



UDC: 616.127-002-007.63-053.2

FREQUENCY OF HEART RHYTHM DISORDERS IN CHILDREN WITH RARE FORMS OF CARDIOMYOPATHIES

Jalolov Bakhtiyar Bakhodirovich

Assistant, Department of Hospital Pediatrics Andijan State Medical Institute, Uzbekistan

Summary: Rare forms of CMP in children include non-compact left ventricular cardiomyopathy and restrictive cardiomyopathy. The difficulties in diagnosing non-compact and restrictive cardiomyopathy are due to the paucity of sound symptoms, the variability of clinical manifestations and the possibility of an asymptomatic course for a long time.

Key words: cardiomyopathy, non-compact myocardium, restrictive cardiomyopathy, heart failure, hemodynamic disorders.

Резюме: К редко встречающимся формам КМП у детей относятся некомпактная кардиомиопатия левого желудочка (НКМЛЖ) и рестриктивная кардиомиопатия (РКМП). Трудности диагностики НКМЛЖ и РКМП обусловлены скудностью звуковой симптоматики, вариабельностью клинических проявлений и возможностью асимптоматического течения длительное время.

Ключевые слова: кардиомиопатия, некомпактный миокард, рестриктивная кардиомиопатия, сердечная недостаточность, гемодинамические нарушения.

Актуальность. Одной из серьёзных проблем детской кардиологии является увеличение частоты и распространенности кардиомиопатий (КМП), имеющих неоднозначную эпидемиологическую направленность, характеризующиеся большими трудностями прижизненной и посмертной диагностики. [1,5,7]

Несмотря на общность генетических изменений, характерных для той или иной КМП, и предсказуемость общего характера течения заболевания, индивидуальные особенности дебюта клинической картины, наиболее значимые симптомы и жалобы пациента, а также их развитие с течением времени могут варьировать в широком диапазоне.

В частности, тяжесть течения КМП, степень выраженности типичных структурных изменений, симптоматика сердечной недостаточности и скорость

прогрессирования патологического процесса во многом остаются определяемыми индивидуально. Характер течения КМП и ее долгосрочный прогноз также остаются непредсказуемыми в каждом отдельном случае, хотя существуют данные долгосрочных проспективных наблюдений, касающиеся большинства случаев данной патологии в целом. [1,5,7]

К редко встречающимся формам КМП у детей относятся некомпактная кардиомиопатия левого желудочка (НКМЛЖ). Клинические проявления НКМЛЖ очень вариабельны, неспецифичны и очень схожи с другими вариантами кардиомиопатий — от случайной постановки диагноза при асимптоматичной форме до тяжелых проявлений. [3,6] Несмотря на значительные достижения

детской кардиологии, до настоящего времени нет общепринятых критериев диагностики НКМЛЖ у детей, в связи с чем прогностическая значимость варьирует от положительных до негативных исходов в связи с высоким уровнем смертности детей от данной патологии. [3,4,9]

Не менее тяжелой и достаточно редкой формой КМП является рестриктивная кардиомиопатия (РКМП). Диагностика РКМП является сложной клинической задачей, фенотипические проявления как правило неоднородны и неоднозначны для объективной оценки [2,4,9]. Почти невозможно распознать РКМП только по жалобам пациентов, так как кардиальные симптомы могут отсутствовать, а признаки сердечной или мышечной аномалии можно обнаружить только в результате целенаправленного и детального обследования. Трудности диагностики этой формы КМП обусловлены также скудностью звуковой симптоматики, нерезким увеличением перкуторных и рентгенологических размеров сердца. [2,5,8]

Кроме того, на сегодняшний день известно, что при РКМП очень высокий риск развития у детей жизнеугрожающих нарушений сердечного ритма и внезапной смерти вследствие тяжелых дефектов проводимости; поэтому ранняя верификация этого диагноза является стратегически важной задачей, во многом определяющей прогноз.

Суммируя вышеизложенное, следует подчеркнуть, что данные формы кардиомиопатий встречаются чаще, чем диагностируются, поскольку нередко скрываются под маской других заболеваний. Приоритетными остаются проблемы ранней диагностики и лечения данных заболеваний и требуют особого внимания и подхода.

На основании анализа данных литературы нами была поставлена цель: изучить частоту нарушений ритма сердца у детей с некомпактной и рестриктивной кардиомиопатиями.

Объём и методы исследования. Исследование и сбор материала проводился на базе Андиганского Областного детского многопрофильного медицинского центра. В исследование включено 20 детей в возрасте с 3 до 10 лет (10 с НКМЛЖ и 10 с РКМП), получавших лечение в кардиоревматологическом отделении.

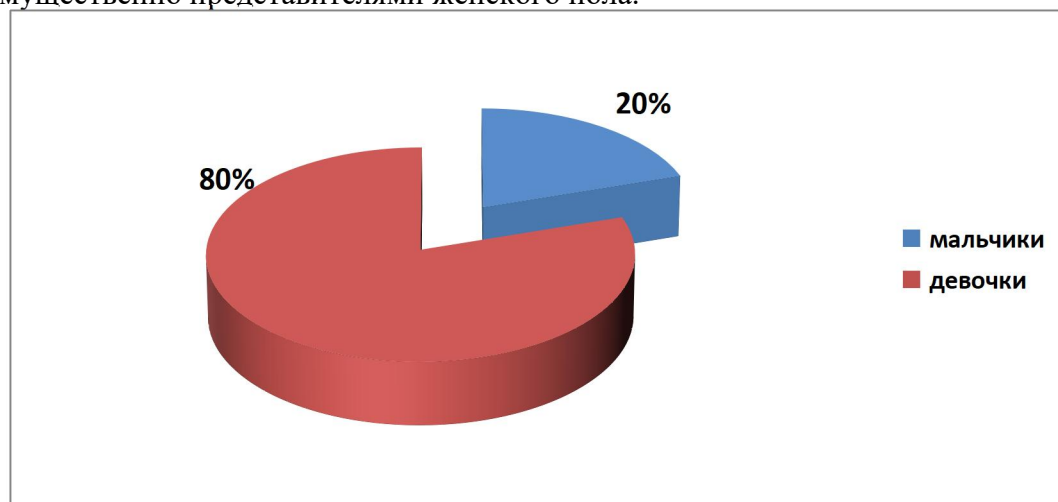
При верификации диагноза использовались данные клинико-инструментальных исследований и классификация КМП согласно МКБ-10.

В процессе работы были использованы анамнестические данные, полученные в результате беседы с родителями и выкопировки данных из историй болезни.

Объективное исследование больных проводилось с кардиологической направленностью, используя общепринятую методику.

Комплексное инструментальное обследование включало: ЭКГ в 12-ти стандартных отведениях и эхокардиографию с доплеровским анализом.

Результаты. Дети с НКМЛЖ представлены в возрастном диапазоне 8-10 лет, преимущественно представителями женского пола.



При поступлении в стационар у 2/3 детей состояние оценивалось как тяжёлое, а состояние кровообращения у 1/3 соответствовало II степени Б преимущественно с левожелудочковой недостаточностью.

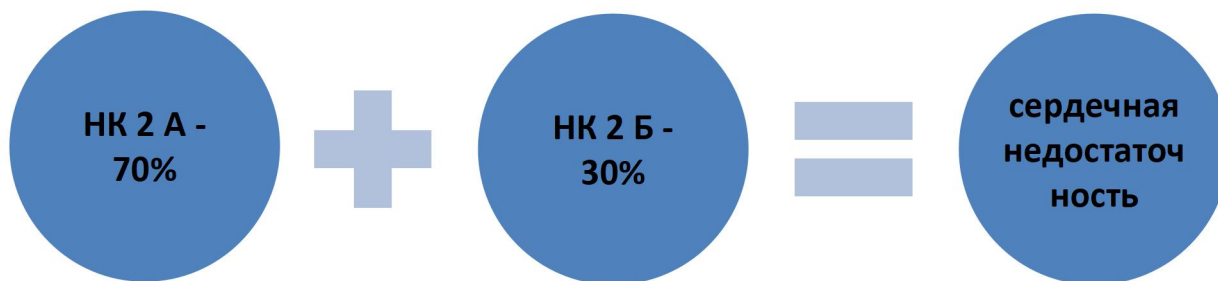


Поводом для поступления в стационар были жалобы, встречающиеся у всех детей с данной формой КМП: одышка при физической активности (100%), чувство нехватки воздуха (40%), навязчивый кашель (30%), боли в области сердца (50%), повышенная потливость и слабость (100%). Физикальным проявлением НКМП явился систолический шум различной интенсивности, с локализацией в области верхушки сердца.

При проведении ЭКГ обследования в 80% случаях диагностирована гипертрофия левого желудочка, в остальных случаях гипертрофия левого желудочка сочеталась с перегрузкой левого предсердия. Нарушения ритма у 2/3 детей представлены синусовой брадикардией. Неблагоприятным в плане прогноза явилась выявленная у 2-х детей синоаурикулярная блокада в соотношении 2:1 и 3:1.

Кроме некомпактности слоев различной толщины и локализации в миокарде левого желудочка на ЭхоКГ выявлены: повышенный конечно-диастолический (47 ± 2 мл) и конечно-систолический (38 ± 3 мл) размеры, со значительно сниженной систолической функцией миокарда левого желудочка ($40 \pm 5\%$).

При поступлении в стационар состояние всех детей с РКМП оценивалось как тяжёлое и гемодинамические нарушения у 2/3 детей укладывались в картину сердечной недостаточности II степени А, преимущественно правожелудочковой.



Жалобы представлены: у 40% детей акроцианозом, у всех детей чувством нехватки воздуха и одышкой, причём у 1/3 - по типу диспноэ, у 50% детей был выраженный болевой синдром в области сердца и у 20% приступами навязчивого кашля.

Аускультативный признак РКМП – ослабление I тона и систолический шум в области верхушки сердца выслушивался у всех детей, а признаком легочной гипертензии явился акцент II тона над легочной артерией. Гепатомегалия, как проявление сердечного застоя, отмечалась у всех детей. Размеры печени находились в пределах от 2-х до 4-х см.

На ЭКГ, кроме признаков перегрузки предсердий и гипертрофии левого желудочка, нами

выявлены метаболические изменения и нарушения реполяризации миокарда у всех детей. Нарушения ритма представлены тахиаритмией.

Кроме превышающих показатели нормы фракции изгнания, на ЭхоКГ у всех детей была выявлена признаки дилатации предсердий с преобладанием левого предсердия, вторичная недостаточность митрального клапана и эхопризнаки легочной гипертензии.

Выводы. Полученные результаты свидетельствуют:

1. О значительных гемодинамических нарушениях при НКМЛЖ и РКМП, проявляющиеся как лево- так правожелудочковой сердечной недостаточностью.
2. Серьёзной систолической дисфункции миокарда левого желудочка
3. О жизнеугрожаемом в плане прогноза нарушением ритма сердца в виде синоаурикулярной блокады у детей с НКМЛЖ.

Использованная литература:

1. Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Юркулиева Г.А. Внезапная сердечной смерть у детей с кардиомиопатиями. *Анналы аритмалогии*. 2020, т.18, №4, с.256-264.
2. Вершинина Т.Л., Никитина И.Л., Беляева Н.С. Рестриктивные кардиомиопатии у детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*, 3, 2016, с. 192-193.
3. Ефименко О.В., Хайдарова Л.Р., Жалолов Б.Б. Сравнительная оценка гемодинамических нарушений у детей с различными формами кардиомиопатий.// *Биология ва тиббиёт муаммолари*, 2022, №5 (139), с.63-66
4. Ефименко О.В., Хайдарова Л.Р. Влияние гемодинамических расстройств на прогноз у детей с различными фенотипами кардиомиопатий. // *Journal of applied science and social science* Volume 14 Issue 09, September 2024, p.93-98
5. Малов А.А., Баширов Р.А., Юсупова А.Ф., Алимова С.А. Некомпактный миокард – трудный путь к диагнозу // журнал *Практическая Медицина*, 2017. —№ 8. Стр. 89-93
6. Умарова М.К., Басаргина Е.Н., Смирнов И.Е. Некомпактный миокард левого желудочка у детей: клинические проявления и прогноз. *«Российский педиатрический журнал»*, 2016, 19 (3), с. 174-181
7. **McKenna WJ, Maron BJ, Thiene G. Classification, Epidemiology, and Global Burden of Cardiomyopathies. *Circulation research*. 2017;121:722-30.**
8. **Ojrzynska N, Bilinska ZT, Franaszczyk M, et al. Restrictive cardiomyopathy due to novel desmin gene mutation. *Kardiologia polska*. 2017;75:723.**
9. **Efimenko O.V., Khaidarova L.R. Risk factors and prognosis in children with cardiomyopathy// *World Bulletin of Public Health (WBPH) Germaniay*, Volume-19, February 2023, p.24-27**