ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет
им. проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Минздрава России
Кафедра педиатрии ИПО

Зав. Кафедрой: д.м.н., проф. Таранушенко Т.Е.
Проверил: д.м.н., проф. Емельянчик Е.Ю.

Реферат на тему:
«Воспалительные кардиомиопатии»

Выполнила: врач-ординатор Иванникова А.С.

Красноярск, 2021 г.

Сокращения.

СН – сердечная недостаточность

ФНО – фактор некроза опухоли

ИЛ – интерлейкин

ЛЖ – левый желудочек

ЛДГ – лактатдигидрогеназа

КФК – креатинфосфокиназа

КТИ – кардиторокальный индекс

Содержание:

1. Введение……...4 стр.

2. Этиология…….4-5 стр.

3. Классификация…….5 стр.

4. Патогенез……..6 стр.

5. Диагностика:

1) Анамнез……7 стр.

2) Клиническая картина и жалобы……7-8 стр.

3) Физикальное обследование……...8 стр.

4) Лабораторная диагностика……...9 стр.

5) Инструментальная диагностика……..9-10 стр.

6. Дифференциальная диагностика……..10-11 стр.

7. Лечение……...11-13 стр.

8. Заключение…….....13 стр.

9. Список литературы……14 стр.

Введение.

Впервые термин «миокардит» был введен в медицинскую практику G. Sobernheim в 1837 г. В 1995 г. рабочей группой экспертов Всемирной организации Здравоохранения было предложено использовать термин «воспалительная кардиомиопатия» для обозначения хронического вирусиндуцированного миокардита, ассоциированного с микардиальной дисфункцией. На данный момент в литературе используют оба термина.

Миокардит – воспалительное заболевание миокарда, диагностируемое по установленным гистологическим, иммунологическим и иммуногистохимическим критериям. Согласно рекомендациям Союза педиатров России, миокардит – это воспалительное поражение миокарда инфекционной, токсико-инфекционной, инфекционно-аллергической, аутоиммунной или токсической этиологии.

Клинически миокардит имеет множественные неспецифические проявления, что затрудняет диагностику и лечение заболевания. Проблема миокардита также заключатся в дифференциальной диагностике с дилатационной кардиомиопатией другой этиологии, что важно для определения тактики ведения и обеспечения пациентов и их семей как можно более точным прогнозом.

Этиология.

Миокардит может являть как самостоятельным заболеванием, так и быть диагностированным в структуре других патологических состояний (краснуха, корь, системные васкулиты, диффузные болезни соединительной ткани и др.). Причиной миокардита может стать любое инфекционное заболевание вирусной, бактериальной, грибковой, риккетсиозной, паразитарной, смешанной этиологии и токсическое воздействие, включая лекарственное, химическое, а также ионизирующее излучение.

Раннее основным вирусным агентом острого миокардита у детей считалась энтеровирусная инфекция. В настоящее время при проведении эндомиокардиальной биопсии из миокарда выделяют аденовирус, парвовирус B19, вирус герпеса человека VI типа, вирус гепатита С, вирус Эпштейна-Барр, цитомегаловирус. Важную этиологическую роль в развитии острого миокардита у детей играет вирус иммунодефицита человека.

У новорожденных и детей раннего возраста инфекционные миокардиты наиболее часто вызываются энтеровирусами, ЕСНО-вирусами, аденовирусами, цитомегаловирусами, вирусами полиомиелита, вирусами простого герпеса I и II типов.

Основные причины врожденных миокардитов представлены инфекционными агентами группы TORCH-инфекций.

Иммуноопосредованный острый миокардит может встречаться при различных системных заболеваниях соединительной ткани: склеродермии, системной красной волчанке, ювенильном ревматоидном артрите и др.

Гиперчувствительный миокардит могут вызывать некоторые фармакологические препараты: антибиотики (пенициллины, ампициллин, цефалоспорины, тетрациклины), антиконвульсанты, антипсихотические средства, метилдопа, столбнячный анатоксин, трициклические антидепрессанты и др.

Среди причин токсического миокардита выделяют некоторые медикаменты (амфетамины, антиретровирусные препараты, литий, аминофиллин, кокаин, циклофосфамид), токсические химикаты, гиперпродукцию гормонов (при гипертиреозе, феохромоцитоме), соединения тяжелых металлов и др.

Классификация.

1. Клинико-морфологическая классификация (E.B. Lieberman 1991 г.):

- фульминантный (до 7-14 дней)
- острый (нефульминантный) (до 6-12 недель от начала заболевания)
- подострый (от 6 недель до 6 месяцев)
- хронический активный (свыше 6 месяцев от начала заболевания)
- хронический персистирующий (свыше 6 месяцев от начала заболевания)

2. Классификация, предложенная группой Японского кардиологического общества (2009 г.) с учетом этиологического фактора, гистологии и клинического типа.

3. В педиатрической практике используют классификацию миокардитов у детей рабочей группы Ассоциации детских кардиологов России (2010 г.), где, кроме этиологического фактора и клинического течения, указаны следующие признаки:

- период возникновения заболевания (врожденный, приобретенный)
- форма миокардита по локализации (очаговый, диффузный)
- тяжесть кардита (легкий, среднетяжелый, тяжелый)
- стадия СН (I, IIА, IIБ, III)
- функциональный класс (I, II, III, IV)
- исходы и осложнения (выздоровление, кардиосклероз, гипертрофия миокарда, нарушение ритма и проводимости, легочная гипертензия, поражение клапанов, миоперикардит, килатационная кардиомиопатия, кардиогенный шок, летальный исход)

Патогенез.

Экспериментально установлен патогенез вирусных миокардитов с вирусемией в течение 24–72 часов.

В остром периоде заболевания основной объем поражения миокарда развивается за счет прямого вирусного поражения кардиомиоцитов. Иммунологическая недостаточность становится причиной развития аутоиммунных процессов с выработкой антител к структурам кардиомиоцитов, приобретает ведущую роль в дальнейшем миокардиальном повреждении и прогрессировании миокардиальной дисфункции на следующих этапах болезни. Развивающаяся при этом СН сопровождается гиперпродукцией нейрогормонов и дальнейшим системным и миокардиальным синтезом провоспалительных цитокинов (ФНО-α, ИЛ1, ИЛ6, ИЛ8), инициирующих ремоделирование и прогрессирующую дисфункцию миокарда. На фоне анатомо-физиологических особенностей миокарда новорожденных и детей раннего возраста эти процессы являются причиной быстрого дезадаптивного ремоделирования миокарда с развитием сферичности, кардиомегалии с нарушением функции ЛЖ, быстрой декомпенсации кровообращения, нарушений ритма. Клинически это коррелирует с тяжестью проявлений и прогнозом заболевания.

Значение концентрации антимиокардиальных антител, играющих в норме важную роль в гуморальной защите, но обладающих кардиотоксичностью и цитолитической активностью пропорционально их титру, активно изучается. Принята гипотеза перекрестного реагирования аутоантител с миолеммальной мембраной и вирусом. Кроме того, причиной аутоиммунизации могут стать аномальные белковые молекулы, образующиеся вследствие дистрофии и некроза кардиомиоцитов. Сохраняющийся высокий, несмотря на лечение, уровень антител, свидетельствует о прогрессировании миокардита и его тяжелом течении. Повышение титра антител к рецепторам В1 приводит к снижению сократительной способности миокарда, антитела к тропонину I способствуют развитию выраженного воспаления с последующим фиброзом миокарда, выраженной дилатацией камер сердца и высоким риском летальности. Антитела к тропонину Т таким действием не обладают. В развитии аутоиммунных процессов при наличии предшествующего или текущего повреждающего инфекционного воспаления в миокарде имеет значение генетическая детерминированность противоинфекционного иммунного ответа.

Диагностика.

Анамнез.

1. При антенатальном выявлении миокардита необходимо уточнить отягощенность острыми воспалительными заболеваниями анамнез матери.

2. При приобретенных миокардитах, в том числе постнатальных, важна связь кардиальных симптомов с предшествующими (за 1-2 неделю) эпизодами вирусных, бактериальных инфекций и неясной этиологии лихорадки, аллергическими реакциями, вакцинацией.

Клиническая картина и жалобы.

Клиническая картина миокардита крайне вариабельна – от асимптомного течения до развития кардиогенного шока и внезапной сердечной смерти – и во многом определяется этиологией процесса и возрастом ребенка.

У новорожденных и грудных детей острый миокардит может проявляться неспецифическими симптомами (в виде лихорадки, вялости, снижения аппетита, затруднений при кормлении) и типичными признаками сердечной недостаточности (в виде тахикардии, одышки, цианоза), которые появляются после перенесенной инфекции.

У небольшой доли пациентов (чаще новорожденных) имеет место фульминантный миокардит с острейшим началом, развитием рефрактерной левожелудочковой сердечной недостаточности (требующей инотропной и механической поддержки) в течение 1–2 дней, респираторного дистресс-синдрома, фатальных аритмий и смерти пациента в течение нескольких дней от появления симптомов. При этом наряду с признаками сердечной недостаточности у ребенка определяются симптомы инфекционного заболевания — лихорадка с поражением печени, головного мозга и других внутренних органов, сыпь и лимфаденопатия.

Для подростков более типичен бессимптомный миокардит, первыми признаками которого могут стать одышка при нагрузке, снижение аппетита, утомляемость, возможны боли в сердце и перебои, а также сердцебиение возможны жалобы на боли в области сердца кашель при перемене положения тела.

Тяжелое течение сопровождается быстрым развитием признаков острой левожелудочковой сердечной недостаточности с одышкой, цианозом слизистых оболочек, тахикардией, сердцебиением, застойными влажными хрипами в легких, а затем правожелудочковой сердечной недостаточностью с увеличением печени, в меньшей степени - селезенки (особенно у детей до 1 года), отеками конечностей, полисерозитом и асцитом в терминальной стадии.

Диагностически значимые синдромы:

1. Коронароподобный синдром – острая инфарктоподобная боль в груди с признаками ишемии по данным ЭКГ и биохимических тестов.

2. Острая сердечная недостаточность с типичной клинической картиной, систолической дисфункцией миокарда желудочков и нарушением ритма.

3. Хроническая сердечная недостаточность с систолической и диастолической дисфункцией миокарда левого желудочка, неспецифическими ЭКГ-изменениями, нарушениями ритма и проводимости.

4. Жизнеугрожающие состояния в отсутствии других причин (жизнеугрожающие аритмии или внезапная сердечная смерть, кардиогенный шок, отек легких).

Физикальное обследование.

При осмотре ребенка будут обращаться на себя внимание следующие признаки:

- полусидячее положение
- напряжение и раздувание крыльев носа, втяжение податливых мест грудной клетки, тахипноэ
- тахикардия
- при аускультации легких: влажные разнокалиберные хрипы
- сердечный горб
- расширение границ относительной сердечной тупости
- при аускультации сердца: глухость сердечных тонов и появление дополнительных тонов – протодиастолического III и персистолического IV, акцент II тона, возможен суммационный ритм голопа, также может присутствовать шум относительно недостаточности трикуспидального клапана или митрального клапана
- увеличение размеров и болезненность при пальпации печени
- симптом Плеша (набухание шейных вен при надавливании на область печени)
- умеренное увеличение селезенки
- диспептические явления
- периферические отеки на ногах и стопах, затем на лодыжках, голенях, у лежачих больных – в области крестца
- гидроторакс, асцит

Лабораторная диагностика.

1. Клинический и биохимический анализы крови (не имеют диагностической значимости).

2. Биохимические и иммунные маркеры миокардиального повреждения (исследование тропонина I и тропонина T, повышенная концентрация которых будет указывать на миокардиальные повреждения различного генеза).

3. Активность ЛДГ и КФК (повышение свидетельствует об активности и генерализации общего инфекционного процесса).

4. Активность изоферментов КФК-МВ, ЛДГ1 и ЛДГ2 (повышение более специфично для наличия миокардита).

5. Определение специфического маркера – N-концевого фрагмента промозгового натрийуретического пептида (уровень 200 пг/мл принят как пороговый).

6. Для выявления этиологии необходимо проведение серологического, бактериологического и молекулярно-биологического исследования.

Инструментальная диагностика.

1. Электрокардиография (ЭКГ-картина у детей разнообразна, отмечаются нарушения сердечного ритма и проводимости в виде синусовой тахикардии, атривентрикулярной блокады, блокады ножен пучка Гиса, наджелудочковой и желудочковой экстрасистолии, удлинение коррегированного интервала QT, возможно появление патологического зубца Q, элевация сегмента ST, инверсия зубца T, снижение вольтажа зубца R, наджелудочковая тахикардия и др. Аномалия зубца Q, расширение комплекса QRS, желудочковая экстрасистолия, удлинение QT свыше 440 мс имеет неблагоприятный прогноз).

2. Рентгенография органов грудной клетки (можно определить кардиомегалию – КТИ> 0,6-0,7, изменение конфигурации сердца со сглаженностью контуров и развитием сферичности, венозный застой в легких и плевральный выпот).

3. Эхокардиография с допплерографией (выявление дилатации полостей сердца с нарушением сократимости миокарда).

4. Магнитно-резонансная томография (с целью выявления элементов воспаления), критерии:

1) локальное или диффузное усиление интенсивности T2-сигнала;

2) увеличение отношения интенсивности раннего T1-сигнала от миокарда к сигналу от скелетных мышц;

3) Визуализация как минимум одной зоны с повышенным накоплением гадолиния на отсроченных Т1-взвешенных изображениях, что может свидетельствовать о некротических или фиброзирующих изменениях сердечной мышцы.

5. Радионуклидные методы исследования (выявление зон гипоперфузии при интактных коронарных артериях, выявление признаков воспаления, дифференциальная диагностика обратимых миокардиальных изменений).

6. Эндомиокардиальная биопсия (проводится при впервые возникшей, необъяснимой СН, продолжительностью < 2 недель с нормальными размерами или дилатированным ЛЖ и гемодинамическими нарушениями или впервые возникшей, необъяснимой СН, продолжительностью от 2 недель до 3 месяцев с дилатированным ЛЖ, не поддающаяся лечению в течение 1-2 недель или при развитии ЖТ, АВ - блокады II - III степени).

Далласские критерии гистологической диагностики миокардита (1986).

1. Определенный миокардит - воспалительная инфильтрация миокарда с некрозом и/или дегенерация прилегающих миоцитов, не характерная для ишемических изменений при ИБС.
2. Вероятный миокардит - воспалительные инфильтраты достаточно редки, либо кардимиоциты инфильтрированы лейкоцитами. Нет участков миоцитонекроза. Миокардит не может быть диагностирован в отсутствие воспаления.
3. Нет миокардита - нормальный миокард или патологические изменения ткани невоспалительной природы.

Критерии острого миокардита при биопсии эндомиокарда, рекомендации Японского кардиологического общества (2009):

1. В инфильтрате большое количество больших или малых многоядерных клеток (иногда с появлением небольшого числа полиморфноядерных лейкоцитов и многоядерных гигантских клеток).
2. Разрушение, слияние кардиомиоцитов.
3. Интерстициальный отек.

Дифференциальная диагностика.

- С дилатационной кардиомиопатией: решающее значение имеют постепенное развитие симптомов застойной сердечной недостаточности, отсутствие или минимальные лабораторные признаки воспаления, отсутствие эффекта от противовоспалительной терапии;

- Ревматическим миокардитом: дифференциальная диагностика основана на исключении острой ревматической лихорадки, для которой типичны связь с перенесенной стрептококковой инфекцией, экстракардиальные проявления (анулярная сыпь, артрит/ артралгии, малая хорея, ревматические узелки). Для ревматического миокардита не характерны кардиомегалия и выраженная сердечная недостаточность; типично вовлечение в процесс эндокарда митрального и аортального клапанов и даже перикарда. Обнаруживаются лабораторные маркеры перенесенной стрептококковой инфекции;

- Неинфекционными кардиопатиями новорожденных — большой гетерогенной группой заболеваний, представленной транзиторной ишемией миокарда новорожденных; острым кардиопульмональным синдромом; врожденными пороками сердца с кардиомегалией, но без выраженной аускультативной симптоматики; генетическими и врожденными заболеваниями. Основным в диагностике врожденного порока сердца является электро- и эхокардиографические исследования, а также пульсоксиметрия на верхних и нижних конечностях для исключения коарктации аорты;

- Аритмогенной дисфункцией миокарда с признаками застойной сердечной недостаточности и дилатацией камер сердца вследствие хронических тахиаритмий. Отсутствие явной связи с перенесенной инфекцией, нормальные или умеренно повышенные уровни биохимических маркеров повреждения миокарда, постепенная нормализация фракции выброса и размеров полостей сердца после восстановления синусового ритма свидетельствуют в пользу аритмогенного генеза кардиопатии;

- Кардиомиопатией (миокардиодистрофией) вторичного генеза на фоне вегетативной, гормональной дисфункции, стрессорного и физического перенапряжения. Главными отличиями являются отсутствие кардиомегалии и сердечной недостаточности, нормальные уровни биохимических маркеров повреждения миокарда и наличие соответствующих нарушений со стороны других органов и систем.

Лечение.

I. Лечение миокардита у гемодинамически стабильных пациентов включает немедикаментозные методы — охранительный режим (с ограничением физических нагрузок у старших детей), полноценное рациональное питание с ограничением поваренной соли (до 1–2 г) и контролем водного баланса с возможным ограничением жидкости по диурезу предыдущего дня (при выраженной сердечной недостаточности объем выпитой жидкости должен быть на 200–300 мл меньше выделенного за сутки).

II. Медикаментозная терапия в соответствии с международными и отечественными клиническими рекомендациями представлена:

1) Этиотропной терапией лабораторно подтвержденной инфекции (противовирусные средства — интерфероны, ацикловир, ганцикловир, антибиотики макролиды и аминогликозиды, противогрибковые и т.д.);

2) Стандартной терапией сердечной недостаточности (ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента или блокаторы рецепторов к ангиотензину у асимптомных пациентов, присоединение β-адреноблокаторов, агонистов спиронолактона, диуретиков и, возможно, сердечных гликозидов при подострых и хронических миокардитах у пациентов с клиническими симптомами сердечной недостаточности);

3) Терапией нарушений ритма и проводимости (включая медикаментозные и немедикаментозные методы — имплантацию кардиовертера-дефибриллятора или электрокардиостимулятора);

4) Иммуносупрессивной терапией у пациентов с аутоиммунным миокардитом в структуре аутоиммунных болезней, миокардиальным саркоидозом и гигантоклеточным миокардитом, а также инфекционно-негативным миокардитом при нарастании миокардиальной дисфункции, несмотря на адекватную терапию (глюкокортикостероидами и/или цитостатиками).

Согласно федеральным клиническим рекомендациям, применение внутривенных иммуноглобулинов не оказывает выраженного положительного влияния на течение и исход миокардита, но улучшает функцию левого желудочка при остром и хроническом миокардите энтеро- и парвовирусной этиологии и впервые выявленной дилатационной кардиомиопатии у детей.

Лечение миокардита у гемодинамически нестабильных пациентов в первую очередь подразумевает госпитализацию в отделения интенсивной терапии и реанимации с возможностью мониторирования жизненно важных функций; обеспечение респираторной и гемодинамической (искусственный левый желудочек, «берлинское сердце», экстракорпоральная мембранная оксигенация) поддержки — своеобразного моста к выздоровлению или трансплантации сердца.

Трансплантация сердца, или аппаратная поддержка гемодинамики (внутриаортальная баллонная контрпульсация, применение искусственных желудочков сердца, экстракорпоральная мембранная оксигенация), должна проводиться пациентам с подтвержденной консилиумом специалистов рефрактерной сердечной недостаточностью, прогрессирующим клиническим ухудшением вплоть до терминальной дисфункции органа на фоне комплексной терапии.

При подозрении на миокардит дети любого возраста должны быть госпитализированы в кардиологический стационар, а новорожденные — в отделение реанимации и интенсивной терапии.

После выписки из стационара дети продолжают лечение амбулаторно, вопрос о посещении школы решается индивидуально. Прививки противопоказаны в течение 6мес-1 года после перенесенного острого или подострого кардита, при хроническом – вопрос рассматривается индивидуально: рекомендуется проведение вакцинации в щадящем режиме при условии стабилизации состояния и положительной динамике не ранее, чем через 1 год после дебюта заболевания. Проведение реакции Манту необходимо проводить ежегодно. Реакция манту не является прививкой.

Заключение.

Обнаружение признаков поражения сердечно-сосудистой системы у детей в любом возрасте требует обязательного тщательного наблюдения. С целью уточнения характера поражения сердечной мышцы, а также решения вопроса о дальнейшем лечении и необходимом на данном этапе объеме медицинской помощи обязателен к исполнению широкий диагностический поиск. Своевременное выявление признаков миокардита у ребенка может определить исход его заболевания. Прогноз при остром миокардите без признаков сердечной недостаточности или с симптомами сердечной недостаточности у детей раннего возраста при условии раннего выявления и адекватной терапии, как правило, благоприятный. Фульминантный миокардит может иметь неблагоприятный прогноз, так же как подострый и хронический миокардит, с исходом в дилатационную кардиомиопатию вследствие прогрессирующей сердечной недостаточности.

Ввиду разнообразия клинической симптоматики, острый миокардит следует включать в дифференциально-диагностический алгоритм при любой кардиальной патологии у детей. На сегодняшний день необходимы постоянные усилия по созданию целенаправленных методов лечения для предотвращения краткосрочных и долгосрочных последствий этого заболевания.

Список литературы:

1. Федеральные клинические рекомендации по оказанию помощи детям с кардиомиопатиями, А.А. Баранов, 2015 год

2. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с миокардитами, А.А. Баранов, 2015 год

3. Клинические рекомендации «Миокардит у детей», 2016 год

4. Статья «Острый миокардит у детей: проблемы диагностики и лечения», Е.В. Пшеничная, А.П. Дудак, 2020 год

5. Миокардиты у детей: клиническая картина, диагностика и лечение, Л.А. Балыкова, А.В. Краснопольский, 2020 год

6. Проблемы современной диагностики и лечения дилатационной кардиомиопатии у детей, И.В. Леонтьева, 2018 год