

Неревматичні кардити та кардіоміопатії у дітей

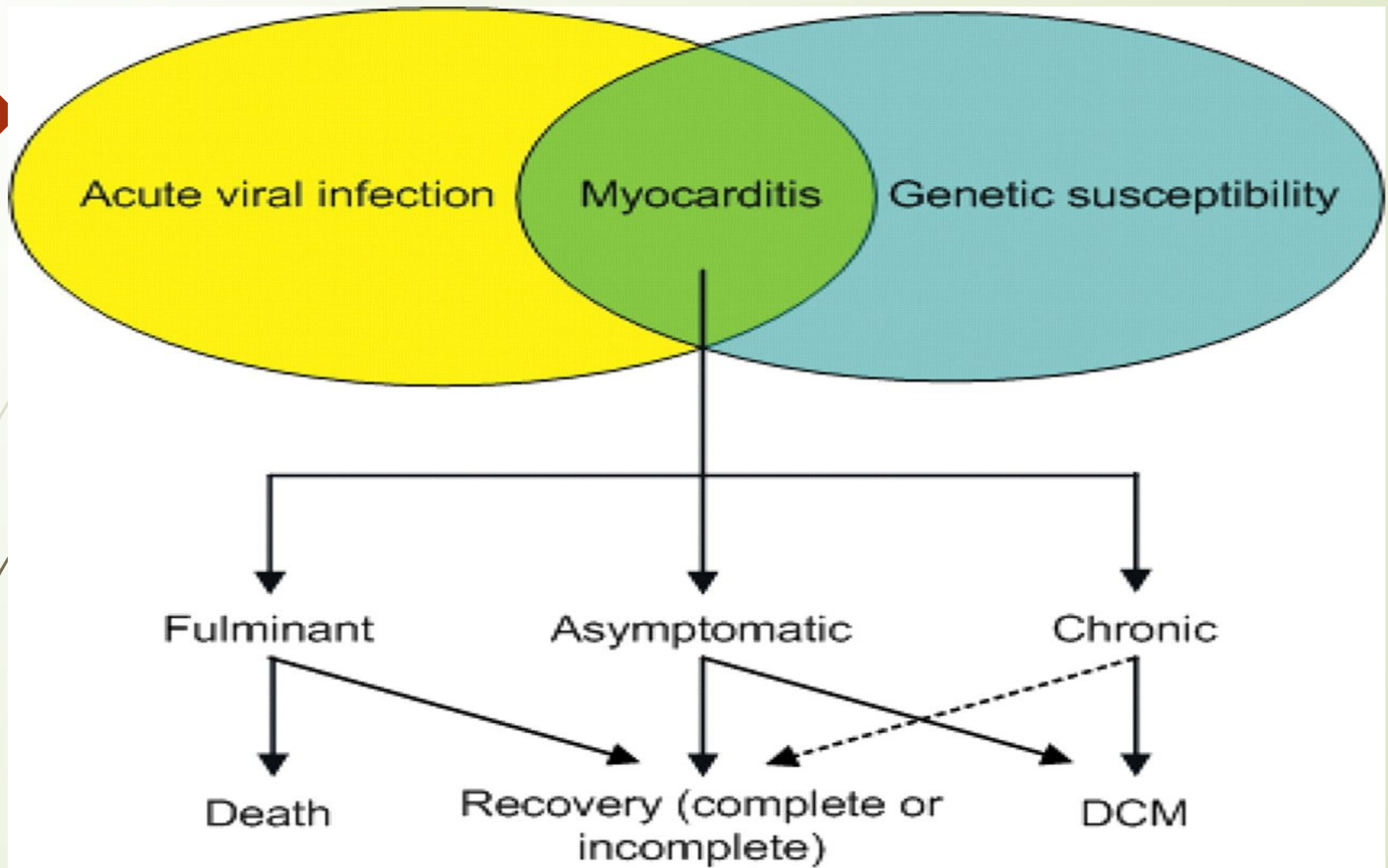
проф. Боярчук О.Р.
Кафедра дитячих хвороб з
дитячою хірургією ТДМУ

Неревматичні кардити

група запальних захворювань серця з переважним ураженням міокарда, що частіше мають інфекційно-алергічну природу.

Актуальність

- Поширеність – 1-10 випадків на 100 тисяч населення
- 1-5 % хворих на ГРВІ можуть мати гострий міокардит (Белозьоров Ю.М., 2004)
- Третина випадків – безсимптомний характер
- Часта причина раптової смерті у дітей (20 %)



Класифікація неревматичних кардитів

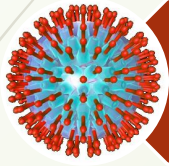
(за Н.О. Белоконь, М.Б. Кубергером, 1987)

Період виникнення	Вроджений (антенатальний): ранній, пізній. Набутий
Етіологічний фактор	Вірусний, вірусно-бактеріальний, бактеріальний, паразитарний, грибовий, ерсиніозний, алергічний (лікарський, сироватковий, поствакцинальний), ідіопатичний
Форма (за локалізацією процесу)	Кардит (міо-, ендо- чи перикардит, їхнє поєднання). Ураження провідної системи серця
Перебіг	Гострий – до 3 міс. Підгострий – до 18 міс. Хронічний – більше ніж 18 міс : застійний, гіпертрофічний, рестриктивний варіанти
Тяжкість перебігу	Легкий, середньої тяжкості, тяжкий
Форма і ступінь СН	Лівошлуночкова I, IIА, IIБ, III ступеня. Правошлуночкова I, IIА, IIБ, III ступеня. Тотальна
Наслідки та ускладнення	Кардіосклероз, гіпертрофія міокарда, порушення ритму і провідності, легенева гіпертензія, тромбоемболічний синдром

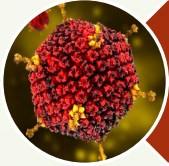
Етіологічні чинники



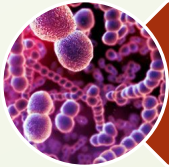
Віруси Коксаки групи А і В (В3, В5), ЕСНО



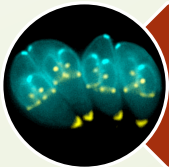
Віруси групи герпес



Аденовіруси, віруси грипу



Збудники дифтерії, бруцельозу, стрептококи, менінгококи



Збудники токсоплазмозу, малярії, лейшманіозу



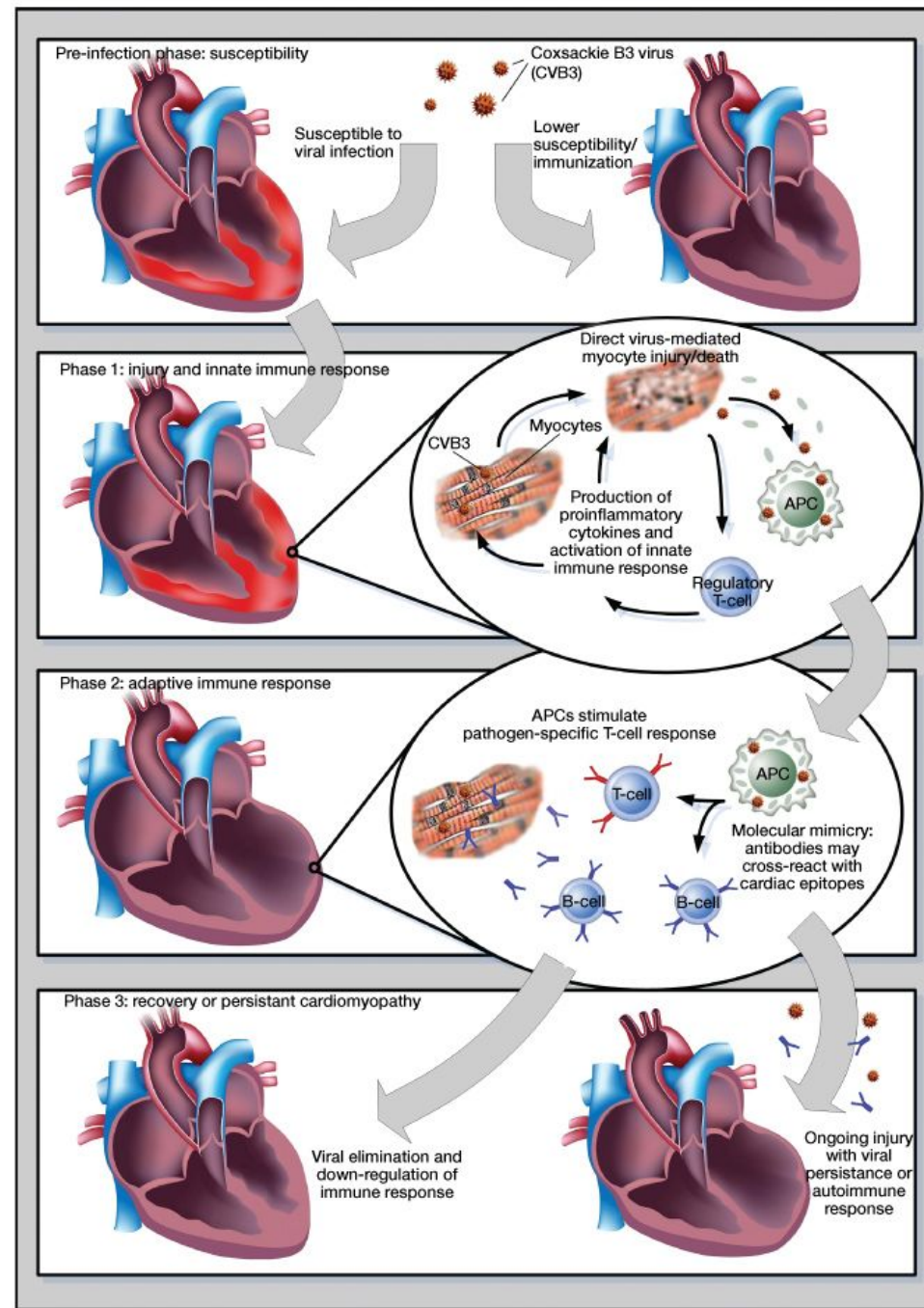
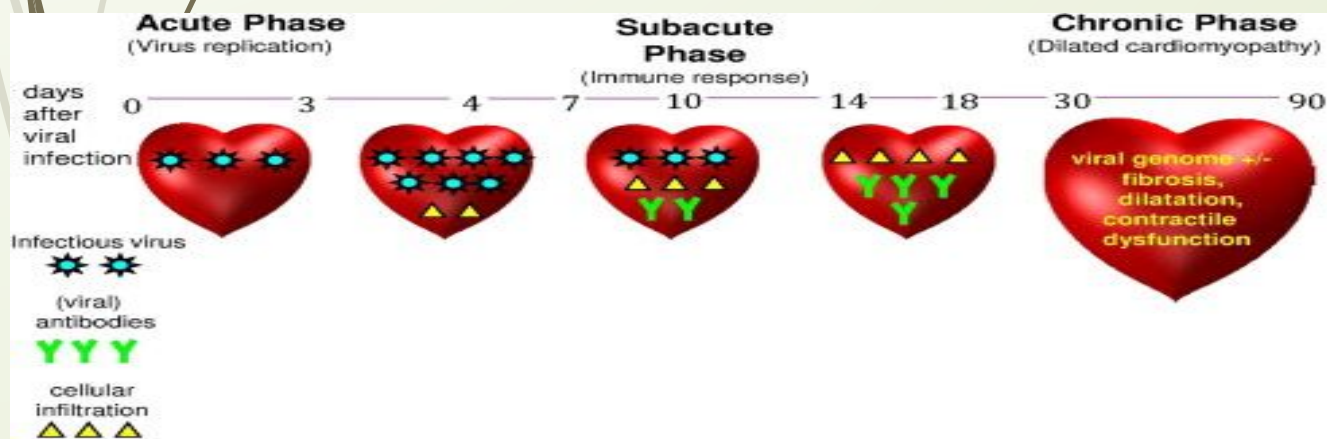
Гельмінти: трихінельоз, ехінококоз, цистицеркоз.

Ознаки та ступені серцевої недостатності при неревматичних кардитах у дітей (за Н.О. Бєлоконь, М.Б. Кубергером, 1987)

Ступінь	Лівошлуночкова недостатність	Правошлуночкова недостатність
I	Ознаки недостатності кровообігу в стані спокою відсутні й з'являються після навантаження у вигляді тахікардії чи задишки, розміри печінки залишаються в межах норми	Те саме
IIА	Кількість серцевих скорочень і частота дихання за 1 хв збільшені відповідно на 15-30 % і 30-50 % порівняно з нормою	Печінка виступає на 2-3 см з-під краю ребрової дуги
IIБ	Кількість серцевих скорочень і частота дихання за 1 хв збільшені відповідно на 30-50 % і 50-70 % порівняно з нормою, можливі нав'язливий кашель, вологі хрипи в легенях, акроціаноз	Печінка виступає на 3-5 см з-під краю ребрової дуги, пастозність, набряк шийних вен
III	Кількість серцевих скорочень і частота дихання за 1 хв збільшені відповідно на 50-60 % і 70-100 % порівняно з нормою, клініка переднабряку і набряку легень	Гепатоспленомегалія, асцит, гідроторакс

Патогенез

- Перша стадія – віремія
- Друга стадія – аутоімунна
- Третя стадія – одужання
- хронічне запалення



Клініка:

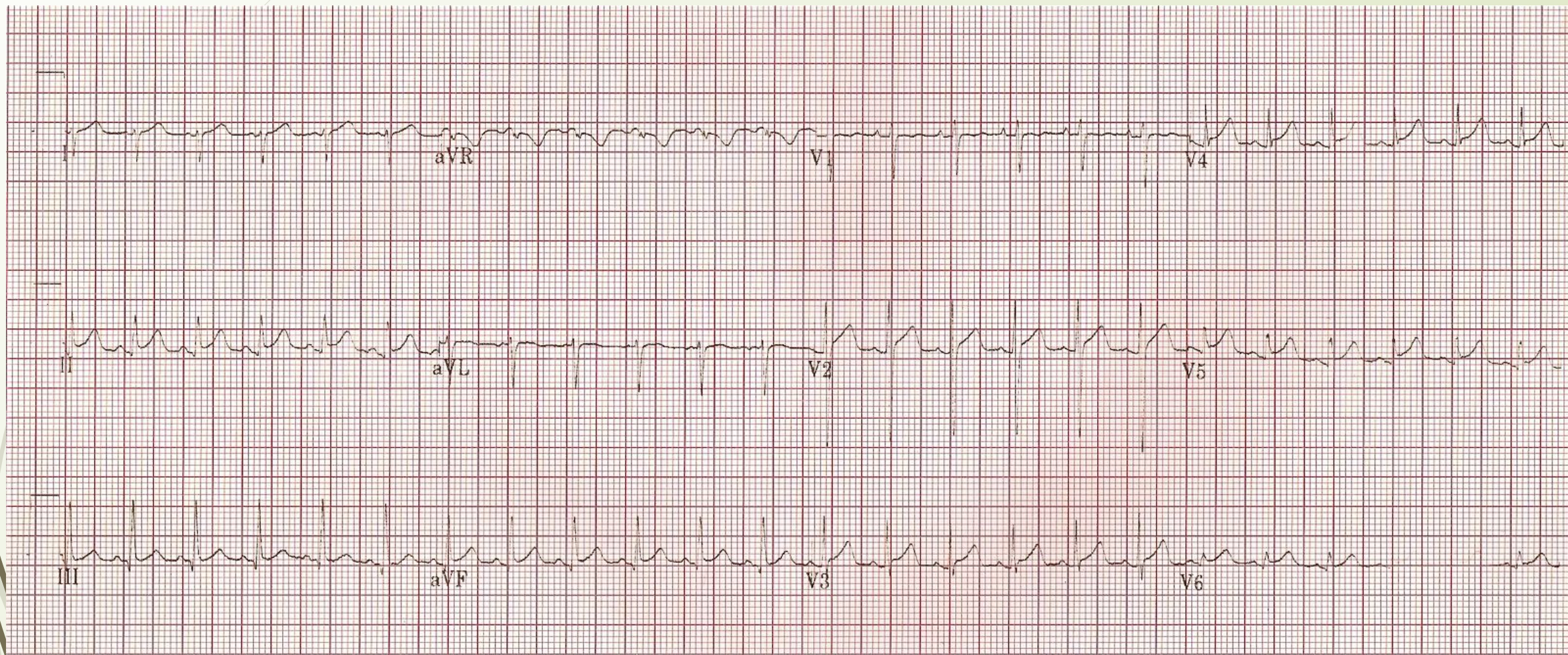
- **Скарги** на біль у ділянці серця тягнучого, тиснучого характеру, підвищену втому, задишку, серцебиття.
- **Об'єктивно:** блідість, підвищення температури тіла, похолодання кінцівок, частий і слабкий пульс.
- **При перкусії** : зміщення меж відносної серцевої тупості вліво, кардіомегалія, гепатомегалія.
- **Аускультативно** частіше тахікардія або брадикардія, послаблення I тону, систолічний шум мітральної регургітації, жорстке дихання або хрипи в легенях.

Лабораторна діагностика

- Загальний аналіз крові
- Гострофазові показники запалення
- ПЛР – визначення інфекційного збудника
- Маркери ураження міокарда:
 - співвідношення лактатдегідрогенази ЛДГ1 / ЛДГ2 > 1
 - підвищення МВ фракції креатинфосфокінази
 - підвищення рівня тропоніну I

Інструментальні методи діагностики

- **ЕКГ** зміни у 90-100%:
 - синусова тахікардія,
 - порушення процесів реполяризації (патологічні зміни зубця Т і сегмента ST) ,
 - зниження вольтажу,
 - подовження електричної систоли серця, патологічний комплекс QRS, аритмії та порушення провідності.
- **Добовий моніторинг ЕКГ за Холтером** покращує діагностику аритмій, порушень ST, QT.
- **ЕхоКГ**
- **Рентгенографія серця і судин**
- **Ендоміокардіальна біопсія**



Міоперикардит - підвищення ST

04 Jan 08

KETTERING MEDICAL CENTER

RV Minor, d = 3.28 cm

9:31:37 am

4V1c-S #179

H3.75MHz 200mm

CARDIAC

General S1 /V

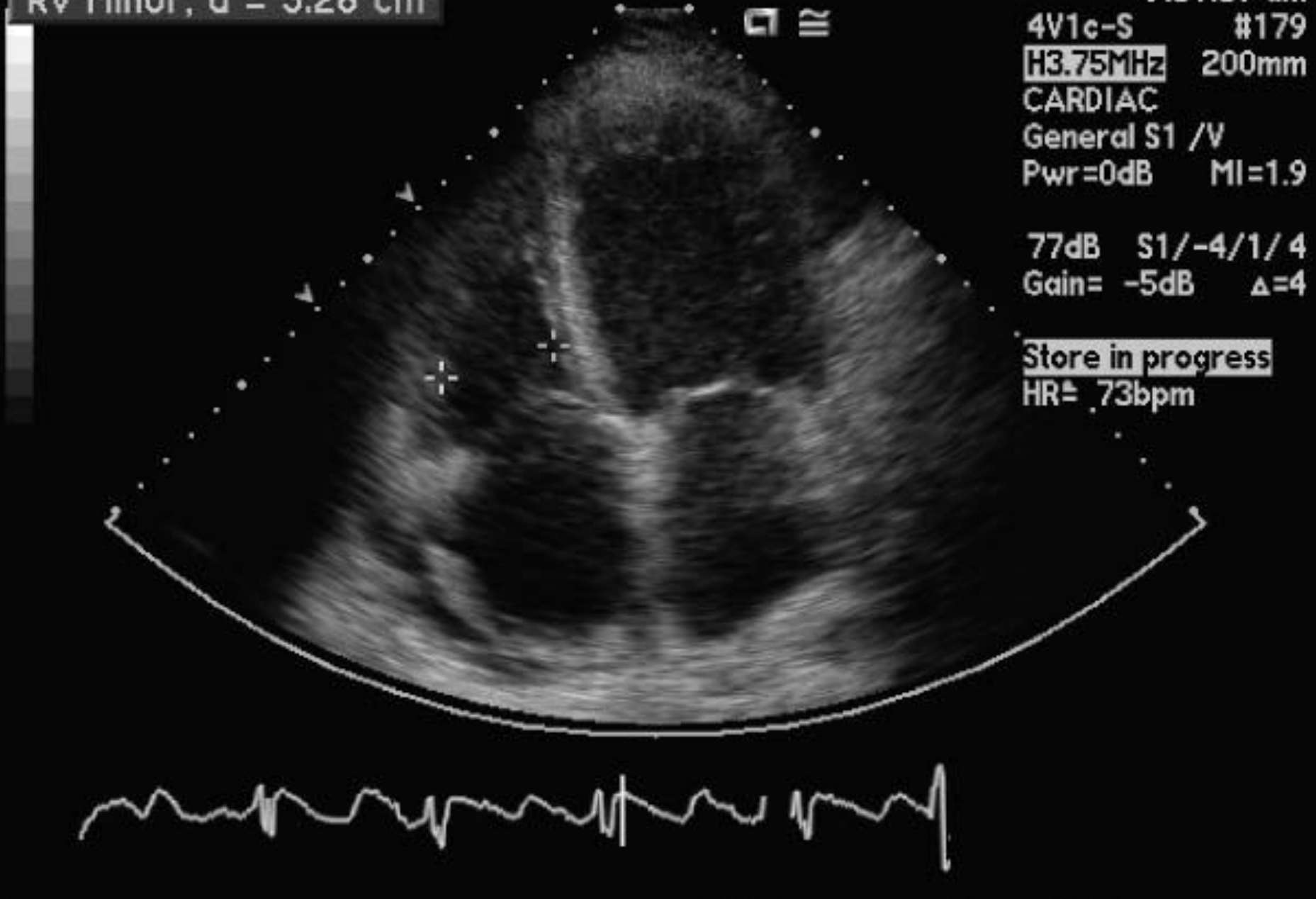
Pwr=0dB MI=1.9

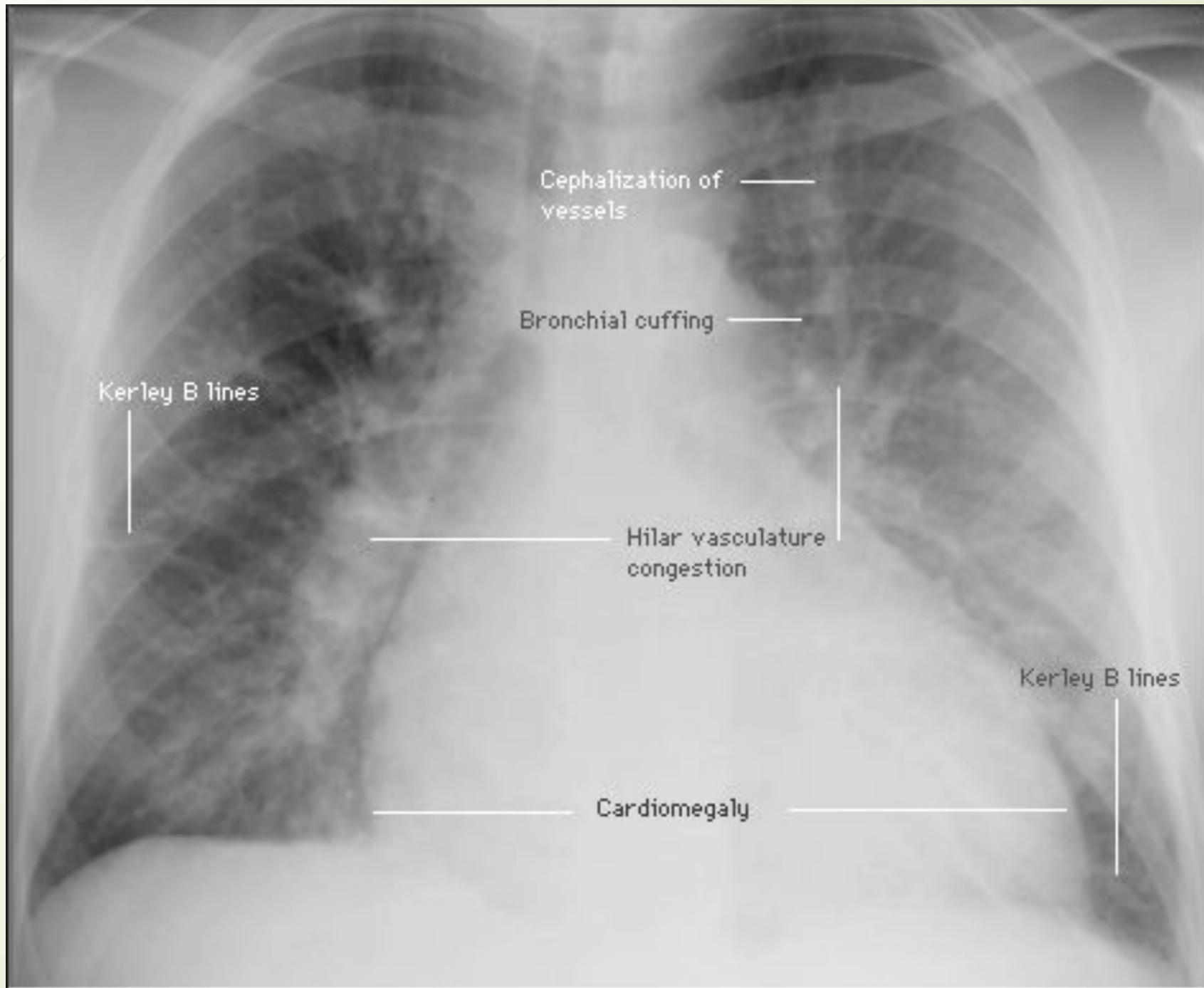
77dB S1/-4/1/4

Gain= -5dB Δ=4

Store in progress

HR= 73bpm





Критерії Нью-Йоркської кардіологічної асоціації

Великі критерії

- ❑ Кардіомегалія (Rg, ЕхоКГ)
- ❑ Порушення провідності, ритму і реполяризації
- ❑ Підвищення ЛДГ1/ЛДГ2, КФК, ТП I, АсАТ
- ❑ Застійна серцева недостатність чи кардіогенний шок

Малі критерії

- ❑ Ослаблений I тон на верхівці
- ❑ Тахі-, брадикардія
- ❑ Ритм галопу

+ докази інфікування

Біопсія: лімфоцитарна інфільтрація + некроз міоцитів

Діагноз неревматичного кардиту:

**2 великих критерії
+ докази інфікування**

**1 великий, 2 малих критерії
+ докази інфікування**

Зміни на ЕКГ після перенесеної
вірусної інфекції при підвищенні
рівня ЛДГ, КФК – достовірні і
достатні для діагнозу
кардиту

Диференційна діагностика між ревматичним і неревматичним кардитом

Ознаки	Ревматичний кардит	Неревматичний кардит
Передуючі захворювання	Стрептококовий	Частіше вірусні інфекції
Тривалість латентного періоду	2-4 тижні	1-2 тижні, інколи на тлі
Вік хворих	7-15 років	Будь-який
Скарги кардіального х-ру	Не характерні	Характерні
Суглобовий синдром	Характерний	Не характерний
Початок захворювання	Гострий або підгострий	Поступовий
Активність запального процесу	Частіше висока	Низька
Систолічний шум	Грубий дуючий, проводиться в аксилярну ділянку	М'який, не проводиться
Стан клапанного апарату	Вальвуліт мітрального клапана	Без змін
Супутній перикардит	Часто	Рідко
Високі титри АСЛ-О	Характерні	Не характерні
Титри противірусних антитіл	Не характерні	Характерні
Зміни на ЕКГ	Подовження P-R	80-100%, частіше аритмії
Динаміка на фоні ПЗ терапії	Швидка	Повільна

Лікування НК згідно з Протоколом діагностики та лікування міокардиту у дітей (наказ МОЗ України від 19.07.2005 р. № 362).

- лікування причини захворювання;
- зниження робочого навантаження на серце;
- лікування наслідків змін у серці, які з'явилися в результаті запалення

1. Ліжковий режим
2. Дієта

Етіотропна терапія

□ Вірусна етіологія

□ Герпесвіруси:

- **ацикловір**: у дітей до 2-річного віку – в дозі 100 мг 5 разів на добу протягом 5 днів, старших 2 років – 200 мг 5 разів на добу упродовж 5 днів.
- **імуноглобуліни** для в/в введення 2 г/кг добу

□ Бактеріальна етіологія

□ Антибактеріальна терапія:

- напівсинтетичні пеніциліни, захищені клавулановою кислотою,
- цефалоспорини I-III покоління,
- сучасні макроліди.
- **Специфічна терапія** - у разі встановленої етіології міокардиту (токсоплазмоз, мікоплазмоз, ієрсиніоз, паразитарні інфекції).



Патогенетична терапія

□ НПЗЗ – перші 1-2 тижні ?

(саліцилати, ібупрофен посилюють реплікацію вірусів в міокарді)

□ Глюкокортикоїди (преднізолон):

- тяжка форма міокардиту, що супроводжується вираженою серцевою недостатністю або важкими порушеннями ритму серця,
- за наявності випоту в перикарді,
- при алергічній або аутоімунній природі міокардиту

Симптоматична терапія ГСН

- **Діуретики** – фуросемід 1 мг/кг на добу
- **Інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту:**
 - каптоприл 0,15-0,5 мг/кг перорально 2-3 рази на добу
 - еналаприл 0,1-0,5 мг/кг на добу в два прийоми
- **Серцеві глікозиди** – дигоксин у низьких дозах (підтримуюча доза 0,01- 0,025 мг/кг/добу).



Антикоагулянти:

- при тромбоемболічних варіантах хвороби:
- гепарин (120-150 ОД на 1 кг маси тіла),
- дипіридамола (5 мг/кг/добу).

Кардіоміопатії

- ❖ Вперше термін було запропоновано *W. Bridgen* в 1957 р.

Відповідно до його визначення **кардіоміопатія** – це група захворювань міокарду невідомої етіології некоронарогенного походження.

- Протягом тривалого часу дане поняття неодноразово змінювалося, породжуючи плутанину в термінології

Кардіоміопатія (КМП) - це захворювання міокарду невідомого походження, що характеризуються кардіомегалією, прогресуючою серцевою недостатністю, не зумовлені ураженням коронарних артерій, клапанів серця, змінами системної і легеневої гемодинаміки
ВООЗ, 1971р

- **Кардіоміопатія** - це захворювання міокарду невідомої етіології, основними ознаками яких є кардіомегалія та серцева недостатність.
- Розрізняють два основних типа кардіоміопатій: первинний тип, який представляє собою захворювання серцевого м'язу з невідомими чинниками, та вторинний тип, при якому чинник захворювання міокарду відомий або пов'язаний з ураженням інших органів.

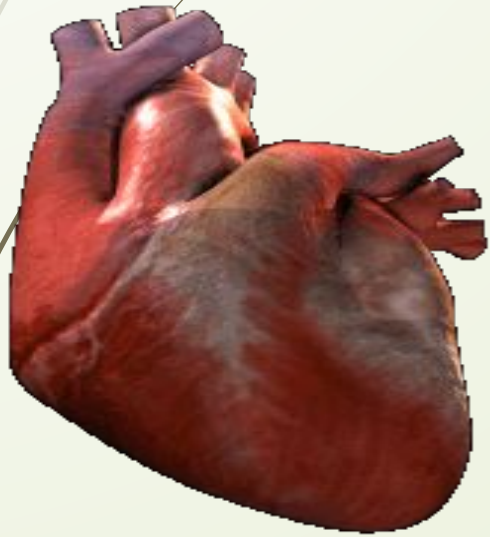
Наказ МОЗ України від 19.07.2005 № 362

□ **Кардіоміопатія** - хвороба міокарда, пов'язана з його дисфункцією (*WHO / ISFC, 1995*).

ФУНКЦІЇ МІОКАРДА

Насосна (скоротлива функція): Електрична функція

Систолічна
Діастолічна



Автоматизм

Збудливіст
ь

Провідність

КАРДІОМІОПАТІЇ МКХ-Х I42

- Дилатаційна КМП (I 42.0)
- Гіпертрофічна КМП (обструктивна I42.1, необструктивна I42.2)
- Рестриктивна КМП (I42.3- I42.5)
- Аритмогенна КМП ПШ
- Некласифіковані
(Некомпактна КМП,
КМП Тако-Цубо та інші)

I42.8

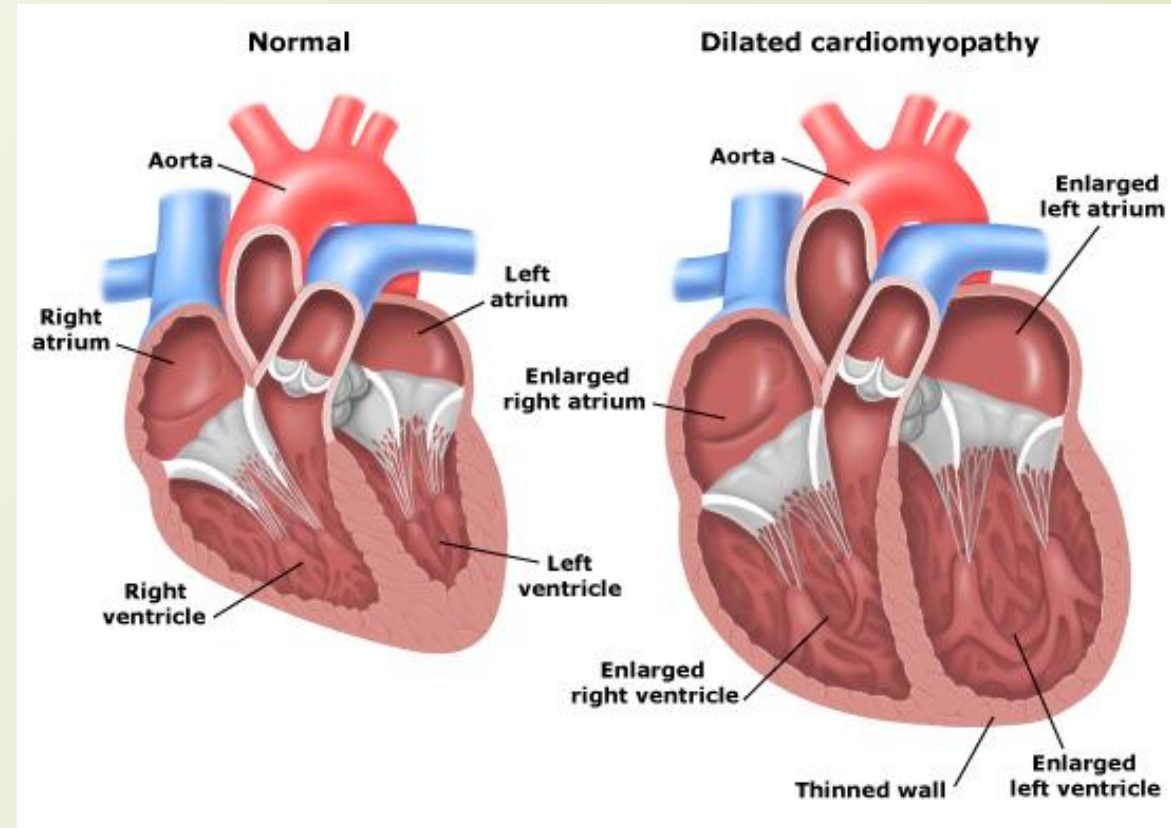
Класифікація

Вторинний тип кардіоміопатій:

- **інфекційні** - вірусні, бактеріальні, грибкові, протозойні кардити;
- **метаболічні** - тиреотоксикоз, гіпотиреоз, феохромоцитома;
- **спадкові** - глікогенози, мукополісахарідози;
- **дефіцитні** - електролітні (гіпокаліємія, гіпомагніємія та аліментарні);
- **при системних захворюваннях** - дерматоміозит, СЧВ, РА, ССД, вузликовий періартеріт, лейкемія, інфільтрати та гранулеми- амілоїдоз, саркоїдоз, злоякісні новоутворення, гемохроматоз;
- **нейром'язові ураження** - м'язова дистрофія, міотонічна дистрофія, атаксія Фрідрейха;
- **токсичні реакції** - лікарські засоби (доксорубоміцин, сульфаніламід, циклофосфан), радіація, алкоголь; захворювання серця пов'язані з вагітністю; ендоміокардіальні фіброеластози.

Дилатаційна кардіоміопатія

- тяжке захворювання, для якого характерно зниження скоротливої функції міокарда та кардіомегалія за рахунок збільшення лівого та/або правого шлуночка, порушення систолічної функції, застійна серцева недостатність.
- Супроводжується прогресуючою хронічною серцевою недостатністю, яка є часто рефрактерною до лікування, що проводиться.



Етіологія

▣ **Ідіопатична** (до 60%)

▣ **Сімейна** (мінімум один родич першої лінії має КМП) ;
8 - 17% випадків: аутосомно-домінантна, X-зщеплена
(частіше патологія генів кодуючих цитоскелет)

▣ **Постміокардитична** 17% - 35%

▣ **Врождені порушення обміну** 5%: мітохондріальні
захворювання, включаючи порушення обміну карнітину
(дебют частіше з грудного віку, $\frac{3}{4}$ - хлопчики)

За локалізацією ураження міокарду виділяють шість клінічних варіантів ДКМП:



- **I варіант** - з ізольованим ураженням лівого шлуночка;
- **II варіант** - з ураженням лівого передсердя і лівого шлуночка;
- **III варіант** - з переважними змінами правих відділів серця;
- **IV варіант** - з дилатацією обох шлуночків;
- **V варіант** - з дилатацією всіх чотирьох камер серця;
- **VI варіант** - із значною дилатацією обох передсердь при наявності мінімальних змін морфофункціонального стану шлуночків серця •

Скарги

- болі в ділянці серця,
- слабкість, швидка втома
- задишка (особливо при навантаженні,
- ортопное, пароксизмальна нічна задишка)
- запаморочення,
- синкопальні стани,
- диспептичні розлади,
- набряки.

Інколи єдиною ознакою захворювання можуть бути зміни на ЕКГ у вигляді порушення AV-чи шлуночкової провідності, екстрасистолії



При об'єктивному обстеженні:

- Виражена блідість шкіри;
- Ортопное;
- Пульс слабкого наповнення, часто аритмічний
- Верхівковий поштовх ослаблений, розлитий
- Межі серця зміщені у всі сторони, особливо вліво
- I тон ослаблений, помірний акцент II тону над легеневою артерією
- На верхівці серця вислуховується систолічний шум відносної мітральної недостатності



ЕКГ:

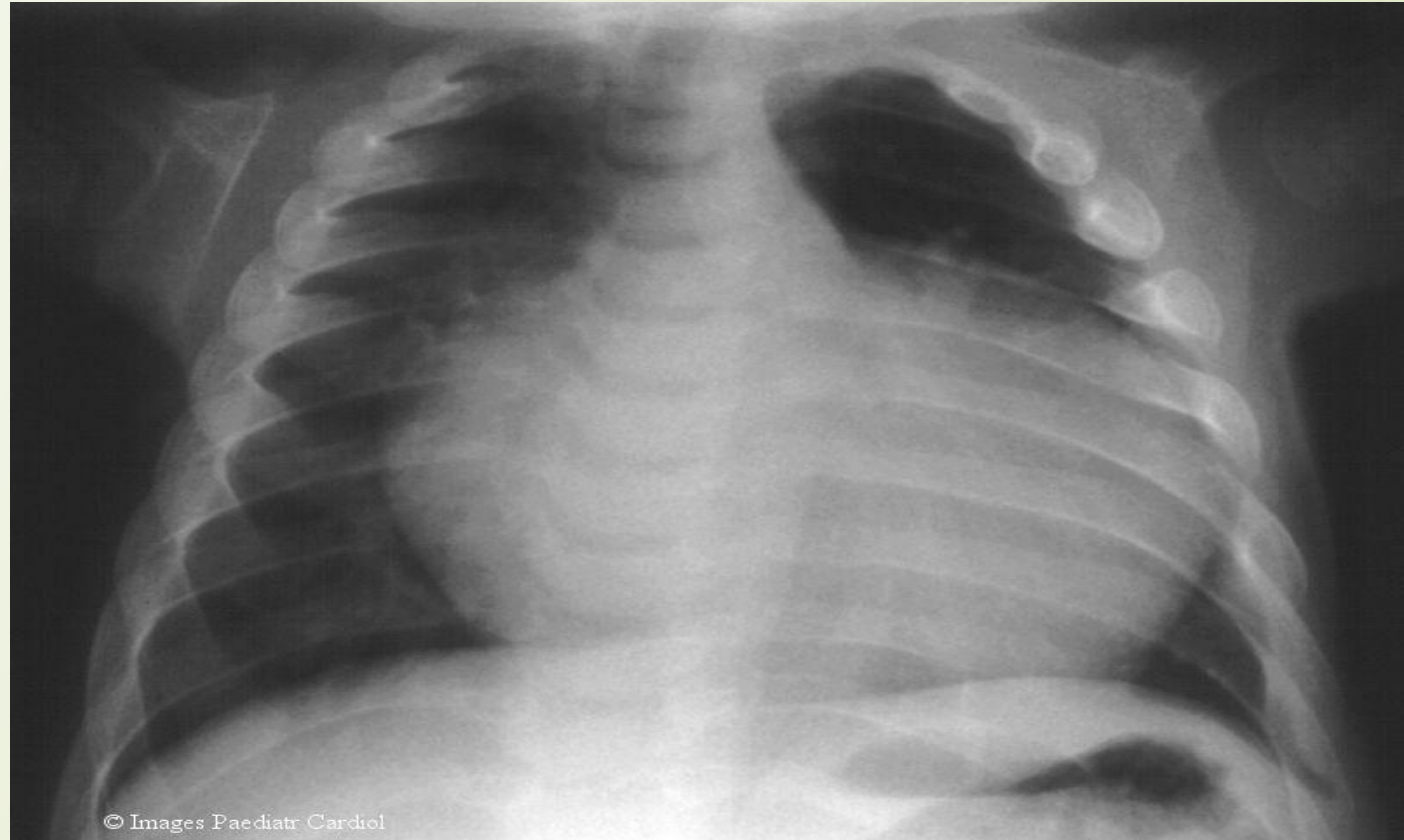
- Ознаки, характерні для тяжких дистрофічних та метаболічних змін міокарду.
- Часто ознаки помірної гіпертрофії лівого шлуночка, причому, поряд з цим можливий низький вольтаж комплексу QRS в стандартних відведеннях.
- Різні порушення ритму: екстрасистоли, миготлива аритмія, шлуночкова тахікардія.
- Порушення провідності: AV-блокади, блокади ніжок пучка Гіса.

Рентгенографія ОГК

Форма серця частіше шароподібна.

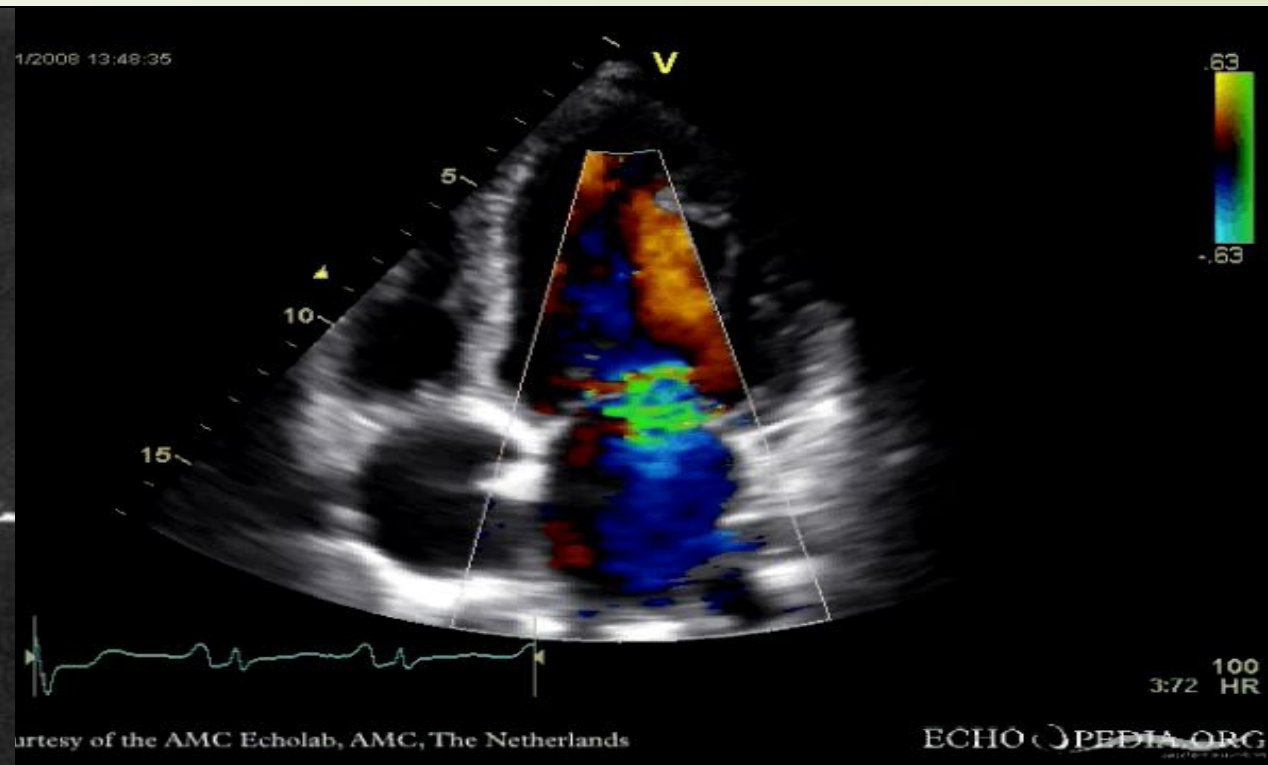
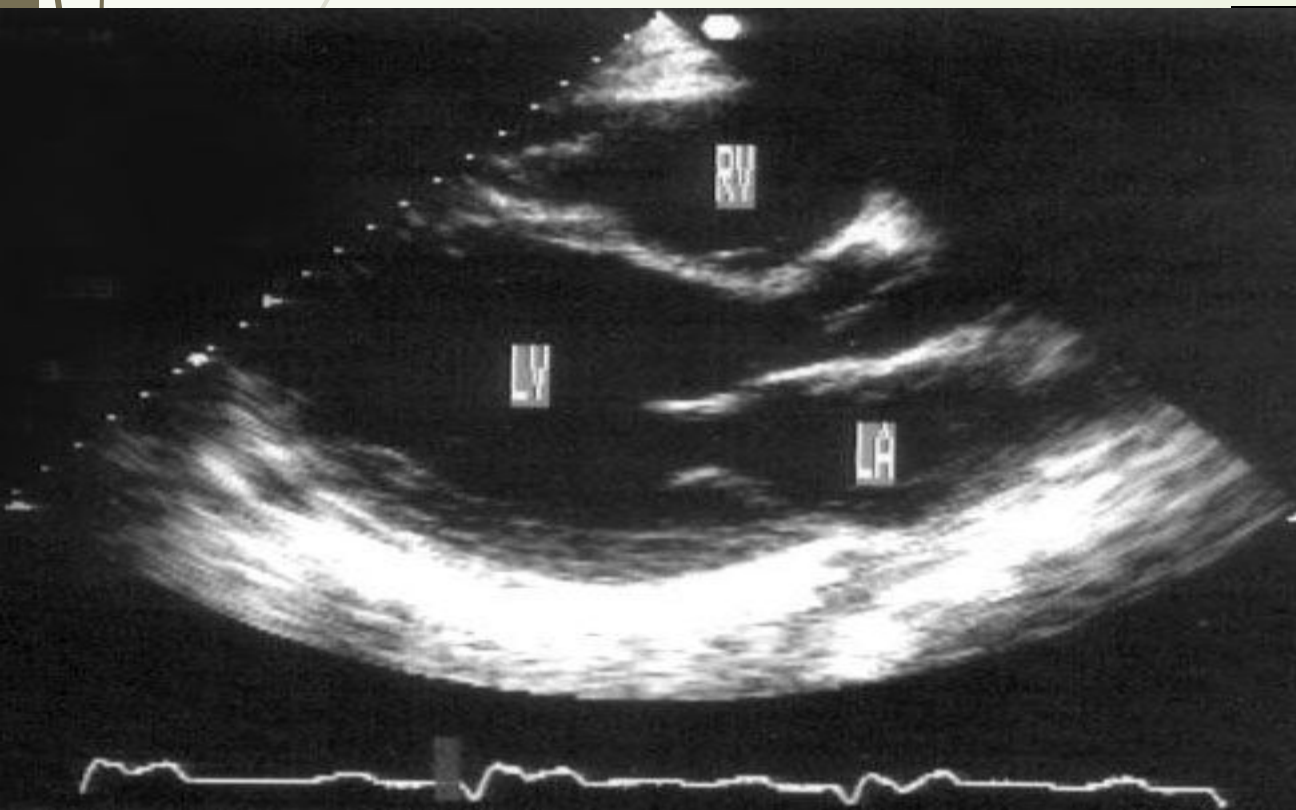
Збільшення розмірів серця, більше лівих відділів


Збільшення кардіоторакального індексу більше 60-65%



ЕхоКГ

- різке розширення порожнин серця, частіше лівого шлуночка
- недостатність атріовентрикулярних клапанів
- зниження ФВ ЛШ 30-50%, при № 65-70%





Як біохімічний маркер
пошкодження міокарду можна
виявити підвищення активності
кардіоспецифічних ферментів
MV-фракції креатинфосфокінази
та тропонінів I та T



Лікування

НАКАЗ МІНІСТЕРСТВА ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ N 362 19.07.2005

“Про затвердження Протоколів діагностики та лікування кардіоревматологічних хвороб у дітей”

Лікування:

Специфічного лікування немає

Терапія СН:

- ❑ **СГ:** дігосин у малих дозах (5 мкг/кг 2 рази на добу 5 днів на тиждень) ,
- ❑ **Інгібітори АПФ** (каптоприл, у підлітків – еналаприл),
- ❑ **Сечогінні** (фуросемід тощо)
- ❑ **При тяжкій СН** – у ВІТ допамін або добутамін, стероїди, оксигенотерапія.
- ❑ **Лікування серцевих дизритмій за відповідними протоколами.**
- ❑ **При порушенні мікроциркуляції, тенденції до тромбоутворення** – гепарин 100-200 од/кг/добу п/ш або в/в, непрямі антикоагулянти;
- ❑ **Кардіопротектори:** панангін, L-карнітин, мілдронат, кардонат, фосфаден, АТФ-лонг.
- ❑ **При рефрактерній СН** – трансплантація серця.



На сьогоднішній день є перспективні методи **мікрохірургічні корекції** серцевої недостатності при ДКМП.

Одним з напрямків такої корекції є електрофізіологічний метод, який отримав назву [ресинхронізації роботи серця \(PPC\)](#)

Він полягає в імплантації трьохкамерного ЕКС, який може бути оснащений як кардіовертер-дефібрилятор.

Три електроди встановлюють в трьох порожнинах: ПП, ПШ, ЛШ, завдяки чому для кожного хворого можна встановити АВ-затримку і усунути асинхронію в роботі шлуночків

Інші види хірургічної корекції:

□ Паліативні операції:

□ **Кардіоміопластика** (широкий м'яз спини переміщують у середостіння і огортають ним шлуночки; підшиті електроди стримулюють його роботу та синхронізують з роботою серця)

□ **Вентрикулоластика** (операція Батіста - редукція обсягу лівого шлуночка шляхом висічення значної ділянки його бічної стінки в поєднанні з протезуванням мітрального клапана за допомогою аннулопластики. В результаті операції збільшуються ефективний ударний об'єм крові і фракція викиду лівого шлуночка).

□ **Радикальна операція** – трансплантація серця.

Ускладнення:

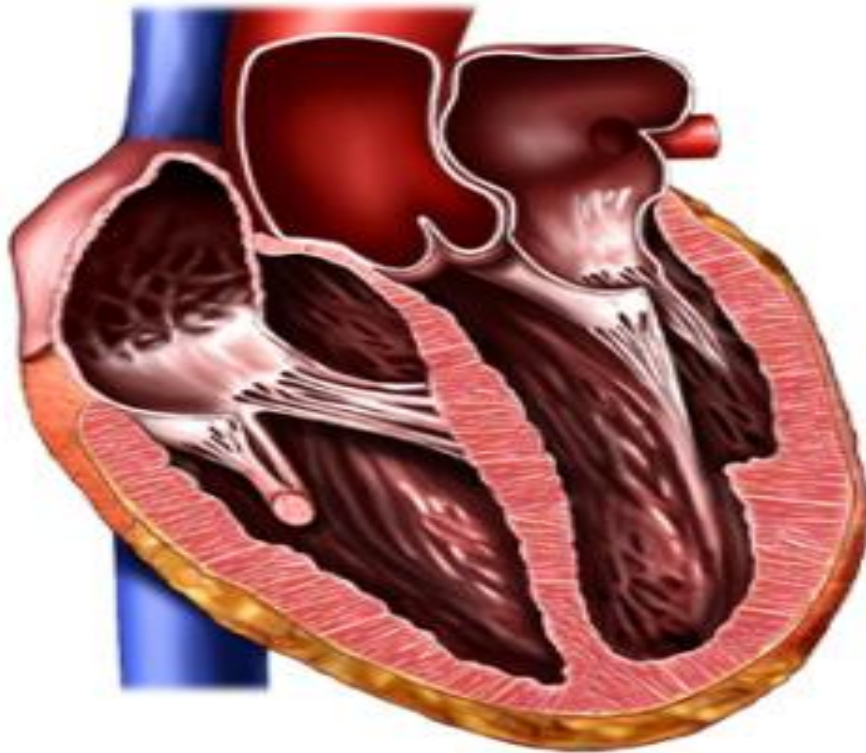
- Застійна СН
- Тромбози і тромбемболії
- Шлуночкові аритмії
- Аневризма ЛШ
- Разрив стінки ЛШ з утворенням гемоперикарду і тампонади серця

Прогноз:

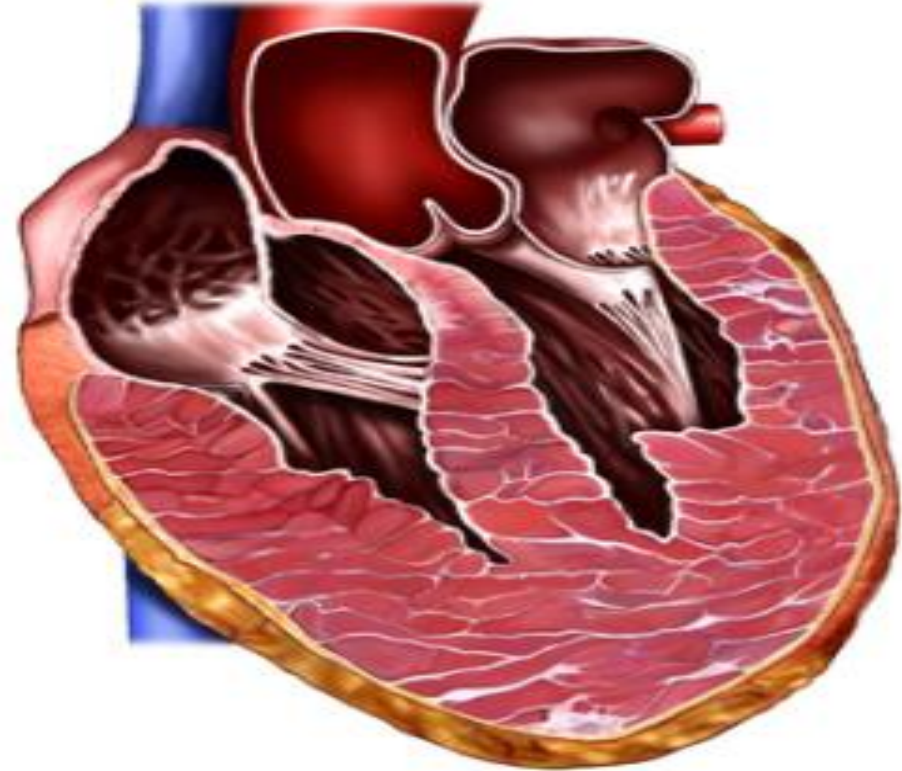
Вживаємість без пересадки серця через 1 рік – 69 %, 5 років – 54%.

Гіпертрофічна кардіоміопатія

Це генетично детерміноване захворювання з переважно аутосомно-домінантним типом успадкування, яке характеризується гіпертрофією міокарда та діастолічною дисфункцією.



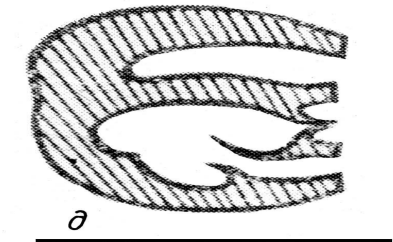
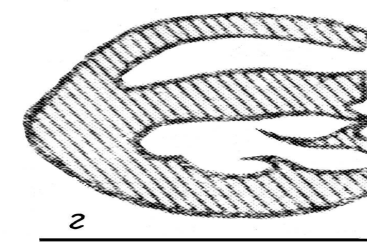
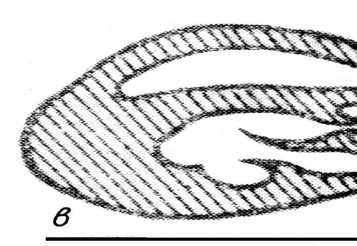
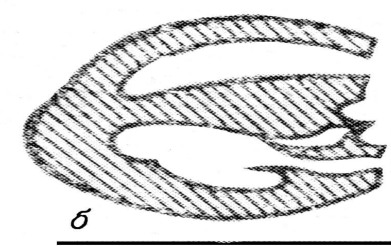
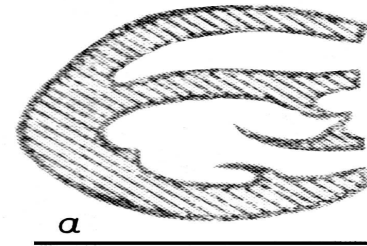
Здоровое сердце (в разрезе)



Гипертрофическая кардиомиопатия

Робоча класифікація за О.А. Мутаф'яном:

Спадковість	<ol style="list-style-type: none">1. Сімейна форма2. Спорадична форма
Характер і локалізація гіпертрофії	<ol style="list-style-type: none">1. Симетрична (г)2. Асиметрична: субаортальний гіпертрофічний стеноз (б) мезовентрикулярна гіпертрофія (д) верхівочна гіпертрофія (в)
Вираженість і характер обструкції	<ol style="list-style-type: none">1. Необструктивна2. Обструктивна:<ul style="list-style-type: none">• постійна (у спокої)• лабільна• мезовентрикулярна
Стадії хвороби й градієнт тиску	<ol style="list-style-type: none">1 стадія – градієнт тиску до 25 мм2 стадія – градієнт тиску до 35 мм3 стадія – градієнт тиску до 80 мм
Ускладнення	<ol style="list-style-type: none">1. Синкопальний синдром2. Аритмічний синдром3. ТромбоеMBOLічний синдром4. Серцева недостатність 1-2-3-4



Клінічні прояви хвороби

Від безсимптомного перебігу до прогресуючої СН або раптової смерті.

- Гіпертрофічна кардіоміопатія формується антенатально, але перші ознаки захворювання можуть бути виявлені як у новонародженого, так і в зрілому віці.
- Сімейні форми частіше виявляються до 15 років, а спорадичні – пізніше 25 років.
- Багато хворих протягом тривалого часу почувають себе задовільно, ведуть активний спосіб життя, дозволяють собі підвищені фізичні навантаження.

Скарги:

- **Больовий синдром**
- **Задишка** – одна із ранніх скарг
- **Синкопальний синдром** зустрічається у 26-80% хворих дітей і підлітків
- **Аритмічний синдром** проявляється серцебиттям, відчуттями перебоїв у роботі серця, у дітей порушення ритму бувають рідше.

Об'єктивне обстеження

- Серцевий шум пов'язаний з обструкцією вивідного протоку, є систолічним, грубим, із максимумом у середині систоли (crescendo-diminuendo); точка найкращого вислуховування – верхівка, лівий край грудини.
- Верхівковий поштовх при пальпації – посилений, подовжений, латералізований, може бути “подвійний”.
- Послаблення тонів, може бути IV тон.
- У разі ГКМП без обструкції вивідного тракту клінічне обстеження, як правило є малоінформативним.

Електрокардіографічні зміни :

- гіпертрофія міокарду лівого шлуночка
- гіпертрофія міжшлуночкової перетинки (30-50%)
- шлуночкова екстрасистолія
- суправентрикулярна тахікардія
- феномен WPW (Вольфа-Паркінсона-Вайта)
- подовженого інтервалу QT
- **Інтермітуюча атріовентрикулярна блокада, шлуночкові чи атріальні тахікардії – визначаються при застосуванні ЕКГ-моніторингу за Холтером**

ЕхоКГ

- потовщення стінки лівого шлуночка більше 13-15 мм;
- збільшення співвідношення товщини міжшлуночкової перетинки до товщини задньої стінки лівого шлуночка більше 1,3-1,5;
- зменшення порожнини лівого шлуночка;
- мітрально-септальний контакт;
- раннє або середньосистолічне прикриття стулок аортального клапану;
- субаортальний градієнт тиску більше 20 мм. рт. ст.

Інші обстеження

- Катетеризація серця дає змогу визначити ступінь обструкції
- Ro ОГК коливається від норми до збільшення тіні серця
- Радіоізотопна вентрикулографія
- МРТ
- Біопсія міокарда

Лікування

- Обмеження фізичного навантаження, яке підсилює гіпертрофію міокарда та градієнт тиску.
- **Бета-адреноблокатори** (пропранолол орально 0,5-2 мг/кг на добу у 2-4 прийоми).
- Можливе використання **антагоністів кальцію** (верапаміл орально 4-10 мг/кг/ на добу у 3 прийоми, після 5 років по 80 мг кожні 6-8 годин).
- **Серцеві глікозиди та інші кардіотонічні засоби протипоказані!**
- Показана **вторинна профілактика інфекційного ендокардиту**.
- **При порушеннях серцевого ритму** - аміодарон (кордарон) .
- **При серцевій недостатності** - інгібітори АПФ та діуретики.
- При обструктивній кардіоміопатії з градієнтом тиску понад 45 мм рт.ст., неефективності консервативної терапії показано кардіохірургічне лікування.

Хірургічне лікування

- черезаортальна вентрикуломіотомія з міоектомією,
- трансаортальну септальну міоектомію, протезування мітрального клапана.
- катетерна деструкція гіпертрофованої частини міжшлуночкової перегородки шляхом селективного внутрішньокоронарного введення 98 % спирту, який спричинює обмежений інфаркт перегородки.
- у випадках термінальної застійної серцевої недостатності - **трансплантація серця.**

В перспективі - **методи генної терапії**

Рестриктивна кардіоміопатія (лат. restrictio – обмеження)

- інфільтративне або фіброзне ураження міокарда, що характеризується ригідними, непіддатливими стінками шлуночків, зменшенням наповнення і зниженням діастолічного об'єму одного або обох шлуночків з нормальною чи майже незмінною систолічною функцією та товщиною стінок.

Епідеміологія

- **Фібропластичний ендокардит Леффлера** реєструється переважно в країнах з помірним кліматом і є дуже рідкісним захворюванням.
- **Ендоміокардіальний фіброз** уражає майже винятково жителів тропіків, рідше — субтропіків. Найпоширеніший в Уганді, Нігерії, південній Індії, Шрі-Ланка, де на його частку припадає близько 10—15% випадків смерті від застійної серцевої недостатності.
- У літературі є досить багато повідомлень про випадки цього захворювання в жителів Західної Європи і США, більшість таких хворих тривалий час проживали в тропічних країнах.

Етіологія і патогенез:

Причина ендоміокардіальної хвороби остаточно не встановлена.

- вмістом у ґрунті і накопиченням у міокарді й ендокарді хворих хімічних елементів, зокрема торію і церію, здатних стимулювати синтез колагену фібробластами серця

- активованим еозинофілам, що легко піддаються дегрануляції під впливом часток, укритих іму-ноглобулінами G і компонентом C3 системи комплементу.

Вивільнювані при цьому катіонні білки ушкоджують міо- та ендокард і стимулюють проліферацію сполучної тканини.

Патоморфологія:

- розміри серця збільшені незначно, гіпертрофія практично відсутня;
- до патологічного процесу частіше залучений лівий шлуночок;
- можливе й ізольоване ураження правого або обох шлуночків;
- різке стовщення ендокарда, переважно в ділянці шляхів припливу крові і верхівки серця;
- тромботичні утворення;
- зменшення порожнини шлуночка
- фіброз передсердно-шлуночкових клапанів, сосочкових м'язів і ендокарда
- розвиток мітральної недостатності і недостатності тристулкового клапана.



Стадії ураження (гістологічні)

•10 міс.

•**Некротична стадія** - виражена еозинофільна інфільтрація міокарда з розвитком міокардиту і коронариту

•24 міс.

•**Тромботична стадія** - виявляється стовщенням ендокарда внаслідок фібринозних змін і тромботичних утворень і тромбозом дрібних вінцевих артерій

•**Стадія фіброзу** з характерним значним стовщенням сполучнотканинних елементів ендокарда і поширеним інтерстиційним фіброзом міокарда

Патофізіологічні механізми

- Синдрому рестрикції підвищення твердості камери шлуночка, унаслідок чого після короткого періоду швидкого наповнення, забезпечуваного значним підвищенням тиску, подальше надходження крові в шлуночок практично припиняється, отже, його об'єм протягом другої половини діастоли істотно не зростає. При цьому визначають виражене підвищення рівня внутрішньошлуночкового кінцеводіастолічного тиску, тиску в системних і легеневих венах і систолічного тиску в легеневій артерії.

Класифікація:

Первинні (ідіопатичні):

- ▣ Фібропластичний парієтальний еозинофільний ендоміокардит Леффлера II (ендоміокардіальна хвороба)
- ▣ ендоміокардіальний фіброз Девіса

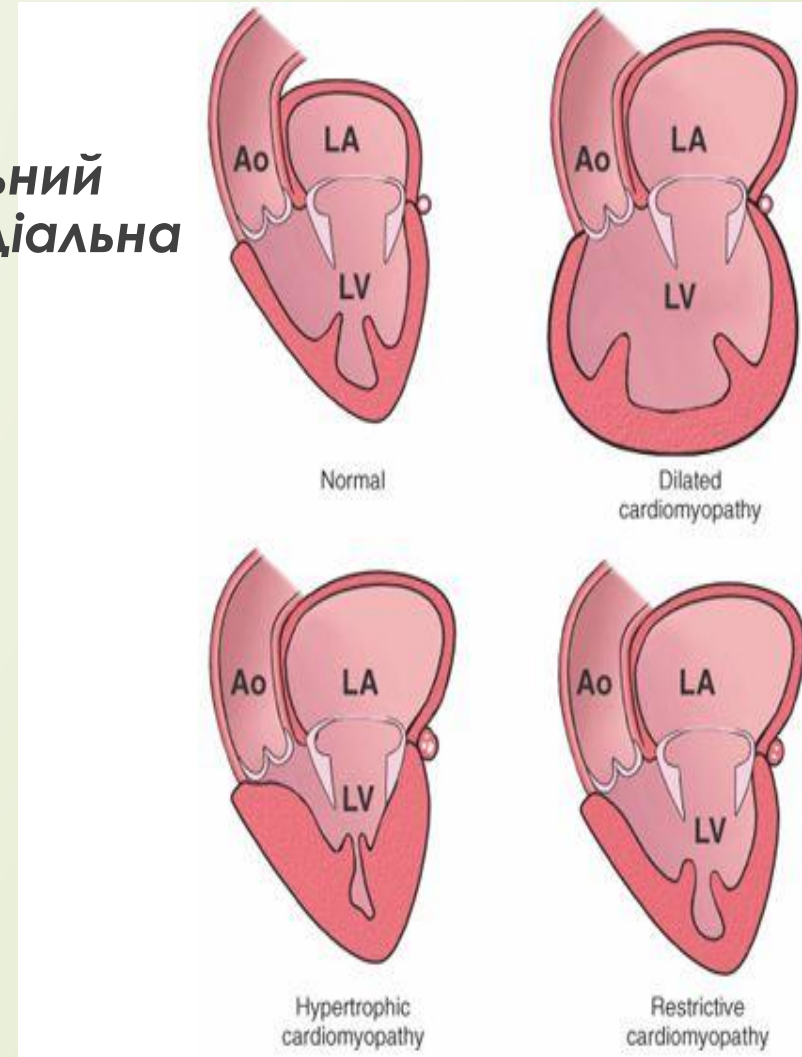
Вторинні:

1. Інфільтративні:

- ▣ гемохроматоз
- ▣ амілоїдоз серця
- ▣ глікогенози
- ▣ хвороба Фабрі

2. Неінфільтративні:

- ▣ пострадіаційні фіброз
- ▣ системний склероз





Клінічні прояви:

- Основні клінічні прояви зумовлені **синдромом рестрикції**, що характеризується венозним застоєм крові на шляхах припливу до лівого і правого шлуночків, зазвичай з переважанням застою крові у великому колі кровообігу.

Скарги:

- Зазвичай РКМП починається із системних неспецифічних ознак — гарячки, схуднення, кашлю й висипу на шкірі.
- задишка при фізичному навантаженні, пізніше у спокої;
- пароксизмальна нічна задишка;
- біль у серці при фізичному навантаженні;
- периферичні набряки;
- біль у правому підребер'ї, збільшення живота.



Огляд

- задишка;
- набрякання шийних вени;
- симптом Кусмауля (підвищене набухання шийних вен на вдиху);
- периферичні набряки;
- гепатомегалія;
- парадоксальний пульс;
- невідповідність між тяжкістю проявів серцевої недостатності і відсутністю кардіомегалії;
- протодіастолічний і пресистолічний ритм галопу, а в значній кількості хворих — також систолічний шум мітральної недостатності або недостатності тристулкового клапана.

Дані додаткових методів обстеження:

- **Лабораторні дані:** можливе підвищення вмісту еозинофілів у периферійній крові (понад $1,5 \cdot 10^9/\text{л}$), що часто супроводжується анемією і неспецифічними запальними змінами;
- **ЕКГ:** ознаки гіпертрофії лівого і правого передсердя, ознаки блокади лівої, правої ніжки пучка Гіса, можливий знижений вольтаж комплексу QRS (більше характерний для амілоїдозу серця), неспецифічні зміни сегмента ST і зубця T, різні аритмії.
- **Рентгенографія ОГК:** нормальні контури серця за наявності ознак венозного застою в легенях, можлива кардіомегалія за рахунок збільшення обох передсердь і розширення гілок легеневої артерії.
- **Ехокардіографія Допплера:** дилатацію і гіпертрофію шлуночків зазвичай не виявляють, скоротлива здатність їх не змінена, нерідко визначають тромби, помірну регургітацію крові, розширення передсердь, вегетації на клапанах.

Ендоміокардіальна біопсія

- Ендоміокардіальний фіброз, еозинофільна інфільтрація.
- Негативний результат біопсії остаточно не виключає РКМП, однак швидше говорить про конструктивний перикардит.

Лікування

- Обмеження фізичного навантаження.
- **Серцеві глікозиди та інші кардіотонічні засоби протипоказані.**
- При порушенні розслаблення міокарда доцільне призначення **антагоністів кальцію** (верапаміл, ніфедипін).
- При порушеннях серцевого ритму - відповідне лікування (аміодарон, ін.)
- При **серцевій недостатності** - відповідне лікування (діуретики)
- За потреби - **хірургічне лікування.**

Хірургічне лікування:

- У разі вираженого стовщення ендокарда і наявності ознак облітерації порожнини шлуночка деяким хворим вдається виконати **ендокардектомію**, що іноді приносить істотне полегшення.
- При вираженій мітральній недостатності і недостатності тристулкового клапана вдаються до **протезування або пластики** цих клапанів, що, однак, пов'язано з високою летальністю.





Прогноз і профілактика:

- Прогноз несприятливий. Половина хворих умирають протягом 2 років після появи перших симптомів ураження серця.
- Профілактика захворювання не розроблена.

Аритмогенна кардіопатія правого шлуночка


- це рідкісне захворювання неясної етіології, яке характеризується прогресуючим заміщенням міоцитів правого шлуночка **жировою** або **фіброзно-жировою тканиною**, що супроводжується шлуночковими порушеннями ритму різного ступеня тяжкості, включаючи фібриляцію шлуночків.

Поширеність

- АКПШ в даний час оцінюється як 1:5 000 людей.
- у 80% АКПШ виявляється у віці до 40 р.
- Початок захворювання часто перебігає безсимптомно.
- Вважають, що АКПШ являється причиною раптової смерті у 26% дітей і підлітків.

Етіологія

- **Етіологія:** невідома.
- Можливі етіологічні фактори: спадковість, хімічні, вірусні і бактеріальні агенти.
- **Спадковість:** підтверджується в 30 % випадків, частіше за автосомно-рецесивним типом успадкування. Описано декілька сімей з цим типом успадкування АКПШ. У сім'ях з **аутосомно-рецесивним типом** успадкування АКПШ поєднується з плантарною кератодермією та іншими дефектами сполучної тканини у вигляді «ВОВНЯНОГО ВОЛОССЯ».

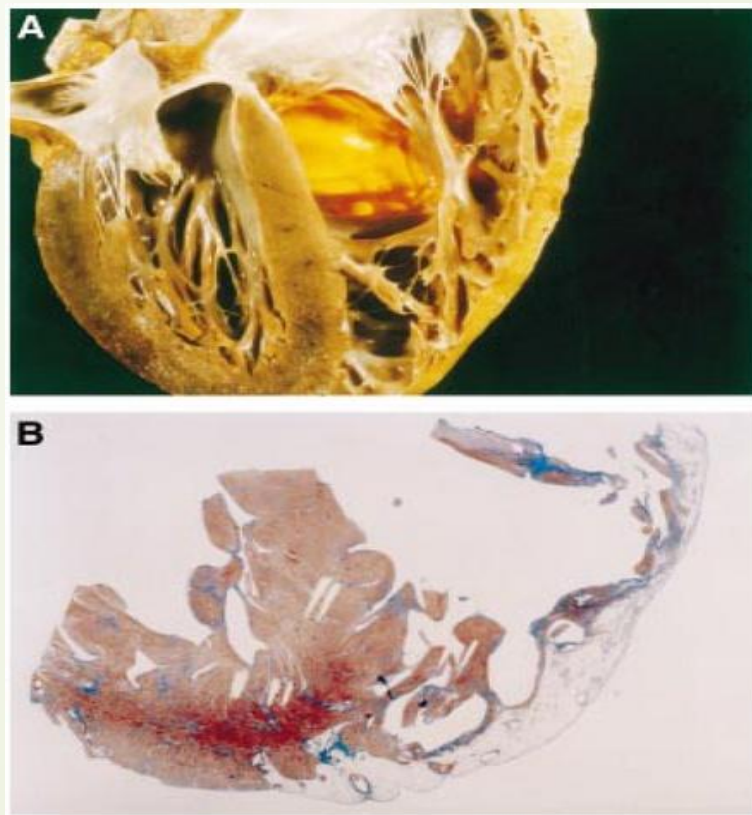
- 
- Даний фенотип захворювання називають **хворобою Наксоса** (уперше описано у 18 жителів грецького острова Наксос).
 - Молекулярний аналіз виявив дефект у гені, що відповідає за **плакоглобін** (в одній із родин) і **десмоглобін** (у трьох сім'ях).
 - **Плакоглобін** і **десмоглобін** — білки, що забезпечують зв'язок десмосомальних клітин.
 - Порушення функції десмосом може призводити до загибелі кардіоміоцитів під впливом механічного навантаження.

Патогенез

□ Теорії патогенезу:

- 1. **АКПШ** — це вроджене порушення розвитку міокарда правого шлуночка (дисплазія). Поява шлуночкової тахіаритмії може бути відстрочено на 15 років і більше, поки розмір аритмогенного субстрату не стане достатнім для виникнення стійких шлуночкових аритмій.
- 2. Другий варіант виникнення дисплазії зв'язують з **метаболічними порушеннями**, що викликають прогресуюче заміщення міоцитів.

Патоморфологія



загибель міоцитів ,
ранній фіброз та
інфільтрація
адипоцитами .

Клінічні дані

□ Скарги:

серцебиття, головокружіння або запаморочення, перебої в роботі серця, підвищена втомлюваність зазвичай з'являються в підлітковому або юнацькому віці.

□ Основними клінічними проявами є **аритмії, що загрожують життю**: шлуночкова екстрасистолія або тахікардія (зазвичай має графіку блокад лівої ніжки пучка Гіса), епізоди фібриляції шлуночків; рідше — суправентрикулярні (передсердні тахіаритмії, миготіння або тріпотіння передсердь).

□ Першим проявом захворювання може бути раптова зупинка кровообігу, яка настає під час фізичного навантаження або напруженої спортивної активності.

Форми клінічного перебігу


- Виділяють чотири форми клінічного перебігу АКПШ:
 - **прихована** (раптова серцева смерть внаслідок ШТ може бути єдиним проявом захворювання);
 - **аритмічна**, що характеризується наявністю документованих правошлуночкових аритмій (ШЕ і ШТ) із конфігурацією комплексу QRS за типом блокади лівої ніжки пучка Гіса;
 - **із помірною неспецифічною суб'єктивною симптоматикою** у вигляді відчуття дискомфорту в ділянці серця або неритмічності роботи серця;
 - **із проявами серцевої недостатності**, переважно правошлуночкової.

Критерії діагностики АКПШ (McKenna W.J. и соавт., 1991).

Критерії	Великі ознаки	Малі ознаки
Характеристика тканини стінок	1.Заміщення сполучною і жировою тканиною міокарда	-
Дані сімейного анамнезу	1. спадковий характер патології, підтверджений автопсією або при операції.	1.випадки раптової смерті в молодому віці (< 35 років) серед родичів, імовірно внаслідок АКПШ.

Критерії	Великі ознаки	Малі ознаки
ЕКГ	епсilon-хвилі або розширення комплексу QRS (> 110 мс) у правих прекардіальних відведеннях (V1–V3).	1. інверсія зубця Т у правих прекардіальних відведеннях (V2 і V3) в осіб віком понад 12 років, які не мають блокади правої ніжки пучка Гіса; 2. пізні потенціали шлуночків (електрокардіограма з усередненням сигналу); 3. ШТ з електрокардіографічною морфологією блокади лівої ніжки пучка Гіса (стійка і нестійка) за даними ЕКГ, ХМ ЕКГ, навантажувальних проб; 4. часта ШЕ (> 1000/24 год) при ХМ ЕКГ.

Критерії	Великі ознаки	Малі ознаки
Дані ехокардіографії, магнітно-резонансної томографії й рентгеноконтрастної вентрикулографії	<ol style="list-style-type: none">1. значна дилатація і зниження фракції викиду ПШ без залучення ЛШ (або при незначному залученні);2. локальні аневризми ПШ (акінетичні або дискінетичні ділянки);3. значна сегментарна дилатація ПШ;4. фіброзно-жирове заміщення міокарда за даними ендоміокардіальної біопсії.	<ol style="list-style-type: none">1. помірна дилатація ПШ або зниження фракції викиду ПШ при нормальному ЛШ;2. помірна сегментарна дилатація ПШ;3. регіональна дискінезія ПШ.



Про АКПШ свідчить наявність:

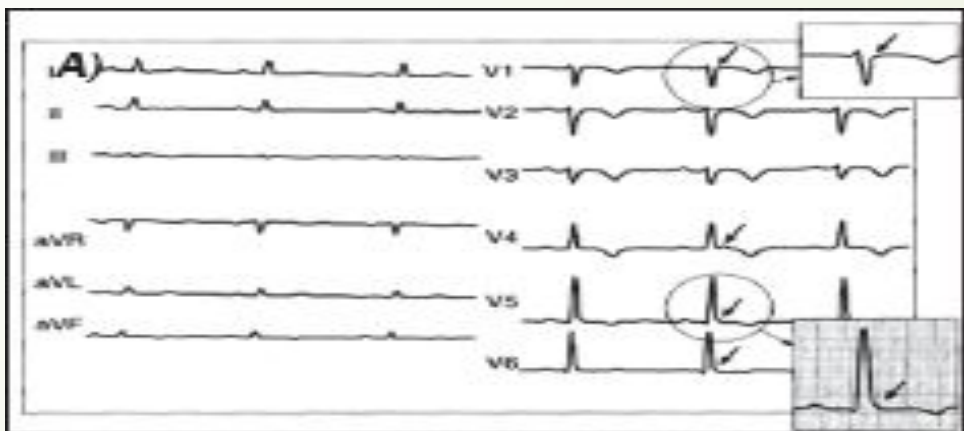
□ 2 великих критеріїв або

□ 1 великий критерій + 2 малих
або

□ 4 малих критерії

ЕКГ

Часті екстрасистоли, приступи ПТ, що виникли з правого шлуночка



ЕПСИЛОН-ХВИЛЯ

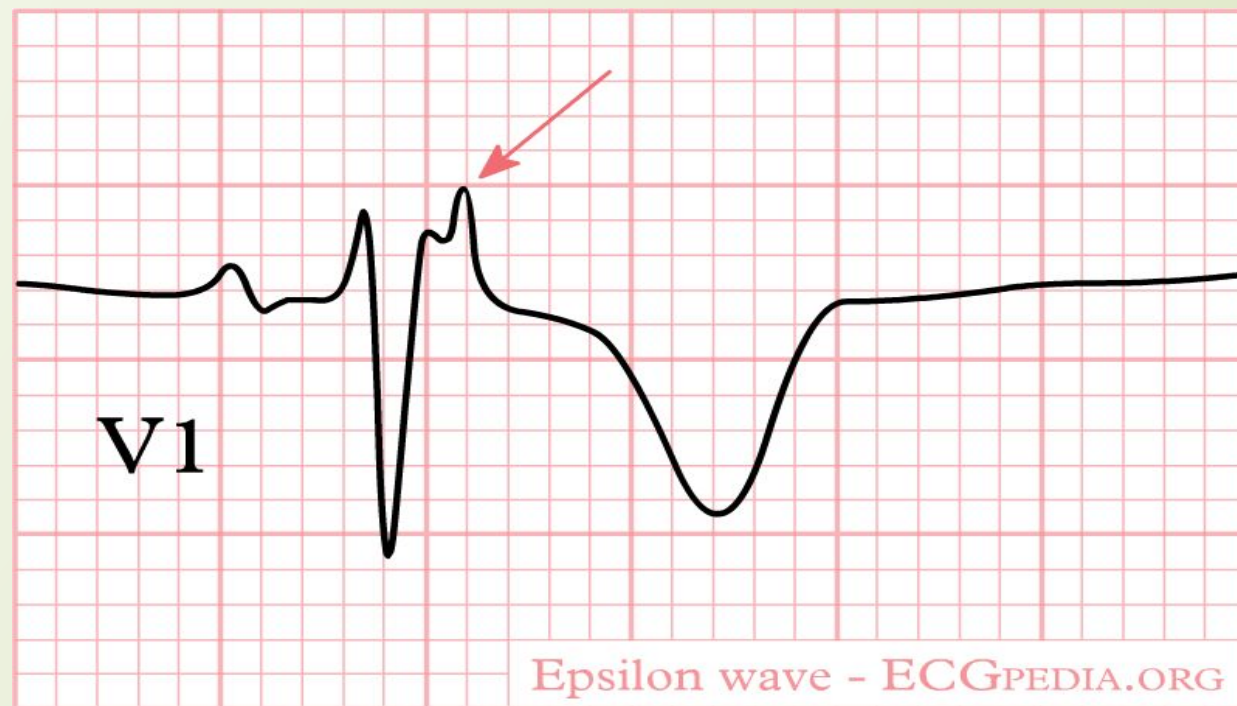
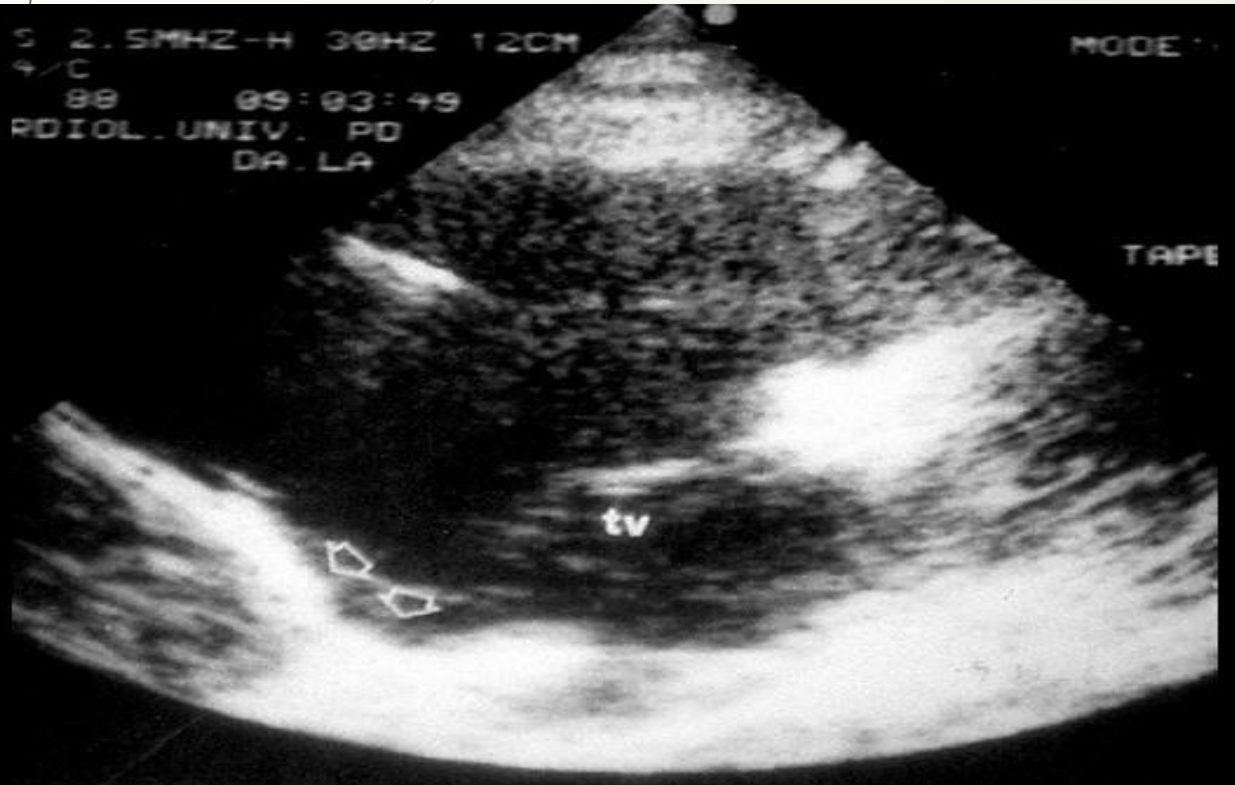


Рисунок 3. ЕКГ пацієнта з АДПШ.
Інверсія зубців Т у прекардіальних від-
веденнях: А) V1-V5; Б) V1-V3. Стрілки
вказують на епсилон-хвилі

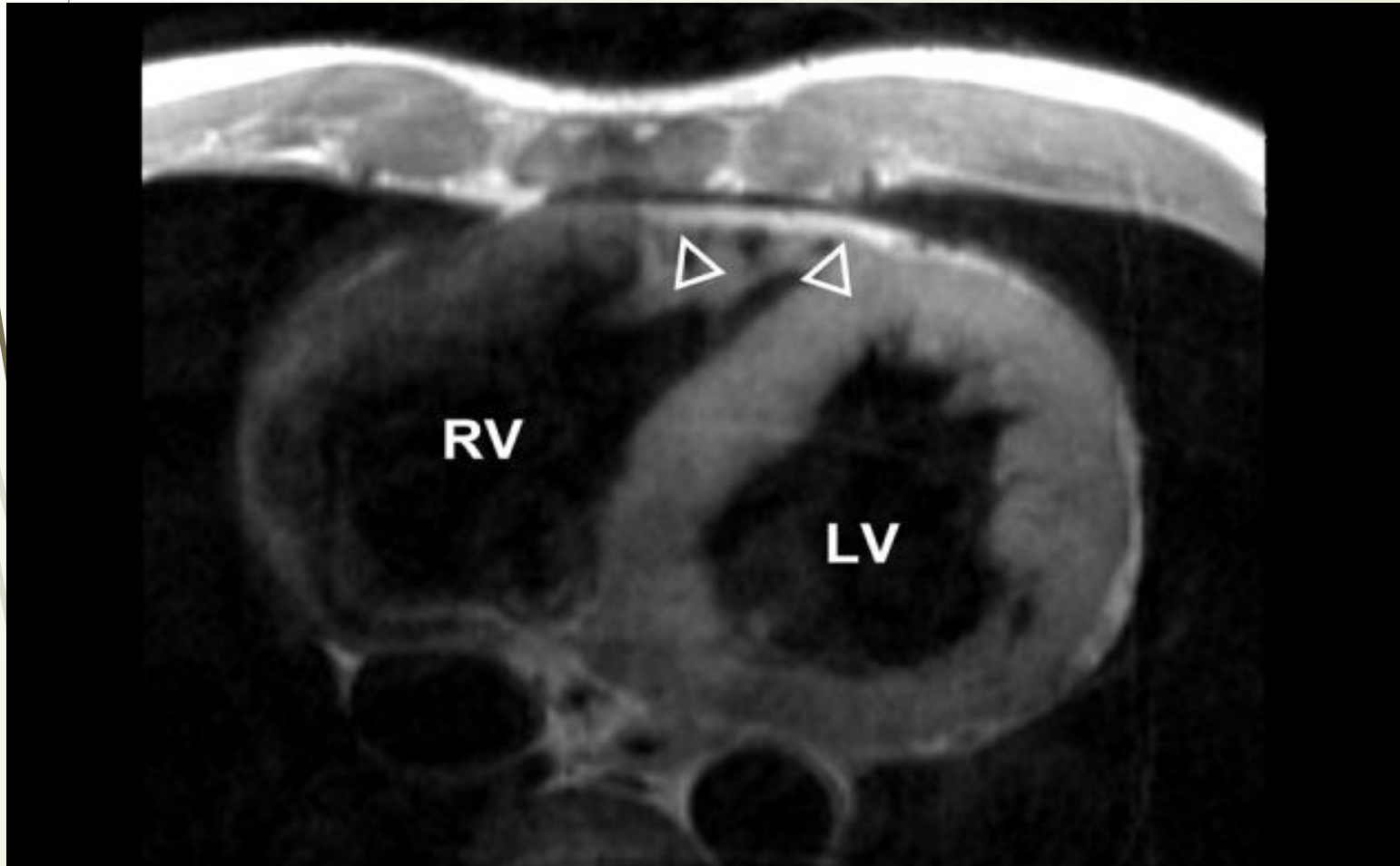
Ехокардіографічні критерії АКПШ



- помірна дилатація правого шлуночка,
- локальне вип'ячування і дискінезія нижньої стінки або верхівки серця,
- ізольоване розширення вихідного тракту правого шлуночка,
- підвищення інтенсивності відображених сигналів від правого шлуночка,
- збільшення його трабекулярності.

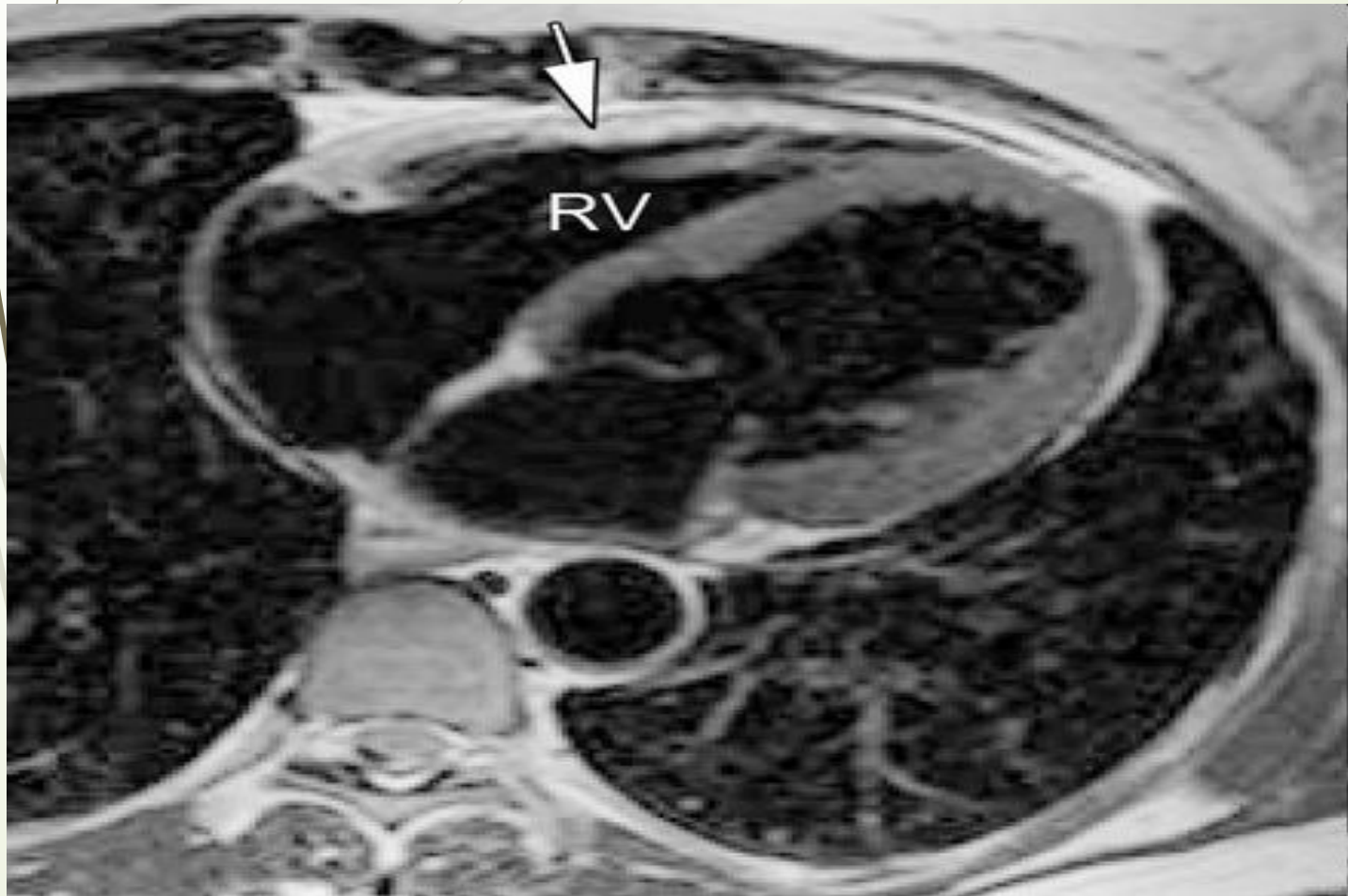
вип'ячування в нижній субтрикуспідальній ділянці

MPT



- стоншення міокарду
- аневризма правого шлуночка
- центральна гіперінтенсивність (жирове переродження в області верхівки серця і правого шлуночка)

MPT



- ▣ обширне заміщення міокарда ПШ жировою тканиною.

Модифіковані критерії для ранньої діагностики спадкової АКПШ.

1. наявність найближчих родичів пацієнта з діагнозом АКПШ
2. від'ємний зубець T в правих грудних відведеннях V1-V4
3. ШЕ с морфологією БЛНПГ
4. помірні функціональні або морфологічні зміни ПШ.
5. ШЕ > 200 по 24-годинному Холтеру.

Лікування

- Блокатори натрієвих каналів (Аймалін, Пропафенон), β – блокатори - Соталол, Амiodарон, Верапаміл (самоcтійно або в комбінації).
- Катетерна абляція показана при неефективності медикаментозного лікування при ШТ. Високий ризик рецидивів (40% протягом 3 років), збільшення тривалості життя.
- Трансплантація серця – при рефрактерній серцевій недостаточності.

Хірургічне лікування

- У рефрактерних випадках вдаються до імплантації **автоматичного дефібрилятора-кардіовертера** або **радіочастотної катетерної деструкції аритмогенної зони**. У випадках брадикардії на фоні антиаритмічної терапії застосовують **імплантацію штучного водія ритму серця**.
- В окремих хворих зі стійкими шлуночковими аритміями, особливо в поєднанні з дисфункцією лівого шлуночка, вдаються до хірургічного лікування — **вентрикулотомії**, яка перериває циркуляцію хвилі збудження в правому шлуночку.