

Г. Э. Сухарева

ДИАГНОСТИКА РАЗЛИЧНЫХ ВАРИАНТОВ  
КАРДИОМИОПАТИЙ У ДЕТЕЙ.  
НОВЫЙ ВЗГЛЯД НА СТАРУЮ ПРОБЛЕМУ

*Учебно-методическое пособие*

Санкт-Петербург  
СпецЛит  
2017

УДК 616.127-07-053.2/.6  
С91

А в т о р:

*Сухарева Галина Эриковна* — доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии с курсом детских инфекционных болезней Медицинской академии им. С. И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского», президент Ассоциации детских кардиологов Крыма

Р е ц е н з е н т ы:

*А. А. Шмальц* — доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения хирургического лечения заболеваний сердца ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева» Министерства здравоохранения РФ;

*Д. И. Садыкова* — доктор медицинских наук, заведующая кафедрой педиатрии с курсом поликлинической педиатрии Казанской государственной медицинской академии — филиала Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования (ФГБОУ ДПО РМАНПО) Министерства здравоохранения РФ

### **Сухарева Г. Э.**

С91 Диагностика различных вариантов кардиомиопатий у детей. Новый взгляд на старую проблему : учебно-методическое пособие. — Санкт-Петербург : СпецЛит, 2017. — 95 с.

ISBN 978-5-299-00897-5

В книге представлены современная классификация кардиомиопатий, клинические проявления, диагностические критерии и подходы к терапии; приведены многочисленные клинические примеры ведения детей с различными видами кардиомиопатий.

Пособие предназначено для студентов медицинских вузов, врачей-интернов, клинических ординаторов, педиатров, детских кардиологов, терапевтов, кардиологов, специалистов общей практики — семейной медицины.

Утверждено ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского» и Ассоциацией детских кардиологов Крыма.

УДК 616.127-07-053.2/.6

ISBN 978-5-299-00897-5

© ООО «Издательство „СпецЛит“», 2017

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Условные сокращения .....	4
Введение .....	7

### **Раздел 1. ГЕНЕТИЧЕСКИЕ КАРДИОМИОПАТИИ**

<i>Глава 1.</i> Гипертрофическая кардиомиопатия .....	10
<i>Глава 2.</i> Нарушения депонирования гликогена .....	22
<i>Глава 3.</i> Аритмогенная дисплазия правого желудочка .....	25
<i>Глава 4.</i> Некомпактный миокард левого желудочка .....	32
<i>Глава 5.</i> Нарушения ионных каналов .....	44
Врожденный синдром удлиненного интервала <i>QT</i> .....	44
Синдром Бругада .....	52
Синдром укороченного интервала <i>QT</i> .....	53
Болезнь Ленегра .....	54
Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия .....	55
Синдром необъяснимой внезапной ночной смерти .....	56
<i>Глава 6.</i> Митохондриальные миопатии .....	57

### **Раздел 2. СМЕШАННЫЕ И ПРИОБРЕТЕННЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ**

<i>Глава 7.</i> Дилатационная кардиомиопатия .....	62
Особенности заболевания .....	62
Симптоматическое лечение сердечной недостаточности .....	69
Электрофизиологические и хирургические методы лечения .....	71
<i>Глава 8.</i> Рестриктивная кардиомиопатия .....	78
Классификации .....	78
Критерии .....	81
Лечение .....	82
<i>Глава 9.</i> Приобретенные кардиомиопатии (синдром такоцубо) .....	90
Литература .....	92

## УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ

ААС	— Американская ассоциация сердца (American Heart Association, АНА)
АВ	— атриовентрикулярный
АВ-блокада	— атриовентрикулярная блокада
АД	— артериальное давление
АДПЖ	— аритмогенная дисплазия правого желудочка
АК	— аортальный клапан
АЛТ	— аланинаминотрансфераза
АО	— аорта
АПФ	— ангиотензинпревращающий фермент
АСЛО	— антистрептолизин-О
АТФ	— аденозинтрифосфат
АСТ	— аспаратаминотрансфераза
БЛНПГ	— блокада первой ножки пучка Гиса
БПНПГ	— блокада правой ножки пучка Гиса
ВОЗ	— Всемирная организация здравоохранения
ВПР	— врожденные пороки развития
ВПС	— врожденный порок сердца
ВСД	— вегетососудистая дистония
ВСК	— время свертывания крови
ВСС	— внезапная сердечная смерть
ВТЛЖ	— выводной тракт левого желудочка
ГБУЗ РК РДКБ	— Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Республики Крым «Республиканская детская клиническая больница»
ГКМП	— гипертрофическая кардиомиопатия
ГСД	— градиент систолического давления
ГУ НПМЦДКК	— государственное учреждение «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины»
ДКМП	— дилатационная кардиомиопатия
ДНК	— дезоксирибонуклеиновая кислота
ДЭхоКГ	— доплер-эхокардиография
ЖТ	— желудочковая тахикардия
ЗСЛЖ	— задняя стенка левого желудочка
ИКД	— искусственный кардиовертер-дефибриллятор
ИМ	— инфаркт миокарда
КА	— коронарная артерия
КДО	— конечно-диастолический объем
КДРЛЖ	— конечный диастолический размер левого желудочка
КМП	— кардиомиопатия
КоА	— коарктация аорты
КСО	— конечно-систолический объем
КСРЛЖ	— конечный систолический размер левого желудочка

КТИ	— кардиоторакальный индекс
КФК	— креатинфосфокиназа
Л	— лейкоциты
л.	— лимфоциты
ЛА	— легочная артерия
ЛГ	— легочная гипертензия
ЛДГ	— лактатдегидрогеназа
ЛЖ	— левый желудочек
ЛП	— левое предсердие
м.	— моноциты
МЖП	— межжелудочковая перегородка
МК	— митральный клапан
ММ	— митохондриальная миопатия
МПС	— мукополисахаридоз
МРТ	— магнитно-резонансная томография
НВНС	— необъяснимая внезапная ночная смерть
НИССХ АМНУ	— Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н. А. Амосова Академии медицинских наук Украины
НК	— недостаточность кровообращения
НМЛЖ	— некомпактный миокард левого желудочка
НСР	— нарушение сердечного ритма
ОАК	— общий анализ крови
ОАМ	— общий анализ мочи
ОАП	— открытый артериальный проток
ОГК	— органы грудной клетки
ОКС	— острый коронарный синдром
п/я	— палочкоядерные (нейтрофилы)
ПЖ	— правый желудочек
ПП	— правое предсердие
ПТИ	— протромбиновый индекс
РКМП	— рестриктивная кардиомиопатия
РКТ	— рентгеновская компьютерная томография
РНК	— рибонуклеиновая кислота
с/я	— сегментоядерные (нейтрофилы)
СВПТ	— суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия
СН	— сердечная недостаточность
СРБ	— С-реактивный белок
ССЗ	— сердечно-сосудистые заболевания
ССС	— сердечно-сосудистая система
ТК	— трикуспидальный клапан
тр.	— тромбоциты
ФВ	— фракция выброса
ФГБУ ННПССХ	— Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный научно-практический центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева» Министерства здравоохранения РФ

ФЖ	— фибрилляция желудочков
ФП	— фибрилляция предсердий
ХМ ЭКГ	— холтеровское мониторирование ЭКГ
ХСН	— хроническая сердечная недостаточность
ЦНС	— центральная нервная система
ЦП	— цветовой показатель
ЧД	— частота дыхания
ЧСС	— частота сердечных сокращений
э.	— эозинофилы
ЭКГ	— электрокардиография
ЭКС	— электрокардиостимулятор
ЭОС	— электрическая ось сердца
эр.	— эритроциты
ЭФИ	— электрофизиологическое исследование
ЭхоКГ	— эхокардиография
ЭЭГ	— электроэнцефалография
CPVT	— catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia (катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия)
Hb	— гемоглобин
Ht	— гематокрит
LQTS	— the long <i>QT</i> syndrome (врожденный синдром удлиненного интервала <i>QT</i> )
SQTS	— short <i>QT</i> syndrome (синдром укороченного (короткого) интервала <i>QT</i> )
SUNDS	— sudden unexpected nocturnal death syndrome (синдром внезапной ночной смерти)

## ВВЕДЕНИЕ

Кардиомиопатии (КМП) представляют собой группу заболеваний миокарда, которые были описаны относительно недавно и с тех пор вызывают неослабевающий интерес кардиологов, морфологов, генетиков и все чаще — кардиохирургов. Актуальность проблемы КМП определяется тем, что они занимают существенное место в современной структуре заболеваний, приводящих к развитию хронической сердечной недостаточности (ХСН). КМП у детей относятся к тяжелой патологии миокарда; они характеризуются злокачественным течением, резистентностью к проводимой терапии, высокой смертностью, в том числе возникающей внезапно вследствие сердечной недостаточности (СН), а также при развитии жизнеугрожающих сердечных аритмий. Установление истинной распространенности КМП является очень трудной задачей в связи со сложностью разграничения этой патологии с другими заболеваниями, при которых ремоделирование сердца имеет сходные с КМП черты. Данные скрининговых исследований, проведенных в США с использованием электрокардиографии (ЭКГ) и эхокардиографии (ЭхоКГ), устанавливают следующую распространенность гипертрофической КМП — от 1 : 500 до 1 : 5000 обследованных. Дилатационная КМП (ДКМП) выявляется от 1 : 50 до 1 : 25 случаев СН.

В переводе с греческого кардиомиопатия (*kardia* — сердце, *myos* — мышца, *pathos* — болезнь) — это «болезнь сердечной мышцы». Данный термин был предложен в 1957 г. W. Bridgen и использовался для обозначения заболеваний миокарда неясной этиологии, проявляющихся кардиомегалией, специфическими изменениями на ЭКГ и прогрессирующим течением с развитием недостаточности кровообращения и неблагоприятным прогнозом для жизни. Впервые фундаментальные исследования по КМП провел в 1961—1982 гг. J. Goodwin. Именно он в 1973 г. предложил следующее определение: «*Кардиомиопатия — острое, подострое или хроническое заболевание сердечной мышцы неизвестной или неясной этиологии, часто с вовлечением эндокарда или перикарда и не являющееся следствием структурной деформации сердца, гипертензии (системной или легочной) или коронарного атероматоза*».

J. Goodwin впервые выделил три группы КМП: застойную (дилатационную), гипертрофическую (ГКМП) и рестриктивную (РКМП). За последние 40 лет были достигнуты огромные успехи в изучении болезней миокарда. Благодаря накопленному клиническому материалу, внедрению современных методов исследования (ЭхоКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ — ХМ ЭКГ, рентгеновская компьютерная томография — РКТ и магнитно-резонансная томография — МРТ,

биопсия миокарда, радиоизотопные методы исследования и др.), а также развитию генетики, ученым удалось установить происхождение большинства КМП, более широко их трактовать, вносить в классификации дополнения и изменения. Классификация болезней миокарда, предложенная комитетом ВОЗ в соавторстве с экспертами Международного общества и федерации кардиологов (International Society and Federation of Cardiology, ISFC) в 1995 г., уже включала аритмогенную КМП правого желудочка (ПЖ), идиопатические КМП, специфические болезни миокарда, неклассифицируемые болезни миокарда.

В 2006 г. была опубликована новая классификация КМП Американской ассоциации сердца (ААС). В основу этой классификации положен этиологический принцип с геномной направленностью. Последняя классификация КМП была предложена в 2008 г. Европейским обществом кардиологов (European Society of Cardiology, ESC). В основу данной классификации легли морфологические и функциональные изменения миокарда желудочков сердца с появлением нового определения КМП: *«это патология миокарда, при которой происходят его структурные или функциональные нарушения, не обусловленные ишемической болезнью сердца, гипертензией, клапанными пороками и врожденными заболеваниями сердца...»*.

Таким образом, на протяжении нескольких десятилетий происходила эволюция терминологии и классификации КМП, и, по видимому, этот процесс будет продолжаться, так как еще многие вопросы требуют дальнейшего изучения и глубоких научных исследований, ибо, как сказал J. Goodwin, *«...любая классификация является неполной и действует как мост между полным незнанием и абсолютным пониманием»*.

### **Классификация кардиомиопатий:**

I. *Первичные КМП:* повреждение миокарда (изолированное или превалирующее).

- 1) Генетические: 1) гипертрофическая КМП; 2) аритмогенная дисплазия ПЖ — АДПЖ; 3) некомпактный миокард левого желудочка (ЛЖ) — НМЛЖ; 4) нарушения депонирования гликогена: PRKAG2 (protein kinase, AMP-activated, gamma 2 non-catalytic subunit), болезнь Данона (Danon disease); 5) нарушения ионных каналов (синдром удлиненного интервала QT (LQTS), синдром Бругада, синдром укороченного (короткого) интервала QT (SQTS), синдром Ленегра (Lenegre), катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia, CPVT), синдром необъяснимой внезапной ночной смерти (Asian SUNDSS)); 6) дефекты проведения; 7) митохондриальные миопатии.

2. Смешанные КМП: а) дилатационная, б) рестриктивная.
  3. Приобретенные: а) воспалительная (миокардит); б) стресс-индуцированная (синдром такоцубо, tako-tsubo syndrome); в) перипортальная; г) индуцированная тахикардией; д) у детей, рожденных от матерей с инсулинозависимым сахарным диабетом.
- II. *Вторичные КМП*: миокардиальное повреждение является частью генерализованных системных (мультиорганных) заболеваний.

# РАЗДЕЛ 1

## ГЕНЕТИЧЕСКИЕ КАРДИОМИОПАТИИ

---

### *Глава 1*

#### **ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ**

ГКМП относится к первичным КМП и является одним из наиболее тяжело протекающих заболеваний миокарда, приводящих к инвалидности и сопряженных с высоким риском внезапной сердечной смерти (ВСС), которая может стать первым и единственным проявлением заболевания, — у детей она составляет 4—6 % в год. Особенно высок риск ВСС у детей с выраженными клиническими проявлениями заболевания и случаями ВСС среди близких родственников. Впервые ГКМП описана французским патологом L. Halloreau в 1869 г., однако развернутая характеристика этого заболевания была представлена в 1950—1960 гг. благодаря исследованиям E. Braunwald, W. Brigden, J. Goodwin, T. Mattingly, D. Teare и других клиницистов и патологов. При ГКМП выявляется гипертрофия стенок ЛЖ, сопровождающаяся уменьшением его полости и повышением фракции выброса. Наиболее часто встречается асимметричное утолщение межжелудочковой перегородки (МЖП), при котором может развиваться обструкция выводного тракта левого желудочка (ВТЛЖ) с повышением в нем скорости кровотока. Болезнь характеризуется гипертрофией кардиомиоцитов, их дезорганизацией на достаточно большом протяжении, интерстициальным фиброзом и утолщением меди интрамуральных коронарных артерий (КА).

До сих пор предметом интенсивных исследований остается генез ГКМП. Было высказано множество гипотез о ее происхождении. Одни из них оказались недолговечными (как, например, предположения об этиологической роли гамартомы, болезни мелких сосудов и т. д.). Другие, с более или менее обнадеживающими результатами, разрабатываются и в настоящее время. Рассматриваются различные причины развития ГКМП: нарушения эмбриогенеза, внутриутробное вирусное поражение плода, усиленная экскреция катехоламинов, эндокринные нарушения и др. Названных факторов, далеко не исчерпывающих все гипотезы о причинах развития ГКМП, достаточно, чтобы согласиться с мнением о ее полиэтиологичности. Однако подавляющее большинство авторов считают, что у 30—50 % больных ГКМП имеет генетическую основу, связанную с системой HLA-антигенов. При ГКМП около 60 % составляют семейные формы и лишь 40 % — спорадические случаи болезни.

*Учебное издание*

**Сухарева** Галина Эриковна

ДИАГНОСТИКА РАЗЛИЧНЫХ ВАРИАНТОВ  
КАРДИОМИОПАТИЙ У ДЕТЕЙ.  
НОВЫЙ ВЗГЛЯД НА СТАРУЮ ПРОБЛЕМУ

*Учебно-методическое пособие*

Редактор *Дудина Е. И.*  
Корректор *Терентьева А. Н.*  
Верстка *Пугачевой О. В.*

Подписано в печать 25.07.2017. Формат 60 × 88<sup>1</sup>/<sub>16</sub>.  
Печ. л. 6,0. Тираж 1000 экз. Заказ №

ООО «Издательство „СпецЛит“».  
190103, Санкт-Петербург, 10-я Красноармейская ул., 15.  
Тел./факс: (812)495-36-09, 495-36-12  
<http://www.speclit.spb.ru>

Отпечатано в типографии ООО «Литография Принт».  
191119, Санкт-Петербург, ул. Днепропетровская, 8