

УДК 616.127-002-007.63-053.2

Ефименко Оксана Владимировна,

доцент кафедры

«Госпитальной и неотложной педиатрии»

Андижанского Государственного Медицинского института

Город Андижан, Республика Узбекистан

Ганиева Марифат Шакировна,

доцент кафедры

«Госпитальной и неотложной педиатрии»

Андижанского Государственного Медицинского института

Город Андижан, Республика Узбекистан

Хайдарова Лола Рустамовна,

старший преподаватель

кафедры «Госпитальной и неотложной педиатрии»

Андижанского Государственного Медицинского института

Город Андижан, Республика Узбекистан

Жалолов Бахтиёр Баходирович,

Ассистент кафедры «Госпитальной и неотложной педиатрии»

Андижанского Государственного Медицинского института

Город Андижан, Республика Узбекистан

Маманазиров Жавлон Кахрамонович

студент магистратуры кафедры

«Госпитальной и неотложной педиатрии»

Андижанского Государственного Медицинского института

Город Андижан, Республика Узбекистан

ВЛИЯНИЕ ДЕБЮТА ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ НА ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ И ПРОГНОЗ

Аннотация: Дилатационная кардиомиопатия – одна из распространённых форм кардиомиопатий, характеризующаяся тяжёлым

течением, гемодинамическими нарушениями и неблагоприятным прогнозом. Тяжесть течения данного заболевания обусловлена не только развитием сердечной недостаточности, но и выраженностью нарушений ритма сердца. Именно эти вопросы нашли отражение в данной статье.

Ключевые слова: дилатационная кардиомиопатия, сердечная недостаточность, диастолическая дисфункция, нарушения ритма сердца, субэпикардальная ишемия.

*Efimenko Oksana Vladimirovna,
Candidate of Medical Sciences,
Associate Professor of the Department
"Hospital and Emergency Pediatrics"
of Andijan State Medical Institute
Andijan City, Republic of Uzbekistan*

*Ganieva Marifat Shokirovna,
Candidate of Medical Sciences,
Associate Professor of the Department
"Hospital and Emergency Pediatrics"
of Andijan State Medical Institute
Andijan City, Republic of Uzbekistan*

*Khaydarova Lola Rustamovna,
Senior lecturer Department of
"Hospital and Emergency Pediatrics"
of Andijan State Medical Institute
Andijan City, Republic of Uzbekistan*

*Jalolov Baxtiyor Baxodirovich,
Assistant of the Department of
"Hospital and Emergency Pediatrics»
Andijan State Medical Institute
Andijan City, Republic of Uzbekistan*

*Mamanazirov Javlon Kaxramonovic ,
Master's student of the department
"Hospital and emergency pediatrics"
of Andijan State Medical Institute
Andijan City, Republic of Uzbekistan*

INFLUENCE OF THE DELATED CARDIOMYOPATHY DEBUT IN CHILDREN ON HEMODYNAMIC DISORDERS AND PROGNOSIS

Summary. Dilated cardiomyopathy is one of the common forms of cardiomyopathy, characterized by severe treatment, hemodynamic disorders and bad prognosis. The severity of this disease is due not only to the development of heart failure, but also to the severity of heart rhythm disturbances. These questions are reflected in our article.

Key words: dilated cardiomyopathy, heart failure, diastolic dysfunction , heart rhythm , sub-epycient ischemia.

Актуальность. Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – одна из наиболее распространённых разновидностей кардиомиопатий, которая встречается в любом возрасте, в том числе, и у детей. Эта патология, по данным Мухарлямова Н.М. (1998), характеризуется тяжёлым течением, отсутствием эффективных методов лечения, высокой инвалидизацией и смертностью больных. Необходимость детального изучения проблемы ДКМП у детей, по мнению Е.Н.Басаргиной (2018), связана с трудностями её диагностики, особенно на ранних этапах развития заболевания.

По данным эпидемиологических исследований частота встречаемости ДКМП составляет 20 на 100 тыс. в год. Среди детей, по данным зарубежных авторов, ДКМП встречается с частотой 2.6 на 100 тыс., манифестируя в 75 % случаев в первые два года жизни (3,8).

По результатам различных авторов мальчики болеют в 2-3 раза чаще, чем девочки, однако более тяжелое течение наблюдается у девочек. Прогноз заболевания не зависит от половой принадлежности. (2,3)

Особенностью ДКМП является постепенное развитие, но прогрессирующее расширение полостей сердца. В работах, опубликованных в печати, преимущественно находят отражение вопросы неблагоприятного течения ДКМП у взрослых, тогда как критерии прогнозирования исхода у детей освящены недостаточно. (5,7)

Тяжесть состояния при ДКМП помимо классических признаков недостаточности кровообращения, определяется и выраженностью нарушений ритма сердца (НРС). По данным суточного мониторирования электрокардиографии различные нарушения ритма сердца при ДКМП регистрируются практически в 100 % случаев (4,8). Однако, как показывают многочисленные исследования, отсутствие аритмий у детей с ДКМП ещё не является гарантией низкого риска внезапной сердечной смерти (2,4).

В связи с этим, актуальным остаётся вопрос о выявлении дополнительных прогностических критериев. Сердечная недостаточность является неотъемлемым элементом клинической картины при дилатации полостей сердца, а также одним из факторов способным существенно осложнять течение и ухудшать прогноз ДКМП (1,6).

Сердечная недостаточность – это синдром, возникающий при наличии у ребёнка систолической и (или) диастолической дисфункции, сопровождающийся хронической гиперактивацией нейрогормональных систем и клинически проявляющейся одышкой, слабостью, сердцебиением, ограничением физической активности и патологической задержкой жидкости в организме (1,2,7). Дилатация камер как составная часть ремоделирования сердца может быть следствием комплексного нарушения структуры и функции сердца в ответ на повреждающую перегрузку или утрату части жизнеспособного миокарда и часто предшествующая клиническим проявлением СН (1,5).

Причина дилатации полостей сердца и сердечной недостаточности у детей имеют значительные отличия от взрослой популяции. Она может наблюдаться как вследствие врождённого, и (или) приобретённого пороков сердца, сопровождающихся развитием перегрузки объемом (ДМЖП, ОАП, ДМПП, недостаточность митрального и аортального клапана), так и перегрузки давлением (стеноз аорты, коарктация аорты, стеноз лёгочной артерии). (3,8).

В этих случаях, а также при первичном поражении миокарда (миокардит или дилатационная кардиомиопатия), развивается систолическая дисфункция или недостаточность. Довольно частой причиной развития сердечной недостаточности при наличии дилатации полостей у детей считают нарушения ритма сердца. (3,6)

Научный интерес к проблемам организации сердечного ритма в последние годы существенно возрос. Это обусловлено внедрением в практику методов компьютерной обработки ритмограмм для оценки изменчивости сердечного ритма (4,6,7).

Структура ритма сердца зависит от функционального состояния миокарда, экстракардиальных влияний, модулирующих сердечный ритм и чувствительности к ним пейсмейкеров синусового узла. В физиологических условиях сердечный ритм является результатом ритмической активности пейсмейкеров синусового узла и влияния, в основном, симпатической и парасимпатической отделов автономной нервной системы, которые находятся в реципрокных отношениях. (5,6)

Нарушения ритма сердца у детей с ДКМП, в отличие от взрослых, часто протекают бессимптомно, что не позволяет точно установить длительность существования аритмий и возраст ребёнка на момент её возникновения. В силу многих обстоятельств выявление аритмий у ребёнка с ДКМП часто происходит тогда, когда уже сформировалась сердечная недостаточность. (1,6,7).

Анализ гемодинамических нарушений и оценка состояния сердечного ритма при ДКМП у взрослых изложены в литературе достаточно полно, но состояние этого вопроса в детской популяции освещено недостаточно.(4)

Малая информативность обуславливает необходимость изучения состояния сердечного ритма у детей с ДКМП для установления диагностической и прогностической роли в прогрессировании сердечной недостаточности и последующего неблагоприятного исхода.

Цель исследования. Оценить особенности клинического течения дилатационной кардиомиопатии у детей в зависимости от дебюта заболевания.

Материал и методы. Работа выполнена в отделениях кардиологии и функциональной диагностики Областного детского многопрофильного медицинского центра города Андижана. Обследовано 30 детей в возрасте от 1 года до 16 лет, с диагнозом ДКМП. Дилатационная кардиомиопатия диагностировалась при наличии клинических признаков сердечной недостаточности, кардиомегалии, обусловленной дилатацией преимущественно желудочков (больше левого) при невыраженной гипертрофии миокарда или её отсутствии и снижении систолической дисфункции миокарда. Обязательным условием при отборе больных было отсутствие врождённого порока сердца. Диагностика ДКМП основывалась на анализе анамнестических данных, полученных из беседы с родителями, выкопировки сведений из историй болезни, совокупности результатов проведённого клинического обследования, а также применения ЭКГ, ЭхоКГ и рентгенографии сердца.

Регистрация ЭКГ проводилась в 12 общепринятых отведениях на 6-ти канальном электрокардиографе.

Параметры морфологического и функционального состояния сердца оценивались на основании эхокардиографии в режимах "М" и "В" (одномерная и двухмерная), с использованием доплероэхокардиографии.

Результаты исследования. Первую группу составили дети с дебютом заболевания до 2 лет (11 детей). Объяснением такого распределения может служить то, что второй год жизни является одним из основных "критических" периодов в развитии ребёнка, когда изменяется генетическая программа развития и возрастает чувствительность к воздействию неблагоприятных факторов (Ю.Е. Вельтищев 1977). Дети, с началом заболевания в более старшем возрасте (19 детей) составили вторую группу.

По половой принадлежности в первой группе детей наибольший удельный вес составили девочки (72,8%), во второй – преобладали мальчики (63,2%). Рецидивирующее течение выявлено исключительно у детей второй группы (26,3%).

У всех детей первой группы при поступлении имели место следующие жалобы: одышка, тахикардия, снижение аппетита, беспокойство. Объективный осмотр представлен следующими клиническими симптомами: расширением границ относительной тупости сердца влево; приглушенностью тонов; систолическим шумом на верхушке с разной степенью выраженности и там же отмечалось ослабление первого тона. Гепатомегалия у 6 детей (54,5%) до + 2-2,5см; у 5-ти детей (45,5%) более +3,5см. Начало заболевания родители связывали с перенесенной ОРВИ. Начало заболевания была чётко датировано родителями.

У детей второй группы клиническая симптоматика определялась признаками сердечной недостаточности, выраженность которых зависела от степени нарушения гемодинамики. Общее состояние у 8 детей (41,1%) при поступлении в стационар было оценено как тяжёлое, у остальных

(57,9%) - средней тяжести. Из жалоб мы выделили: одышку, преимущественно при физической активности; тахикардию; у 4-х детей (21%) отмечались боли в области сердца; у 2-х - отеки на нижних конечностях (10%); у 2-х - похолодание конечностей (10%); у 3-х (16%) - боли в животе. Клинические признаки сердечной недостаточности II «А» степени диагностированы у 8 детей (42,1%) и II «Б» степени у 11 детей (57,9%). Границы относительной тупости сердца расширены, в основном, влево, а у 2-х детей (10%) в обе стороны. Дующий систолический шум сочетался с ослабленным I тоном на верхушке сердца. Акцент II тона над лёгочной артерией указывал на развитие лёгочной гипертензии. Гепатомегалия была выражена (+6,0 см) у 1-го ребенка, у остальных детей увеличение печени, в среднем, составило + 2,0-3,0 см. Заключение о постепенном развитии ДКМП среди детей этой группы нами сделано после беседы с родителями.

Анализируя данные инструментального обследования сердца, нами установлено, что показатели ЭКГ не всегда совпадали с результатами эхокардиографии. Подобное заключение, по-видимому, объясняется тем, что на ЭКГ невозможно диагностировать истинную дилатацию камер сердца.

У всех детей с ДКМП нами выявлены электрокардиографические признаки гипертрофии миокарда камер сердца. Так, в I группе детей преобладали ЭКГ признаки гипертрофии левого желудочка и левого предсердия (45,6%), реже гипертрофия левого желудочка сочеталась с перегрузкой левого предсердия (36,3%), которая диагностирована на ЭКГ увеличением амплитуды и продолжительности левопредсердной фазы зубца Р в правых прекардиальных отведениях, а изолированная гипертрофия левого желудочка зарегистрирована лишь у 2-х детей (18,1%).

У детей II группы ведущим электрокардиографическим признаком диагностирована изолированная гипертрофия левого желудочка (55,6%), в 2 раза реже - гипертрофия левого желудочка с перегрузкой левого предсердия (27,8%), в 16,2% случаев отмечена гипертрофия левого предсердия и левого желудочка сердца, причём с диастолической перегрузкой последнего, на что указывал глубокий зубец Q в левых грудных отведениях (V 5-6). У одного ребёнка зарегистрированы признаки гипертрофии обоих желудочков и левого предсердия. Метаболические нарушения в миокарде чаще отмечались у детей I группы (18% и 5,5%), а субэпикардальная ишемия у детей II группы (21% против 18%), которая характеризовалась на ЭКГ инверсией зубца T в отведениях I, aVL и левых грудных отведениях.

Учитывая, что при ДКМП характерны нарушения автоматизма и проводимости, в наших исследованиях установлено, что у всех детей источником ритма был синусовый узел. Среди детей обеих групп наибольшая частота приходится на синусовую тахикардию, которая в 100% случаев выявлена у детей первой группы и у 68,5% детей второй группы. Частота сердечных сокращений в первой группе находилась в пределах 142-164 ударов в минуту, во второй группе детей - 116-130 ударов в минуту. Синусовая брадикардия диагностирована у 2-х детей второй группы.

Нарушения проводимости в наших исследованиях представлены внутрижелудочковыми блокадами, которые встречались только у детей второй группы: у 4-х (21%) замедление проведения импульса по левой ножке пучка Гиса; у 2-х (10,5%) полная блокада правой ножки пучка Гиса; у 6-ти - неполная блокада правой ножки пучка Гиса; у одного ребёнка (5,5%) - AV блокада I степени. Кроме этого, у одного ребёнка второй группы 5 лет (история болезни № 9842\512) нами выявлен феномен

WPW, В тип, который был зарегистрирован однократно в виде эпизода пароксизмальной наджелудочковой тахикардии.

У всех детей с ДКМП при эхокардиографическом обследовании выявлена дилатация полостей, преимущественно левых отделов в сочетании со снижением функции сократимости миокарда, а также нарушением функции расслабления, согласно морфометрическим и функциональным параметрам. При этом во II группе детей значительно ниже была фракция выброса левого желудочка и соотношения максимальных скоростей раннего диастолического наполнения в систолу предсердий.

Увеличение тени сердца по данным рентгенографии грудной клетки отмечалось у всех детей, независимо от возраста. Показатели КТИ (кардиоторакального индекса) находились в пределах 58-70%. Степень увеличения размеров сердца, в большинстве случаев, имели прямую зависимость от тяжести течения ДКМП.

Выводы.

1. Тяжесть гемодинамических нарушений у детей с ДКМП определяется сроками заболевания. У детей с дебютом заболевания до 2-х лет преобладали симптомы сердечной недостаточности, а с более продолжительным течением - сердечная недостаточность в сочетании с нарушениями ритма сердца.

2. Дилатация полостей сердца встречалась у всех детей, независимо от возраста, причём у детей старше 2-х лет преобладала изолированная дилатация левого желудочка, а у детей до двух лет – дилатация и гипертрофия левого желудочка сочеталась с перегрузкой и гипертрофией левого предсердия. Нарушения ритма чаще регистрировались среди детей старшей возрастной группы.

3. При оценке адаптационных возможностей детского организма при ДКМП должны применяться все клинико-инструментальные методы как с

целью дифференциальной диагностики заболевания, эффективности и безопасности проводимой терапии, так и для прогнозирования дальнейшего течения.

4. В группу риска необходимо включить детей с нарушением проведения импульса по левой ножке пучка Гиса, так как переход в блокаду является неблагоприятным прогностическим признаком исхода ДКМП.

Использованные источники:

1. Басаргина Е.Н., Фисенко А.П., Жарова О.П., Гандаева Л.А. Опыт применения ресинхронизирующей терапии дилатационной кардиомиопатии у детей раннего возраста. // Российский педиатрический журнал. – 2019. – 22(4). – с.212-218.
2. Вайхановская Т.Г., Сивицкая Л.Н., Курушко Т.И., Левданский О.Д., Даниленко Н.Г. Дилатационная кардиомиопатия: новый взгляд на проблему. Российский Кардиологический журнал, 2019; 4(4).
3. Леонтьева И.В. Проблемы современной диагностики и лечения дилатационной кардиомиопатии у детей. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2018. 63(2). С.7-15.
4. Нагорная Н.В., Карташова О.С. Дилатационная кардиомиопатия у детей: современные подходы к диагностике, лечению и прогнозу.// Здоровье ребенка. – 2017.- №2(5). С. 26-32.
5. Сарыева О.П., Кулида Л.В., Проценко Е.В., Малышева М.В. Кардиомиопатии у детей – клинические, генетические и морфологические аспекты. Российский медико-биологический вестник. 2020. Т.28. №1. С.99-110.
6. Lipshultz S., Law Y., Asante-Korang A., et al. Cardiomyopathy in Children: Classification and Diagnosis: A Scientific Statement From the American Heart Association // Circulation. 2019. Vol. 140, №1. P. e9-e68./cir.

7. Lee T.M., Hsu D.T. et al. Pediatric Cardiomyopathies // Circulation Research. 2017. Vol. 121. P. 855-873.
8. Schultheiss H.P., Fairweather D., et al. Dilated cardiomyopathy // Nature Reviews. Disease Primers. 2019. Vol. 5., №1. P.32.