

5. Необходимо соблюдать точность измерений. Пределы допустимых различий для большинства размеров не должны превышать 2–3 мм при двукратных или трехкратных измерениях (для длины тела допускается различие между двумя измерениями в 4 мм). В протокол исследования заносится средняя величина из наиболее близких результатов измерения.

6. К началу проведения исследования должны быть разработаны программа измерений и форма протокольных записей, куда заносятся результаты обследования. Ведение протокола помощником, который быстро и грамотно заполняет его, ускоряет проведение массовых обследований.

7. Исследования необходимо проводить стандартным выверенным инструментарием.

Одним из методов оценки физического развития и телосложения является метод фотографирования спортсмена в положении стоя в разных проекциях на фоне специальной морфометрической сетки.

Используемые в спортивной антропометрии размеры тела можно разделить на продольные, поперечные (диаметры) и охватные. Для обеспечения точности их измерений используют так называемые антропометрические точки, которые должны быть строго локализованы. Для этой цели служат: костные выступы — отростки, бугры, мышелки, края сочленяющихся костей; складки кожи — ягодичная складка; специфические кожные образования — грудные соски, пупок и т. п. Местоположение той или иной антропометрической точки находят путем прощупывания и безболезненного надавливания с последующим обозначением ее дермографическим карандашом на период обследования.

Абсолютные цифровые величины веса тела, роста, окружности груди и т. п. хотя и характеризуют данного индивидуума, но недостаточно. Они позволяют сравнивать эти величины с такими же величинами, полученными у данного испытуемого в другое время. Таким образом, проводя регулярные антропометрические обследования, можно следить за динамикой изменений в строении тела испытуемого. В практике отбора для занятий спортом большое значение имеют относительные пока-

затели, называемые индексами. При расчёте индексов берется процентное отношение одной величины к другой, что позволяет сравнить различные морфофункциональные показатели различных испытуемых.

Заключение

Проведенный анализ литературных данных о существующих оценках морфофункциональных показателей гребцов и их значений для высших спортивных достижений показал высокую степень важности антропометрических критериев. Вместе с тем обращает на себя внимание единичность публикаций по данной теме. Отсутствие системного, научно обоснованного подхода для отбора спортсменов определенных специализаций на основании квалификационно-возрастных закономерностей в развитии морфофункциональных показателей, на наш взгляд, не будет способствовать повышению спортивных достижений. Актуальным и необходимым шагом стала бы разработка специальных программ с использованием антропометрических параметров для оценки перспективности спортсменов разного возраста, пола, квалификации и специализации.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Новиков, М. А. Некоторые принципы комплектования экипажей в академической гребле / М. А. Новиков, Е. Б. Самсонов. — М.: Физкультура и спорт, 1970. — С. 21–28.
2. Оноприенко, Б. И. Влияние антропометрических данных на гидродинамику пловца / Б. И. Оноприенко // Теория и практика физической культуры. — 1967. — № 4. — С. 47–53.
3. Howald, H. Infrastructure and Biochemical Function of Skeletal Muscle in Twins / H. Howald // Ann. Hum. Biol. — 1976. — Vol. 3. — 245 p.
4. Ключникова, М. В. Типы соматической организации квалифицированных пловцов-мужчин в возрасте вступления в период пубертатного развития / М. В. Ключникова, Т. С. Тимкова // Всерос. научн. исслед. инст. физ. культуры и спорта 60 лет: сб. науч. трудов. — М., 1993. — С. 258–264.
5. Tutsch, C. Wirbelsaule und Hochleistungsturner bei Madchen / C. Tutsch, S. Ulrich // Sportarzt. — 1975. — Vol. 26, № 1. — P. 77–11.
6. Жирнов, А. В. Совершенствование техники гребли квалифицированных байдарочников на основе моделирования кинематической структуры движений: автореф. дис. ... канд. наук физ. восп. / А. В. Жирнов. — Киев: Науковий світ, 2008. — 20 с.
7. Зацюрский, В. М. Биомеханика двигательного аппарата человека / В. М. Зацюрский. — М.: Физкультура и спорт, 1981. — 143 с.
8. Иссури, В. Б. Наиболее существенные компоненты техники гребли на байдарках / В. Б. Иссури // Гребной спорт. — 1981. — С. 32–35.
9. Мищенко, В. С. Функциональная подготовленность, как интегральная характеристика предпосылок высокой работоспособности спортсменов / В. С. Мищенко, А. И. Павлик, В. Ф. Дяченко. — Киев: Науковий світ, 1999. — С. 12–69.
10. Мартиросов, Э. Г. Морфологические критерии отбора в академическую греблю юношей и девушек 13–18 лет // Гребной спорт: Ежегодник. — М.: Физкультура и спорт, 1985. — С. 43–48.

Поступила 21.02.2012

УДК 616.12-053.2(048.8)

КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ (обзор литературы)

С. С. Ивкина, Т. Е. Бубневич, Ж. П. Кравчук, О. А. Румянцева

Гомельский государственный медицинский университет

Кардиомиопатии (КМП) — хронические, прогрессирующие заболевания сердечной мышцы (миокарда). Эти заболевания характеризуются разнообразием причин, симптомов и проявлений. Согласно Всемирной организации здравоохранения, выделяют 4 основных типа кардиомиопатий: дилатационная (ДКМП), гипер-

трофическая (ГКМП), рестриктивная (РКМП) и аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия (АПЖК). В основе каждой формы лежит поражение сердечной мышцы.

По литературным данным, прогноз кардиомиопатий у детей остается неблагоприятным и характеризуется высокой летальностью. В настоящее время полного излечения достичь невозможно, однако некоторыми симптомами и осложнениями можно управлять и контролировать с помощью консервативной и оперативной терапии.

Ключевые слова: дети, кардиомиопатия, сердце, сердечная недостаточность, лечение.

CARDIOMYOPATHY IN CHILDREN (literature review)

S. S. Ivkina, T. E. Bubnevich, Zh. P. Kravchuk, O. A. Rumyantseva

Gomel State Medical University

Cardiomyopathy is a chronic and progressive disease of the heart muscle (myocardium). These diseases have a variety of causes, symptoms, and manifestations. According to the World Health Organization, there are four main types of nonischemic cardiomyopathy: dilated (DCM), hypertrophic (HCM), restrictive (RCM) and arrhythmogenic right ventricular (ARVC). Each form is determined by the nature of muscle damage.

According to the current literature, the prognosis on pediatric cardiomyopathy remains unfavourable with very high mortality rates. Although, at present, there is no cure for cardiomyopathy, some symptoms and complications can be managed and controlled with medication and implantable devices.

Key words: children, cardiomyopathy, heart, heart insufficiency, treatment.

В последние годы отмечен рост частоты КМП как среди взрослых, так и среди детей и подростков, что связано не только с истинным ростом этой патологии, но и с широким внедрением высокоинформативных инструментальных методов исследования сердца, прежде всего, эхокардиографии, а также с упорядочением представлений о КМП как о нозологической единице. Высокая инвалидизация и смертность детей, страдающих КМП, отсутствие четких клинико-функциональных маркеров течения процесса, эффективных методов лечения определяют актуальность проблем: ранней диагностики КМП, выявления факторов риска развития сердечной декомпенсации и других жизнеугрожаемых состояний, выделения объективных клинико-функциональных критериев прогноза, разработки новых путей фармакотерапевтической коррекции [1].

Кардиомиопатии — это особая группа болезней сердца, в основе которых лежит первичное преимущественное поражение миокарда неизвестной или неясной этиологии, объединенных по определенным клинико-анатомическим признакам: наличию кардиомегалии, сердечной недостаточности, склонности к нарушениям ритма сердца, тромбоэмболическим осложнениям и частому фатальному исходу в виде внезапной сердечной смерти.

Первое упоминание о КМП — так называемых идиопатических заболеваниях миокарда относится к концу XIX века. Термин «кардиомиопатия» впервые применил W. Brigden (1957) для обозначения идиопатических заболеваний миокарда, характеризующихся КМП, сердечной недостаточностью, прогрессирующим течением и фатальным исходом [1].

Первую классификацию КМП предложил Goodwin J. в 1964 г., в основу которой был положен патофизиологический принцип. В 1982 г. классификация была утверждена комитетом экспертов ВОЗ.

Патофизиологическая классификация КМП:

1. Дилатационная (застойная) кардиомиопатия (ДКМП).
2. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП): с обструкцией и без нее.
3. Рестриктивная (облитерационная) кардиомиопатия (РКМП).

В 1996 г. ВОЗ предложила классификацию кардиомиопатий [2].

Классификация кардиомиопатий

I. *Кардиомиопатии идиопатические (неизвестного генеза):*

- гипертрофическая (обструктивная, не-обструктивная);
- дилатационная;
- рестриктивная;
- аритмогенная дисплазия (КМП) правого желудочка;
- перипартальная.

II. *Кардиомиопатии специфические:*

1. Инфекционные (вирусные, бактериальные, риккетсиозные, грибковые, протозойные (болезнь Шагаса).

2. Метаболические:

- эндокринные (при акромегалии, гипокортицизме, тиреотоксикозе, микседеме, ожирении, сахарном диабете, феохромоцитоме);
- при инфильтративных и гранулематозных процессах, болезнях накопления (амилоидоз, гемохроматоз, саркоидоз, лейкоз, мукополисахаридоз, гликогеноз (болезнь Помпе), липидоз (болезнь Гоше, болезнь Фабри);

— при дефиците микроэлементов (калий, магний, селен и др.), витаминов и питательных веществ (бери-бери, квашиоркор), а также при анемиях.

3. При системных заболеваниях соединительной ткани (дерматомиозит, ревматоидный артрит, системная склеродермия, системная красная волчанка).

4. При системных нейро-мышечных заболеваниях:

— нейро-мышечных расстройств (атаксия Фридрейха, синдром Нунана);

— мышечных дистрофиях (Дюшенна, Беккера, миотонии).

При воздействии токсических и физических факторов (алкоголя, кокаина, кобальта, свинца, фосфора, ртути, антрациклиновых антибиотиков, циклофосамида, уремии, проникающей (ионизирующей) радиации).

III. *Неклассифицируемые болезни миокарда* (фиброэластоз эндомиокарда или детская форма КМП, идиопатический миокардит Фидлера).

Выделяют диагностические признаки, характерные для кардиомиопатий [2]:

— *Боли в области сердца* — вследствие гипоперфузии миокарда и повышенной потребности в кислороде расширенного сердца.

— *Приступы сердцебиения, обмороки.*

— *Приступы удушья, выраженная одышка* — вследствие гипоксемии.

— *Усиленный сердечный толчок, сердечный горб.*

— *Учащенный и альтернирующий пульс, различные аритмии.*

— *Кардиомегалия* — за счет гипертрофии сердечной мышцы.

— *Глухость I тона, усиленный II тон на легочной артерии.*

— *Систолический шум у верхушки* — за счет расширения митрального отверстия или дисфункции папиллярных мышц.

— *Диастолический шум.*

— *Протодиастолический ритм галопа.*

— *Неустойчивость всех звуковых симптомов.*

— *Характерные фенотипические проявления при семейных формах.*

— *Рвота, гипотония, мышечная боль, необычный запах мочи.*

— *Лабораторные и инструментальные исследования.*

— *Общий анализ крови — норма.*

— *Общий анализ мочи — возможна микропротеинурия, миоглобинурия.*

— *Биохимический анализ крови — норма.*

— *ЭКГ и УЗИ* — признаки зависят от вида КМП.

— *Рентгенологическое исследование (увеличено сердце, застой в легких).*

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) — тяжелое заболевание, которое характеризуется

снижением сократительной функции миокарда, обусловленной первичным внутренним дефектом поврежденных кардиомиоцитов, кардиомегалией за счет выраженной дилатации полостей сердца, особенно левого желудочка. Это сопровождается прогрессирующей хронической сердечной недостаточностью, часто рефрактерной к проводимой терапии [2, 3, 4].

Часто **этиологическим** агентом ДКМП выступают вирусы, что подтверждает обнаружение вирусов Коксаки В, ЭБВ, ЕСНО, HBS АГ инфекции [1]. Нередко ДКМП манифестирует на фоне ОРВИ или пневмонии [2, 3].

Для больных с ДКМП характерны нарушения клеточного и гуморального иммунитета. Выявляют антимиеокардиальные антитела к миозину, бета-адренорецепторам, мускариновым рецепторам, митохондриальному белку и т. д. В настоящее время снижение контрактильной способности миокарда связывают с увеличением уровня провоспалительных цитокинов, а именно фактора некроза опухоли.

Возникновение ДКМП ассоциируется генетическими мутациями, приводящими к нарушению синтеза основных кардиальных белков — актина, дистрофина, дистрофин ассоциированного гликопротеинового комплекса, мышечного L белка [1].

Патоморфологически отмечается дилатация всех камер сердца, возможно, с одновременной гипертрофией миокарда. Часто находят внутрисполостные тромбы. Также отмечается снижение числа β_1 и β_2 -адренорецепторов, что приводит к снижению инотропной функции [1, 2, 5]. Для верификации диагноза ДКМП наиболее часто используется трансфеморальная биопсия правого желудочка.

Экспертами ВОЗ рекомендуется использовать Даллаские критерии: изменения кардиомиоцитов в виде некроза или другого вида деструкции, воспалительная инфильтрация миокарда, фиброз [1].

В клинике: начало заболевания бессимптомное. Наблюдается нарастающая слабость, отставание в приросте массы тела и (или) физическом развитии, отмечается склонность к обморокам, синкопальным состояниям, рецидивирующим пневмониям, нарушениям ритма [2].

Объективно отмечают выраженную бледность кожи, тахикардия, ортопноэ. Пульс слабого наполнения, часто аритмичен, наблюдается снижение систолического и пульсового артериального давления. Верхушечный толчок ослаблен, разлитой, иногда выражены сердечный толчок и прекардиальная пульсация. Границы сердца расширены, особенно влево, I тон ослаблен и приглушен, умеренный акцент II тона, II тон иногда раздвоен над легочной артерией. При декомпенсации выслушивается ритм га-

лопа и патологический III тон. На верхушке сердца и в V точке часто выслушивается систолический шум относительной митральной недостаточности. Часто присутствуют признаки левожелудочковой недостаточности, застой крови в малом круге кровообращения [2, 5].

Могут присутствовать стенокардитические боли. При усугублении правожелудочковой СН усиливается и легочная гипертензия, что приводит к появлению кровохарканья и легочного кровотечения [1].

В диагностике: на ЭКГ регистрируются признаки умеренной гипертрофии левого желудочка, реже — обоих желудочков и перегрузки левого предсердия [5], признаки субэндокардиальной ишемии [1]. На рентгенограмме грудной клетки — усиление легочного рисунка, а у 1/3 больных — умеренные признаки легочной гипертензии. Форма сердца чаще шаровидная, митральная или трапециевидная, увеличение КТИ — более 60–65 %. В боковых и косых проекциях обнаруживается увеличение всех полостей сердца с преимущественной дилатацией левого желудочка и предсердия [2, 6]. Основные признаки на Эхо-КТ: дилатация левого желудочка; расширение правого желудочка; дилатация ЛП, часто сочетается с митральной регургитацией; признаки относительной недостаточности митрального клапана; снижение фракции выброса ЛЖ; гипокинезия/акинезия задней стенки ЛЖ и (или) МЖП; определение тромба в просвете ЛЖ; признаки легочной гипертензии; признаки умеренной гипертрофии миокарда задней стенки ЛЖ и (или) межжелудочковой перегородки компенсаторного характера [1]. Как биохимический маркер повреждения миокарда можно выявить повышение активности кардиоспецифического изофермента МВ-фракции КФК [2].

Поскольку в большинстве случаев установить причину заболевания не удастся, лечение направлено на борьбу с сердечной недостаточностью и низким сердечным выбросом, предотвращение осложнений [2, 7]. Основные усилия в терапии направляются на снижение активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы с помощью ингибиторов АПФ. При утяжелении застойной сердечной недостаточности можно назначать синтетический стимулятор β_1 -рецепторов допамин или его аналог — добутамин. Важное место в лечении детей с ДКМП занимает применение малых доз β -блокаторов, которые назначают только после стабилизации состояния больного на фоне терапии ингибиторами АПФ, диуретиками и гликозидами. [2]. При лечении нарушений ритма у больных ДКМП предпочтение отдается амиодарону и соталолу [8]. Высокая вероятность тромбообразования определяет необходимость применения антикоагу-

лянтов, поддерживая международное нормализованное отношение в пределах 2,0–3,0 [2].

В настоящее время представляются перспективными различные направления хирургической коррекции сердечной недостаточности при ДКМП, в частности, физиологическая двухкамерная электрокардиостимуляция (ЭКС) и имплантация трехкамерного электрокардиостимулятора, который может быть оснащен функцией кардиовертера-дефибриллятора [2, 9].

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — заболевание миокарда, характеризующееся массивной гипертрофией миокарда левого желудочка и (или) реже — правого желудочка с обязательным вовлечением в гипертрофический процесс межжелудочковой перегородки. Гипертрофия миокарда носит асимметричный или симметричный характер и сопровождается выраженными изменениями диастолического наполнения левого желудочка при отсутствии дилатации его полости, а также развитием у некоторых больных в систолу градиента давления между различными отделами левого и (или) правого желудочка [1, 10].

С позиции современных представлений ГКМП описывается как генетически обусловленное заболевание, которое возникает в результате различных мутаций в одиннадцати генах, кодирующих компоненты белков миокардиальных саркомеров, определяющих сократительную, структурную или регуляторную функции («болезнь саркомеров»). Генетический дефект заключается в нарушении последовательности аминокислот или в замене одной аминокислоты на другую. Тип наследования в большинстве случаев аутосомно-доминантный, однако возможны аутосомно-рецессивный, а также митохондриальное наследование [1, 2].

Кроме генетических аспектов, к развитию ГКМП предрасполагают следующие факторы: нарушение роста эмбриона; гиперпродукция и усиленное действие на миокард катехоламинов; первичное нарушение метаболизма миокарда; поражение мелких интрамуральных сосудов сердца [2, 5].

Основным критерием выделения морфологического варианта гипертрофии является значение отношения толщины межжелудочковой перегородки к толщине задней стенки левого желудочка. Их соотношение более 1,3 расценивается как асимметричная ГКМП, менее 1,3 — как симметричная ГКМ [2, 7, 10].

К основным патофизиологическим механизмам развития ГКМП относят: нарушения внутрисердечной гемодинамики; изменение систолической и диастолической функции левого желудочка; ишемия миокарда; изменение электрофизиологических свойств миокарда.

Существуют несколько классификаций ГКМП, однако в основу их положены 3 основ-

ных принципа: наличие градиента давления между выносящим трактом левого желудочка и аортой (необструктивная и обструктивная); локализация гипертрофии (гипертрофия переднего и заднего сегментов межжелудочковой перегородки, переднего и заднего сегментов межжелудочковой перегородки и свободной стенки левого желудочка) [10]. По тяжести состояния: выделяют стадию компенсации; субкомпенсации и декомпенсации.

Клиника ГКМП полиморфна. Некоторые формы заболевания длительное время могут протекать бессимптомно. В этих случаях заболевание выявляется случайно при обследовании детей по поводу систолического шума в сердце или в связи с выявленными изменениями на электрокардиограмме. Рано появляются жалобы при обструктивных формах. В этом случае пациенты чаще жалуются на одышку при физической нагрузке, которая является одним из первых симптомов; ишемическая боль в грудной клетке, синкопальные состояния, а также нарушения ритма сердечной деятельности.

Вследствие этого выделяют следующие варианты течения: *бессимптомное* — доказанное ЭхоКГ и генетическим исследованием с отсутствием каких-либо манифестных клинических проявлений болезни на протяжении всей жизни; *манифестное* — с выраженными клиническими и инструментальными проявлениями гипертрофии миокарда ЛЖ, с его прогрессирующей диастолической дисфункцией, перегрузками ЛП, аритмическим и тромбоэмболическим синдромами, сердечной недостаточностью, рефрактерной к терапии (характерно для обструктивной формы).

Более половины смертельных исходов наступает внезапно. Внезапная смерть может стать первым и единственным проявлением заболевания. Частота случаев внезапной смерти у взрослых больных ГКМП варьирует от 1,8 до 18 %, у детей — составляет 4–6 % в год. Отсутствует четкая взаимосвязь между градиентом внутрижелудочкового давления в покое и возникновением внезапной смерти. Даже бессимптомное течение ГКМП может закончиться внезапной смертью [1, 7].

В диагностике: ЭКГ-типичных признаков нет, регистрируется: ритм синусовый с тенденцией к брадикардии; гипертрофия предсердий; гипертрофия левого желудочка; «патологический» зубец Q связан с гипертрофией межжелудочковой перегородки, появлением в ней очагов дегенерации; гипертрофия правого желудочка, встречается реже; низкий вольтаж комплексов QRS; нарушения процесса реполяризации в виде депрессии ST и инверсии зубца T в левых грудных отведениях являются визитной карточкой ГКМП. *Сцинтиграфия*

миокарда с 201Тl позволяет оценить величину коронарного резерва, определить объем деструктивных изменений; выявить метаболические изменения в миокарде. *Позитронно-эмиссионная томография* (ПЭТ) является новым, современным методом исследования, дающим важную объективную информацию о состоянии миокарда у больных с ГКМП, уточняя локализацию гипертрофии, объем деструктивных изменений. *Магнитно-резонансная компьютерная томография* — наиболее точный метод оценки морфологических изменений в сердце, позволяющий верифицировать гетерогенное утолщение левого желудочка. *Генетическая диагностика* — генетический анализ проб крови у больных с ГКМП позволяет выявить характер мутации, что важно для оценки прогноза заболевания. Выявление мутаций, прогностически неблагоприятных в отношении риска возникновения внезапной смерти, открывает возможность для ее предотвращения путем имплантации автоматического дефибриллятора — кардиовертера.

Лечение направлено на облегчение симптомов сердечной недостаточности и предотвращение нарушений ритма и опасности внезапной смерти. Медикаментозное лечение: 1) препараты, уменьшающие симпатическую импульсацию и сократимость миокарда, а также его потребность в кислороде; 2) средства, улучшающие диастолическую релаксацию и наполнения; 3) антиаритмического действия; 4) кардиотрофно-метаболическая терапия [1, 2, 7].

Хирургическое лечение — заключается в рассечении гипертрофированной межжелудочковой перегородки или в иссечении отдельных ее участков.

Метод двухкамерной электрокардиостимуляции. Генная терапия.

Рестриктивные кардиомиопатии (РКМП) — это неоднородная группа первичных (идиопатических) и вторичных заболеваний сердца, сопровождающихся поражением эндокарда и (или) миокарда, которое приводит к выраженному фиксированному ограничению (рестрикции) заполнения желудочков в диастолу и развитию диастолической дисфункции одного или обоих желудочков и прогрессирующей диастолической ХСН [1, 2, 14].

Различают первичные идиопатические РКМП, этиология которых неизвестна, и вторичные рестриктивные поражения сердца, развивающиеся при некоторых известных заболеваниях.

Выделяют основные причины возникновения РКМП: идиопатические формы РКМП (эндомиокардиальный фиброз, фибропластический эндокардит (болезнь Леффлера) и вторичные (амилоидоз, гемохроматоз, системная склеродермия, саркоидоз, карциноидная бо-

лезнь сердца, гликогенозы, радиационные поражения сердца, поражение проводящей системы сердца (болезнь Фабри) [1, 10, 15].

РКМП также классифицируются на миокардиальные и эндомикардиальные. Миокардиальные рестриктивные кардиомиопатии разделяют на инфильтративные, неинфильтративные, обусловленные болезнями накопления [1, 2, 16].

В патогенезе РКМП общими признаками являются выраженное ограничение (рестрикция) заполнения желудочков во время диастолы и постепенное уменьшение размеров полости желудочков, вплоть до их облитерации. В результате нарушения расширения желудочков под действием крови резко повышается КДД в желудочках. Возрастает давление в предсердиях, в венах малого и большого круга кровообращения. В зависимости от локализации патологического процесса развивается левожелудочковая, правожелудочковая или бивентрикулярная диастолическая ХСН. Патогенез идиопатической РКМП остается невыясненным. В миокарде больных первичным РКМП выявляются различные виды фиброза (межмышечный, периваскулярный, субэндокардиальный) и дисконкомплексация мышечных волокон. В миокарде больных РКМП развивается выраженный фиброз, представленный грубоволокнистой соединительной тканью [1, 2, 5, 12, 11].

Клиника складывается из системных проявлений основного заболевания и признаков лево-правожелудочковой или бивентрикулярной диастолической ХСН.

Перкуторно можно обнаружить смещение правой границы относительной тупости сердца вправо, преимущественно за счет дилатированного ПП. При аускультации определяется ослабление I и II тонов сердца. На верхушке и слева от грудины в IV–V межреберья обычно хорошо выслушивается III патологический тон сердца. Систолический шум трикуспидальной недостаточности выслушивается в нижней трети грудины и не всегда соответствует трикуспидальной недостаточности. Преобладание поражения левых отделов сердца сопровождается признаками левожелудочковой, а затем бивентрикулярной сердечной недостаточности. Больные вначале жалуются на одышку, приступы удушья, слабость, утомляемость. При аускультации определяется ослабление I тона, акцент II тона на легочной артерии, громкий патологический III тон на верхушке сердца и систолический шум, проводящийся в левую подмышечную область. Со временем к этим признакам присоединяются клинические проявления правожелудочковой недостаточности (отеки ног, цианоз, гепатомегалия, асцит, набухание шейных вен) [2, 5, 11, 17].

Диагностика основана на изменениях ЭКГ (низкий вольтаж желудочкового комплекса

QRS; неспецифические изменения сегмента RS-T и зубца T; блокаду левой ножки пучка Гиса; нарушения сердечного ритма; признаки перегрузки предсердий); рентгенографии (нормальные или уменьшенные размеры сердца, застой крови в малом круге кровообращения). *Эхокардиография* — основной метод диагностики РКМП (выявляется утолщение эндокарда с уменьшением размеров полостей желудочков; различные варианты парадоксального движения МЖП; пролабирование митрального и трикуспидального клапанов; выраженная диастолическая дисфункция миокарда желудочков по рестриктивному типу с увеличением максимальной скорости раннего диастолического наполнения и уменьшением длительности изоволюмического расслабления миокарда, наличие внутрисердечных пристеночных тромбов). *Радионуклидная и рентгеноконтрастная вентрикулография* обнаруживает нормальную толщину стенок желудочков, отсутствие их дилатации, в некоторых случаях уменьшение полости левого желудочка, иногда наличие тромба и облитерацию полости левого желудочка в области верхушки сердца, нормальную фракцию выброса левого желудочка. Для всех видов рестриктивной кардиомиопатии характерно наличие в эндомикардиальном биоптате интерстициального фиброза (производится при невозможности диагностировать РКМП с помощью других методов исследования) [1, 2, 12, 13, 15].

РКМП не имеет никакого специфического **лечения** кроме назначения хелатов при гемохроматозе, глюкокортикоидов при саркоидозе. Симптоматическое лечение, как правило, направлено на уменьшение застоя в большом и малом круге кровообращения, снижение конечного диастолического давления в левом желудочке, уменьшение риска тромбоэмболий. Однако в большинстве случаев медикаментозное лечение больных РКМП оказывается малоэффективным [2, 11]. Базисная терапия включает назначение диуретиков, сердечных гликозидов, вазодилататоров, антиаритмических и противосвертывающих препаратов при наличии показаний и отсутствии противопоказаний [1, 2, 5, 11]. Сердечные гликозиды назначают только при значительном нарушении систолической функции миокарда. Вместе с тем у больных амилоидозом с РКМП имеется повышенная чувствительность к сердечным гликозидам в результате связывания дигоксина амилоидом. При вторичной РКМП, как правило, проводят лечение основного заболевания. В острой фазе болезни Лёффлера применяют глюкокортикоиды, цитостатические препараты [2, 10].

При фибропластическом эндокардите Лёффлера хирургическое лечение значительно улуч-

шает состояние и прогноз больных. Пересадка сердца неэффективна, так как через некоторое время в трансплантированном сердце развивается тот же процесс [1, 2, 16].

Летальность больных РКМП при появлении клинических признаков ХСН в течение 2 лет достигает 35–50 %. Развиваются фатальные осложнения: тромбоэмболии, аритмии, прогрессирование сердечной недостаточности на фоне ухудшения систолической функции миокарда. Прогноз значительно ухудшается при возникновении аритмий и тромбоэмболических осложнений [1, 2, 10].

Диспансеризация и реабилитация детей с кардиомиопатиями

Качество жизни пациентов зависит от своевременности постановки диагноза и назначения медикаментозной терапии. После стационарного лечения на амбулаторном этапе наблюдение детей осуществляется в I квартале года кардиологом 2 раза в месяц, в следующем — ежемесячно, со второго полугодия — ежеквартально (ЭКГ 2 раза в год, УЗИ сердца и рентгенография грудной клетки 1 раз в год). Плановое стационарное лечение не реже 1 раза в год (с целью обследования, коррекции поддерживающей терапии). Детям с КМП показана лечебная физкультура по специальным программам реабилитации.

Критериями эффективности диспансеризации и реабилитации считаются отсутствие жалоб, клинических симптомов и инструментальных признаков сердечной декомпенсации, исчезновение нарушений ритма серд-

ца и проводимости, хорошая переносимость физических нагрузок [10].

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Леонтьева, И. В. Лекции по кардиологии детского возраста / И. В. Леонтьева. — М.: ИД Медпрактика-М, 2005. — С. 257–275.
2. Мутафьян, О. А. Кардиомиопатии у детей и подростков / О. А. Мутафьян. — СПб.: Диалект, 2003. — 272 с.
3. Гуревич, М. А. Дилатационная и ишемическая кардиомиопатия: вопросы дифференциальной диагностики / М. А. Гуревич, Б. В. Гордиенко // Клиническая медицина. — 2003. — № 9. — С. 48–53.
4. Клинико-функциональная характеристика вариантов течения дилатационной кардиомиопатии у детей / Е. Н. Басаргина [и др.] // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология». — 2004. — С. 289–291.
5. Амосова, Е. Н. Кардиомиопатии / Е. Н. Амосова. — Киев: Книга плюс, 1999. — 421 с.
6. Reevaluation of long-term outcomes of dynamic cardiomyoplasty / A. Benicio [et al.] // Ann. Thorac. Surg. — 2003 Sep. — Vol. 76 (3). — P. 821–827.
7. Сумароков, А. М. Кардиомиопатии / А. М. Сумароков // Медицинская газета. — 2000. — № 23–24. — С. 1–2.
8. Toll-like receptor 4 is expressed with enteroviral replication in myocardium from patients with dilated cardiomyopathy / M. Satoh, M. Nakamura, T. Akatsu, Y. Shimoda, I. Segawa, K. Hiramoto // Lab. Invest. — 2004 Feb. — 84 (2). — P. 173–181.
9. Операция динамической кардиомиопластики у детей (успешная операция при лечении дилатационной кардиомиопатии у ребенка 7 лет / Л. А. Боккерия [и др.] // Клиническая хирургия. — 1997. — № 7. — С. 71–73.
10. Беляева, Л. М. Педиатрия: курс лекций / Л. М. Беляева. — М.: Мед. лит., 2011. — 568 с.
11. Белозеров, Ю. М. Детская кардиология / Ю. М. Белозеров. — М.: МЕДпресс-информ, 2004. — С. 260–268.
12. Генный полиморфизм кардиомиопатий у детей / Е. Е. Тихомиров [и др.] // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология». — 2004. — С. 303.
13. Воробьев, А. С. Клиническая эхокардиография у детей и подростков / А. С. Воробьев, Т. Д. Бутаев. — СПб.: Специальная литература, 1999. — 423 с.
14. Braunwald Heart Disease. A textbook of Cardiovascular Medicine. — 6th ed. — 2001. — P. 1775–1792.
15. Davies, M. J. The Cardiovascular System / M. J. Davies, J. M. Mann // Systemic pathology. — 1995. — № 10. — P. 1409–1416.
16. Fauci, A. S. Harrison's principles of internal medicine / A. S. Fauci. — 1998. — P. 1328–1333.
17. Willerson, J. T. Cardiovascular medicine / J. T. Willerson // Cohn JN. — 1995. — P. 871–886.

Поступила 28.04.2012

УДК 616.381-003.217:616.34-004

ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ АСЦИТА У ПАЦИЕНТОВ С ЦИРРОЗОМ ПЕЧЕНИ

Е. Г. Малаева

Гомельский государственный медицинский университет

Асцит является распространенным осложнением цирроза печени, ассоциированным с неблагоприятным прогнозом. Лечение асцита предусматривает ограничение потребления натрия и разумное использование диуретиков. Тактикой ведения пациентов с рефрактерным асцитом является выполнение лечебного объемного парацентеза, трансъюгулярного портосистемного шунтирования, трансплантации печени. У пациентов с асцитом потенциально новыми лечебными возможностями обладают вазоконстрикторы, антагонисты V₂ рецепторов вазопрессина, наложение перитонео-мочепузырного шунта.

Ключевые слова: асцит, цирроз печени, диуретики, вазоконстрикторы, лечебный объемный парацентез, трансплантация печени.

MANAGEMENT OF ASCITES IN CIRRHOSIS

E. G. Malaeva

Gomel State Medical University

Ascites is a common complication of liver cirrhosis associated with a poor prognosis. The treatment of ascites requires dietary sodium restriction and the judicious use of diuretics. Management of refractory ascites in cirrhosis requires treatments of repeat large-volume paracentesis (LVP) or the insertion of a transjugular intrahepatic portosystemic shunt