

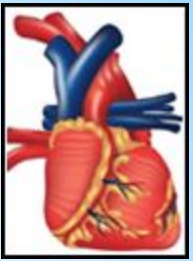
Кардиомиопатии (КМП) - это заболевания миокарда неведомой этиологии, основными признаками которого являются кардиомегалия и сердечная недостаточность.

классификация ВОЗ (1990)

В основе заболевания лежит генерализованное первичное невоспалительное поражение мышцы сердца, не связанное с гипертонией, поражением клапанов, перикарда, коронарных артерий, ВПС, которое приводит к проявлениям сердечной недостаточности.

Распространенность КМП составляет 40-60 случаев на 100 000 населения.

* Клиническая классификация



* Кардиомиопатии идиопатические (неизвестного генеза):

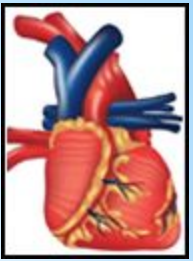
- * **дилатационная (застойная):** увеличение левого или/ и правого желудочка, нарушение систолической функции, застойная сердечная недостаточность, аритмии, эмболии;
- * **гипертрофическая (обструктивная, необструктивная):** симметричная или асимметричная гипертрофия левого желудочка, чаще поражение межжелудочковой перегородки, как правило, без расширения полостей желудочков;
- * **рестриктивная:** эндомиокардиальное рубцевание или инфильтрация миокарда, что приводит к возникновению преград для наполнения левого или правого желудочков;
- * **аритмогенная дисплазия (КМП) правого желудочка** - характеризуется замещением миокарда свободной стенки правого желудочка жировой или фиброзной тканью и проявляющаяся образованием аневризм правого желудочка, тяжелыми желудочковыми нарушениями ритма сердца и внезапной смертью;
- * **перипартальная (послеродовая)**

* Кардиомиопатии специфические:

- * **инфекционные;**
- * **метаболические:** эндокринные, при инфильтративных и гранулематозных процессах, при дефиците микроэлементов, витаминов и питательных веществ, а также при анемиях;
- * **при системных заболеваниях соединительной ткани;**
- * **при системных нейромышечных заболеваниях;**
- * **мышечных дистрофиях;**
- * **при воздействии токсических и физических факторов**

* Неклассифицируемые болезни миокарда

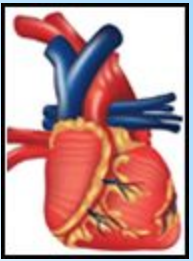
(фиброэлластоз, идиопатический миокардит Фридлера)



По классификации ВОЗ, основанной на этиологических признаках (1980) различают два основных вида КМП: первичный тип - этиологический фактор неизвестен, вторичный - причинный фактор известен или связан с поражением других органов.

Первичные КМП:

- * идиопатические (Д, Р, Г);
- * семейные (Д, Г);
- * эозинофильное эндомиокардиальное заболевание (Р);
- * эндомиокардиальный фиброз (Р).

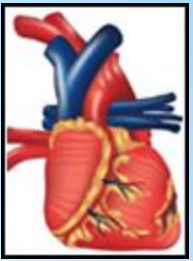


Вторичные КМП:

- * Инфекционные (Д) - вирусные, бактериальные, грибковые, протозойные кардиты;
- * Метаболические (Д) - тиреотоксикоз, гипотиреоз, феохромоцитома;
- * Наследственные (Д, Р) - гликогенозы, мукополисахаридозы;
- * Дефицитные (Д)- электролитные;
- * При системных заболеваниях (Д,Г);
- * Инфильтраты и гранулемы (Д,Р)- амилоидоз, саркоидоз, гемохроматоз, злокачественные новообразования;
- * Нейромышечные поражения (Д) - мышечная дистрофия, миотоническая дистрофия, атаксия Фридрейха;
- * Чувствительность к токсическим реакциям (Д) - лекарственные средства (доксорубомицин, сульфониламиды, циклофосфан), радиация, алкоголь;
- * Заболевания сердца, связанные с беременностью;
- * Эндокардильные фиброэластозы (Р).

С 1990 ВОЗ утвердил первичные КМП как истинные кардиомиопатии

* Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



Дилатационные кардиомиопатии (ДК) наиболее распространенная форма заболевания. Она имеет неблагоприятное течение и прогноз. При этом варианте макроскопически определяется дилатация всех полостей сердца при относительной неизменности толщины его стенок. Расширение желудочков приводит к увеличению колец атриовентрикулярного клапанов с развитием их относительной недостаточности. Морфологических изменений на клапанах не определяется. Коронарные сосуды интактны.

* Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



Несмотря на то, что этиология заболевания не ясна Н.М. Белоконов (1987) связывает ее с конечным результатом воспалительных поражений миокарда у детей.

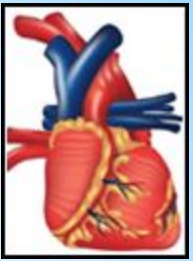
Существует гипотеза о фетальном кардите в 3 триместре беременности, как основной причине ДК у новорожденных.

М.Я Студеникин (1990) считает причиной развития ДК как следствие постоянной микроинтоксикации детского организма пестицидами, тяжелыми металлами и пищевыми добавками. Возможно, развитие ДК вследствие дефицита селена, карнитина.

Есть сведения о том, что ДК - есть поздним осложнением течения вирусного гепатита, СПИДа.

Приводятся сведения о возможной роли персистирующей хронической вирусной инфекции и, о развитии ДК как аутоиммунного процесса.

* Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



КЛИНИКА

- * Заболевание развивается постепенно, редко - внезапное развитие симптомов.
- * Наблюдаются признаки лево-и правожелудочковой сердечной недостаточности, которая проявляется:
 - * одышкой при нагрузке,
 - * быстрой утомляемостью;
 - * ортопное;
 - * пароксизмальной ночной одышкой;
 - * периферическими отеками;
 - * сердцебиением.
- * Заболевание, чаще начинается прогрессировать после ОРИ: снижается аппетит, появляется кашель.
- * На высоте заболевания: кожа становится холодной и бледной;
- * пульс малого наполнения, альтернирующий;
- * уменьшается пульсовое давление;
- * тахикардия;
- * значительное увеличение размеров сердца при перкуссии его границ;
- * ослабление сердечных тонов;
- * пансистолический шум недостаточности левого и правого предсердно-желудочковых клапанов, акцент П тона над легочной артерией, ритм «галопа»;
- * влажные застойные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах легких.

* Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



- * На ЭКГ изменения неспецифичны: синусовая тахикардия, систолическая перегрузка левого или правого желудочков, увеличение предсердий, их мерцание, диффузные изменения сегмента R - S и сегмента T, желудочковая экстрасистолия, АВБ и блокада пучка Гиса.
- * На ФКГ изменения неспецифичны: ослабление первого тона, ритм галопа, низкоамплитудный шум митральной недостаточности, или митрально - трикуспидальной недостаточности.
- * На рентгенограмме органов грудной клетки: генерализованная кардиомегалия, признаки застоя в малом круге кровообращения, может быть выпот в плевральной полости, увеличение кардио - торакального индекса 2-3 степени.

* Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



- * На ЭХОКГ и радионуклеидной вентрикулографии: признаки увеличения всех полостей, больше левого желудочка при нормальной или незначительной толщине стенки, диффузная гипокинезия стенок и межжелудочковой перегородки, атриомегалия, смещение створок атриовентрикулярных клапанов, а также выраженное угнетение насосной функции сердца при отсутствии поражения клапанов наличие расширения расстояния между передней и задней створкой митрального клапана - митральный клапан выглядит в форме «рыбьего зева».

Часто выпот в перикард. Внезапная смерть вследствие развития аритмий. Возможны тромбоэмболические осложнения.

- * Биопсия эндомиокарда: дистрофия кардиомиоцитов с заместительным склерозом при отсутствии признаков специфического и неспецифического воспаления.
- * Иммунологические и биохимические исследования крови: увеличение концентрации интерлейкина -2 в плазме, повышенный уровень катехоламинов и сульфоконъюгированного норэпинефрина.

* Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



ЛЕЧЕНИЕ

- * Консервативное лечение.
- * Показано ограничение физических нагрузок вплоть до строгого постельного режима.
- * Диета с ограничением жидкости и соли, обогащенная калием и белком, витаминами и микроэлементами.
- * Оксигенотерапия.
- * Базовая терапия включает:
 - * Сердечные гликозиды (дигоксин 0,05 мг/кг в/в с переходом на поддерживающую дозу) малыми дозами, т.к. у больных снижена толерантность к гликозидам;
 - * Негликозидные инотропные средства: повышают сердечный выброс, снижают давление в легочной артерии, понижают ЦВД, назначают кратковременно (повышают активность эктопических очагов образования импульса):
 - * синтетические катехоламины - допамин (1-8 мкг/кг/мин в течение 2-3 часов до 1-4 дней, возможно до 28 суток);
 - * стимуляторы β_1 адренорецепторов - добутамин (2,5-10 мкг/кг/мин);
 - * ингибитор фосфодиэстеразы - милринон (коротроп)

* Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



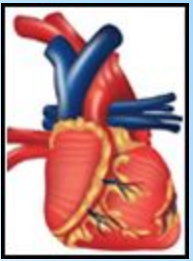
- * **Периферические вазодилататоры:**
 - * венозные - не влияют на уровень артериального давления - нитроглицерин (сустак, нитронг, нитроминт) в дозе 1-5 мг/кг/мин;
 - * артериальные - при выраженной аортальной и митральной недостаточности, повышают автоматизм синусового узла, уменьшают легочную гипертензию - гидралазин (апрессин) в дозе 0,75-7.5 мг/кг/сут, фентоламин 2-3 мг/кг/сут;
 - * неселективные - понижают тонус артериол и венул (снижают пред-и постнагрузку)- нитропруссид натрия 0,5-8 мг/кг/мин, празозин, минепресс;
- * **Ингибиторы ренин-ангиотензин-альдостероновой системы** - не увеличивают ЧСС и минутного объема, снижают давление в правом предсердии и малом круге кровообращения, уменьшают гипертрофию левого желудочка:
 - * липофильные - каптоприл (капотен, капозид) в дозе 0,02- 0,1 мг/кг массы тела в первые сутки, 0,04 мг/кг на 2 сутки и 0.08 мг/кг на 3 сутки, последняя доза сохраняется в течение 6 месяцев, эналаприл(ренитек, энап) в дозе 0,15-0,6 мг/кг/сут;

* Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



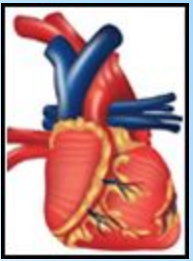
- * Диуретики: фуросемид или / и верошпирон;
- * Метаболические препараты: карнитина хлорид, милдронат 50-100мг/кг в сутки перорально или в/вено, фосфоден (аденил), рибоксин, эссенкиале;
- * Нестероидные препараты - учитывая роль воспалительного процесса: аспирин, вольтарен в комбинации с кортикостероидами и цитостатиками (дексаметазон + азатиоприн);
- * Антикоагулянты (в случае угрозы тромбоэмболических осложнений): геперин в дозе 100 - 300 ЕД/кг в сутки;
- * Антиаритмические препараты при выраженных проявлениях и злокачественной аритмии (при угрозе жизни)- препарат выбора - кордарон (1мг/кг перорально или в/вено);
- * У больных с КМП, нечувствительных к вышеперечисленным препаратам рекомендуют **трансплантацию сердца** (показания: длительность заболевания более 5 лет, длительность крайне тяжелого состояния более 5мес., развитие легочной гипертензии; противопоказания - неуправляемый инфильтративный процесс, системное заболевание).

* Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



- * обязательно - сочетание гипертрофии миокарда, нарушение функции релаксации и усиление сократительной функции сердца
- * может быть симметричной и асимметричной (обструктивной и необструктивной)
- * преобладают мальчики
- * семейный характер заболевания в 40-60% случаев
- * диастолическая недостаточность обусловлена прежде всего дисфункцией симпатической НС, а затем уже - гипертрофией миокарда
- * сопутствует митральная недостаточность

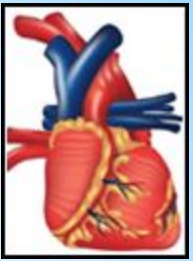
* Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



КЛИНИКА

- * Синкопальные состояния, вследствие недостаточного объема крови, поступающей в аорту : Сердцебиение, кардиалгия, обмороки
- * Нарушение сознания
- * У старших детей - отставание в физическом развитии
- * Тахипное
- * Тахикардия
- * Область сердца не изменена
- * Границы сердца значительно смещены влево
- * Верхушечный толчок усилен
- * I тон не изменен
- * II тон расщеплен
- * III тон - диастолический грохот
- * Парадоксальное расщепление II тона над аортой

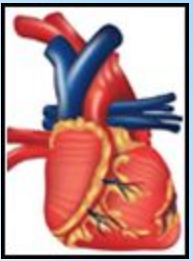
* Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



КЛИНИКА

- * Над верхушкой сердца и по левому краю грудины выслушиваются два разных по тембру систолических шума (на верхушке - шум относительной недостаточности митрального клапана, который проводится в левую аксиллярную область; по краю грудины - стенотического грубого тембра, не связанный со II тоном, очень изменчивого характера.
- * Появление диастолического шума над аортой требует немедленного исключения одного из наиболее частых осложнений ГМКП - инфекционного эндокардита.
- * Возможны тромбоэмболии головного мозга, проявляющиеся в виде церебральных нарушений - парезы, параличи .
- * Могут отмечаться признаки легочной гипертензии:
- * Усиление II тона
- * Малиновый цианоз

* Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



* Рентгенография сердца:

- * аортальная конфигурация (выражена сердечная талия, приподнята над диафрагмой верхушка).

* ЭКГ:

- * признаки гипертрофии миокарда левых отделов сердца
- * чаще синусовая брадикардия, возможны внутрижелудочковые блокады, мерцательная аритмия
- * смещение S - T в левых позициях
- * нормальный или укороченный QT
- * патологический зубец Q, как при инфаркте
- * При ассиметричной ГК- синдром Вильсонп - Паркинсона -Уайта (ВПУ), гигантские отрицательные зубцы Т во всех грудных отведениях.

* ЭХОКГ :

- * симметричная или асимметричная гипертрофия миокарда, м/желудочковой перегородки
- * уменьшение полости левого желудочка
- * пролабирование митрального клапана в сторону предсердий во время систолы

* Ангиокардиография:

- * признаки массивной гипертрофии сосочковых мышц и перегородки
- * щелевидная полость, образующая угол
- * слабая степень митральной регургитации
- * полное или почти полное исчезновение полостей желудочков к концу их систолы

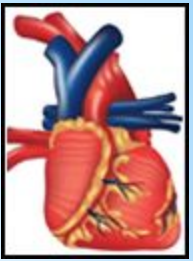
* Сцинтиграфия:

- * оценка систолической и диастолической функции левого желудочка

* Магниторезонансная томография:

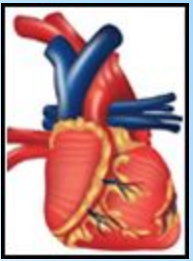
- * Выявление гипертрофии миокарда

* Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



- * Ограничение физической нагрузки.
- * Диета стол №10.
- * **Блокаторы В-адренергических рецепторов** - уменьшают ионотропную функцию миокарда, снижают потребность в кислороде, уменьшают градиент давления на аорте, обладают гипотензивным и антиаритмическим эффектом:
 - * селективные: атенолол (тенормин, атеносан) 1-8 мг/кг/сут, метопролол (вазокардин, эгилон) 1-4 мг/кг/сут, корданум 2-3 мг/кг/сут;
 - * неселективные: пропранолол (анаприлин, индерал, обзидан) 1-8 мг/кг/сут. Тразикор 1-3 мг/кг/сут.
- * **Блокаторы кальциевых каналов** включают при неэффективности В-блокаторов - улучшают релаксацию миокарда и перфузию коронарных сосудов:
 - * веропамил (изоптин, феноптин) в дозе 2-10 мг/кг/сут.,
 - * нифедипин (коринфар, кордафлекс) в дозе 0,25 - 3,0 мг/кг/сут.

* Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



* *Препарат выбора при злокачественных аритмиях*

- * кордарон дозируют 5-9 мг/кг/сут - отрицательное ионотропное действие - снижает адренергическое влияние, блокирует в большом количестве калиевые, кальциевые и натриевые рецепторы, при этом не снижает ионотропную функцию

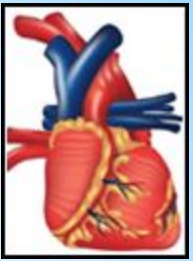
* *Сочетание терапии В-блокаторами и диуретиками* показано при выраженной сердечной недостаточности

* *Сердечные гликозиды* назначают только в случае мерцательной аритмии. Очень осторожно!

* *Хирургическое лечение:*

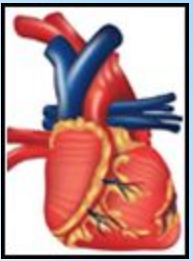
- * резекция суженного участка путей оттока из левого желудочка, с протезированием клапана (показания - градиент давления в аорте выше 50 мм.рт.ст.)

* Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



В основе рестриктивной кардиомиопатии лежит эндомиокардиальное рубцевание (эндомиокардиальный фиброз) или инфильтрация миокарда (эозинофильная болезнь миокарда - болезнь Леффлера), приводящие к нарушению наполнения ЛЖ , в результате чего в нем значительно повышается диастолическое давление.

* Рестриктивная кардиомиопатия (РК)

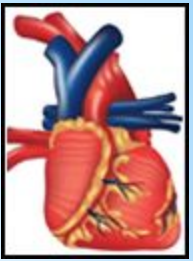


КЛИНИКА

напоминает таковую при рестриктивном перикардите

- * В стадии выраженных клинических проявлений этого заболевания наблюдается картина правожелудочковой недостаточности
- * Сердце увеличено за счет левого предсердия и правых отделов
- * Часто нарушение ритма
- * Нередко спленомегалия.
- * Эндокардиальный фиброз и эозинофильная инфильтрация часто наблюдаются у детей, проживающих в Африке.

* Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



- * **ЭКГ:** синусовая тахикардия, истинное отклонение оси влево, гипертрофия левого желудочка, выраженные изменения ST --T.
- * При фиброэластозе высокие или низкие комплексы QRS, часто блокады. Экстрасистолы.
- * **ЭХО КГ:** выявляется значительное утолщение эндокарда и миокарда левого желудочка, низкая амплитуда движения межжелудочковой перегородки и стенок желудочков, уменьшение индексов сократимости, уменьшение полостей ЛЖ и ЛП.
- * **При биопсии :** воспалительно - склеротические изменения, локализующиеся в пристеночном и клапанном эндокарде, субэндокардиальных отделах миокарда

* Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



ЛЕЧЕНИЕ РЕСТРИКТИВНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

- * симптоматическое - борьба с прогрессирующей сердечной недостаточностью
- * *На ранних стадиях* заболевания :
- * *преднизолон* в дозе 1-1,5 мг/кг/сут или другие стероидные гормоны - целестон, бетаметазон, метилпред, триамцинолон
- * *Блокаторы кальциевых каналов*, т.к. они могут улучшить релаксацию миокарда - верапамил, нифедипин
- * *Ингибиторы ангиотензинпревращающих ферментов* (каптоприл), диуретики (фурасемид)
- * *Кардиопротекторы:*
 - * фосфаден, карнитина хлорид, рибоксин, аспаркам
- * *Сердечные гликозиды* малоэффективны, сочетают с периферическими вазодилататорами, чаще артериальными
- * *При злокачественных аритмиях препарат выбора* - кордарон, амиодарон
- * *При выраженной гипотензии* допамин или добутамин
- * *Хирургические методы* - реконструктивные операции при вторичном ФЭ (при первичном ФЭ неэффективны).