журнал – 2017, №2, с. 62-66.
5. Леонтьева И.В. Проблемы современной диагностики и лечения дилатационной кардиомиопатии

у детей. Российский вестник перинатологии и педиатрии, 2018, 63 (2).

6. Леонтьева И.В., Ковалев И.А. Прогноз при гипертрофической кардиомиопатии у детей. Педиатрия. 2020, 99(3), с.235-244.

7. Малов А.А. и др. Некомпактный миокард – трудный путь к диагнозу // журнал Практическая Медицина, 2017. —№ 8. Стр. 89-93

8. Мутафьян О.А. Кардиомиопатии у детей и подростков. Санкт-Петербург, Диалект, 2003.

9. Руженцева Т.А. Кардиомиопатии у детей. Практика. 2014, с.66-69

10. Умарова М.К. и др. Некомпактный миокард левого желудочка у детей: клинические проявления и прогноз. «Российский педиатрический журнал», 2016, 19 (3), с. 174-181

11. Mathew T. et al.; British Society of Echocardiography Education Committee. Diagnosis and assessment of dilated cardiomyopathy: a guideline protocol from the British Society of Echocardiography. Echo Res Pract. 2017; 4 (2); 1-13.

12. Moark J.P., Kaski J.P. Hypertrophic cardiomyopathy in children. Heart, 2012, 98, 1044-1054.

13. Porcari A. et al. Current diagnostic strategies for dilated cardiomyopathy. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2019; 17 (1): 53-63.

14. Ostman –Smith I. Hypertrophic cardiomyopathy in childhood and adolescence – strategies to prevent sudden death. Fundam Clin Pharmacol 2010, 24, 637-652

СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА ГЕМОДИНАМИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ С РАЗЛИЧНЫМИ ФОРМАМИ КАРДИОМИОПАТИЙ

*Ефименко О.В., Хайдарова Л.Р., Жалолов Б.Б.,
Маманазиров Ж.К.*

Резюме. Кардиомиопатии остаются одной из наименее изученных и наиболее сложных проблем в детской кардиологии. Манифестация кардиомиопатий может развиваться в любом возрасте и протекать от бессимптомных форм до ярко выраженных клинических проявлений с неблагоприятным прогнозом. Одной из наиболее часто встречающихся у детей является дилатационная кардиомиопатия, а наиболее коварной – гипертрофическая, которая нередко заканчивается внезапной остановкой сердца. Достаточно сложной в плане диагностики является рестриктивная кардиомиопатия, обнаруживаемая при целенаправленном обследовании. Частой, но мало изученной является некомпактная кардиомиопатия, в большинстве случаев осложняемая аритмическим синдромом.

Ключевые слова: дилатационная, гипертрофическая, рестриктивная, некомпактная кардиомиопатии, сердечная недостаточность, диастолическая дисфункция, нарушения ритма сердца, субэпикардиальная ишемия.