

Миокардит с исходом в дилатационную кардиомиопатию, осложненную рефрактерной сердечной недостаточностью и потребовавшую трансплантации сердца

Л.А. Балыкова¹, И.В. Леонтьева², Н.Н. Урзыева³, Н.В. Щекина⁴, Ю.А. Петрушкина⁴,
Н.В. Ивянская⁴, В.М. Соловьев²

¹ФГБОУ ВО «МГУ им. Н.П. Огарева», Саранск, Россия;

²ОСП «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева»

ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия;

³ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России», Москва, Россия;

⁴ГБУЗ РМ «Детская республиканская клиническая больница», Саранск, Россия

Myocarditis with outcome in dilated cardiomyopathy complicated by refractory heart failure and requiring heart transplantation

L.A. Balykova¹, I.V. Leontyeva², N.N. Urzyaeva³, N.V. Schekina⁴, Yu.A. Petrushkina⁴,
N.V. Ivyanskaya⁴, V.M. Soloviev²

¹Ogarev Mordovia State University, Saransk, Russia;

²Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics of the Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia;

³I.M. Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia;

⁴Children's Republican Clinical Hospital, Saransk, Russia

Приведено описание клинического случая подострого миокардита у ребенка с исходом в дилатационную кардиомиопатию, осложненную застойной сердечной недостаточностью. Обсуждаются трудности диагностики заболевания, манифестировавшего нарушением сердечного ритма. Основными признаками, свидетельствовавшими в пользу постмиокардитической кардиомиопатии, были: снижение вольтажа зубцов и частые желудочковые экстрасистолы с пробежками желудочковой тахикардии в дебюте заболевания, дилатация левого желудочка, значительное снижение фракции выброса, повышение активности натрийуретического пептида, данные перфузионной скintiграфии и магнитно-резонансной томографии. Медикаментозная терапия и имплантация кардиовертера-дефибриллятора оказались неэффективны. Ребенок неоднократно переносил синкопальные состояния с остановкой кровообращения, требовавшие проведения реанимационных мероприятий. В связи с неэффективностью медикаментозной терапии ведущими федеральными центрами было дано заключение о целесообразности трансплантации сердца за пределами РФ.

Ключевые слова: дети, миокардит, дилатационная кардиомиопатия, сердечная недостаточность.

Для цитирования: Балыкова Л.А., Леонтьева И.В., Урзыева Н.Н., Щекина Н.В., Петрушкина Ю.А., Ивянская Н.В., Соловьев В.М. Миокардит с исходом в дилатационную кардиомиопатию, осложненную рефрактерной сердечной недостаточностью и потребовавшую трансплантации сердца. Рос вестн перинатол и педиатр 2018; 63:(3): 105–111. DOI: 10.21508/1027-4065-2018-63-3-105-111

The article describes the clinical case of subacute myocarditis in a child with an outcome in dilated cardiomyopathy, complicated with congestive heart failure. Difficulties in diagnosing the disease that manifested with cardiac arrhythmia are discussed. The main signs suggesting postmyocardial cardiomyopathy included a reduced deflection voltage and frequent ventricular extrasystoles with episodes of the ventricular tachycardia in the onset of the disease, left ventricular dilatation, a significant decrease in ejection fraction, increased activity of natriuretic peptide, findings of perfusion scintiography and magnetic resonance imaging. Medical therapy and implantation of a cardioverter defibrillator were ineffective. The child repeatedly suffered from syncopal conditions with circulatory arrest, which required resuscitation. Due to the ineffectiveness of drug therapy conducted in the leading federal centres, considering cardiac transplantation abroad was recommended.

Key words: children, myocarditis, dilated cardiomyopathy, heart failure.

For citation: Balykova L.A., Leontyeva I.V., Urzyaeva N.N., Schekina N.V., Petrushkina Yu.A., Ivyanskaya N.V., Soloviev V.M.. Myocarditis with outcome in dilated cardiomyopathy complicated by refractory heart failure and requiring heart transplantation. Ros Vestn Perinatol i Pediatr 2018; 63:(3): 105–111 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2018-63-3-105-111

© Коллектив авторов, 2018

Адрес для корреспонденции: Балыкова Лариса Александровна — д.м.н., проф., чл.-корр. РАН, зав. кафедрой педиатрии, дир. Медицинского института ФГБОУ ВО «МГУ им. Н.П. Огарева» ORCID: 0000-0002-2290-0013
430005 Саранск, ул. Большевикская, д. 68

Леонтьева Ирина Викторовна — д.м.н., проф., гл. научн. сотр. отдела детской кардиологии и аритмологии НИКИ педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева

Соловьев Владислав Михайлович — врач-детский кардиолог НИКИ педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева
125412 Москва, ул. Талдомская, д. 2

Урзыева Надежда Николаевна — студентка V курса Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

119991 Москва, ул. Трубецкая, д.8, стр. 2

Щекина Наталья Владимировна — зав. отделением кардиологии Мордовской детской республиканской клинической больницы

Петрушкина Юлия Александровна — врач отделения кардиологии Мордовской детской республиканской клинической больницы

Ивянская Наталья Васильевна — зам. гл. врача Мордовской детской республиканской клинической больницы
430032 Саранск, ул. Р. Люксембург, д. 15

Патология сердечно-сосудистой системы в детском возрасте продолжает оставаться одной из актуальных проблем педиатрии. Непосредственной причиной смерти детей старше года нередко является застойная сердечная недостаточность, представляющая собой печальный исход болезней не только сердечно-сосудистой, но и других органов и систем [1–3]. В этиологии сердечной недостаточности у детей преобладают миокардиты и кардиомиопатии, ее частота при кардиомиопатиях колеблется от 0,65 до 4,0 на 100 000 детей с пятилетней выживаемостью, по данным Педиатрического кардиомиопатического регистра США, не более 50% во всех возрастных группах [4, 5].

Наиболее часто у детей встречается дилатационная кардиомиопатия, составляя 0,57 на 100 000 в год, с преобладанием у лиц мужского пола (62–88%). Дилатационная кардиомиопатия является тяжелым заболеванием с прогрессирующим течением и неблагоприятным прогнозом. Время дебюта болезни и тяжесть сердечной недостаточности оказывают влияние на прогноз. Установлено, что выраженная сердечная недостаточность уже в дебюте заболевания ассоциируется с неблагоприятным прогнозом. Средняя продолжительность жизни больных с дилатационной кардиомиопатией после постановки диагноза составляет 3,5–5 лет, а пятилетняя выживаемость после трансплантации сердца – 70–80%. В ряде случаев возможно субклиническое течение болезни с минимальными жалобами, что обуславливает позднее, как правило, случайное ее выявление при профилактических осмотрах или при обращении к врачу по другому поводу. У ряда пациентов заболевание дебютирует с нарушением сердечного ритма, тахикардией, что требует проведения дифференциально-диагностического поиска для уточнения причины заболевания [6, 7].

Уровень натрийуретического пептида служит важным биохимическим маркером дилатационной кардиомиопатии. Выявление пороговых значений мозгового натрийуретического пептида более 200 пг/мл свидетельствует о манифестации сердечной недостаточности, увеличение значений более 1000 пг/мл ассоциируется с неблагоприятным прогнозом. Напротив, снижение показателя свидетельствует об адекватности терапии [8].

Согласно российским и международным клиническим рекомендациям, основу коррекции сердечной недостаточности составляет фармакотерапия, при неэффективности которой могут использоваться хирургические методы (кардиоресинхронизирующая терапия, имплантация кардиовертера-дефибриллятора, баллонная контрапульсация, экстракорпоральная мембранная оксигенация) как мост к трансплантации, с последующей возможностью пересадки сердца [1–3, 9, 10]. Представляем описание клинического случая подострого миокардита с исходом в дилатационную кардиомиопатию, осложненную рефрактерной

сердечной недостаточностью, потребовавшую трансплантации сердца.

Мальчик А., 8 лет, масса 25 кг, рост 128 см. Со слов матери, беспокоит одышка в покое и при незначительной физической нагрузке, быстрая утомляемость, эмоциональная лабильность, плохой аппетит, периодическая головная боль, головокружение, боли в животе и левой половине грудной клетки, сердцебиение, периодически – кашель.

Из анамнеза: первые изменения в сердце в виде экстрасистолии выявлены педиатром 30.09.2014 г. в возрасте 4 лет 10 мес после перенесенной острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ). До этого ребенок педиатром осматривался регулярно, стандартная электрокардиография (ЭКГ) проводилась в возрасте 1 года – без патологии. В октябре 2014 г. консультирован кардиологом. Поставлен диагноз «Нарушение ритма сердца типа желудочковой экстрасистолии. Из группы риска по миокардиту с поражением проводящей системы сердца». Назначено дополнительное обследование: общий анализ крови, ЭКГ, эхокардиография (ЭхоКГ), холтеровское мониторирование; до получения результатов обследования рекомендованы нестероидные противовоспалительные средства (диклофенак натрия) с ингибиторами протонной помпы (Омепразол) и препараты калия (панангин).

В общем анализе крови выявлен лимфоцитоз. На ЭКГ – низкий вольтаж *QRS*, частая желудочковая экстрасистолия по типу бигеминии, на ЭхоКГ – увеличение конечного диастолического размера левого желудочка (38 мм, норма 34 мм) с незначительным снижением его сократительной способности (фракция выброса по Teicholz – 54–56%). Холтеровское мониторирование не проведено. На повторную консультацию к кардиологу с результатами обследования мать с ребенком не явилась. Диклофенак натрия, омепразол и панангин ребенок принимал в течение 10–14 дней. Со слов матери, мальчик чувствовал себя хорошо, не жаловался, хотя быстро уставал при ходьбе и игре, часто покашливал.

В январе 2015 г. вновь осмотрен педиатром по поводу ОРВИ? (без явных катаральных явлений), выявлены частые экстрасистолы. Проведено дополнительное обследование. По данным ЭхоКГ отмечено прогрессирование сердечных изменений (увеличение конечного диастолического размера левого желудочка до 40 мм при норме 29 мм, снижение фракции выброса по Teicholz до 52%), по данным холтеровского мониторирования зарегистрировано 35583 полиморфных желудочковых эктопических комплекса с длительными эпизодами три- и бигеминии, а также парные (1947 за сутки), групповые (79 за сутки) экстрасистолы и пробежки неустойчивой (по 4–7 *QRS*) желудочковой тахикардии (9 за сутки). Ребенок направлен к кардиологу поликлиники на осмотр, к которому мать с ребенком не явилась.

В марте осмотрен кардиологом консультативной поликлиники и в апреле 2015 г. впервые госпитализирован в профильное отделение Мордовской детской республиканской клинической больницы с диагнозом «Миокардит с поражением проводящей системы сердца. Нарушение ритма типа полиморфной желудочковой экстрасистолии с эпизодами бигеминии и желудочковой тахикардии. Осложнение: хроническая сердечная недостаточность IIА-І ст.». Объективно выявлена одышка до 26 в покое и 28–30 после нагрузки, небольшое увеличение печени +1,5 см, пастозность голеней. В ходе обследования в биохимических анализах крови обнаружено повышение натрийуретического пептида до 843 пг/мл (норма 0–125 пг/мл), лактатдегидрогеназы до 430 Е/л (норма до 295 Е/л). На ЭКГ регистрировалась склонность к брадикардии (частота сердечных сокращений 75–90 в минуту), низкий вольтаж *QRS*, частые одиночные и парные желудочковые экстрасистолы, нарушение процессов реполяризации (отрицательные зубцы *T* в V_4 – V_6 , блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса). ЭхоКГ: конечный диастолический размер левого желудочка – 46 мм, конечный систолический размер левого желудочка – 38 мм; увеличилась фракция выброса по Teicholz – 46%.

На фоне проведенной комплексной терапии с использованием противовоспалительных средств (преднизолон), внутривенного иммуноглобулина, препаратов для коррекции сердечной недостаточности (дигоксин, верошпирон, фуросемид, эналаприл), комбинированной антиаритмической терапии (аллапинин, амиодарон) отмечалась положительная динамика. На стандартной ЭКГ выявлялись только единичные желудочковые экстрасистолы, улучшились процессы реполяризации. По данным холтеровского мониторирования увеличилась средняя дневная (с 86 до 96 в минуту) и ночная (с 62 до 70 в минуту) частота сердечных сокращений, уменьшилась продолжительность *QT*max (с 527 до 514 мс), а также снизилось число одиночных полиморфных (до 1675 за сутки), парных (до 190) и групповых (до 6) экстрасистол, пробежки тахикардии не выявлялись. По данным ЭхоКГ уменьшились размеры левого желудочка (конечный диастолический размер до 42 мм, конечный систолический размер до 32 мм) и увеличилась фракция выброса (до 48–52% по Teicholz). Направлен в Научный центр здоровья детей (НЦЗД) для верификации диагноза и определения дальнейшей тактики лечения.

В октябре 2015 г. проведено комплексное обследование в условиях кардиологического отделения ФГАУ НЦЗД Минздрава РФ. Перфузионная сцинтиграфия миокарда с технецием-99mTc выявила умеренное расширение полости левого желудочка и снижение фракции выброса по Teicholz до 45%, гипокинезию апикальных отделов, небольшие, но затрагивающие все слои миокарда дефекты перфузии

в апикальных отделах. Заключение: косвенные признаки воспалительных изменений миокарда. Проведена магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием. Выявлены множественные участки гиперинтенсивного сигнала в стенках левого (до 70–90% толщины стенки) и правого желудочков без замедления перфузии миокарда, что соответствует постмиокардитическим фиброзным изменениям и исключает аномалию строения и патологические изменения сосудов грудной полости.

Диагноз был пересмотрен в пользу аритмогенной дисфункции миокарда, терапия хронической сердечной недостаточности значительно редуцирована. 21.10.15 г., на фоне смены антиаритмической терапии, во время прогулки при активной игре отмечалось синкопальное состояние длительностью до 7 мин с генерализованным цианозом, судорогами и непроизвольным актом мочеиспускания. Отмечалась глухость сердечных тонов, брадикардия до 25–30 ударов в минуту. После проведения базовой сердечно-легочной реанимации и ингаляции кислорода состояние улучшилось. Позже в отделении реанимации и интенсивной терапии развилась желудочковая тахикардия с частотой сердечных сокращений 202 ударов в минуту с переходом в фибрилляцию желудочков. После купирования и стабилизации состояния мальчик переведен в отделение кардиологии НИКИ педиатрии им. академика Ю.Е.Вельтищева с диагнозом: «Нарушение ритма сердца: желудочковая аритмия IVb-V градации по Lown. Аритмогенная дисфункция миокарда. Фибрилляция желудочков 21.10.2015 г. Угрожаем по синдрому внезапной смерти. Хроническая сердечная недостаточность IIА стадии».

В Институте педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева проведено повторное обследование. На ЭКГ диагностирована умеренно выраженная синусовая брадиаритмия, низкий вольтаж *QRS* в стандартных отведениях, выраженное нарушение процессов реполяризации в миокарде желудочков, неполная блокада правой и блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, замедление атриовентрикулярного проведения. По данным ЭхоКГ выявлены дилатация полости левого желудочка, с локальным повышением его трабекулярности на уровне нижних и латеральных сегментов с соотношением зон компакт/некомпакт 1:2, неоднородность миокарда, усиление эхосигнала от эндокарда на уровне латеральных и нижних сегментов левого желудочка, увеличение объема правого предсердия, умеренное снижение систолической функции левого желудочка, незначительное – правого, диастолическая дисфункция обоих желудочков по 1-му типу. Глобальный индекс продольной деформации левого желудочка снижен до – 4.

По данным холтеровского мониторирования: в дневное время умеренная, в ночное время выраженная синусовая брадикардия. В течение суток регистрируются редкие одиночные полиморф-

ные (4 морфологии) желудочковые экстрасистолы с различным интервалом сцепления, периодически вставочные, 8 парных мономорфных и полиморфных желудочковых экстрасистол. В 10:50 на фоне учащения синусового ритма до 147 ударов в минуту зарегистрировано 3 залпа мономорфной желудочковой тахикардии длительностью 3–8 QRS с частотой сердечных сокращений 150–178 в минуту (по дневнику — истерический плач). Во время ночного сна документирован эпизод медленной желудочковой тахикардии из 3 QRS с частотой сердечных сокращений 68–69 в минуту. Всего зарегистрировано 1728 эктопических желудочковых комплексов за сутки (представленность — 1,6%). Максимальная пауза ритма, включая постэкстрасистолические, составляет 1528 мс, за счет синусовой аритмии — 1408 мс. По результатам обследования поставлен диагноз: «Дилатационная кардиомиопатия (постмиокардитическая). Желудочковая тахикардия/экстрасистолия. Аритмогенное синкопальное состояние. Хроническая сердечная недостаточность IIА стадии. Функциональный класс II (NYHA)».

Проведена коррекция терапии: дигоксин отменен, эналаприл заменен на каптоприл, фуросемид на торасемид, дополнительно назначена ацетилсалициловая кислота 50 мг/сут. С противоаритмической целью назначен анаприлин по 20 мг/сут. в сочетании с финлепсином по 300 мг/сут.

После выписки по месту жительства не наблюдались. Состояние ребенка, со слов матери, было стабильным. 14.12.15г. отмечен рецидив синкопе (с предшествующими жалобами на сердцебиение, одышку) с судорогами длительностью до 4 мин. Госпитализирован в Мордовскую детскую республиканскую клиническую больницу. При обследовании выявлено повышение натрийуретического пептида (1170 пг/мл), увеличение конечного диастолического размера до 46 мм (при норме 35,5 мм) и снижение фракции выброса левого желудочка по Teichholz до 42%, частые желудочковые экстрасистолы и пробежки (до 15 в сутки) желудочковой тахикардии по данным холтеровского мониторирования. Проведено дополнительное обследование (электроэнцефалография, компьютерная томография и магнитно-резонансная томография головного мозга). Исключены цереброваскулярные причины синкопе. После коррекции противоаритмической терапии (анаприлин и финлепсин заменены на соталол), терапии хронической сердечной недостаточности (подключен дигоксин в поддерживающей дозе и карведилол), назначения препаратов для подавления хронического воспаления (азатиоприн) и некоторой стабилизации состояния мать с ребенком самостоятельно покинули стационар. Учитывая

наличие повторных аритмогенных синкопе на фоне органического поражения миокарда и высокий риск внезапной сердечной смерти, ребенок направлен в НИКИ педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева для решения вопроса об имплантации кардиовертера-дефибриллятора.

Во время лечения в институте 7.03.16 г. вновь развилось аритмогенное синкопе с остановкой сердца, потребовавшее реанимационных мероприятий. Учитывая отрицательную динамику в виде рецидивов синкопе, прогрессирования степени дилатации левого желудочка (увеличения конечного диастолического размера до 50 мм) и снижения его систолической функции (фракция выброса 30% по Simpson), наличия желудочковой тахикардии по данным холтеровского мониторирования до 1849 желудочковых экстрасистол разных морфологий и 18 пробежек (3–15 QRS) желудочковой тахикардии за сутки, в отделении хирургического лечения сложных нарушений сердечного ритма и электрокардиостимуляции имплантирован кардиовертер-дефибриллятор Protecta DR D 364 DRG, дигоксин отменен, карведилол заменен на метопролол. Из-за невозможности исключить течение аутоиммунного воспалительного процесса в миокарде рекомендовано продолжение курса иммуносупрессивной терапии азатиоприном в течение 6 мес. На протяжении этого времени, со слов матери, состояние ребенка было относительно стабильным, к педиатру и кардиологу по месту жительства не обращались.

В декабре 2016 г. после перенесенной ОРВИ отмечено прогрессирование признаков сердечной недостаточности. Мальчик госпитализирован в отделение реанимации и интенсивной терапии Мордовской детской республиканской клинической больницы с жалобами на чувство нехватки воздуха, резкую слабость, бледность кожных покровов, пресинкопе.



Рис. 1. Дилатация левого желудочка по данным ЭхоКГ.

Fig1. Dilatation of the left ventricle according to the ECHO-KG.

Выявлены высокие показатели натрийуретического пептида (24 523 пг/мл), лейкоцитоз (до $9,2 \cdot 10^9/\text{л}$), значительная дилатация левого желудочка (конечный диастолический размер 60 мм при норме 36 мм), снижение фракции выброса левого желудочка (до 23% по Teicholz или 10% по Simpson), выраженная гипокинезия межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка (рис. 1).

По результатам холтеровского мониторирования зарегистрировано одиночных желудочковых экстрасистол 10 681. При ультразвуковом исследовании установлена гепатомегалия, реакция сосудов печени и селезенки. Проведен курс негликозидных кардиотоников (допамин), курс кардиопротекторной поддержки креатинфосфатом (неотон), скорректированы дозы антиаритмических препаратов, аспирин заменен на варфарин. На фоне комплексной терапии хронической сердечной недостаточности (дигоксин, соталол, метопролол, каптоприл, варфарин, верошпирон, торасемид) состояние оставалось относительно стабильным до августа 2017 г.

27.09.2017 г. ребенок госпитализирован в Мордовскую детскую республиканскую клиническую больницу с клиникой отека легких. По данным ЭКГ: брадиаритмия, частота сердечных сокращений 76–84 в минуту, частая желудочковая экстрасистолия, низкоамплитудный и деформированный QRS. По данным ЭхоКГ снижение фракции выброса до 14% по Teicholz (8% по Simpson), по результатам холтеровского мониторирования – частота сердечных сокращений со склонностью к брадикардии, ригидный ритм – циркадный индекс 109% (норма 121–144%), эпизоды полной атриовентрикулярной блокады, одиночная желудочковая экстрасистолия – 7698 в сутки (рис. 2).

Проведена коррекция патогенетической и симптоматической терапии: с кардиотонической целью назначен короткий курс левосимендана, повторный курс неотона. Но состояние мальчика оставалось тяжелым. Динамика фракции выброса по Teicholz и конечного диастолического размера левого желудочка по данным ЭхоКГ и натрийуретического пептида ребенка А.

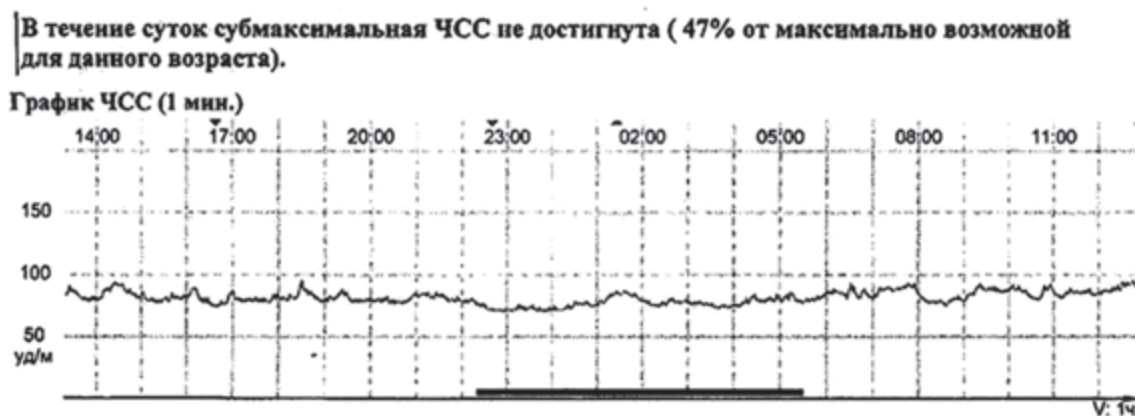


Рис. 2. Ригидный циркадный профиль сердечного ритма по данным холтеровского мониторирования.

Fig. 2. Rigid circadian profile of cardiac rhythm according to Holter monitoring.

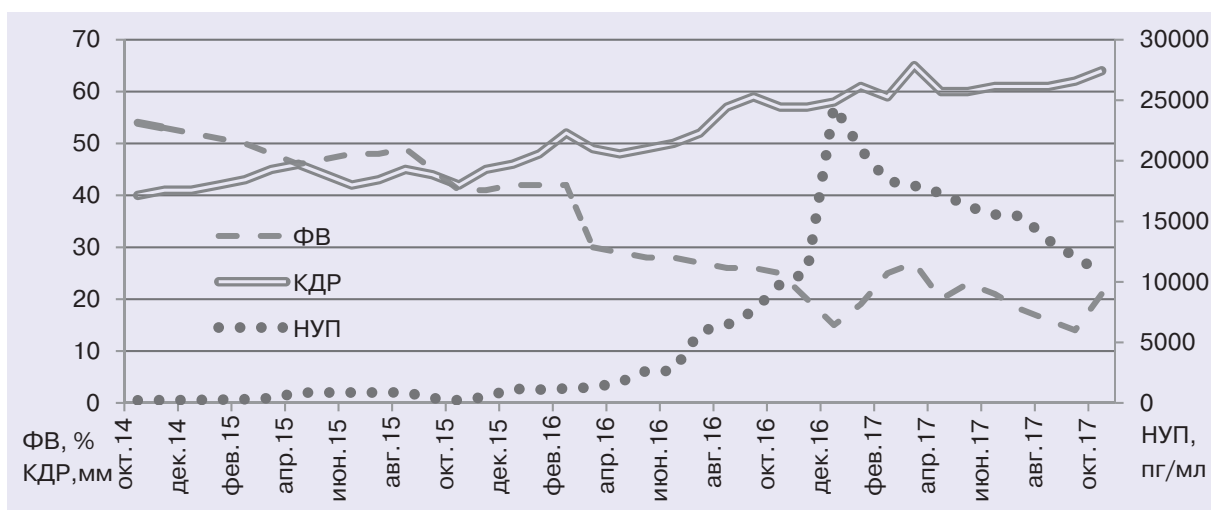


Рис. 3. Динамика фракции выброса (ФВ) по Teicholz и конечного диастолического размера (КДР) левого желудочка по данным ЭхоКГ (левая шкала) и натрийуретического пептида (НУП) (правая шкала) ребенка А.

Fig. 3. Dynamics of the ejection fraction (EF) by Teichholz and the final diastolic size of the left ventricle according to ECHO-KG (left scale) and natriuretic peptide (NOP) (right scale) of child A.

представлена на рис. 3. Обращали на себя внимание дефицит массы, атрофия мышц конечностей, значительное снижение толерантности к физической нагрузке. Масса 25 кг, рост 128 см, аппетит снижен, эмоционально лабилен. Кожные покровы чистые, бледные, «тени под глазами». В проекции правой дельтовидной мышцы послеоперационный рубец после имплантации кардиовертера-дефибриллятора. Периферических отеков нет, в легких дыхание проводится по всем легочным полям, хрипы не выслушиваются, частота дыханий 28 в минуту. Верхушечный толчок слева разлитой, границы сердца расширены вниз и влево, тоны сердца глухие, ритм неправильный за счет экстрасистол от 4 до 20 в минуту, частота сердечных сокращений 84–88 в минуту. Артериальное давление на руках 82–76/54–52 мм рт.ст. Печень выступает на 2–2,5 см из-под края реберной дуги. Диурез достаточный на фоне приема мочегонных. Ребенок по системе телемедицины консультирован специалистами трех ведущих федеральных центров — НИКИ педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева, ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова», ФГБОУ «НМИЦ трансплантологии и искусственных органов им. академика В.И. Шумакова».

С учетом основного диагноза: «Дилатационная кардиомиопатия (постмиокардитическая), желудочковая тахикардия/экстрасистолия. Хроническая сердечная недостаточность III стадии, функциональный класс III–IV (NYHA). Синкопальные (аритмогенные) состояния. Состояние после имплантации кардиовертера-дефибриллятора. Высокий риск внезапной сердечной смерти» были получены рекомендации по направлению пациента на лечение за пределы Российской Федерации для проведения педиатрической трансплантации сердца. Ребенок в течение полугода находился под наблюдением специалистов госпиталя г. Чиннай (Индия), ожидая донорское сердце. В течение этого времени состояние прогрессивно ухудшалось. Нарастали застойные явления в малом и большом кругах кровообращения, рецидивировали синкопальные состояния. Было проведено 2 курса милринона и левосимендана, в течение 3 нед был подключен к аппарату экстракорпоральной мембранной оксигенации. 7 января 2018 г. проведена трансплантация сердца. Послеоперационный период осложнился развитием тромбоэмболических, инфекционных осложнений, нарушениями ритма сердца и синко-

пальным состоянием с тонико-клоническими судорогами, которые потребовали нахождения ребенка в отделении реанимации и интенсивной терапии в течение 16 дней. После чего мальчик был переведен в специализированное отделение.

Данный пример демонстрирует нам подострое, неуклонно прогрессирующее течение миокардита, вероятно вирусной этиологии с исходом в дилатационную кардиомиопатию, осложненную рефрактерной сердечной недостаточностью. К сожалению, биопсия сердца и генетическое тестирование для верификации диагноза не были проведены по экономическим показаниям, а затем — по тяжести состояния ребенка. Малосимптомный характер дебюта с появления желудочковых аритмий определил сложности диагностики миокардита, а тяжелое социально-экономическое положение семьи (мать воспитывает ребенка одна и не работает) — невысокий комплайнс на начальных этапах болезни и недостаточный эффект от лечения. Возможно, именно несвоевременное обращение за специализированной кардиологической помощью (отчасти вследствие недооценки участковым педиатром и кардиологом поликлиники тяжести состояния ребенка, отсутствия единого утвержденного алгоритма диагностики и лечения миокардита с поражением проводящей системы сердца) способствовали его трансформации в дилатационную кардиомиопатию с застойной сердечной недостаточностью.

Несмотря на проводимую терапию, состояние ребенка продолжало прогрессивно ухудшаться. Отрицательное заключение ведущих федеральных центров о возможности применения в России пациенту 5 лет хирургических методов лечения хронической сердечной недостаточности (ресинхронизирующей терапии, механического искусственного левого желудочка, экстракорпоральной мембранной оксигенации и т.д.) и отсутствие нормативно-правового обеспечения педиатрической кардиальной трансплантации в России сделали трансплантацию сердца за пределами нашей страны единственным возможным методом лечения [1–3, 9, 10]. Вместе с тем только самоотверженность и профессионализм сотрудников НИКИ педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева и Мордовской детской республиканской клинической больницы, принимавших участие в лечении мальчика, позволили спасти ему жизнь.

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Басаргина Е.Н., Белозеров Ю. М., Дегтярева Е.А., Балыкова Л.А., Котлюкова Н.П., Леонтьева И.В., Садыкова Д.И., Ковалев И.А., Яковлева Л.В., Федорова Н.В. Хроническая сердечная недостаточность у детей. Клинические рекомендации. Профессиональные ассоциации: Союз педиатров России, Ассоциация детских кардиологов России. М 2016; 16.

- [Baranov A.A., Namazova-Baranova L.S., Basargina E.N., Belozorov Yu.M., Degtyareva E.A., Balykova L.A., Kotlukova N.P., Leont'eva I.V., Sadykova D.I., Kovalev I.A., Jakovleva L.V., Fedorova N.V. Chronic heart failure at children. Clinical recommendations. Professional associations: Union of pediatricians of Russia, Association of children's cardiologists of Russia. Moscow 2016; 16. (in Russ)]

2. Masarone D., Valente F., Rubino M., Vastarella R., Gravino R., Rea A., Russo M.G., Pacileo G., Limongelli G. Pediatric Heart Failure: Practical Guide to Diagnosis and Management. *Pediatr Neonatol* 2017; 58 (4): 303–312. DOI: 10.1016/j.pedneo.2017.01.001
3. Rossano J.W., Jang G.Y. Pediatric heart failure: current state and future possibilities. *Korean Circ J* 2015; 45 (1): 1–8. DOI: 10.4070/kcj.2015.45.1.1
4. Rossano J.W., Kim J.J., Decker J.A., Price J.F., Zafar F., Graves D.E. et al. Prevalence, morbidity, and mortality of heart failure-related hospitalizations in children in the United States: a population-based study. *J Card Fail* 2012; 18: 459–470. DOI: 10.1016/j.cardfail.2012.03.001
5. Everitt M.D., Sleeper L.A., Lu M., Canter C.E., Pahl E., Wilkinson J.D. et al. Recovery of echocardiographic function in children with idiopathic dilated cardiomyopathy: results from the pediatric cardiomyopathy registry. *J Am Coll Cardiol* 2014; 63:1405–1413. DOI: 10.1016/j.jacc.2013.11.059
6. 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. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.002767
7. Towbin J.A., Lowe A.M., Colan S.D., Sleeper L.A., Orav E.J., Clunie S. et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA* 2006; 296: 1867–1876. DOI: 10.1001/jama.296.15.1867
8. Wong D.T., George K., Wilson J., Manthiot C., McCrindle B.W., Adeli K., Kantor P.F. Effectiveness of serial increases in amino-terminal pro-B-type natriuretic peptide levels to indicate the need for mechanical circulatory support in children with acute decompensated heart failure. *Am J Cardiol* 2011; 107: 573–578. DOI: 10.1016/j.amjcard.2010.10.015
9. Kantor P.F., Loughheed J., Dancea A., McGillion M., Barbosa N., Chan C. et al. Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines. *Can J Cardiol* 2013; 29 (12): 1535–1552. DOI: 10.1016/j.cjca.2013.08.008
10. Kirk R., Dipchand A.I., Rosenthal D.N., Addonizio L., Burch M., Chrisant M. et al. The International Society for Heart and Lung Transplantation Guidelines for the management of pediatric heart failure: executive summary. *J Heart Lung Transplant* 2014; 33 (9): 888–909. DOI: 10.1016/j.healun.2014.06.002

Поступила 20.03.18

Received on 2018.03.20

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.