**Миокардиодистрофия у детей. Современные представления.**

**(обзор литературы)**

З.Г. Давлетгильдеева

Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова, кафедра постдипломной подготовки по педиатрии

**Миокардиодистрофия у детей. Современные представления.**

**(обзор литературы)**

**Давлетгильдеева З.Г.**

**Ключевые слова: дети, миокардиодистрофия, диагностика, сердечная недостаточность.**

В последние годы изменилась структура сердечно – сосудистых заболеваний в детском и подростковом возрасте. На фоне снижения органических заболеваний сердечно – сосудистой системы, возрастает удельный вес функциональных расстройств сердечной деятельности. Функциональные нарушения сердечной деятельности – это разнообразные по клинике нарушения деятельности сердца, преимущественно дистрофического характера. Для обозначения функциональных нарушений сердечной деятельности до настоящего времени использовались следующие термины: функциональная кардиопатия, вегето - сосудистая дистония, миокардоз, метаболическая кардиопатия, миокардиодистрофия.

В настоящее время отмечается значительное изменение структуры заболеваемости и смертности населения в экономически развитых странах, характеризующееся выходом на первое место сердечно – сосудистых заболеваний, названных «болезнями цивилизации». Основными причинами смертности среди всех групп сердечно - сосудистых расстройств являются ишемическая болезнь сердца (ИБС) и сосудистые нарушения центральной нервной системы [1]. ИБС доминирует в структуре заболеваемости и смертности населения в экономически развитых странах и составляет примерно50 – 60% всех случаев смерти от сердечно – сосудистых заболеваний. Ежегодно во всем мире от ИБС погибает приблизительно 3 миллиона человек, что в два раза превышает смертность от онкологических заболеваний. Частота поражения сердечно – сосудистой системы увеличивается с возрастом, достигая максимума в возрастной группе 50 – 55 лет. За последнее время отмечается тенденция значительного омоложения сердечно – сосудистых заболеваний. Так инфаркт миокарда стал «моложе» на 10 лет, при этом смертность от него в возрастной группе до 30 лет возросла на 15 – 20% [2].

Исполнительный комитет экспертов ВОЗ опубликовал заявление, в котором подчеркивалось: «Распространенность ИБС достигла громадных размеров, поражая все более и более молодых, заболевание является величайшей эпидемией нашей эпохи, угрожающей в ближайшее будущем охватить все население земли, если не удастся разработать ее профилактику путем изучения предболезни и начала болезни». Данное заявление приобретает особое значение, учитывая тот факт, что фон для патологии сердечно - сосудистой системы у взрослых формируется уже в детском возрасте.

В последние годы изменилась структура сердечно – сосудистых заболеваний в детском и подростковом возрасте. На фоне снижения ряда органических заболеваний, в частности ревматизма, возрастает удельный вес функциональных расстройств сердечной деятельности [3]. Следует подчеркнуть, что, несомненно, функциональные нарушения сердечно – сосудистой системы у детей в виде артериальной гипо – гипертензии, нарушения обменных процессов в миокарде являются той почвой, на которой развиваются такие серьезные заболевания взрослых как ишемическая болезнь сердца и гипертоническая болезнь и их грозные осложнения, как инфаркт миокарда и инсульт.

Истинная распространенность функциональных нарушений сердечной деятельности среди взрослого и детского населения до настоящего времени остается неясной следствие отсутствия четкого терминологического определения. Несовершенство представлений о механизмах формирования функциональных нарушений сердечно – сосудистой системы затрудняет адекватную диагностику, оценку состояния здоровья и решении вопросов трудоспособности и физической активности у детей школьного и подросткового возраста [4].

Не смотря на достигнутые успехи в детской кардиологии, на сегодняшний день на первый план по своей социальной и медицинской значимости выступают функциональные нарушения сердечной деятельности – разнообразные по клинике нарушения деятельности сердца, преимущественно дистрофического характера, связанные, как правило, с экстракардиальными воздействиями. Под функциональными нарушениями, как известно, понимают нарушение основных функций сердца, которые сопровождаются разнообразными субъективными проявлениями и почти не дают объективной симптоматики, определяемых с помощью доступных клинической практике методов исследования [5].

Определение заболевания как «функциональное» означает, что при безусловной справедливости принципа единства структуры и функции внешние проявления болезни складываются из комплекса функциональных нарушений, а морфологические изменения в соответствующих органах не определяются доступными клиницисту методами исследования. С усовершенствованием методов морфологического исследования это положение становится все более отчетливым. Выделение функциональных заболеваний в самостоятельную группу заболеваний при правильном понимании их взаимоотношения с органическими с позиции клинической медицины на сегодняшний день можно считать оправданным. Это положение в полной мере относится к функциональной патологии сердечно – сосудистой системы, так как функциональные болезни характеризуются своеобразными клиническими проявлениями (значительным преобладанием субъективных симптомов болезни над объективными, длительным сохранением нормального кровообращения, без развития его недостаточности), имеют как правило, благоприятный прогноз, требуют своеобразной терапии и нуждаются в дифференциальной диагностике с органическими заболеваниями различного происхождения [6,7].

Функциональные сердечно – сосудистые расстройства часто встречаются в детском возрасте, но четко охарактеризовать распространенность этих расстройств среди детского населения в настоящее время практически невозможно [7,8].

По данным различных авторов, показатели частоты функциональных расстройств сердечной деятельности у детей колеблется от 0,8 до 27% (Крегер Ф.И. и др., 1986) в зависимости от контингента обследованных детей. По данным других исследователей (Науменко Е.И., 1995), у детей функциональные нарушения сердечной деятельности в структуре сердечно – сосудистой заболеваемости составляют 50,7%. По результатам исследований, проведенных в Научном Центр педиатрии и детской хирургии РФ, у детей и подростков частота нарушений сердечной деятельности, имеющих в своей основе функциональную природу составляют 74,1%. Различные данные о частоте функциональных нарушений сердечной деятельности у детей лишний раз свидетельствуют об отсутствии единых подходов к диагностике данных нарушений сердечной деятельности и требуют их дифференциации, что нередко является сложной задачей для клиницистов [9].

В литературе до сих пор не существует общепринятой номенклатуры для обозначения функциональных заболеваний сердца. Родоначальником термина «функциональная патология» принято считать Г.Бермана (1936). Являясь представителем практической медицины он настойчиво проповедовал клиническое значение разделения понятий «органическое» и «функциональное». С тех пор было предложено многоразличных вариантов, но ни одно из них нельзя признать полностью удовлетворяющим современным требованиям. В литературе существует более 20 равнозначных или близких по смыслу обозначений функциональных сердечно – сосудистых расстройств. Наиболее распространенными являются термины нейроциркуляторная дистония, вегето – сосудистая дистония, функциональная кардиопатия (Ханина С.Б., 1971). Все эти термины в общем оправданы и могли бы иметь право на существование, если бы разделялись большинством исследователей.

Для обозначения поражения миокарда метаболического генеза до настоящего времени в литературе также используются термины: миокардии, миокардозы, метаболическая кардиопатия, миокардиодистрофия [10,11].

У значительной части больных с функциональными сердечно – сосудистыми нарушениями выявленная патология конечной части желудочкового комплекса, обусловила появление термина «миокардиодистрофия».

Миокардиодистрофия ( МКД) – группа некоронарогенных заболеваний сердечной мышцы, характеризующаяся нарушением метаболизма в миокарде и определенными структурными изменениями, возникающими под влиянием различных причин. МКД – функционально – клиническое понятие, впервые предложенное и глубоко обоснованное Г.Ф. Лангом (1936) [6,12].

Этот термин используется для обозначения патологических нарушений химических и биоэнергетических процессов, протекающих при сокращении рабочей мускулатуры сердца. Он показал, что наряду с ишемическими и воспалительными повреждениями сердечной мышцы существуют заболевания сердца метаболической природы, предложив именовать их дистрофиями миокарда.

Поскольку нарушение обмена веществ в клетках миокарда наблюдается при любом его повреждении, Г.Ф. Ланг рекомендовал рассматривать дистрофию миокарда как в широком, так и в узком смысле слова. В широком смысле слова миокардиодистрофия наблюдается во всех случаях, при которых страдает питание миокарда вследствие анемии, нарушения нервной регуляции или чрезмерного напряжения сердечной мышцы. Термин «миокардиодистрофия» в узком смысле слова отражает первичные биохимические изменения в сердечной мышце при ее патологических состояниях. Такой подход позволил избежать превращения термина «миокардиодистрофия» в расхожее слово, когда утрачивается нозологическая специфика болезней миокарда. Если дистрофия миокарда в широком понимании в конечном счете составляет основу сердечной недостаточности, то дистрофия миокарда в узком понимании, по мнению Г.Ф. Ганга – результат воздействия на миокард общих нарушений обмена веществ в организме человека, различных внесердечных заболеваний, хронических расстройств нейрогуморальной и эндокринной регуляции, воздействующих на метаболизм сердечной мышцы [13,14].

Выделение миокардиодистрофии в отдельную группу поражения сердца обусловлено следующим: во-первых, морфологические изменения миокарда не всегда объясняют происхождение наблюдаемых функциональных нарушений; во-вторых, при недостаточности сократительной функции сердца морфологические изменения миокарда не всегда обнаруживаются; в третьих – особого внимания требует изучение биохимических процессов в миокарде – органе, в котором химическая энергия трансформируется в механическую.

С биохимической точки зрения, миокардиодистрофия является следствием нарушения метаболизма миокарда, приводящая к расстройству образования энергии или к нарушению ее превращения в механическую, либо и то и другое одновременно [15,16].

Функционально миокардиодистрофия проявляется снижением сократительной способности миокарда, что в конце концов приводит к развитию сердечной недостаточности.

Современное понятие сущности миокардиодистрофии является более емким, чем оно представлялось Г.Ф. Лангу. Это обусловлено совершенствованием методики микроскопического изучения поражений мышцы сердца на субклеточном уровне. Современные электронно – микроскопические исследования изменили укоренившиеся представления о дистрофии миокарда, как о чисто функциональных расстройствах, обусловленных первичным нарушением метаболизма в сердечной мышце. Установлено, что нарушения функции мышцы сердца при миокардиодистрофии имеют характерные структурные предпосылки. Последние выражаются в повреждении ультраструктур, которые непосредственно связаны с продукцией энергии и синтезом белка, а также с передачей возбуждения и сократительной функцией сердечного миоцита. Дистрофия миокарда не всегда бывает диффузной. Электронно – микроскопическими исследованиями продемонстрированы мозаичность повреждения миокардиальных клеток при их дистрофии. Последняя может быть очаговой, послойной, захватывать стенки одного из желудочков, что до некоторой степени определяются функционально – обменными различиями стенок правого и левого желудочков. Все описанные механизмы возникновения дистрофии миокарда приобретают особое значение у детей, учитывая характерное строение миокарда ребенка: избыточное развитие сосудистой сети, бедность соединительной ткани, незаконченная дифференциация миофибрилл. В этих условиях любые неблагоприятные воздействия на микроциркуляцию ведут к повреждению миокарда, а выраженность морфологических изменений коррелирует в определенной степени с силой и длительностью воздействия вызвавшего их патологического процесса [17].

Следует указать, что нарушение обмена веществ и степень его выраженности зависят не только от причин их вызвавших, но и от индивидуальной чувствительности мышцы сердца к повреждающим факторам. Так, в последние десятилетия установлено, что деструктивные изменения сопровождаются компенсаторно – приспособительными, восстановительными процессами в органеллах клеток. Но, на определенных этапах адаптивно – компенсаторный характер в деятельности сердечно – сосудистой системы утрачивается. Возникают клинико – физиологические признаки недостаточности общего и регионарного кровообращения [18].

Клиническая картина миокардиодистрофии обусловлена нейротрофическими расстройствами сердечно – сосудистой системы. В ряде случаев субъективные нарушения превалируют над объективными признаками поражения сердца. В тоже время некоторые дети вообще не предъявляют жалоб, сохраняя при этом удовлетворительную физическую активность. Изменения в сердце при этом являются диагностической находкой и расцениваются как «функциональный шум».

В 1936 году Г.Ф. Ланг высказал прогрессивную для своего времени мысль, что в основе поражения сердечной мышцы, приводящих к ее недостаточности, лежат нарушения биохимизма, имеющие отражение в электрокардиографических изменениях. Он показал возможность несоответствия между анатомическими изменениями в миокарде и состоянием его недостаточности. Не грубые анатомические, а нередко обратимые дистрофические изменения определяют функциональные и органические изменения сердца, приводящие к недостаточности кровообращения.

В возникновении сердечной недостаточности существуют два основных механизма, которые приводят к снижению сократительной способности миокарда. В первом случае речь идет о первичном нарушении метаболизма миокарда, главным образом связанной с недостатком АПФ. Обычно такая ситуация возникает при миокардитах различной этиологии, гипоксии миокарда и обменных нарушениях в сердечной мышце. В таких случаях говорят о энергетически-динамической недостаточности. Несколько иная ситуация складывается при так называемой гемодинамической недостаточности. При этом снижение сократительной способности миокарда происходит вследствие перенапряжения сердечной мышцы [19].

Начальные стадии сердечной недостаточности имеют особое значение в практической работе педиатра. Во-первых, именно на этих стадиях имеются наибольшие шансы на обратимость нарушений, восстановление и поддержание компенсации сердечно – сосудистой системы. Во-вторых, лечение начальных форм сердечной недостаточности отличается рядом особенностей, поскольку нередко сохраняется возможность повлиять на причинные и дополнительные факторы развития сердечной недостаточности. С этих позиций знание механизмов развития миокардиодистрофии, ее клинических проявлений и критериев диагностики является мерой предупреждения развития сердечной недостаточности у детей.

**Давлетгильдеева З.Г.**

**Балалар миокардиодистрофиясы туралы жаңа көзқарастар.**

Ерте және ересек жастағы балаларда жүрек қан тамыр аурулардың қурылымы сонғы жылдарда өзгерді. Жүрек қызметінің функционалды бұзылыстарының үлес салмағы жоғарлаунда, жүрек жүйесінің органиқалық аурулардың төмендеү байқалады. Жүрек қызметінің функционалды бұзылыстары бұл жүрек қызметінің әр түрлі клиниқалық бұзылыстар, көбінесе дистрофиялық сипатта. Қазіргі кезге дейін жүрек қызметінің функционалды бұзылыстарды анықтау үшін келесі терминдер қолданды: функциоанлды кардиопатия, вегето тамырлы дистония, миокардоз, метаболиқалық кардиопатия. Миокардиодистрофия негізі миокард метаболизмінің бұзылысы болып табылатын жүрек ауруы.

**Prepared by Davletgildeva G. Zukhra**

**Modern representation about a myocardial dystrophy of children**

**(Literature review)**

During the last years the structure of cardiovascular diseases in childhood and juvenile ages was changes. By decrease of organic diseases of heart, the specific weigh of functional disorders heart activity is increased. Functional disorders of heart activity mainly dystrophic character. In order to define the functional disorders of heart activity the following terminology were used – functional cardiology, vegeto – vascular dystonia, myocardosis, metabolic cardiopathy, myocardidistrophy. The myocardial dystrophy is a disease of heart, in a basis of which is metabolism disorder in a myocardium.

Литература.

1. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. М. Медицина, 1987. Т2. 456.
2. Беляева Л.М., Хрусталева Е.К. Функциональные заболевания сердечно – сосудистой системы у детей. Минск. 2000; 231.
3. Василенко В.Х., Фельдман С.Б., Хитров Н.К. Миокардиодистрофия. М.: Медицина, 1989; 312.
4. Кардиология детского возраста. Учебное пособие под редакцией Мажитовой З.Х. Алматы. 2007; 499.
5. Кушаковский М.С. Метаболические болезни сердца. С - Петербург. «Фолиант». 2000; 186.
6. Леонтьева И.В. Лекции по кардиологии детского возраста. М.: Медицина, 2005; 423.
7. Ланг Г.Ф. Вопросы патофизиологии кровообращения и клиники сердечно – сосудистых болезней. Ленинград. 1936; 138.
8. Острополец С.С., Золотова Л.И., Нагорная Н.В. Приобретенные невоспалительные поражения органов кровообращения у детей и подростков. Киев. 2001; 163.
9. Моисеев В.С. Кардиомиопатии и миокардиты (достижения и перспективы). Кардиология. 1999; 8; 74 – 84.
10. Parcker M. Neurohormonal interactions and adaptations in congestive heart failure. Circulation, 2002; 74. P. 721 – 730.
11. Чечуро В.В., Леонтьева И.В. Состояние гемодинамики при миокардиодистрофии у детей. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2007; том 52; 1: 20-24.
12. Сухоруков В.С.,Леонтьева И.В., Чечуро В.В. и др. Современные подходы к диагностике и лечению миокардиодистрофии у детей и подростков. Методическое пособие для врачей. Москва. 2004; 54.
13. Чечуро В.В., Леонтьева И.В. Миокардиодистрофия. Лекции для врачей. М. 2002; 43.
14. Benjamin E.I., Levy D., Anderson К.М. et al. Determinats of Doppler indexes of Left ventricular diastolic function in subjects (the Framingham Heart Study) Amer. J. Cardiology. 1999; Vol. 70. 508 -515.
15. Тутельман К.М. Стадии течения миокардиодистрофии у детей, дифференцированная тактика ведения. Автореф. Дис…. канд. мед. наук. 2007; 28.
16. Ciood M., Niviovo G. Histologic and in citu viral finding in myocardium in cases of sudden unexpected death. Mod Pathol. , 2002; 19- 9:914-922.
17. Lee K.Y., Mr Crindlo B.W. Clinical outcome of acute myocarditis in childhood. Heart. 1999; 82.2:226-233.
18. Braunwald E. Heart disease a textbook of cardiovascular medicine. Ed. E. Braunwald 4 ed. Philadlphia, 2005; 1760 – 774.

19. Сангаджиева. В.Ш. Состояние сердечной деятельности у детей часто болеющих острыми респираторными заболеваниями. Педиатрия. 2008; 3: 147-148.