

Прохорова Е.С.

СЕРДЕЧНАЯ ПАТОЛОГИЯ У ПАЦИЕНТОВ С МИОДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕННА

Научный руководитель: канд. мед. наук., доц. Жевнеронок И.В.

2-я кафедра детских болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Актуальность. Миодистрофия Дюшенна (МДД) – это наследственное, нервно-мышечное заболевание, обусловленное мутациями в гене DMD, приводящими к недостаточной функции белка дистрофина. Клинически проявляется прогрессирующей мышечной слабостью, потерей самостоятельной ходьбы, нарушением дыхания и др. Распространенность при рождении 19,8 случая на 100.000 (1 на 5000) живорождений мужского пола. Существует три полноразмерные изоформы белка, локализующиеся в скелетных мышцах, головном мозге и сердце. Дефицит дистрофина в сердце приводит к развитию дилатационной кардиомиопатии, при этом повышается риск развития опасных для жизни нарушений ритма, которые становятся основной причиной смерти. Актуальной проблемой является ранняя диагностика сердечной патологии, своевременное назначение кардиопротективной терапии и предупреждение самостоятельной отмены препаратов по месту жительства детей, что позволит увеличить продолжительность жизни пациентов с данным заболеванием.

Цель: проанализировать частоту назначения кардиопротективной терапии у детей с МДД и повысить информированность врачей-педиатров и врачей-кардиологов о её раннем назначении.

Материалы и методы. На базе ГУ РНПЦ «Мать и дитя» были проанализированы медицинские карты 25 детей с диагнозом МДД. Средний возраст пациентов составил 5 (4,92) лет. В ходе исследования проводилась оценка наиболее часто встречающихся сердечных патологий, выявляемых при выполнении ЭКГ, ЭХО-КГ, Холтер-ЭКГ, а также средний возраст назначения кардиопротекторной и гормональной терапии.

Результаты и их обсуждение. По данным медицинских карт выявлено, что ЭКГ проводилось 25 детям из выборки. Изменения наблюдались у 21(84%) пациента, отсутствие изменений – у 4(16%). Структура изменений представлена: синусовой тахикардией у 13(61,9%) человек, НБПНПГ у 14(66,7%), вертикальным положением оси сердца у 14(66,7%), укорочением интервала PQ у 4(19%), миграцией водителя ритма у 2(9,5%). ЭХО-КГ было выполнено всем детям из выборки и показало наличие изменений у 18(74%) детей, отсутствие изменений - у 7(28%). Среди изменений: ДХЛЖ у 12(66,67%) детей, регургитация на трикуспидальном клапане у 13(72,2%), регургитация на клапане легочной артерии у 9(50%), регургитация на митральном клапане у 8(44,4%). Холтер - ЭКГ назначен и выполнен только 12 пациентам, при этом у 11(91,67%) пациентов эпизоды синусовой тахикардии, у 10(83,3%) суправентрикулярные экстрасистолы, у 3(25%) желудочковые экстрасистолы, у 2(16,7%) миграция водителя ритма. Средний возраст начала приема гормонов составил 8(7,93) лет. Преднизолон получает 9(52,94%) детей, дефлазакорт - 6(35,29%), метилпреднизолон - 2(11,76%). При этом международные рекомендации не предполагают использование метилпреднизолона при МДД и данные пациенты были переведены на преднизолон. Кардиопротективная терапия: ингибиторы АПФ(эналаприл) принимают 12 (48%) человек, средний возраст начала приема 10(10,33) лет; Б-1-адреноблокаторы (метопролол) принимают 2 (8%) пациента, средний возраст начала приема 13(13) лет.

Выводы. Согласно международным рекомендациям на основании доказательности класса А, назначение преднизолона или дефлазакорта необходимо для продления самостоятельной ходьбы на 2-5 лет, поэтому средний рекомендуемый возраст назначения 6 лет, однако по исследуемой когорте средний возраст 8 лет, когда навыки ходьбы уже теряются. Необходимо больше информировать врачей педиатров и врачей-кардиологов по поводу раннего назначения ИАПФ и Б-1-адреноблокаторов. Всем детям с МДД необходимо ежегодно выполнять ЭКГ, Холтер-ЭКГ, ЭХО-КГ.