ТОП-5 ФАКТОВ, КОТОРЫЕ СЛЕДУЕТ ЗНАТЬ О СЕРДЦЕ ПРИ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ ДЮШЕННА

Автор: Chet Villa, MD

МДД - это генетическое заболевание, которое вызывает прогрессирующую со временем слабость мышц. По мере прогрессирования болезни сердце, которое тоже является мышцей, также будет ослабевать. Сердце остается основной областью внимания как для врачей, так и для исследователей. Цель состоит в том, чтобы замедлить ухудшение состояния сердечной мышцы, так что мы могли бы замедлить развитие сердечной недостаточности. Как кардиолог, который специализируется на лечении мышечной дистрофии Дюшенна, я хотел бы поделиться первоочередными пятью фактами, которые следует знать о сердце:

1. КОГДА ВПЕРВЫЕ ПОЯВЛЯЮТСЯ ПРОБЛЕМЫ С СЕРДЦЕМ

Как правило, у пациентов с МДД, проблемы с сердцем проявляются примерно на втором десятилетии жизни. У некоторых детей проблемы могут начаться до 10 лет, поэтому мы рекомендуем начать наблюдение за сердцем до наступления этого возраста.

2. НАСТОРАЖИВАЮЩИЕ ПРИЗНАКИ НАЛИЧИЯ ПРОБЛЕМ С СЕРДЦЕМ

Сигналы наличия проблем с сердцем для пациентов с МДД могут быть не очевидными. Когда сердце работает не достаточно хорошо, оно не перекачивает кровь к некоторым частям тела и возможен обратный ток крови в другие органы. Первое место, где может быть обратный ток крови - это легкие. У детей может появиться одышка, хронический кашель или это может выглядеть как вирусная инфекция, развивается астма, которая никак не проходит. Точно так же, когда сердце работает недостаточно хорошо, нет эффективного кровоснабжения желудка или кишечника. Это может выглядеть как отсутствие аппетита или даже беспричинная рвота. Если у вашего ребенка с МДД появились новые или уже есть похожие симптомы недостаточности дыхательной или желудочной функций, то я бы рекомендовал поговорить об этом с лечащим врачом ребенка, чтобы убедиться, что с сердцем всё в порядке.

3. ИНСТРУМЕНТЫ ДЛЯ ОБСЛЕДОВАНИЯ

Исследование работы сердца такими методами, как эхокардиография или МРТ сердца, может помочь нам обнаружить ранние признаки проблем с сердцем. Для детей в возрасте от 5 до 6 лет мы рекомендуем ежегодную эхокардиографию. Это исследование использует ультразвук для визуализации структуры и функции сердца. Затем примерно в возрасте 8-10 лет следует подключить ежегодную МРТ сердца. Это исследование может определить образование рубцов или фиброз, прежде чем функция сердца будет затронута. Например, у некоторых детей может быть идеально функционирующее сердце и никаких внешних симптомов, но на МРТ сердца будет обнаружен фиброз. Это может быть одним из самых

ранних сигналов, предупреждающих о том, что сердечная мышца начинает ослабевать. Выявление ранних предупреждающих признаков неблагополучия сердца может помочь нам начать лечение раньше и чаще контролировать его работу.

4. ДОСТУПНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Как правило, начинают с ***ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента*** (АПФ) у детей примерно в возрасте 10 лет. Можно начать ингибиторы АПФ раньше, если есть снижение функции сердца или фиброз сердца обнаружены на МРТ. Есть основания предполагать, что раннее начало приема АПФ может замедлить прогрессирование заболеваний сердца. Другая группа препаратов, ***антагонисты рецепторов альдостерона*** (спиронолактон или эплеренон), также используются для замедления прогрессирования кардиомиопатии после обнаружения фиброза сердца на МРТ. Наконец, как только выявляется сердечная дисфункция, следует назначать ***бета-блокаторы***, чаще всего карведилол, чтобы замедлить прогрессирование кардиомиопатии.

Результаты клинических исследования свидетельствуют о том, что стероиды замедляют развитие заболевания сердечной мышцы также, как и других мышц. Мы все еще пытаемся понять, является ли это прямым воздействием на сердце или больше результатом улучшения общего состояния здоровья и наличия более сильных мышц в течение более длительного времени.

Одним из вариантов снижения риска возникновения аномалий сердечного ритма для пациентов с очень тяжелой сердечной дисфункцией может быть имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор (ICD, ИКД). Это устройство помещается подкожно и контролирует частоту сердечных сокращений. Оно будет посылать электрический импульс, чтобы вернуть сердце к нормальному ритму, если устройство зафиксирует аномальный ритм. Не каждый ребенок с МДД и с сердечной дисфункцией нуждается в ИКД, и мы всё ещё выясняем, какие пациенты с МДД могут извлечь наибольшую пользу от его установки.

Для пациентов, у которых сердечная дисфункция настолько серьезна, что кровь едва перекачивается по всему телу, вариантом помощи может быть VAD или желудочковое вспомогательное устройство. Это устройство механически поддерживает работу сердца и улучшает кровоток по всему телу, когда сердце выходит из строя. Так же, как и с ИКД, не каждый ребенок с МДД и сердечной недостаточностью будет нуждаться в VAD, но это может быть вариантом, который следует рассмотреть с вашим кардиологом и нейромышечной командой специалистов.

5. ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Поскольку МДД является генетическим заболеванием и мутация происходит в Х-хромосоме, мы рекомендуем генетическое исследование как мам, так и сестер мальчиков с МДД. Это помогает понять, какие члены семьи должны быть обследованы и проверены на предмет развития болезни сердечной мышцы.

Хорошая новость заключается в том, что пациенты с МДД стали жить дольше. И мы, вместе со многими врачами и исследователями, которые стремятся улучшить долгосрочные результаты лечения пациентов с МДД здесь и по всей стране уверены, что эта тенденция не только сохранится, но и усилится.

Источник: https://blog.cincinnatichildrens.org/rare-and-complex-conditions/heart-conditions/top-5-things-to-know-about-the-heart-in-duchenne-muscular-dystrophy