

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования "Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" МЗ РФ
Кафедра педиатрии ИПО

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

Реферат

На тему: «Дифференциальная диагностика кардиомиопатий у детей»

Выполнила:
врач-ординатор Волкова В.В.

*отличная,
глубокая
самостоятельная
работа*
ВМ

Красноярск, 2018 г.

*24.12.18.
С.В. Яков.
[подпись]*

Содержание

1. Список сокращений.....	3
2. Введение.....	4
3. Современная классификация.....	5
4. Клиническая картина.....	7
5. Дифференциальная диагностика.....	8
6. Список литературы.....	14

Список сокращений

АПЖКМП – аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия

ВПВ – синдром Вольфа-Паркинсона-Вайта

ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия

ДКМП – дилатационная кардиомиопатия

КМП - кардиомиопатия

ЛЖ – левый желудочек

ЛП – левое предсердие

МРТ – магнитно-резонансная томография

ПЖ – правый желудочек

РКМП- рестриктивная кардиомиопатия

РА – ревматоидный артрит

СД – сахарный диабет

СКВ – системная красная волчанка

УЗИ – ультразвуковое исследование

ХСН – хроническая сердечная недостаточность

ЦДК – цветное доплеровское картирование

ЭКГ - электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

Введение

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 в настоящее время некоронарогенная патология сердца остается одной из наиболее сложных проблем в педиатрии и кардиологии, тенденции к снижению смертности от кардиомиопатий и миокардитов на данный момент не наблюдается. Среди умерших от синдрома внезапной смерти в детском возрасте некоронарогенные изменения в миокарде находят с частотой до 40%. Отсутствие однозначных общепринятых диагностических алгоритмов этой категории пациентов приводит к прогрессированию заболевания без адекватного лечения и у части пациентов – к летальным исходам. На данный момент полного излечения достичь невозможно, однако некоторыми симптомами и осложнениями можно управлять и контролировать с помощью консервативной и оперативной терапии [6,7].

Кардиомиопатия (КМП) — хроническое, прогрессирующее заболевание сердечной мышцы, при отсутствии заболеваний коронарных артерий, артериальной гипертензии, клапанной патологии, врожденных заболеваний сердца, способных вызвать наблюдаемые изменения миокарда. Объединяет в себе группу заболеваний, характеризующиеся разнообразием причин, симптомов и проявлений. Согласно Всемирной организации здравоохранения, выделяют 4 основных типа кардиомиопатий: дилатационная (ДКМП), гипертрофическая (ГКМП), рестриктивная (РКМП) и аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия (АПЖКМП) [3,6]. Также изучается довольно редкая форма кардиомиопатии – некомпактный миокард, ассоциированный с очень высокой смертностью в неонатальном периоде. В основе каждой формы лежит поражение структуры и/или функции мышечной ткани сердца [1].

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. 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 [1,6,7].

Современная классификация

Согласно классификации Американской ассоциации сердца (АНА) 2006 года выделяют первичные (с преимущественным поражением сердца) и вторичные кардиомиопатии (при системных заболеваниях с вовлечением сердца) [3]:

Первичные кардиомиопатии:

1. Генетические:
 - Гипертрофическая кардиомиопатия;
 - Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия;
 - Некомпактный левый желудочек («губчатый» миокард);
 - Нарушения проводящей системы сердца (синдром Ленегра);
 - Гликогенозы (PRKAG2-тип и Данон-тип);
 - Митохондриальные миопатии;

- Нарушения функции ионных каналов (синдром удлиненного интервала QT, синдром Бругада, катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия, синдром укороченного интервала QT, южноазиатский синдром внезапной необъяснимой смерти во сне.

2. Смешанные (генетические негенетические):

- Дилатационная кардиомиопатия;
- Первичная рестриктивная кардиомиопатия.

3. Приобретенные:

- Миокардиты (воспалительная кардиомиопатия)
- Кардиомиопатия, обусловленная внезапным эмоциональным стрессом (кардиомиопатия Тако–Цубо);

- Перипартальная кардиомиопатия;
- Кардиомиопатия, индуцированная тахикардией;
- Кардиомиопатия у детей, матери которых больны сахарным диабетом 1-го типа.

Вторичные кардиомиопатии наиболее распространенные и включают множество заболеваний:

1. Инфильтративные заболевания (амилоидоз, синдром Гурлер);
2. Болезни накопления (болезнь Фабри, гликогенозы, гемохроматоз);
3. Токсические поражение (тяжелые металлы);
4. Гранулематозные заболевания (саркоидоз);
5. Эндокринные заболевания (СД, гипер/гипотиреоз);
6. Нервно-мышечные заболевания (мышечная дистрофия Дюшена, нейрофиброматоз и др.);
7. Заболевания, связанные с недостаточностью питания (цинга, квашиоркор, дефицит цинка, селена);
8. Нарушения электролитного баланса;
9. Аутоимунные заболевания (СКВ, РА);
10. Последствия противоопухолевой терапии;

11. Радиоактивное излучение.

Несколько иной подход используется в классификации, разработанной Европейским обществом кардиологов (ESC) в 2008 году. Все кардиомиопатии разделяются на 5 основных типов: гипертрофическая, дилатационная, рестриктивная, аритмогенная правожелудочковая и неклассифицируемые кардиомиопатии (некомпактный миокард и кардиомиопатия Тако–Цубо). Каждая кардиомиопатия подразделяется на семейную/генетическую и несемейную/негенетическую [3,8].

Клиническая картина

Манифестация кардиомиопатии может быть в любом возрасте и проявляться в разной степени. Долгое время дети могут чувствовать себя вполне удовлетворительно, не предъявляя никаких жалоб. Из общих симптомов может быть вялость, слабость, утомляемость, нарушения сна, отсутствие аппетита, потливость, головокружения, головные и мышечные боли. Вследствие сниженной сократительной функции сердца может проявляться недостаточность кровоснабжения головного мозга возможны судорожный синдром и обморочные состояния, при длительном течении кардиомиопатии – задержка психического развития [1,6,8].

Пациенты могут жаловаться на одышку при физических нагрузках, а иногда и в покое, сердцебиение. Присоединяющиеся нарушения ритма, которые могут давать ощущения перебоев и пауз в работе сердца, эпизоды тахикардии или тахиаритмии ведут к нарастанию симптомов сердечной недостаточности. Боли имеют различный характер: колющие, ноющие, а при присоединении недостаточности кровоснабжения миокарда – давящие [6,8]. У некоторых пациентов болевой синдром может быть слабо выражен, ощущаться как дискомфорт. 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. 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. Выраженность проявлений сердечной недостаточности, как правило, определяет прогноз у подобных детей [7].

Несмотря на то, что все кардиомиопатии различны по своей этиологии, патофизиологическим механизмам развития и поражению тех ли иных анатомических структур миокарда, выделяют характерные для большинства видов следующие диагностические признаки [6,7,8].:

- Боли в области сердца — признак ишемии миокарда;
- Приступы сердцебиения, обмороки;
- Приступы удушья, выраженная одышка как следствие гипоксемии;
- Различные аритмии;
- Кардиомегалия — за счет гипертрофии сердечной мышцы;
- Глухость I тона, усиленный II тон на легочной артерии как признак сердечной недостаточности;
- Появление дополнительных шумов в сердце;
- Характерные фенотипические проявления при семейных формах;
- Общий анализ крови — норма;
- Общий анализ мочи — возможна микропротеинурия, миоглобинурия за счет метаболических изменений, ишемии почек;
- Биохимический анализ крови — норма;
- ЭКГ и УЗИ — признаки зависят от вида КМП;
- Рентгенологическое исследование - увеличено сердце, застой в легких.

Дифференциальная диагностика кардиомиопатий

Дифференциальная диагностика основных типов кардиомиопатий представлена в таблице № 1 [1,2,3,4,5,6,7,8].