

Дилатационная кардиомиопатия у детей: клиника, диагностика, прогноз

*Погодина Е.В., к.м.н., ассистент
кафедры факультетской и
поликлинической педиатрии ПИМУ*

***Нижний Новгород,
«НЕДЕЛЯ ДЕТСКОГО ЗДОРОВЬЯ-2018»***

Кардиомиопатии

КМП группа гетерогенных заболеваний, характеризующаяся патологией миокарда с его структурными и/или функциональными нарушениями, не обусловленная ишемической болезнью сердца, гипертензией, клапанными пороками и врожденными заболеваниями

Классификация КМП

Градация	Характеристика КМП
I.	Гипертрофическая (ГКМП)
II.	Дилатационная (ДКМП)
III.	Аритмогенная правожелудочковая КМП (АКПЖ)
IV.	Рестриктивная (РКМП)
V.	Неклассифицируемые: некомпактный миокард, КМП такотсубо (takotsubo)

Фенотипическая классификация КМП

ГКМП

ДКМП

АДПЖ

РКМП

НКМП

**Семейная/генетически
обусловленная**

**Несемейная/ необусловленная
генетически**

- Неидентифицированный дефект гена

- Идиопатическая

- Подтипы болезни

- Подтипы болезни

Дилатационная кардиомиопатия (I42.0)

- характеризуется увеличением размеров сердца и снижением систолической функции одного или нескольких желудочков

*Kindermann I, Barth C, Mahfoud F, Ukena C, Lenski M, Yilmaz A, et al.
Update on myocarditis. J Am Coll Cardiol. 2012*

- заболевание миокарда, характеризующееся резким расширением полостей сердца, снижением сократительной функции миокарда, развитием застойной сердечной недостаточности, часто рефрактерной к проводимой терапии и плохим прогнозом

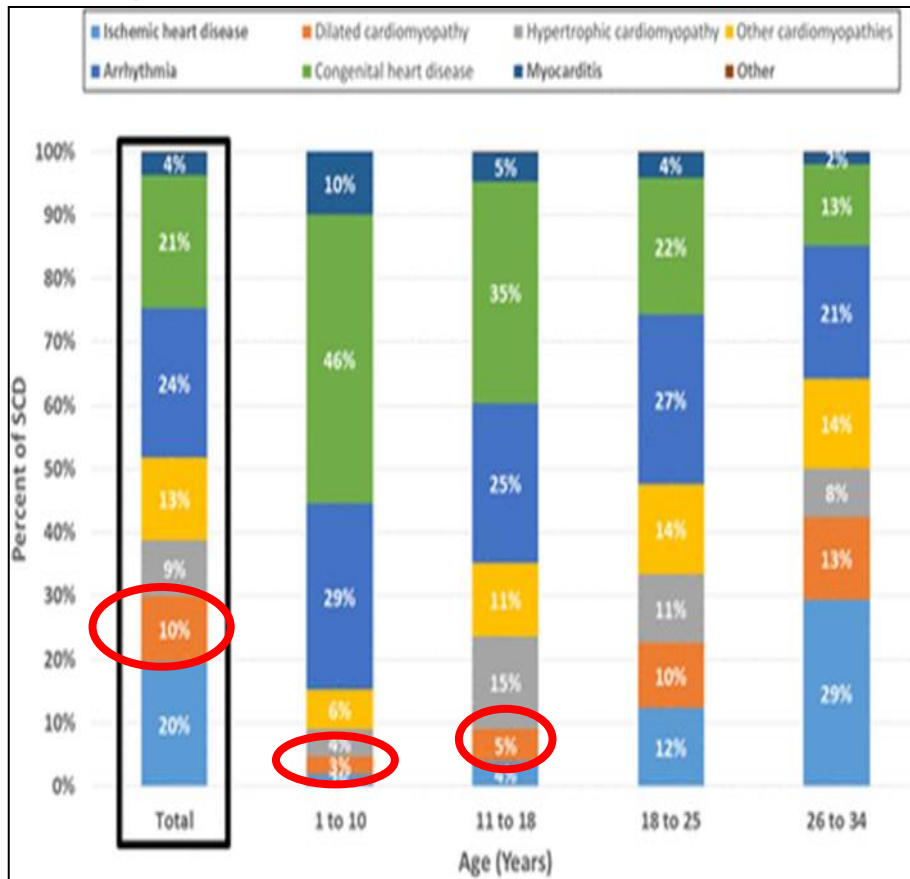


Эпидемиология ДКМП

- Частота ДКМП у детей 0,57 на 100000 в год (в 10 раз ниже, чем у взрослых)
- М > Д и соответствует 62 - 88%



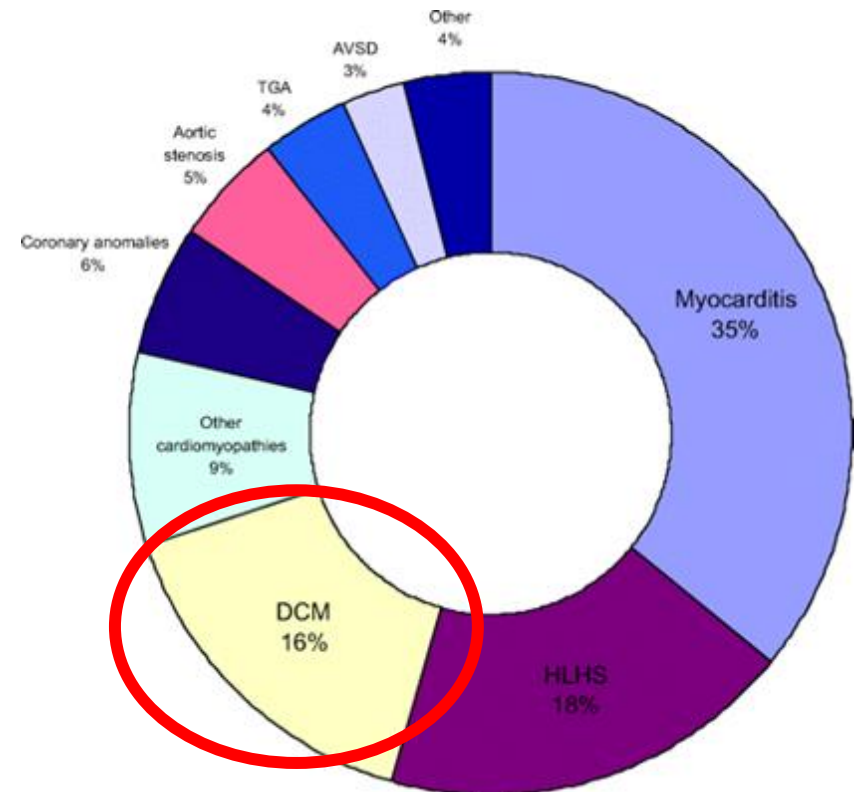
- Причины внебольничной ВСС у детей и подростков, по результатам аутопсии 1990-2015 г.



Trends of Out-of-Hospital Sudden Cardiac Death Among Children and Young Adults

Iqbal El-Assaad at all, AAP, 2017

- Недиагностированные заболевания сердца у детей, выявленные по результатам аутопсии 1984-2003 г.



Undiagnosed Heart Disease Leading to Sudden Unexpected Death in Childhood: A Retrospective Study

Maria V. Ilina, Charis A. Kepron at all, AAP, 2011

Этиологические причинные факторы ДКМП

- **Вирусные инфекции** (вирус Коксаки, ВИЧ, эховирус, вирус краснухи, ветряной оспы, паротита, вирус Эпштейн-Барр, ЦМВ, вирус кори, полиомиелита)
- **Бактериальные инфекции** (микоплазмоз, тbc), **риккетсиозы** (пситтакоз, пятнистая лихорадка скалистых гор), **паразиты, грибы**
- **Нервно-мышечные нарушения** (мышечные дистрофии Дюшенна или Беккера, атаксия Фридрейха, синдром Кернса-Сэйра, др. мышечные дистрофии)
- **Пищевые факторы** (квашеный кор, пеллагра, дефицит тиамина, дефицит селена)
- **Сосудистые коллагенозы** (ОРЛ, ЮА, СКВ, б-нь Кавасаки, дерматомиозит и др.)

Этиологические причинные факторы ДКМП

- **Гематологические заболевания** (талассемия, серповидно-клеточная анемия, железодефицитная анемия)
- **Эндокринные заболевания** (гипотиреоз, гипертиреоз, гипопаратиреоз, феохромоцитома, гипогликемия)
- **Нарушения обмена веществ** (гликогенозы, дефицит карнитина, дефекты окисления жирных кислот, мукополисахаридозы)
- **Синдромы аномального развития** (синдром «кошачьего крика»)
- **Лекарственные препараты** (антрациклин, циклофосфамид, хлорохин, перегрузка железом)
- **Заболевания коронарных артерий**

Этиология ДКМП



В настоящее время высказывается многофакторная гипотеза заболевания

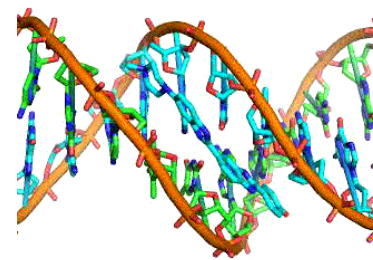
- Хроническая вирусная инфекция (коксаки вирус в 20-25%, аденовирус 58%)
- Аутоиммунное влияние (30-40%)
- Генетическая детерминированность (25-50%)

- ДКМП является либо *исходом вирусного кардита*, либо возникает первично на фоне нарушенных *механизмов иммунологической защиты*



- Один из основных механизмов возникновения ДКМП - *аутоиммунный*, запускаемый кардиотропными вирусами в условиях измененной иммунологической реактивности

Генетическая предрасположенность



Клинический вариант	Идентифицированные генетические локусы семейной ДКМП	Идентифицированные гены заболевания
Аутосомно-доминантный	10q21-10q23, 9q13-q22, 1q32, 15q14, 2q31, 1q11-21	Actin, desmin, lamin A/C
Аутосомно-доминантный с дефектом проводимости	1p1-1q1, 3p22-3p25	-
Х-сцепленный	Xp21	Dystrophin
Х-сцепленный кардиоскелетный (с-м Барта)	Xq28 (gene G4.5)	Tafazzin

Митохондриальные ДКМП

- Вследствие мутации *нарушается энергетический обмен кардиомиоцитов*, что ведет к развитию ДКМП
- Митохондриальные ДКМП встречаются при митохондриальных синдромах:
 - ✓ *Синдроме MELAS* (митохондриальной миопатии, энцефалопатии, лактат-ацидозе, эпизодах нарушения мозгового кровообращения)
 - ✓ *Синдроме MERRF* (сопровождается миоклонус-эпилепсией в сочетании с синдромом раздражения рваных красных волокон)
 - ✓ *Синдроме Кернса—Сейра*, синдроме дефицита наднуклеондн-коэнзим q-редуктазы

Клиническая картина ДКМП



- Манифестация может быть в любом возрасте
- Проявления могут быть разной интенсивности/тяжести
- Клиническая картина, главным образом, определяется тяжестью недостаточности кровообращения

Клиническая картина ДКМП

- На ранних этапах мало- и бессимптомное течение, отсутствие жалоб и субъективных ощущений
- Часто это случайная находка при проф. осмотрах, диспансеризации, обращениях к другим специалистам (кардиомегалия, изменения на ЭКГ)



Клиническая картина ДКМП

- Первые симптомы
 - вялость
 - слабость
 - утомляемость
 - нарушения сна
 - отсутствие аппетита
 - потливость
 - головокружения
 - головные и мышечные боли
- Нарушения поведения и восприятия, излишняя капризность
- Судорожный синдром
- Синкопальные состояния



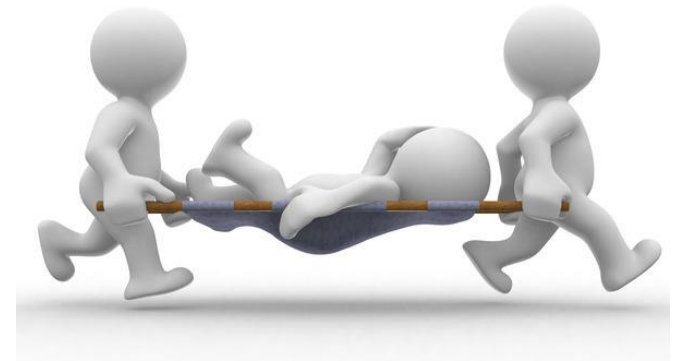
Клиническая картина ДКМП

- Одышка при физической нагрузке/кормлении
- Хрипящее дыхание, кашель
- Бледность кожных покровов, избыточная потливость
- Плохая прибавка массы тела
- Снижение суточного диуреза

Клиническая картина ДКМП

Другие симптомы, наблюдаемые приблизительно у 20% пациентов с ДКМП

- Боль в груди
- Сердцебиение
- Ортопноэ
- Кровохарканье
- Пенистая мокрота
- Боли в животе, учащение стула
- Тошнота, рвота
- Обмороки
- Неврологические нарушения



Выраженность проявлений сердечной недостаточности определяет прогноз

Объективные данные

- Кардиомегалия
- Симптомы СН (лево- и правожелудочковой)
- Изменение АД (снижение САД при неизменном ДАД, резкое снижение ПАД)
- Альтернирующий пульс – симптом Казем-Бека
- Сердечный горб - левосторонний
- Изменение аускультативной картины
- Нарушения ритма и проводимости
- Признаки ЛГ





Окончательный диагноз ДКМП – это диагноз исключения всех заболеваний с СН и дилатацией полостей сердца

Клинические симптомы

Заключение

Положительный семейный анамнез

Семейная ДКМП

Острая/хроническая энцефалопатия, слабость мышц, гипотензия, нарушение роста, рецидивирующая рвота, летаргия

Врожденное нарушение метаболизма, вовлекающее выработку энергии

Дисморфия, органомегалия, скелетные аномалии, низкорослость, хроническая энцефалопатия, вишнево-красное пятно на глазном дне

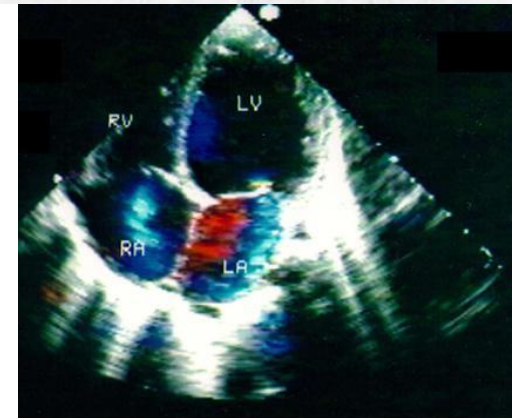
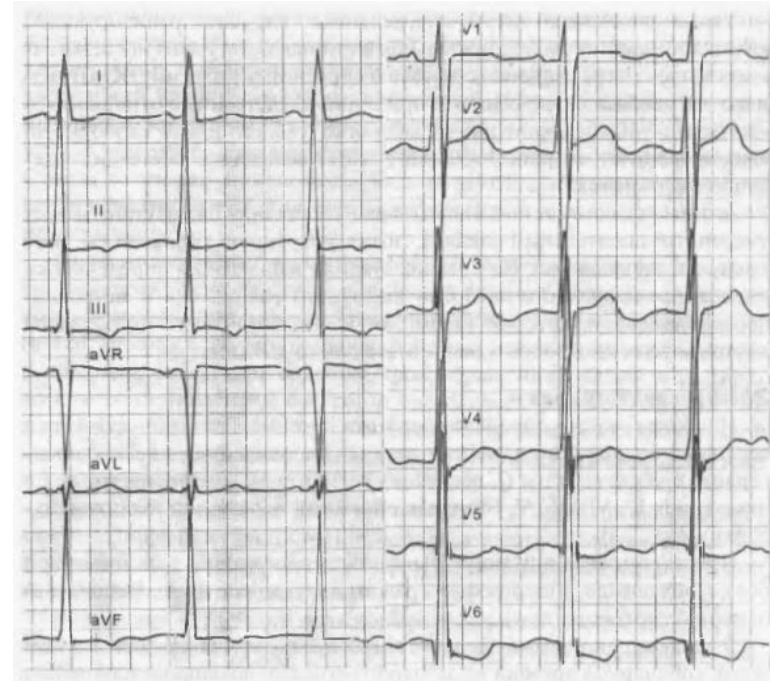
Болезни накопления

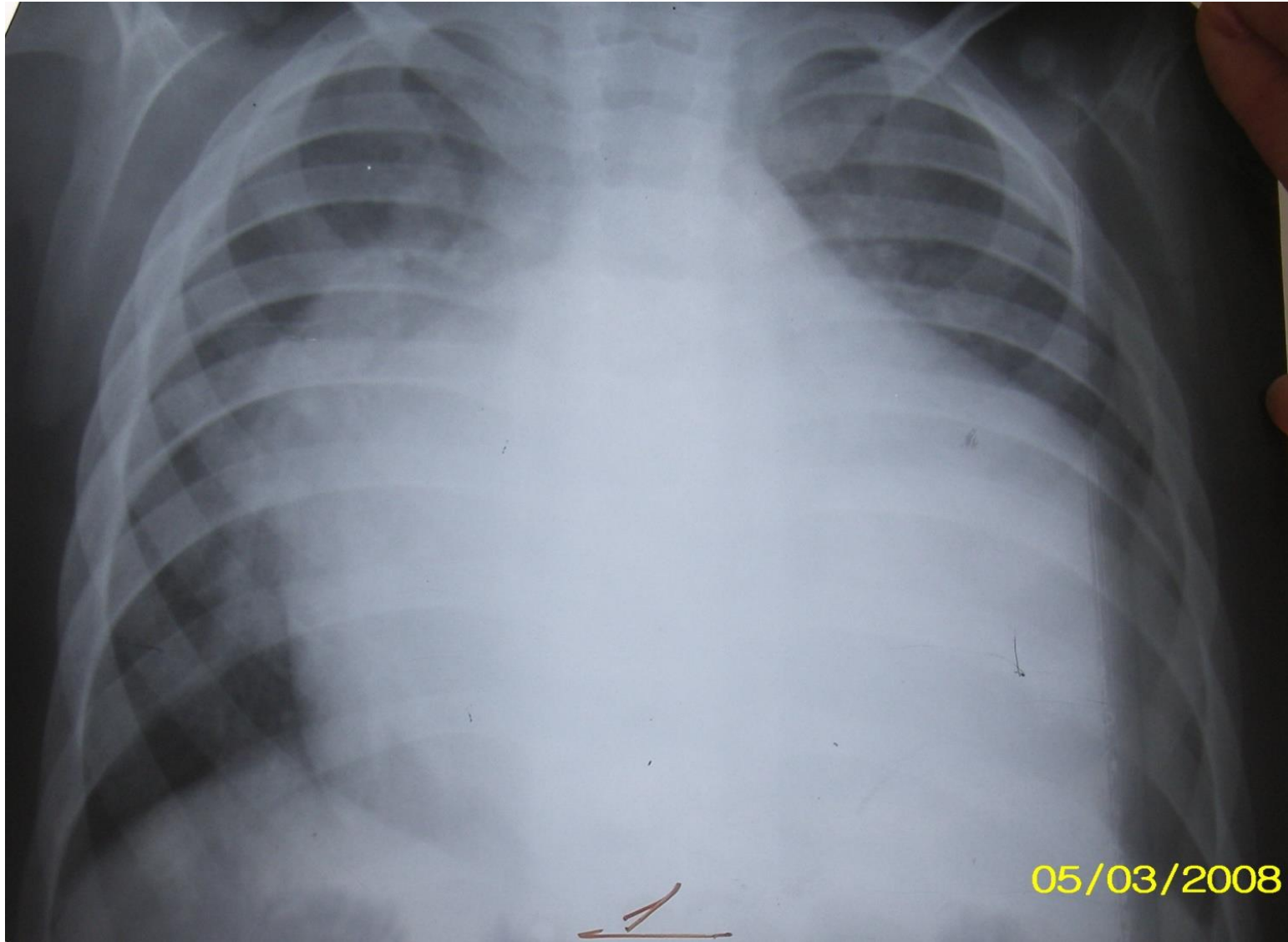
Слабость скелетных мышц без энцефалопатии

Нервно-мышечные заболевания и.т.

Инструментальная диагностика

- ЭКГ
- Суточное мониторирование ЭКГ
- ЭХО-КГ
- Р- графия грудной клетки в 2-х проекциях
- Катетеризация сердца и ангиокардиография
- КТ, МРТ
- Радиоизотопное исследование и позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)
- Исследования с дозированной физической нагрузкой (нагрузочный тест)





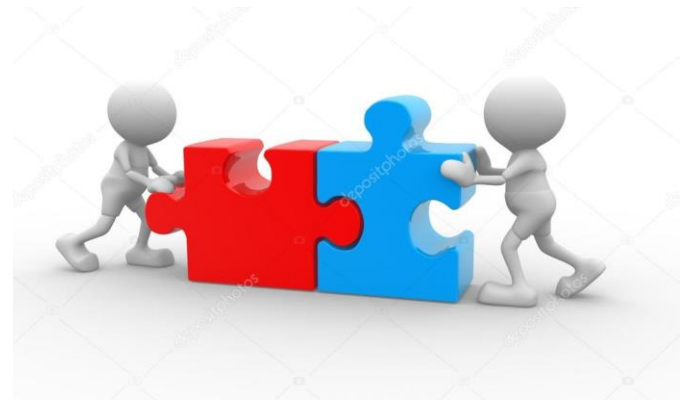
05/03/2008

Лабораторная диагностика

- Общий анализ крови
- Общий анализ мочи и учет ее количества
- Биохимический анализ крови
- Иммунологические и серологические исследования
- Коагулограмма
- Анализ газового состава крови и КЩС
- Определение уровня натрийуретических пептидов (*BNP* и *NT-proBNP* значимый предиктор летальности, госпитализации, внесения в лист ожидания для трансплантации сердца)
- Определение маркеров повреждения миокарда уровня тропонинов I или T

Терапия

Лечение ДКМП основывается на коррекции и профилактике основных клинических проявлений заболевания и его осложнений - хронической сердечной недостаточности, нарушений ритма сердца и тромбоэмболии



Прогноз

Исходы ДКМП зависят от причины, возраста и степени СН в дебюте заболевания

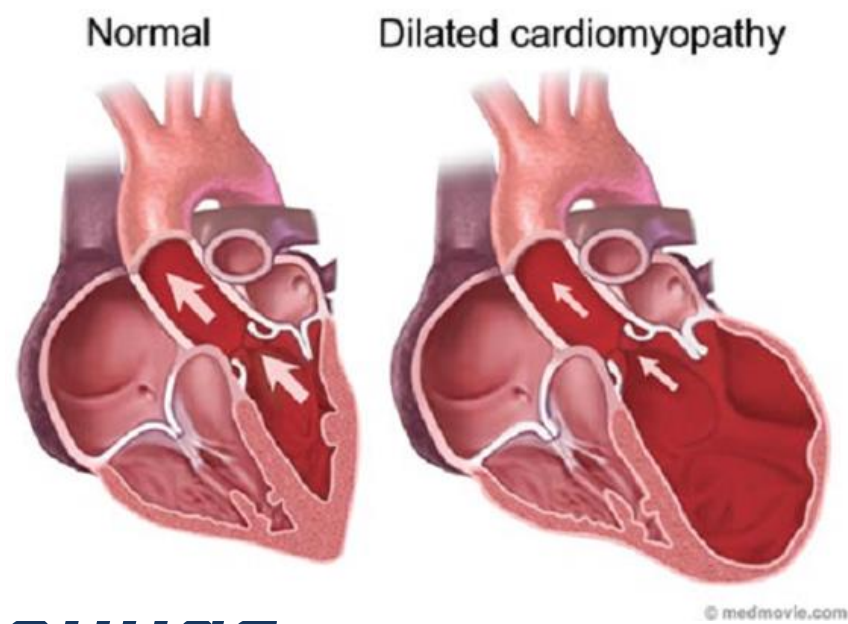
- 1/3 пациентов умирает (СН, НРС, осложнения трансплантации)
- 1/3 страдает заболеванием и нуждается в лечении
- 1/3 испытывает улучшение – выздоравливает
- Дети с миопатиями и прогрессирующей дилатацией сердца с СН имеют худший прогноз по сравнению с имеющими идиопатическую ДКМП



Прогноз



- После трансплантации сердца показатели выживаемости увеличиваются до **77%** за 1 год и до **65%** за 5 лет
- Смертность и заболеваемость значительно сократились благодаря достижениям в области медицины: 1975-1990 гг. 2-х летняя выживаемость составляла 70% и 52% выживали в течение 11,5 лет
- Исследования 1992-1997 гг. выявили, что **5 летняя выживаемость составила 85%**



Дилатационная кардиомиопатия у детей: клиника, диагностика, прогноз

***Нижний Новгород,
«НЕДЕЛЯ ДЕТСКОГО ЗДОРОВЬЯ-2018»***