

Дифференциальная диагностика поражений миокарда инфекционного и гипоксического генеза у новорожденных детей

лекция для врачей-слушателей курсов ТУ “Актуальні питання дитячої кардіології та гастроентерології”
Запорожье, 2015

Особенности новорожденного

- эмбриональное строение кардиомиоцитов: меньшее количеством миофибрилл, миозин с низкой АТФ-азной активностью, недостаточная функция кальциевых каналов, меньше эластичных волокон в соединительной ткани
- ведущая роль углеводного обмена с быстрым истощением аэробного гликолиза
- нарушение вегетативной регуляции сердца и сосудов
- изменения в энергетическом обмене миокарда, быстрое снижение его сократительной функции
- преобладание правых отделов сердца над левыми
- рассыпной тип коронарных артерий
- соотношение размеров артерий и вен 1:1, что обеспечивает низкое АД и более легкое развитие сосудистого коллапса
- физиологическая карнитиновая недостаточность - уменьшение образования макроэргов в митохондриях кардиомиоцитов

Таким образом:

особенности ССС обуславливают:

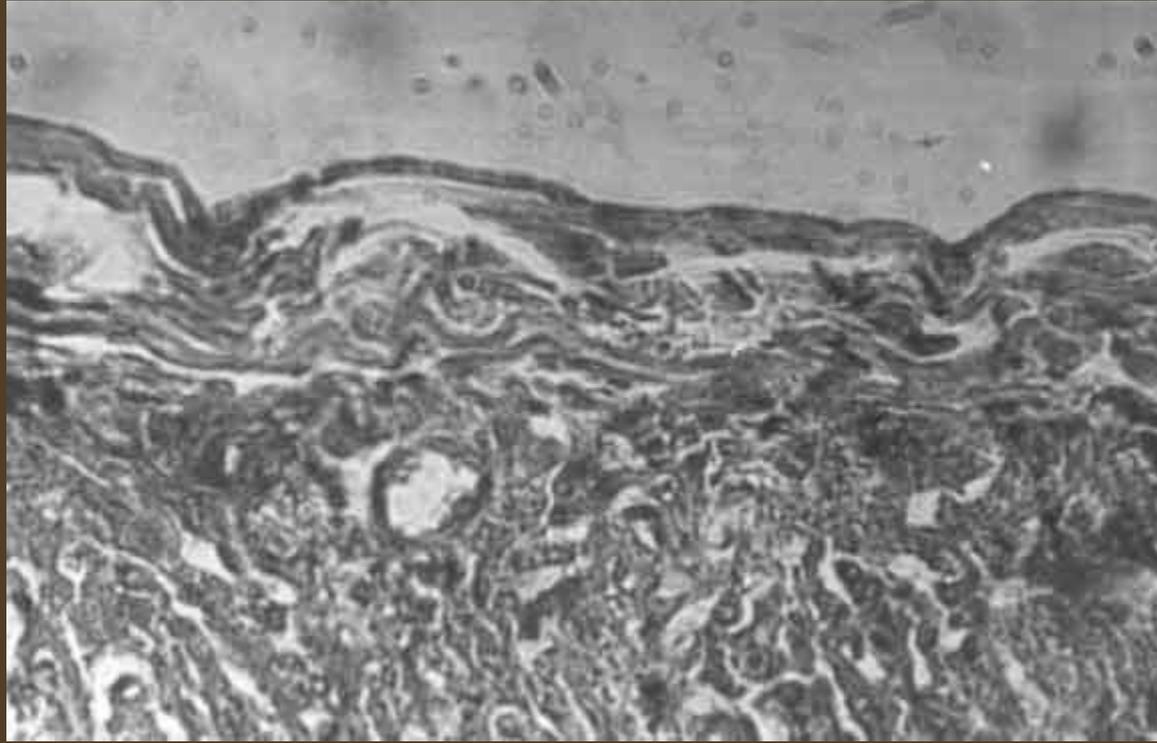
- меньшую, чем в иные возрастные периоды инотропную активность (сократимость) сердечной мышцы
- быструю дилатацию камер сердца с развитием относительной недостаточности атрио-вентрикулярных клапанов.

Постнатальная перестройка кровообращения

- У **здоровых новорожденных** - «физиологическая» ишемия миокарда: минимальные изменения зубца Т, преимущественно в правых отведениях, регистрируются в течение первых часов после рождения или в первые сутки жизни, обусловлена гемодинамическим фактором, связанным с систолической перегрузкой ПЖ и нефизиологичным течением послеродовой перестройки внутрисердечной и общей гемодинамики.
- У новорожденных, перенесших перинатальную гипоксию, процессы постнатальной перестройки кровообращения протекают с большим напряжением и более длительно, что отражается на электрокардиограмме.

Гистологические признаки ишемии миокарда (1)

В первые 6 ч ишемии в очаге повреждения появляются расстройства кровообращения — неравномерное полнокровие сосудов, стазы крови в капиллярах, очаговые кровоизлияния, отек стромы и околоклеточного пространства, ранние контрактурные изменения в миокардиоците.



Субэндокард правого желудочка. Ув. x14. Выраженный отек, разволокнение. Неравномерное кровенаполнение, кровоизлияния

Гистологические признаки ишемии миокарда (2)

- **К концу первых суток** в очаге поражения по его периферии отек достигает большой интенсивности. Ядра мышечных клеток становятся пикнотичными и вакуолизированными
- **К концу вторых суток** инфильтрация зоны некроза полиморфноядерными лейкоцитами с образованием демаркационной линии. Микроочаговые некрозы локализуются в наиболее функционально отягощенных отделах сердца и наиболее чувствительных к ишемии — в субэндокардиальной зоне правого, реже левого желудочка, в области верхушки сосочковых мышц.
- **Вторая неделя** -замещение некротизированных мышечных волокон молодой соединительной тканью.
- **6 нед** формируются микрорубцовые изменения, регенерация и гипертрофия части мышечных клеток.
- ***Локализация изменений желудочкового комплекса QRST на ЭКГ хорошо совпадает с участками ишемических изменений в миокарде желудочков, установленным гистологическим методом.***

Ишемия миокарда у новорожденных детей может сопровождаться снижением систолической функции желудочков уже через несколько минут после наступления гипоксии из-за уменьшения содержания в миокарде креатинфосфата более чем на 50%.

При очаговых ишемических изменениях в миокарде может наблюдаться снижение контрактильности в отдельных его участках в виде асинергии движения, а уже через 5 дней - гипокинезии миокарда.

Результат гипоксического повреждения миокарда



очаговая дистрофия



- полное восстановление функции ИЛИ
- формирование очагового кардиосклероза



формирование стойких вегето-висцеральных нарушений, одним из проявлений которых является функциональная кардиопатия = цереброкардиальный синдром = постгипоксический синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы

Терминология

- **ПОСТГИПОКСИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ**

(Burnard E., James L., 1961),

- **ТРАНЗИТОРНАЯ ИШЕМИЯ МИОКАРДА**

(Rowe R.D., Hoffman T., 1972, Gilday D.L., 1979, Прахов А.В., 1996),

- **КАРДИОПАТИИ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ**

(Голикова Т.М. с соавт., 1983),

- **ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ КАРДИОПАТИИ НОВОРОЖДЕННЫХ**

(Ломако Л.Т., 1990),

- **СИНДРОМ АСФИКСИИ СЕРДЦА**

(Emmanouilides G.C., Baylen B.G., 1994),

- **МИОКАРДИАЛЬНАЯ ДИСФУНКЦИЯ**

(Adams J.M., Лукина Л.И., Котлукова Н.П., 1994),

- **СИНДРОМ ДИЗАДАПТАЦИИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ**

(Таболин В.А., Котлукова Н.П.)

МКБ X

P 29 – сердечно-сосудистые нарушения, которые возникли в перинатальном периоде (за исключением врожденных аномалий системы кровообращения Q20–Q28), кроме:

P 29.0 – сердечная недостаточность новорожденных,

P 29.1 – нарушения ритма сердца у новорожденных,

P 29.2 – неонатальная гипертензия,

P 29.4 – транзиторная ишемия миокарда новорожденного

Транзиторная ишемия миокарда

- – комплекс функциональных, метаболических и гемодинамических нарушений, возникающих в организме новорожденного в результате перенесённой им перинатальной гипоксии, характеризующийся повышением активности кардиоспецифических ферментов, нарушениями нейрогуморальной регуляции сердечной деятельности и энергообменных процессов, приводящих к снижению сократительной способности миокарда, недостаточности атрио-вентрикулярных клапанов, а иногда – к признакам сердечной недостаточности.

- В последующем, при наличии клинических признаков, лабораторных методов исследования (повышение активности кардиоспецифических ферментов), результатов дополнительных методов исследований (изменения на ЭКГ, снижение фракции выброса желудочков, недостаточность атрио-вентрикулярных клапанов и т.д.), применим термин **постгипоксический синдром дизадаптации сердечно-сосудистой системы**

4 варианта постгипоксического синдрома дезадаптации ССС

- Неонатальная легочная гипертензия и ПФК – шифр P.29.3
- Транзиторная дисфункция миокарда с дилатацией полостей, нормальной или повышенной сократительной способностью – шифр P.29.4
- Транзиторная дисфункция миокарда с дилатацией полостей и сниженной сократительной способностью – шифр P.29.4
- Нарушения ритма и проводимости – шифр P.29.1

1. Клинические варианты неонатальной ЛГ и ПФК

1. Высокое давление в системе МКК и право-левое шунтирование (прекапиллярная легочная гипертензия) –клиника ВПС синего типа:
 - диффузный цианоз с рождения, усиливается при крике и кормлении
 - отрицательный гипероксический тест,
 - умеренное расширение ОСТ
 - акцент II тона над ЛА, во II межреберье слева от грудины короткий систолический шум.
 - ЭКГ-признаки перегрузки правого предсердия, БПНПГ

1. Клинические варианты неонатальной ЛГ и ПФК

2. Лево-правое шунтирование через ОАП
(капиллярная форма легочной гипертензии) нарушается функция легких вплоть до их отека, что клинически имеет свои проявления.
- Дифференциальный диагноз приходится проводить с ВПС бледного типа.

Катамнестические наблюдения

за детьми, перенесшими СД ССС в виде неонатальной легочной гипертензии, показывают:

- наличие отклонений на рентгенограммах ОГК в виде увеличения кардио-торакального индекса на 6-10%, усиления легочного рисунка в области корней и обеднения его на периферии (как минимальные признаки легочной гипертензии).
- выявление на ЭКГ нарушений проводимости по системе правой ножки пучка Гиса с различным видом ответа на проводимое лечение: от исчезновения нарушений проводимости до полной рефрактерности к проводимой терапии.

2.Транзиторная дисфункция миокарда с дилатацией полостей и нормальной или повышенной сократительной способностью

- Клиника: бледность, умеренное расширение ОСТ, приглушение сердечных тонов, транзиторные систолические шумы (нечистые тоны), недостаточность атриовентрикулярных клапанов.
- Повышенная сократительная способность миокарда !!!!
- присоединение интеркуррентных заболеваний приводит к быстрому снижению сократительной способности миокарда, иногда буквально за несколько часов.

Изменение на ЭКГ

- ишемические изменения конечной части желудочкового комплекса ST-T (пик проявлений – первые 2 суток жизни, локализуются в боковой стенке ПЖ, переднеперегородочной и заднедиафрагмальной стенке ЛЖ и в области верхушки сердца).
- транзиторные изменения желудочкового комплекса QRS (патологический комплекс QS в V5-V6, II, III, aVF, реже в V1-V2, реже феномен «выключения», который характеризуется значительным снижением амплитуды основных зубцов комплекса QRS в одном или нескольких рядом расположенных грудных отведениях).

3. Транзиторная дисфункция миокарда с дилатацией полостей и сниженной сократительной способностью

- вариант возникает в условиях длительного антенатального гипоксического воздействия
- снижение ФВ одного или обоих желудочков с недостаточностью атриовентрикулярных клапанов
- Клиника: «мраморный» рисунок кожных покровов, часто с акроцианозом, значительное расширение ОСТ (КТИ до 72%), глухие сердечные тоны и СШ недостаточности атриовентрикулярных клапанов, признаки СН
- возможно повышение содержания кардиоспецифических ферментов

4.Нарушения ритма сердца

Причины:

- наличие фрагментов специализированной проводниковой ткани сердца, не подвергшихся резорбтивной дегенерации,
- функциональная незрелость основных регуляторных центров продолговатого мозга,
- наличие выраженного дисбаланса между симпатической и парасимпатической иннервацией сердца из-за асинхронности созревания правых и левых звездчатых ганглиев симпатической нервной системы.

Варианты нарушений ритма

1. Синусовая тахикардия формирует дефект диастолы +ухудшает условия коронарного кровотока = преднедостаточность сердца
2. СВЭ – чаще экстракардиальный генез, гипоксическое поражение ЦНС
3. Суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия - редко

Дифференциальный диагноз

- ВПС синего (транспозиция магистральных сосудов) типа
- ВПС бледного (ООО, коарктация аорты) типа,
- кардиомиопатии,
- миокардит

- Часто диагнозом исключения является врожденный кардит, особенно когда кардиомегалия сопровождается признаками декомпенсации сердечной деятельности и нарушениями ритма сердца. Снять этот диагноз помогают отсутствие других клинических признаков врожденной инфекции у ребенка , обследование на оппортунистические инфекции, биохимический профиль крови, включая СРБ, белки острой фазы воспаления, клинический анализ крови в динамике. В пользу гипоксического поражения свидетельствует быстрая положительная динамика в ответ на проводимую терапию. (Котлукова Н.П.)

УЗИ

позволяет изучить систолическую функцию ЛЖ:

фракция выброса (EF),

показатель систолического укорочения диаметра левого желудочка (FS)

скорость циркулярного укорочения волокон миокарда (V_{cf}).

- **Нормальные показатели** СФ ЛЖ + нормальные или повышенные значения УО ЛЖ указывают на сбалансированное функциональное состояние системы кровообращения.
- **Умеренное снижение показателей** СФ и УО ЛЖ свидетельствует о латентной стадии острой СН.
- **Низкие показатели** СФ ЛЖ + низкий УО ЛЖ сочетаются с клиническими симптомами СН.
- **Параллельное повышение показателей** СФ и УО ЛЖ свидетельствует о высокой функциональной гемодинамической нагрузке на левое сердце новорожденного.

Электрокардиография и Холтеровское мониторирование ЭКГ

- транзиторные ишемические изменения ST-T;
- очаговые ишемические изменения
желудочкового комплекса QRST
инфарктоподобного типа;
- нарушения внутрижелудочковой
проводимости.

ЭКГ-признаки транзиторной

постгипоксической ишемии миокарда

Патологический

комплекс ST-T - смещение его по отношению к изоэлектрической линии более чем на 1,0 мм в стандартных и усиленных однополюсных отведениях от конечностей и более 1,5 мм — в прекардиальных отведениях

Патологический зубец T

уплощенный, сглаженный, двухфазный, отрицательный, высокий, островершинный, расщепленный у вершины или уширенный у основания, отражают различные стадии развития ишемического процесса

Патологические изменения комплекса QRST

инфарктоподобного типа:

- снижение амплитуды основных зубцов как результата уменьшения СФ желудочков
- появление патологического комплекса QS.

Нарушения ВЖ

проводимости:

- блокады ножек пучка Гиса
- внутрижелудочковые блокады на уровне волокон Пуркинье

Лабораторные диагностические тесты ишемии миокарда у детей

1. **Миоглобин** в крови
2. **Тропонин T** (его содержание в крови повышается уже через несколько часов после начала ишемии)
3. **Активность КФК-MB** в сыворотке крови (возрастает через 4—6 ч от начала ишемической атаки, пик активности - через 20—24 ч, снижение в течение последующих 36 ч)
4. **Активность общей КФК** в сыворотке крови - маркер перенесенной перинатальной гипоксии
5. **Активность ЛДГ-1** (возрастает через 48—72 ч от момента атаки) - для ретроспективной оценки факта ишемического повреждения

Нормальные показатели содержания МВ-КФК и 1-лактатдегидрогеназы у здоровых новорожденных

Возраст	МВ-КФК моль/час	1-ЛДГ моль/час
4–7 дней	$1,14 \pm 0,19$	$10,09 \pm 0,81$
8–14 дней	$0,67 \pm 0,05$	$7,05 \pm 0,66$
> 20 дней	$0,16 \pm 0,05$	$3,93 \pm 0,31$

Клиника транзиторной постгипоксической ишемии миокарда

- в 60% случаев протекает бессимптомно
- **субклиническое течение:** мраморность акроцианоз, общий цианоз, приглушенность и глухость сердечных тонов, систолический шум, акцент II тона на легочной артерии, раздвоение I тона, хлопающий I тон. Продолжительность симптомов не превышает первых 3—5 сут. после рождения.
- **тяжелое течение:** клинические симптомы острой сердечной недостаточности наблюдаются в 72,0%, бледность, акроцианоз, приглушение или глухость тонов сердца, мелкие рассеянные влажные хрипы в нижних и паравертебральных отделах легких, пастозность стоп и нижней части живота, печень +2,0 см ниже правой реберной дуги. Продолжительность симптомов в среднем 5—7 дней после рождения, у части детей они наблюдаются и после окончания раннего неонатального периода.

ЭКГ-проявления ишемии

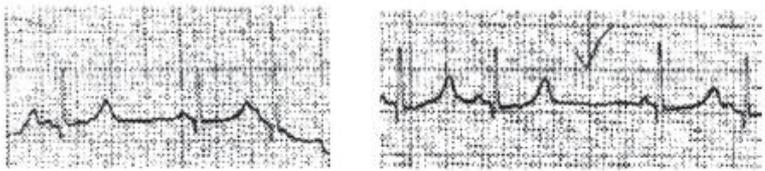


Рис. 2. ЭКГ (II отведение) ребенка Д., 3-и сутки жизни. Экстрасистола и рефрактерная пауза.

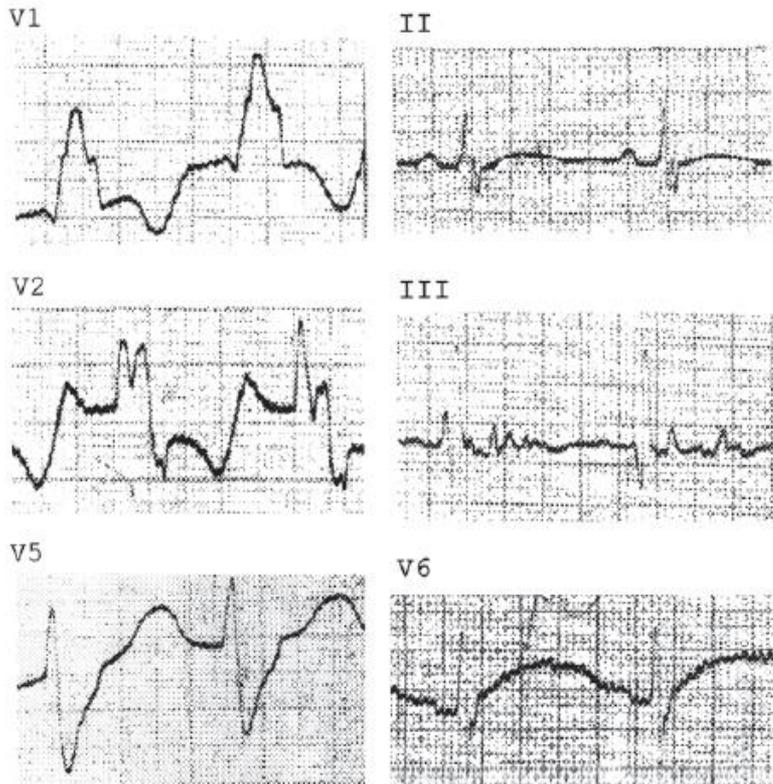


Рис. 3. ЭКГ ребенка К. 2-е сутки. Расширение и расщепление QRS, смещение ST-T.

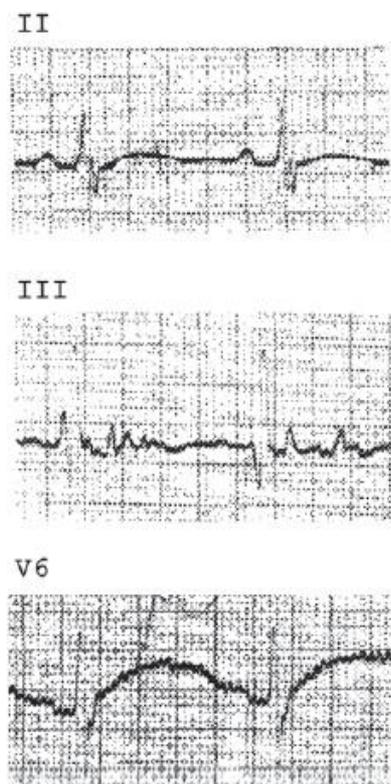


Рис. 4. ЭКГ ребенка Д. 3-и сутки. Автономный правопредсердный ритм, дугообразное смещение ST.

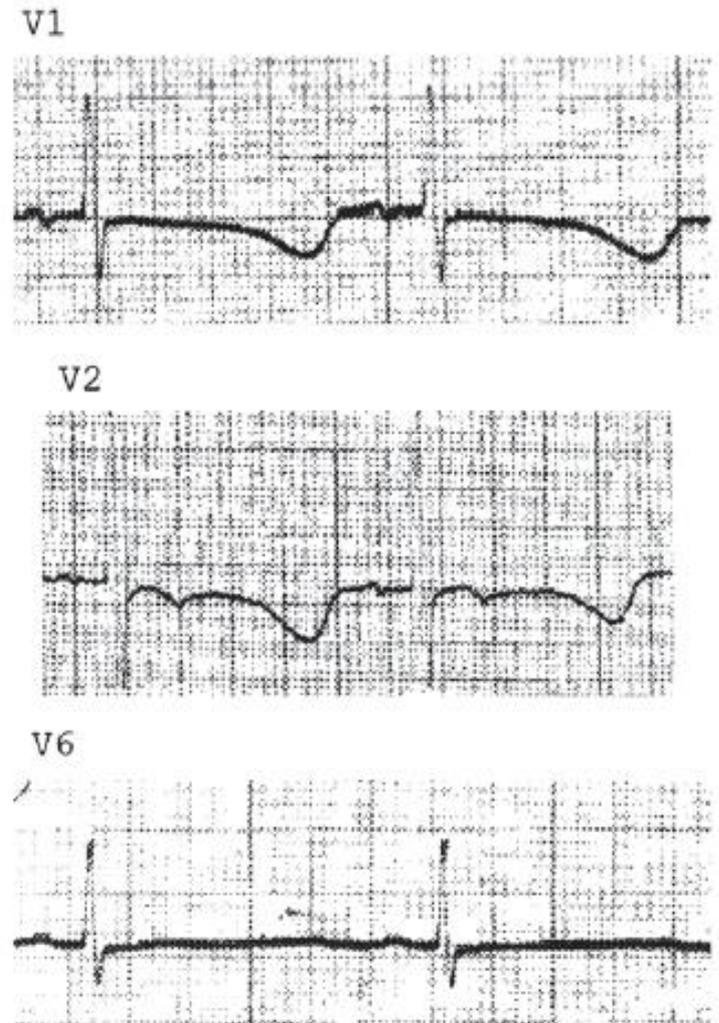


Рис. 5. ЭКГ ребенка В. 2-е сутки. Изменения зубца T.

(Сидоров А.Г., 2000)

Последствия неонатальной транзиторной постгипоксической ишемии миокарда

Ранние

- постгипоксическая дисфункция миокарда (3-4 мес)
- блокада правой ножки пучка Гиса (1 мес)
- нарушения внутрижелудочковой проводимости по волокнам Пуркинье (1 мес)
- транзиторная недостаточность трикуспидального клапана (3-5 мес)

Отдаленные

- постгипоксическая дисфункция миокарда (1-2 года)
- блокада правой ножки пучка Гиса (более 5 лет)
- нарушения внутрижелудочковой проводимости по волокнам Пуркинье (5 лет)
- транзиторная недостаточность трикуспидального клапана (5 лет)

Постгипоксическая дисфункция миокарда (ПДМ)

Критерии постановки диагноза (Котлукова Н.П. с соавт., 2010)

- 1) отягощенный анамнез беременности и родов, явившийся причиной перинатальной гипоксии или асфиксии плода и новорожденного ребенка;
- 2) клинические симптомы поражения сердца: приглушение или глухость I тона сердца, расширение границ относительной сердечной тупости сердца, систолический шум над областью сердца;
- 3) изменения на ЭКГ в виде синусовой тахи- или брадикардии, экстрасистолий, нарушений ВЖ проводимости, изменений конечной части желудочкового комплекса ST-T; ЭХО-КС - снижение систолической функции ЛЖ
- 4) сопутствующая симптоматика со стороны ЦНС в виде синдромов повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, мышечной дистонии, синдрома угнетения ЦНС.

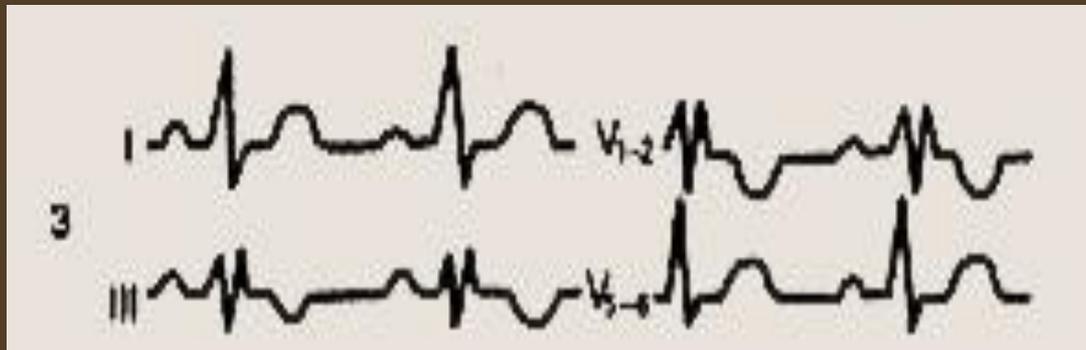
Постгипоксическая дисфункция миокарда (ПДМ)

У части детей с ПДМ в 1—2 года сохраняются:

- ✓ расширение тени сердца, приглушение I тона сердца, функциональный систолический шум
- ✓ ЭКГ - тахи- или брадикардии, признаки функционального преобладания ЛЖ, нарушение процессов реполяризации миокарда в левых грудных отведениях
- ✓ ЭХО-КС - снижение систолической функции ЛЖ.

Неполная блокада правой ножки пучка Гиса

- Проявляется на ЭКГ с 4—5-го дня жизни до 2—3 нед. У 37% новорожденных исчезает к концу НП.
- У остальных младенцев НБПНПГ сохраняется и после окончания НП в виде типичных желудочковых комплексов типа $rsrs$ или $RsRs$, где $R > s$ в отведениях $V2R—VI—V2$. В течение последующих 3—5 лет жизни БПНПГ трансформируется и имеет форму $rsrs$ или rrs в отведениях $V2R—VI$.
- У части детей НБПНПГ протекает с положительной динамикой и в течение первых лет жизни превращается в типичный для правых грудных отведений желудочковый комплекс типа RS продолжительностью 0,06—0,08 с.



Нарушения внутрижелудочковой проводимости (НВЖП)

Появляются на ЭКГ с 3-го по 7-й день жизни и сохраняются в течение последующих 3—4 нед

У 30% младенцев исчезают к концу НП, у 12% к 7-му дню жизни, у 50% остаются в последующие 2—5 лет жизни

На ЭКГ регистрируются преимущественно в $V3R—V2$ и во II, III, AVF отведениях и совпадают с зонами преимущественной локализации ишемии миокарда в ранний НП.

Транзиторная трикуспидальная недостаточность

Повреждения папиллярных мышц ТК у новорожденного - результат ишемии из-за гипоперфузии питающих сосудов, тканевой гипоксии и возникающей миокардиальной дисфункции.

Обнаруживаются у 59% доношенных детей, у 25% детей с весом при рождении от 1500 до 3000 , у 10% — у недоношенных детей с весом менее 1250 г.

Транзиторная трикуспидальная недостаточность (гистология)

Обнаруживаются различной глубины ишемические некрозы папиллярных мышц, чаще ее апикальная часть.

В 1980 г. W. Dennelly et al. в связи с этим введено понятие *острого ишемического миокардиального некроза папиллярной мышцы (IMN)*.

Транзиторная трикуспидальная недостаточность (клиника)

- При синдроме IMN со значительной регургитацией в полость ПП: симптомы острой сердечной декомпенсации, характерный шум трикуспидальной недостаточности у нижнего края грудины или над мечевидным отростком, периодический общий цианоз, увеличение КТИ более 0,60 за счет правого желудочка.
- При небольшой степени регургитации или без нее симптомов ОНК нет, но аускультативно определяется шум трикуспидальной недостаточности.
- В первые дни жизни на ЭКГ определяются признаки ишемии миокарда в правых отведениях

Транзиторная трикуспидальная недостаточность (аускультативные изменения)

Продолжительность аускультации шума трикуспидальной недостаточности зависит прежде всего от глубины поражения папиллярной мышцы или мышечной трабекулы:

- если имеется ишемия миокарда с локализацией лишь в субэндокардиальной зоне папиллярной мышцы, то симптомы недостаточности клапана исчезают в течение периода новорожденности, реже — в первые месяцы жизни;
- если имеет место ишемический некроз части или всей папиллярной мышцы, то в будущем на его месте формируется очаговый склероз, с последующим рубцеванием и укорочением опорных структур трикуспидального клапана. Тогда шум недостаточности выслушивается длительно, в течение ряда лет.

Эволюция ТПИМ в неонатальном периоде

1 вариант наблюдается у 60% детей.

характерны ишемические изменения комплекса ST-T преимущественно в раннем НП, к концу первого месяца жизни - нормальная ЭКГ.

2 вариант наблюдается у 10% детей.

характерно появление на ЭКГ на фоне ишемических изменений комплекса ST-T, признаков нарушений внутрижелудочковой проводимости по волокнам Пуркинье и/или блокад ножек пучка Гиса в конце 1-й недели после рождения и исчезающих к концу НП.

3 вариант наблюдается в 26% исследований.

характерны стойкие ишемические изменения желудочкового комплекса QRST сразу после рождения, с максимальной частотой регистрируются на 3—4-й неделе жизни и диагностируются после первого месяца жизни.

4 вариант наблюдается у 4% детей.

характерны нарушения проводимости по волокнам Пуркинье с первых дней жизни и в дальнейшем + ишемические изменения комплекса ST-T

Лечение ТПИМ

роль метаболических и гемодинамических факторов в генезе ишемии на разных этапах перинатального периода меняется:

- в течение интранатального периода преобладают гипоксемия и метаболические расстройства;
- в первые часы и дни жизни на фоне острой неонатальной перестройки общего и регионарного кровообращения существенно возрастает значение гемодинамических нарушений;
- на 5—7-й день жизни вновь начинают доминировать постгипоксические метаболические изменения, степень выраженности которых зависит от тяжести внутриутробной гипоксии и активности компенсаторных процессов, идущих в организме новорожденного.

Лечение ТПИМ

- первый период - первые 7 дней жизни, в течение которых происходит непосредственное формирование постгипоксических ишемических изменений в миокарде новорожденного ребенка;
- ❖ терапия направлена на ограничение распространения повреждений в ишемизированном очаге сердечной мышцы.
- второй период включает последующие 3 нед жизни ребенка, когда активно идут процессы восстановления поврежденных сердечных структур,
- ❖ терапия - более полное восстановления постишемических миокардиальных повреждений.

Принципы терапии

при синдроме дизадаптации сердечно-сосудистой системы гипоксического генеза :

- коррекция гемодинамических нарушений,
- улучшение метаболических процессов в миокарде,
- купирование аритмии,
- симптоматическая терапия

Лечение

- с целью инотропной поддержки в/в кап. дофамин от 2 до 8 мкг/кг в минуту, на 10% растворе глюкозы со скоростью 3 мл/час.
- при снижении сократительной способности миокарда и признаках НК - дигоксин 0,01 мг/кг в сутки в два приема через 12 часов под контролем ЧСС
- мочегонные препараты – фуросемид (1-4 мг/кг), верошпирон (2-3 мг/кг)
- при аритмиях – премедикация финлепсин, фенибут, реланиум, ГОМК в возрастных дозировках; АТФ только в ОАИТ;
- кордарон (доза насыщения 10-15 мг/кг/сутки и переход к 5 мг/кг/сутки) и дигоксин (0,01 мг/кг/сутки) как раздельно, так и в сочетании, а также финлепсин (10 мг/кг/сутки)

Лечение тяжелых форм ТПИМ

-инфузионная и кислородотерапия -
недостаточны

-экзогенное введение энергообразующих
ферментов:

❖ АТФ

-кардиометаболиты, антигипоксанты и
антиоксиданты :

❖ «Элькар» (20% раствор левокарнитина в
суточной дозе от 50 до 100 мг/ кг в 2-3 приема
курсом от 21 до 28 дн.

❖ рибоксин, триметазидин, тиотриазолин, L-
карнитин, милдронат (вазонат)

Факторы выхаживания и ТПИМ

- наиболее значительные отклонения сегмента ST от исходных значений наблюдаются в момент клинического осмотра врачом: смещение ST вниз от изолинии регистрируется в 98%, его элевация — в 59% исследований;
- во время пеленания изменения сегмента ST : смещение ниже изолинии - в 76% случаев, элевация — в 38%;
- во время кормления ребенка: смещение сегмента ST ниже изолинии обнаружено в 64% исследований, подъем выше изолинии — в 35%.



Диспансерное наблюдение

- осмотр педиатра-кардиолога не реже 1 раза в 3 месяца;
- проведение ЭКГ 1 раз в 3 месяца, после 1 года жизни – лежа и стоя в 12 отведениях;
- проведение Допплер-ЭхоКГ не реже 1 раза в 6 месяцев с обязательным определением размеров полостей сердца и сократительной способности миокарда желудочков;
- консультации специалистов (невропатолог, иммунолог);
- при необходимости - проведение курсов кардиотрофической и метаболической терапии с включением таких препаратов как актовегин, рибофлавина мононуклеотид, липоевая кислота, витамины группы В.

Миокардиты

- Антенатальные (ранние=фиброэластоз, поздние), постнатальные (острый – врожденный, приобретенный)
- в МКБ-10 подход к классификации миокардитов - по этиологическому признаку
- очаговые и диффузные
- острые, подострые, рецидивирующие, хронические, abortивные

«Большие критерии»

- кардиомегалия;
- СН
- кардиогенный шок;
- синдром Морганьи–Адамса–Стокса;
- патологические изменения на ЭКГ, в т.ч. сердечные аритмии и нарушения проводимости;
- повышение активности кардиоспецифических ферментов (КФК, МВ-КФК, ЛДГ 1 и ЛДГ 2) и содержания тропонинов.

«Малые» критерии:

- лабораторное подтверждение перенесенной инфекции (например, высокие титры противовирусных антител);
- ослабление I тона;
- протодиастолический ритм галопа.

Диагностика

- Анамнез
- Физикальные данные
- Лабораторные данные:
 - ОАК - бак.М. – всегда нейтрофильный сдвиг, вирус.М. - редко лейкоцитоз
 - увеличивается СРБ, фибрин, серомукоиды, снижается альбумины
 - повышение МВ-КФК и сердечных тропонинов – I и T
 - ПЦР-подтверждение вирусной этиологии

Диагностика

- дискутируется – определение увеличения титра противомиокардиальных антител, торможение миграции лейкоцитов при постановке реакции с антигенами миокарда и миокардиальных мембран
- ЭКГ - неспецифические изменения, синусовая тахикардия, блокады, желудочковая аритмия вплоть до фибрилляции, изменения амплитуды желудочкового комплекса, изменения ST и T как при миокардиальной ишемии или перикардите (псевдоинфарктная картина)
- ЭХО-КГ; биопсия ???

Рабочий проект классификации функциональных кардиопатий периода новорожденности (А.В.Прахов, 2007).

I. Постгипоксическая кардиопатия.

II. Токсико-метаболические кардиопатии:

1. Функциональная кардиопатия при непрямой гипербилирубинемии (билирубиновая кардиопатия);
2. Кокаиновая кардиопатия.

III. Цереброкардиальный синдром;

IV. Функциональные кардиопатии, обусловленные эндокринной патологией:

1. Диабетическая кардиомиопатия новорожденных детей;
2. Кардиопатии при врожденном гипотиреозе;
3. Кардиопатии при врожденном гипертиреозидизме;

V. Кардиопатия при синдроме дыхательных расстройств.

Функциональная кардиопатия при непрямой гипербилирубинемии

- Возникает в первые 2-6 дней после рождения при уровне непрямого билирубина более 300 мкмоль/л.
- Патогенез - блокирование внутриклеточных ферментных систем миокардиальных клеток (НАД-зависимых дегидрогеназ, алкогольдегидрогеназы, глутаматдегидрогеназы, глицераль-3-фосфатдегидрогеназы) с последующим образованием дефицита энергоемких фосфатов.
- Клинически могут определяться начальные стадии острой сердечной недостаточности с снижением систолической функции ЛЖ, нарушением фазы реполяризации желудочков во всех прекардиальных отведениях на ЭКГ.
- В течение первых двух недель жизни происходит восстановление систолической функции ЛЖ, к концу периода новорожденности нормализуются показатели конечной части желудочкового комплекса ST-T на ЭКГ.
- Ранние и отдаленные последствия билирубиновой кардиопатии не изучены.

Кокаиновая кардиопатия

- формируется внутриутробно.
- Патогенез - регулярный прием беременной наркотических препаратов.
- После рождения - высокая частота МАС, эпизоды остановки дыхания и сердечной деятельности.
- В первые сутки жизни обнаруживается функциональная кардиопатия со снижением сократительной и насосной функции ЛЖ.
- Ранние и отдаленные последствия не известны.

Цереброкардиальный синдром

- Диагностируется с первых дней жизни.
- Патогенез - нарушение центральной вегетативной регуляции сердечной деятельности при перинатальном гипоксически-ишемическом поражении ЦНС.
- Клиника - преобладает поражение ЦНС над гипоксическим поражением сердца.
- Поражение сердца аритмического варианта - синусовая тахикардия, синусовая брадикардия, синусовая аритмия, экстрасистолии. В течение первых месяцев жизни ребенка диагностируются различные аритмии. Отдаленные последствия не изучены.

Диабетическая кардиомиопатия новорожденных

- возникает внутриутробно, проявляется сразу после рождения,
- Патогенез - материнская гипергликемия,, гиперинсулинизм плода, гормональная плацентарная дисфункция, нарушения гормональной регуляции взаимодействия на уровне клеточных мембран - поражение сердца в виде отложения гликогена в миокарде и его последующей гипертрофии.
- Морфология - асимметричное утолщение перегородок сердца, особенно межжелудочковой перегородки и стенки левого желудочка, динамический субаортальный стеноз, уменьшение диастолического наполнения ЛЖ, увеличение размеров камер сердца.
- Клинические проявления исчезают к концу первого месяца жизни, а патологические изменения в сердце регрессируют в течение 6-12 месяцев после рождения ребенка. Отдаленные последствия не изучены

Кардиопатия при врожденном гипотиреозе

- возникает внутриутробно.
- Патогенез - дефицит тиреоидного гормона у внутриутробного плода.
- Клиника - синусовая брадикардия, ранняя сердечной недостаточности.
- На ЭКГ - низкоамплитудные желудочковые комплексы в левых грудных отведениях и увеличение продолжительности желудочкового комплекса QRS в отведении V3R-V2R-V1. По данным ультразвукового исследования сердца может определяется умеренный перикардальный выпот.
- Терапия тироксином приводит к улучшению функции сердца и показателей электро - и эхокардиографии в течение первых месяцев жизни. Отдаленные последствия не изучены.

Кардиопатия при врожденном гипертиреозидизме

- возникает внутриутробно.
- Патогенез - трансплацентарная трансфузия тиреоид-стимулирующего иммуноглобулина от матери к плоду.
- Клиника - синусовая или суправентрикулярная тахикардия, с последующим снижением систолической функции левого желудочка и присоединением острой сердечной недостаточности, а также транзиторная легочная сосудистая гипертензия.
- Нормализация тиреоидной функции в первые месяцы жизни ребенка приводит к регрессу кардиальной патологии.

Кардиопатия при СДР

- возникает преимущественно у недоношенных детей
- Патогенез - систолическая перегрузка правых отделов сердца из-за высокой транзиторной легочной сосудистой гипертензии, сопутствующей гипоксемии и гипоксии, обусловленной острой дыхательной недостаточностью.
- Клиника - острая СН, преимущественно по правожелудочковому типу.
- На ЭКГ - систолическая перегрузка ПЖ, различные нарушения ритма и проводимости.
- УЗИ сердца - увеличение диаметра ПЖ, увеличение ПП, может возникать относительная недостаточность трикуспидального клапана.
- С уменьшением легочной сосудистой гипертензии и дыхательной недостаточности исчезают и проявления кардиопатии.

Клинический пример

(кафедра педиатрии ТГМА, к.м.н. О.Б.Федерякина)

- Новорожденный С. поступил в возрасте 2 сут из района области. Матери 19 лет, беременность 1, не желанная, сведений о течении беременности нет. Безводный период составил более 24 часов (воды отошли дома). Потужной период 30 мин. Родился живой доношенный мальчик весом 3480 г; оценка по Апгар 7-8 б.
- Состояние со 2 суток стало ухудшаться: появилась и нарастала одышка, отмечался цианоз на фоне оксигенотерапии в палатке 4 л/мин. В легких – крепитация. В неврологическом статусе – синдром гипервозбудимости.
На 3 сутки жизни с диагнозом врожденная пневмония переведен в ДОКБ. Поступил и 2 дня получал лечение в отделении патологии новорожденных: адекватная антибактериальная терапия, инфузия до ФП, оксигенотерапия через маску. ЧД-70 в мин. Аускультативно в легких справа ослабление дыхания, особенно в нижне-боковых отделах, крепитация. Тоны сердца ослаблены, ЧС 150-160 в мин. Печень пальпировалась на 2 см ниже реберной дуги. Рентгенологически выявлялись очаги инфильтрации в верхней и нижней долях справа.
- На 2-й день пребывания в больнице констатировано ухудшение: одышка и количество хрипов в легких увеличилось, усилился цианоз, несмотря на дотацию кислорода, появилось ослабление дыхания и слева. Переведен в реанимационной отделение.

продолжение

- При поступлении в РАО: ЧСС 140/мин; ЧД 94/мин; АД 80/48 мм рт ст; ср АД 60 мм рт ст; сатурация 95% (FiO₂ 50%).
- Рентгенологически – очаги справа склонны к слиянию, появились очаги инфильтрации слева.
- На ЭхоКГ и ЭКГ- перегрузка правых отделов сердца. Кардиолог отмечает признаки НК 2 ст., к лечению добавлен строфантин 30 мкг/кг/сут. Инфузия глюкозы с электролитами по ФП, добавлен дофамин 5 мкг/кг/мин – через катетер подключичной вены.
- Через сутки лечения в РАО – состояние продолжает ухудшаться: выросли явления инфекционного токсикоза, на ЭКГ – снижение вольтажа, признаки диффузных изменений в миокарде. Поэтому переведен на ИВЛ (SIMV).
- В дальнейшем на фоне стабилизации состояния и уменьшения инфильтративных очагов по рентгенограмме была отмечена отрицательная динамика по ЭКГ – АВ-блокада 2 ст с периодами Самойлова-Венкенбаха, признаки субэндокардиальной ишемии миокарда. Тоны сердца ослабленные, границы сердечной тупости расширены. По ЭхоКГ – утолщение МЖП до 7 мм, передняя стенка ПЖ 4 мм.

продолжение

- Трактовка изменений - неревматический кардит.
- На повторной ЭКГ обнаружены признаки **инфаркта миокарда** боковой стенки ЛЖ с переходом на верхушку и МЖП. В лечение добавлены поляризующая смесь с новокаином 6-8 мг/кг/сут, лазикс, дофамин отменен. ИВЛ проводилась 5 дней, за это время по ЭКГ – отмечено уменьшение признаков **ишемии миокарда**, АВ-блокада 1 ст. ДоЭхо КГ: МЖП 9 мм, задняя стенка ЛЖ 5 мм. ПЖ 6,5 мм. Скорость кровотока в ЛА 1,20 м/сек . Заключение: ВПС (ДМЖП), ФОО. Гипертрофия МЖП.
- КФК 324, 6 МЕ/л (превышение нормы в 30 р).
- В возрасте 1 мес 3 нед – вес 4050 г; ЭКГ— данных за **ишемию миокарда** нет, значительное уменьшение признаков перегрузки правого желудочка. ДоЭхоКГ —МЖП и задняя стенка ЛЖ по 4 мм. Скорость кровотока в ЛА 107 м/сек. Аускультативно – ослабление тонов сердца. Перкуторно – сохраняется расширение границ сердечной тупости. В неврологическом статусе – фиксирует взгляд, улыбается.

Случай из практики (WPW-синдром)

- Ребенок В., п6 мес., оступила в ГДМБ№5 г.Запорожье 07.10.12 по направлению педиатра с жалобами на учащенное сердцебиение (260-290 уд.в мин). Госпитализирована в ОАИТ. При поступлении – в сознании, активна, очаговой симптоматики нет, кожные покровы бледно-розовые, умеренный периоральный цианоз, тахипноэ до 44 в мин, дыхание жесткое, хрипов нет, тоны сердца учащены 260-290 уд. в мин, шум систолический, печень +2,0 см. Приступ купирован введением строфантина 0,2мл.
- Для дальнейшего лечения переведена в ПДО, получала эналаприл, триметазидин, пентоксифиллин, предуктал, дигоксин per os 0,04 x 2 p/сут. 11.10.12 при постановке холтеровского монитора зарегистрирован пароксизм суправентрикулярной тахикардии, продолжавшийся в течение 1,5 часа, купирован в/в введением строфантина в ОАИТ.
- В последующем получала дигоксин 0,01 мг/кг/сут и кордарон 5 мг/кг/сут, пароксизмы не повторялись, переведена в ПДО 16.10.12
- **Из анамнеза болезни.** Впервые на эпизод учащения ЧСС мама обратила внимание в сентябре 2012г. 02.10.12 ребенку проведена V3 АКДС+ОПВ+ВГВ. На следующий день отмечалось повышение температуры до 37,7 и появление сухого кашля. Получала парацетамол. В последующем кашель усилился, обратились к педиатру. Во время осмотра педиатром 07.10.12 – зафиксирована тахикардия до 260 уд.в мин, направлена в стационар

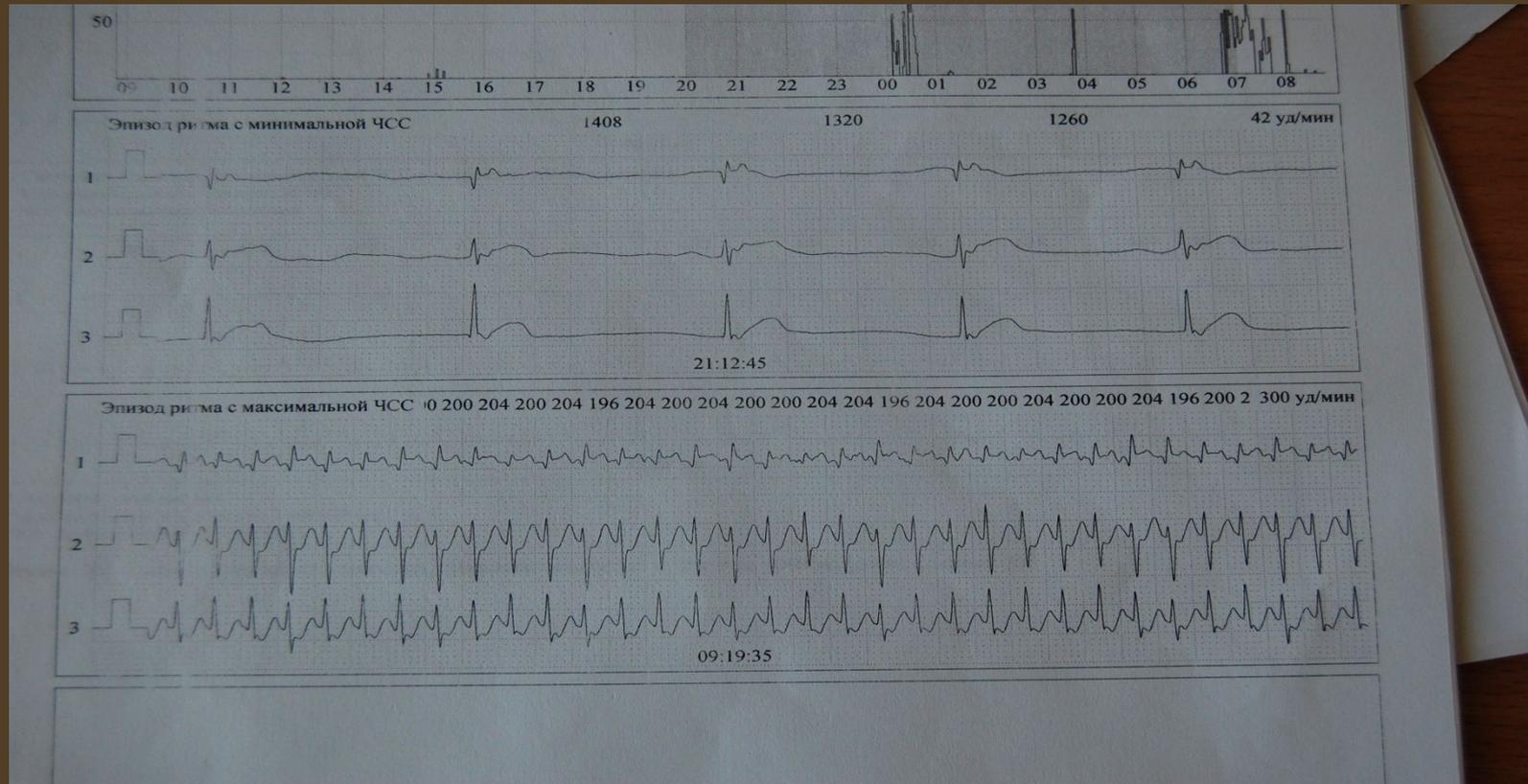
Случай из практики

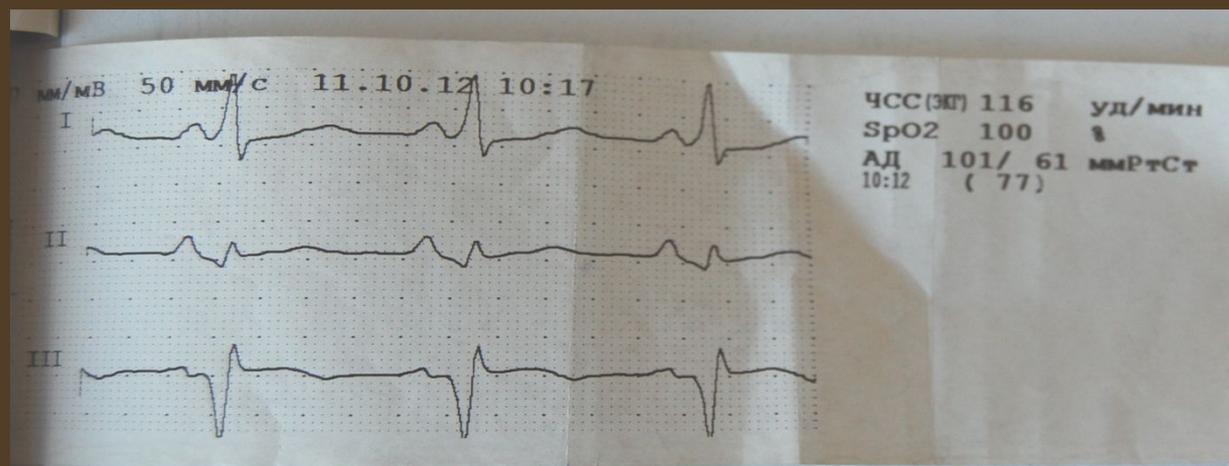
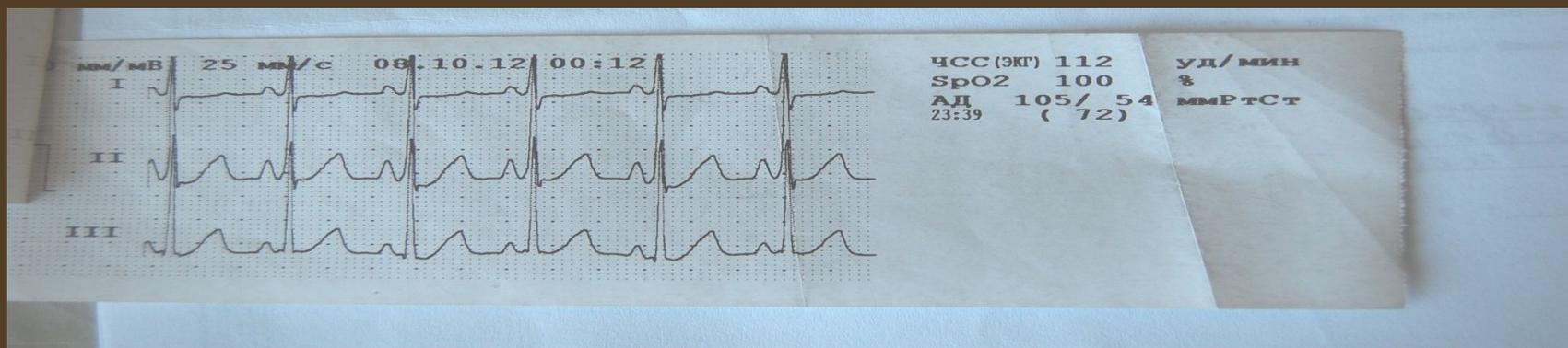
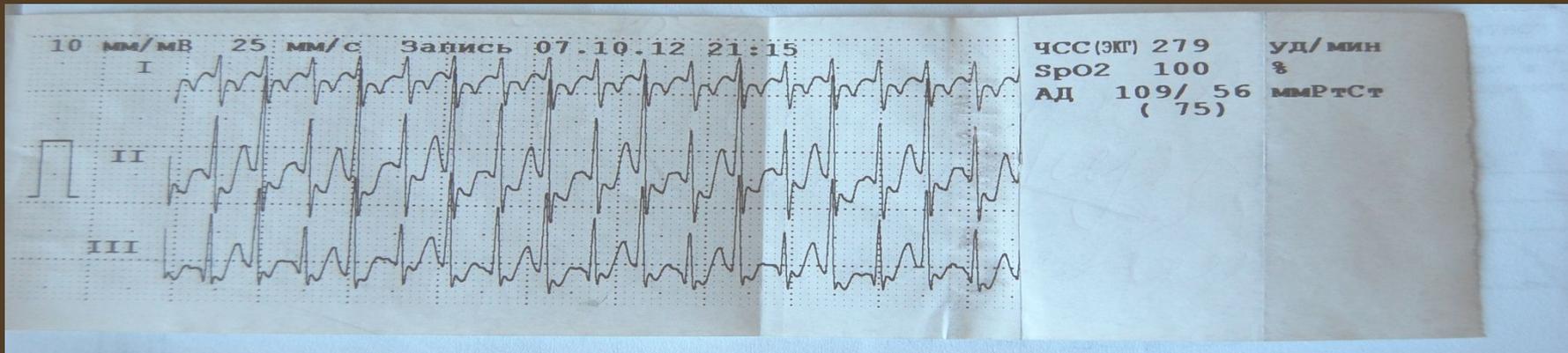
- **Из анамнеза болезни.** Впервые на эпизод учащения ЧСС мама обратила внимание в сентябре 2012г. 02.10.12 ребенку проведена V3 АКДС+ОПВ+ВГВ. На следующий день отмечалось повышение температуры до 37,7 и появление сухого кашля. Получала парацетамол. В последующем кашель усилился, обратились к педиатру. Во время осмотра педиатром 07.10.12 – зафиксирована тахикардия до 260 уд.в мин, направлена в стационар
- **Из анамнеза жизни.** От 2-й беременности, протекавшей на фоне постоянной гормональной терапии (1-я беременность – выкидыш в 25 нед.), тазовое предлежание, роды путем операции кесарево сечение, оценка по Апгар 9-9 б. В первые 2 мес.жизни наблюдалась инфекционистами, диагноз: Затяжная неонатальная желтуха.Реактивный гепатит. Длительное время сохранялись повышенные показатели АЛТ – 2,6-1,4 ммоль/л*ч. Обследована на TORCH-инфекции – данных за инфекцию нет. Маркеры гепатитов В и С – отрицат. С 05.09.12 получала урсофальк, АЛТ нормализовалась. Наблюдается у невролога, диагноз: Синдром двигательных нарушений на фоне перинатальной патологии: у ортопеда, диагноз: Дисплазия тазобедренных суставов.
- Наследственность – у бабушки по материнской линии WPW-феномен.

Случай из практики

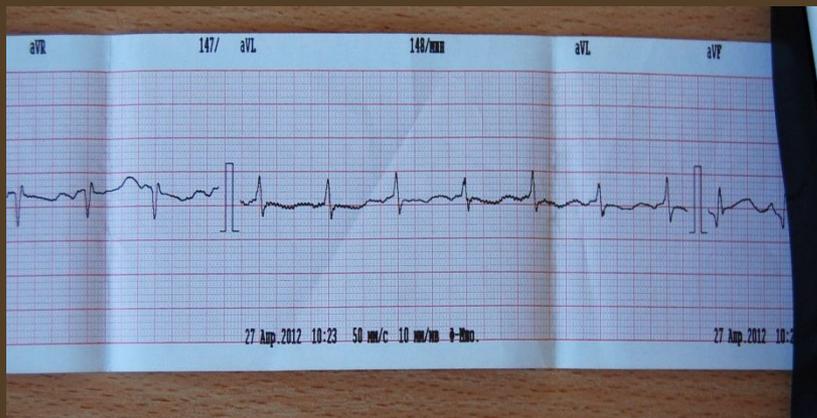
- ЭХО-КГ (07.10.12, стационар после купирования приступа) – ООО. ПХЛЖ. Невыраженная дилатация предсердий. Митральная регургитация 1-2 ст, трикуспидальная регургитация 1ст, легочная регургитация 1 ст. ЧСС 128 уд.в мин
- Лабораторные показатели:
- Креатинкиназа МВ – 35,5 Ед/л (0-24)
- ЛДГ – 321,1 Ед/л (180-430)
- Тропонин 1 – менее 0,20 нг/мл (менее 1,0)

- Холтеровское исследование (11.10.12) – Ритм синусовый. Сложное нарушение ритма и проводимости. WPW-синдром с приступом суправентрикулярной тахикардии. Желудочковая парасистолия, экстрасистолия (15 одиночных ЖЭ). Преходящий АВ-ритм с преходящей ретроградной АВ-блокадой. Преходящая миграция СВВР. АВ-диссоциация. Зарегистрированы паузы в т.ч. постэктопическое угнетение СУ (21.12.07, 21.12.34, 23.18.05).

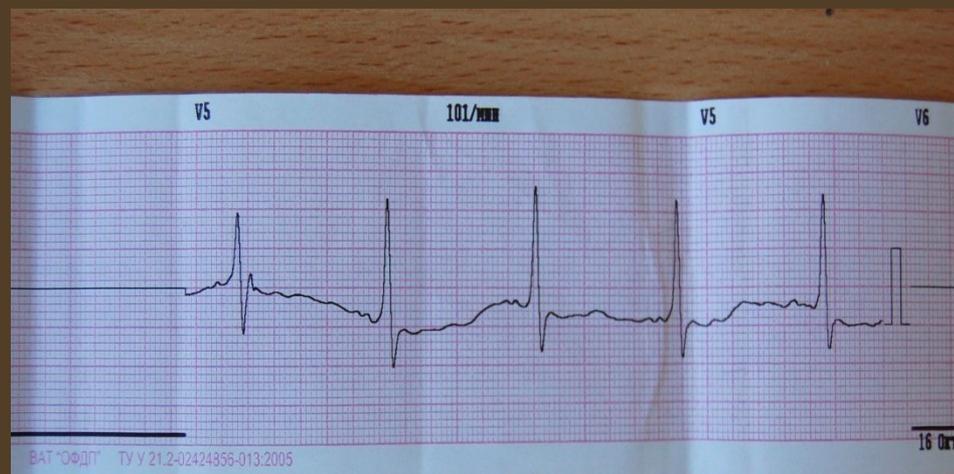
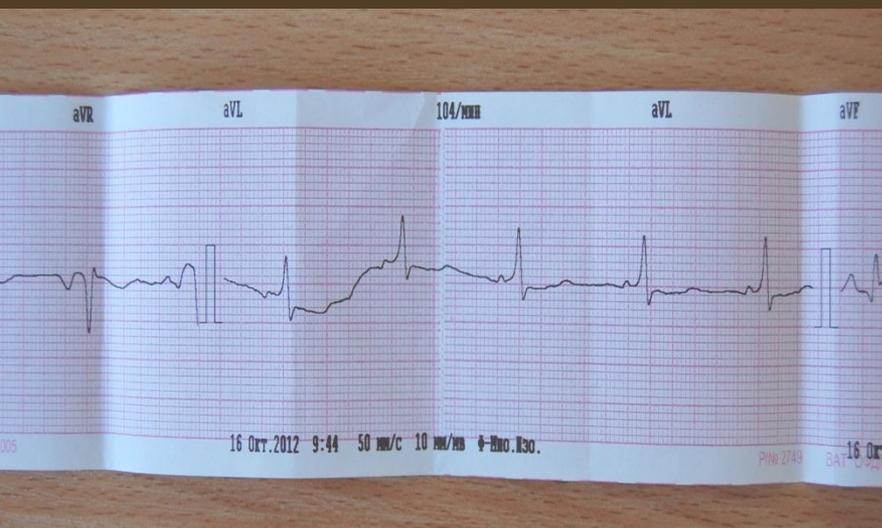




ЭКГ в 1мес.6 дней



ЭКГ в 6 мес.



Клинический пример

Ребенок О., 25.02.2014, поступил в АИТ нов из ОПН детской больницы № 1 28.02.2014.

Из анамнеза:ребенок от II беременности (I в 2012году -с/в в 4 нед.), протекавшей на фоне токсикоза I половины, в 20 нед- ОРВИ с повышением температуры тела до 37,5, бак. вагинит (лечилась свечами). На TORCH не обследована. Роды I, в 40 нед., самостоятельные. Родилась девочка с весом 3850, оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. Выписана домой на 3-и сутки жизни с Bg -190 мкмоль/л. 28.02.2014 участковым педиатром ребенок направлен в ОПН с диагнозом: ВУИ, кардиопатия.

ЭКГ 28.02.2014- вольтаж умеренно снижен, ритм синусовый, неправильный из-за желудочковой экстрасистолии, в т.ч. аллоритмии (бигеминии в V2-V3, тригеминии в II, aVF и квадриминии), ЧСС 170 в мин, ЭОС- правограмма.

ЭКГ 03.03.2014- вольтаж достаточный, ритм синусовый, неправильный. ЭОС отклонена вправо. Нарушения ритма: желудочковая экстрасистолия по типу бигеминий.

Дисметаболические изменения в миокарде.

УЗИ 03.03.2014- КДО 8 мл, КСО- 4 мл, УО- 4 мл, ФИ 50%.

МПК:ООО, Псевдохорда левого желудочка. Систолическая дисфункция левого желудочка. Трикуспидальная регургитация 2 ст, легочная регургитация 1 ст.

Ro ОГК 03.03.2014-тимомегалия IIIст.

Клинический пример

ОАК

дата	Hb	Er	L	м/м	п/я	с/я	эоз	лимф	мон
28.02	231	6,8	10,1	-	15	23	4	48	10
03.03	205	6,0	8,0	-	3	46	1	43	7

Биохимия

дата	глюк	белок	K	Na	Cl	Ca	АлТ	мочев	кре
28.02	3,0	63	4,5	136	106	1,95	0,5	2,8	м/с
03.03	4,2	56	5,15	138	112	2,1	0,5	4,8	90

01.03.14 Тропонин Т 41,37 пг/мл (норма до 350)

КФК- МВ 74,9 Ед/л (норма 7,0- 24,0)

Спасибо за внимание

