

ЭКГ ОСОБЕННОСТИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ ПРИ МИОПАТИИ ДЮШЕННА У ДЕТЕЙ

З.А. РУЗИЕВА, Д.Т. РАББИМОВА, Ф.А. АЧИЛОВА, Г.Н. КУДРАТОВА

Самаркандский Государственный медицинский институт, Республика Узбекистан, г. Самарканд

ДЮШЕН МИОПАТИЯСИ БИЛАН БЕМОР БОЛАЛАРДА ЮРАК ҚОН-ТОМИР ТИЗИМИНИНГ ЭКГ ХУСУСИЯТЛАРИ

З.А. РУЗИЕВА, Д.Т. РАББИМОВА, Ф.А. АЧИЛОВА, Г.Н. КУДРАТОВА

Самарканд Давлат медицина институти, Ўзбекистон Республикаси, Самарканд

ECG FEATURES OF THE CARDIOVASCULAR SYSTEM WITH DUCHENNE MYOPATHY

Z.A. RUZIEVA, D.T.RABBIMOVA, F.A. ACHILOVA, G.N.KUDRATOVA

Samarkand State Medical Institute, Republic of Uzbekistan, Samarkand

Биз текширган беморлар ЭКГси II-III уланишларида, aVF ва V-6 уланишларида чуқур Q тишча, ҳамда V-1 уланишида баланд R тишча бўлиши миокард жароҳатланишидан далолатдир. Юрак ритмининг хар хил типли ўзгариши 11 нафар (61,1%) беморларда кузатилди. Юрак томонидан ЭКГда аниқланган ўзгаришлар, бу системанинг жароҳатланишида эрта белгиларини аниқлаш ва боланинг умумий ахволини яхшилаш мақсадида коррекцияловчи терапия ўтказиш кераклигини таъкидлайди.

Калит сўзлар: болалар, Дюшенн миопатияси, юрак қон-томир тизими, ЭКГ.

On the ECG in the studied patients revealed a deep Q wave in leads II-III, aVF and V-6, as well as a high R wave in lead V-1, indicating that the myocardial injury. Various types of heart rhythm disturbances occurred in 11 (61.1%) patients. Revealed changes of the heart show the complexities of the ECG to detect early signs of defeat the system and undertake corrective therapy to improve the patient's general condition of the child.

Key words: children, Duchenne myopathy, cardiovascular system, ECG.

Актуальность проблемы. Наиболее распространенными среди нервно-мышечных заболеваний являются первичные **мышечные дистрофии**. Различные формы миодистрофий отличаются друг от друга типами наследования, сроками начала процесса, характером и быстротой его течения, своеобразием топографии мышечных страданий, наличием или отсутствием псевдогипертрофий и сухожильных ретракций и другими признаками[1,3].

Псевдогипертрофическая мышечная дистрофия Дюшенна - наиболее хорошо изученная форма, встречается чаще других заболеваний мышечной системы (3,3:100 000 населения). Она характеризуется ранним началом и злокачественным течением.

Классическая картина проявляется изменением походки у ребенка в возрасте 2-5 лет, к 8-10 годам дети ходят уже с трудом, к 14-15 годам они, как правило, полностью обездвижены. У некоторых детей начальные симптомы проявляются отставанием двигательного развития: они позднее начинают ходить, не умеют бегать и прыгать, при ходьбе отмечается некоторое расквашивание[2,3].

Псевдогипертрофии могут развиваться не только в икроножных, но также в ягодичных, дельтовидных мышцах, мышцах живота, языка.

Очень часто страдает сердечная мышца по типу кардиомиопатии.

Проблема поражения сердечно-сосудистой системы при наследственной патологии нервно-мышечной системы актуальна, так как летальный исход большинства из них обусловлен именно вовлечением сердца в патологический процесс. Большинство больных с яркой клинической картиной основного заболевания предъявляют кардиологические жалобы. При проведении даже скринингового кардиологического обследования у многих больных с патологией нервно-мышечной системы выявляются сердечно-сосудистые нарушения, требующие коррекции, а иногда и экстренного лечения или хирургического вмешательства. Следует отметить, что симптомы сердечной недостаточности у детей с наследственной нервно-мышечной патологией появляются поздно, острота их проявления мало выражены, т.е. они могут быть маскированными [2,4].

Цель работы. Изучение особенностей ЭКГ у больных с миопатией Дюшенна для выявления поражения сердечно-сосудистой системы

Материалы и методы. Нами изучено состояние сердечно-сосудистой системы по результатам ЭКГ у 18 детей с наследственной миопатией Дюшенна, получавших лечение в

неврологическом отделении Самаркандского Многопрофильного детского медицинского центра. Возраст мальчиков составил от 5 до 14 лет. Диагностика миопатии Дюшенна основывалась на жалобах, анамнезе и клинических проявлениях болезни: раннее начало, симметричная слабость в нижних конечностях, преимущественное поражение мышц плечевого и тазового пояса, генерализованная мышечная гипотония и т.д.

Методика исследования проводилась традиционным методом (Е. Lepeshkin и В. Surawich) с измерением высоты и ширины зубцов, всех интервалом в 3-х стандартных, 6-и грудных и 3-х усиленных от конечностях отведениях.

Результаты и их обсуждение. Нами установлено, что на ЭКГ у больных с мышечной дистрофией Дюшенна у 8 (44,4%) больных отмечался глубокий зубец Q в отведениях II-III, aVF и V-6, у 6 (33,3%) больных высокий зубец R в отведении V-1, что свидетельствует о поражении миокарда в области заднеинferior и латеральной стенки левого желудочка. У больных кроме этого отмечалось: 36% нарушения сердечного ритма, 27% – признаки гипертрофии левого желудочка, 5% – признаки ишемии миокарда. Различные типы нарушений сердечного ритма наблюдаются у 11 (61,1%) больных. Следует отметить, что желудочковые эктопии обнаруживаются у 4 (22,2%) пациентов, причем частота выявления желудочковых экстрасистол напрямую зависела от тяжести клинических проявлений поражения скелетных мышц. При более детальном изучении характера аритмий у больных с мышечной дистрофией Дюшенна оказалось, что простые желудочковые эктопии выявляются у 3 (16,7%) пациентов, а более комплексные – у 2 (11,1%) пациентов. Примерно 3 (16,7%) больных с прогрессирующей мышечной дистрофией Дюшенна протекала тяжело. Причем в группе этих пациентов желудочковые аритмии наблюдались в 75% случаев (чаще всего выявлялись спаренные желудочковые экстрасистолы, желудочковая тахикардия, а также желудочковые экстрасистолы).

Таким образом, аритмии сердца являются весьма частым осложнением мышечной дистрофии Дюшенна, и частота выявления желудочковых аритмий растет по мере прогрессирования поражения сердечной мышцы. Так же в работе исследовалось наличие связи между выявлением поздних желудочковых потенциалов и ишемическим поражением миокарда, а также желудочковыми аритмиями у больных с мышечной дистрофией Дюшенна.

Выводы. Итак, выявленные изменения со стороны сердечно-сосудистой системы у детей с мышечной дистрофией Дюшенна свидетельствуют о необходимости обязательного изучения особенностей ЭКГ у больных с наследственными нервно-мышечными заболеваниями, для выявления ранних признаков поражения этой системы и своевременного проведения корригирующей терапии для улучшения общего состояния больного ребенка.

Литература:

1. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. Наследственные синдромы. – Элиста Джангар. 2008. – с. 271-283.
2. Oldfors-A; Eriksson-BO; Kyllerman-M; Martinsson-T; ahlstrom-J Dilated cardiomyopathy and the dystrophin gene: an illustrated review. Br-Heart-J. 2004 Oct; 72(4): 344-8.
3. Palmucci-L; Doriguzzi-C; Mongini-T; Chiado-Piat-L; Restagno-G; Carbonara-A; Paolillo-V Dilating cardiomyopathy as the expression of Xp21 Becker type muscular dystrophy. J-Neurol-Sci. 2011 Sep; 111(2): 218-21.
4. Passos-Buenos M.R. et al - Different mosaicism frequencies for proximal and distal Duchenne muscular dystrophy mutations indicated difference in etiology and recurrence risk - Am.J.Med.Genet.-2012 v.51 - P.1150-1155.

ЭКГ ОСОБЕННОСТИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ ПРИ МИОПАТИИ ДЮШЕННА У ДЕТЕЙ

З.А. РУЗИЕВА, Д.Т. РАББИМОВА,
Ф.А. АЧИЛОВА, Г.Н. КУДРАТОВА

Самаркандский Государственный медицинский институт, Республика Узбекистан, г. Самарканд

На ЭКГ у исследованных нами больных выявляется глубокий зубец Q в отведениях II-III, aVF и V-6, а также высокий зубец R в отведении V-1, что свидетельствует о поражении миокарда. Различные типы нарушений сердечного ритма наблюдались у 11 (61,1%) больных. Выявленные изменения со стороны сердца свидетельствуют о необходимости изучения особенностей ЭКГ, для выявления ранних признаков поражения этой системы и проведения корригирующей терапии для улучшения общего состояния больного ребенка.

Ключевые слова: дети, миопатия Дюшенна, сердечно-сосудистая система, ЭКГ.