

УДК 616-053.2+612.171.7+615.099.036.8+616-091.8

©У.О. Шкіль, М.М. Багрій, В.В. Ходан

**АНАЛІЗ ДИТЯЧОЇ СМЕРТНОСТІ ВІД КАРДІОМІОПАТІЙ В ІВАНО-ФРАНКІВСЬКІЙ ОБЛАСТІ ЗА 2006-2010 РОКИ***Патологоанатомічне відділення Івано-Франківської обласної клінічної лікарні  
ДВНЗ "Івано-Франківський національний медичний університет"*

АНАЛІЗ ДИТЯЧОЇ СМЕРТНОСТІ ВІД КАРДІОМІОПАТІЙ В ІВАНО-ФРАНКІВСЬКІЙ ОБЛАСТІ ЗА 2006-2010 РОКИ. Проведено аналіз смертності дітей у різні вікові періоди з кардіоміопатіями, аналіз найчастіших фатальних ускладнень від кардіоміопатій в Івано-Франківській області у 2006-2010 роках на основі медичної документації. За результатами аналізу протоколів аутопсій до найчастіших ускладнень кардіоміопатій, що були виявлені на секційному матеріалі, відносяться: пневмонія, дистрофія печінки, акцидентальна трансформація тимуса, набряк головного мозку, набряк легень. При вивченні акушерського анамнезу виявлено суттєвий вплив хронічних екстрагенітальних захворювань жінок на ймовірність народження дитини з серцевими аномаліями.

АНАЛИЗ ДЕТСКОЙ СМЕРТНОСТИ ОТ КАРДИОМИОПАТИЙ В ІВАНО-ФРАНКОВСКОЙ ОБЛАСТИ ЗА 2006-2010 ГОДЫ. Проведен анализ смертности детей в различные возрастные периоды с кардиомиопатиями, анализ наиболее частых фатальных осложнений от кардиомиопатий в Ивано-Франковской области в 2006-2010 годах на основании медицинской документации. По результатам анализа протоколов вскрытий к наиболее частым осложнениям кардиомиопатий, которые были обнаружены на секционном материале, относятся: пневмония, дистрофия печени, акцидентальная трансформация тимуса, отек головного мозга, отек легких. При изучении акушерского анамнеза выявлено существенное влияние хронических экстрагенитальных заболеваний женщин на вероятность рождения ребенка с сердечными аномалиями.

ANALYSIS OF CHILD MORTALITY FROM CARDIOMYOPATHIES IN IVANO-FRANKIVSK REGION FOR THE YEARS 2006-2010. We analyzed the mortality of children in different age periods of cardiomyopathy, often fatal complication of cardiomyopathy in Ivano-Frankivsk region in 2006-2010 on the basis of medical documentations. According to the analysis of protocols to the most common complications of cardiomyopathies that were found on sectional material were: pneumonia, degeneration of the liver, thymic involution, cerebral edema, pulmonary edema. We revealed a significant effect of chronic extragenital diseases of women in the probability of having a child with cardiac abnormalities as a result of studying obstetric history.

**Ключові слова:** кардіоміопатія, діти, аутопсія, акушерський анамнез.

**Ключевые слова:** кардиомиопатия, дети, аутопсия, акушерский анамнез.

**Key words:** cardiomyopathy, children, autopsy, obstetric history.

**ВСТУП.** У педіатрії за останні десятиріччя з'явилась група хвороб серця, об'єднана за клініко-анатомічним принципом під назвою «кардіоміопатії» (КМП) [1, 2]. Дана патологія складає питому вагу у структурі дитячої смертності, що пов'язано з труднощами діагностики, прогресуючим перебігом захворювання, резистентністю до терапії [3].

Кардіоміопатії – захворювання міокарда невідомої етіології, які включають в себе три нозологічні форми: гіпертрофічну, дилатаційну та рестриктивну [4]. Для гіпертрофічної кардіоміопатії характерна гіпертрофія стінок лівого шлуночка, зниження скоротливої здатності міокарда, серцева недостатність. Декомпенсація може виникнути після перенесених вірусно-бактеріальних інфекцій. Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП) на ранніх етапах часто перебігає безсимптомно, суб'єктивні прояви відсутні. У дітей раннього віку з даною патологією відзначають погане додавання в масі тіла, складності при вигодовуванні, задишку. До рестриктивної кардіоміопатії відносяться фіброеластоз (ФЕ) та фібробластичний ендоміокардит Леффлера. ФЕ властивий фіброз ендокарду з його потовщенням, що супроводжується утрудненням викиду крові із порожнин серця, розвитком гіпертрофії міокарду, а потім – серцевої недостатності [5]. Схожість клінічної картини, кардіомегалія, швидко прогресування зах-

ворювання з розвитком застійної серцевої недостатності складають труднощі при ФЕ і ДКМП, та діагностуються часто лише на аутопсії [6].

**МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ.** Проаналізовано за 5 років (2006-2010 роки) протоколи 18 секційних досліджень дітей з дилатаційною кардіоміопатією та фіброеластозом, які були виконані у прозектурі обласної клінічної лікарні; архівні матеріали обласної дитячої клінічної лікарні. За даними медичних карт стаціонарних хворих, карт розвитку новонароджених й історій пологів міського пологового будинку й обласного перинатального центру враховувались відомості акушерського анамнезу (особливості перебігу вагітності, екстрагенітальні захворювання матері під час вагітності), особливості неонатального періоду (маса тіла та ріст при народженні, характер захворювання). Внаслідок отриманих даних були визначені структура смертності дітей у різні вікові періоди з КМП. При оцінці результатів використовувались загальноприйняті статистичні методи.

**РЕЗУЛЬТАТИ ДОСЛІДЖЕННЯ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ.** За період 2006-2010 років у прозектурі Івано-Франківської обласної клінічної лікарні було виконано 18 дитячих аутопсій з кардіоміопатіями. У 10 (55,5%) померлих дітей була дилатаційна кардіоміопатія, у 8 (44,5%) – фіброеластоз. При проведенні

аналізу виявлено, що КМП зустрічаються частіше у хлопчиків: 12 (66,7%) проти 6 (33,3%) дівчаток. Середня маса доношених новонароджених становила 3112,4 г, а середній ріст – 51,2 см. Вік досліджуваної групи дітей – від 1 доби до 15 років 5 міс. За даними аутопсій, 90,0% дітей із КМП померло у перші шість місяців життя (табл. 1).

Таблиця 1. **Смертність дітей із кардіоміопатіями у різні вікові періоди (2006-2010 р.)**

Віковий період	n	%
До 1 міс	7	35,0
1-6 міс	11	55,0
6 міс - 1 рік	1	5,0
Більше 1 року	1	5,0
Всього	20	100,0

16,6% дітей із дилатаційною кардіоміопатією народились у тяжкому стані та померли у пологовому будинку. 44,4% дітей знаходились на лікуванні в Івано-Франківській обласній дитячій клінічній лікарні у відділенні інтенсивної терапії.

Нами детально проаналізовано макро- та мікроскопічну картину серця померлих дітей, яким помертно було поставлено діагноз "дилатаційна кардіоміопатія" та "фіброеластоз". Маса серця в усіх померлих дітей збільшена: у 66,7% дітей в 2 рази, у 11,1% – в 3 рази, по 5,6% – у 2,5 та 1,5 рази.

Для дилатаційної кардіоміопатії характерне різке розширення порожнин серця. Міокард в'ялий, тьмянний. Патогістологічно характерне чергування гіпертрофованих й атрофованих кардіоміоцитів, місцями хаотичне їх розташування.

При фіброеластозі ендокард потовщений, щільний за рахунок розростання еластичних та колагенових волокон. Фіброзна тканина відмічається в субендокардіальному шарі серцевого м'язу. Міокард, переважно субендокардіальних відділів, гіпертрофований, рубцево змінений.

До найчастіших ускладнень кардіоміопатій, що були виявлені на секційному матеріалі, відносяться: пневмонія – 77,7%, дистрофія печінки – 66,7%, набряк головного мозку – 38,8%, набряк легень – 27,8%. У 55,5% дітей спостерігалась акцидентальна трансформація тимуса III-IV ступеня (рис. 1).

Аналіз показників центральної гемодинаміки померлих дітей, які перебували на лікуванні в Івано-Франківській обласній дитячій клінічній лікарні свідчив, що в усіх хворих як із ДКМП так і ФЕ було зниження фракції викиду у межах 20-46%. ЕхоКГ-дослідження виявляє велику схожість у морфологічній картині серця при ДКМП і ФЕ, для яких характерні куполподібна дилатація лівих камер, гіпертрофія стінок шлуночків із пропорційною гіпертрофією міжшлуночкової перегородки.

За даними анамнезу, 10 дітей із КМП хворіли протягом доби. Скарги батьків були на неспокій дитини, відмову від їжі, підвищення температури тіла до 37,5-39°C, ціаноз, задишку. У 51,2% померлих дітей із КМП батьки до перших проявів хвороби вважали свою дитину здоровою. Причиною смерті решти 8 померлих була поступово наростаюча серцева недостатність, яка не піддавалась реанімаційним заходам.

При вивченні акушерського анамнезу жінок, які народили дітей із КМП, були вказівки на хронічні запальні захворювання сечової системи (найчастіше пієлонефрити) – 20%, порушення ендокринної системи (дифузний токсичний зоб) – 20%, гострі респіраторні захворювання – 5%, захворювання серцево-судинної системи – 5%.

Наводимо клінічний випадок дилатаційної кардіоміопатії у хлопчика М. віком 5 місяців, що перебував на стаціонарному лікуванні у Івано-Франківській обласній дитячій клінічній лікарні (ОДКЛ). Відповідна клінічна симптоматика змін серця спостерігалась і в цьому випадку. Окрім того, розвинулась тяжка серцево-судинна недостатність, яка призвела до фатального завершення хвороби.

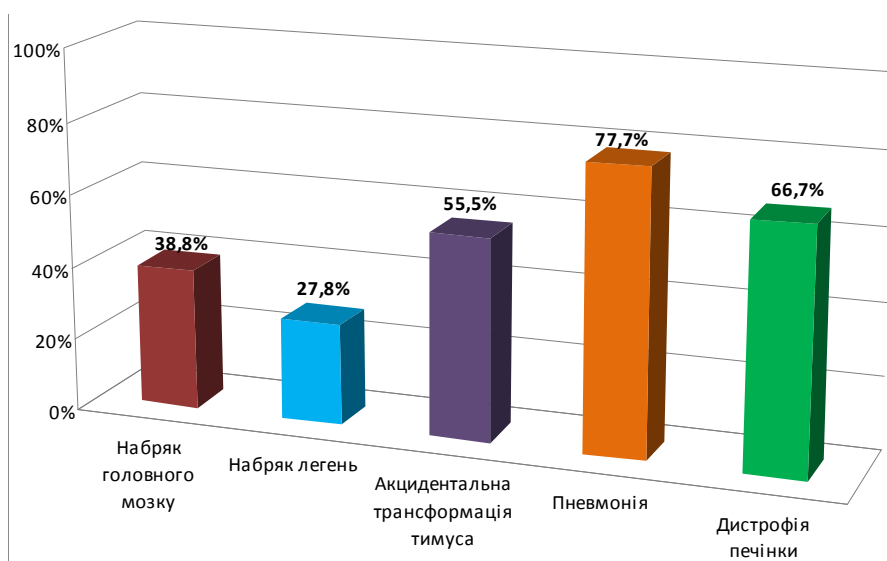


Рис. 1. Структура ускладнень кардіоміопатій в Івано-Франківській області за даними секційного матеріалу у 2006-2010 роках.

З анамнезу відомо, що мати дитини під час вагітності перебувала на диспансерному обліку з приводу хронічного пієлонефриту. У першому триместрі вагітності була загроза викидня. Далі пологи перебігали без ускладнень. Дитина народилася з масою тіла 3400 грамів. Психомоторний розвиток відповідав віку, дитина добре набирала в масі тіла. Спостереження за дитиною на дому проводилось регулярно. Дитина знаходилась на грудному вигодовуванні. Щеплення – згідно до календаря. Стан дитини погіршився різко 09.12.10, коли почали відзначатись неспокій, підвищення температури тіла до субфебрильних цифр, затруднене дихання. 11.12.10. температура тіла дитини піднялась до 39,2°C, з'явились ціаноз губ та слизових оболонок, різко виражена задишка. Батьки самостійно доставили дитину до ОДКЛ, де її негайно госпіталізували у відділення інтенсивної терапії.

З моменту прибуття у стаціонар стан дитини був тяжким, незважаючи на лікування він погіршувався. На основі проведеного Rtg-обстеження встановлено кардіомегалію та двобічну пневмонію; ЕКГ – різке перевантаження правих відділів серця, порушення процесів проведення і збудливості, зміни кінцевої частини шлуночкового комплексу; ЕхоКГ – дилатацію лівого шлуночка (4,9 при нормі 2,2+0,4) та лівого передсердя (2,5 при нормі 1,5+0,3), різко знижену скоротливу здатність міокарда, різке зменшення фракції викиду до 28% (N 55-70%). На основі консультативних заключень лікарів-спеціалістів у дитини було діагностовано дилатативну кардіоміопатію у стадії декомпенсації з ускладненнями основного захворювання – двобічною пневмонією, серцево-судинною недостатністю II-III ступеня, дихальною недостатністю II-III ступеня. Дитина отримувала відповідне симптоматичне та патогенетичне лікування, проте на фоні наростаючих проявів серцевої недостатності у дитини

виникла зупинка серцевої діяльності. Реанімаційні заходи виявились не ефективними.

Отже, хоч у більшості випадків кардіоміопатія є вродженою, проте тривалий час вона може перебігати безсимптомно, що і мало місце в описаному випадку.

#### ВИСНОВКИ.

1. До найчастіших ускладнень кардіоміопатій, що були виявлені на секційному матеріалі, відносяться: пневмонія – 77,7%, дистрофія печінки – 66,7%, акцидентальна трансформація тимуса – 55,5%, набряк головного мозку – 38,8%, набряк легень – 27,8%.

2. При вивченні акушерського анамнезу виявлено суттєвий вплив хронічних екстрагенітальних захворювань жінок на ймовірність народження дитини з серцевими аномаліями: хронічні запальні захворювання сечової системи, порушення ендокринної системи, гострі респіраторні захворювання.

3. З метою профілактики КМП вагітні жінки підлягають своєчасному обстеженню на маркери внутрішньоутробного інфікування, медико-генетичному консультуванню.

4. Аналіз морфологічного стану міокарду померлих дітей від ФЕ і ДКМП показав, що серцевий м'яз патологічно змінений: у вигляді гіпертрофії кардіоміоцитів і гіперплазії еластичних і колагенових волокон при ФЕ; гіпертрофії кардіоміоцитів, їх нерівномірній товщині, хаотичним напрямом м'язових волокон із незначною гіперплазією сполучнотканинних волокон при ДКМП.

**ПЕРСПЕКТИВИ ПОДАЛЬШИХ ДОСЛІДЖЕНЬ** є вивчення маркерів внутрішньоутробного інфікування, оскільки причиною виникнення ФЕ та ДКМП у дітей раннього віку можна вважати внутрішньоутробне ураження серця, клінічна реалізація якого проходить на протязі першого року життя.

#### ЛІТЕРАТУРА

1. Казак С.С. Сучасні аспекти дитячої та підліткової кардіології / С.С. Казак // Український медичний часопис . – 2003. – №5. – С. 21-26.
2. Минков И.П. Антенатальная кардиология и врожденные пороки сердца у детей: задачи, перспективы развития / И.П. Минков // Перинатология та педіатрія. – 1999. – №3. – С. 6-9.
3. Белозеров Ю.М. Детская кардиология / Ю.М. Белозеров – М.: Медпресс-информ, 2004. – 600 с.
3. Кардиомиопатии. Доклад экспертов ВОЗ. – Женева, 1990. – 66 с.

4. Мутафьян О.А. Врожденные пороки сердца у детей / О.А. Мутафьян. – СПб.: Невский Диалект, 2002. – 331 с.
5. Приходько В.С. Клініко-інструментальна і морфологічна характеристика дилатативних кардіоміопатій у дітей / В.С. Приходько, О.О. Ріга, Г.І. Губіна-Вакулик // Педіатрія, акушерство та гінекологія. – 1999. – №3. – С. 9-12.
6. Приходько В.С. Клінічні та морфологічні зіставлення виходів кардіоміопатій у дітей / В.С. Приходько, О.О. Ріга // Педіатрія, акушерство та гінекологія. – 1999. – №4. – С. 80.

Отримано 22.01.13