

МИОКАРДИОДИСТРОФИЯ У ДЕТЕЙ (ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР)

Савельева С.Е., Трунова Ю.А., Савельева Е.В.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Уральский Государственный Медицинский Университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Екатеринбург

CHILDREN'S MYOCARDIODYSTROPHY (LITERARY REVIEW)

Saveleva S. E., Trunova Yu. A., Saveleva E. V.

Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education
Ural State Medical University
Ministry of Health of the Russian Federation, Yekaterinburg

Аннотация. Миокардиодистрофия (МКД) – вторичное невоспалительное поражение сердечной мышцы, возникающее при нарушении метаболических процессов и приводящее к частично или полностью обратимой дистрофии миокарда и его дисфункции. В данном обзоре рассмотрены вопросы распространенности миокардиодистрофии в детской популяции, причины ее возникновения, способы и результаты диагностики, эффективность терапии на разных стадиях поражения миокарда.

Ключевые слова: миокардиодистрофия, дети, распространенность, этиология, диагностика.

Annotation. Myocardiodystrophy (MCD) is a secondary non – inflammatory lesion of the heart muscle that occurs when metabolic processes are disrupted and leads to partially reversible or completely reversible myocardial dystrophy and its dysfunction. This review examines the issues of the prevalence of myocardiodystrophy in the children's population, the causes of its occurrence, methods and results of diagnosis, the effectiveness of therapy at different stages of myocardial damage.

Key words: myocardiodystrophy, children, prevalence, etiology, diagnosis

Введение. По данным Федеральной службы государственной статистики, с 2010 года по 2019 год отмечено снижение заболеваемости детей в возрасте от 0 до 14 лет по классу «Болезни системы кровообращения» в 1,3 раза. Заболеваемость подростков в возрасте от 15 до 17 лет при этом превышает заболеваемость детей в возрасте от 0 до 14 лет в 2010 году в 2 раза и в 2,5 раза в 2019 году, что свидетельствует об актуальности ранней и своевременной диагностики сердечной патологии у детей, в том числе миокардиодистрофии различного генеза [12].

Термин «миокардиодистрофия» был предложен Г.Ф. Лангом в 30-е годы XX века, когда началось более подробное изучение заболеваний миокарда, но так и не получил международного признания. В зарубежной литературе термин «миокардиодистрофия» отсутствует как отдельно выделенное заболевание, все процессы, указывающие на наличие дистрофических изменений в миокарде, относятся к кардиомиопатиям [17,18,19,20]. Согласно модифицированной классификации Палеева Н.Р. и Палеева Ф.Н. от 2009 г., миокардиодистрофия отнесена к некоронарогенным заболеваниям миокарда (НКЗМ) [9].

Проблемой миокардиодистрофии у детей, разработкой вопросов ее диагностики и лечения в нашей стране занимается исследовательская группа под руководством профессора Леонтьевой И.В., опубликовавшая за последнее время наибольшее число работ по этой теме.

Обсуждение. Миокардиодистрофия (МКД) – вторичное невоспалительное поражение сердечной мышцы, возникающее при нарушении метаболических процессов, что приводит к дистрофии и дисфункции миокарда. Эти изменения в миокарде могут быть частично или полностью обратимыми при устранении причин, способных вызывать отклонение от нормы [11]. Дистрофический процесс локализуется на клеточном и субклеточном уровнях, как в кардиомиоцитах, так и в проводящей системе сердца, при этом отсутствуют структурные изменения сердца, характерные для кардиомиопатии. Данное заболевание может сопровождаться кардиалгией, нарушениями сердечного ритма, головокружениями, утомляемостью и одышкой. Длительная прогрессирующая дистрофия миокарда способствует снижению сократительной способности сердца и приводит к сердечной недостаточности. В основе развития миокардиодистрофии любой этиологии лежит острая или хроническая гипоксия миокарда [4]. Распространенность миокардиодистрофии среди детей, имеющих сердечно-сосудистую патологию, по данным Теодори М.И. и Лебедьковой С.Е., составляет от 3 до 15% [14].

Классификация миокардиодистрофии. Общепринятой классификации миокардиодистрофии не существует, поэтому систематизацию проводят по нескольким параметрам. В зависимости от механизма возникновения МКД подразделяют на дисгормональную, дисметаболическую, смешанную (сложную) и неуточненную; по этиологии выделяют тонзиллогенную, нейроэндокринную, анемическую, миокардиодистрофию физического перенапряжения, миокардиодистрофию при гипертиреозе и гипотиреозе, диабетическую, алкогольную, токсическую [11]. В публикации Благовой О.В., Недоступ А.В. отражена целесообразность внесения в классификацию оценки степени компенсации (в первую очередь сократительной функции). Несмотря на то, что для большинства миокардиодистрофий не свойственно развитие тяжелой систолической дисфункции, однако при глубоких расстройствах метаболизма она возможна и, по мнению авторов, должна быть отражена в диагнозе [2].

Этиология миокардиодистрофии гетерогенна. В первые годы жизни ребенка развитие миокардиодистрофии может наблюдаться вследствие внутриутробных инфекций, перинатальной энцефалопатии или синдрома дезадаптации сердечно-сосудистой системы. Также миокардиодистрофия может встречаться у детей раннего возраста при острой и рецидивирующей бронхолегочной патологии с частотой от 26,9 до 47,1% [15]. В более старшем возрасте возникновение миокардиодистрофии может быть обусловлено инфекционными заболеваниями, на долю которых приходится 40% всех триггерных факторов, среди них 36,4% составляет хронический тонзиллит, 54,5% частые простудные заболевания; дисфункцией щитовидной железы, что составляет 27,3%; смешанными факторами, составляющими 32,7% всех причин. К ним относятся нарушения функционального состояния центральной нервной

системы, различные анемии, дефицит движения или физические перегрузки, разные формы ожирения, тетауризмозы, хронические инфекции носоглотки, миокардиты, нарушения электролитного баланса, заболевания дыхательной системы, сопровождающиеся гипоксемией, системные заболевания крови и соединительной ткани, а также прием различных лекарственных препаратов [11,13,16]. По данным Давлатова С.Н. и соавт., при наследственных гемолитических анемиях тяжелой степени изменения на ЭКГ, свидетельствующие о наличии миокардиодистрофии, были выявлены у 96,3% обследованных детей [8]. В публикации Лобановой Е.С. и соавт. миокардиодистрофия ассоциируется с синдромом соединительнотканной дисплазии у 51,6% детей, включенных в исследование [6]. В 10,3% случаев МКД может выступать в качестве сопутствующего заболевания у детей, имеющих артериальную гипертензию [3]. По данным Перцева М.Н., среди педиатрических пациентов с муковисцидозом у 3,6% после проведения функциональных обследований было зарегистрировано наличие миокардиодистрофии [10]. В редких случаях (0,4%) миокардиодистрофия может выступать в качестве сопутствующего заболевания при гемофилии, причем её выявление возможно только на основании лабораторно-инструментальных методов исследования [7].

Патогенез. В основе развития МКД лежит нарушение обменных процессов в миокарде, происходящее под влиянием факторов, представленных выше. Условно нарушение обменных процессов можно подразделить на три группы: расстройство субстратного и витаминного обеспечения миокарда, нарушение клеточного дыхания и окислительного фосфорилирования и повышение энергетических потребностей миокарда [4].

При расстройстве субстратного и витаминного обеспечения миокарда нарушается клеточная энергетика органа, а миокардиодистрофия носит вторичный характер. Самыми распространёнными случаями такого нарушения обмена являются алиментарная дистрофия, печеночная недостаточность, эндокринные патологии, нарушение кишечного всасывания.

Нарушение клеточного дыхания и окислительного фосфорилирования имеет первичный и вторичный характер. Первичная патология клеточного дыхания и окислительного фосфорилирования связана с генетическими отклонениями от нормы, в результате которых происходит нарушение переноса электронов в митохондриальной цепи дыхательных ферментов, изменяются реакции энергетического обмена и развивается патология цикла трикарбоновых кислот. Вторичная патология в большинстве случаев связана с гипоксией различного происхождения: экзогенной, дыхательной, циркуляторной, гемической и тканевой. Каждый тип гипоксии самостоятельно встречается редко, на практике можно наблюдать смешанный характер гипоксии.

Повышение энергетической потребности миокарда может быть связано с воздействием стрессорного фактора, который активирует симпато-адреналовую систему, ведет к гипоксии и энергетическому дефициту. Чрезмерное воздействие симпатической системы увеличивает энергетические потребности миокарда, при этом ослабляя биологическое окисление и нарушая его эффективность [4].

Стадии течения миокардиодистрофии

Проявления миокардиодистрофии в детском возрасте гетерогенны. На основании комплексной оценки патологических изменений функционирования сердечно-сосудистой и вегетативной нервной систем выделены три стадии течения миокардиодистрофии у детей, разделяющиеся по баллам в зависимости от выраженности изменений: компенсации – ме-

нее 7 баллов, субкомпенсации – от 7 до 14 и декомпенсации – более 14 баллов [14]. Шкала балльной оценки включает в себя характеристику ЭКГ, изменения на ЭхоКГ, результаты велоэргометрии, холтеровское мониторирование, результаты лекарственной пробы с калием и β-адреноблокатором, анализ крови на уровень молочной и пировиноградной кислот и сцинтиграфия (табл. 1) [4, 14].

Таблица 1

**Балльная шкала определения стадии миокардиодистрофии,
Тутельман К.М., 2009 г.**

Метод	Показатели	Балл
ЭКГ	• диффузные нарушения процессов реполяризации	2
	• локальные нарушения процессов реполяризации	1
	• ухудшение процессов реполяризации на фоне физической нагрузки	1
ЭхоКГ	• увеличение полости левого желудочка	3
	• снижение сократительной способности миокарда	3
Вариант перестройки гемодинамики на фоне ВЭМ	• адаптивный вариант	1
	• дисрегуляторный вариант	2
	• дезадаптивный вариант	3
Холтеровское мониторирование	• постоянный характер нарушений процессов реполяризации	3
	• снижение variability сердечного ритма, ригидный ритм	2
	• нарушение сердечного ритма и проводимости (СССУ, АВБ), эктопической желудочковой активности	2
Проба с калием и β-адреноблокатором	• положительный вариант пробы	1
	• отрицательный вариант пробы	2
Анализ крови на уровень молочной и пировиноградной кислот	• признаки выраженной гиперлактат- и гиперпировуватемии в покое, увеличивающиеся на фоне стандартного глюкозотолерантного теста (СГТТ)	2
	• отсутствие гиперлактат- и гиперпировуватемии в покое и появление данных признаков на СГТТ	1
Сцинтиграфия	• признаки нарушения перфузии	3

Примечание. СГТТ — стандартный глюкозотолерантный тест; СССУ — синдром слабости синусового узла, АВБ — атриоventрикулярная блокада; ВЭМ — велоэргометрия.

В исследовании Тутельмана К.М. стадия компенсации выявлена у 40% обследованных детей с установленным диагнозом МКД. Для неё было характерно отсутствие нарушений гемодинамики в покое и при физической нагрузке, при этом регистрировались лабильные адренезависимые нарушения процессов реполяризации. В качестве основной причины развития дистрофии в стадии компенсации авторы выделили вегетативный дисбаланс с преобладани-

ем тонуса симпатического отдела вегетативной нервной системы. Стадия субкомпенсации, занимающая промежуточное положение, была выявлена у 48,3% детей. Для неё характерно снижение толерантности к физической нагрузке, прекращение линейного роста сердечного индекса и появление миокардиального резерва на наибольших ступенях нагрузочной пробы. Стадия декомпенсации, характеризовавшаяся выраженными нарушениями гемодинамики, наличием признаков ремоделирования сердечной мышцы, стабильных диффузных нарушений процессов реполяризации, дезадаптивным вариантом реакции гемодинамики на дозированную физическую нагрузку, была зарегистрирована у 11,7% обследованных пациентов с МКД [14]. Таким образом, в приведенных исследованиях демонстрируется важность определения стадии миокардиодистрофии для оценки прогноза течения заболевания и выбора тактики лечения.

Диагностика миокардиодистрофии основана на электрокардиографии, данных функциональных проб, результатах эхокардиографии, лабораторной диагностике и собранном анамнезе.

При наличии миокардиодистрофии на кардиограмме и холтеровском мониторинге наблюдаются изменения в виде сглаженного или отрицательного зубца Т и/или депрессии сегмента ST. По данным Леонтьевой И.В. и соавт., такие отклонения от нормы могут быть распространёнными (регистрируемыми более чем в трёх отведениях), что выявлялось у 66,7% детей, включенных в исследование, или локальными – у 33% пациентов. На фоне физической нагрузки в 70,8% случаев наблюдалось ухудшение процессов реполяризации, расположенных в основном по задней и боковой стенке левого желудочка [4].

Для установления генеза нарушения процессов реполяризации используются лекарственные пробы с калием и β-адреноблокатором. Положительный результат свидетельствует об адренозависимом характере ST-T нарушений (до 60% случаев МКД).

Нарушения реполяризации, по данным холтеровского мониторинга ЭКГ, могут носить временный характер, реже постоянный.

Эхокардиографию проводят для исключения органических патологий сердца и выявления начальных признаков ремоделирования сердечной мышцы. При этом эхокардиометрические и эхокинетические показатели у детей с миокардиодистрофией могут оставаться в норме. Почти у четверти детей, страдающих МКД, наблюдается увеличение конечного диастолического размера левого желудочка в пределах 95-97-го перцентиля, а у части может снижаться глобальная сократительная способность миокарда.

Проба с дозированной физической нагрузкой проводится для определения толерантности к нагрузке, выявления механизмов рассогласования центральной и периферической гемодинамики и определения стадии дистрофического процесса толерантности к нагрузке и стадии дистрофического процесса. Выделяют три варианта перестройки гемодинамики на физическую нагрузку: адаптивный, дисрегуляторный и дезадаптивный, который, по мнению авторов, служит проявлением скрытой сердечной недостаточности [5]. Адаптивный вариант встречается в 56,7% случаев, характеризуется отсутствием нарушения гемодинамики и удовлетворительной толерантностью к физической нагрузке. Дисрегуляторный вариант регистрируется у 35% пациентов с МКД, включает в себя нарушение механизмов поддержания адекватной гемодинамики на высоте нагрузки и выявление миокардиального резерва. Дезадаптивный вариант регистрируется реже, у 8,3% пациентов. Ему свойственно снижение

толерантности к физической нагрузке в сочетании с выявлением миокардиального резерва и истощением сократительной функции миокарда [4, 14].

Сцинтиграфия – неинвазивный метод, позволяющий оценить распространённость и локализацию дистрофического процесса, а также определить основной механизм развития МКД (нарушение перфузии или метаболизма). Места поражения представлены диффузными или очаговыми изменениями.

Лабораторные методы диагностики нарушений клеточной энергетики позволяют определить наличие миокардиодистрофии на самых ранних стадиях. Среди них выделяют метод измерения уровня молочной и пировиноградной кислот при проведении стандартного глюкозотолерантного теста, на основании результатов которого можно объективно оценить стадию нарушений энергообмена при МКД [4].

Лечение миокардиодистрофии основано на этиотропной терапии и устранении причин дистрофии. От эффективности терапии зависит прогноз заболевания и тактика дальнейшего лечения. В связи с выявлением вегетативного дисбаланса, проводятся курсы вегетотропной терапии, включающие физиотерапевтические методы: электросон, электрофорез с магнием, магнитотерапия, которые назначаются курсами по 10 процедур 2-3 раза в течение одного года. В патогенетической терапии используются кардиотрофические средства, улучшающие метаболизм в миокарде, к которым относятся препараты L-карнитина, коэнзима Q10, триметазидин и другие. Для улучшения белкового обмена применяются витамины и их коферменты, например, фолиевая кислота, витамин B6, витамин C, препараты магния и калия, активирующие синтез белка. Для коррекции нарушений энергетического обмена применяются витамины группы B, кокарбоксилаза, инозин, фосфокреатин, кальция пантотенат, а также антиоксидантные комплексы, снижающие перекисное окисление липидов (димефосфон, лимонтар). [1, 14].

Заключение

Миокардиодистрофия – заболевание миокарда, сопровождающееся дистрофическими изменениями, которые возникают вторично в результате метаболических нарушений или действия патогенных факторов.

Нами рассмотрены и проанализированы публикации за последние несколько лет, включающие данные по миокардиодистрофии у детей, описываемой как основное заболевание, так в качестве сопутствующего. Позиции авторов, занимающихся изучением миокардиодистрофии, по вопросам этиологии, общих клинических проявлений, диагностики и тактики лечения заболевания во многом схожи.

Своевременная диагностика дистрофии миокарда увеличивает вероятность положительной динамики в ответ на проводимую терапию, поэтому практическому врачу важно знать диагностические подходы выявления данной патологии и правильно интерпретировать полученные данные. Применяемое в настоящее время медикаментозное лечение МКД не способно полностью устранить заболевание, поэтому необходимо совершенствование фармако-терапии и её коррекция на каждой стадии миокардиодистрофии.

Список литературы

1. Беляева Л.М. Современные представления о метаболических нарушениях при миокардиодистрофии у детей / Беляева Л.М., Микульчик Н.В., Хрусталева Е.К., Король С.М., Колупаева Е.А.// Медицинские новости. – 2017. – № 1. – С. 43-49.
2. Благова О.В. Классификация некоронарогенных заболеваний сердца: наш взгляд на проблему /Благова О.В., Недоступ А.В.// Российский кардиологический журнал. – 2017. – №2. – С.7-21.
3. Еропутко С.В. Анализ клинического течения артериальной гипертензии в молодом возрасте / Еропутко С.В., Баширова Г.М.// В сборнике: Молодежь XXI века: шаг в будущее. Материалы XIX региональной научно-практической конференции. В 3-х томах. – 2018. – С. 253-254.
4. Леонтьева И.В. Диагностика и лечение миокардиодистрофии у детей /Леонтьева И.В., Сухоруков В.С., Чечуро В.В., Тутельман К.М.// Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2012. – Т. 57. – № 4-2. – С. 85-93.
5. Леонтьева И.В. Роль нарушения клеточной энергетики в развитии заболеваний сердца и возможности их метаболической терапии /Леонтьева И.В. – Практика педиатра. – 2011. – № 1. – С. 32-36.
6. Лобанова Е.С. Современный взгляд на синдром соединительнотканной дисплазии в педиатрической практике /Лобанова Е.С., Пох В.А., Капустянская А.А., Мокрушина Ю.В.// В сборнике: Молодежь XXI века: шаг в будущее. Материалы XIX региональной научно-практической конференции. В 3-х томах. – 2018. – С. 285-286.
7. Мотушева Р.К. Клинические особенности, частота и структура сопутствующих заболеваний у детей с гемофилией /Мотушева Р.К., Кудяров Д.К., Кондратьева Е.И., Черикчиева А.Б.// Наука, новые технологии и инновации Кыргызстана. – 2019. – № 1. – С. 48-53.
8. Особенности метаболизма и корригирующей терапии у детей с наследственными гемолитическими анемиями /Давлатова С.Н., Исмаилов К.И., Давлатов М.Д., Шарипов Ф.С., Каххоров З.З.// Вестник Авиценны. – 2010. – № 1 (42). – С. 77-83.
9. Палеев Н.Р. Некоронарогенные заболевания миокарда и их классификация / Палеев Н.Р., Палеев Ф. Н. // Российский кардиологический журнал. – 2009. – 77(3). – С. 5-9.
10. Перцев М.Н. Особенности состояния здоровья, кардиоваскулярные и эндокринные нарушения у детей с муковисцидозом /Перцев М.Н. – В сборнике: Актуальные вопросы современной медицины. Материалы II Дальневосточного медицинского молодежного форума. Под редакцией Е.Н. Сазоновой. – 2018. – С. 103-105.

11. Радьковская А.И. Миокардиодистрофия у детей и подростков /Радьковская А.И., Назаренко О.Н.//В сборнике: инновации в медицине и фармации – 2018. Сборник материалов дистанционной научно-практической конференции студентов и молодых ученых. Белорусский государственный медицинский университет. – 2018. – С. 374-377.
12. Российский статистический ежегодник. – 2020: Стат.сб./Росстат.-М.,2020-700с. – С.228-229.
13. Тумаренко А.В. Миокардиодистрофия (дистрофия миокарда) /Тумаренко А.В., Скворцов В.В., Исмаилов И.Я., Калиниченко Е. И.// Медицинская сестра. – 2015. – № 7. – С. 10-13.
14. Тутельман К.М. Стадии течения миокардиодистрофии у детей, дифференцированная тактика ведения /Тутельман К.М. - Автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Московский научно-исследовательский институт педиатрии и детской хирургии. Москва, – 2008. – 34 с.
15. Фуртикова А.Б. Клинико-функциональная диагностика миокардиодистрофии у детей при острых и рецидивирующих бронхолегочных заболеваниях /Фуртикова А.Б., Саатова Г.М., Жантураева Б.Т., Шайдерова И.Г.// Известия ВУЗов (Кыргызстан). – 2015. – № 1. – С. 57-59.
16. Шанова О.В. Особенности течения вторичных миокардиодистрофий у детей / Шанова О.В., Володина И.В., Колесов Б.В.// Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2019. – Т. 64. – № 4. – С. 213-214.
17. Genetic counselling and testing in cardiomyopathies: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases /Philippe Charron, Michael Arad, Eloisa Arbustini, Cristina Basso, Zofia Bilinska, Perry Elliott, Tiina Helio, Andre Keren, William J. McKenna, Lorenzo Monserrat, Sabine Pankuweit, Andreas Perrot, Claudio Rapezzi, Arsen Ristic, Hubert Seggewiss, Irene van Langen, and Luigi Tavazzi //European Heart Journal – 2010. – 31. – С. 2715–2728.
18. Muhammad Tariq. Importance of genetic evaluation and testing in pediatric cardiomyopathy/ Muhammad Tariq, Stephanie M Ware// World Journal of Cardiology – 2019. – С. 1156-1165.
19. Takeshi Tsuda. Dystrophic Cardiomyopathy: Complex Pathobiological Processes to Generate Clinical Phenotype/, Kristi K Fitzgerald // Journal of Cardiovascular Development and Disease – 2017.
20. Vamorolone targets dual nuclear receptors to treat inflammation and dystrophic cardiomyopathy/Christopher R Heier, Qing Yu, Alyson A Fiorillo, Christopher B Tully, Asya Tucker, Davi A Mazala, Kitipong Uaesoontrachoon, Sadish Srinivassane, Jesse M Damsker, Eric P Hoffman, Kanneboyina Nagaraju, Christopher F Spurney//Life Science Alliance – 2019.