

ФГБОУ ВО ДонГМО Минздрава России
Кафедра педиатрии №3



КОГДА УСТАЛОСТЬ – СИМПТОМ: СЛУЧАЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У РЕБЕНКА

Доцент, к.м.н. Баешко Г.И.

Ассистент, к.м.н. Усенко Н.А.

Зав.отделением детской кардиологии и
кардиохирургии Конов В.Г.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) –

генетически обусловленное заболевание миокарда, характеризующееся гипертрофией миокарда левого (у детей – более 2 стандартных отклонений (Z-score, или Z-фактора), у взрослых – более 1,5 см) и/или правого желудочка, чаще асимметричного характера за счет преимущественного утолщения межжелудочковой перегородки, не связанное с повышением постнагрузки на миокард, клапанной патологией, пороками сердца и аномалиями коронарных артерий.





Эпидемиология, этиология

- Распространенность в детской популяции 0,3–0,5 : 100 000 в год.
 - Внезапная сердечная смерть (ВСС) до 8 лет – 1,6%, в 10 лет – 9,7%, в 11–13 лет – 7%, после 16 лет – 1,7%.
 - Максимальный риск смерти у девочек приходится на возраст 10–11 лет, у мальчиков – 15–16 лет
 - У 50–60% подростков и взрослых ГКМП имеет аутосомно-доминантный тип наследования, обусловленный мутациями в генах белков сердечного саркомера.
 - У 5–10% пациентов заболевание развивается в результате другой генетической патологии: наследственных метаболических, нервно-мышечных заболеваний, хромосомных аномалий и генетических синдромов
- 



Актуальность

Гипертрофическая кардиомиопатия – наиболее частая причина смертности у лиц молодого возраста.

Длительно может протекать бессимптомно, дебютируя неотложным состоянием, в том числе внезапной сердечной смертью



Факторы риска (ФР) ВСС при ГКМП у детей



Факторы риска (ФР) ВСС при ГКМП у детей





Клинический случай

Жалобы:

- быстрая утомляемость,
- периодически повторяющиеся приступы резкой слабости, одышки, сопровождающиеся бледностью кожных покровов и нарушением общего самочувствия.

Анамнез заболевания:

- В течение года посещал ДДУ, где воспитатели обратили внимание на вышеуказанные жалобы, которые возникали после подвижных игр, быстрой ходьбы, зарядки.
 - За 4 месяца до поступления в клинику у ребенка участились приступы слабости и одышки после незначительной физической нагрузки.
 - В этот период мальчик трижды переносил ОРВИ, с чем и связывали ухудшение самочувствия ребёнка.
 - Учитывая прогрессирующую утомляемость, слабость, плохую переносимость ходьбы, был направлен к детскому кардиологу.
- 



Клинический случай

Анамнез жизни:

- Родился от IV нормально протекавшей беременности, III физиологических родов в сроке 40 недель.
 - При рождении: масса тела – 4130 г, длина – 57 см, оценка по шкале Апгар – 8-9 баллов.
 - Вакцинирован по возрасту.
 - Из детских инфекционных заболеваний перенес ветряную оспу.
 - Аллергологический анамнез не отягощен.
 - Семейный анамнез: *у бабушки по материнской линии внезапная сердечная смерть в 34 года; у отца – смерть от несчастного случая (аутопсия не проводилась); у матери – патология щитовидной железы.*
 - Амбулаторная карта ребенка не содержала информации о патологии сердечно-сосудистой системы.
- 



Клинический случай

Объективно:

- Физическое развитие высокое, гармоничное. Кожные покровы бледные. Перкуторно над легкими ясный легочный звук, аускультативно – везикулярное дыхание, ЧД – 26 в мин.
 - Пальпаторно усиленный верхушечный толчок.
 - При перкуссии выявлено *смещение границ относительной сердечной тупости влево* (на 2 см кнаружи от среднеключичной линии).
 - Гемодинамические показатели в покое находятся в пределах нормы, отмечается *избыточный прирост пульса после 10 приседаний*.
 - Аускультативно – тоны сердца ритмичные, громкие, ЧСС – 108 в минуту. Над областью сердца выслушивается *грубый систолический шум, с максимумом у левого края грудины*. Интенсивность шума нарастает в положении стоя и при задержке дыхания.
 - АД на обеих руках – 90/60 мм рт.ст.
 - Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см. Периферических отеков нет.
- 

Клинический случай

ЭКГ

- признаки гипертрофии левого желудочка,
- депрессия сегмента ST до 3 мм в левых грудных отведениях

ХМ

- ЧСС в пределах возрастной нормы,
- наджелудочковая и желудочковая эктопическая активность не выявлена.
- эпизоды выраженной горизонтальной, косонисходящей депрессии сегмента ST при ходьбе

Р-гр. ОГК

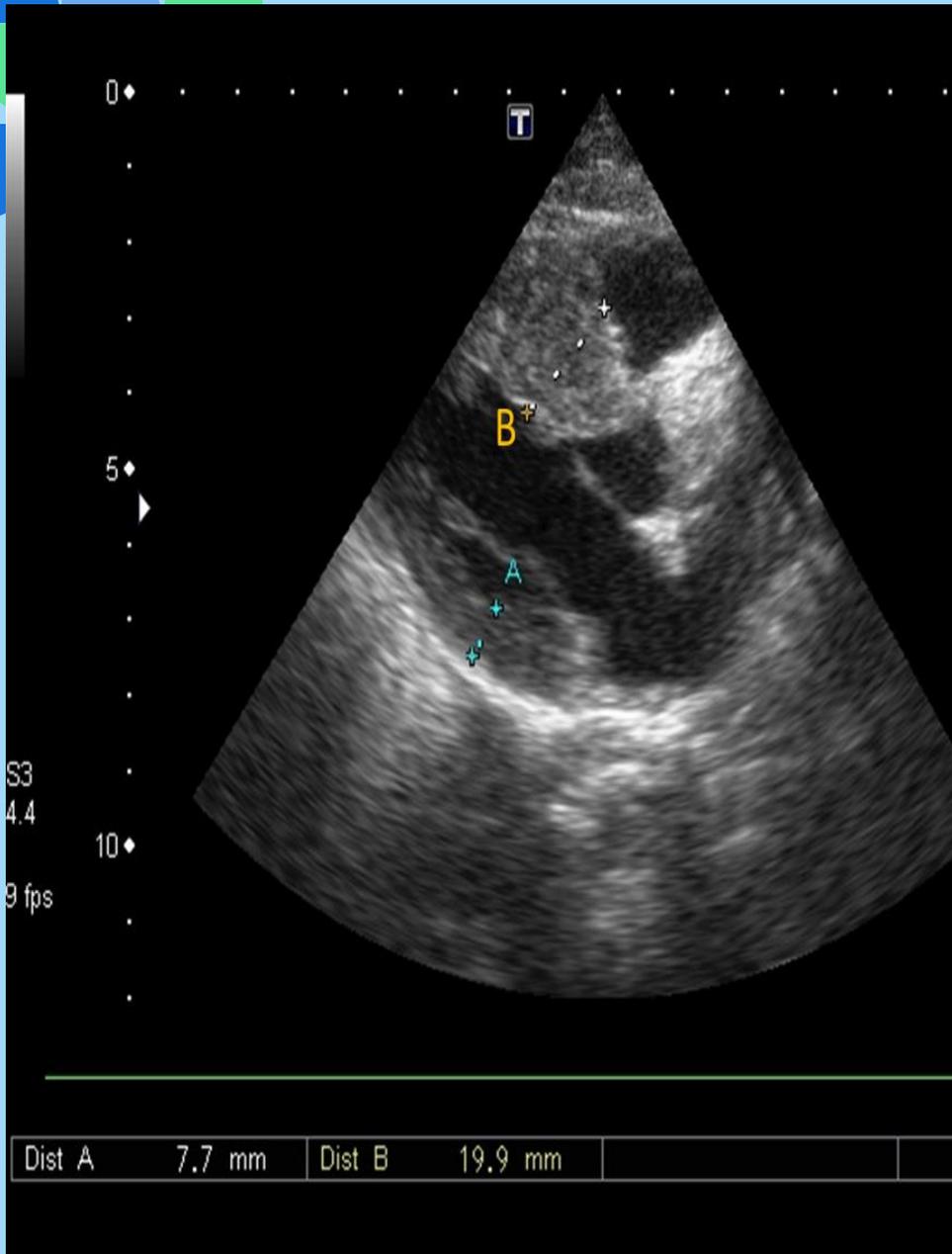
- легочные поля обычной прозрачности, синусы свободные;
- тень сердца расширена в поперечнике, преимущественно за счет левых отделов

Ультразвуковое обследование ОБП и почек

- без патологии

ЭхоКГ

- асимметричная гипертрофия миокарда левого желудочка: толщина межжелудочковой перегородки до 1,99 см, задней стенки ЛЖ – до 0,77 см,
- градиент давления на выводном тракте левого желудочка – 11,2 мм рт.ст.,
- фракция выброса – 67%,
- размеры камер сердца и клапанный аппарат – в пределах нормы





Диагноз

гипертрофическая кардиомиопатия, необструктивная форма, ХСН I

Лечение

бета-адреноблокаторы.

На фоне лечения состояние улучшилось: уменьшилась одышка, тахикардия, частота приступов слабости при ходьбе





Заключение

- ✓ Клинический случай демонстрирует важность раннего выявления ГКМП в дошкольном возрасте, особенно при наличии семейной предрасположенности и ишемических проявлений.
- ✓ Правильно подобранное лечение способствует снижению риска осложнений и улучшению прогноза.



*Спасибо за
внимание!*

