

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ, ЛЕЧЕНИЮ И РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С КАРДИОМИОПАТИЕЙ

Дилатационная кардиомиопатия приводит к развитию прогрессирующей застойной левожелудочковой или тотальной недостаточности кровообращения и смерти. Спасение этих больных в пересадке донорского сердца. Во спасение жизни обреченных больных необходимо поднять на высокий уровень сознание людей о необходимости донорства органов при несчастных случаях и гибели мозга.

Кардиомиопатии – это большая группа заболеваний сердечной мышцы невоспалительного характера, в основе которых имеются те или иные нарушения миокарда, приводящие к развитию кардиомегалии и сердечной недостаточности.

С учетом этиопатогенетических механизмов, клиники, гемодинамики выделяют различные варианты кардиомиопатий (1):

1. дилатационная кардиомиопатия
2. гипертрофическая
3. рестриктивная
4. аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия
5. дисэлектролитные метаболические кардиомиопатии
6. гиперкальциемическая кардиомиопатия
7. гиперкальцийемическая
8. гипокальциемическая кардиомиопатия

Дилатационная кардиомиопатия (2) встречается у детей редко и составляет 5-10 случаев на 100 тысяч населения. Чаще болеют мальчики. В основе лежит нарушение сократительной функции миокарда, обусловленной повреждением кардиомиоцитов и изменением энергетического метаболизма. Уменьшается фракция выброса левого желудочка, увеличивается количество остаточной крови, приводящее к дилатации полости левого желудочка, левого предсердия, а затем и правых камер сердца и развитию застойной НК. В клинике некоторое время дилатация левого желудочка остается бессимптомной. Затем появляется слабость, усталость, потеря аппетита. При обследовании случайно находят кардиомегалию и признаки застойной недостаточности кровообращения (НК) левожелудочковой или тотальной. Границы сердца расширены, глухой 1 тон, часто раздувной из-за блокады левой ножки пучка ГИСА, акцент 2 тона, появляется 3 тон. В области верхушки и в 4 межреберье слева определяется продолжительный систолический шум (шум митральной недостаточности), а иногда и диастолический шум. Возможны нарушения ритма - мерцательная аритмия, экстрасистолия, часты нарушения проводимости – полные и неполные блокады ножек пучка Гиса. Характерны тромбоэмболические осложнения, иногда развитие эндокардита. При выраженной недостаточности кровообращения определяются большая печень, застойные явления в легких, отеки, асцит, гидроторакс, гидрперикард. На рентгенограмме кардиомегалия. ЭКГ-низкий вольтаж зубцов, ЭС, блокады. На ЭХОКГ – резкое увеличение полости левого желудочка при нормальной или уменьшенной толщине его стенок. Обычно увеличена и полость левого предсердия, иногда расширены все камеры сердца. Лечение проводят в зависимости от степени НК (2,3): режим постельный, 5 разовое питание малыми порциями, богатое микроэлементами, солями калия, магния, кальция и витаминами. Показаны вазодилататоры, ИАПФ (каптоприл в дозе малой - 1-0.5 мг на кг в сутки), при редком пульсе - антагонисты кальция (коринфар). По показаниям антиаритмические, бета адреноблокаторы в небольших дозах, ГКС, антикоагулянты. Для коррекции энергетической недостаточности - кудесан по 10 капель 1 раз в день 1 месяц, милдронат, антиоксиданты. Иногда по показаниям гемосорбция и плазмаферез.

За последние 5 лет в детской поликлинике находился на диспансерном учете 1 больной с дилатационной кардиомиопатией. Мальчик Ю. 4 лет, оралман. Обратились на 12 день болезни с жалобами на слабость, потерю аппетита, нарастающую одышку, сердцебиение. До госпитализации жаловался на периодические боли в животе, тошноту, иногда рвоту при нормальной температуре тела. В связи с постоянной тахикардией до 140 и более в минуту заподозрено сердечное заболевание. За 5 месяцев до данного случая мама замечала, что мальчик неохотно идет на прогулки, стал более вялым, уставал. Роды срочные, от 2 беременности с весом 3000, рост 46 см. На грудном вскармливании до 1.5 лет. Часто болел ОРВИ. Развивался нормально. При осмотре: тахикардия (145 в минуту), одышка (48 в минуту), «сердечный горб», резкое расширение границ сердца, левая по переднеаксиллярной линии, правая – на 2 см справа от грудины, увеличена печень (4-4.5 см ниже реберного края).

На ЭКГ - синусовая тахикардия, перегрузка правого предсердия, умеренная гипертрофия левого желудочка, нарушение сократительной функции миокарда.

На УЗИ сердца - увеличение всех полостей с преобладанием левых отделов. Сократительная функция миокарда резко снижена- 23%, Межжелудочковая перегородка не утолщена. Эндокард и миокард не изменены.

На рентгенограмме органов грудной клетки - венозный застой в легких. Сердце резко увеличено в объеме за счет левых отделов. Ребенок срочно направлен в стационар кардиоревматологического отделения.

Проводили лечение: капотен, сердечные гликозиды, диуретики, ГКС, мембраностабилизаторы, антикоагулянты.

Заболевание носило волнообразный характер. Хирургическое лечение не проводили. Через 5 месяцев после выписки из стационара ребенок умер на дому при нарастающей недостаточности сердца. Было проведено патологоанатомическое вскрытие. Основной патологоанатомический диагноз дилатационная кардиомиопатия (идиопатическая) НК 2Б степени. Осложнение: тромбоэмболия.

Выводы: Дилатационная кардиомиопатия является не частой патологией у детей. Лечение и реабилитация этих больных не всегда эффективны. При выраженной идиопатической дилатационной кардиомиопатии на фоне поддерживающей терапии необходима в конечном итоге пересадка сердца, что не всегда возможно из-за трудности найти доноров.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. М.В.Эрман Лекции по педиатрии. Санкт-Петербург Фолиант, 2001 г., с 203 -221.
2. Н.В.Орлова, Т.В.Парийская. Кардиология. Новейший справочник педиатра. М. издательство Эксмо. СПб Сова, 2003 г. стр. 30-55, 397 – 415.
3. Таточенко В.К. Педиатру на каждый день. Издание 5 дополненное. Москва 2007.с. 57-63.