

Таблица 5. Продолжение

<p>Признаки регенерации эритроцитов:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Уровень ретикулоцитов • Мазок крови • Рентген скелета <p>Признаки гемолитической анемии:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Клеточная мембрана • Мазок крови • Тест на осмотическую резистентность • Тест на аутогемолиз <p>Гемоглобин</p> <ul style="list-style-type: none"> • Серповидный тест • Электрофорез гемоглобина • Определение гемоглобина F-мазок по Клейхауэру–Бетке • Тест на нагревание <p>Ферменты</p> <ul style="list-style-type: none"> • Исследование телец Гейнца • Ферментативный анализ
<p>Признаки гемолитической анемии</p> <p>Иммунная</p> <ul style="list-style-type: none"> • Антиглобулиновый тест • Тест на лизис кислот сыворотки • Сахарозный гемолитический тест • Антитела Доната–Ландштайнера • Антиядерные антитела (ANA)
<p>Предполагаемая апластическая анемия или лейкоз</p> <ul style="list-style-type: none"> • Костный мозг (аспирация и биопсия) — цитохимия, иммунологические маркеры, хромосомный анализ • Рентген скелета
<p>Другие тесты, обычно применяемые при диагностике первичной патологии</p> <ul style="list-style-type: none"> • Серология вирусов, например вируса иммунодефицита человека (HIV) • ANA, комплемент, CH50 • Кровь в моче, креатинин • Биопсия тканей (кожа, лимфатические узлы, печень)

Заключение

Анемические состояния и заболевания у детей широко распространены в популяции. По данным Всероссийской диспансеризации детей 2002 г. анемии занимают ведущее место в структуре нозологий и обращений к педиатру, уступая первое место инфекциям. Алгоритм диагностики анемии прост и возможен на первичном медико-санитарном уровне оказания помощи детям.

Дифференциальный диагноз анемий и их лечение проводятся на специализированном этапе, для ряда анемий требуются высокоспециализированные технологии вплоть до трансплантации гемопоэтических клеток и генной терапии. В дальнейших статьях новой рубрики журнала будут представлены стандарты и клинические рекомендации по ведению всех видов анемий у детей.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Анемии у детей: диагностика и лечение. Руководство для врачей / под ред. А. Г. Румянцева, Ю. Н. Токарева. — М.: Макс-пресс, 2000. — 128 с.
2. Шифман Ф. Д. Патофизиология крови / под ред. Е. Б. Жибурта, Ю. Н. Токарева. — М.: Бином — Невский диалект, 2000. — 448 с.
3. Румянцев А. Г., Морщакова Е. Ф. Классификация и диагностика анемий у детей. Гематология/онкология детского возраста / под ред. А. Г. Румянцева, Е. В. Самочатовой. — М.: Медпрактика-М, 2004. — 117–128 с.
4. Сметанина Н. С., Румянцева Ю. В., Чернов В. М. и др. Анемии у детей. В кн.: Лекции по педиатрии. — М.: Медпрактика-М, 2008; 8: 33–99.
5. Льюис С. М., Бейн Б., Бэйтс И. Практическая и лабораторная гематология / под ред. А. Г. Румянцева. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 672 с.

Б.И. Глуховец

Ленинградское областное детское патологоанатомическое бюро, Санкт-Петербург

Миокардиодистрофия у детей с точки зрения патологоанатома

Контактная информация:

Глуховец Борис Ильич, доктор медицинских наук, заведующий центральным отделом Ленинградского областного детского патологоанатомического бюро

Адрес: 197110, Санкт-Петербург, ул. Ждановская, д. 43, e-mail: dopab-omo@mail.ru

Статья поступила: 19.11.2010 г., принята к печати: 01.02.2011 г.

В дискуссионной статье обсуждаются вопросы этиологии, патогенеза и морфологических проявлений миокардиодистрофии в определенные периоды детского возраста. Обосновывается значение функциональных нарушений кардиогенеза и гипоксической кардиопатии в качестве основных причин заболевания. Подчеркивается необходимость системного патоморфологического исследования сердца с максимально полным анализом сократительных, проводящих, микроциркуляторных и нейровегетативных структур в наблюдениях кардиоваскулярной патологии.

Ключевые слова: дети, миокардиодистрофия, миокардиопатия, перинатальная патология.

Миокардиодистрофия (МКД) — термин, предложенный Г.Ф. Лангом в 1936 г., для обозначения «невоспалительной патологии миокарда», которая происходит при нарушении обменных процессов и выражается снижением сократительной функции сердца [1]. Последующие исследования выявили широкий круг этиологических факторов МКД, которые могут быть объединены в 3 основные группы: токсические, гормональные и гипоксические. В связи с этим в качестве уточняющих вариантов МКД используются термины «алкогольная кардиомиопатия», «тиреотоксическая кардиомиопатия», «диабетическая кардиомиопатия» и т.д. (по аналогии с определением соответствующей патологии печени, почек, ретины и др.).

Таким образом, в подавляющем большинстве случаев МКД — это не самостоятельное первично возникающее заболевание, а типовое осложнение разнообразных форм патологии, которое требует установления и последующего

устранения основного этиопатогенетического фактора. Исключение составляет системная МКД, обусловленная врожденной недостаточностью основных метаболических ферментов (тезауризмозов). Обобщенные клинические представления о метаболических нарушениях сократительной функции миокарда в случае летального исхода имеют вполне определенные морфологические признаки в виде проявлений различных вариантов повреждения белкового, жирового, углеводного и минерального обменов в саркоплазме сократительных и проводящих кардиомиоцитов, соединительнотканых и сосудистых компонентах сердца. Наличие и степень их выраженности зависят от этиопатогенетической сущности, продолжительности и тяжести основного заболевания. В связи с этим патологоанатом должен быть нацелен на верификацию морфогенетических особенностей МКД в аспекте общего патогенеза летального заболевания.

B.I. Glukhovets

Leningrad Regional Children Pathologic Bureau, St.-Petersburg

Myocardiodystrophy in children from the point of view of pathoanatomist

The article discusses questions of etiology, pathogenesis and morphological signs of myocardiodystrophy in different periods of childhood. Functional disorders of cardiogenesis and hypoxic cardiopathy could be main causes of a disease. Author mark the necessity of systemic pathomorphological study of a heart with total analysis of contractile, conductive, microcirculation and neurovegetative structures in observation of cardiovascular pathology.

Key words: children, myocardiodystrophy, myocardioopathy, perinatal pathology.

Циркуляторно-метаболические изменения в миокарде в той или иной степени отмечаются во всех случаях перинатальной смертности. Наиболее часто констатируются признаки белковой дистрофии саркоплазмы, возникающие при длительном агональном периоде и в связи с неадекватными реанимационными мероприятиями. Хроническое нарушение обмена веществ имеет более значимые морфологические проявления в виде жировой и белково-водяночной дистрофии, которые нередко сочетаются с апоптозом, некробиозом и полным некрозом кардиомиоцитов с соответствующими изменениями ядер (кариопикноз, кариорексис, кариолизис).

Отмеченным выше обстоятельствам придают особое значение при анализе причин перинатальной, младенческой и детской смертности, когда квалифицированное патологоанатомическое исследование сердца имеет решающее значение в ответе на сакраментальные вопросы педиатрической практики: «от чего умер ребенок» и «почему он не смог жить». Эти вопросы особенно злободневны в случае смерти детей от заурядных заболеваний, не отличающихся чрезмерными показателями летальности.

Чтобы ответить на эти вопросы, которые, как правило, интересуют не только лечащих врачей, но и родителей умершего ребенка, нельзя ограничиваться рутинным исследованием сердца, характерным для практики патологоанатомических отделений общего профиля. Для специализированного («детского») патологоанатома сердце является предметом первостепенного, максимально углубленного и разностороннего исследования. В частности, используемые в Ленинградском областном детском патологоанатомическом бюро стандарты аутопсийного исследования сердца включают в себя морфометрические, топографогистологические и иммунофлуоресцентные методы. Это позволяет получить объективную информацию о возрастных особенностях кардиогенеза, состоянии внутрисердечной гемодинамики, внутриорганной локализации и степени выраженности текущей и фоновой патологии, а также убедиться в наличии или отсутствии антигенов основных кардиогенных вирусов — герпеса, цитомегалии, краснухи, ЕСНО. При этом наряду с локальной оценкой состояния вентрикулярного миокарда осуществляется прицельное исследование ритмогенных зон сердца — купола правого предсердия (зона синоатриального узла) и нижнего фрагмента межпредсердной перегородки (зона атриовентрикулярного узла). В числе исследуемых гистологических объектов находятся не только сократительные и проводящие кардиомиоциты, но также в равной мере система вегетативных ганглиев, нервные стволы, интрамуральные ветви коронарных артерий, микроциркуляторное русло, клапанные структуры, эндокард и эпикард.

Столь тщательное аутопсийное исследование сердца необходимо в связи с весьма существенной особенностью детского сердца — его непрерывным развитием. В норме это выражается синхронным формированием мышечных, соединительнотканых, нервных и сосудистых структур и сочетается с непрерывающимся ритмом сократительной активности. Очевидно, что в формирующемся «электромеханическом биомоторе», которым по своей сущности является сердце ребенка, любые

неблагоприятные воздействия в лучшем случае тормозят кардиогенную программу, а в худшем — повреждают ее и ведут к внезапной сердечной смерти, обусловленной аритмогенной асистолией. Критические этапы в порядке снижающейся опасности внезапной сердечной смерти включают в себя: роды, ранний неонатальный период, первую и вторую половины младенческого периода.

Обширный опыт аутопсийных исследований сердца в наблюдениях МКД позволяет сделать некоторые выводы о патогенетических особенностях этого патологического процесса. В основе клинических проявлений вторичной МКД у детей любого возрастного периода лежат 2 основных патологических процесса, в определенной мере связанных между собой:

- 1) внутриутробные или постнатальные нарушения кардиогенеза — *морфогенетическая кардиопатия*;
- 2) структурно-функциональные изменения сердца, обусловленные перинатальной гипоксией, — *гипоксическая кардиопатия*.

Понятие морфогенетической кардиопатии включает в себя все варианты нарушения развития сердца за исключением анатомических врожденных пороков, составляющих особую главу кардиологии. Эта патология известна в первую очередь в качестве различных вариантов врожденной кардиомиопатии — гипертрофической, дилатационной и рестриктивной. В ее основе лежит последовательное нарушение развития сократительного миокарда желудочков сердца, обусловленное плацентарной гипертензией (одним из патогенетических вариантов хронической плацентарной недостаточности). При этом по аналогии с кардиогенными проявлениями постнатальной легочной гипертензии в виде так называемого «легочного сердца» формируется «плацентарное сердце» с последовательными этапами тоногенной гипертрофии (стадия компенсации) и миогенной дилатации (стадия декомпенсации) желудочков [2]. Морфологические проявления морфогенетической кардиопатии нередко прогрессируют после рождения в связи с дополнительными патогенными факторами в виде легочной гипертензии и персистирования шунтирующих структур гемодинамики — артериального протока и овального окна с нарастающей клинической симптоматикой нарушения сократительной функции сердца [3]. Рестриктивная форма морфогенетической кардиопатии, внешним проявлением которой служит генерализованный фиброзластоз эндокарда, обусловлена сочетанной или вторичной недостаточностью микроциркуляторного обеспечения кардиогенеза, обычно совпадающих с проявлениями гипоксической кардиопатии.

Названные выше нарушения развития желудочков сердца нередко сочетаются с выраженными в различной степени аномалиями развития сосудов и вегетативных ганглиев сердца, которые на гистологических препаратах в первом случае проявляются «дистальной гипоплазией коронарных артерий», а во втором — «атриальным гипоганглиозом» [4].

При всех вариантах морфогенетической кардиопатии возникает дистрофия миокарда, но, как правило, сама по себе она не имеет большого клинического значе-

ния и не является непосредственной причиной смерти, поскольку ограничивается обратимой (белковой) дистрофией саркоплазмы. В этих наблюдениях основное значение в отношении клинико-морфологической манифестации заболевания имеют нарушения ритма с высоким риском внезапной сердечной смерти.

Гипоксическая кардиопатия — закономерное осложнение широкого круга перинатальных заболеваний, сопровождающихся нарушением оксигенации ритмогенных, проводящих и сократительных структур сердца. В качестве ведущих патогенетических факторов выступает нарушение маточно-плацентарного и пуповинного кровообращения и респираторный дистресс-синдром. Нередкое сочетанное развитие гипоксической энцефалопатии формирует триаду «гипоксической болезни новорожденных» в виде взаимосвязанной циркуляторно-метаболической патологии сердца, легких, головного мозга, характерной для недоношенных и маловесных детей [5].

Гипоксическое поражение сердечно-сосудистой системы новорожденных характеризуется комплексом клинических симптомов, обозначенных синдромом дезадаптации сердечно-сосудистой системы новорожденных с различной степенью нарушения проводящей и сократительной способности миокарда [6, 7]. При летальном исходе характерным морфологическим проявлением гипоксической кардиопатии являются расстройства микроциркуляции с развитием очагов венозного полнокровия, стаза, сладжа, микротромбов, диапедезных кровоизлияний и некробиоза кардиомиоцитов, что в случае пролонгированного агонального периода нередко завершается развитием геморрагического инфаркта миокарда желудочков. Наибольшую опасность представляют очаги гипоксического повреждения ритмогенных зон и проводящих структур сердца.

Отдаленные последствия гипоксической кардиопатии характеризуются мелкоочаговым кардиосклерозом в

области предсердий и желудочков, неравномерно выраженным фиброэластозом эндокарда и дисхроническим развитием сократительного миокарда в сочетании с нарастающими метаболическими нарушениями в нем. В совокупности это определяет высокий риск внезапной младенческой смерти [8].

Заключение

Представление о МКД, используемое в педиатрической и, особенно, неонатальной практике, не учитывает в необходимой мере этиопатогенетическую сущность заболевания сердца в связи с отсутствием сведений о возможной кардио-плацентарной недостаточности, наличии и степени выраженности перинатальной гипоксии миокарда, индивидуальных особенностях кардиогенеза. Дистрофические изменения в миокарде возникают вторично в результате системных метаболических нарушений (тезауризмозы, алкогольная и диабетическая фетопатии) или действия внутрисердечных патогенных факторов (морфогенетическая и гипоксическая кардиопатии). Возникающие при этом изменения в сердце по своей тяжести и клинико-морфологической манифестации имеют обратную связь с возрастом детей и в наибольшей мере выражены в перинатальном и младенческом периодах. При летальном исходе со значительными клиническими проявлениями МКД возможен объективный анализ причин, патогенетических и танатогенных особенностей заболевания посредством системного морфологического исследования основных структурных компонентов сердца, включая ритмогенную зону, проводящую, сократительную, микроциркуляторную и нейровегетативную системы. В связи с этим для полноценного аутопсийного исследования кардиоваскулярной патологии в перинатальном и младенческом возрасте необходима соответствующая специализация и высокая квалификация патологоанатомов.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ланг Г.Ф. Вопросы патологии кровообращения и клиники сердечно-сосудистых болезней. — Л.: Медицина, 1936. — 486 с.
2. Глуховец Б.И. Компенсаторные и патологические реакции плода при хронической плацентарной недостаточности // Архив патологии. — 2008; 2: 59–62.
3. Основы перинатологии: Учебник для студентов вузов / под ред. Н.П. Шабалова, Ю.В. Цвелева. — М., 2004. — С. 327–340.
4. Глуховец Б.И., Глуховец Н.Г. Внутритрубная смерть жизнеспособного плода: нозология, этиология, диагностика. — СПб., 2010. — 89 с.
5. Глуховец Б.И., Власюк В.В. 100-летие Российского общества патологоанатомов / Материалы Всероссийской кон-

- ференции с международным участием. — СПб., 2009. — С. 91–93.
6. Симонова Л.И., Котлукова Н.П., Ерофеева М.Е. и др. Постгипоксический синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы у новорожденных и детей раннего возраста // Педиатрия. — 2001; 3: 17–21.
7. Котлукова Н.П., Симонова Л.В., Жданова Л.И. и др. Современные представления о механизмах развития кардиоваскулярной патологии у детей раннего возраста // Рос. вест. перинатол. и педиатрии. — 2003; 3: 28–33.
8. Юнусова Ю.Р. Патологическая анатомия и морфогенез сердца при синдроме внезапной детской смерти: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Саратов, 2010. — 22 с.