

*Ефименко Оксана Владимировна,
доцент кафедры «Госпитальной педиатрии»
Андижанского Государственного Медицинского института
Город Андижан, Республика Узбекистан*

*Хайдарова Лола Рустамовна,
старший преподаватель кафедры «Госпитальной педиатрии»
Андижанского Государственного Медицинского института
Город Андижан, Республика Узбекистан*

*Расулов Шохислом,
Магистр кафедры «Госпитальной педиатрии»
Андижанского Государственного Медицинского института
Город Андижан, Республика Узбекистан*

ANALYSIS OF CLINICAL MANIFESTATIONS OF NON- COMPACT LEFT VENTRICLE MYOCARDIAL IN CHILDREN

***Abstract.** The true prevalence of left ventricular noncompaction myocardium remains unknown to date and varies significantly depending on the patient sample. The absence of universally accepted diagnostic criteria, difficulties in verifying the diagnosis of noncompaction cardiomyopathy in children, and the diversity of clinical manifestations—often presenting under the guise of other types of cardiomyopathies—create the need for further study of this group of patients.*

***Keywords:** cardiomyopathy, noncompacted myocardium, left ventricle, heart failure, systolic murmur*

АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ НЕКОМПАКТНОГО МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА У ДЕТЕЙ

***Аннотация.** Истинная распространенность некомпактного миокарда ЛЖ на сегодняшний день неизвестна и варьирует в значительной степени в зависимости от выборки пациентов. Отсутствие общепринятых критериев диагностики ПТ, сложности верификации диагноза некомпактной КМП у детей, разнообразие клинических проявлений, нередко протекающих под маской других вариантов кардиомиопатий, создают необходимость изучения этой группы пациентов.*

***Ключевые слова:** кардиомиопатия, некомпактный миокард, левый желудочек, сердечная недостаточность, систолический шум.*

Актуальность. В последние годы интерес к кардиомиопатиям (КМП) неуклонно растёт и количество выявляемых случаев прогрессивно увеличивается, что обусловлено расширением диагностических возможностей как инструментальных, так и молекулярно-генетических методов исследования, при этом КМП с некомпактным миокардом (НМ) остаются одной из наиболее обсуждаемых нозологий в современной детской кардиологии, поскольку однозначные ответы на вопросы об этиопатогенезе, эпидемиологии, классификации и прогнозах заболевания в настоящее время не получены. [1,5,10]

Вопрос о границе «нормы» и «патологии» относительно НМ и повышенной трабекулярности (ПТ) остаётся открытым и широко дискуссионным, особенно принимая во внимание характерные черты строения миокарда детского возраста. Отсутствие общепринятых критериев диагностики ПТ, сложности верификации диагноза некомпактной КМП у детей, а также разнообразие клинических проявлений создают необходимость изучения этой группы пациентов. [3,6,8]

Истинная распространенность некомпактного миокарда ЛЖ на сегодняшний день неизвестна и варьирует в значительной степени в зависимости от выборки пациентов. [5,9]

Частота выявления НМ составила 0,14%. По мнению других авторов, указанные показатели существенно занижены, поскольку большинство пациентов не доживают до старшего возраста и не учитываются статистикой. При эпидемиологическом исследовании детей с КМП, частота выявления некомпактности миокарда составила 9,2 % и в структуре КМП оказалась третьей после гипертрофической и дилатационной. [2]

В большинстве случаев при некомпактной кардиомиопатии поражается ЛЖ. Вовлечение в процесс обоих желудочков – редкое явление. Некомпактность миокарда ЛЖ может возникать изолированно или в сочетании с врожденными пороками сердца, такими как дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) или стеноз пульмонального клапана, генетическими синдромами и нейромышечными заболеваниями. [4,7,10]

Возраст, в котором впервые выявляется данная патология, чрезвычайно вариабелен. В литературе описаны случаи, диагностированные и внутриутробно. [3,5]

Клинические проявления некомпактного миокарда ЛЖ разнообразны и мало специфичны. Заболевание длительное время может протекать бессимптомно. В классическую триаду осложнений некомпактного миокарда ЛЖ входят: сердечная недостаточность, аритмии, включая внезапную сердечную смерть, системные эмболии. [2]

Таким образом, несмотря на то что некомпактность миокарда ЛЖ является темой многих исследований на протяжении последних 25 лет, клинические черты, этиология, прогноз и даже определение этого заболевания до сих пор являются предметом дискуссии. Однако в связи с отсутствием специфичности клинических проявлений частым сочетанием данной патологии с другими первичными кардиомиопатиями, врожденными пороками, различными синдромами «нозологическая самостоятельность»

некомпактного миокарда представляется на сегодняшний день сомнительной. Актуальность проблемы легло в основу наших исследований.

Цель исследования. Представить результаты анализа клинических проявлений некомпактного миокарда левого желудочка у детей.

Материалы и методы. Исследование проведено на базе отделений кардиологии и функциональной диагностики Областного детского многопрофильного медицинского центра города Андижана. В исследование были включены 20 детей в возрастном диапазоне 8-16 лет с установленным диагнозом некомпактной кардиомиопатии (НКМП).

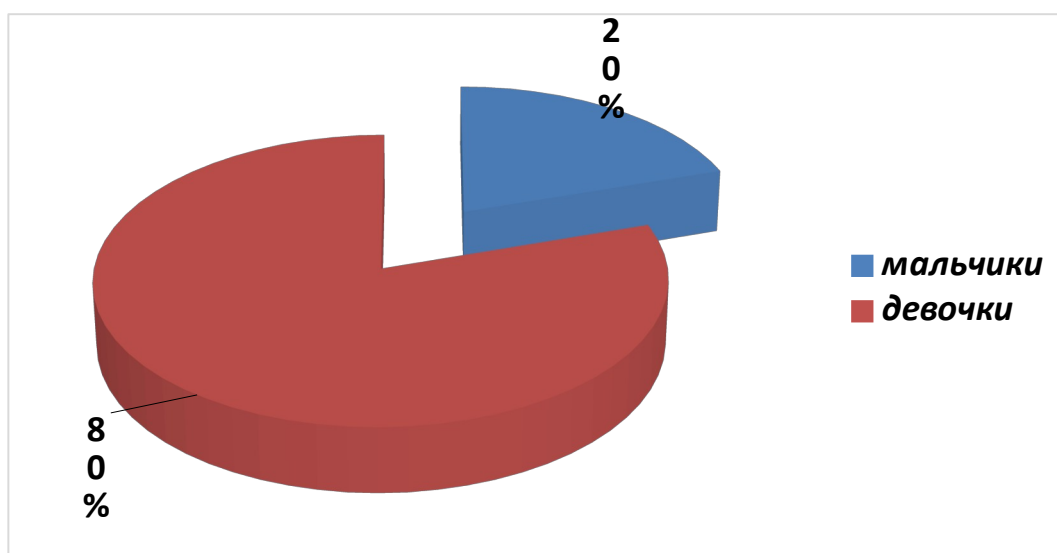
Диагноз НКМП устанавливался при наличии клинических признаков сердечной недостаточности и кардиомегалии, а также при снижении сократительной функции миокарда.

Диагностика НКМП основывалась на комплексной оценке данных анамнеза, полученных при опросе родителей и анализе медицинской документации, а также на результатах клинического обследования, электрокардиографии (ЭКГ), эхокардиографии (ЭхоКГ) и рентгенографии органов грудной клетки.

Регистрация электрокардиограммы осуществлялась в 12 стандартных отведениях с использованием шестиканального электрокардиографа. Морфологические и функциональные параметры сердца оценивались по данным эхокардиографического исследования, выполненного в режимах «М» и «В» (одномерная и двухмерная визуализация), с применением доплер-эхокардиографии для анализа внутрисердечной гемодинамики.

Результаты исследования. При проведении исследования девочек с некомпактным миокардом левого желудочка было в 4 раза больше, чем представителей мужского пола.

Рисунок 1. Гендерное распределение детей с НКМП.



При поступлении в стационар у 60% детей состояние оценивалось как тяжелое с клиническими проявлениями сердечной недостаточности II Б степени.

Субъективные признаки заболевания при госпитализации в стационар представлены в таблице 1.

Таблица 1. Субъективные признаки заболевания (n=20)

Жалобы	abs	%
Одышка	20	100%
Чувство нехватки воздуха	20	100%
Навязчивый кашель	4	20%
Снижение толерантности к физическим нагрузкам	18	90%
Боли в области сердца	4	20%
Повышенная потливость	20	100%
Слабость	20	100%
Утомляемость	20	100%

Результаты объективного осмотра детей выявил у всех детей наличие систолического шума, различной интенсивности, с локализацией в области верхушки сердца.

Таблица 2. Объективные признаки заболевания (n=20)

Данные клинического осмотра	abs	%
Бледность кожи	20	100%
Мраморный оттенок кожных покровов	3	15%
Цианоз	16	80%
Одышка	20	100%
Глухие тоны сердца при аускультации	20	100%
Систолический шум	20	100%
Тахикардия	18	90%
Брадикардия	2	10%
Гепатомегалия	16	80%

Выводы.

1. У большинства детей с некомпактной кардиомиопатией (60%) при поступлении в стационар состояние оценивалось как тяжёлое, с выраженными признаками сердечной недостаточности II Б степени, что указывает на позднее обращение и прогрессирующее течение заболевания.

2. Ведущими субъективными симптомами у пациентов являлись одышка, чувство нехватки воздуха, повышенная потливость, слабость и утомляемость, встречающиеся у 100% обследованных, что отражает характерное для НКМП снижение насосной функции миокарда.

3. У 90% детей отмечено снижение толерантности к физическим нагрузкам, а у 20% — боли в области сердца и навязчивый кашель, что может свидетельствовать о формировании застойных явлений в малом круге кровообращения.

4. При объективном осмотре у всех пациентов определялись глухие тоны сердца и систолический шум различной интенсивности, у 90% — тахикардия, у 80% — гепатомегалия и периферический цианоз, что указывает на выраженные нарушения внутрисердечной гемодинамики.

5. Полученные данные подтверждают, что для некомпактной кардиомиопатии у детей характерно тяжёлое клиническое течение с ранним

развитием симптомов хронической сердечной недостаточности и признаков системной гипоперфузии.

Список литературы.

1. Балыкова Л. А., Власова Е. А., Ларионова Т. И. Кардиомиопатии у детей: современные представления о патогенезе и диагностике. // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2020. – Т. 99, № 5. – С. 85–91.
2. Ефименко О.В., Хайдарова Л.Р. Сравнительная оценка гемодинамических нарушений у детей с различными формами кардиомиопатий. // Проблемы биологии и медицины, 2022, №5 (139), с. 63-66.
3. Кузнецова О. В., Горбатенко Е. А., Мурашко Н. В. Некомпактный миокард левого желудочка у детей: особенности течения и методы визуализации. // Российский кардиологический журнал. – 2022. – Т. 27, № 2. – С. 45–51.
4. Лобанов А. А., Гумбатова Р. Т., Колесникова А. Н. Некомпактная кардиомиопатия у детей: клинические особенности, диагностика и прогноз. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2021. – Т. 66, № 6. – С. 52–58.
5. Стрельцова А.А., Гудкова А.Я., Костарева А.А. Некомпактный миокард: современные представления о генетических основах, клинической картине, диагностике и лечении. // Терапевтический архив, №12, 2019, с. 90-97.
6. Towbin J. A., Lorts A., Jefferies J. L. Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy in Children: Pathophysiology, Diagnosis, and Management. // Journal of the American College of Cardiology. – 2022. – Vol. 79, No. 3. – P. 320–337.
7. Finsterer J., Stöllberger C. Review: Clinical manifestations and diagnosis of left ventricular noncompaction in children. // Pediatric Cardiology. – 2021. – Vol. 42, No. 5. – P. 1024–1035.

8. Jenni R., Oechslin E. N., van der Loo B. Isolated left ventricular non-compaction: pathophysiology, diagnosis, and treatment. // Nature Reviews Cardiology. – 2020. – Vol. 17, No. 8. – P. 493–506.

9. Maron B. J., Towbin J. A., Thiene G. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. // Circulation. – 2020. – Vol. 141, No. 5. – P. 387–398.

10. Elliott P. M., Anastakis A., Borger M. A. et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. // European Heart Journal. – 2023. – Vol. 44, No. 17. – P. 1501–1583.