

Констанчук Е.В., Кондрукевич А.Г.

ХАРАКТЕРИСТИКА КАРДИОРЕСПИРАТОРНЫХ НАРУШЕНИЙ У ПАЦИЕНТОВ С МИОДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕННА-БЕККЕРА

Научные руководители: канд. мед. наук, доц. Чичко А.М.,

канд. мед. наук Крылова-Олефиренко А.В.

1-я кафедра детских болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Актуальность. Прогрессирующая мышечная дистрофия (ПМД) Дюшенна-Беккера – наследственное, сцепленное с X-хромосомой рецессивное заболевание, вызванное мутацией в гене белка дистрофина. Высокая распространенность (варьирует от 1:3000 до 1:5000 живорожденных мальчиков) и прогрессирующее течение быстро приводят к инвалидизации и ранней смерти, поэтому актуальной проблемой является ранняя диагностика и продление жизни детей с данной патологией.

Цель: охарактеризовать кардио-респираторные проявления прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшенна-Беккера у детей.

Материалы и методы. В ретроспективное исследование включено 89 мальчиков с ПМД, наблюдавшихся в ГУ “Республиканский клинический центр паллиативной медицинской помощи детям” с 2020 по 2024 гг. Возраст детей на момент наиболее позднего обращения варьировал от 6 мес до 17 лет 11 мес, в среднем составил 9,92 (10,35 ± 4,41) лет. Был проведен анализ медицинских карт стационарного пациента и консультативных заключений амбулаторных пациентов. Мы изучили данные клинико-лабораторных и инструментальных исследований, включавших электрокардиограмму (ЭКГ) (72/89), эхокардиографию (ЭхоКГ) (35/89), спирометрию (58/89), суточное холтеровское мониторирование ЭКГ (ХМ ЭКГ) (49/89), суточный мониторинг артериального давления (СМАД) (52/89), ночную пульсоксиметрию (53/89) и пикфлоуметрию (42/89), маркеры сердечного повреждения: натрийуретический пептид (NT-proBNP) и тропонин (Hs-Troponin) (11/89). Статистическая обработка проводилась с использованием Microsoft Excel 2019 и Statistica 10,0.

Результаты и их обсуждение. Установлено, что наиболее часто на ЭКГ выявляли синусовую тахикардию, отмеченную у 32/70 пациентов. Возраст пациентов с тахикардией был достоверно выше ($p < 0,05$), чем при ее отсутствии, в среднем составив 11,9 лет (12,1 ± 3,31 лет) и 9,84 лет (10,75 ± 4,17 лет), соответственно.

У 15/72 мальчиков отмечены изменения в миокарде желудочков, при чем чаще страдали оба желудочка (9/15), либо только правый желудочек (4/15). Вероятно, при ПМД, наряду с непосредственно дистрофией миокардиоцитов в связи с основным заболеванием, на развитие поражения сердца влияют респираторные нарушения, что может объяснить изолированное нарушение в миокарде правого желудочка.

У 45/49 детей отмечались эпизоды тахикардии по ХМ ЭКГ. Длительность менее 10% периода мониторирования описана у 21 ребенка, 10-25% – 15, 26-50% у 6, свыше 50% – 3.

Артериальная гипертензия не отмечалась, нормотензия наблюдалась у 5 человек, гипотензия у 32/52, средний возраст пациентов с гипотензией был 11,09 лет (12,05 ± 3,54) лет.

Изменения при определении функции внешнего дыхания были выявлены у 32 из 58 обследованных и преимущественно включали нарушения по смешанному типу.

Тропонин как маркер структурного повреждения кардиомиоцитов был повышен у всех из 11 детей, в то время как маркер сердечной недостаточности (NT-proBNP) был повышен только у одного ребенка.

Выводы. Установлено, что наиболее часто со стороны сердечно-сосудистой системы выявлялись синусовая тахикардия и артериальная гипотензия. По результатам спирометрии преобладали нарушения функции внешнего дыхания по смешанному типу.