

УДК 616.127-002-007.63-053.2

*Жалолов Бахтиёр Баходирович,  
Ассистент кафедры «Госпитальной педиатрии»  
Андижанского Государственного Медицинского института  
Город Андижан, Республика Узбекистан*

## **ЧАСТОТА ОСЛОЖНЕНИЙ У ДЕТЕЙ С РАЗЛИЧНЫМИ ФЕНОТИПАМИ КАРДИОМИОПАТИЙ.**

*Аннотация:* Кардиомиопатии в современной детской кардиологии остаются одним из наименее изученных заболеваний сердца, несмотря на достижения в диагностике и понимании механизмов развития дисфункции и повреждения миокарда. Из числа всех разновидностей с наибольшей частотой у детей встречаются кардиомиопатии с дилатационным и гипертрофическим фенотипом. Недостаточная информативность по проблеме кардиомиопатии у детей диктует необходимость дальнейшего изучения возможных осложнений в плане прогноза и исхода данного заболевания.

*Ключевые слова:* кардиомиопатия, дилатационный фенотип, гипертрофический фенотип, сердечная недостаточность, нарушения ритма.

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

## **THE FREQUENCY OF COMPLICATIONS IN CHILDREN WITH DIFFERENT PHENOTYPES OF CARDIOMYOPATHY**

*Annotation* Cardiomyopathy in modern pediatric cardiology remains one of the least studied heart diseases, despite advances in diagnosis and understanding of the mechanisms of myocardial dysfunction and damage. Of all

*the varieties, cardiomyopathies with dilated and hypertrophic phenotypes occur with the greatest frequency in children. Insufficient information on the problem of cardiomyopathy in children dictates the need for further study of possible complications in terms of prognosis and outcome of this disease.*

**Keywords:** *cardiomyopathy, dilated phenotype, hypertrophic phenotype, heart failure, rhythm disturbances.*

**Актуальность.** Из большого числа поражения ССС у детей, особое место занимает кардиомиопатии (КМП) - это группа заболеваний в основе которых лежат не воспалительные изменения в миокарде, приводящие к нарушениям в сердечной мышце и проблемам кровообращения в ней. По данным разных авторов частота выявляемости кардиомиопатий у детей колеблется от 0,65 до 1,24 случаев на 100 000 детей и нередко заканчивающиеся летальным исходом, в связи с прогрессирующим развитием таких осложнений как сердечная недостаточность, нарушение ритма сердца ассоциированных с риском внезапной смерти. [4,7,12]

Кардиомиопатии в современной детской кардиологии остаются одним из наименее изученных заболеваний сердца, несмотря на достижения в диагностике и понимании механизмов развития дисфункции и повреждения миокарда. Однако по литературным данным, прогноз кардиомиопатий у детей остается неутешительным вследствие высокой летальности. [6,8,16]

Высокий интерес к проблемам кардиомиопатий у детей можно объяснить многообразием и не специфичностью клинических проявлений, а также полиэтиологичностью их происхождения, в том числе и возможностью развития генетических дефектов. [1,12,15]

На сегодняшний день является актуальным выделение морфологического или функционального фенотипа кардиомиопатий. Как показывают результаты зарубежных исследований из числа всех разновидностей с наибольшей частотой у детей встречаются

кардиомиопатии с дилатационным и гипертрофическим фенотипом. [2,9,13]

Так, в основе дилатационного фенотипа кардиомиопатий лежит дилатация камер сердца, систолическая и диастолическая дисфункция миокарда, гемодинамические нарушения при которой проявляются сниженной фракцией выброса, с отсутствием или незначительной гипертрофией миокарда одного или обоих желудочков. [3,5,10]

Гипертрофический фенотип, который может быть симметричным, но чаще ассиметричным, с выраженной гипертрофией миокарда одного или бивентрикулярной гипертрофии, отсутствием дилатации полостей и гемодинамическими расстройствами обусловленными диастолической дисфункцией миокарда. [4,11,14]

Независимо от причины развития кардиомиопатий при прогрессировании заболевания в миокарде неадекватное сокращение, развивается, что приводит систолической или диастолической дисфункции.

Учитывая разнообразие фенотипов кардиомиопатий, для получения благоприятного прогноза, необходимо ранняя диагностика и лечение. Однако, как показывают результаты, вследствие сложности клинического распознавания кардиомиопатий, не все формы поддаются лечению. Нередко отсутствие возможностей проведения патогенетической терапии кардиологии ограничиваются симптоматическими мерами, что приводит к осложнениям, таким как сердечная недостаточность и нарушения ритма сердца. [5,7,10,12]

В настоящее время полное излечение достичь невозможно, однако некоторыми симптомами можно управлять и контролировать с помощью консервативной и оперативной терапии.

Таким образом, на основании выше изложенного материала следует, что кардиомиопатии у детей встречаются чаще, чем диагностируются,

поскольку клинические симптомы нередко скрываются под маской других заболеваний. Недостаточная информативность по проблеме кардиомиопатии у детей диктует необходимость дальнейшего изучения возможных осложнений в плане прогноза и исхода данного заболевания.

**Цель исследования.** Выявить частоту осложнений у детей с различными фенотипами кардиомиопатий.

**Материалы и методы.** Исследование и сбор материала проводился на базе Андижанского Областного детского многопрофильного медицинского центра. Для решения поставленных задач настоящей работы нами обследованы дети, получавшие лечение в кардиоревматологическом отделении, а также проводилось ретроспективное изучение историй болезни. Обследовано 60 детей с дилатационным (40 детей) и гипертрофическими (20 детей) фенотипами, в возрастном диапазоне 1 года до 18 лет. По гендерной принадлежности преобладали мальчики, преимущественно среди детей с гипертрофическим фенотипом. При отборе детей с КМП, в исследования не включены дети, у которых развитие кардиомиопатии было связано с врожденными пороками сердца. **Полученные нами данные** основывались на результатах клинического обследования каждого ребенка, критериях ЭКГ в 12 общепринятых отведениях, а параметры морфологического и функционального оценивались на основании эхокардиографии в режимах «М» и «В», с использованием доплерографии. Недостаточность кровообращения определялось с учетом клинических симптомов в соответствии с классификацией, предложенной Н.А.Белоконь.

**Результаты исследования.** Все обследованные дети разделены на две группы в зависимости от фенотипа. Первую группу составили дети с дилатационным фенотипом (40 детей).

С первичной госпитализацией составили 85% детей; 10% - с второй госпитализацией и 5% - с третьей госпитализацией. У 16 (40%) детей

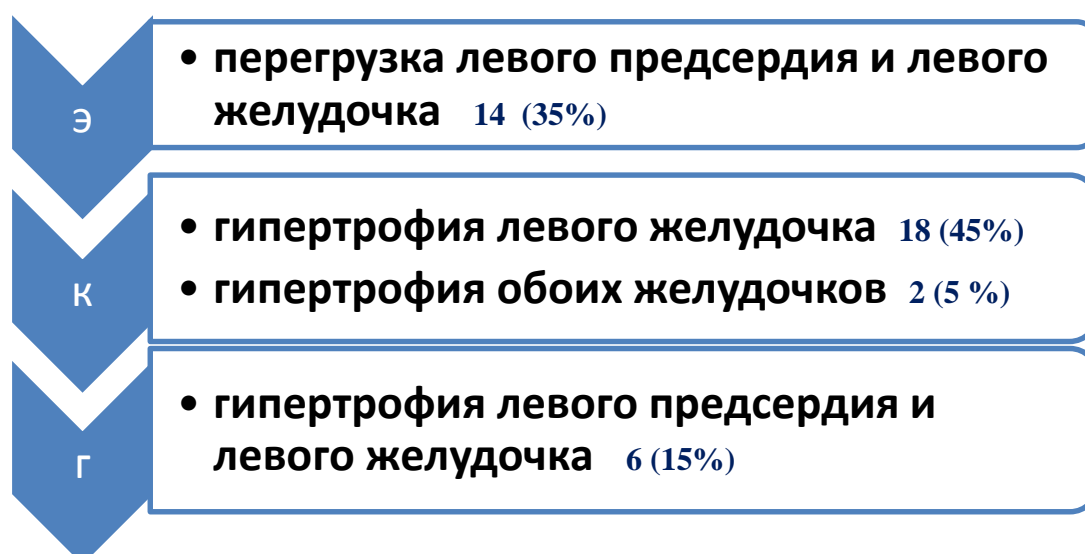
заболевание развивалось постепенно, при этом причину формирования дилатационного фенотипа установить не удалось; у остальных (60%) установлена связь с перенесенными острыми респираторными заболеваниями. По совокупности жалоб и клинической оценки в два раза чаще дети поступали в тяжёлом состоянии (67,5%), с симптомами сердечной недостаточности II-А (47,5%) и II-Б (52,5%) степени, как проявлений уже развившихся осложнений. Нами выделены следующие симптомы сердечной недостаточности: одышка, преимущественно в состоянии покоя (80%), навязчивый кашель (80%), чувство нехватки воздуха (55%), кардиалгия (27,5%) и у 1/3 детей отмечалось снижение диуреза, сопровождающееся отёками нижних конечностей.

У всех детей отмечалось увеличение относительной тупости сердца влево, причём у 8 (10%) расширение границ сердца в обе стороны.

Независимо от возраста и пола, на фоне приглушенности сердечных тонов выслушивался систолический шум на верхушке. Феномен “ритма галопа” выявлен у 16% детей, преимущественно в старшей возрастной группе.

Изменения на ЭКГ представлены на рисунке 1.

**ЭКГ признаки поражения миокарда у детей с дилатационным фенотипом**



Аритмии сердца значительно отягощают и осложняют течение дилатационных кардиомипатий и нередко могут быть причиной смерти детей.

Из полученных результатов в структуре нарушения автоматизма наиболее часто встречалась синусовая тахикардия (65%). Из нарушений проведения импульса особую озабоченность, в плане прогноза дальнейшего течения, вызывает WPW синдром (7,5%), который может усугублять клиническое течение сердечной недостаточности и быть причиной летального исхода.

Кроме того, в 35% случаев у детей с дилатационным фенотипом на ЭКГ диагностирована субэндокардиальная ишемия миокарда левого желудочка, что является негативным фактором в дальнейшем прогнозе ДКМП.

У всех обследуемых детей на Эхокардиографии выявлена дилатация левого желудочка с очень низкими значениями фракции изгнания (24-32%), что является показателем систолической дисфункции у детей с дилатационным фенотипом.

В группе детей с гипертрофическим фенотипом (20 детей) мальчиков было в два раза больше (70%), что совпадает с данными мировой литературы.

При тщательном изучении анамнеза нами было установлено, что интенсивный систолический шум обращал на себя внимание уже на первом году жизни, однако, эхокардиографическое исследование было проведено значительно позднее. Диагностика заболевания была связана с появлением у детей активных жалоб на быструю утомляемость, сердцебиение, одышку или боли в области сердца, появляющихся при физической нагрузке или эмоциональном напряжении. Заслуживает внимание то, что только у одной трети из этих больных жалобы появились на фоне относительного благополучия. В остальных случаях жалобы

возникли после недавно перенесенного инфекционного заболевания, сопровождающегося повышением температуры.

При поступлении в стационар общее состояние всех детей оценивалось как тяжелое с разной степенью выраженности сердечной недостаточности, причем чаще со II-Б степенью.

Достаточно полную информацию о состоянии миокарда желудочков, предсердий, межжелудочковой перегородки, а также состояние выходного отверстия из левого желудочка мы получили по результатам эхокардиографического обследования, согласно которым в наших исследованиях в 4 раза чаще была выявлен ассиметричный гипертрофический фенотип с обструкцией выходного отверстия левого желудочка и высоким индексом асимметричности, более 1,5. Нарушения диастолической релаксации левого желудочка оценивались по высоким показателям КДР ( $45\pm 18$  мл) и КСР ( $36\pm 16$  мл). Фракция изгнания ( $78\pm 7$ ) указывала на высокую сократительную способность миокарда у детей с гипертрофическим фенотипом.

Ценным не инвазивным методом диагностики гипертрофического фенотипа у детей является ЭКГ. Изменения на ЭКГ не редко могут быть ранним диагностическим критерием данного заболевания, предшествующие развитию гипертрофии миокарда.

При изучении частоты регистрации признаков гипертрофии миокарда предсердий и желудочков на основании результатов анализа обычной ЭКГ в дебюте заболевания установлено, что наиболее характерной для больных, независимо от формы заболевания, была изолированная гипертрофия миокарда левого желудочка (50%). Сочетанная гипертрофия различных отделов сердца встречалась, преимущественно у больных с обструктивной формой заболевания.

Наиболее частым нарушением ритма сердца являлась тахикардия (80%), реже брадикардия (20%), обусловленная полной блокадой правой

ножки пучка Гиса (20%), блокада левой ножки пучка Гиса (10%) и WPW-синдром (10%), что по данным литературы может указывать на тяжесть и неблагоприятный прогноз.

### **Выводы.**

Таким образом, полученные нами результаты свидетельствуют о том, что прогрессирующая сердечная недостаточность, а также жизнеугрожаемые нарушения ритма и проводимости являются неблагоприятными факторами в плане прогноза у детей с дилатационным и гипертрофическим фенотипом кардиомиопатии.

### **Использованные источники:**

1. 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)
2. Ефименко О.В. и др. Клиническая оценка течения дилатационной кардиомиопатии у детей в зависимости от дебюта заболевания. Журнал Новый день в медицине, Узбекистан, 2020, №2(30), стр.662-664.
3. Ефименко О.В. и др. Клинико-инструментальная оценка брадикардического варианта дилатационной кардиомиопатии у детей. Экономика и социум, 2021, №4(85), стр.1081-1087.
4. Ефименко О.В. и др. Сравнительная оценка гемодинамических нарушений у детей с различными формами кардиомиопатий. Проблемы биологии и медицины, 2022, №5(139), стр.60-62
5. Ефименко О.В. и др. Влияние дебюта дилатационной кардиомиопатии на гемодинамические нарушения и прогноз. Экономика и социум, 2022, №2(93), стр.308-315.
6. Ефименко О.В. и др. Характер гемодинамических нарушений у детей с редко встречающимися формами кардиомиопатий. Журнал гепатогастроэнтерологических исследований, спец.выпуск, том 2, 2022, стр.6-9.



7. Ефименко О.В. и др. Характер жизнеугрожаемых состояний при кардиомиопатиях у детей Андижанской области. Международный научно-практический журнал “Глобальные науки и инновации 2022: Центральная Азия”, Нур-Султан, Казахстан, №3(17), сентябрь 2022, стр.55-59
8. Ефименко О.В. и др. Risk factors and prognosis in children with cardiomyopathy. World Bulletin of Public Health, №19, 2023
9. Крылова Н.С., Ковалевская Н.А., Потешкина Н.Г. и др. Внезапная сердечная смерть при гипертрофической кардиомиопатии: поиск новых факторов риска // Российский кардиологический журнал – 2017, №2, с. 62-66.
10. Леонтьева И.В. Проблемы современной диагностики и лечения дилатационной кардиомиопатии у детей. Российский вестник перинатологии и педиатрии, 2018, 63 (2).
11. Леонтьева И.В., Ковалев И.А. Прогноз при гипертрофической кардиомиопатии у детей. Педиатрия. 2020, 99(3), с.235-244.
12. 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, том 28, №1, стр.99-110.
13. Mathew T., Williams L., Navaratnam G., Rana B., 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.
14. Moark J.P., Kaski J.P. Hypertrophic cardiomyopathy in children. Heart, 2012, 98, 1044-1054.
15. Porcari A., De Angelis G., Romani S., Paldino A., et al. Current diagnostic strategies for dilated cardiomyopathy: a comparison of imaging techniques. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2019; 17 (1): 53-63.

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