

КАРДИОМИОПАТИИ

**доцент кафедры внутренних болезней
и фтизиатрии,**

к.м.н. Арсеничева О.В.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

первичное поражение сердца неясной этиологии при исключении других причин и факторов (артериальной гипертонии, атеросклероза, ОРЛ, поражения клапанов, венечных артерий, перикарда и др.)

КЛАССИФИКАЦИЯ КАРДИОМИОПАТИЙ

1. Дилатационная кардиомиопатия (I 42.0).

2. Гипертрофическая кардиомиопатия:

2.1. С обструкцией выносящего тракта (I 42.1).

2.2. Без обструкции выносящего тракта (I 42.2).

3. Рестриктивная кардиомиопатия:

3.1. Эндомиокардиальная (эозинофильная) болезнь (I 42.3).

3.2. Эндокардиальный фиброэластоз Леффлера (I 42.4).

3.3. Африканская облитерирующая кардиопатия Беккера (I 42.5).

КЛАССИФИКАЦИЯ КАРДИОМИОПАТИЙ

4. Специфическая КМП.

(метаболические, воспалительные, ишемические, клапанные и др.).

К метаболическим относятся диабетическая, алкогольная кардиомиопатия и прочие.

5. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка.

6. Неклассифицируемые кардиомиопатии (губчатый миокард, фиброэластоз).

ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

первичное поражение миокарда, развивающееся вследствие воздействия различных факторов (генетической предрасположенности, хронического вирусного миокардита, нарушений иммунной системы) и характеризующееся выраженным расширением камер сердца со снижением систолической функции левого и правого желудочков и прогрессирующей хронической сердечной недостаточностью

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Распространенность ДКМП составляет 5-8 случаев на 100000 населения в год.
- Больные с ДКМП составляют до 60% всех больных с кардиомиопатиями.
- Частота ДКМП среди лиц негроидной расы и мужчин в 2,5 раза выше, чем среди лиц европеоидной расы и женщин, что невозможно объяснить социально-экономическими факторами и приемом алкоголя.

ЭТИОЛОГИЯ

Этиология окончательно не известна.

1. Семейные и генетические факторы

(У 25-35% пациентов это семейное заболевание. Выявлено более 20 различных генных мутаций, наследуемых по аутосомно-доминантному типу).

2. Вирусный миокардит

(вирус Коксаки В, гепатит С, цитомегаловирус, герпес и др.).

3. Действие токсических веществ

(алкоголь, медикаментозные воздействия (антрациклины, доксорубицин и др.), тяжёлые металлы (кобальт, ртуть, мышьяк, свинец)).

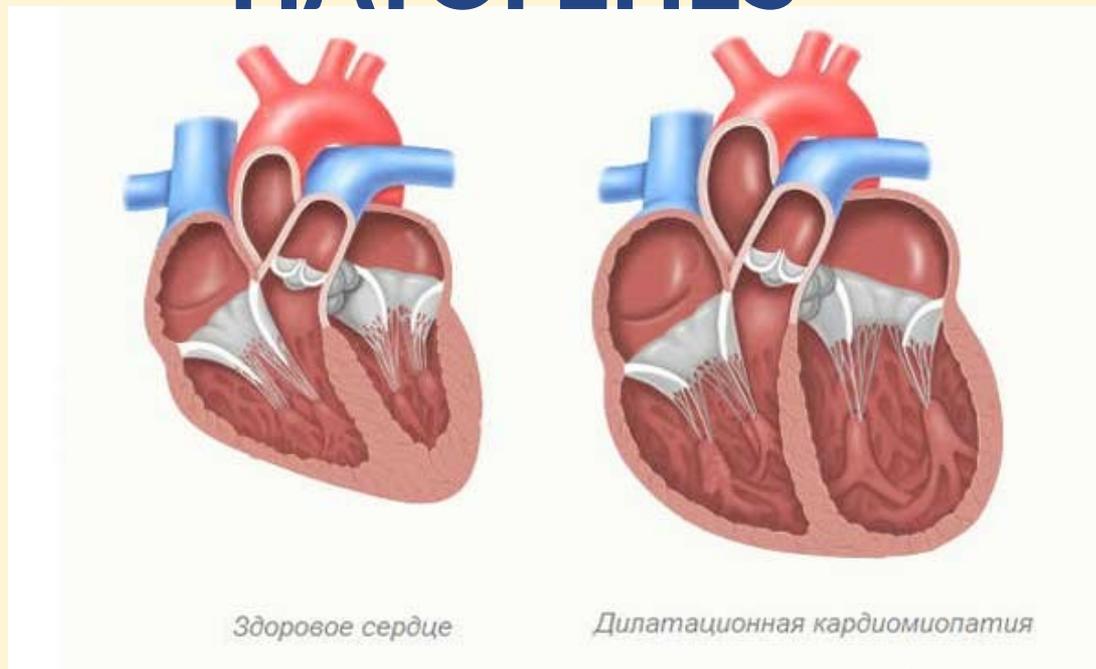
4. Эндокринные нарушения

(патология щитовидной железы, гипофиза).

5. Метаболические нарушения

(дефицит тиамина, кальция).

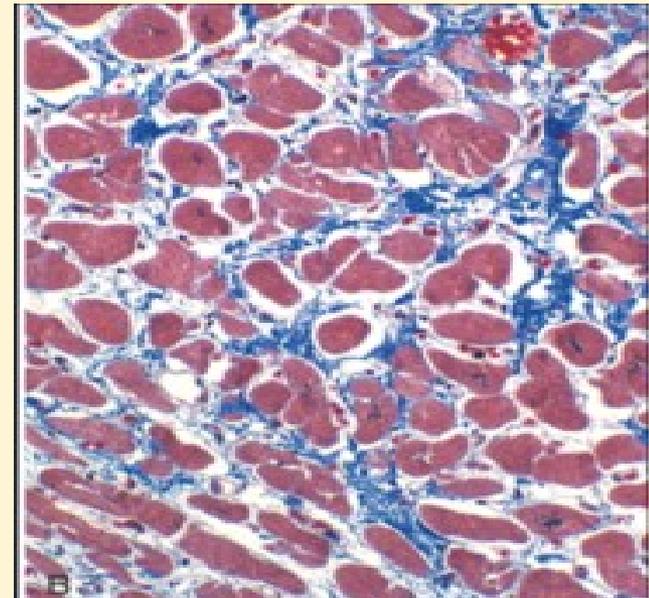
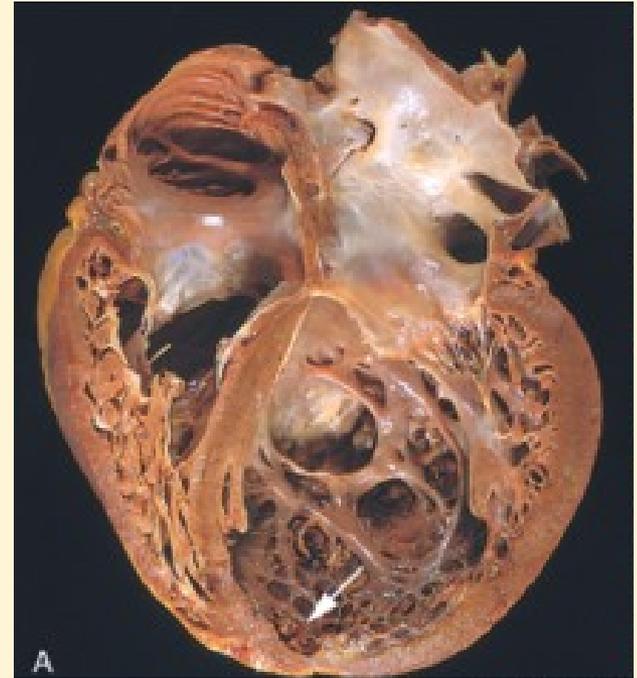
ПАТОГЕНЕЗ



- ✓ **Дилатация всех полостей сердца, снижение сердечного выброса, повышение диастолического давления в полостях, развитие систолической сердечной недостаточности.**
- ✓ **Застой в обоих кругах кровообращения.**
- ✓ **Пристеночное тромбообразование (в 60% случаев) – тромбоэмболии в большом и малом кругах кровообращения.**

МОРФОЛОГИЯ

- **МАКРОСКОПИЧЕСКИ** — дилатация всех полостей сердца при отсутствии атеросклероза коронарных артерий. В 50% случаев в камерах сердца находят пристеночные тромбы. Миокард истончен, бледный и дряблый, масса сердца увеличена.
- **МИКРОСКОПИЧЕСКИ** — мышечные волокна расположены правильно, истончены, теряется поперечная исчерченность, ядра увеличены. Множественные очаги фиброзного замещения миокарда.



КЛИНИКА СИНДРОМЫ:

Заболевание *начинается постепенно.*

✓ При _____ удовлетворительном _____ состоянии _____ выявляется
КАРДИОМЕГАЛИЯ.

✓ **СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ.**

Вначале появляются признаки лево-, а затем правожелудочковой недостаточности, которые указывают на более серьезный прогноз.

✓ **АРИТМИИ** (синусовая тахикардия, экстрасистолия, фибрилляция предсердий, атриовентрикулярные блокады 1 и 2 степени, блокады ножек пучка Гиса).

✓ **ТРОМБОЭМБОЛИИ.**

✓ **КАРДИАЛГИИ** (у 10-20% пациентов. У _____ пациентов возникают длительные боли в левой половине грудной клетки и за грудиной, чаще без четкой связи с физической нагрузкой. Боли отражают субэндокардиальную ишемию).

✓ **ОТНОСИТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ
МИТРАЛЬНОГО И ТРИКУСПИДАЛЬНОГО КЛАПАНОВ**
(при аускультации систолический шум регургитации).

ДИАГНОСТИКА

- **Общий ан. крови и мочи, биохимия крови** – без специфических изменений изменений.
- **ЭКГ, в т.ч. суточное мониторирование** (нарушения ритма и проводимости, признаки гипертрофии/ дилатации отделов сердца, депрессия сегмента ST и инверсия зубца T, снижение вольтажа зубцов. Часто выявляется полная блокада левой ножки пучка Гиса и фибрилляция предсердий).
- **ЭхоКГ** (дилатация камер сердца, диффузное снижение сократимости (снижение фракции выброса ЛЖ менее 45%), митральная и трикуспидальная недостаточность, внутрисердечные тромбы, выпот в полость перикарда).
- **Рентгенография органов грудной клетки** (кардиомегалия и признаки застоя в легких, гидроторакс).
- **МРТ и спиральная КТ** позволяют с большей точностью оценить анатомию сердца.
- **Коронарография, сцинтиграфия, вентрикулография, катетеризация сердца и биопсия миокарда** иногда используются в специализированных клиниках в целях

ДИАГНОЗ

Диагноз ДКМП правомочен при:

- *наличии у больного с сердечной недостаточностью расширения всех полостей сердца;*
- *отсутствии заболеваний, которые могут вызывать такую дилатацию (артериальная гипертензия, ишемическая болезнь сердца, заболевания перикарда, врожденные и приобретенные пороки сердца, хроническое легочное сердце, миокардит и др.).*

ЛЕЧЕНИЕ

1. НЕМЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ: диета (ограничение поваренной соли, исключение алкоголя), режим (ограничение тяжелых физических нагрузок).

2. ЛЕКАРСТВЕННАЯ ТЕРАПИЯ:

- *лечение ХСН* (ингибиторы АПФ, β -адреноблокаторы, сердечные гликозиды, антагонисты альдостерона, диуретики);
- *лечение и профилактика аритмий* (профилактика внезапной смерти: амиодарон, соталол).
- *профилактика тромбоэмболических осложнений* (антикоагулянты).

ЛЕЧЕНИЕ

3. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ:

- ✓ *Трансплантация сердца* при неэффективности медикаментозной терапии.
- ✓ *Искусственный ЛЖ* может использоваться для временной поддержки гемодинамики.
- ✓ *Искусственный водитель ритма, кардиовертер-дефибриллятор* (профилактика внезапной смерти).

ПРОГНОЗ

Даже, несмотря на адекватно проводимую терапию более 50% больных ДКМП умирает в первые три года болезни.

Особенно неблагоприятен прогноз при увеличении конечного диастолического размера левого желудочка более 7,5 см, снижении ФВ менее 25% и пароксизмах желудочковой тахикардии.

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ

КМП

Клинические рекомендации Европейского общества кардиологов «Диагностика и лечение гипертрофической кардиомиопатии», 2014 г.

Российские рекомендации «Диагностика и лечение гипертрофической кардиомиопатии», 2016 г.

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Наследственно-обусловленное заболевание, характеризующееся ассиметричной гипертрофией миокарда ЛЖ, в результате которой может возникнуть гемодинамическая обструкция его выходного отдела, проявляющаяся неспецифической клинической картиной и возможным развитием синкопальных состояний, гемодинамической стенокардии и жизнеугрожающих нарушений ритма.

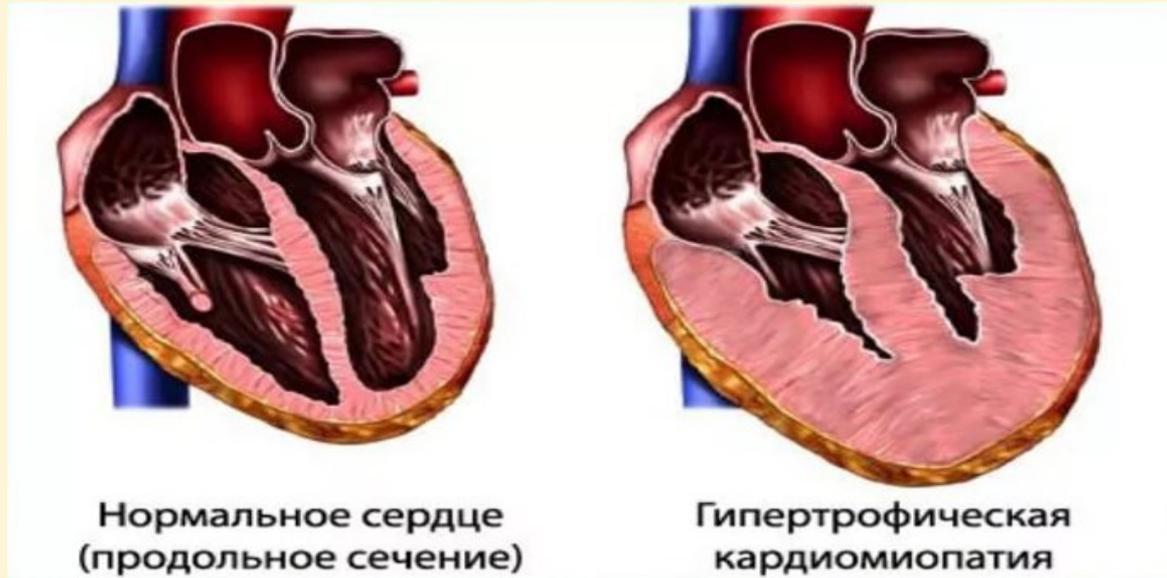
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- В общей популяции ее находят у 2-20 человек на 10000 обследованных.
- Чаще болеют мужчины в возрасте 25-35 лет.
- Существует спорадическая и семейная формы ГКМП, на долю последней приходится до 30% случаев.
- Среди внезапно умерших спортсменов ГКМП выявляют у каждого второго.

ЭТИОЛОГИЯ

- Наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования.
- Генетический дефект возникает при мутации в одном из 10 генов, каждый из которых кодирует компоненты протеина кардиомиоцитов (тропонины T, I, актин, миозин и др.) и определяет развитие гипертрофии миокарда
- Описано более 200 мутаций генов, ответственных за заболевание.

ПАТОГЕНЕЗ ГКМП



- ✓ **Гипертрофия межжелудочковой перегородки.**
- ✓ **Обструкция выходного отдела ЛЖ**
(утолщенная МЖП, парадоксальное движение в систолу передней створки митрального клапана в сторону МЖП).
- ✓ **Нарушение расслабления миокарда ЛЖ**
(обуславливает развитие диастолической дисфункции ЛЖ)
- ✓ **Ишемия миокарда**
(связанна с развитием гипертрофии и диастолической дисфункции ЛЖ).

ВАРИАНТЫ ГИПЕРТРОФИИ ЛЖ ПРИ ГКМП

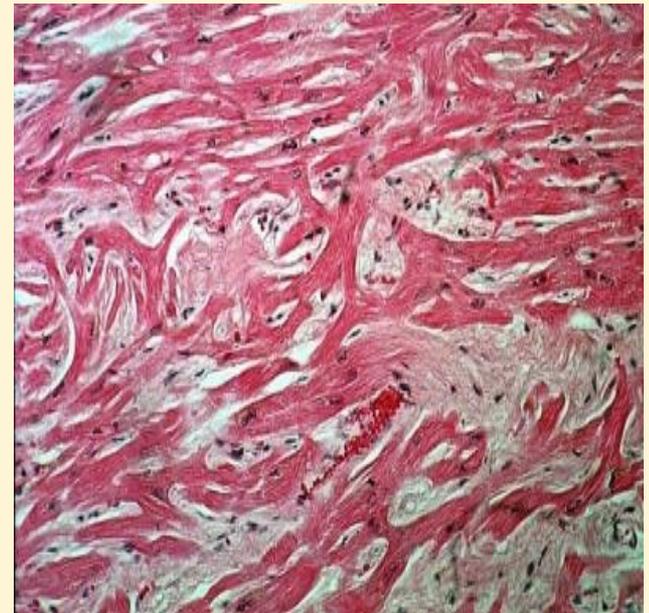
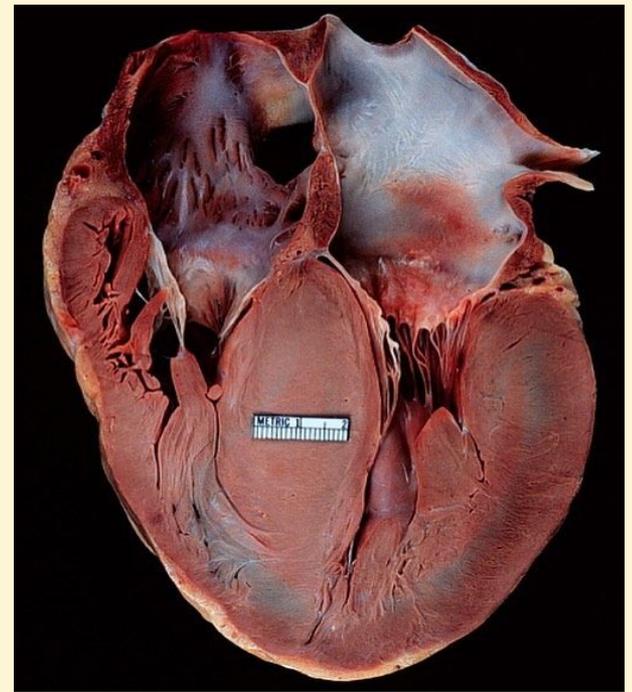
- 1. Мышечный субаортальный стеноз**
(гипертрофия верхней части межжелудочковой перегородки непосредственно под фиброзным кольцом аортального клапана).
- 2. Симметричная**
(утолщение всех стенок ЛЖ).
- 3. Асимметричная**
(утолщение одной из стенок ЛЖ).
- 4. Апикальная**
(гипертрофия верхушки).

МОРФОЛОГИЯ

➤ **МАКРОСКОПИЧЕСКИ** —
утолщение МЖП более 20 мм,
обычно — до 25-30 мм, с
выпячиванием в полость ЛЖ.
Гипертрофия и укорочение
папиллярных мышц. Дилатация ЛП.

➤ **МИКРОСКОПИЧЕСКИ** —
Дезорганизация расположения
мышечных волокон, их укорочение
фиброз.

«Завихрения» или «клубки»
гипертрофированных КМЦ с
хаотичным расположением их,
более 20 в 1 поле зрения.



КЛИНИКА

- ✓ Может манифестировать в любом возрасте.
- ✓ Чаще болеют мужчины в возрасте 30-40 лет.
- ✓ Клиническая картина обычно variabelна. Можно выявить случайно при обследовании по поводу шума или изменений на ЭКГ.
- ✓ Необходим детальный расспрос с целью выявления отягощенной наследственности: внезапно умерших родственников, особенно в молодом возрасте, имеющих ССЗ с гипертрофией миокарда ЛЖ или установленным диагнозом ГКМП.

КЛИНИКА

- **СТЕНОКАРДИЯ** (в результате относительной коронарной недостаточности и высокого диастолическое давление в ЛЖ, сдавливающее сосуды в миокарде).
- **СИНКОПЕ И ПРЕСИНКОПЕ** (возникают внезапно на фоне полного здоровья при физической или эмоциональной нагрузке, когда увеличивается степень обструкции выходного отдела ЛЖ, или на фоне аритмий).
- **СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ** левожелудочковая (одышка, ортопноэ и сердечная астма).
- **СИСТОЛИЧЕСКИЙ ШУМ НАД АОРТОЙ**, максимум которого определяется в III-IV м/р вдоль левого края грудины, слабо проводится на сосуды шеи, усиливается в вертикальном положении при ФН, тахикардии, пробе Вальсальвы, стоя, при приеме нитроглицерина, уменьшающийся сидя на корточках, при приеме БАБ

ДИАГНОСТИКА

Диагноз устанавливается путем исключения гипертрофий другого генеза (пороки сердца, ИБС, АГ).

- *Общий ан. крови и мочи, биохимия крови* – без специфических изменений изменений.
- *ЭКГ, в т.ч. суточное мониторирование* (признаки гипертрофии ЛЖ, отрицательные з. Т в грудных отведениях, патологический з. Q в II, III, aVF, аритмии, чаще желудочковые).
- *Рентгенография органов грудной клетки* (признаки увеличения ЛЖ и ЛП, застой в легких).
- *ЭхоКГ.*
- *ДНК-анализ мутантных генов* показан больным при сомнительном диагнозе и наличии наследственной предрасположенности.
- *МРТ* показана перед оперативным вмешательством.
- *Коронарография, сцинтиграфия, вентрикулография, катетеризация и биопсия миокарда* иногда используются в специализированных клиниках в целях дифференциальной диагностики.

ЭХОКГ – ОСНОВНОЙ МЕТОД ДИАГНОСТИКИ ГКМП

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ГКМП:

- ✓ **асимметричная гипертрофия миокарда левого желудочка** – толщина МЖП более 15 мм при нормальной или увеличенной толщине ЗСЛЖ
- ✓ **обструкция выносящего отдела левого желудочка** – градиент давления в выносящем тракте ЛЖ более 30 мм рт.ст.
- ✓ **переднесистолическое движение передней створки митрального клапана**
- ✓ **уменьшение полости ЛЖ и дилатация ЛП, митральная регургитация**
- ✓ **нормальная (или даже повышенная) фракция выброса левого желудочка, несмотря на наличие признаков левожелудочковой недостаточности.**

ГЕМОДИНАМИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ГКМП

1. ОБСТРУКТИВНАЯ ФОРМА – с динамической обструкцией выносящего тракта ЛЖ – систолический градиент давления в выходном отделе ЛЖ в покое равен или превышает 30 мм рт.ст. (20-25% случаев ГКМП).
2. ЛАТЕНТНАЯ ФОРМА - градиент давления в покое менее 30 мм рт.ст.; при проведении нагрузочной пробы равен или превышает 30 мм рт.ст.
3. НЕОБСТРУКТИВНАЯ ФОРМА – градиент давления менее 30 мм рт.ст. в покое при проведении нагрузочной пробы (75-80% случаев ГКМП).

ДИАГНОЗ

Диагноз ГКМП правомочен при *наличии у больного беспричинной гипертрофии миокарда, особенно межжелудочковой перегородки с признаками обструкции выносящего тракта левого желудочка.*

Дифференциальный диагноз: стеноз устья аорты, недостаточность митрального клапана, артериальная гипертензия, ишемическая болезнь сердца, врожденные пороки сердца).

ЛЕЧЕНИЕ

ЛЕКАРСТВЕННАЯ ТЕРАПИЯ:

- **Бета-адреноблокаторы** (метопролола сукцинат, бисопролол, бетаксолол)
- ***Недигидропиридиновые антагонисты кальция*** (верапамил, дилтиазем) – при непереносимости или противопоказаниях к бета-блокаторам.
- ***Амиодарон или соталол*** – лечение и профилактика желудочковых и суправентрикулярных аритмий
- ***Ингибиторы АПФ*** – только при необструктивной ГКМП.
- ***Диуретики*** - при ХСН.

При обструктивной КМП нельзя – нитраты, иАПФ, сердечные гликозиды, дигидропиридиновые антагонисты кальция (т.к. усиливают обструкцию). ***Диуретики*** – с осторожностью, при снижении систолической функции ЛЖ.

ЛЕЧЕНИЕ

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ:

- *Септальная миоэктомия* (удаляют часть гипертрофированной межжелудочковой перегородки), по показаниям в сочетании с *протезированием митрального клапана*.
- *Алкогольная аблация* гипертрофированной МЖП (уменьшает толщину и сократимость МЖП).
- *Имплантация двухкамерного ЭКС* (снижает степень обструкции выносящего тракта ЛЖ).
- *Имплантация кардиовертера-дефибриллятора* (снижает риск внезапной смерти)

Факторы риска ВС: возраст до 14 лет, обмороки, ЖТ, эпизоды ЖТ по СМ ЭКГ, неадекватность прироста АД при ФН, ГМЖП более 30 мм, указания на ГКМП или ВС у родственников.

ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

- Несколько лучше, чем при ДКМП. Лучше при симметричной, без обструкции. Живут до 10 лет.
- Как правило, смерть наступает внезапно, на фоне тяжелой физической нагрузки.
- Прогностически неблагоприятным является молодой возраст, наличие эпизодов желудочковой тахикардии и высокого градиента давления в выносящем тракте левого желудочка.
- Профилактика ИЭ при вмешательствах.

РЕСТРИКТИВНАЯ КМП

РЕСТРИКТИВНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Заболевание сердца неизвестной этиологии, при котором его желудочки теряют способность к диастолическому растяжению из-за фиброза эндокарда, субэндокарда и миокарда.

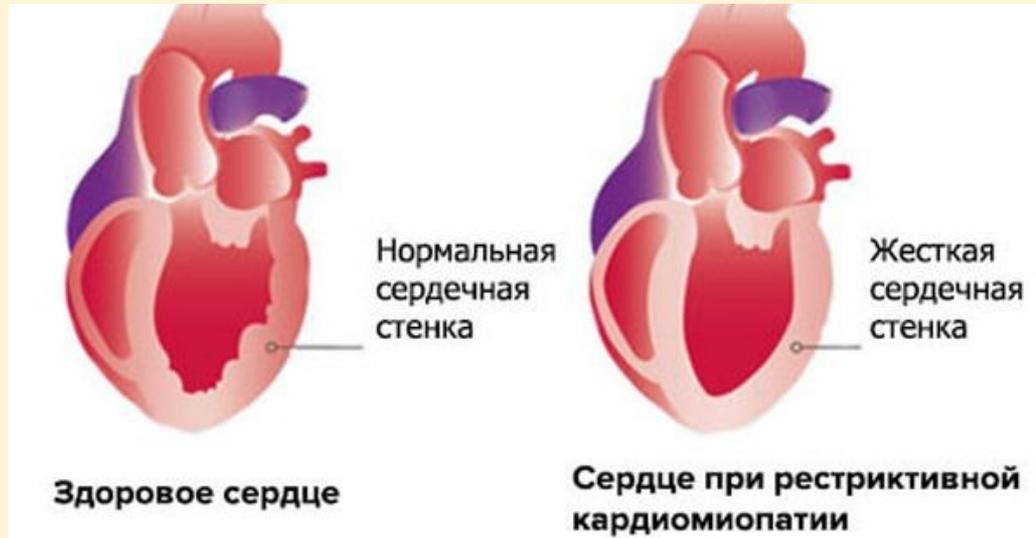
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ.

- 5% от всех КМП.
- Часто встречается в тропических регионах земного шара.

ЭТИОЛОГИЯ.

- Не ясна.
- Связывают с эозинофилией (белок дегранулированных эозинофилов обладает выраженным кардиотоксическим действием).
- Обсуждается роль вирусной инфекции, паразитарной инвазии, дефицита витамина E, избыточного потребления продуктов, содержащих серотонин, обструкции лимфатических путей сердца, иммунологических нарушений и др.

ПАТОГЕНЕЗ



- Фиброз эндокарда, субэндокарда и (реже) миокарда желудочков.
- Стенки становятся жесткими и постепенно теряют способность к диастолическому расслаблению.
- Снижается наполнение камер желудочков кровью, увеличивается в них конечное диастолическое давление, повышается нагрузка на предсердия и снижается сердечный выброс.
- Развитие диастолической СН по большому и малому кругу кровообращения.

МОРФОЛОГИЯ

- **МАКРОСКОПИЧЕСКИ** – толщина стенок желудочков нормальная. Эндокард уплотнен. Фиброз клапанов, папиллярных мышц, хорд. Предсердия дилатированы, полости желудочков уменьшены. Внутрисердечные тромбы.
- **МИКРОСКОПИЧЕСКИ** – фиброз эндокарда, миокарда.



КЛИНИКА

- Чаще у лиц молодого и среднего возраста – 35-40 лет. Может развиваться остро.
- Синдромы – застойная СН, аритмии, тромбоэмболические осложнения.
- В отличие от ДКМП при РКМП нет кардиомегалии.

ДИАГНОСТИКА

- *Общий ан. крови* – возможна стойкая эозинофилия.
- *ЭКГ* – неспецифические признаки (различные нарушения ритма и проводимости, очаговые изменения в миокарде (патологический зубец Q, депрессия сегмента ST и инверсия зубца T), признаки гипертрофии предсердий, снижение вольтажа комплекса QRS).
- *Рентгенография органов грудной клетки* (застой в легких при нормальных размерах сердца).
- *ЭхоКГ* (утолщение эндокарда, уменьшение размеров полостей желудочков, дилатация предсердий, тромботические образования в камерах сердца, систолическая функция желудочков не нарушена, выраженная диастолическая дисфункция).
- *MPT* показана для исключения констриктивного перикардита.
- *Катетеризация сердца и биопсия миокарда* иногда используются в специализированных клиниках в целях дифференциальной диагностики.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- С ЭОЗИНОФИЛИЕЙ (*эозинофильный фибропластический эндокардит Лёффлера*).
- БЕЗ ЭОЗИНОФИЛИИ (*эндомиокардиальный фиброз*).

ДИАГНОЗ

Диагноз РКМП считается достаточно обоснованным при наличии у больных с застойной сердечной недостаточностью:

- *нормальных размеров сердца;*
- *признаков диастолической дисфункции желудочков;*
- *отсутствию заболеваний, которые могут вызвать такую дисфункцию (миокардиты, КМП, констриктивный перикардит, пороки сердца, ИБС, поражение сердца при амилоидозе, гемохроматозе, саркоидозе, склеродермии).*

ЛЕЧЕНИЕ

ЛЕКАРСТВЕННАЯ ТЕРАПИЯ:

- *ГКС , цитостатики* — при эозинофилии.
- *Бета-адреноблокаторы, иАПФ, верошпирон, диуретики* — для лечения ХСН.
- *Антикоагулянты, антиагреганты* – профилактика ТЭ.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ:

Трансплантация сердца – единственный радикальный метод лечения.

ПРОГНОЗ

Неблагоприятный, живут от 1 до 4 лет после клинической манифестации.