

Т.А. РУЖЕНЦОВА, к.м.н., Центральный научно-исследовательский институт Роспотребнадзора, Москва

# КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ

**В статье обобщены данные о современной классификации, причинах и методах диагностики кардиомиопатий у детей. Рассмотрены различные варианты клинической симптоматики, электрокардиографических, эхокардиографических и биохимических изменений. Дана оценка значимости результатов дополнительных методов обследования при кардиомиопатии.**

*Ключевые слова: кардиомиопатия, дилатационная кардиомиопатия, воспалительная кардиомиопатия, гипертрофическая кардиомиопатия, ЭКГ, эхокардиография*

ПРАКТИКА

## ВВЕДЕНИЕ

В настоящее время некоронарогенная патология сердца остается одной из наиболее сложных проблем в педиатрии и кардиологии. С развитием высокотехнологичных методов диагностики и лечения на протяжении прошлого столетия были отмечены существенные улучшения прогнозов и увеличение продолжительности жизни у больных ишемической болезнью сердца и головного мозга. Однако заболеваемость и смертность от миокардитов и кардиомиопатий остались на прежнем уровне [1]. По данным патолого-анатомических исследований, при жизни диагностируется лишь около четверти случаев [2]. Среди умерших от синдрома внезапной смерти в возрасте от рождения до 18 лет некоронарогенные изменения в миокарде находят с частотой 20–40% [2–6]. Существенным препятствием к своевременной постановке правильного диагноза является широкое распространение как в практике, так и в литературе терминов, отсутствующих в международной классификации болезней X пересмотра (МКБ X), таких как «кардиопаatia» и «миокардиодистрофия». Отсутствие однозначных общепринятых диагностических алгоритмов и схем ведения этой категории больных приводит к прогрессированию заболевания без адекватного лечения и у части пациентов – к летальным исходам.

**■ Комитетом экспертов ВОЗ в 1997 г. было предложено в практике использовать термин *inflammatory cardiomyopathy* – «воспалительная кардиомиопатия»**

## ВОПРОСЫ ТЕРМИНОЛОГИИ

Термин «кардиомиопатия» впервые был применен в 1957 г. для обозначения заболеваний миокарда неясной этиологии, сопровождающихся сердечной недостаточностью, кардиомегалией, прогрессирующим течением и фатальным исходом [7]. Позднее к этой патологии были отнесены и сочетанные поражения сердца с вовлечением в процесс перикарда и/или эндокарда. В 1961 г. Гудвин предложил

выделять острое, подострое и хроническое течение. В 1980 г. комитетом экспертов ВОЗ была утверждена классификация, подразделяющая кардиомиопатии на дилатационную, гипертрофическую и рестриктивную. Для обозначения вторичных изменений миокарда, не связанных с поражением коронарных артерий, в отечественной литературе широкое распространение получил термин «миокардиодистрофия». Однако с накоплением результатов высокотехнологичных методов диагностики заболеваний миокарда за последние десятилетия представления об этих нозологиях претерпели существенные изменения. Во многих случаях, ранее считавшихся идиопатическими, по данным эндомикардиальной биопсии, была установлена инфекционная, аутоиммунная или дисметаболическая природа изменений [7]. Вирусные агенты и воспалительную инфильтрацию обнаруживают у большинства больных дилатационной кардиомиопатией и у части пациентов с другими формами. Дистрофические изменения миокарда, определяемые по снижению активности сукцинатдегидрогеназы, уменьшению гликогена, деструкции миофибрилл и митохондрий, нередко сопровождаются типичную лейкоцитарную инфильтрацию в соседних участках. Иногда типичные признаки дистрофии спустя несколько дней или недель сменяются на воспалительные [8–10]. Эти данные позволили выделить в отдельную группу инфекционные кардиомиопатии. Обнаруженные другие изменения кардиомиоцитов при соответствующих нозологиях продиктовали необходимость добавить в классификацию аритмогенную, перипартальную (послеродовую), метаболическую, аутоиммунную, токсическую кардиомиопатии. Таким образом, на сегодняшний день, согласно действующей МКБ X, выделяют следующие виды кардиомиопатии [7, 11]:

I. Идиопатические (дилатационная – I42.0, обструктивная гипертрофическая – I42.1, необструктивная гипертрофическая – I42.2, рестриктивная – I42.5).

II. Специфические (инфекционные – I43.0, метаболические – I43.1, при нарушениях питания – I43.2, алкогольная – I42.6, при воздействии лекарственных средств и других внешних факторов – I42.7, при других болезнях – I43.8).

К кардиомиопатиям относят эндомикардиальную (эозинофильную, эндокардит Леффлера, эндомикардиальный, или тропический, фиброз) болезнь (I42.3) и фиброэластоз эндомикарда (I42.4). В отдельную категорию вынесены послеродовая – O90.3 и кардиомиопатия при беременности – O99.4.

Идиопатические процессы в миокарде чаще всего обусловлены передающимися по наследству генетическими аномалиями или спонтанными мутациями, приводящими к нарушению структуры и функции миофибрилл.

На сегодняшний день многими специалистами, занимающимися проблемами некоронарогенных заболеваний сердца, признан факт стадийности инфекционно-воспалительных изменений с трансформацией миокардиодистрофии в острый миокардит, а затем при неблагоприятном течении в дилатационную кардиомиопатию [12–16]. Между различными видами кардиомиопатий далеко не всегда можно определить четкую границу, поскольку имеются признаки двух или более влияющих факторов. При специфических процессах часто ультразвуковая картина соответствует дилатационной, гипертрофической или рестриктивной кардиомиопатии. Один вид с течением времени может переходить в другой. Во многих случаях практически невозможно провести четкую грань между миокардитом и кардиомиопатией.

В связи со сложностью диагностики некоронарогенных заболеваний миокарда не только в России, но и в других развитых странах Европы и Америки, неспецифичностью симптомов и отсутствием на сегодняшний день общепринятых критериев диагноза комитетом экспертов ВОЗ в 1997 г. было предложено в практике использовать термин *inflammatory cardiomyopathy* – «воспалительная кардиомиопатия» [11, 17]. Им рекомендовано обозначать все случаи инфекционных поражений миокарда, их последствия, все острые и хронические миокардиты, в т. ч. аутоиммунные, все случаи дилатационной кардиомиопатии [11, 14, 17, 18]. Воспалительную кардиомиопатию в зависимости от преобладающего звена патогенеза было предложено подразделять на три формы: инфекционную, аутоиммунную и идиопатическую. При хронических процессах, которые в соответствии с рекомендациями ВОЗ следует относить к вторичным кардиомиопатиям, выявляют заместительный и интерстициальный фиброз, гипертрофию мышечных волокон с участками деструкции и очаговыми мононуклеарными инфильтратами.

#### ■ КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ

Манифестация кардиомиопатии может быть в любом возрасте. Все проявления могут быть выражены в разной степени. Некоторые дети чувствуют себя вполне удовлетворительно, не предъявляя никаких жалоб и не вызывая тревогу у родителей [7]. Из общих симптомов может быть вялость, слабость, утомляемость, нарушения сна, отсутствие аппетита, потливость, головокружения, головные и мышечные боли. Нередко родители отмечают излишнюю капризность ребенка, а иногда и существенные нарушения поведения и восприятия [19, 20]. Недостаточность кровоснабжения головного мозга, развивающаяся вследствие низкой фракции выброса, может сопровождаться судорожным синдромом и обморочными состояниями. Есть единичные сведения о том, что при длительном течении миокардита или кардиомиопатии у детей отмечают задержку психомоторного развития [13].

Пациенты могут жаловаться на одышку при физических нагрузках, а иногда и в покое, сердцебиение. Присоединяющиеся нарушения ритма, которые могут давать ощущение перебоев и пауз в работе сердца, эпизоды тахикардии или тахиаритмии ведут к нарастанию симптомов сердечной недостаточности [13, 21]. Боли имеют различный характер: колющие, ноющие, а при присоединении недостаточности кровоснабжения миокарда – давящие. У некоторых пациентов болевой синдром может быть слабо выражен, ощущаться как дискомфорт. Поражение заднедиафрагмальных отделов левого желудочка может вызывать боли в верхних отделах живота, тошноту, рвоту, что нередко представляет собой достаточно сложную дифференциально-диагностическую задачу, особенно при сочетании абдоминальной и кардиологической патологии. Снижение кровоснабжения органов брюшной полости вследствие уменьшения фракции выброса левого желудочка приводит к учащению стула до 5 раз, а у детей в возрасте до 1 года до 10 раз в сутки [13, 19]. Стул, как правило, становится неоформленным, при тяжелом течении миокардита или кардиомиопатии возможно появление прожилок крови. Болевой синдром может распространяться на все отделы живота. При продолжительном течении могут возникнуть запоры в результате развития ишемического колита. Повышение давления в сосудистом русле малого круга кровообращения на фоне снижения насосной функции левых отделов сердца приводит к появлению у этих детей кашля, который может быть как сухим, так и влажным с отхождением небольшого количества мокроты беловатого цвета [13]. Выраженность проявлений сердечной недостаточности, как правило, определяет прогноз у подобных детей.

**■ Снижение кровоснабжения органов брюшной полости вследствие уменьшения фракции выброса левого желудочка приводит к учащению стула до 5 раз, а у детей в возрасте до 1 года до 10 раз в сутки**

При осмотре больного выявляют изменения кожных покровов, характерные для сердечной недостаточности: бледность, акроцианоз, мраморность. В тяжелых случаях могут быть отеки ног. Если ребенок преобладающую часть времени находится в горизонтальном положении, то отечность распространяется на область поясницы, переднюю брюшную стенку, руки и лицо [22, 23]. При пальпации области сердечного толчка отмечается его смещение влево и ослабление, что указывает на расширение полостей сердца. Перкуторно определяется увеличение абсолютной тупости, преимущественно вправо, за счет правого желудочка, который чаще бывает вовлечен в инфекционный процесс у детей, и/или расширение границ относительной тупости влево на 1–2 см вследствие гипертрофии или дилатации левого желудочка. Увеличение границ вверх свидетельствует о вовлечении в процесс левого предсердия. В некоторых случаях пра-

вая граница относительной тупости сердца определяется в виде крутой дуги со смещением вправо, что указывает на изменения правого предсердия. Дистрофические и гипоксические повреждения миокарда могут так же, как и воспалительные, приводить к снижению сократимости желудочков и расширению камер сердца. На фоне адекватной терапии у этих больных происходит быстрая нормализация размеров. Однако отсутствие своевременной коррекции нарушений может вести к разрушению кардиомиоцитов и формированию необратимых очагов кардиосклероза.

Аускультативные симптомы могут быть различными. В начальном периоде инфекционно-воспалительного процесса в миокарде характерна выраженная громкость и четкость тонов, что нередко трактуется как признак хорошего состояния сердечной мышцы. Однако при анализе фонокардиограмм было установлено, что в основе этих изменений лежит ослабление вибрации миокарда и выход на первый план звука, образующегося в результате движений створок клапанов. Прогрессирование изменений вызывает ослабление первого тона на верхушке и в проекции трехстворчатого клапана на фоне акцентирования второго тона над легочной артерией за счет снижения работоспособности сердечной мышцы и понижения артериального давления. Возможно появление трехчленного ритма галопа. Дальнейшее развитие заболевания вызывает приглушение или глухость всех тонов. Исключение составляет гипертрофическая кардиомиопатия, для которой ослабление I тона не характерно.

**■ Дистрофические и гипоксические повреждения миокарда могут так же, как и воспалительные, приводить к снижению сократимости желудочков и расширению камер сердца**

Различные формы поражений сердца часто сопровождаются появлением или изменением ранее существовавшего систолического и/или диастолического шума [13, 19, 24]. Шум, возникающий в результате относительной недостаточности митрального клапана при расширении левого желудочка и растяжении левого атриовентрикулярного кольца, лучше всего выслушивается в четвертом межреберье слева от грудины. Систолический шум во втором – третьем межреберье справа от грудины, как правило, менее интенсивный, связан с регургитацией на трикуспидальном клапане в результате расширения правого желудочка. Он отличается скребущим характером, малой областью распространения и четкой зависимостью от фаз дыхания: ослаблен при вдохе и усилен при выдохе. Диастолические шумы выслушиваются реже, характеризуются малой интенсивностью. При дилатации они возникают за счет растяжения фиброзных колец аортального и легочного отверстий и, как следствие этого, вторичной недостаточности одного или обоих полулунных клапанов.

Кардиомиопатии часто сопровождаются различными нарушениями ритма: экстрасистолией, тахикардией, не соот-

ветствующей температуре тела и эмоциональному состоянию ребенка; брадикардией. Более тяжелые формы сопровождаются выраженными тахиаритмиями или брадиаритмиями, характер которых необходимо уточнять по результатам электрокардиографического исследования. Иногда небольшие очаги в области водителей ритма или проводящих путей способны вызывать тяжелые жизнеугрожающие нарушения ритма. Возможна пароксизмальная тахикардия, трепетание и фибрилляция предсердий, групповая и политопная экстрасистолия, полная атриовентрикулярная блокада, фибрилляции желудочков. Независимо от этиологии эти состояния всегда сопровождаются в той или иной степени выраженности сердечной недостаточностью и в ряде случаев кардиогенным шоком.

К симптомам поражения миокарда относится недостаточность кровообращения, проявляющаяся гипотонией и застоем в легких при снижении сократимости левого желудочка, а также гепатомегалией при вовлечении в процесс правого желудочка. Аускультативная картина застойной левожелудочковой недостаточности характеризуется ослаблением дыхания в нижних отделах легких с появлением там же влажных хрипов, что нередко диктует необходимость дифференциальной диагностики миокардита, кардиомиопатии и пневмонии. При преимущественно горизонтальном положении больного в течение суток хрипы могут выслушиваться в небольшом или умеренном количестве во всех участках аускультации.

**■ ДИАГНОСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЯ**

Для уточнения диагноза и определения тактики лечения необходимо использование дополнительных методов обследования. На электрокардиограммах (ЭКГ) регистрируются различные нарушения возбудимости, проводимости, де- и реполяризации, признаки перегрузки или гипертрофии одной или более камер сердца. Суточное мониторирование позволяет выявить преходящие нарушения ритма, косвенно оценить степень недостаточности кровоснабжения миокарда при физических нагрузках.

По результатам эхокардиографии диагноз кардиомиопатии может быть подтвержден при наличии гипертрофии, снижении показателя сократимости левого желудочка – фракции выброса и расширении камер сердца с увеличением конечно-систолического и/или конечно-диастолического размеров и/или объемов левого желудочка [11, 18]. Наиболее ранним проявлением нарушений функции миокарда является диастолическая дисфункция одного или обоих желудочков [11, 23, 24]. Однако ряд авторов отмечает тот факт, что нормальная эхокардиографическая картина на сегодняшний день не исключает диагноз кардиомиопатии [19, 25].

При биохимическом анализе крови у некоторых больных может отмечаться повышение МВ-фракции креатинфосфокиназы, α-гидроксибутиратдегидрогеназы, аспарагиновой трансминазы, тропонина I или T. При аутоиммунных процессах могут быть обнаружены антитела к миокарду.

Золотым стандартом для диагностики кардиомиопатии считается эндомикардиальная биопсия [11–13, 23]. Но полной гарантии точного диагноза, по мнению большинства зарубежных и российских исследователей, она не дает, поскольку высока вероятность попадания для гистологического исследования неизмененных участков, неправильного выбора времени исследования или затруднений при интерпретации полученной картины. По рекомендациям ведущих кардиологов, этот метод нельзя считать безусловно необходимым для диагностики кардиомиопатий, особенно в детской практике.

Результаты современных высокотехнологичных методов: магнитно-резонансной томографии с контрастированием парамагнитными препаратами, томосцинтиграфии миокарда, позитронно-эмиссионной томографии – могут быть полезны в сомнительных ситуациях.

Таким образом, кардиомиопатия у большинства пациентов имеет вторичный характер, различные формы имеют сходную симптоматику. Диагноз может быть поставлен на основании клинической картины, результатов ЭКГ, эхокардиографии и лабораторных данных.



#### ЛИТЕРАТУРА

- 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.
- Basso C, Calabrese F, Corrado D, Thiene G. Postmortem diagnosis in sudden cardiac death victims: macroscopic, microscopic and molecular findings. *Cardiovasc. Res.* 2001. 50: 290–300.
- 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.
- Doolan A, Langlois N, Semsarian C. Causes of sudden cardiac death in young Australians. *Med. J. Aust.* 2004. 180: 110–112.
- Larsson E, Wesslen L, Lindquist O et al. Sudden unexpected cardiac death among young Swedish orienteers-morphological changes in heart and other organs. *APMIS.* 1999. 107 (3): 325–336.
- 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.
- Мутафьян О.А. Кардиомиопатии у детей и подростков. О.А. Мутафьян. СПб.: Диалект, 2003.
- Максимов В.А., Финогеев Ю.П., Белябин 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.
- Gravanis M.B., Sternby N.H. Incidence of myocarditis. A 10-year autopsy study from Maimo, Sweden. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1991. 115: 805–812.
- 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.
- Дерюгин М.В., Бойцов С.А. Хронические миокардиты. Санкт-Петербург: [ЭЛБИ-СПб], 2005. 288.
- 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.
- 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.
- Mason JW et al. Myocarditis. Willerson JT, Wellens HJJ, Cohn JN, Holmes DR. *Cardiovascular Medicine*, 3rd edition Springer. 2007. 1: 1313–1347.
- Burian J, Buser P, Eriksson U. Myocarditis: the immunologist's view on pathogenesis and treatment. *Swiss Med. Wkly.*, 2005, 135 (25–26): 359–364.
- Коваленко В.М., Лляш М.Г., Базика О.Е. Миокардит: сучасні аспекти патогенезу та діагностики. *Український ревматологічний журнал.*, 2001, 1: 56–61.
- Karatolios K, Pankuweit S, Kisselbach C, Maisch V. Inflammatory cardiomyopathy. *Hellenic. J. Cardiol.* 2006. 47 (2): 54–65.
- 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.
- Park MK, Troxler RG. Pediatric cardiology for practitioners. 4<sup>th</sup> ed. St. Louis, Mosby: 2002: 289–290.
- 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.
- Басаргина Е.Н. Кардиомиопатии. Избранные лекции по педиатрии. Под ред. Баранова А.А., Шилиева Р.Р., Касанова Б.С. М., 2005: 201–208.
- Белозеров Ю.М. Детская кардиология. М., 2004. 597.
- Tobias JD, Deshpande JK, Johns JA, Nichols DG. Inflammatory heart disease. Nichols DG, Ungerleider RM et al, *Critical Heart Disease in Infant and Children.* 2<sup>nd</sup> ed., Philadelphia, PA: Mosby. 2006: 899–925.
- Руженцова Т.А., Горелов А.В. Значение острых респираторных вирусных инфекций в развитии хронической патологии сердца у детей. *Эпидемиология и инфекционные болезни.* 2012, 3: 42–46.
- Рыбакова М.К., Алехин М.Н., Митьков В.В. Практическое руководство по ультразвуковой диагностике. Эхокардиография. М., 2008. 544.