

КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ. (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Азимова Н.М.

Эргашева Н.Н.

Журахужаев У.

Очилова М.Т

Ташкентский государственный медицинский университет
Джизакский техникум Общественного здоровья им. Абу Али Ибн Сины.

<https://doi.org/10.5281/zenodo.18505551>

Аннотация. В статье приведены результаты анализа литературных источников по проблеме кардиомиопатий у детей, их неврологических осложнений. В статье рассмотрены классификация, этиопатогенетические аспекты, клиника, диагностика, диф.диагностика кардиомиопатий у детей.

Ключевые слова: дети, кардиомиопатии, дилатационная кардиомиопатия.

Введение. Кардиомиопатии – это особая группа болезней сердца, в основе которых лежит первичное преимущественное поражение миокарда неизвестной или неясной этиологии, объединенных по определенным клинико-анатомическим признакам – наличию кардиомегалии, СН, склонностью к нарушению ритма сердца, тромбоэмболическим осложнениям и частому фатальному исходу в виде внезапной сердечной смерти (5,6,12). Частота кардиомиопатии среди детей составляет приблизительно 1.3-1.24 случая на 100 000 детей. Таковы результаты двух новых исследований, опубликованные в выпуске New England Journal of Medicine (2,5)

Определение: кардиомиопатия – это заболевание миокарда неизвестной этиологии, главными признаками которого являются кардиомегалия, нарушение сократительной способности миокарда и нарушение кровообращения. Стабильность изменений в миокарде, их прогрессирование и в ряде случаев одновременное вовлечение в процесс эндокарда, перикарда, отсутствие признаков воспаления, не достаточная эффективность терапии, одинаковая подверженность заболеванию детей всех возрастов - являются характерными признаками данного патологического процесса.

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – одна из наиболее распространенных клинических форм кардиомиопатий, встречающихся у детей(1,6,8). Заболевание характеризуется глубоким нарушением структуры кардиомиоцитов и замещением их фиброзной тканью. Следствием морфоструктурных изменений является резкое расширение полостей сердца, снижение сократительной функции миокарда и развитие застойной сердечной недостаточности (СН). Стандартный фармакотерапевтический подход позволяет стабилизировать состояние ребенка, не предотвращая развитие декомпенсации, в некоторых случаях течение процесса стремительно и характеризуется торпидностью к проводимой терапии. Прогноз заболевания серьезный, однако, по наблюдению некоторых авторов, течение ДКМП может быть различным и остается мало предсказуемым. По данным международного педиатрического регистра кардиомиопатий, пятилетняя выживаемость детей с хронической СН составляет 50 % (9,13,14).

Классификация кмп (воз, 1996):

I. КМП идиопатические

- Гипертрофическая (обструктивная или необструктивная)

- дилатационная
- рестриктивная
- аритмогенная дисплазия правого желудочка
- перипортальная (послеродовая)

II. КМП специфические:

1. Инфекционные.

2. Метаболические:

- Эндокринные (при акромегалии, гипокортицизме, тиреотоксикозе, микседеме, ожирении, сахарном диабете, феохромоцитоме).

- При инфильтративных и гранулематозных процессах, болезнях накопления (амилоидоз, гемохроматоз, саркоидоз, лейкоз, мукополисахаридоз, гликогеноз, липидоз.

- При дефиците микроэлементов, витаминов и питательных веществ, а также при анемиях.

1. При системных заболеваниях соединительной ткани.

2. При системных нейро-мышечных заболеваниях:

- Нейро-мышечных расстройствах (атаксия Фридрейха, синдром Нунана, лентигеноз)

- Мышечных дистрофиях (Дюшенна, Беккера, миотонии)

1. При воздействии токсических и физических факторов.

II. Неклассифицируемые болезни миокарда (фиброэластоз эндомиокарда или детская форма КМП, идиопатический миокардит Фидлера).

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) характеризуется значительной кардиомегалией за счет выраженной дилатации полостей сердца, особенно левого желудочка, и резко выраженной сократительной недостаточностью миокарда, обусловленными первичным внутренним дефектом поврежденных кардиомиоцитов (11,17,18).

Классификация дилатационной кардиомиопатии

- идиопатическая

- семейная

- вирусная (иммунная)

- токсическая (алкогольная)

- кардиомиопатии, при которой степень миокардиальной дисфункции не соответствует тяжести основного заболевания

Этиопатогенез и клиника: у детей выделяют в настоящее время следующие ведущие этиопатогенетические концепции дилатационной кардиомиопатии: вирусно-иммунологическую, миокардиальную, метаболическую (13,21,22). Наибольшее внимание уделяется в этом аспекте вирусно-иммунологической теории патогенеза ДКМП.

Клиническим подтверждением такой гипотезы могут служить: 1) присоединение кардиальных симптомов к «инфекции» верхних дыхательных путей у здоровых до того детей; 2) положительная реакция на кортикостероидные препараты, особенно на ранней стадии заболевания; 3) выявление у ряда больных кардиореактивных антител; 4) гистологическая картина интерстициального миокардиофиброза с лимфоцитарными и моноцитарными инфильтратами (установленная патологоанатомически); 5) аутоиммунная основа заболевания, при которой аутоиммунные реакции являются одним из ведущих патогенетических механизмов формирования фенотипа ДКМП; 6) признаки аномальной

функции клеток-киллеров (8,9,16) Ряд авторов считают, что идиопатическая ДКМП является результатом вирусного миокардита коксаки А и В, экховирусов, который приобретает хроническое течение в результате нарушений в гуморальном и клеточном звеньях иммунитета, развития аутоиммунного процесса, который поддерживает хронический процесс в миокарде. (12,17,18). Вирусно-иммунологическая теория ДКМП предположительно имела место по данным Белозерова (1995) у 40% наблюдаемых детей.

Широко обсуждается роль и других факторов в возникновении ДКМП – персистирующие воспалительные процессы, кардиотоксические, генетические. Наследственные формы этой патологии установлены у 30% наблюдаемых больных (13,24).

Клиника ДКМП характеризуется особенностями анамнеза детей – перинатального, постнатального и семейного. Установлено, что анамнез заболевания позволяет выявить патологию беременности матери у 57,4% больных ДКМП: гестоз, угроза срыва беременности, стресс во время беременности, ОРВИ, вредные привычки у родителей, профессиональные вредности. Иногда у родственников больных имеется различная патология сердечно-сосудистой системы. ДКМП редко обнаруживается в перинатальном периоде жизни ребенка. Дети с ДКМП могут иметь низкую массу тела при рождении.

Иногда уже с рождения отмечается периоральный акроцианоз, что расценивается как симптомы неврологической или легочной патологии. Манифестация заболевания происходит на 6-9 месяце жизни ребенка или в более старшем возрасте (4,5,17). Немалую роль в манифестации болезни оказывает сопутствующая патология: бронхолегочные заболевания, метаболические нарушения, гипотрофия, проведенная накануне вакцинация.

Клинические признаки сердечной недостаточности, не взирая на возраст больного, наблюдаются у всех больных ДКМП. Для детей раннего возраста характерным является наличие беспокойства, утомляемости при кормлении, отказ от еды, тотальный или акроцианоз, мраморный оттенок кожного покрова, одышка в покое. У некоторых больных обнаруживается сердечный горб. Границы относительной тупости сердца расширены в поперечнике. Аускультативная картина сердца выявляет тахикардию, приглушенность и глухость тонов сердца у подавляющего большинства больных детей раннего возраста (2,6,9). Иногда выслушивается грубый систолический шум недостаточности МК на верхушке вследствие растяжения митрального кольца. Быстро развивается гепатомегалия.

В анамнезе у детей с ДКМП раннего возраста можно установить наличие диспептических дисфункций и острой бронхолегочной патологии. (13,17).

У детей старшего возраста отмечаются жалобы на утомляемость при физической нагрузке, одышку, изменения цвета кожного покрова (бледность, периоральный и акроцианоз), плохой аппетит. Наблюдается довольно длительный промежуток времени от первых симптомов заболевания до установления диагноза у детей старшего возраста.

Первыми, довольно редкими, клиническими симптомами ДКМП в этом возрасте могут быть проявления тромбоэмболии сосудов головного мозга. Весьма характерным для ДКМП признаком является отставание больных детей в физическом развитии.

Клиническими признаками кардиомегалии являются: взбухание области сердца, расширение зоны верхушечного толчка и расширение границ относительной тупости сердца. Аускультативная картина сердца разнообразна. У детей с признаками недостаточности кровообращения определяется тахикардия.

Большинству больных присуща глухость сердечных тонов. Систолический шум встречается не у всех больных ДКМП и характеризуется разнообразием тембра и локализации.

Грубый систолический шум в IV межреберье слева и проводящийся на верхушку сердца свидетельствует о недостаточности МК вследствие растянутого митрального кольца. Встречаются аритмии. У детей старшего возраста также могут наблюдаться отеки на нижних конечностях (1,8,13).

Диагностика: Лабораторные и биохимические исследования крови не обнаруживают наличия воспалительных изменений в организме ребенка при ДКМП.

Рентгенологически устанавливается наличие кардиомегалии и признаков застоя в малом круге кровообращения в виде усиления и обогащения легочного рисунка. Наиболее типичной формой сердца на рентгенограмме является шаровидная, иногда митральная.

Кардио-торакальное отношение составляет $0,56 \pm 0,012$ у детей старшего возраста и $0,67 \pm 0,0017$ у детей раннего возраста. Метод электрокардиографии позволяет выявить нарушения ритма сердца и проводимости, а также определить степень нарушения процессов реполяризации желудочков у больных ДКМП, что имеет большое прогностическое значение (7,17,18).

На ЭКГ обнаруживаются признаки гипертрофии левых камер. Однако наряду с гипертрофией левых камер сердца на ЭКГ регистрируются и признаки гипертрофии правых отделов сердца, что указывает на более тяжелое течение заболевания. У трети больных обнаруживаются признаки гипертрофии обоих предсердий. Изменения в виде перегрузки правых отделов сердца связаны либо с наличием бронхолегочной патологии, либо с ротацией шаровидно растянутого сердца вокруг своей оси. Не исключен момент компенсаторной гипертрофии в ответ на снижение сократительной способности миокарда ЛЖ или уменьшение электрической активности большого количества поврежденных кардиомиоцитов ЛЖ. Имеет место также у детей с ДКМП удлинение электрической систолы сердца (4,7).

Стандартное электрокардиографическое исследование позволяет выявить нарушения ритма сердца и проводимости у 70% больных детей. Большую информативность об электрической нестабильности миокарда больных ДКМП детей дает 24-часовое мониторирование ЭКГ. Данный метод позволяет выявить вышеуказанные нарушения у подавляющего большинства больных ДКМП. Во многом сочетание сердечной недостаточности и нарушений ритма сердца способствуют прогрессированию заболевания. Нарушения ритма сердца и проводимости, сердечная декомпенсация, тромбоэмболические осложнения и низкая фракция выброса ЛЖ менее 40-35% создают риск возникновения внезапной смерти у всех больных.

Характерными эхокардиографическими признаками ДКМП являются: шаровидная деформация и резкая дилатация полости ЛЖ сердца. У большинства детей с ДКМП обнаруживается преимущественное поражение левых камер сердца (67,3%), тогда как в левых так и в правых камерах выявлена у 22,4% детей. Сочетание характерной для кардиомиопатического поражения резкой дилатации полости ЛЖ и ЛП с вторичной "серповидной" деформацией МЖП, наблюдаемой у 85,7% больных, создает специфичный эхокардиографический образ сердца в главных продольных сечениях (парастернальном и апикальном), который описан как "ригидная шаровидная дилатация левых камер сердца" (11,15,18).

Таким образом, у больных с ДКМП формируется специфический, "морфологически обусловленный", тип кардиогемодинамики. В его характеристики входят: дилатационный тип компенсации ударного выброса ЛЖ с высокой диастолической нагрузкой ЛП; гипокINETический режим работы ПЖ, морфологически деформированного и растянутого вдоль ригидной МЖП, частично компенсирующего входную гемодинамическую нагрузку ЛЖ при изолированном поражении последнего; повышение давления в малом круге кровообращения с пропорциональной дилатацией ЛА. Определяющими в развитии тотальной сердечной недостаточности при тяжелых формах ДКМП являются растяжения фиброзных колец клапанов сердца с нарастанием выраженной регургитации при доплерокардиографическом исследовании у детей" (1,8,11).

Дифференциальная диагностика: ДКМП у детей следует дифференцировать с другими заболеваниями, сопровождающимися кардиомегалией и застойной сердечной недостаточностью. Довольно сложна дифференциальная диагностика ДКМП и неревматического миокардита. Не менее сложным является дифференциальная диагностика ДКМП и таких ВПС, как врожденная недостаточность митрального клапана, аномалия Эбштейна. ДКМП следует дифференцировать с наследственными синдромами, сочетающимися с ДКМП: синдром ДКМП-микроцефалии; синдром ДКМП - аномалии гениталий; ДКМП в сочетании с катарактой и искривлением позвоночника; ДКМП и гипергонадотропный гипогонадизм и др. Метаболические формы ДКМП у детей встречаются редко. "(11,13,18). У новорожденных детей ДКМП может развиваться вследствие гипогликемии и гипокальциемии" (5,13,18). Некоторые авторы допускают развитие ДКМП у детей вследствие несбалансированного питания при микроэлементозах.

В патогенезе заболевания играют роль свинцовые, селеновые, кадмиевые, литиевые, железодефицитные микроэлементозы" (1,8).

Наблюдения клиницистов, представленные в литературе, показывают, что ДКМП у детей имеет прогрессирующее течение, которое усугубляется наличием фоновых заболеваний у ребенка, аритмогенными осложнениями, тромбоэмболией (4,13).

Тромбоэмболические осложнения у детей с ДКМП наблюдаются редко, описаны тромбоэмболии сосудов головного мозга с развитием гемипареза. Не менее опасным в отношении прогноза являются сложные нарушения ритма сердца.

Последние наблюдения кардиологов свидетельствуют о более благоприятном течении ДКМП у детей и юношей по сравнению со взрослыми. (5,7,16,20). Отдаленные наблюдения позволили выделить следующие варианты течения ДКМП у детей

1) прогрессирующее:

- быстро прогрессирующее (неблагоприятный исход болезни с момента появления первых симптомов заболевания в течение нескольких часов, дней и месяцев);
- медленно прогрессирующее - нарастание признаков сердечной декомпенсации и ухудшение показателей инструментального исследования, а также, летальные исходы в течение 2- 5 и более лет; больные ДКМП с клинико-инструментальными данными стабилизации патологического процесса в сердце, но в критических ситуациях (вирусные инфекции, воспалительные заболевания и пр.) с признаками нарастания сердечной декомпенсации и снижением центральной гемодинамики на 2-3 среднеквадратичных отклонений от возрастной нормы, свидетельствующие о недостаточности компенсаторной

функции сердца. Также больные с тяжелыми нарушениями ритма сердечной деятельности;

2) стабильное: дети с положительной клинической динамикой заболевания, у которых при повторных обследованиях отмечался компенсированный режим гемодинамики на фоне уменьшения степени дилатации полостей сердца при отсутствии субъективных проявлений патологии. Проблема первичных (идиопатических) поражений миокарда или так называемых кардиомиопатий является относительно новой. Тем не менее, интерес исследователей во всем мире к данным заболеваниям чрезвычайно высок.

Это связано с истинным увеличением частоты их возникновения, тяжелым течением, частым развитием хронической сердечной недостаточности, отсутствием эффективных методов лечения, высокой инвалидизацией и смертностью больных (2,7,10,26). Неврологические нарушения характеризуются развитием энцефалопатии в результате сердечной недостаточности, отставанием в психомоторном развитии. Однако все специалисты сходятся во мнении, что, чем раньше обнаружено заболевание и начато лечение, тем оптимистичнее прогноз. Так, наибольшая выживаемость наблюдается у детей раннего возраста"(11,15,20,25)..

Немногочисленные клинико-морфологические исследования, посвященные особенностям этих болезней мышцы сердца у детей, терапевтическим подходам при них, базируются на относительно небольшом клиническом материале, при этом наблюдения за больными непродолжительны, многие вопросы остаются спорными и окончательно неразрешенными (3, 4, 16, 22,23). До сих пор нет единого взгляда на проблемы кардиомиопатий, нет общепринятых критериев диагностики различных их форм у детей.

Распознавание этих заболеваний у детей, особенно на ранних этапах развития, представляет определенную сложность и сопряжено с диагностическими ошибками в связи со сходством клинических проявлений кардиомиопатий с другими заболеваниями.

При этом поздняя диагностика, развитие неврологических осложнений и отсутствие обнадеживающих методов лечения обуславливают крайне неблагоприятный прогноз при данных заболеваниях (7, 16,18,21,24).

Все это определяет актуальность данной проблемы и служит достаточно аргументированным основанием для дальнейшего изучения различных неврологических аспектов кардиомиопатий, сопровождающихся синдромом хронической сердечной недостаточности и задержкой психомоторного развития у детей.

Литература

1. Hauck AJ, Kearney DL, Edwards WD. Evaluation of postmortem endomyocardial biopsy specimens from 28 patients with lymphocytic myocarditis: implications for role of sampling error. *Mayo Clinic Proc.* 1989. 63: 1235-1245.
2. Дерюгин М.В., Бойцов С.А. Хронические миокардиты. Санкт-Петербург: [ЭЛБИ-СПб], 2005. 288.
3. D'Ambrosio A, Patti G, Manzoli A et al. The fate of acute myocarditis between spontaneous improvement and evolution to dilated cardiomyopathy: a review. *Heart.* 2001. 85: 499-504.
4. Calabrese F, Rigo E, Milanese O et al. Molecular diagnosis of myocarditis and dilated cardiomyopathy in children: clinicopathologic features and prognostic implications. *Diagn. Mol. Pathol.* 2002. 11. 212-221.

5. Mason JW et al. Myocarditis. Willerson JT, Wellens HJJ, Cohn JN, Holmes DR. Cardiovascular Medicine, 3rd edition Springer. 2007. 1: 1313-1347.
6. Burian J, Buser P, Eriksson U. Myocarditis: the immunologist's view on pathogenesis and treatment. Swiss Med. Wkly, 2005, 135 (25-26): 359-364.
7. Коваленко В.М., Ілляш М.Г., Базика О.6. Мюкардит: сучасш аспекти патогенезу та діагностики. Укр. ревматол. журн, 2001, 1: 56-61.
8. Karatolios K, Pankuweit S, Kisselbach C, Maisch B. Inflammatory cardiomyopathy. Hellenic.J. Cardiol. 2006. 47 (2): 54-65.
9. Бойцов С.А., Дерюгин М.В. Неревматические миокардиты. Руководство по кардиологии: уч. пособие в 3 томах под ред. Г.И. Сторожакова, А.А. Горбаченкова. М., 2008. 2: 116-145.
10. Park MK, Troxler RG. Pediatric cardiology for practitioners. 4th ed. St. Louis, Mosby: 2002: 289-290.
11. Wang ZX, Xu L, Wang YL et al. Mentality and behavior of children suffering from viral myocarditis. Zhonghua Er Ke Za Zhi (Chinese journal of pediatrics). 2006. 44: 122-125.
12. Басаргина Е.Н. Кардиомиопатии. Избранные лекции по педиатрии. Под ред. Баранова А.А., Шиляева Р.Р., Касанова Б.С. М., 2005: 201-208.
13. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. М., 2004. 597.
14. Tobias JD, Deshpande JK, Johns JA, Nichols DG. Inflammatory heart disease. Nichols DG, Ungerleider RM et al, Critical Heart Disease in Infant and Children. 2nd ed., Philadelphia, PA: Mosby. 2006: 899-925.
15. Руженцова ТА., Горелов А.В. Значение острых респираторных вирусных инфекций в развитии хронической патологии сердца у детей. Эпидемиология и инфекционные болезни. 2012, 3: 42-46.
16. Рыбакова М.К., Алехин М.Н., Митьков В.В. Практическое руководство по ультразвуковой диагностике. Эхокардиография. М., 2008. 544.
17. Gaziano JM. Global burden of cardiovascular disease. Braunwald E, Zipes P, Libby P, eds. Heart Disease: A Textbook of cardiovascular Medicine. Philadelphia, 2005: 1-19.
18. Basso C, Calabrese F, Corrado D, Thiene G. Postmortem diagnosis in sudden cardiac death victims: macroscopic, microscopic and molecular findings. Cardivasc. Res. 2001. 50: 290-300.
19. Dancea A, Cote D, Rohlicek C et al. Патология сердца при неожиданной внезапной смерти у детей раннего возраста. Вопросы современной педиатрии. 2002. 1. 6: 15-20.
20. Doolan A, Langlois N, Semsarian C. Causes of sudden cardiac death in young Australians. Med. J. Aust. 2004. 180: 110-112.
21. Larsson E, Wesslen L, Lindquist O et al. Sudden unexpected cardiac death among young Swedish orient-teers-morphological changes in heart and other organs. APMIS. 1999. 107 (3): 325-336.
22. Matturi L, Ottaviani G, Kamos SG, Rossi L. Sudden infant death syndrome (SIDS); a study of cardiac conduction system. Cardiovascular Pathology. 2000. 9 (3): 137-145.
23. Мутафьян О.А. Кардиомиопатии у детей и подростков.
24. О.А Мутафьян. СПб.: Диалект, 2003.
25. Максимов В.А., Финогеев Ю.П., Балябин А.А. Инфекционные поражения миокарда. Тезисы докладов научной конференции III съезда итало-российского

общества по инфекционным болезням «Инфекционные болезни: новое в диагностике и терапии». СПб., 1998. 60.

26. Gravanis M.B., Sternby N.H. Incidence of myocarditis. A 10-year autopsy study from Malmö, Sweden. Arch Pathol. Lab. Med. 1991. 115: 805-812.