



Шадиева Халима Нуриддиновна,

к.м.н. ассистент кафедры пропедевтики детских болезней
Самаркандского медицинского института
Узбекистан

Хайдарова Сарвиноз Хайдаржоновна,

к.м.н. ассистент кафедры пропедевтики детских болезней
Самаркандского медицинского института
Узбекистан

Мамутова Эвелина Сергеевна,

ассистент кафедры пропедевтики детских болезней
Самаркандского медицинского института
Узбекистан

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ, ОСЛОЖНЁННОЙ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ЭКСТРАСИСТОЛИЕЙ И ТРОМБОМ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

АННОТАЦИЯ

Описан клинический случай ДКМП у девочки с образованием тромба в ЛЖ, выраженной сердечной недостаточностью и нарушением ритма сердца по типу желудочковой экстрасистолы. При первой госпитализации ребенка состояние усугублялось такими осложнениями терапии ГКС как синдром Иценко-Кушинга и хронический гастрит. Отмена преднизолона, назначение антикоагулянтной терапии гепарином и варфарином привело к лизису тромба, восстановлению нормального ритма сердца, уменьшению размеров левого желудочка и повышению ФВ с 28 до 39%.

Ключевые слова: ДКМП, тромб в ЛЖ, экстрасистолия, антикоагулянтная терапия

Shadieva Halima Nuriddinova,

Ph.D. Assistant at the Department of Propedeutics of Childhood Diseases
Samarkand Medical Institute
Uzbekistan

Haydarova Sarvinov Haydarjonovna,

Ph.D. Assistant at the Department of Propedeutics of Childhood Diseases
Samarkand Medical Institute
Uzbekistan

Mamutova Evelina Sergeevna,

Assistant at the Department of Propedeutics of Childhood Diseases
Samarkand Medical Institute
Uzbekistan

CLINICAL CASE OF DILATED CARDIOMYOPATHY COMPLICATED BY VENTRICULAR EXTRASYSTOLE AND LEFT VENTRICULAR THROMBUS

ANNOTATION

The article describes a clinical case of DCMP in a girl with the formation of a thrombus in the LV, severe heart failure and cardiac arrhythmia by the type of ventricular extrasystole. At the first hospitalization, the condition was aggravated by such complications of hormone therapy as Itsenko-Cushing syndrome and chronic gastritis. The cancellation of prednisone, the appointment of anticoagulant therapy with heparin and warfarin led to thrombus lysis, restoration of normal heart rhythm, reduction in the size of the left ventricle and an increase in ejection fraction from 28 to 39%.

Key words: DCMP, thrombus in LV, extrasystole, anticoagulant therapy

Актуальность: Согласно определению Комитета экспертов, ВОЗ дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – заболевание сердца неустановленной этиологии, характеризующееся необструктивным расширением ЛЖ, сниженной контрактильной способностью миокарда, что сопровождается выраженной сердечной недостаточностью [1,2]. Истинная частота ДКМП у детей неизвестна, однако по данным различных авторов у детей они встречается с частотой 5-10 случаев на 100000 населения в год, среди кардиологических больных – 0,5% [2].

Вирусная гипотеза развития ДКМП считается общепризнанной, однако скорее всего, вирусы являются лишь пусковым фактором во многих случаях заболевания [2,3]. У больных с ДКМП выявляют разнообразные нарушения клеточного и гуморального иммунитета. Часто выявляют высокий титр аутокардиальных антител к миозину тяжелых цепей, β -адренорецепторам, мускариновым рецепторам, ламинину, митохондриальному белку и др. Семейные формы заболевания, видимо, позволяют сделать вывод о генетическом детерминировании иммунного ответа при ДКМП. Обнаружение моноклональных антигенов системы HLA B12, B27, DR4, DR5 на клетках эндокарда и эндотелия рассматриваются как маркер ДКМП [2,3,4]. В настоящее время снижение контрактильной способности миокарда при ДКМП связывают с увеличением уровня фактора некроза опухолей [2,5]. При ДКМП отмечается атрофия и альтерация кардиомиоцитов с замещающим склерозом в отличие от миокардита, при котором, согласно Даласским критериям характерны изменения кардиомиоцитов в виде некроза или другого вида деструкции, воспалительная инфильтрация миокарда, фиброз [2,6]. Заболевание в течение длительного времени может протекать субклинически, в связи с чем выявляется при развитии явных симптомов сердечной декомпенсации. Нередко выявляется через несколько лет после перенесенного кардита, а иногда в ранние сроки.

Первыми проявления заболевания считаются снижение толерантности к физическим нагрузкам, утомляемость и слабость, через определенное время развивается отчетливая картина застойной сердечной недостаточности. Заболевание протекает волнообразно, имеет прогрессирующее течение и ряд осложнений, таких как нарушения ритма и тромбообразование [2,7,8,9,10]. Тромбообразование значительно утяжеляет течение и прогноз ДКМП, так как такие больные подвержены высокому риску внезапной смерти, у них отмечается высокая частота повторных эпизодов тромбообразования и тромбозов, декомпенсации, медленное восстановление систолической функции миокарда [7].

Цель: описать клинический случай ДКМП, осложнённой образованием тромба в полости ЛЖ и нарушениями ритма сердца по типу желудочковой экстрасистолии.

Материал и методы исследования: Больная Ю., 11 лет. Первые признаки заболевания появились в сентябре 2019 года: одышка и слабость при

нагрузке, не обследовалась, лечение на тот момент не получила. В январе 2020 года состояние девочки резко ухудшилось, появились генерализованные отеки, одышка. Был установлен диагноз ДКМП, неоднократно госпитализирована в Нукусе, ТашПМИ, НИИ Педиатрии, отделении кардиохирургии ОДММЦ.

При первом поступлении в отделение кардиохирургии ОДММЦ была гормонозависимой, с одышкой, сердцебиением, генерализованными отеками, упорной рвотой, отсутствием аппетита.

Из анамнеза девочка ранее не болела ревматизмом, другими заболеваниями соединительной ткани, при проведении обследования в различных клиниках не выявлено ВИЧ, гепатита, исключен туберкулез, никогда не обращалась по поводу каких-либо сердечно-сосудистых заболеваний, диабета. Наследственность по этим заболеваниям также не отягощена. Заболевание, в целом, ни с чем не связывает.

При первом поступлении год назад общее состояние больной тяжелое. Отеки на конечностях. Кожные покровы бледные, лицо одутловатое. У девочки отмечаются признаки синдрома Иценко-Кушинга (диспропорциональное ожирение) (фото 1), в связи с длительным приемом преднизолона, что сказывалось на психологическом состоянии пациентки. Частота дыхания 30 в мин. Легочный звук притуплен в нижних отделах. В легких ослабленное везикулярное дыхание. Хрипов нет. Верхушечный толчок в VI межреберье слева. Границы сердца расширены в обе стороны, преимущественно влево. Тоны сердца приглушены, выслушиваются частые экстрасистолы. Шум систолический, на верхушке. Частота сердечных сокращений 120 в мин. Артериальное давление: на правой руке - 100/90. Живот болезненный в эпигастриальной области. Печень плотная, болезненная, на 3-4 см выступает из-под края реберной дуги. Селезенка пальпируется на 1 см ниже края реберной дуги. Стул регулярный. Мочится мало. По данным ЭКГ: синусовая тахикардия, признаки блокады передней ветви левой ножки пучка Гиса, гипертрофии обоих желудочков, правого предсердия, частые ЖЭ. ЭхоКГ: КДР – 7,2 см, КСР – 6,3 см, ПП – 5,0*5,8 см, НМК – 1,5 ст, НТК – 2,5 ст, объемное образование в ЛЖ – 1,5*4,2 см, расположенное ближе к верхушечной области, ФВ ЛЖ – 28%. Рентгенография грудной клетки: легочный рисунок усилен, кардиомегалия – сердце увеличено в поперечнике за счет обоих желудочков. ЭГДФС: признаки эрозивного гастрита.

Была выписана домой после исчезновения отеков, прекращения рвоты, появления аппетита. Одышка сохранялась только после умеренных физических нагрузок.

Состояние девочки улучшилось, однако в последние недели после перенесенной респираторной инфекции вновь ухудшилось: начали нарастать отеки, усилились утомляемость и сердцебиение, в связи с чем, вновь госпитализирована в Кардиохирургическое отделение ОДММЦ в октябре 2021 года. При обследовании: отеки на конечностях, асцит. Легочный звук притуплен в нижних отделах. ЧД – 27 в мин. Дыхание ослабленное везикулярное. Хрипов нет. Верхушечный толчок в VI межреберье

слева. Значительное расширение границ сердца в обе стороны. Тоны сердца аритмичные, приглушены, ЧСС – 100 уд/мин. Шумы: систолический, на верхушке. Частота пульса – 100 в мин, слабого н/н. Пульсация на верхних и нижних конечностях снижена. Артериальное давление: на правой руке – 90/50. Язык обложен. Живот мягкий, умеренно вздут.

Печень расположена справа, пальпируется плотная, болезненная на 3-4 см ниже реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул регулярный. Мочится мало. На ЭКГ: синусовая тахикардия, БЗВЛНПГ, признаки гипертрофии обоих желудочков, правого предсердия, частые ЖЭ, изменения в миокарде желудочков (рис.3).



Рис.3 На рентгенографии: кардиомегалия, теней воспалительного характера в легких нет (рис.4).



Рис.4

На **ЭхоКГ**: КДР –6,9 см, КСР –5,6 см, ФВ ЛЖ – 39%, НМК –1 ст, НТК – 1,5 ст. На **УЗИ**: застойная печень, свободная жидкость в брюшной полости

Гематологические (Hb-117 г/л, эр – $4,83 \times 10^{12}/л$, Ht –37,1%, лейкоциты – $4,3 \times 10^9/л$, лимфоциты –16,3%, тромбоциты – $157 \times 10^9/л$) и биохимические исследования: креатинин – 80 ммоль/л; общий белок – 54 г/л; прямой билирубин – мкмоль/л. Общий билирубин – 10,8 мкмоль/л; мочевины –7,0 ммоль/л; аланинаминотрансфераза – 27 Ед/л; аспартатаминотрансфераза – 5,0 Ед без особых отклонений.

Результаты: на основании полученных клиничко-лабораторных и инструментальных данных при первом поступлении был выставлен клинический диагноз: «Дилатационная кардиомиопатия. НК2Б (ФКП). Осложнения: НРС по типу желудочковой экстрасистолии. Тромб в полости ЛЖ». Сопутствующий диагноз: «Хронический гастрит, период обострения». Больной были назначены мочегонные, ингибиторы АПФ, β -блокаторы,

дигоксин, гепарин, варфарин, ингибиторы протонной помпы. После проведенного лечения состояние пациентки улучшилось. На момент выписки жалобы на слабость, утомляемость, состояние средней тяжести, отеков нет, ЧСС – 88 уд/мин. По данным **ЭхоКГ** отмечалось уменьшение размеров объемного образования в ЛЖ до 1,5*3,6 см, увеличение ФВ ЛЖ до 33%. Было рекомендовано продолжить терапию, в том числе ежедневный прием варфарина под контролем МНО. При повторных осмотрах полный лизис тромба отмечался лишь в январе 2021 года, ФВ продолжает оставаться в пределах 33%, внешние симптомы синдрома Иценко-Кушинга не наблюдаются (рис.1. Пациентка до первого поступления и через полгода после). При повторной госпитализации получила ту же базисную терапию (без антикоагулянтов, девочка постоянно принимает тромбоасс), трехкратно неотон, двухкратно альбумин. На фоне такого лечения вес девочки уменьшился на 7 кг! На **ЭКГ** уменьшение количества ЖЭ, на **ЭхоКГ**: уменьшение КДР ЛЖ до 5,6 см, ФВ ЛЖ – 39%.



Рис.1

Чем интересен случай: поздней диагностикой – от начала заболевания до установления диагноза после значительного утяжеления состояния прошло полгода;

- несмотря на проводимое лечение (без антикоагулянтов) и гормонотерапию ДКМП осложнилась формированием тромба в ЛЖ, что значительно утяжеляет состояние и прогноз;

- преимущественно негативным влиянием гормонотерапии, развитием синдрома Иценко-Кушинга и хронического гастрита.

Выводы. ДКМП является одним из тяжелых и все еще недостаточно изученных заболеваний в

детском возрасте. Поздняя диагностика, неправильное ведение таких больных приводят к развитию различных осложнений. Рутинное назначение гормонотерапии не приводит к улучшению состояния больных, напротив, может усугубить положение, развитием синдрома Иценко-Кушинга, гастрита. Своевременное выполненное полное клиническое обследование и назначение адекватной терапии приводит к определенному улучшению качества жизни таких пациентов, уменьшению симптомов сердечной недостаточности, позволяет предотвратить развитие осложнений, в нашем случае – тромбоэмболических.

Список литературы/Iqtiboslar/References

1. Клинический протокол диагностики и лечения кардиомиопатии у детей//Казахстан, 2015: 29 с.
2. Леонтьева И.В. Проблемы современной диагностики и лечения дилатационной кардиомиопатии у детей. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2018;63(2):7-15.
3. Lipshultz S.E., Cochran T.R., Briston D.A., Brown S.R., Sambatakos P.J., Miller T.L. et al. Pediatric cardiomyopathies: causes, epidemiology, clinical course, preventive strategies and therapies. *Future Cardiol* 2013; 9: 817-848.
4. Hershberger R., Siegfried M. Update 2011: Clinical and Genetic Issues in Familial Dilated Cardiomyopathy. *JACC* 2011; 57(16): 1641-1649.
5. Alexander P.M., Daubeney P.E., Nugent A.W., Lee K.J., Turner C., Colan S.D. et al. Long-term outcomes of dilated cardiomyopathy diagnosed during childhood: results from a national population-based study of childhood cardiomyopathy. *Circulation* 2013; 128: 2039-2046.
6. Latus H., Gummel K., Klinge K., Moysich A., Khalil M., Mazhari N. et al. Focal myocardial fibrosis assessed by late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in children and adolescents with dilated cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson* 2015; 17: 34.
7. Кожухов С.Н., Довганич Н.В., Федькив С.В., Рыбак А.Ю. Токсическая кардиомиопатия, осложненная внутриполостным тромбозом и венозным тромбоэмболизмом// Клінічні випадки та сценарії у невідкладній кардіології- 2019.-С.67-69
8. Wilkinson J., Landy D., Colan S., Towbin J., Sleeper L.A., Orav E.J. et al. The Pediatric Cardiomyopathy Registry and Heart Failure: Key Results from the First 15 Years. *Heart Fail Clin* 2010; 6(4): 401-413.
9. Halliday B.P., Cleland J.G., Goldberger J.J., Prasad S.K. Personalizing Risk Stratification for Sudden Death in Dilated Cardiomyopathy: The Past, Present, and Future. *Circulation* 2017; 136(2): 215-231.
10. Reddy S., Fung A., Manlhiot C., Tierney E.S., Chung W.K., Blume E., Kaufman B.D. et al. Adrenergic receptor geno-type influences heart failure severity and β -blocker response in children with dilated cardiomyopathy. *Pediatr Res* 2015; 77(2): 363-369.
11. Ibatova Sh. M., Mamatkulova F. Kh., Ruzikulov N.Y. The Clinical Picture of Acute Obstructive Bronchitis in Children and the Rationale for Immunomodulatory Therapy. *International Journal of Current Research and Review*. Vol 12 Issue 17. September 2020. - P.152-155.
12. Ibatova Sh. M., F. Kh. Mamatkulova, N. B. Abdukadirova, Yu. A. Rakhmonov, M. M. Kodirova. Risk Factors for Development of Broncho-Ostructive Syndrome in Children. *International Journal of Current Research and Review*. Vol 12. Issue 23 December 2020.-P. 3-6.