

FEATURES OF CARDIOMYOPATHIES IN CHILDREN

Kh.N. Shadieva¹  G.A.Kholikova¹  N.B.Abdukadirova¹ 

1.Samarkand State Medical University, Samarkand, Uzbekistan.

Abstract. Summary. The article asks about the clinical course of various forms of cardiomyopathy (dilated, hypertrophic, restrictive) in children. The data obtained are of interest to cardiologists, general practitioners and pediatricians in family clinics.

Purpose of the study: to study the characteristics of clinical cardiomyopathy in children, to obtain treatment tactics to improve the quality of life and optimize the prognosis.

Material and methods. 36 children aged 0-17 years were examined. Among the surveys, the frequency of forms of various cardiomyopathies of the group: dilated - 61.1%, hypertrophic - 33.3%, restrictive - 5.6%. Anamnestic data, severity of the course, features of ECG, echocardiography, and radiography for each form of cardiomyopathy were studied.

Research results. A latent, mild course of the disease is possible, but more often it is a moderate and severe course of the disease. Patients with DCM and HCM often experience various rhythm and conduction disturbances. Clinical observation and timely (continuous) treatment of CHF are indicated for children with cardiomyopathies. In severe cases of HCM with obstructive forms, HCM raises the question of surgical intervention.

Key words: dilated, hypertrophic, restrictive cardiomyopathies, children, chronic heart failure.

Актуальность. Сердечно-сосудистая патология в детском возрасте считается серьезной проблемой в связи с распространенностью, трудностями распознавания, особенностями течения, лечения и исходами [1-6]. Кардиомиопатии в детской кардиологии остаются наименее изученной и, к сожалению, не поддающейся лечению патологией сердца. Высокая инвалидизация и смертность, неспецифичность клинико-лабораторных маркеров, отсутствие эффективных методов лечения, трудности трансплантации сердца в детском возрасте определяют актуальность проблемы. В последние годы отмечен рост частоты встречаемости различных форм кардиомиопатий у детей, и это в первую очередь связано с улучшением диагностики. Не исключается и истинное увеличение частоты кардиомиопатий [4, 7-15].

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – самая распространенная форма кардиомиопатий как у взрослых, так и у детей. ДКМП у детей - первичное заболевание миокарда неустановленной этиологии, характеризующееся дилатацией преимущественно левого желудочка со снижением контрактильной способности миокарда. Скорее всего, ДКМП полиэтиологическую гетерогенную природу, включающую персистенцию вирусов, генетическую детерминированность, аутоиммунные факторы [7-13,15,17]. Частота в детском возрасте 0,5%. Генетические формы ДКМП составляют примерно 30%. Заболеваемость не зависит от пола и возраста. Средний возраст детей к моменту установления диагноза составляет 6-13 лет [8,13,16].

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) - генетически обусловленное заболевание мышцы сердца, характеризующееся массивной гипертрофией миокарда чаще левого желудочка с обязательным вовлечением в процесс межжелудочковой перегородки. Популяционная частота среди детского населения составляет 2,5 на 100000. По данным многочисленных исследований в разных географических точках земного шара частота ГКМП составляет 0,2-1,1%. Симптомы обструкции выявляются лишь у 20% лиц с ГКМП [7-9,13].

Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) – наименее редко встречающаяся из всех кардиомиопатий. В основе заболевания лежит распространенный интерстициальный фиброз, сочетающийся с резким утолщением эндокарда. При этом типе кардиомиопатии страдает диастолическая функция миокарда при малоизмененной систолической. Этиология заболевания неизвестна. У детей может возникнуть в любом возрасте, отмечаются преобладание у девочек. Частота составляет около 5% среди всех форм кардиомиопатий. Частота смертности у детей с момента постановки диагноза составляет 63-75% от 3-6 лет соответственно от начала заболе-

OPEN ACCESS
IJSP

Correspondence

Shadieva Khalima Nuridinovna
Samarkand State Medical
University, Samarkand,
Uzbekistan

e-mail: halima1945@mail.ru

Received: 10 April 2024

Revised: 14 April 2024

Accepted: 18 April 2024

Published: 30 April 2024

Funding source for publication:

Andijan state medical institute and
I-EDU GROUP LLC.

Publisher's Note: IJSP stays
neutral with regard to jurisdictional
claims in published maps and
institutional affiliations.



Copyright: © 2022 by the
authors. Licensee IJSP, Andijan,
Uzbekistan. This article is an open
access article distributed under
the terms and conditions of the
Creative Commons Attribution
(CC BY-NC-ND) license (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

вания [7,8,13].

Следовательно, все формы кардиомиопатий, учитывая их малоизученность, увеличение частоты встречаемости, тяжесть течения, отсутствие эффективных методов терапии, высокая смертность, нуждаются в дальнейшем изучении.

Целью исследования явилось изучение особенностей клинического течения кардиомиопатий у детей, совершенствования тактики лечения для улучшения качества жизни и оптимизации прогноза.

Материал и методы. Обследовано 36 больных, находившихся на стационарном лечении в отделении кардиологии и дальнейшем амбулаторном наблюдении в ОДММЦ с 2019 по 2024 годы. Наблюдавшиеся дети были в возрасте от 0-17 лет, из них 19 мальчиков (52,8%), 17 девочек (47,2%). Всем детям были проведены: ЭхоКГ, ЭКГ, рентгенография грудной клетки, УЗИ органов брюшной полости, общеклинические анализы.

Основными критериями их определения по данным ЭхоКГ (у 4 больных – дополнительно и МСКТ сердца и сосудов с контрастом) являются: наличие дилатации полости или гипертрофии миокарда левого (в ряде случаев и правого) желудочка, преобладание поражения предсердий (у больных с РКМП) или желудочков, степень изменения показателей функционального состояния сердца (снижение фракции выброса).

Результаты и обсуждение. При изучении анамнеза отягощенная по кардиомиопатиям наследственность выявлена у 8 (22,2%) детей, причем все были с ГКМП, с внутриутробной TORCH-инфекцией – 2 (5,6%), часто болеющие дети составили 12 (33,3%). Мы в нашем наблюдении не ставили целью проведение генетического обследования, по данным анамнеза наших пациентов с ДКМП семейных случаев не было выявлено. Однако, по данным литературы около 30-40% случаев семейной изолированной ДКМП имеют установленное генетическое происхождение, выявлено более 50 ассоциированных генов, и это число постоянно увеличивается по мере открытия новых генов [8,10,13]. У всех обследованных диагноз кардиомиопатии был выставлен не менее чем через несколько месяцев от появления первых симптомов, после неэффективной терапии по поводу других заболеваний (острых и рецидивирующих инфекций верхних дыхательных путей, пневмоний, кардитов). По тяжести заболевания тяжелое течение отмечалось у 24 (66,7%), средней тяжести 7 (19,4%), легкое и бессимптомное у 5 (13,9%) пациентов. Тяжелое течение отмечалось преимущественно у больных в ДКМП, легкое и бессимптомное – у 5 детей с ГКМП. Кардиомиопатии у детей сопровождались недостаточностью кровообращения НК I степени (ФК1) – 7 (19,4%), НК II степени (ФК2-3) – 19 (52,8%), НК III степени (ФК4) – 5 (13,9%). После проведения клинико-инструментального обследования выявлены следующие формы кардиомиопатий: ДКМП – 22 (58,3%), РКМП – 2 (5,6%) и ГКМП – 12 (33,3%), среди последних обструктивная форма – у 5 (13,9%) детей. Эти данные соответствуют литературным источникам о частоте встречаемости различных форм кардиомиопатий [7,8,12,13]. Распределение по полу выглядело следующим образом: среди пациентов с ДКМП мальчиков было 10 (45,5%), девочек 12 (54,5%), 8 мальчиков (66,7%) и 4 (33,3%) девочки с ГКМП, 1(50%) мальчик и 1(50%) девочка с РКМП.

На ЭКГ больных с ДКМП выявляются признаки гипертрофии (расширения) левого желудочка (100%), перегрузки предсердий (72,7%), нарушение процессов реполяризации, часто ишемического генеза (59,1%). Из нарушений ритма выявлялась тахикардия синусовая (77,3%), суправентрикулярная (18,2%), миграция водителя ритма (4,5%), экстрасистолия желудочковая (40,1%), у 1 пациентки политопная (4,5%), трепетание предсердий (4,5%) (рис.1). На ЭКГ при ГКМП мы выявили признаки гипертрофии левого желудочка с его перегрузкой (100%), нарушения реполяризации в виде депрессии ST и глубокие отрицательные зубцы T (рис.2) (58,3%) – характерный признак ГКМП, блокады ножек пучка Гиса в виде блокады передней левой (25%), задней левой (8,3%), блокады правой ножки мы выявляли у (25%), экстрасистолии – у (16,7%). При РКМП признаки выраженной гипертрофии правого предсердия наиболее характерный признак (100%), в наших наблюдениях у больных отмечались нарушения ритма только в виде синусовой тахикардии (100%). Частота аритмий у детей с кардиомиопатиями показана и в работах зарубежных авторов [8,10,12,13,14]. Именно аритмии являются наиболее частой причиной внезапной смерти при кардиомиопатиях [8,13,16,17].

Рисунок-1.

ЭКГ пациентки М. с ДКМП. Резкое отклонение ЭОС вправо, желудочковые экстрасистолы, признаки перегрузки обоих отделов сердца, изменения в миокарде желудочков, сниженный вольтаж

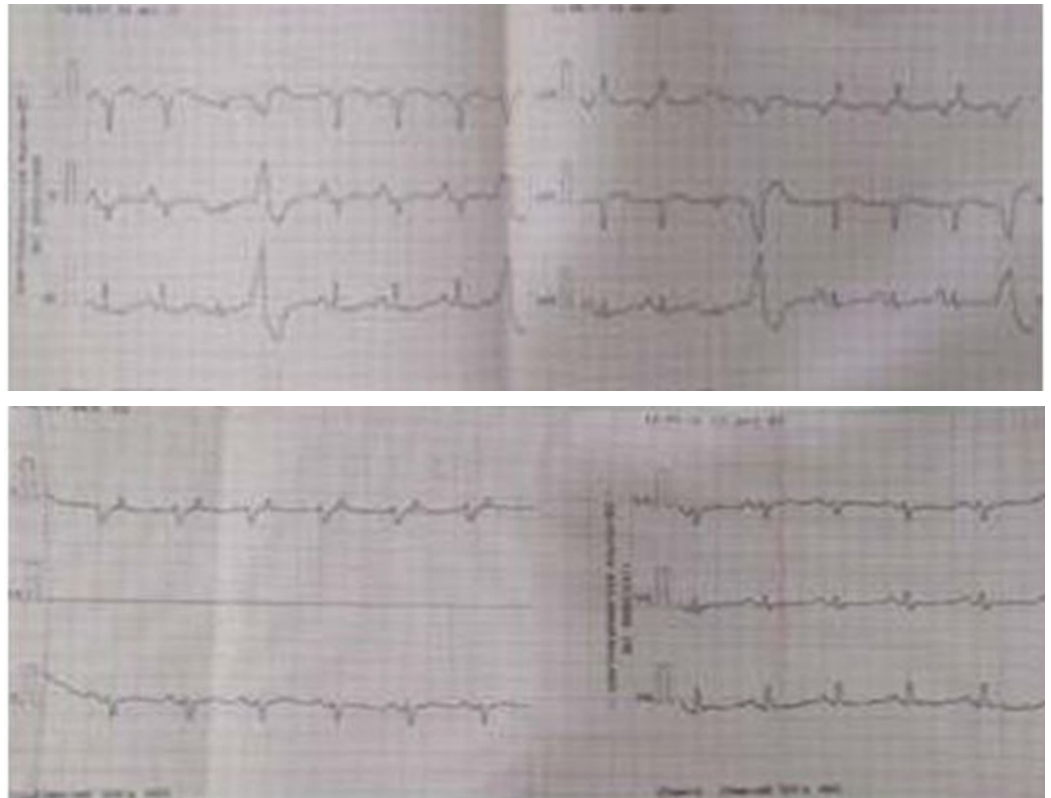


Рисунок-2.

ЭКГ больной А. с ГКМП. Левограмма. Признаки выраженной перегрузки ЛЖ, гигантские отрицательные зубцы Т.



По данным рентгенографии при ДКМП сердце значительно расширено в поперечнике за счет левого или обоих желудочков (рис.3). КТИ составил 0,60-0,71. Сердце характерной шаровидной или трапецивидной формы. У (52%) больных отмечались явления венозного застоя. При ГКМП тень сердца расширена в поперечнике преимущественно за счет левого желудочка. КТИ до 0,66. При РКМП на рентгенограмме легочной рисунок не обогащен. Тень сердца несколько расширена в поперечнике. КТИ - до 0,60. Дуги сглажены.

Рисунок-3.

Рентгенография больной М. с ДКМП. Выраженная кардиомегалия, застойные явления в легких.



У пациентов, со всеми тремя формами, независимо от тяжести состояния пациентов, отмечалась хроническая сердечная недостаточность различной степени. У 3 (25%) больных с ГКМП при опросе и осмотре хроническая сердечная недостаточность отсутствовала, у 2 (16,7%) - соответствовала ФК1. Все больные с ДКМП имели хроническую сердечную недостаточность. При поступлении в стационар ФК3-4, при выписке – ФК2. Больные с РКМП поступали в стационар с ХСН ФК3, амбулаторно в дальнейшем обращались с ХСН ФК2.

В стационаре дети с ДКМП получали кардиотоническую терапию сердечными гликозидами, по показаниям - дофамином, ингибиторы АПФ, бета-адреноблокаторы (карведилол), мочегонную, кардиотрофическую и симптоматическую терапию. На фоне проведенной терапии в стационаре отмечалась положительная динамика. Однако, после выписки, несмотря на амбулаторное лечение, ХСН постепенно вновь прогрессировала. 2 (9,1%) девочки с ДКМП умерли. Стаж болезни у них составил более 5 лет. Остальные дети в анамнезе находятся на диспансерном учете по месту жительства и получают симптоматическую терапию ХСН. Пациенты с ГКМП получали лечение бета-адреноблокаторами (эгилок) амбулаторно. 1 ребенок был оперирован в отделении кардиохирургии ОДММЦ, состояние после операции значительно улучшилось, продолжает получать эгилок. 2 детей с РКМП получали терапию ХСН, но без использования инотропных препаратов, им осуществлялась терапия совместно с гастроэнтерологом, так как застойные явления в печени и асцит приводили к нарушениям функции пищеварительного тракта. Всем пациентам с ДКМП и РКМП проводилась антикоагулянтная терапия.

Таким образом, в настоящее время увеличивается частота различных форм кардиомиопатий у детей в общей структуре сердечно-сосудистых заболеваний. Улучшилась диагностика, а, следовательно, и выявляемость всех форм. Разработаны протоколы лечения кардиомиопатий. Большинство пациентов с тяжелым течением кардиомиопатий при правильном наблюдении и лечении имеют стаж заболевания более 5 лет. Однако большое число осложнений требует относить эту патологию к заболеваниям с неблагоприятным прогнозом.

ВЫВОДЫ:

1. Среди обследованных частота различных форм кардиомиопатий составила: ДКМП - 61,1%, ГКМП - 33,3%, РКМП – 5,6%.
2. Практически все формы кардиомиопатий (за исключением 3 больных с ГКМП) сопровождались среднетяжелым и тяжелым течением персистирующей ХСН.
3. Зачастую позднее выявление заболевания у большинства больных диктует необходимость как минимум ежегодного обследования всех детей методом ЭхоКГ.
4. У большинства пациентов с ДКМП и ГКМП выявляются различные нарушения ритма и проводимости.
5. Показано диспансерное наблюдение и своевременная (непрерывная) терапия ХСН детям с кардиомиопатиями.

6. Больным с обструктивными формами ГКМП рассматривается вопрос о хирургическом лечении.

LIST OF REFERENCE

- [1] Strelyaeva A.V., Gasparyan E.R., Teres I.V. i dr.cPecilomikoznye atipichnye miokardity u detej i osobennosti ih lecheniya// RKZH, 2011;5:58-63..
- [2] Qodirova M.M., Shadiyeva X.N. Bolalarda norevmatik miokarditning EKGdagi asosiy simptomlari// ZH gastroenterol.issled., 2022; 3 (1): 33-365
- [3] SHadieva H.N., Hajdarova S.H., Mamutova E.S. Vrozhdennye poroki serdca: masshtab problemy, vyyavlenie faktorov riska razvitiya vrozhdennyh porokov serdca// ZH gastroenterol.issled., 2022; 2 (3,2): 67-6958
- [4] SHadieva H.N., Hajdarova S.H., Mamutova E.S. Klinicheskij sluchaj dilatsionnoj kardiomiopatii, oslozhnennoj zheludochkovej ekstrastistoliej i trombom levogo zheludochka // ZH gastroenterol.issled., 2021; 3,2: 51-55
- [5] Kodirova M.M., Kholikova G.A. Main Clinical Signs Of Non-Reumatic Myocarditis In Children Of Samarkand Region. //Evrazijskij zhurnal medicinskih i estestvennyh nauk. Tom 3. № 2 (2023)
- [6] Kodirova M.M., Kholikova G.A.. Samarqand xududida bolalarda miokarditning asosiy klinik simptomlarini uchrashi. Marhabo Miyassarovna Kodirova, Gulnoz Asatovna Holikova. ZHurnal gepato-gastroenterologicheskikh issledovaniy. Tom 3 № 2 (2022)
- [7] Klinicheskij protokol diagnostiki i lecheniya kardiomiopatii u detej//Kazahstan, 2015: 29 s.
- [8] Leont'eva I.V. Problemy sovremennoj diagnostiki i lecheniya dilatsionnoj kardiomiopatii u detej. Rossijskij vestnik perinatologii i pediatrii. 2018;63(2):7-15.
- [9] A.T. SHabanova, Hajhaj Liang, L.V. YAKovleva, T.A. YAgudin. Sovremennyy vzglyad na vnutrikletochnye mekhanizmy razvitiya gipertroficheskoj kardiomiopatii. Pediatriya im. G.N. Speranskogo. 2020; 99 (3): 207-211.
- [10] Sadykova D.I., Makarova T.P., Sabirova D.R., Firsova N.N., Kucheryavaya A.A., SHakurova N.V., Hasanova A.R. Semejnaya forma dilatsionnoj kardiomiopatii // Ross.vestnik perinat. i ped., 2021, 66 (5):202-206
- [11] Bershova T.V., Basargina E.N., Bakanov M.I., Ivanov A.P.. Dilatsionnaya kardiomiopatiya u detej: molekulyarno-kletochnye mekhanizmy disfunkcii.// Pediatriya im. G.N. Speranskogo. 2013; 92 (5).
- [12] Lipshultz S.E., Cochran T.R., Briston D.A., Brown S.R., Sambatakos P.J., Miller T.L. et al. Pediatric cardiomyopathies: causes, epidemiology, clinical course, preventive strategies and therapies. Future Cardiol 2013; 9: 817-848.
- [13] Hong YM. Cardiomyopathies in children. Korean J Pediatr. 2013 Feb;56(2):52-9. doi: 10.3345/kjp.2013.56.2.52. Epub 2013 Feb 25. PMID: 23482511; PMCID: PMC3589591.
- [14] Alexander P.M., Daubeney P.E., Nugent A.W., Lee K.J., Turner C., Colan S.D. et al. Long-term outcomes of dilated cardiomyopathy diagnosed during childhood: results from a national population-based study of childhood cardiomyopathy. Circulation 2013; 128: 2039-2046.
- [15] Latus H., Gummel K., Klinge K., Moysich A., Khalil M., Mazhari N. et al. Focal myocardial fibrosis assessed by late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in children and adolescents with dilated cardiomyopathy. J Cardiovasc Magn Reson 2015; 17: 34.
- [16] Halliday B.P., Cleland J.G., Goldberger J.J., Prasad S.K. Personalizing Risk Stratification for Sudden Death in Dilated Cardiomyopathy: The Past, Present, and Future. Circulation 2017; 136(2): 215-231.
- [17] Reddy S., Fung A., Manlihot C., Tierney E.S., Chung W.K., Blume E., Kaufman B.D. et al. Adrenergic receptor geno-type influences heart failure severity and β -blocker response in children with dilated cardiomyopathy. Pediatr Res 2015; 77(2): 363-369.