

# КАРДИОМИОПАТИИ

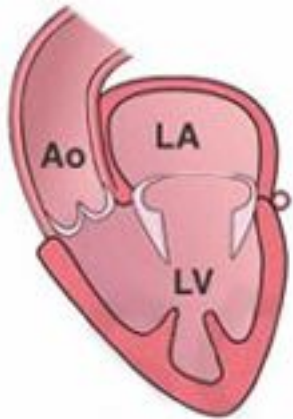
---

АРТЮХ Л.Ю.

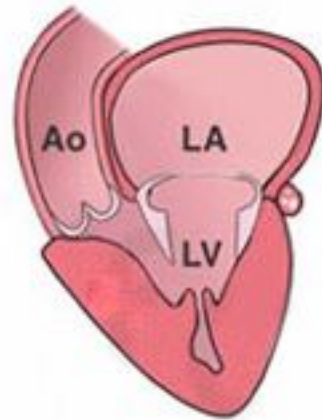
# Кардиомиопатии (КМП)-

---

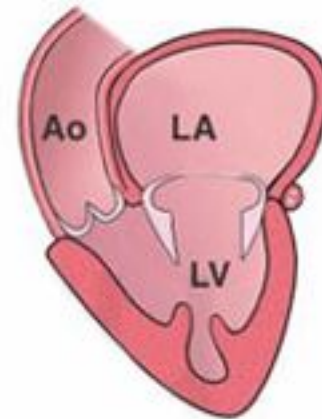
диффузные заболевания миокарда, генетически обусловленные или связанные с нарушениями обмена веществ, не связанные с воспалительными, клапанными, коронарогенными поражениями миокарда.



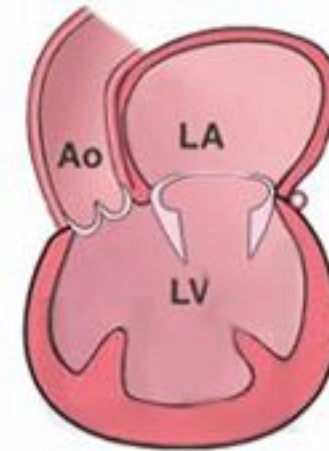
здоровое  
сердце



гипертрофическая  
КМП



рестриктивная  
КМП



дилатационная  
КМП

# По этиологии

---

-различают первичные и вторичные КМП.

-**Первичные КМП** - генетически обусловленные поражения сердечной мышцы, связанные с мутациями генов структурных белков миоцитов: актина, тяжелых цепей  $\beta$ -миозина, тропонина Т, дистрофина, метавинкулина, ламиниа и т.д.

-**Вторичные КМП** связаны с диффузным поражением кардиомиоцитов вследствие интоксикаций, системных заболеваний соединительной ткани, эндокринопатий и т.д.

# Этиологическая классификация КМП

---

## **Первичные:**

1. Идиопатические (Д, Р, Г); 2. Семейные (Д, Г) ; 3. Эндокардит Леффлера (Эозинофильная эндомиокардиальная болезнь) (Р)
4. Эндомиокардиальный фиброз (Р)

## **Вторичные:**

### **1. Инфекционные (Д):**

- А. Вирусный миокардит; Б. Бактериальный миокардит; В. Грибковый миокардит; Д. Паразитарный (протозойный) миокардит
- Е. Спирохетозы; Ж. Риккетсиозы

### **2. Наследственные болезни накопления (Д, Р):**

- А. Гликогенозы, Б. Мукополисахаридозы, В. Болезнь Фабри, Г. Гемохроматоз и вторичные гемосидерозы,
3. Нарушения питания, электролитные нарушения (Д)

### **4. Ревматические болезни (Д):**

- А. СКВ, Б. Узелковый периартериит, В. Ревматоидный артрит, Г. Системная склеродермия, Д. Дерматомиозит

# Классификация ВОЗ, 1995 г.

---

Основные	Дополнительные	Специфические	Неклассифицированные
ДКМП ГКМП РКМП	Аритмогенная Дисплазия ПЖ Послеродовая КМП	Метаболическая Воспалительная Ишемическая И др.	Фиброэластоз Синдром НЛЖ СДМ с минимальной дилатацией КМП митохондриопатии

# Геномная классификация наследственных КМП, 2004 г.

---

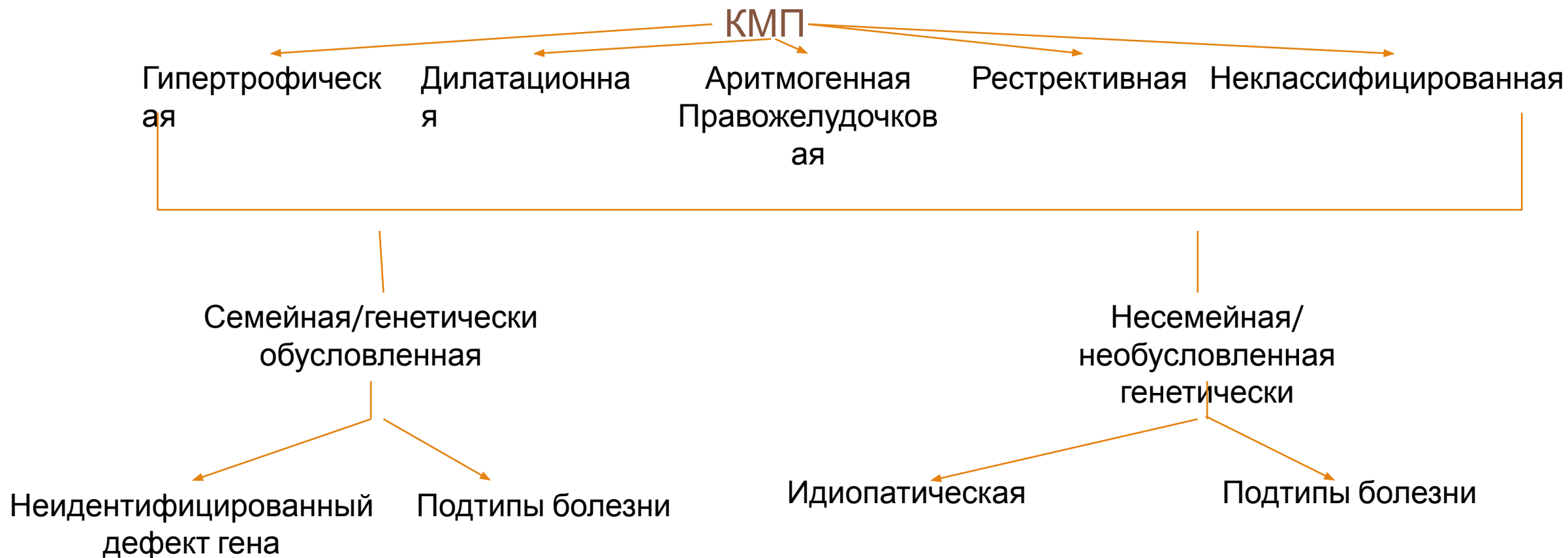
КАРДИОМИОПАТИИ цитоскелета	КАРДИОМИОПАТИИ саркомеров	КАРДИОМИОПАТИИ ионных каналов
Дилатационная КМП Аритмогенная КМП ПЖ Сердечно-кожные синдромы Синдром НЛЖ	Гипертрофическая КМП Рестрективная КМП Синдром НЛЖ	Синдром удлинённого и укорочённого интервала Q-T Синдром Бругада Котехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия и др.

# Классификация первичных КМП (ААС, 2006 г.)

---

Генетическая	Смешанные	Приобретённые
Гипертрофическая КМП Аритмогенная КМП/дисплазия ПЖ Синдром НЛЖ Гликогенозы Митохондриальные миопатии Нарушение функции ионных каналов	ДКМП Первичная рестрективная негипертрофическая КМП	Миокардиты (невоспалительные КМП) КМП токотсубо Послеродовая КМП КМП, индуцированная тахикардией КМП у матерей с СД

# Классификация КМП (ЕОА, 2008 г.)





# Для постановки диагноза редких генетически обусловленных КМП, выделенных в отдельные группы

---

Возможно использование только современной классификации

"Европейской ассоциации кардиологов



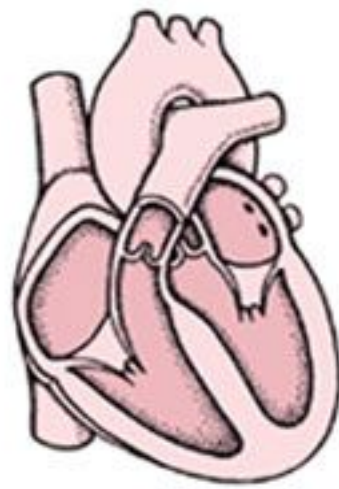
EUROPEAN  
SOCIETY OF  
CARDIOLOGY

РЕКОМЕНДАЦИИ

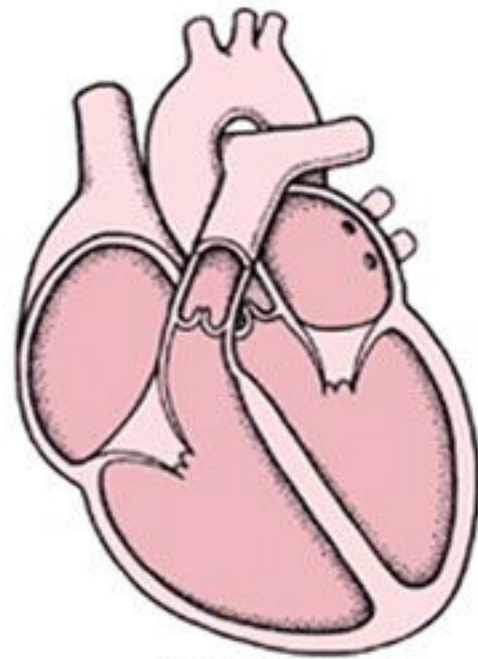
## Клиническая характеристика КМП

---

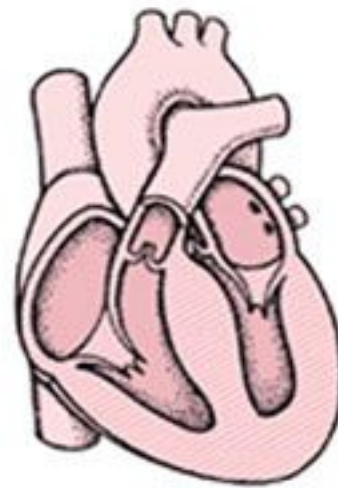
1. Дилатационная (застойная): увеличение левого и/или правого желудочков, нарушение систолической функции, застойная сердечная недостаточность, аритмии, тромбоэмболии
2. Рестриктивная: фиброз или инфильтрация миокарда с нарушением наполнения левого и/или правого желудочков
3. Гипертрофическая: асимметрическая гипертрофия левого желудочка (резкое утолщение межжелудочковой перегородки) с обструкцией его выносящего тракта или без нее, полость левого желудочка обычно не расширена



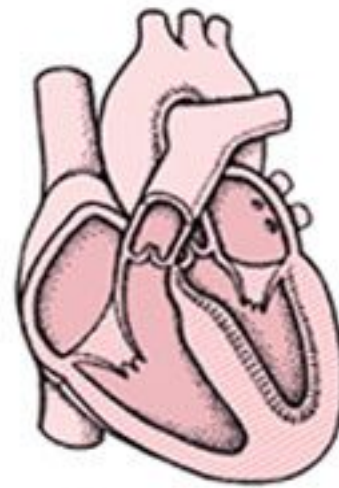
Здоровое сердце



Дилатационная  
кардиомиопатия



Гипертрофическая  
кардиомиопатия



Рестриктивная  
кардиомиопатия

# Гипертрофическая кардиомиопатия -

---

чаще всего определяют как выраженную гипертрофию миокарда левого желудочка без видимой причины.

Термин «гипертрофическая КМП» точнее, чем «идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз», «гипертрофическая обструктивная КМП» и «мышечный субаортальный стеноз», поскольку не подразумевает **обязательной обструкции выносящего тракта ЛЖ, которая имеет место лишь в 25% случаев.**

# Гипертрофическая КМП

---

**ГКМП** - аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся гипертрофией (утолщением) стенки левого и/или изредка правого желудочка.

Имеются две важные особенности:

1) гипертрофия чаще асимметричная (левый желудочек утолщен неравномерно, обычно межжелудочковая перегородка существенно толще остальных стенок);

2) из-за передне-систолического движения створок митрального клапана (особенно передней) возникает внутрижелудочковый градиент давления (динамическая обструкция). В покое обструкция встречается только в 25% случаев, неизменной составляющей болезни является не систолическая, а **диастолическая дисфункция левого желудочка**.

В результате, несмотря на повышение сократимости левого желудочка, диастолическое давление **в нем высокое**.

В настоящее время критерием ГКМП считается увеличение толщины миокарда **свыше или равной 1,5 см** при наличии диастолической дисфункции (нарушения расслабления) левого желудочка.

# Клиническая картина ГКМП

---

- ГКМП часто протекает бессимптомно, особенно когда носит семейный характер (в таких случаях первым ее проявлением может стать внезапная смерть, часто в детском или юношеском возрасте, во время физической нагрузки).
- Самая распространенная жалоба - одышка.
- Возможны жалобы на боли в сердце,
- утомляемость,
- головокружение,
- обмороки.

# Клиническая картина ГКМП

## Физикальные исследования.

---

1. При выраженной обструкции выносящего тракта выявляется двойной или тройной верхушечный толчок, быстрый подъем пульсовой волны на сонных артериях и IV тон сердца.
2. Выслушивается грубый веретенообразный систолический шум (лучше всего слышен снизу у левого края грудины и на верхушке, спустя некоторое время после I тона, где из-за сопутствующей митральной недостаточности он становится дующим и пансистолическим).



# Инструментальные данные

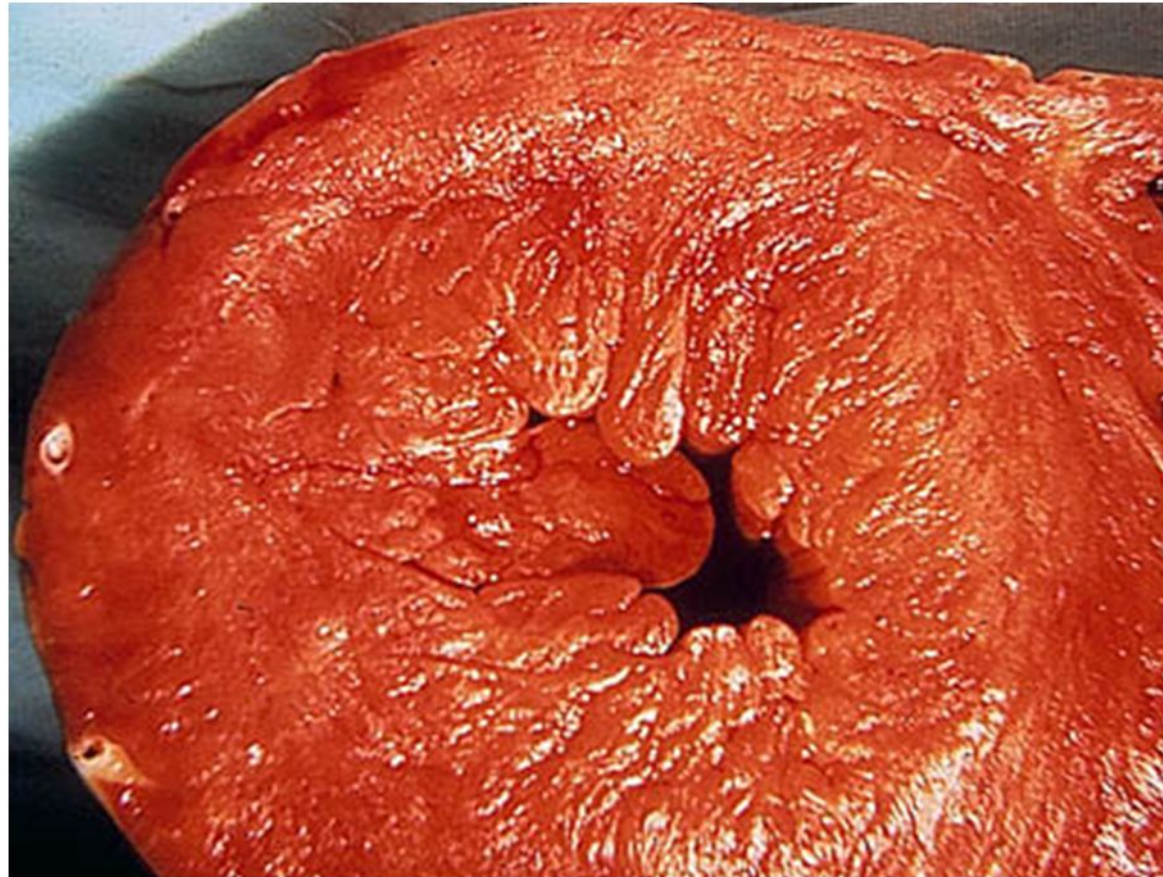
---

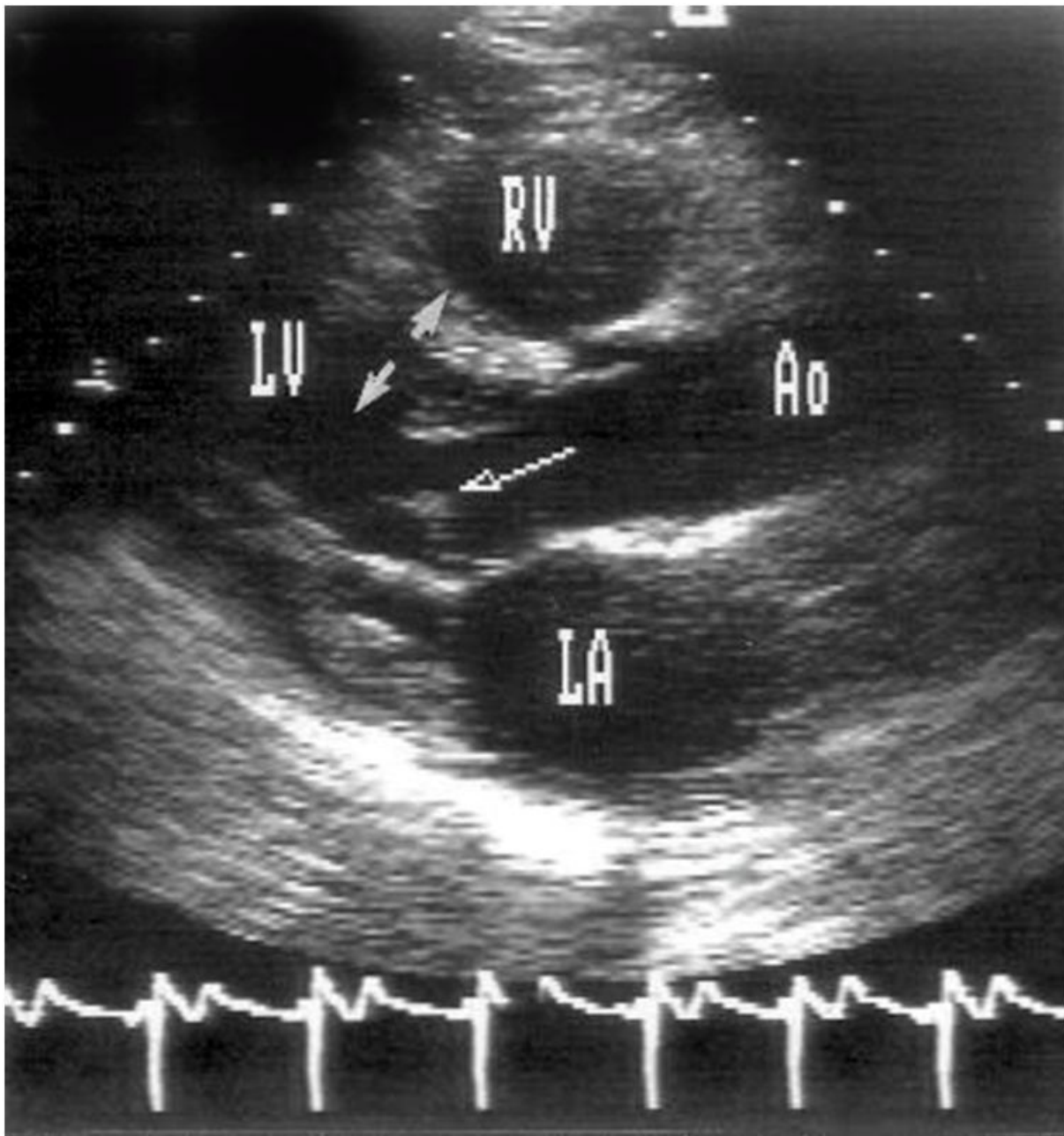
1. При рентгенографии грудной клетки изменений может не быть, хотя нередко встречается умеренное расширение тени сердца.
2. Основной метод диагностики - **ЭхоКГ**. Выявляют:
  - ассиметричную гипертрофию левого желудочка (межжелудочковая перегородка минимум в 1,3 раза толще задней стенки).
  - При наличии обструкции обнаруживается передне-систолическое движение створок митрального клапана.
  - Объем левого желудочка обычно уменьшен, типичны гиперкинезия гиперкинезия задней стенки и гипокинезия межжелудочковой перегородки



# Выраженная концентрическая гипертрофия стенок левого желудочка

---





## ЭХОКГ признаками ГКМП являются:

- асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки ( $>13$  мм),
- небольшой конечно диастолический размер и объем ЛЖ,
- гипокинезия межжелудочковой перегородки,
- нормо- или гиперкинезия задней стенки ЛЖ
- переднее систолическое движение митрального клапана,
- Срединно-систолическое прикрытие аортального клапана,
- внутрижелудочковый градиент давления в покое более 30 мм рт. ст., при нагрузке – более 50 мм рт. ст.,
- пролапс митрального клапана с митральной недостаточностью.

*LV — левый желудочек, RV — правый желудочек, LA — левое предсердие, Ao — восходящий отдел аорты*

- 
- ❖ У 5--10% больных с ГКМП развивается тяжелая систолическая дисфункция левого желудочка, происходит дилатация и истончение его стенок с развитием гемодинамики ДКМП.
  - ❖ Ишемия миокарда при ГКМП может возникать независимо от обструкции выносящего тракта ЛЖ.

# Летальность

---

А. Годичная смертность при ГКМП составляет 1–6%.

В. Большинство больных умирают внезапно.

У 22-30% больных внезапная смерть – первое проявление болезни

(чаще подобная ситуация наблюдается у детей старшего возраста и молодых людей).

Примерно 60% внезапных смертей возникают в состоянии покоя, остальные – после тяжелой физической нагрузки.

**Наименее благоприятный прогноз и наибольший риск внезапной смерти отмечается при некоторых мутациях тяжелой р-цепи миозина (R719W, R453K, R403Q).**

# Лечение ГКМП

---

✓ Противопоказаны тяжелая физическая нагрузка.

✓ При стенокардии и обмороках в 30-50% случаев помогают  $\beta$ -блокаторы.

Амиодарон, по некоторым данным, подавляет наджелудочковые и угрожающие жизни желудочковые аритмии.

Верапамил и дилтиазем улучшают диастолическую функцию левого желудочка: снижают в нем диастолическое давление, повышают переносимость нагрузки и уменьшают обструкцию выносящего тракта. *Но у 25% больных эти препараты оказывают побочные эффекты.*

✓ В последнее время у тяжелых больных применяют постоянную двухкамерную электрокардиостимуляцию, имплантацию дефибриллятора (при угрожающих жизни аритмиях и остановках кровообращения).

✓ Миозектомия (иссечение части межжелудочковой перегородки) ведет к стойкому улучшению в 75% случаев, однако из-за высокой операционной летальности ее применяют только у тяжелых больных с резко выраженной обструкцией, когда медикаментозное лечение.

**✓ Сердечные гликозиды, диуретики, нитраты и  $\beta$ -адреностимуляторы противопоказаны, особенно при обструкции выносящего тракта левого желудочка.**





**СПАСИБО ЗА  
ВНИМАНИЕ!**