

# Основные направления отдела кардиологии по проблеме врожденных и наследственных заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей

*Белозеров Ю.М., Леонтьева И.В., Себелева И.А., Страхова О.С., Аганитов Л.И., Динов Б.А.*

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии Минздрава России.

Сердечно-сосудистые заболевания являются доминирующей причиной заболеваемости и смертности в экономически развитых странах. Несмотря на то, что в последнее десятилетие благодаря значительному совершенствованию методов диагностики, внедрению новых методов лечения были достигнуты значительные успехи в лечении сердечно-сосудистой патологии детского возраста, заболеваемость и смертность остается на прежнем уровне. Это обусловлено тем, что эффективность лечения большинства хронических прогрессирующих заболеваний сердечно-сосудистой системы, в основном приводящих к ранней инвалидизации и смертности в молодом возрасте, остается очень низкой. Стандартный фармакотерапевтический подход воздействует на конечные звенья патогенетической цепи и позволяет лишь в течение незначительного времени стабилизировать состояние ребенка, не предотвращая развитие декомпенсации.

В последние годы разработки, проводимые в отделе врожденных и наследственных заболеваний сердечно-сосудистой системы Московского НИИ педиатрии и детской хирургии, показали, что в основе ряда тяжелых прогрессирующих заболеваний сердца с наследственным предрасположением в детском возрасте лежат нарушения клеточной энергетики, обусловленные митохондриальной патологией, что позволило вплотную подойти к разработке метаболической концепции этих состояний.

Как свидетельствуют статистические данные с 1989 по 1998 г. число детей, страдающих сердечно-сосудистыми заболеваниями возросло более, чем в 1,5 раза. Многие из этих детей являются инвалидами детства. В этой связи сердечно-сосудистая патология в детском возрасте представляет собой серьезную проблему Российского здравоохранения.

***Дилатационная кардиомиопатия*** является тяжелым инвалидизирующим заболеванием сердечно-сосудистой системы с неблагоприятным прогнозом, летальность колеблется от 23 до 60% при наблюдении за ребенком в течение 2–х лет. Распространенность дилатационной кардиомиопатии по данным разных авторов варьирует от 2 до 10 случаев на 100 тыс. населения. В отделе под постоянным наблюдением с 1981 года находится более чем 200 больных с данной патологией.

В настоящее время большое значение для ранней неинвазивной высокоинформативной диагностики кардиомиопатий имеет внедрение новых технологий. В этой связи в отделе проводится разработка (совместно с

другими институтами) метода позитронно-эмиссионной томографии, позволяющей неинвазивно оценить метаболизм в разных отделах миокарда (активность гликолиза) и установить объем деструктивных изменений. Установлены нарушения нейровегетативной регуляции сердечной деятельности у детей с дилатационной кардиомиопатией в виде выраженного напряжения адренергических влияний при недостаточности холинергических; десинхронизации гуморального и нейровегетативного каналов регуляции сердечного ритма. По мере нарастания тяжести заболевания усиливаются явления десинхронизации.

У 70% больных на поздних стадиях развития болезни развивается легочная гипертензия. Доказано, что высокое давление в легочной артерии является прогностическим критерием, определяющим неблагоприятное течение болезни. Для диагностики легочной гипертензии при дилатационной кардиомиопатии предложен доплер-эхокардиографический метод, позволяющий неинвазивно определить давление в легочной артерии и общее легочное сопротивление. Предложен метод коррекции легочной и центральной гемодинамики с использованием субгипотензивных доз ингибитора ангиотензин-конвертирующего фермента (каптоприла). Длительная терапия ингибитором ангиотензин-превращающего фермента в комплексном лечении больных с дилатационной кардиомиопатией способствует снижению давления в легочной артерии, гипертрофии миокарда, степени левожелудочковой дисфункции и эффективней в 3,7 раза по сравнению с традиционной терапией.

***Гипертрофическая кардиомиопатия*** - одно из наиболее тяжело протекающих заболеваний миокарда, приводящее к инвалидности и сопряженное с высоким риском смертельного исхода. Более половины смертельных исходов наступает внезапно. Внезапная смерть может стать первым и единственным проявлением заболевания - у детей составляет 4-6% в год. Особенно высок риск внезапной смерти у детей с выраженными клиническими проявлениями заболевания и случаями внезапной смерти среди близких родственников.

При анализе вероятных причин внезапной смерти выделено три группы факторов: нарушение внутрисердечной гемодинамики; ишемические изменения в миокарде; жизнеугрожаемые аритмии, возникновение которых связано с острой коронарной недостаточностью при выраженной обструкции пути оттока крови.

Ишемия миокарда, проявляющаяся клинически стенокардитическим синдромом является одним из проявлений сопряженных с жизнеугрожаемыми состояниями при гипертрофической кардиомиопатии. Ишемические изменения в миокарде обусловлены увеличением внутримиокардиального напряжения миокарда гипертрофированного левого желудочка, интрамиокардиальным сдавлением миокарда.

Снижение перфузионной способности миокарда верифицируются по данным позитронно-эмиссионной томографии. Выделены следующие, предикторы неблагоприятного прогноза гипертрофической кардиомиопатии частые синкопальные состояния, увеличение конечно-диастолического давления в левом желудочке более 22 мм рт. ст., миокардиальная ишемия, желудочковые

аритмии высоких градаций, мерцание и фибрилляция предсердий (в том числе транзиторная при холтеровском мониторировании), случаи внезапной смерти в семейном анамнезе.

Легочная гипертензия у детей является инвалидизирующим заболеванием и встречается в 12,4 на 10 000 детской популяции, обуславливая высокую детскую смертность. Средняя продолжительность жизни детей от момента постановки диагноза при естественном течении составляет 2-3 года, в 60% случаев дети умирают от сердечной декомпенсации или внезапно. В отделе на материале более чем 200 детей с различными формами легочной гипертензии разработаны критерии дифференциальной диагностики первичной и вторичных форм.

Установлены факторы риска развития сердечной декомпенсации при первичной легочной гипертензии в детском возрасте. Ими явились: левожелудочковая дисфункция, эластофиброз эндомиокарда, гипертрофия и дилатация правого желудочка, трикуспидальная регургитация.

Определены факторы риска синкопе и внезапной смерти при первичной легочной гипертензии такие, как артериальная гипотензия, ишемия миокарда, дисфункция синусового узла. Впервые разработано и апробировано комплексное лечение первичной легочной гипертензии с включением антагонистов кальциевых каналов (коринфар) и дигоксина с целью предупреждения правожелудочковой декомпенсации, что позволило снизить частоту ежегодной смертности с 10% до 2,7%.

Предложен и внедрен доплер-эхокардиографический метод позволяющий проводить неинвазивный контроль эффективности лечения первичной легочной гипертензии.

В последние два десятилетия в мировой литературе стремительно нарастает количество публикаций при болезни Кавасаки, сопровождающейся коронаритом, аневризмами венечных сосудов и инфарктами миокарда у детей и лиц молодого возраста. Длительно протекающий васкулит коронарных артерий вследствие болезни обуславливает раннюю инвалидизацию детей и даже внезапную смерть.

Болезнь встречается чаще у детей до 5 лет. Эндемичная частота болезни составляет 6,5-9,5 на 100 000 детей до 5 лет, эпидемическая частота — 121/100 000 соответственно. В России имеются лишь единичные публикации по болезни Кавасаки (Белозеров Ю.М., Брегель Л.В. 1997-1999).

Нами при обследовании более чем 100 детей в острую и отдаленные фазы заболевания при болезни Кавасаки установлено:

Коронариты при болезни Кавасаки являются основой формирования ишемической болезни у детей и в молодом возрасте, проявляющейся стенокардией (76,2%), инфарктом миокарда (42,9%), аневризмой левого желудочка (3,8%), нарушениями сердечного ритма и проводимости (67,9%), синдромом внезапной сердечной смерти (3,8%).

В отделе разработан диагностический симптомокомплекс коронаритов у детей, включающий ангинозные боли, ST-T-нарушения на ЭКГ, нечувствительные к обзидану, специфический Эхо-КГ-паттерн и дефекты перфузии миокарда при сцинтиграфии.

Установлено, что предрасполагающими факторами в возникновении коронаритов у детей являются наследственная отягощенность по ранним формам ишемической болезни сердца, неблагоприятные факторы перинатального периода, клинические признаки иммунологической дисфункции и врожденные аномалии коронарных сосудов. Установлены характерные для детского возраста виды поражения сердца, ассоциированные с коронаритами: признаки поражения восходящей аорты, вальвулит преимущественно аортального клапана, миокардиальная дисфункция, нарушения сердечного ритма и проводимости.

Доказана взаимосвязь дилатации сердечных полостей с застойной сердечной недостаточностью при коронаритах с преимущественным поражением левой главной коронарной артерии, и нарушений сердечного ритма — с преимущественным поражением правой коронарной артерии.

Комбинированная терапия аспирином, тренталом и внутривенным иммуноглобулином предупредила формирование гигантских аневризм и выраженных стенотических повреждений коронарных сосудов.

Полная атриовентрикулярная блокада у детей встречается с частотой 1 на 22000, часто сопровождается приступами Морганьи-Адамса-Стокса, внезапной смертью. Многие аспекты данной патологии не изучены.

В отделе при обследовании 87 детей установлено существование различных клиничко—электрокардиографических вариантов полных атриовентрикулярных блокад: врожденных (88,5%), наследственных (3,5%), приобретенных (8%) и определен дифференцированный подход к их диагностике и лечению. Выделены критические периоды риска возникновения приступов потери сознания и декомпенсации заболевания в детском возрасте являются: от рождения до 1 года, 2—4 лет, 12—14 лет.

При определении прогноза заболевания и, следовательно выборе тактики ведения играют следующие факторы:

- 1) генез полной атриовентрикулярной блокады;
- 2) электрофизиологические особенности атриовентрикулярных блокад сопряженные с периодами онтогенетического развития;
- 3) наличие клиничко-электрокардиографических маркеров риска развития приступов Морганьи-Адамса-Стокса.

Выявлены симптомо—комплексы неблагоприятного течения болезни:

- 1) кардиальное синкопе (приступ Морганьи-Адамса-Стокса);
- 2) сочетание полной атриовентрикулярной блокады со структурными нарушениями сердца;
- 3) наличие эквивалентов развития синкопальных состояний;
- 4) исходная частота сердечных сокращений;
- 5) симптомная брадикардия;
- 6) ригидный ритм;
- 7) цереброваскулярная дисфункция;
- 8) кардиомегалия;
- 9) желудочковые эктопии, регистрируемые при холтеровском мониторировании и проведении фармакологических проб;
- 10) дистальный тип атриовентрикулярной блокады;

11) выраженная брадиаритмическая фаза у детей с приступами Морганьи-Адамса-Стокса при проведении пробы с атропином;  
12) паузы сердечного ритма;  
13) удлинение интервала ;  
и 14) поражение двух узлов; присутствие которых у больных с полной атриовентрикулярной блокадой в определенном соотношении указывает на необходимость в имплантации кардиостимулятора.

На основании проведенного многофакторного анализа у детей с полной атриовентрикулярной блокадой в трех группах (дети с приступами Морганьи-Адамса-Стокса, дети с эквивалентами развития приступов и дети без приступов потери сознания) показано, что тактика ведения детей с эквивалентами развития приступов должна быть аналогична таковой у детей с приступами потери сознания.

Своевременное направление больных на имплантацию пейсмекера на основе разработанных абсолютных и относительных показаний для подшивания искусственного водителя ритма у детей с полной атриовентрикулярной блокадой позволило снизить летальность в 3.9 раза.

Профилактика сердечно-сосудистых заболеваний в детском и юношеском возрастах имеет первостепенное значение для улучшения состояния здоровья у взрослых и увеличения продолжительности жизни.

Проблема ранней диагностики, профилактики и лечения артериальной гипертонии у детей и подростков занимает приоритетное положение в детской кардиологии. Это связано с высокой распространенностью артериальной гипертонии, регистрируемой от 8 до 25% школьников, а также с возможностью трансформации артериальной гипертонии в ишемическую и гипертоническую болезни, являющиеся основной причиной инвалидизации и смертности взрослого населения. В дальнейшем артериальное давление остается повышенным у 33-42% подростков, а у 17-25% артериальная гипертония приобретает прогрессирующее течение, т.е. у каждого третьего ребенка с артериальной гипертонией в дальнейшем возможно формирование гипертонической болезни. Важно подчеркнуть, что профилактика и лечение артериальной гипертонии в детском возрасте является более эффективной по сравнению с взрослым контингентом больных.

Для детей и подростков наиболее характерны пограничные формы течения артериальной гипертонии. В основе артериальной гипертонии у детей и подростков лежит вегетативная дисфункция и тесно связанная с ней хроническое психоэмоциональное напряжение. Избыточная реактивность на психоэмоциональное напряжение является важным маркером развития стойкой артериальной гипертонии. В связи с чем изучение реактивности сердечно-сосудистой системы в условиях моделирующих психоэмоциональное напряжение является важным критерием выделения группы риска по развитию артериальной гипертонии.

Большой проблемой является отсутствие достаточных возможностей для кардиохирургической коррекции врожденных пороков во многих регионах России. Так, например, количество впервые установленных пороков в г.Москве составляет около 7% от количества впервые установленных пороков

сердца у детей по России в целом, что соответствует процентному соотношению детского населения Москвы и России. В то же время, в Москве производится 40% хирургических операций по поводу пороков сердца. В нынешних экономических условиях такая ситуация не может быть признана естественной.

Уменьшение смертности детей с врожденными пороками сердца напрямую зависит от своевременной пренатальной диагностики, которая с одной стороны должна привести к сокращению рождаемости детей с тяжелыми пороками, с другой - к возможно более ранней и эффективной хирургической коррекции. Необходимо широко внедрять методы медико-генетического консультирования, а также дородового ультразвукового скрининга беременных из групп риска по рождению детей с данной патологией. В настоящее время остро не хватает специализированных по кардиохирургии раннего возраста центров. Наряду со скудным оснащением имеющихся центров, это обуславливает высокую летальность при выполнении операций (в ряде центров она достигает 30%), особенно при коррекции сложных пороков сердца. Решение проблемы врожденных пороков сердца возможно только на основе совершенствования детской кардиологической и кардиохирургической помощи, включая раннее выявление, своевременное хирургическое и терапевтическое лечение и последующую реабилитацию детей.