



ПЕДИАТРИЯ/PEDIATRICS

DOI: <https://doi.org/10.60797/IRJ.2026.165.55> EDN: YGEJTO

КЛИНИЧЕСКОЕ ТЕЧЕНИЕ ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ПОДРОСТКА: ОТ МАНИФЕСТАЦИИ ДО ОРТОТОПИЧЕСКОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ СЕРДЦА

Научная статья

Апресян С.Г.^{1,*}, Дрепа Т.Г.², Мелихова А.С.³, Казарян В.А.⁴, Байрамукова Л.М.⁵, Абакумчик С.М.⁶, Мелконян Н.В.⁷, Руденко Т.В.⁸, Даудова Л.Ж.⁹, Абаева Х.П.¹⁰, Джанкезова А.У.¹¹, Курбанова Х.А.¹², Иваненко Э.И.¹³, Акталиева Х.Д.¹⁴, Суендукова К.Б.¹⁵

¹ ORCID : 0000-0002-8112-5678;³ ORCID : 0009-0006-8805-5859;⁴ ORCID : 0009-0000-1878-4892;⁵ ORCID : 0009-0001-1148-3445;⁶ ORCID : 0009-0004-8085-0976;⁷ ORCID : 0009-0002-8867-4001;⁸ ORCID : 0009-0005-8342-5489;⁹ ORCID : 0009-0002-1508-6495;¹⁰ ORCID : 0009-0003-8787-2396;¹¹ ORCID : 0009-0007-8841-2171;¹² ORCID : 0009-0003-1496-701X;¹³ ORCID : 0009-0004-3460-0503;¹⁴ ORCID : 0009-0003-6361-8617;¹⁵ ORCID : 0009-0009-9208-2333;

1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15 Ставропольский государственный медицинский университет, Ставрополь, Российская Федерация

* Корреспондирующий автор (apresyan.samvel[at]inbox.ru)

Аннотация

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) в детском возрасте остается одной из самых серьезных проблем кардиологии, являясь частой причиной сердечной недостаточности и наиболее частым показанием к трансплантации сердца у подростков. Распространённость ДКМП у детей оценивается в пределах 0,57–1,13 случая на 100 000 человек, что составляет около половины всех кардиомиопатий, выявляемых в детском возрасте [1]. В данной научной работе представлен подробный разбор сложного клинического случая пациентки 16 лет с ДКМП, сопровождающейся тяжелой сердечной недостаточностью и выявленным вторичным дефектом межпредсердной перегородки. Освещена динамика состояния больной от момента первичной диагностики до выполнения ортотопической трансплантации сердца, ставшей ключевым этапом радикальной терапии. Данное клиническое наблюдение подчеркивает необходимость мультидисциплинарного подхода и тщательного мониторинга в детской кардиологии.

Цель исследования – проанализировать клиническое течение дилатационной кардиомиопатии у подростка, включая ответ на консервативную терапию и результаты трансплантации сердца.

Ключевые слова: дилатационная кардиомиопатия, дкмп, сердечная недостаточность, трансплантация сердца, эндомикардиальная биопсия, педиатрия.

CLINICAL COURSE OF DILATED CARDIOMYOPATHY IN TEENAGERS: FROM MANIFESTATION TO ORTHOTOPIC HEART TRANSPLANTATION

Research article

Apresyan S.G.^{1,*}, Drepa T.G.², Melikhova A.S.³, Kazaryan V.A.⁴, Bairamukova L.M.⁵, Abakumchik S.M.⁶, Melkonyan N.V.⁷, Rudenko T.V.⁸, Daudova L.Z.⁹, Abaeva K.P.¹⁰, Dzhankezova A.U.¹¹, Kurbanova K.A.¹², Ivanenko E.I.¹³, Aktaliev K.D.¹⁴, Suendukova K.B.¹⁵

¹ ORCID : 0000-0002-8112-5678;³ ORCID : 0009-0006-8805-5859;⁴ ORCID : 0009-0000-1878-4892;⁵ ORCID : 0009-0001-1148-3445;⁶ ORCID : 0009-0004-8085-0976;⁷ ORCID : 0009-0002-8867-4001;⁸ ORCID : 0009-0005-8342-5489;⁹ ORCID : 0009-0002-1508-6495;¹⁰ ORCID : 0009-0003-8787-2396;¹¹ ORCID : 0009-0007-8841-2171;¹² ORCID : 0009-0003-1496-701X;¹³ ORCID : 0009-0004-3460-0503;¹⁴ ORCID : 0009-0003-6361-8617;¹⁵ ORCID : 0009-0009-9208-2333;

Abstract

Dilated cardiomyopathy (DCM) in children remains one of the most serious problems in cardiology, being a common cause of heart failure and the most frequent reason for heart transplantation in teenagers. The prevalence of DCM in children is estimated at 0.57–1.13 cases per 100,000 people, which accounts for about half of all cardiomyopathies detected in childhood [1]. This research article presents a detailed analysis of a complex clinical case of a 16-year-old female patient with DCM accompanied by severe heart failure and a detected secondary atrial septum defect. The dynamics of the patient's condition from the moment of initial diagnosis to orthotopic heart transplantation, which became a key stage of radical therapy, are highlighted. This clinical observation emphasises the need for a multidisciplinary approach and careful monitoring in paediatric cardiology.

The aim of the study is to analyse the clinical course of dilated cardiomyopathy in teenagers, including response to conservative therapy and heart transplant outcomes.

Keywords: dilated cardiomyopathy, DCM, heart failure, heart transplantation, endomyocardial biopsy, paediatrics.

Введение

Дилатационная кардиомиопатия в педиатрической практике представляет собой патологию миокарда, патогномичными признаками которой являются расширение полостей обоих желудочков и предсердий, а также выраженное угнетение систолической функции и сократимости [2]. Данная патология относится к категории критических состояний, при которых трансплантация сердца выступает в качестве наиболее радикального и эффективного метода лечения как в педиатрической, так и во взрослой практике. Внедрение методов трансплантологии позволило существенно увеличить показатели выживаемости и продолжительность жизни детей с данным диагнозом. Высокая летальность в течение первого года после верификации диагноза зачастую обусловлена поздней манифестацией заболевания, когда возможности консервативной терапии уже исчерпаны [3]. Своевременная диагностика ДКМП является глобальной задачей здравоохранения, поскольку ранняя верификация позволяет своевременно оптимизировать терапевтическую поддержку.

Кардиомиопатии, подразделяющиеся на первичные (генетические или приобретенные) и вторичные (связанные с системными заболеваниями), являются важной причиной сердечной недостаточности и показанием к трансплантации сердца [3]. Этиологические факторы включают миокардит различной вирусной природы (парвовирус В19, грипп, ВИЧ, Коксаки, герпес, аденовирусы), нервно-мышечные расстройства (мышечная дистрофия Дюшенна/Беккера) и ятрогенное воздействие (антрациклины) [4]. Генетическая этиология играет существенную роль, с преобладанием аутосомно-доминантного типа наследования, но также встречаются аутосомно-рецессивные, X-сцепленные и митохондриальные формы (20-48% случаев) [5]. Следовательно, ключевыми причинами миокардиальной дисфункции, прогрессирующей до ДКМП, являются: персистенция вирусных агентов в миокарде после инфекционного эпизода; аутоиммунные реакции, приводящие к лимфоцитарному миокардиту; или генетические дефекты структурных белков. Последние не только вызывают непосредственную дисфункцию миокарда, но и могут быть причиной нарушений проводимости.

Патогенез ДКМП инициируется повреждением кардиомиоцитов под воздействием различных этиологических факторов, что приводит к уменьшению пула функциональных мышечных элементов. Это вызывает развитие сердечной недостаточности, характеризующейся выраженным снижением сократительной способности миокарда (систолическая дисфункция желудочков) и быстрой дилатацией всех камер сердца [6]. Прогрессирование заболевания приводит к критическому ухудшению насосной функции, росту конечно-диастолического давления в желудочках и миогенной дилатации полостей, что обуславливает относительную недостаточность митрального и трехстворчатого клапанов. Одновременно активируются нейрогормональные системы (симптоадреналовая и ренин-ангиотензин-альдостероновая системы), которые, несмотря на компенсаторный характер, способствуют дальнейшему повреждению кардиомиоцитов, снижению сердечного выброса и повышению периферического сопротивления. Это приводит к развитию застойной сердечной недостаточности в обоих кругах кровообращения. Также наблюдается дисбаланс в системе гемостаза, предрасполагающий к образованию внутрисердечных тромбов и системным тромбоэмболиям [7].

Клиническая картина ДКМП у пациентов характеризуется симптомами сердечной недостаточности, такими как потливость, одышка, ортопноэ и снижение толерантности к физическим нагрузкам. У детей младшего возраста часто наблюдаются снижение аппетита и кахексия. Характер болевого синдрома отличается значительной вариабельностью: пациенты могут описывать ощущения как колющие, ноющие, а в ряде случаев — как сжимающие или давящие боли. У части больных интенсивность болевых ощущений остается низкой, проявляясь лишь субъективным чувством дискомфорта в грудной клетке. При вовлечении в патологический процесс заднедиафрагмальных отделов левого желудочка возможна атипичная локализация, в виде болей в эпигастральной области, сопровождающихся диспептическими расстройствами, такими как тошнота и рвота. При объективном осмотре выявляются синусовая тахикардия, набухание яремных вен, бледность и гепатомегалия. Поздние признаки включают периферические отеки и асцит. Аускультативно может определяться шум митральной регургитации. Инструментально ДКМП характеризуется кардиомегалией, дилатацией левого желудочка (часто бивентрикулярной), систолической дисфункцией ЛЖ (с истончением стенок и глобальной гипокинезией) и диастолической дисфункцией ЛЖ [8]. Снижение сердечного выброса приводит к усталости, кахексии, узкому пульсовому давлению, дикротическому пульсу, одышке, похолоданию конечностей, а также к когнитивной дисфункции и почечной недостаточности вследствие гипоперфузии органов. Диастолическая дисфункция ЛЖ является непосредственной причиной одышки и ортопноэ. К осложнениям ДКМП

относятся аритмии (например, фибрилляция предсердий) и тромбоэмболические события (например, тромбоз стенок левого желудочка), которые могут привести к внезапной сердечной смерти [9].

Определение оптимальной тактики ведения пациентов с кардиомиопатиями требует проведения комплексного обследования. Индикатором повреждения и деструкции кардиомиоцитов служит повышение концентрации в крови ряда биохимических маркеров. К ним относятся: МВ-фракция креатинфосфокиназы (МВ-КФК), изоферменты лактатдегидрогеназы (ЛДГ 1+2), NT-proBNP - мозговой натрийуретический пептид, а также кардиальные тропонины I и T [10].

Электрокардиография (ЭКГ) у пациентов с кардиомиопатией может выявлять ряд характерных изменений. К ним относятся умеренно выраженные признаки гипертрофии левого желудочка и левого предсердия. Часто регистрируются нарушения внутрижелудочковой проводимости, такие как блокада левой ножки пучка Гиса или ее передневерхней ветви. Кроме того, ЭКГ может отражать различные нарушения сердечного ритма, в частности, мерцательную аритмию (фибрилляцию предсердий) и желудочковые аритмии [10], [11].

Эхокардиография (ЭхоКГ) является ключевым и общедоступным методом для выявления ряда характерных изменений, свидетельствующих о ДКМП. К ним относятся: значительное расширение полостей сердца, в первую очередь левого желудочка и левого предсердия, при относительно небольшой толщине их стенок. Наблюдается существенное увеличение конечного диастолического объема левого желудочка, а также выраженное нарушение его сократимости, проявляющееся гипокинезией задней стенки ЛЖ и межжелудочковой перегородки, что приводит к резкому снижению фракции выброса (менее 30–40%) [11].

Эндомиокардиальная биопсия выявляет комплекс морфологических изменений, характерных для ДКМП. Отмечается обширная (более 30%) необратимая альтерация миокарда с замещающим склерозом, при этом выраженность компенсаторной гипертрофии остается относительно низкой, а признаки активной воспалительной реакции (экссудативные и пролиферативные проявления) отсутствуют. Дополнительно наблюдается атрофия более 50% жизнеспособных сократительных кардиомиоцитов. Характерным является также универсальное поражение ядерного аппарата, проявляющееся полиморфизмом и аморфностью ядер сократительных кардиомиоцитов, а также индукцией формирования в них ядрышкового аппарата [12].

Высокотехнологичные методы визуализации играют ключевую роль в детальной оценке характера изменений в миокарде. К ним относятся магнитно-резонансная томография (МРТ) с контрастированием парамагнитными препаратами, а также томосцинтиграфия миокарда [11], [13]. Данный метод позволяет детально оценить степень дилатации желудочковых камер, морфологические изменения миокарда, наличие фиброза, а также функциональное состояние сердца, включая насосную функцию и показатели деформации желудочков. Кроме того, МРТ может способствовать идентификации источника нарушений сердечного ритма, что имеет решающее значение для дифференциальной диагностики, определения типа и тяжести кардиомиопатии, а также для исключения аритмогенной правожелудочковой кардиомиопатии. Использование гадолиниевого контрастного вещества в МРТ сердца открывает возможности для количественной оценки степени фиброза миокарда и анализа качества сердечной ткани [3]. У пациентов с ДКМП степень фиброза и выраженность задержки контрастирования гадолинием являются важными прогностическими факторами, коррелирующими с риском смертности.

Основными целями медикаментозного лечения ДКМП являются купирование симптомов сердечной недостаточности с низкой фракцией выброса левого желудочка. Современная базисная медикаментозная «Квадри терапия» включает применение ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ), бета-адреноблокаторов, антагонистов минералокортикоидных рецепторов (АМКР) и ингибиторов натрийзависимого котранспортера глюкозы 2-го типа (иНГЛТ-2) [3], [16]. В качестве замены иАПФ у пациентов с хронической сердечной недостаточностью (ХСН) и сниженной фракцией выброса для снижения риска смерти и госпитализации используют сакубитрил/валсартан [16]. Базисную терапию при ХСН следует назначать максимально быстро и все классы препаратов назначаются и титруются параллельно. Согласно рекомендациям Американской кардиологической ассоциации, иНГЛТ-2 показаны для применения в фармакотерапии сердечной недостаточности у пациентов со всеми категориями фракции выброса: низкой (ФВ — менее 40%), умеренно низкой (ФВ — от 41% до 49%) и сохраненной (ФВ — 50% и более) [14]. В педиатрической практике карведилол, альфа- и бета-адреноблокатор с дополнительным вазодилатирующим эффектом, зарекомендовал себя как препарат с высоким профилем безопасности и минимальным количеством побочных эффектов. Рекомендуются применение ивабрадина, селективного ингибитора If-каналов синусового узла, у пациентов с синусовым ритмом, получающих оптимальную терапию бета-адреноблокаторами, при недостаточном контроле частоты сердечных сокращений [15]. При наличии нарушений возбудимости и сократимости миокарда, а также симптоматических аритмий, может быть рассмотрено применение амиодарона — антиаритмического препарата III поколения, пролонгирующего потенциал действия. Рекомендовано назначение поддерживающих доз дигоксина с ХСН и ФВ <40% в сочетании с иАПФ, бета-адреноблокаторами, АМКР и диуретиками для улучшения симптомов ХСН. В педиатрической практике при прогрессирующей ХСН и нарушениях внутрижелудочковой проводимости может быть показана сердечная ресинхронизирующая терапия. В случаях тяжелого и критического течения заболевания трансплантация сердца является основным и наиболее эффективным радикальным методом лечения.

От пациента получено письменное информированное согласие на публикацию персональной медицинской информации в обезличенной форме.

Клиническое наблюдение

Пациентка, 16 лет, экстренно поступила в ГБУЗ СК «КДКБ» г. Ставрополь. При поступлении предъявляла жалобы на выраженную общую слабость, адинамию, одышку смешанного характера при минимальной физической

активности, чувство нехватки воздуха (затрудненное дыхание), а также сухой навязчивый кашель, усиливающийся в горизонтальном положении.

2.1. Анамнез жизни

Ребенок от первой физиологически протекавшей беременности, первых срочных родов. Масса тела при рождении — 3500 г, длина — 52 см. Ранний неонатальный период осложнился аспирацией околоплодных вод, окрашенных меконием. Требовалась искусственная вентиляция лёгких в течение 5 суток. Выписана из родильного стационара на 14-е сутки жизни в удовлетворительном состоянии. Генеалогический анамнез: по материнской линии — бабушка перенёс инсульт в 68 лет; по отцовской линии — бабушка страдала желчнокаменной болезнью. Нервно-психическое развитие не нарушено. Перенесённые заболевания: бронхит в 2 месяца жизни; в дошкольном возрасте — частые острые респираторные вирусные инфекции; ветряная оспа. Профилактические прививки выполнены по индивидуальному календарю. Аллергологический анамнез: пищевая аллергия — на коровье молоко (реакция в виде кашля и спазма) и на цитрусовые (крапивница).

2.2. Анамнез заболевания

Пациентка ранее считалась практически здоровой, активно занималась танцами с 5-летнего возраста, хорошо переносила высокие физические нагрузки. В январе и феврале 2025 года дважды перенесла ОРВИ. Несмотря на симптомы (кашель, гипертермия до 38,5°C), она продолжала ежедневные интенсивные физические нагрузки (занятия танцами). В терапии применялись осельтамивир, бромгексин и тимьяна ползучего травы экстракт + калия бромид. В начале марта 2025 года после танцев состояние резко ухудшилось: появились боли в груди, выраженная слабость и одышка при минимальной нагрузке (подъем на 1 этаж). Обратились в поликлинику к участковому педиатру. Как отметила мать, ранее ЭхоКГ не проводилось, а у кардиолога они не наблюдались. При первичном обследовании по результатам ЭхоКГ были выявлены признаки критического снижения сократительной способности миокарда, диастолическая функция левого желудочка была снижена, фракция выброса составила 17% (рис. 4). Отмечалась выраженная дилатация левого желудочка и предсердия, а также умеренная дилатация правого предсердия и желудочка (рис. 1) В тот же день, после обращения в поликлинику и выявления критических изменений на ЭхоКГ, пациентка была экстренно госпитализирована в ГБУЗ СК «КДКБ» г. Ставрополь. На амбулаторном этапе терапия, направленная на лечение сердечной недостаточности, не проводилась.

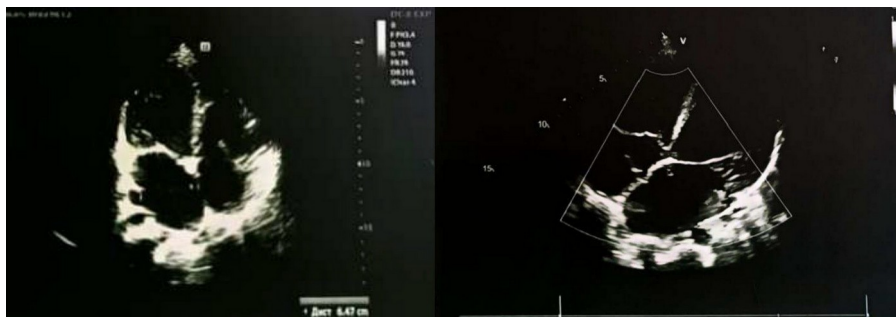


Рисунок 1 - Эхокардиографическое исследование Пациентки на догоспитальном этапе: визуализация выраженной дилатации полостей сердца

DOI: <https://doi.org/10.60797/IRJ.2026.165.55.1>

При поступлении в отделение детской кардиологии и ревматологии состояние Пациентки оценивалось как тяжелое. Выражены признаки сердечной недостаточности: отеки на ногах, одышка, тахикардия, покашливание, акроцианоз. Дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Перкуторно границы сердца не изменены, аускультативно тоны сердца приглушенные, ритмичные, склонность к тахикардии, систолический шум вдоль левого края грудины. Пальпация органов брюшной полости безболезненна, печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Частота сердечных сокращений: 108 ударов в 1 минуту. Систолическое давление 100 мм.рт.ст. Диастолическое давление 50 мм.рт.ст. Рост: 172 см. Масса тела: 52 кг. Частота дыхательных движений: 22 в 1 минуту. Насыщение крови кислородом: 95%.

На базе ГБУЗ СК «КДКБ» г. Ставрополь было проведено комплексное лабораторно-инструментальное обследование Пациентки.

Анализ биохимических показателей выявил повышенное значение тропонина Т (20 нг/л при норме до 14 нг/л), что свидетельствует о продолжающемся цитолизе кардиомиоцитов. Особого внимания заслуживает уровень NT-proBNP, составивший 7291 пг/мл, что в 22,7 раза превышает верхнюю границу референсного диапазона (320 пг/мл) и коррелирует с клиническими признаками выраженной сердечной недостаточности.

При эхокардиографическом исследовании перикард без особенностей; перикардальная жидкость в физиологическом объеме, сепарация листков перикарда до 2,0 мм. Отмечается выраженная дилатация полости левого желудочка и левого предсердия, умеренная дилатация правых отделов сердца. Фракция выброса ЛЖ по Teicholz составила 36% (норма — более 60%), по методу Simpson — 24% (норма — более 55%) (рис. 4). Выраженное снижение глобальной сократительной способности миокарда левого желудочка. Выявлен вторичный дефект межпредсердной перегородки диаметром 7,0 мм с перекрестным шунтом. Митральная регургитация III степени; трикуспидальная регургитация — умеренная. Отмечается повышенная трабекулярность стенок ЛЖ и диффузные изменения миокарда левого желудочка и межжелудочковой перегородки. Незначительная лёгочная гипертензия (рСДЛА — 37,0 мм/Нг).

По данным компьютерной томографии органов грудной клетки очаговых и инфильтративных изменений в паренхиме легких не выявлено. Отмечается некоторое усиление легочного рисунка за счет перибронховаскулярного компонента и наличие участков тяжистого пневмофиброза в базальных отделах левого легкого. Свободная жидкость в плевральных полостях отсутствует. Подтверждены признаки кардиомегалии: поперечник тени сердца расширен, кардиоторакальный индекс (КТИ) составил 0,59. В полости перикарда визуализируется минимальный объем выпота (плотностью от -6 до +10 НУ), что соответствует транссудату. Также выявлены двусторонние плевро-диафрагмальные спайки.

Результаты суточного мониторинга ЭКГ. За период наблюдения регистрировался синусовый ритм, чередующийся с предсердным примерно равные по продолжительности отрезки времени, а также миграция водителя ритма по предсердиям. Зарегистрировано преходящее нарушение желудочковой проводимости по типу WPW-синдрома (рис. 2), полиморфная желудочковая экстрасистолия (рис. 3), в том числе ритмированная, преходящее ишемическое смещение сегмента ST на фоне брадикардии и удлинение скорректированного интервала QT.

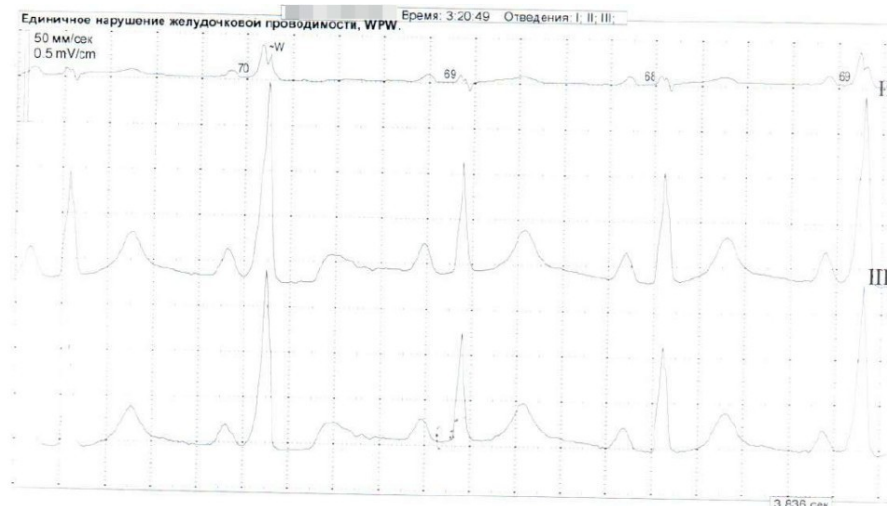


Рисунок 2 - Фрагмент суточного мониторинга ЭКГ по Холтеру
DOI: <https://doi.org/10.60797/IRJ.2026.165.55.2>

Примечание: регистрация преходящего нарушения внутрижелудочковой проводимости по типу феномена Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW-синдром)

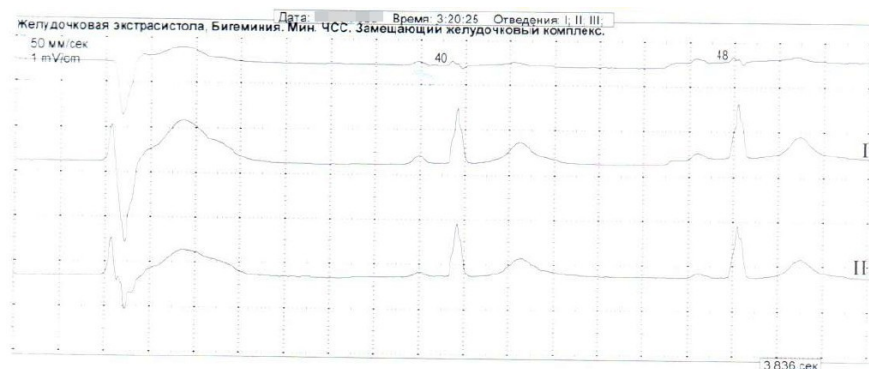


Рисунок 3 - Фрагмент суточного мониторинга ЭКГ по Холтеру
DOI: <https://doi.org/10.60797/IRJ.2026.165.55.3>

Примечание: регистрация желудочковой экстрасистолии

Был выставлен основной диагноз — дилатационная кардиомиопатия с резким снижением фракции выброса, НК 2А, ФК 3. Сопутствующие заболевания — ВПС: вторичный дефект межпредсердной перегородки (6,0мм); нарушение ритма сердца по типу желудочковой экстрасистолии.

На фоне стартовой терапии (эналаприл по 5мг 2 раза в день, бисопролол по 1,25мг 1 раз в день утром, спиронолактон по 25мг 2 раза в день, дигоксин по 0,25мг 2 раза в день, фуросемид по 20 мг 2 раза в день внутривенно, фосфокреатин по 1г 1 раз в день внутривенно) удалось добиться временной стабилизации состояния и повышения фракции выброса по Simpson до 43% (рис. 4). Отмечалось незначительное уменьшение одышки при минимальной

нагрузке, снижение выраженности отеков нижних конечностей, улучшение общего самочувствия. Объективно: ЧСС снизилась до 90-95 уд/мин, артериальное давление стабилизировалось на уровне 100/60 мм рт.ст. Документы ребенка были направлены по телемедицинской консультации в ФГАУ НМИЦ здоровья детей МЗ РФ для решения вопроса о необходимости госпитализации для дальнейшего обследования и определения тактики ведения пациента.

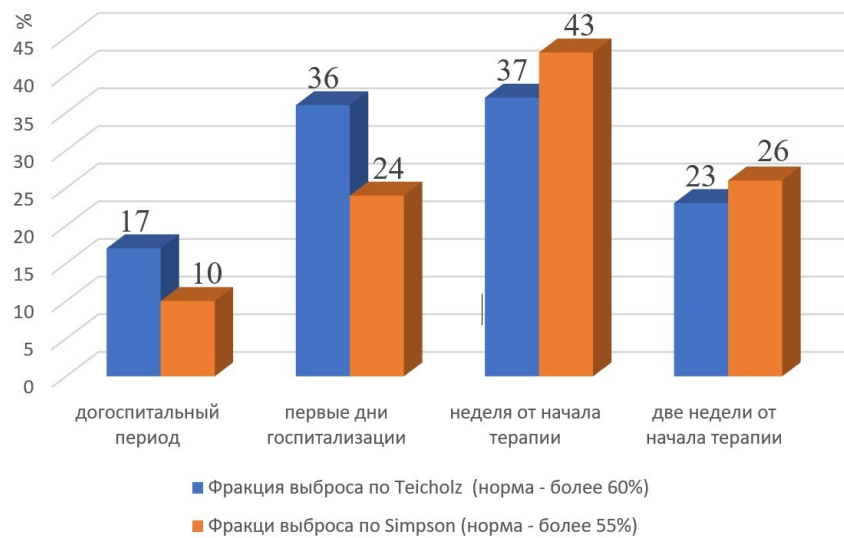


Рисунок 4 - Сравнительная динамика показателей фракции выброса левого желудочка (оценка по методам Teicholz и Simpson) на различных этапах госпитального наблюдения и проводимой терапии

DOI: <https://doi.org/10.60797/IRJ.2026.165.55.4>

Согласно рекомендациям ТМК была проведена коррекция терапии:

1. Ограничен общий объём жидкости (энтерально и парентерально) до 800 мл в сутки.
2. Коррекция терапии сердечной недостаточности: дигоксин по 0,0625 мг в сутки, эналаприл по 2,5мг 2 раза в день, бисопролол по 0,625 мг 2 раза в день, спиронолактон по 25 мг в сутки, омега-3 по 40мг в сутки, фуросемид по 40 мг 2 раза в день перорально, ацетилсалициловая кислота по 150 мг 3 раза в день, ацетазоламид 125 мг 1 раз в неделю утром вместе с фуросемидом, дапаглифлозин по 10 мг в сутки.

После коррекции терапии по рекомендации ТМК, несмотря на попытки оптимизации доз препаратов, состояние пациентки продолжало ухудшаться. Отмечалось нарастание одышки, вновь появились отеки, усилилась общая слабость. При назначении дигоксина в дозе 0,0625 мг/сутки и попытках увеличить дозу бисопролола выше 1,25 мг/сутки отмечалось резкое снижение ЧСС до 40 уд/мин утром и до 50 уд/мин в течение дня с выраженными эпизодами бигеминии. Дигоксин был отменен. Увеличение дозы эналаприла выше 5 мг/сутки приводило к выраженной гипотонии до 70/40 мм рт. ст. На фоне проводимой терапии наблюдалась отрицательная динамика: снижение фракции выброса по Simpson до 26%, повышение NT-proBNP до 8451 пг/мл, что свидетельствовало о прогрессировании систолической дисфункции левого желудочка и нарастания сердечной недостаточности.

Учитывая возраст, тяжесть состояния и характер заболевания документы ребенка были направлены на обсуждение по ТМК в НМИЦ трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова для решения вопроса о необходимости хирургического лечения. Прогрессирующее ухудшение состояния пациентки, отсутствие адекватного ответа на медикаментозную терапию, критическое снижение фракции выброса левого желудочка и нарастание симптомов сердечной недостаточности, было принято решение о необходимости хирургического лечения — ортотопической трансплантации сердца. Показаниями к трансплантации сердца послужили: терминальная стадия дилатационной кардиомиопатии, сердечная недостаточность, рефрактерная к консервативной терапии, высокий риск внезапной сердечной смерти и отсутствие других эффективных методов лечения.

В мае 2025 года Пациентке была выполнена ортотопическая трансплантация сердца по бикавальной методике. Ранний послеоперационный период протекал без грубых хирургических осложнений. При контрольном осмотре в июле 2025 года (через два месяца после трансплантации) наблюдалась значительная положительная динамика. Симптомы сердечной недостаточности, такие как одышка в покое и при минимальной нагрузке, ортопноэ, периферические отеки и генерализованная слабость, в большей степени нивелировались. Пациентка стала активной, отмечалось значительное улучшение толерантности к физическим нагрузкам. Объективно: общее состояние удовлетворительное, кожные покровы чистые, обычной окраски, акроцианоз отсутствовал. При аускультации тоны сердца ясные, ритмичные, шумы не выслушивались. Частота сердечных сокращений в пределах 80–90 уд/мин, артериальное давление стабильное 110/70 мм рт.ст. Размеры печени в норме, отеков нижних конечностей не наблюдалось. Параметры ЭхоКГ соответствовали норме, фракция выброса левого желудочка составляла 75%, полости сердца не расширены. Пациентка находится под динамическим наблюдением, получает иммуносупрессивную терапию, качество жизни значительно улучшилось.



Заключение

Представленный клинический случай 16-летней пациентки с дилатационной кардиомиопатией (ДКМП) демонстрирует высокую вариабельность и агрессивность течения данного заболевания в педиатрической популяции. Несмотря на применение современных стандартов медикаментозной терапии сердечной недостаточности с низкой фракцией выброса, включая ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, бета-адреноблокаторы, антагонисты минералокортикоидных рецепторов и ингибиторы натрийзависимого котранспортера глюкозы 2-го типа, у пациентки отмечалась прогрессирующая дисфункция миокарда и снижение фракции выброса левого желудочка. Несмотря на достигнутую временную стабилизацию состояния и частичное восстановление насосной функции миокарда на фоне медикаментозной терапии, дальнейшее прогрессирование заболевания и отсутствие перспектив для полного восстановления функции левого желудочка обусловили необходимость радикального лечения — ортотопической трансплантации сердца.

Данное клиническое наблюдение подчеркивает важность раннего выявления пациентов с ДКМП и тщательной оценки степени тяжести заболевания и прогноза, а также применения комплексного подхода к лечению сердечной недостаточности, с индивидуальным подбором препаратов и титрованием доз.

Кроме того, данный случай акцентирует внимание на необходимости широкого просвещения населения, особенно подростков и их родителей, о значимости соблюдения постельного режима и ограничения физических нагрузок во время острых инфекционных заболеваний для предотвращения развития и прогрессирования постинфекционных поражений миокарда, способных привести к дилатационной кардиомиопатии.

Конфликт интересов

Не указан.

Рецензия

Все статьи проходят рецензирование. Но рецензент или автор статьи предпочли не публиковать рецензию к этой статье в открытом доступе. Рецензия может быть предоставлена компетентным органам по запросу.

Conflict of Interest

None declared.

Review

All articles are peer-reviewed. But the reviewer or the author of the article chose not to publish a review of this article in the public domain. The review can be provided to the competent authorities upon request.

Список литературы / References

- Lipshultz S.E. Cardiomyopathy in children: classification and diagnosis: a scientific statement from the American heart association / S.E. Lipshultz, Y.M. Law, A. Asante-Korang [et al.] // *Circulation*. — 2019. — Vol. 140. — P. 9–68. — DOI: 10.1161/CIR.0000000000000682
- Tsatsopoulou A. Cardiomyopathies in children: An overview / A. Tsatsopoulou, I. Protonotarios, Z. Xylouri [et al.] // *Hellenic J Cardiol*. — 2023. — Vol. 72. — P. 43–56. — DOI: 10.1016/j.hjc.2023.02.007
- Mallavarapu A. Dilated Cardiomyopathy in Children: Early Detection and Treatment / A. Mallavarapu, A. Taksande // *Cureus*. — 2022. — Vol. 14. — № 11. — DOI: 10.7759/cureus.31111
- Fatema N.N. Dilated Cardiomyopathy in Paediatric Population: A Review / N.N. Fatema, N.I. Nazmi // *Cardiovascular Journal*. — 2019. — Vol. 12. — № 1. — P. 64–74. — DOI: 10.3329/cardio.v12i1.43422
- Ware S.M. The genetic architecture of pediatric cardiomyopathy / S.M. Ware, S. Bhatnagar, P.J. Dexheimer [et al.] // *Am J Hum Genet*. — 2022. — Vol. 109. — № 2. — P. 282–298. — DOI: 10.1016/j.ajhg.2021.12.006
- Васичкина Е.С. Миокардиты у детей. Этиология. Патогенез. Эпидемиология. Клиническая картина / Е.С. Васичкина, Л.А. Балькова, Е.Н. Басаргина [и др.] // *Педиатрическая фармакология*. — 2024. — Т. 21. — № 1. — С. 50–61. — DOI: 10.15690/pf.v21i1.2708
- Сабиров Л.Ф. Дилатационная кардиомиопатия / Л.Ф. Сабиров, Э.Б. Фролова, Г.А. Мухаметшина [и др.] // *Вестник современной клинической медицины*. — 2012. — Т. 5. — № 3.
- Филиппов Е.В. Дилатационная кардиомиопатия: дифференциальная диагностика, подходы к терапии, хирургическое лечение / Е.В. Филиппов, С.С. Якушин // *Кардиология: Новости. Мнения. Обучение*. — 2017. — № 2 (13). — С. 91–103. — DOI: 10.24411/2309-1908-2017-00030
- Каук А.В. Трудности выявления и дифференциальной диагностики дилатационной кардиомиопатии у детей раннего возраста / А.В. Каук, А.Г. Кунгурцева, Е.С. Соколова [и др.] // *Медицинский совет*. — 2024. — Т. 18. — № 11. — С. 8–17. — DOI: 10.21518/ms2024-174
- Аркадьева Г.В. Сложности диагностики дилатационной кардиомиопатии: современный взгляд на патогенез / Г.В. Аркадьева, Г.Г. Арабидзе, О.В. Полякова, Л.Д. Макоева // *Терапевт*. — 2018. — № 6. — С. 9–22.
- Руженцова Т.А. Диагностика кардиомиопатии у детей / Т.А. Руженцова // *Практика педиатра*. — 2013. — № 4. — С. 70–76.
- Pilati M. Endomyocardial Biopsy in Pediatric Myocarditis and Dilated Cardiomyopathy: a Tool in Search for a Role / M. Pilati, M. Rebonato, R. Formigari, G. Butera // *J Cardiovasc Dev Dis*. — 2022. — Vol. — P. 24. — DOI: 10.3390/jcdd9010024.
- Шаяхметова С.В. Магнитно-резонансная томография сердца при гипертрофической кардиомиопатии: диагностические возможности, применение в клинической практике, прогностическая значимость / С.В. Шаяхметова, В.Е. Сеницын, А.В. Афанасьев // *Российский кардиологический журнал*. — 2019. — № 12. — С. 131–136.
- Ларина В.Н. Ингибиторы натрий-глюкозного котранспортера 2-го типа в лечении хронической сердечной недостаточности: новые доказательные данные / В.Н. Ларина, М.В. Леонова // *Медицинский совет*. — 2024. — Т. 18. — № 6. — С. 184–193.



15. Терещенко С.Н. Ивабрадин в лечении больных хронической сердечной недостаточностью со сниженной фракцией выброса левого желудочка: новые данные исследования shift / С.Н. Терещенко, И.В. Жиров, Н.В. Романова // Российский кардиологический журнал. — 2016. — № 8 (136). — С. 80–85.

16. Карпов Ю.А. “Великолепная четверка”: эффективность и влияние каждого из 4 компонентов базовой терапии и своевременности их назначения на прогноз пациентов с хронической сердечной недостаточностью / Ю.А. Карпов, С.Ю. Пушкарева, В.Н. Тхорикова // Атмосфера. Новости кардиологии. — 2022. — № 1. — С. 32–40. — DOI: 10.24412/2076-4189-2022-12702

Список литературы на английском языке / References in English

1. Lipshultz S.E. Cardiomyopathy in children: classification and diagnosis: a scientific statement from the American heart association / S.E. Lipshultz, Y.M. Law, A. Asante-Korang [et al.] // Circulation. — 2019. — Vol. 140. — P. 9–68. — DOI: 10.1161/CIR.0000000000000682

2. Tsatsopoulou A. Cardiomyopathies in children: An overview / A. Tsatsopoulou, I. Protonotarios, Z. Xylouri [et al.] // Hellenic J Cardiol. — 2023. — Vol. 72. — P. 43–56. — DOI: 10.1016/j.hjc.2023.02.007

3. Mallavarapu A. Dilated Cardiomyopathy in Children: Early Detection and Treatment / A. Mallavarapu, A. Taksande // Cureus. — 2022. — Vol. 14. — № 11. — DOI: 10.7759/cureus.31111

4. Fatema N.N. Dilated Cardiomyopathy in Paediatric Population: A Review / N.N. Fatema, N.I. Nazmi // Cardiovascular Journal. — 2019. — Vol. 12. — № 1. — P. 64–74. — DOI: 10.3329/cardio.v12i1.43422

5. Ware S.M. The genetic architecture of pediatric cardiomyopathy / S.M. Ware, S. Bhatnagar, P.J. Dexheimer [et al.] // Am J Hum Genet. — 2022. — Vol. 109. — № 2. — P. 282–298. — DOI: 10.1016/j.ajhg.2021.12.006

6. Vasichkina E. S. Miokardity u detej. Etiologiya. Patogenez. Epidemiologiya. Klinicheskaya kartina [According to the senior researcher, Myocarditis in children has an etiology. Pathogenesis and Epidemiology. Clinical picture] / E. S. Vasichkina, L.A. Balykova, E. N. Basargina [et al.] // Pediatricheskaya farmakologiya [Pediatric pharmacology]. — 2024. — Vol. 21. — № 1. — P. 50–61. — DOI: 10.15690/pf.v21i1.2708 [in Russian]

7. Sabirov L.F. Dilatacionnaya kardiomiopatiya [Dilated cardiomyopathy] / L.F. Sabirov, E.B. Frolova, G.A. Mukhametshina [et al.] // Vestnik sovremennoj klinicheskoy mediciny [Bulletin of Modern Clinical Medicine]. — 2012. — Vol. 5. — № 3. [in Russian]

8. Filippov E.V. Dilatacionnaya kardiomiopatiya: differencial'naya diagnostika, podhody k terapii, hirurgicheskoe lechenie [Dilated cardiomyopathy: differential diagnosis, approaches to therapy, surgical treatment] / E.V. Filippov, S.S. Yakushin // Kardiologiya: Novosti. Mneniya. Obuchenie [Cardiology: News. Opinions. Training]. — 2017. — № 2 (13). — P. 91–103. — DOI: 10.24411/2309-1908-2017-00030 [in Russian]

9. Kauk A.V. Trudnosti vyyavleniya i differencial'noj diagnostiki dilatacionnoj kardiomiopatii u detej rannego vozrasta [Difficulties in the detection and differential diagnosis of dilated cardiomyopathy in young children] / A.V. Kauk, A.G. Kungurtseva, E.S. Sokolova [et al.] // Medicinskij sovet [Medical Council]. — 2024. — Vol. 18. — № 11. — P. 8–17. — DOI: 10.21518/ms2024-174 [in Russian]

10. Arkadyeva G.V. Slozhnosti diagnostiki dilatacionnoj kardiomiopatii: sovremennyj vzglyad na patogenez [The difficulties of diagnosis of dilated cardiomyopathy: a modern view on the pathogenesis] / G.V. Arkad'eva, G.G. Arabidze, O.V. Polyakova, L.D. Makoeva // Terapevt [Therapist]. — 2018. — No. 6. — pp. 9–22. [in Russian]

11. Ruzhentsova T.A. Diagnostika kardiomiopatii u detej [Diagnosis of cardiomyopathy in children] / T.A. Ruzhentsova // Praktika pediatra [Pediatrician's practice]. — 2013. — № 4. — P. 70–76. [in Russian]

12. Pilati M. Endomyocardial Biopsy in Pediatric Myocarditis and Dilated Cardiomyopathy: a Tool in Search for a Role / M. Pilati, M. Rebonato, R. Formigari, G. Butera // J Cardiovasc Dev Dis. — 2022. — Vol — P. 24. — DOI: 10.3390/jcdd9010024.

13. Shayakhmetova S.V. Magnitno-rezonansnaya tomografiya serdca pri gipertroficheskoj kardiomiopatii: diagnosticheskie vozmozhnosti, primeneniye v klinicheskoy praktike, prognosticheskaya znachimost' [Magnetic resonance imaging of the heart in hypertrophic cardiomyopathy: diagnostic possibilities, application in clinical practice, prognostic significance] / S.V. Shayakhmetova, V.E. Sinitsyn, A.V. Afanasyev // Rossijskij kardiologicheskij zhurnal [Russian Journal of Cardiology]. — 2019. — № 12. — P. 131–136. [in Russian]

14. Larina V.N. Ingibitory natrij-glyukoznogo kotransportera 2-go tipa v lechenii hronicheskoy serdechnoj nedostatochnosti: novye dokazatel'nye dannye [Type 2 sodium-glucose cotransporter inhibitors in the treatment of chronic heart failure: new evidence] / V.N. Larina, M.V. Leonova // Medicinskij sovet [Medical advice]. — 2024. — Vol. 18. — № 6. — P. 184–193. [in Russian]

15. Tereshchenko S.N. Ivabradin v lechenii bol'nyh hronicheskoy serdechnoj nedostatochnost'yu so snizhennoj frakciej vybrosa levogo zheludochka: novye dannye issledovaniya shift [Ivabradine in the treatment of patients with chronic heart failure with reduced left ventricular ejection fraction: new data from the shift study] / S.N. Tereshchenko, I.V. Zhironov, N.V. Romanova // Rossijskij kardiologicheskij zhurnal [Russian Journal of Cardiology]. — 2016. — № 8 (136). — Pp. 80–85. [in Russian]

16. Karpov Yu.A. “Velikolepnaya chetverka”: effektivnost' i vliyanie kazhdogo iz 4 komponentov bazovoj terapii i svoevremennosti ih naznacheniya na prognoz pacientov s hronicheskoy serdechnoj nedostatochnost'yu [“The Magnificent Four”: the effectiveness and impact of each of the 4 components of basic therapy and the timeliness of their appointment on the prognosis of patients with chronic heart failure] / Yu.A. Karpov, S.Y. Pushkareva, V.N. Tkhorkova // Атмосфера. Новости кардиологии [Atmosphere. Cardiology news]. — 2022. — № 1. — P. 32–40. — DOI: 10.24412/2076-4189-2022-12702 [in Russian]