

та интраоперационного инфаркта миокарда составила 14 (16,8%) в группе больных, получавших статины, и 9 (11,2%) в группе, не получавших статины ($p=0,30$). Летальность составила 2 (2,4%) и 2 (2,5%) случаев соответственно ($p=0,97$). Отсутствие значимых различий в частоте периоперационного инфаркта миокарда и летальных исходов также может быть объяснено коротким периодом наблюдения за больными.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бокерия Л.А., Зарубина Е.Ю. Возможности прогнозирования развития послеоперационной фибрилляции предсердий у пациентов, перенесших аортокоронарное шунтирование // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2006. – №2. – С.21-29.
2. Калягин А.Н. Хроническая сердечная недостаточность: современное состояние проблемы. Применение статинов (сообщение 14) // Сибирский медицинский журнал (Иркутск). – 2008. – Т. 77. №2. – С.101-106.
3. Протасов К.В. Атерогенная дислипидемия при сахарном диабете. Сообщение 1: патогенез, клиническая и прогностическая значимость, показатели контроля липидного обмена // Сибирский медицинский журнал (Иркутск). – 2012. – Т. 112. №5. – С.5-9.
5. Taggart D.P., Browne S.M., Halligan P.W., Wade D.T. Is cardiopulmonary bypass still the cause of cognitive dysfunction after cardiac operations? // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1999. – Vol. 118. – P.414-421.
5. Abreu J.E., Reilly J., Salzano R.P., et al. Comparison of

Таким образом, применение статинов в предоперационном периоде коронарного шунтирования уменьшает риск послеоперационного тромбоцитоза в раннем послеоперационном периоде. Назначение статинов до операции коронарного шунтирования позволяет снизить частоту синусовой тахикардии, фибрилляции предсердий, нарушений проводимости и изменений сегмента ST в раннем послеоперационном периоде.

frequencies of atrial fibrillation after coronary artery bypass grafting with and without the use of cardiopulmonary bypass // Am. J. Cardiol. – 1999. – Vol. 83. №5. – P.775-776.

6. Patti G., Chello M., Cadura D., et al. Randomized trial of atorvastatin for reduction of postoperative atrial fibrillation in patients undergoing cardiac surgery: results of the Armyda-3 (Atorvastatin for Reduction of Myocardial Dysrhythmia After cardiac surgery) study // Circulation. – 2006. – Vol. 114. – P.1455-1461.

7. Powell B.D., Bybee K.A., Valetti U., et al. Influence of preoperative lipid-lowering therapy on postoperative outcome in patients undergoing coronary artery bypass grafting // Am. J. Cardiol. – 2007. – Vol. 99. – P.785-789.

8. Christenson J.T. Preoperative Lipid-control with simvastatin reduces the risk of postoperative thrombocytosis and thrombotic complications following CABG // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 1999. – Vol. 15. – P.394-399.

9. Ji Q., Mei Y., Wang X., et al. Effect of preoperative atorvastatin therapy on atrial fibrillation following off-pump coronary artery bypass grafting // Circ. J. – 2009. – Vol. 73. – P.2244-2249.

Информация об авторах: 670045, Республика Бурятия, г. Улан-Удэ, ул. Семашко, д.7, Донирова Оюна Сергеевна – к.м.н., ассистент кафедры, тел. (3012) 41-66-70, e-mail: donirova@mail.ru; Дониров Батор Аюржанаевич – к.м.н., доцент, г. Улан-Удэ; Липатникова Людмила Геннадьевна – сердечно-сосудистый хирург; Дутаржапов Бадма Очирович – заведующий отделением.

© ОГЛОБЛИНА М.О., БРЕГЕЛЬ Л.В., КРУПСКАЯ Т.С. – 2012

УДК: 616.127-036.22-053.2 (571.53)

ОСОБЕННОСТИ ДИЛАТАЦИОННЫХ КАРДИОМИОПАТИЙ У ДЕТЕЙ ИРКУТСКОЙ ОБЛАСТИ

Марина Леонидовна Оглоблина¹, Людмила Владимировна Брегель¹, Тамара Семеновна Крупская²

(¹Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования, ректор – д.м.н., проф. В.В. Шпрах, кафедра педиатрии, зав. кафедрой – д.м.н., проф. Л.В. Брегель, ²Иркутский государственный медицинский университет, ректор – д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра педиатрии №1, зав. – д.м.н., проф. Н.Н. Мартынович)

Резюме. Проведен анализ медицинской документации 93 больных Иркутской области возраста 0-17 лет с диагнозом первичная (17 больных) и вторичная (76) дилатационная кардиомиопатия за период 5 лет. Исследована структура и особенности этиологии, дебюта, течения и исхода. Установлено, что вторичные дилатационные кардиомиопатии обычно связаны с перенесенным миокардитом (34%) или болезнью Кавасаки (27%). Среди первичных дилатационных кардиомиопатий у детей чаще встречаются идиопатические формы, реже семейные и ассоциированные со сложными генетическими синдромами (синдром Белса, Маршала). Идиопатические ДКМП в половине случаев дебютируют манифестионно на 1 году жизни либо в дошкольно-школьном возрасте внезапной остановкой сердца, либо синкопальными состояниями. У остальной половины данной группы заболевание выявляется случайно. Тяжелая сердечная недостаточность (3-4 ФК) встречается в группе первичных дилатационных кардиомиопатий более чем у половины больных (63%) – значительно чаще, чем в группе вторичных дилатационных кардиомиопатий (7,9%), хотя средние значения показателей фракции изгнания левого желудочка и фракции укорочения волокон миокарда в этих группах не отличаются.

Ключевые слова: кардиомиопатия, дилатационная кардиомиопатия, идиопатическая кардиомиопатия, вторичная кардиомиопатия, дети, хроническая сердечная недостаточность.

DILATED CARDIOMYOPATHY FEATURES IN CHILDREN OF IRKUTSK REGION

M.L. Ogloblina¹, L.V .Bregel¹, T.S. Krupskya²

(¹Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education; ²Irkutsk State Medical University)

Summary. There has been conducted the analysis of medical records of 93 patients from Irkutsk region aged 0-17 years with diagnosis of primary (17 patients) and secondary (76), dilated cardiomyopathies for the period of 5 years. The structure and characteristics of the etiology, onset, course and outcome have been investigated. It has been established that the secondary dilated cardiomyopathy is usually associated with previous myocarditis (34%) or Kawasaki disease (27%). Among the primary dilated cardiomyopathy in children one can reveal more common idiopathic form, rarely-familial and associated with complex genetic syndromes (syndrome of Belsen, Marshall). Idiopathic dilated cardiomyopathies in half of cases are developed with sudden cardiac arrest or syncope at one year of age or preschool-school period. The rest part of this group of patients the diseases is revealed by chance. The severe heart failure (3-4 FK) occurs in the half of patients with primary dilated cardiomyopathies (63%) – more often than in the secondary group of patients with dilated cardiomyopathy

(7,9%), although the average values of left ventricular ejection fraction and shortening fraction of myocardial fibers in these groups are not differ.

Key words: dilated cardiomyopathy, idiopathic cardiomyopathy, secondary cardiomyopathy, children, chronic heart failure.

Кардиомиопатии (КМП) являются одной из актуальных проблем в детской кардиологии. Они имеют разнообразную этиологию, в соответствии с которой подразделяются на первичные (наследственные) и вторичные (приобретенные). Кардиомиопатии распространены, вероятно, достаточно широко, поскольку первичные КМП наследуются не только по аутосомно-рецессивному, но и по аутосомно-доминантному типу; а к вторичным кардиомиопатиям приводят воспалительные, опухолевые, ишемические, эндокринные и другие заболевания. Значительная часть КМП остается неидентифицированной, хотя прогноз поражений миокарда серьезен, поскольку они приводят к застойной сердечной недостаточности. Истинная распространенность КМП неизвестна, т.к. в течение долгого времени они могут протекать бессимптомно до появления первых признаков дисфункции левого желудочка. Как в мире, так и в России данные о распространенности КМП, представлены мало. Самой частой морфологической разновидностью КМП является дилатационная кардиомиопатия (ДКМП). ДКМП как этиологическая причина хронической сердечной недостаточности (СН), по данным исследования «ЭПОХА-О-ХСН», была выявлена у 3,7% больных России [3], хотя в европейском эпидемиологическом исследовании «Euroheart Survey HF» доля таких больных во взрослой популяции вдвое больше – 6,0% [4]. Среди больных с ДКМП семейные формы заболевания составляют 20-25% [1]. Другие авторы связывают с перенесенным вирусным миокардитом от 50 до 93% случаев ДКМП у детей, на основании данных гистологического исследования миокарда, полученных при эндомиокардальной биопсии [2].

Цель работы: исследование структуры и особенностей дилатационных кардиомиопатий у детей Иркутской области.

Материалы и методы

Проведено исследование по обращаемости с 01.01.2006 по 31.12.2011 гг. в медицинские организации Иркутской области (областную детскую клиническую больницу, областную клиническую больницу, Ивано-Матренинскую детскую клиническую больницу) с анализом медицинской документации у 93 больных с ДКМП возраста 0-18 лет. Критериями для включения в выборку были данные о дилатации левого желудочка (ЛЖ) и снижении фракции изгнания при эхокардиографии, обнаружение дилатации ЛЖ при других инструментальных исследованиях (ангиографии, МРТ, МСКТ), а также запротоколированные патологоанатомические заключения о дилатации полостей сердца у больных без пороков сердца.

Участие в исследовании сопровождалось обязательным подписанием протокола добровольного информированного согласия родителями детей и самими детьми в возрасте от 14 лет и старше. Соблюдались требования Хельсинской декларации Всемирной медицинской ассоциации.

По этиологии больные были разделены на 2 группы: 1

Таблица 1

Демографические данные и признаки сердечной недостаточности у детей с первичными и вторичными ДКМП

Параметры	Группы больных		р
	1 (n=17)	2 (n=76)	
возраст, г	7,5 ± 1,3	7,1 ± 0,5	>0,05
м	9 (52,9%)	32 (42,1%)	>0,05
д	8 (47,1%)	44 (57,9%)	>0,05
коэффициент М:Д	1,13	0,72	>0,05
дети с СН 1-2 ФК, n (%)	10 (58,8%)	70 (92,1%)*	0,001
дети с СН 3-4 ФК, n (%)	7 (41,2%)	6 (7,9%)*	<0,001
ФИ ЛЖ, %	53,9±3,75	57,7±1,4	>0,05
ФУ, %	28,7±1,77	30,5±1,0	>0,05

Примечание: *

группа – первичные, т.е. наследственные ДКМП были диагностированы у 17 больных; 2 группа – вторичные ДКМП – у 76. В группе первичных ДКМП незначительно преобладали мальчики; однако статистически значимых различий по полу и возрасту между группами не выявлено. Хотя средние значения показателей фракции изгнания левого желудочка (ФИ ЛЖ) и фракции укорочения волокон миокарда (ФУ) в обеих группах не отличались, клинические симптомы тяжелой СН (3-4 ФК) в группе 1 встречалась значительно чаще, чем в группе 2 (табл. 1).

Данные представлялись в виде среднего (M) и стандартной ошибки среднего (m), а также в виде абсолютных и относительных величин. Статистическая обработка выполнялась с использованием z-критерия, критерия χ^2 . Критический уровень значимости при проверке статистических гипотез $p=0,05$.

Результаты и обсуждение

Среди 17 детей с первичными ДКМП у 3 (17,7%) ДКМП была семейной, т.к. у родственников 1-2 линии была зарегистрирована ДКМП и внезапная смерть. Еще у двоих 2 (12%) в 1-й группе, ДКМП диагностирована на фоне генетических синдромов (синдром Белса и синдром Маршала), а у остальных 12 (71%) диагностирована идиопатическая наследственная ДКМП.

Три ребенка с семейной ДКМП из 1 группы принадлежали к 2 семьям. У всех этих троих больных симптомы заболевания в виде серьезной сердечной недостаточности появились с первого года жизни. Двум из этих 3 больных (сыбсы) диагноз был поставлен в возрасте 1 и 3 месяца. Третий больной поступил под наблюдение кардиолога только в 15 лет с признаками декомпенсированной тотальной СН, хотя одышка отмечалась у него с первого года жизни, и его мать умерла в возрасте 34 лет от неустановленной причины, а также умерли две сестры в возрасте 9 и 16 лет от ДКМП.

Среди 12 больных с идиопатической ДКМП в 6 случаях заболевание дебютировало манифестию: 1) внезапной остановкой сердца на фоне общего благополучия (мальчик, 4 года); 2) синкопальным состоянием при физической нагрузке (мальчик, 13 лет); 3) симптомами СН с рождения – одышка при кормлении, плохая прибавка в массе (4 ребенка – 3 мальчика, 1 девочка, в возрасте 4 мес. – 8 лет). Еще у половины (6 из 12) больных идиопатическая ДКМП протекала без явных симптомов СН и была обнаружена: 1) у двоих больных при эхокардиографии во время диспансеризации (мальчик 2 года и девочка 9 лет), 2) еще у троих – при обследовании в связи другими заболеваниями (2 мальчика, 1 девочка, в возрасте 3 мес., 1 г. 8 мес., 15 лет) и 3) еще у одного мальчика в 7 лет при динамическом наблюдении кардиологом с первого года жизни по поводу небольшого межпредсердного дефекта.

С момента установки диагноза больные с наследственными ДКМП и симптомами застойной СН получают лечение диуретиками 16 (94%), ингибиторами АПФ – 15 (88%), дигоксином – 6 (35%). По поводу декомпенсированной СН на старте лечения применялись инфузии допамина, добутамина, нитратов, фуросемида – у 4 (24%). Метаболическую терапию (Л-карнитин, коэнзим Q-10) получают двое (11%).

Летальный исход в группе наследственных ДКМП произошел у одной больной (6%) с синдромом Белса (сочетание ДКМП с арахнодактилией, отсутствием голосовых связок и лицевым диморфизмом). Она погибла от некупируемой острой СН в первые сутки жизни. В настоящее время один больной в возрасте 15 лет с семейной ДКМП находится в листе ожидания на трансплантацию сердца (6% от 17). Остальные 16 (94%) наблюдаются кардиологами и постоянно получают препараты консервативной терапии застойной СН.

Во 2 группе вторичная ДКМП возникла после миокардита у 26 (34%) больных, после острого эпизода болезни Кавасаки – у 21 (27%). Еще у 29 (39%) вторичная ДКМП сформировалась на фоне следующих заболеваний: артерио-

венозных шунтов (гемангиоматоз кожи плюс множественной гемангиоэндотелиомы с субтотальным поражением печени (3 (3,9%) больных), серьезных аритмий – хроническая предсердная тахикардия, желудочковая тахикардия, полная атриовентрикулярная блокада (10 (13,2%) больных), синдром Дженервела-Ланге-Нильсена (1 (1,3%) больной), тяжелой анемии (2 (2,6%) больных), гипотиреоза (2 (2,6%) больных), гипертиреоза (1 (1,3%) больной), отравления парами ртути (1 (1,3%) больной), идиопатической гипертрофической остеоартропатии (пахидермопериостоза) (1 (1,3%) больной). Вторичная ДКМП в отдаленном периоде хирургической коррекции врожденных пороков сердца (дефекты предсердной/желудочковой перегородок, коронаро-пульмональная fistula, аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии) наблюдалась у 8 (10,5%) больных.

Среди детей с постмиокардитической вторичной ДКМП, от начала миокардита до постановки диагноза прошел в среднем 1 год, у больных с болезнью Кавасаки – 2 года.

Во 2 группе произошел 1 (1,3%) летальный исход у девочки 4 месяцев жизни с ДКМП на фоне множественной гемангиоэндотелиомы с субтотальным поражением печени, множественными очагами в селезенке и коже. Полное выздо-

рование от вторичной ДКМП документировано у одного ребенка после отравления парами ртути. Остальные получают лечение по поводу основного заболевания и 92% получают лечение по поводу застойной СН диуретиками (92%), ингибиторами АПФ (63,8%), диоксином (6,8%).

Таким образом, ДКМП у детей Иркутской области в 76% случаев являются вторичными и обычно связаны с перенесенным миокардитом (34%) либо с перенесенной болезнью Кавасаки (27%). Среди первичных дилатационных кардиомиопатий у детей чаще встречаются идиопатические формы, реже семейные и ассоциированные со сложными генетическими синдромами (синдром Белса, Маршала). Идиопатические ДКМП в половине случаев дебютирует манифестируя на 1 году жизни либо в дошкольно-школьном возрасте внезапной остановкой сердца, либо синкопальными состояниями. У остальной половины данной группы заболевание выявляется случайно. Тяжелая сердечная недостаточность (3-4 ФК) встречается в группе первичных ДКМП более чем у половины (63%) больных – значительно чаще, чем в группе вторичных ДКМП (7,9%), хотя средние значения показателей фракции изгнания левого желудочка и фракции укорочения волокон миокарда в этих группах не отличаются.

Сравнительная характеристика больных с ХСН в зависимости от вылечены фракции выброса по результатам Российского многоцентрового исследования ЭПОХА-О-ХСН // Журнал сердечная недостаточность. – 2006. – Т. 7. №4. – С.165.

4. Cleland J.G., Swedberg K., Follath F., et al. The EuroHeart Survey programme – a survey on the quality of care among patients with heart failure in Europe. Part 1: patient characteristics and diagnosis // Eur Heart J. – 2003. – Vol. 24. – P.442-463.

ЛИТЕРАТУРА

1. Басаргина Е.Н. Патогенетические основы лечения сердечной недостаточности у детей // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2003. – Т. 48. №1. – С.38-43.
2. Леонтьева И.В. Лекции по кардиологии детского возраста. – М.: Медпрактика-М, 2005. – 536 с.
3. Мареев В.Ю., Даниелян М.О., Беленков Ю.Н.

Информация об авторах: Оглоблина Марина Леонидовна – аспирант, e-mail: ogloblyan@rambler.ru;

Брегель Людмила Владимировна – заведующий кафедрой, д.м.н., профессор, 664079, Иркутск, м/р Юбилейный, 100, тел. 8(3952) 407719; Крупская Тамара Семеновна – проректор, доцент, к.м.н.

ЮБИЛЕЙ

УДК 616 (092)

**МЕНЬШИКОВА ЛАРИСА ВАСИЛЬЕВНА
(К 55-ЛЕТИЮ СО ДНЯ РОЖДЕНИЯ)**

**MENSHIKOVA LARISA VASILEVNA
(TO THE 55-ANNIVERSARY FROM BIRTHDAY)**

В августе празднует свой юбилей доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой семейной медицины и общей врачебной практики Иркутской государственной медицинской академии последипломного образования, главный специалист ревматолог, главный специалист по семейной медицине Министерства здравоохранения Иркутской области и главный специалист по семейной медицине г. Иркутска, президент Иркутского отделения и член президиума Ассоциации ревматологов России, Сибири и Российской ассоциации по остеопорозу Лариса Васильевна Меньшикова.

Окончив с отличием в 1980 году Иркутский медицинский институт по специальности «лечебное дело», после прохождения интернатуры на базе ГКБ №1 г. Иркутска, Л.В. Меньшикова работала врачом кардиологического отделения ГКБ №10, затем врачом ревматологического отделения ГКБ №1. Закончив аспирантуру, работала ассистентом на кафедре пропедевтики внутренних болезней ИГМИ. Под руководством профессора Юрия Аркадьевича Горяева успешно защитила в 1988 году в Ярославле кандидатскую диссертацию «Научные основы реабилитации больных ревматизмом на поликлиническом этапе».

С 1991 года совмещала работу на кафедре пропедевтики внутренних болезней с деятельностью на посту заместителя главного врача по терапии в Городской клинической больнице №1, проводя большую лечебную и организационно-методическую работу. В 1993-1994 годах работала главным терапевтом города, затем заместителем заведующего по страховой медицине в отделе здравоохранения администрации г. Иркутска. Ею впервые внедрены в работу городского инфарктного отделения определение миоглобина при инфаркте миокарда, проведение велоэргометрии на поликлиническом этапе, современные методы диагностики и лечения заболеваний внутренних органов. Однако призвание к педагогической и научной деятельности возвратили Ларису Васильевну снова на кафедру пропедевтики внутренних болезней. С сентября 1996 по 2002 год работала на кафедре терапии и кардиологии ИГИУВа. Будучи заведующей учебной частью, проводила большую работу по организации учебного процесса на кафедре. Организовала Центр профилактики остеопороза, который в 1999 году с открытием Иркутского областного клинического консультативно-диагностического центра был переименован в областной центр профилактики ревматических заболеваний и остеопороза, научным руководителем ко-