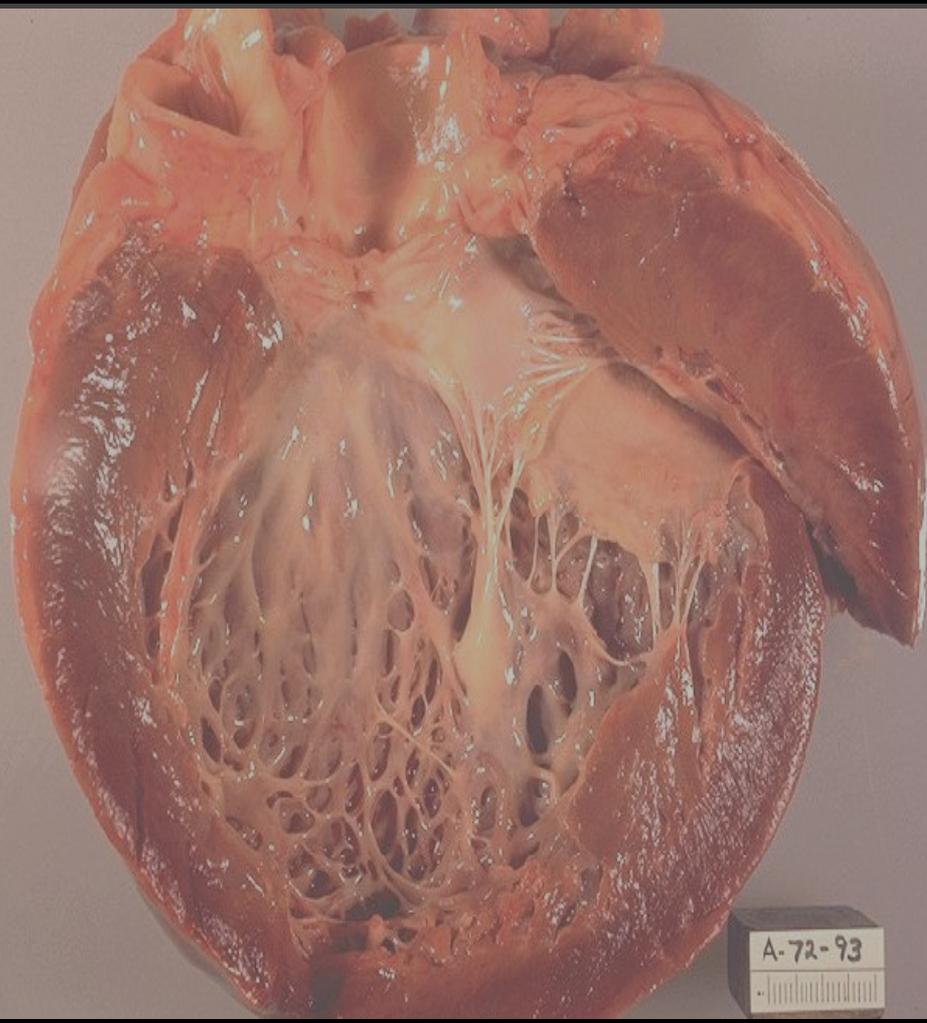


КАРДИОМИОПАТИИ



Профессор Рагозин О.
Н.

W.Bridgen (1957)

Кардиомиопатии – это группа болезней миокарда неизвестной этиологии некоронарогенного происхождения

КЛАССИФИКАЦИЯ ВОЗ (1995)

- 1. Дилатационная**
- 2. Гипертрофическая**
- 3. Рестриктивная**
- 4. Специфические**
- 5. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка**
- 6. Неклассифицируемые кардиомиопатии**

**метаболическая,
воспалительная,
ишемическая,
клапанная,
диабетическая,
алкогольная и ...**

**фиброэластоз,
«губчатый миокард»,
митохондриопатии...**

ВОВЛЕЧЕНИЕ МИОКАРДА

ПЕРВИЧНОЕ

- Идиопатические (D,R,H)
- Семейные (D,H)
- Эозинофильное эндомиокардиальное заболевание (R)
- Эндомиокардиальный фиброз (R)

ВТОРИЧНОЕ

- Инфекционные (D)
- Метаболические (D)
- Эндокринные (D)
- Наследственные (D,R)
- Дефицитные (D)
- Болезни соединительной ткани
- Инфильтраты и гранулёмы (R,D)
- Нейромышечные заболевания (D)
- Чувствительность и токсические реакции (D)
- Заболевания сердца, связанные с беременностью (D)
- Эндокардиальные фиброэластозы (R)

ХРОНИЧЕСКАЯ ВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ

вирусный геном

определяется от 0 до 40%;

- **энтеровирус - 30%;**
- **аденовирус - в 58%;**
- **герпесвирус - 8%;**
- **цитомегаловирус - в 4%;**

Этиология кардиомиопатий

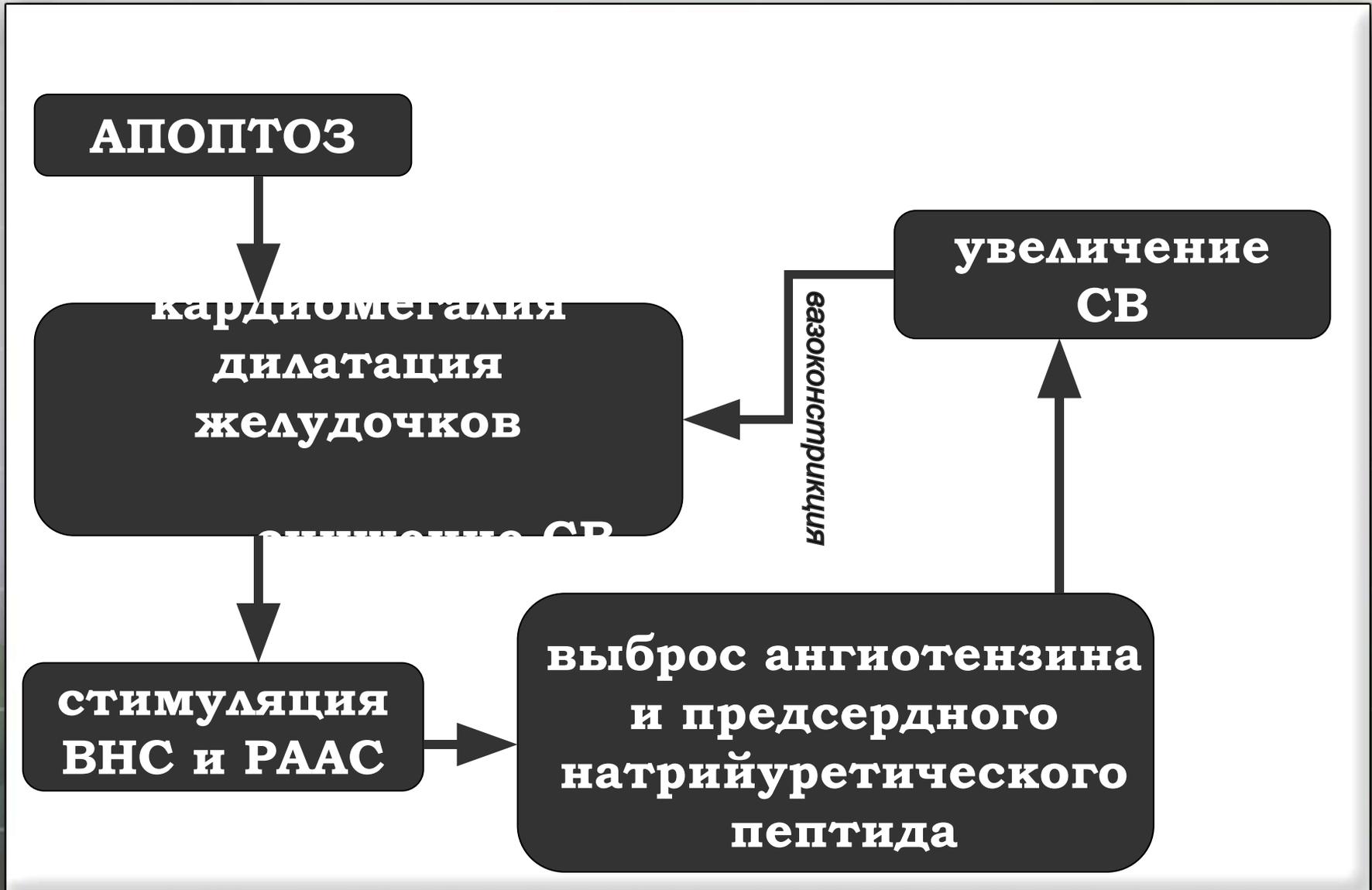
АУТОИММУННОЕ ВЛИЯНИЕ

- **антимиозин;**
- **антиактин;**
- **антимиолемма;**
- **анти-альфа-миозин;**
- **анти-бета-миозин;**
- **а/митохондриальные
антитела;**

ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ДЕТЕРМИНИРОВАННОСТЬ

- **аутосомно-доминантные;**
- **аутосомно-рецессивные;**
- **X-сцепленные;**
- **митохондриальные;**

ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

**Бивентрикулярная
сердечная недостаточность.**

**Тромбоэмболии,
как результат
пристеночных
тромбов**

**Нарушения ритма
фибрилляция предсердий (70-80%),
желудочковые тахикардии**

**Внезапная смерть
В анамнезе
синкопальные состояния**

ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ И ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

генетическая диагностика

вентрикулография

магнитно-резонансная

томография

радиоизотопное

исследование

с ^{67}Ga

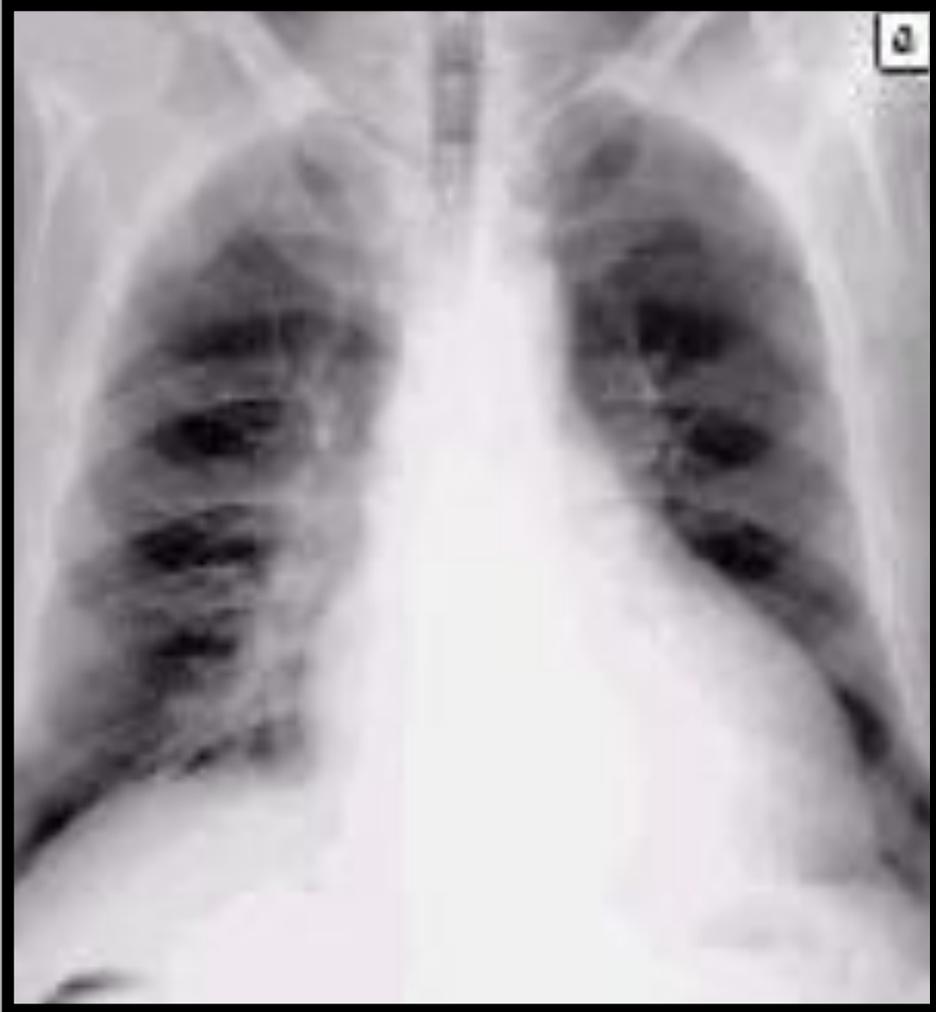
коронароангиография

электрокардиография

эндомиокардиальная

биопсия

КАРДИОМЕГАЛИЯ



Патологические зубцы Q выявляют у 5-20 % больных, но их локализация часто не совпадает с зонами гипокинезии стенок.

Низкий вольтаж зубцов комплекса QRS в отведениях от конечностей в сочетании с высокой амплитудой зубцов комплекса QRS в грудных отведениях.

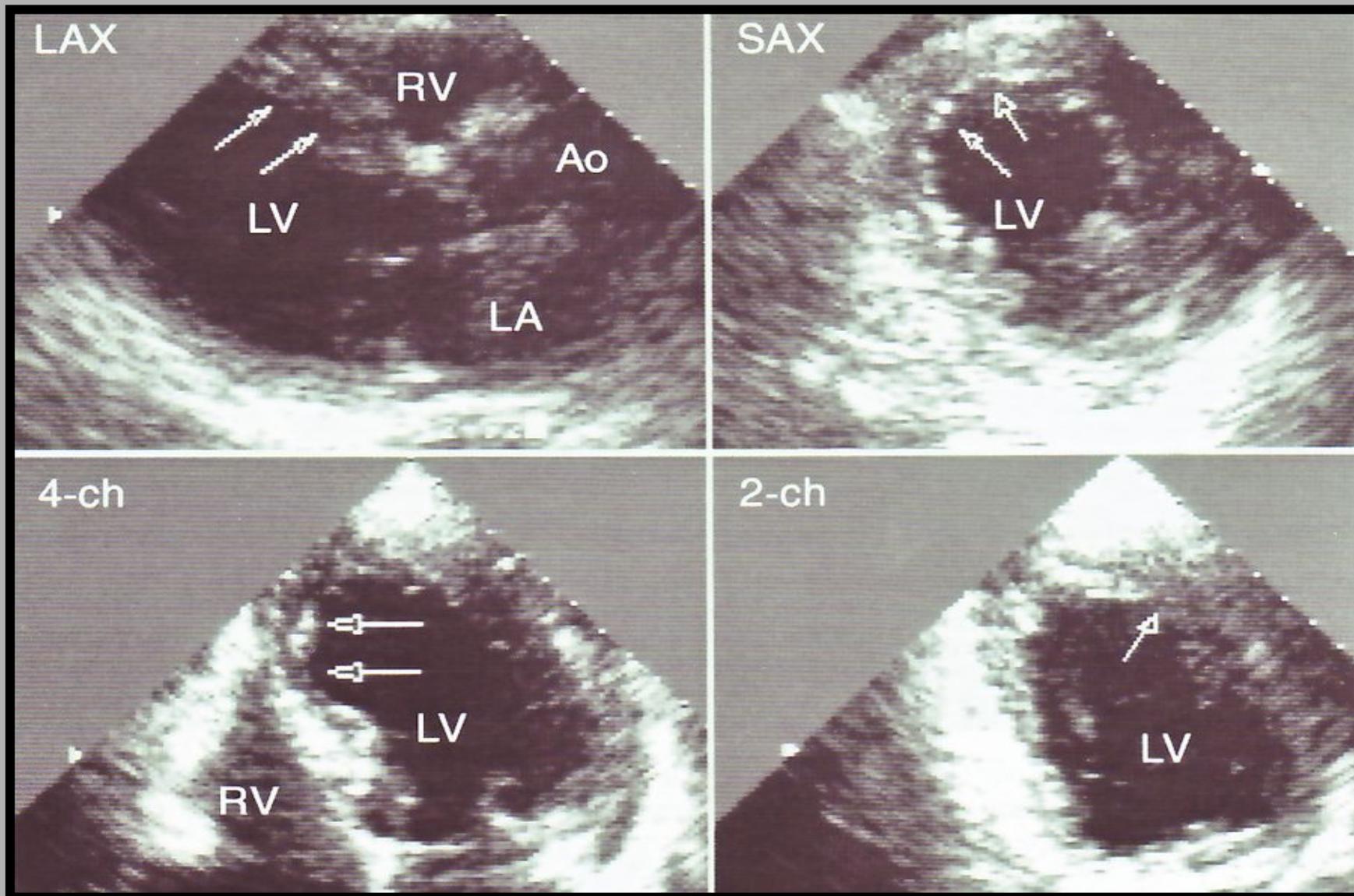
При ХМЭКГ— желудочковые экстрасистолы и пароксизмальные желудочковые тахикардии. Фибрилляцию предсердий обнаруживают в более чем 50% случаев.

ЭХОКГ



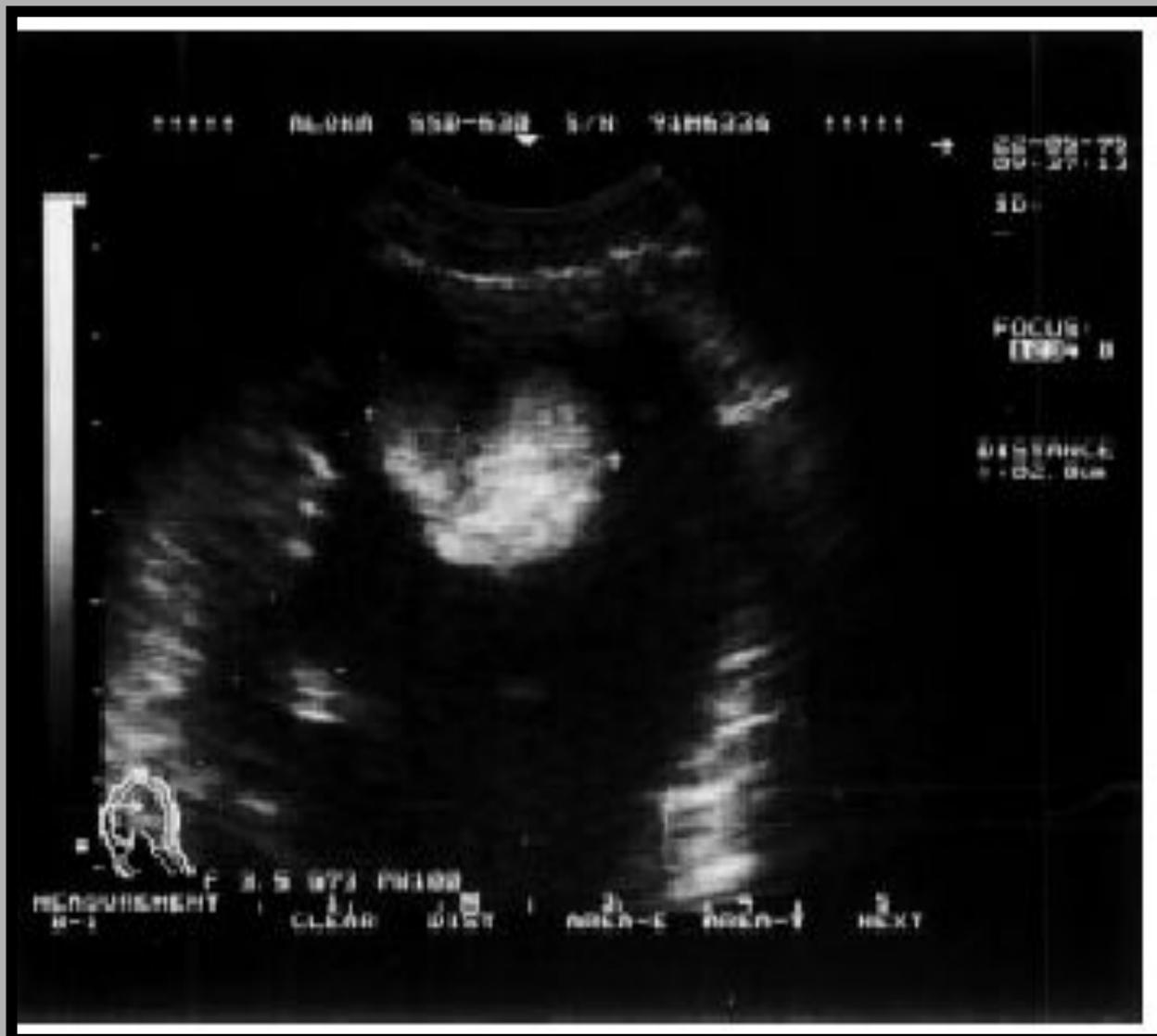
Стрелками обозначены акинетичные сегменты миокарда

ЭХОКГ



внутрисердечный тромб

ЭХОКГ



МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

β- блокаторы

**Уменьшение смертности на 34 % (метопролол),
и на 65 % (карведилол).**

**карведилол: β-блокатор, α-блокатор и
антиоксидант.**

ИАПФ

**Уменьшению смертности
на 31 % в первый год**

Вазодилататоры

**36% снижение риска смертности у больных,
получавших изосорбида динитрат и гидралазин,
для уменьшения пред- и постнагрузки.**

Эффективны различные формы нитроглицерина

**Сердечные гликозиды
Не увеличивают выживаемость,
но улучшают качество жизни.**

**Диуретики
тиазидные
петлевые
калийсберегающие**

**Антикоагулянты
Кортикостероиды**

**Ограничение жидкости, контроль диуреза,
адекватные физические нагрузки.
Нутритивная поддержка
при развитии сердечной кахексии.**

Хирургические и электрофизиологические методы

Ресинхронизирующая терапия

**трёхкамерная стимуляция сердца
(один электрод в правом предсердии,
два - в желудочках).**

Окутывание сердца

**эластичным сетчатым каркасом
предотвращает прогрессирование ХСН,
на начальных стадиях может привести
к обратному развитию заболевания.**

Анулопластика

**Механические желудочки сердца
(микронасос, установленный
в полости левого желудочка)**

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся гипертрофией стенки левого и/или изредка правого желудочка и выраженными изменениями диастолического наполнения при отсутствии дилатации.

Мутация генов, кодирующих синтез сократительных белков → нарушение расположения мышечных волокон → гипертрофия.

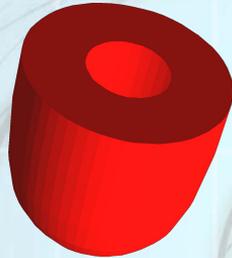
Три основные мутации:

- тяжелой цепи бета-миозина,**
- связывающего миозин белка С,**
- сердечного тропонина Т.**

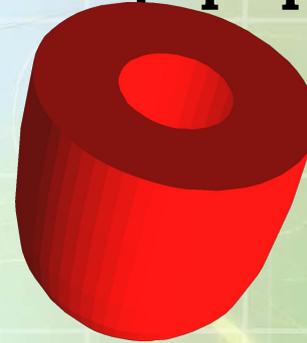
В значительном числе случаев выявляется в подростковом периоде либо в 30-40 лет.

Гипертрофия ЛЖ: геометрическая характеристика

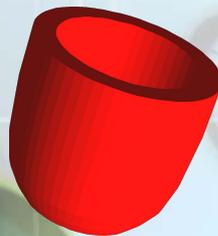
**Концентрическое
ремоделирование**



**Концентрическая
гипертрофия**



**Нормальная
геометрия**



**Эксцентрическая
гипертрофия**



Выделяют следующие гемодинамические формы ГКМП:

- базальная обструкция – градиент в покое ≥ 30 мм рт. ст.;
- лабильная, с колебаниями в/ж градиента давления без видимой причины;



Обструктивная гипертрофическая

г Необструктивная гипертрофическая кардиомиопатия

д Апикальная облитерирующая

Необструктивная форма ГКМП соответствует градиенту < 30 мм рт.ст. и в покое, и при провокации.

латентная обструкция — градиент в покое меньше 30 мм рт.ст., но при провокации (нагрузочная проба, проба Вальсальвы) градиент становится выше или равен 30 мм рт.ст.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Синдром малого выброса (обмороки, кардиалгия, головокружения, умеренно выраженная одышка).

Левожелудочковая СН

**Нарушения ритма сердца
(ЖЭ, НЖТ и ЖТ).**

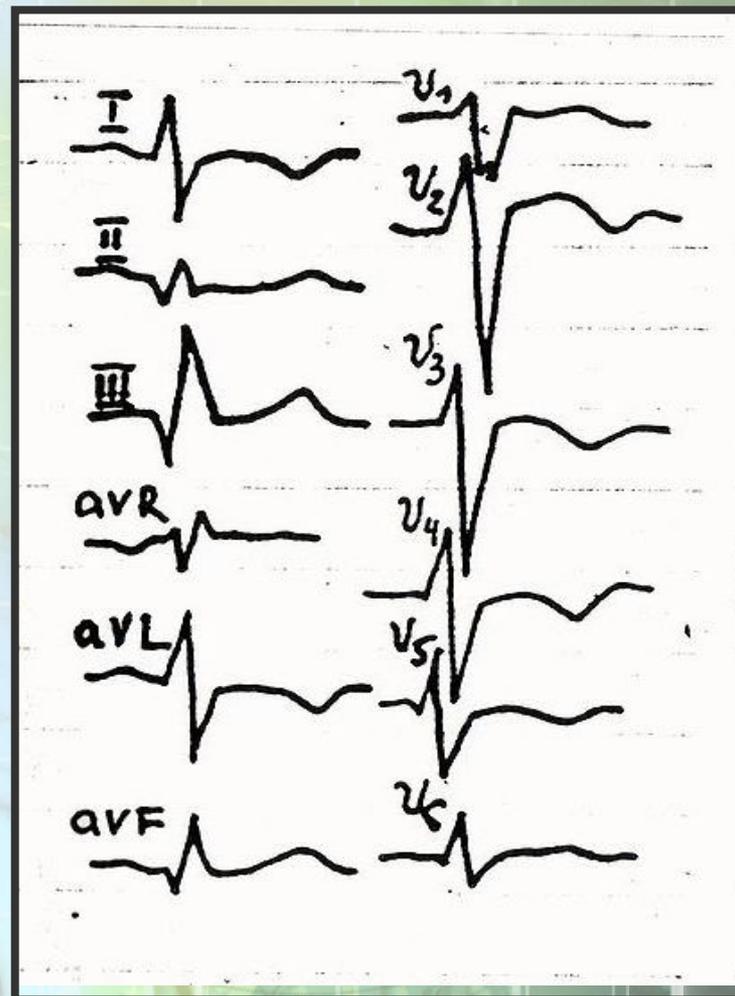
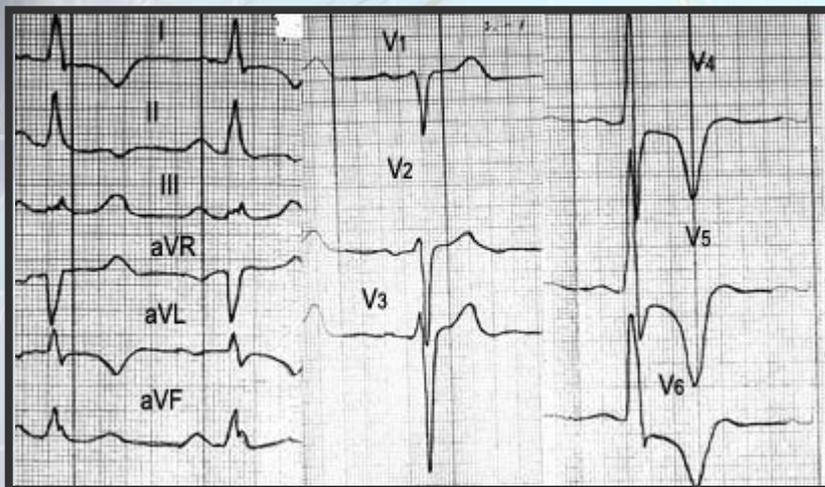
Внезапная смерть

Инфекционный эндокардит и тромбоэмболии.

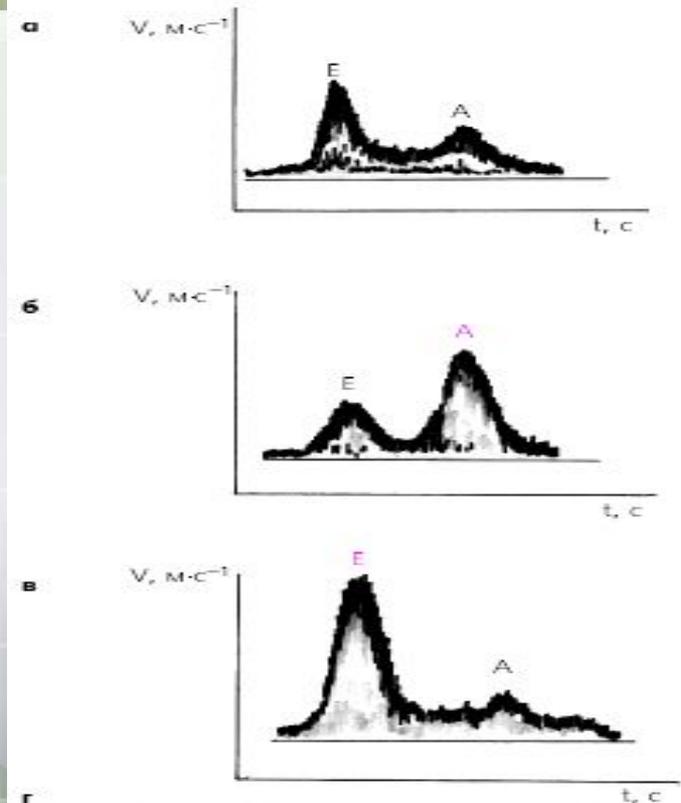
При объективном исследовании выявляют:

- **двойной вершечный толчок;**
- **дикротический пульс на сонной артерии;**
- **систолическое дрожание вдоль левого края грудины (30%);**
- **изменчивость характера и интенсивности систолического шума (выслушивается в III-IV м/р слева от грудины, усиливается при пробе Вальсальвы);**
- **акцент II тона на легочной артерии.**

При объективном исследовании выявляют расширение границ сердца влево, на верхушке ромбовидный систолический шум. Возможен акцент II тона на легочной артерии.



На ЭКГ признаки гипертрофии ЛП и ЛЖ. Характерны глубокие отрицательные зубцы Т, глубокие зубцы Q (часто в области перегородки)



а - диастолическая функция не нарушена;

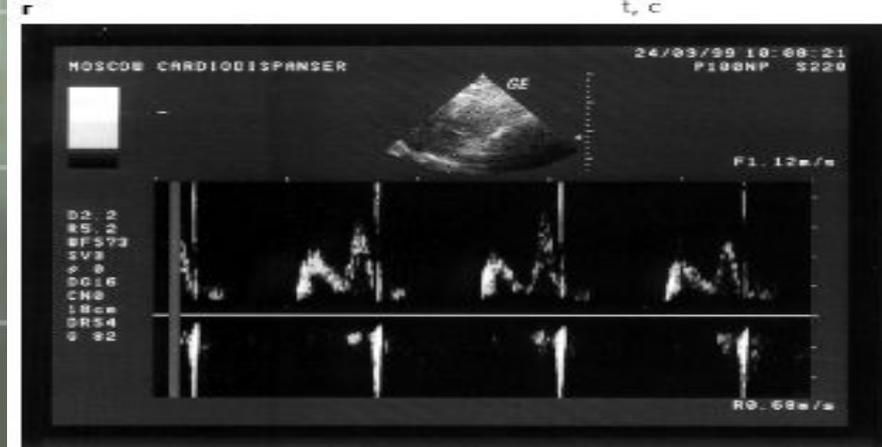
б - начальные нарушения диастолической функции;

в - рестриктивный тип диастолического наполнения;

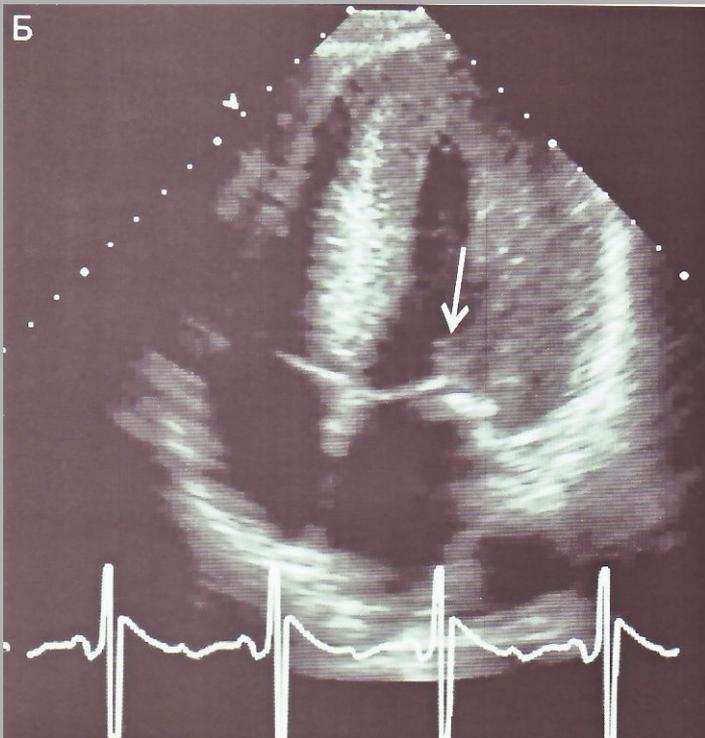
г - доплер-ЭХОКГ с признаками диастолической дисфункции ЛЖ.

Е — пик диастолического наполнения во время фазы быстрого наполнения ЛЖ,

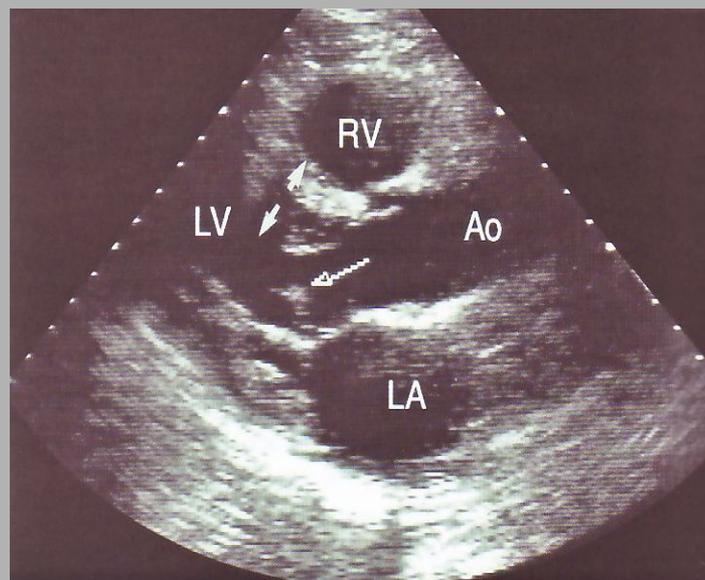
А — пик диастолического наполнения ЛЖ во время систолы ЛП.



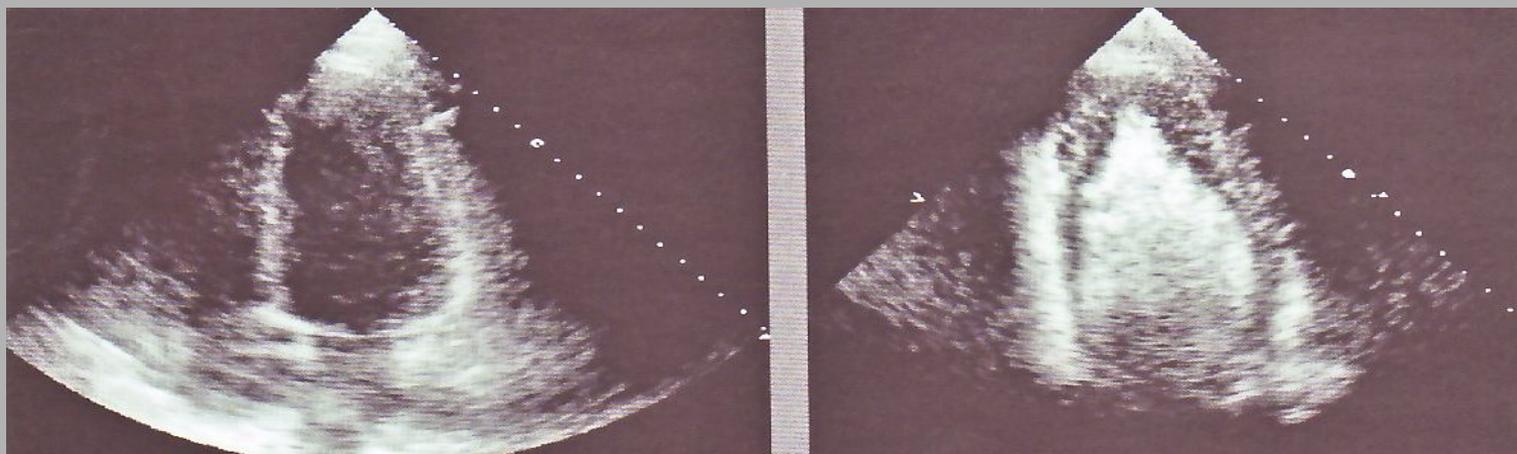
необструктивная



ЭХОКГ



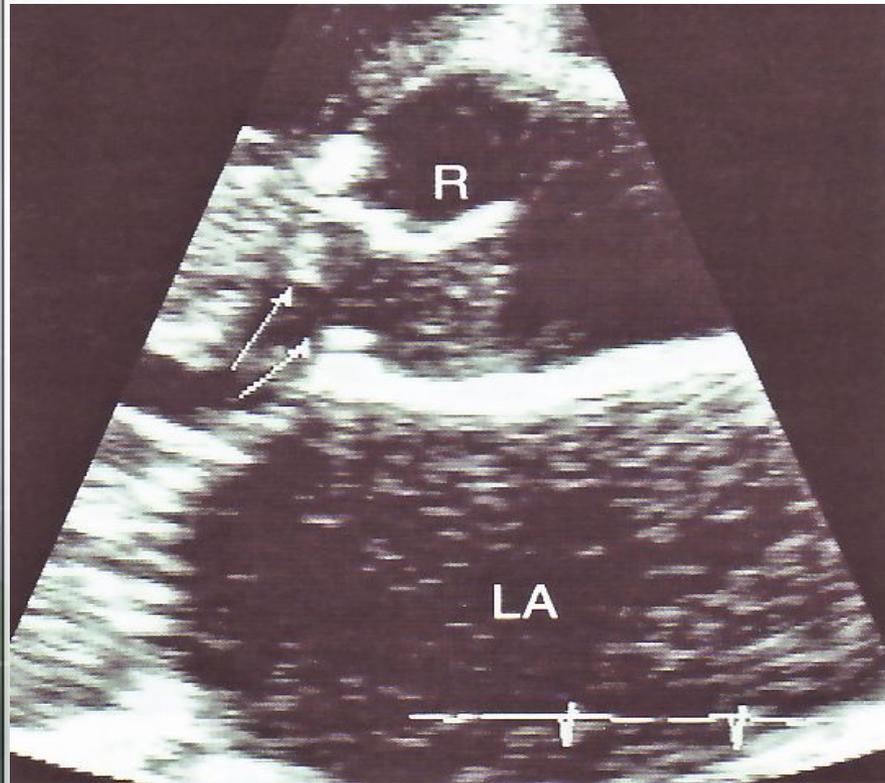
обструктивная



апикальная

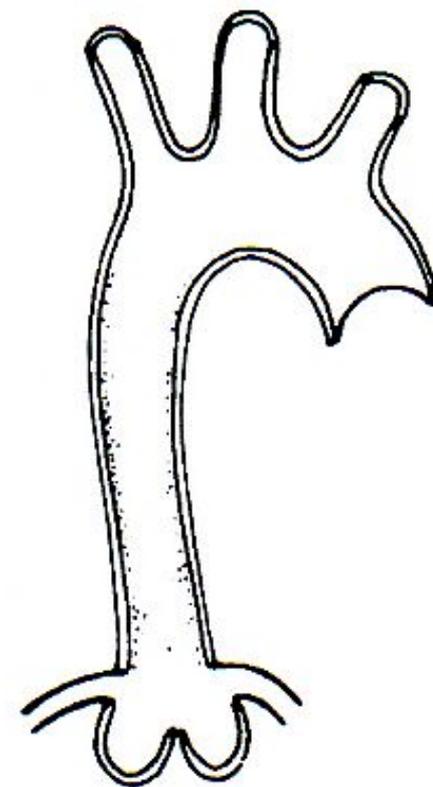
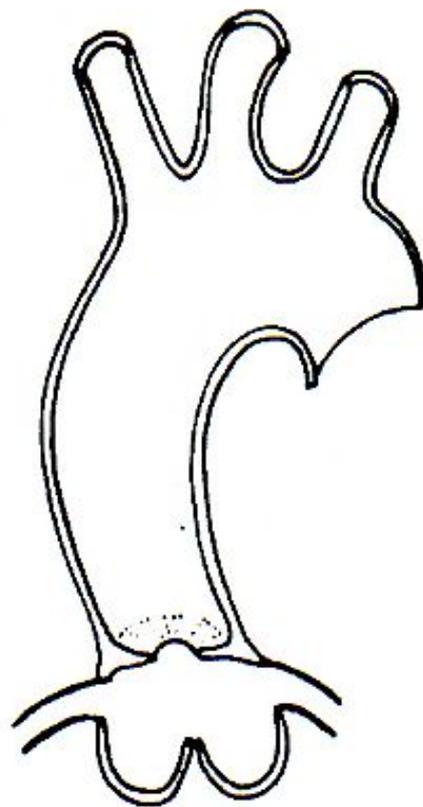
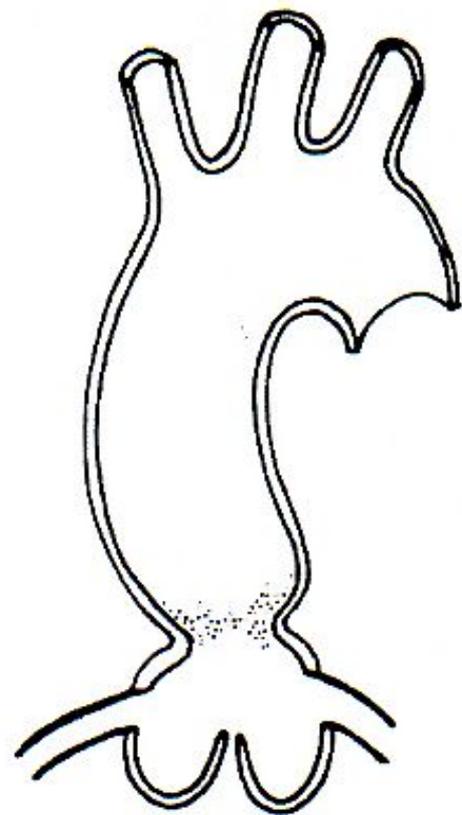
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Врождённый субаортальный стеноз (подклапанная мембрана)



- Первый тип характеризуется наличием тонкой мембраны, расположенной на несколько миллиметров ниже, чем полулунные клапаны.
- При втором типе дискретного субаортального стеноза фиброзно-мышечное кольцо, расположенное под клапаном аорты, имеет толщину до 1 см и находится ниже, чем мембрана при первом типе заболевания, вовлекается в процесс и передняя створка мембранного клапана.
- Существует еще одна разновидность сужения выносящего тракта левого желудочка диффузного характера – так называемое “тунелеподобное” сужение.

Анатомические варианты надклапанного аортального стеноза



Песочные часы (70%)

Надклапанная мембрана (10%)

**Диффузная
гипоплазия (20%)**

Наследственные заболевания, в клинике которых присутствует ГКМП

ГЛИКОГЕНОЗЫ

- **Болезнь Помпе**
- **Болезнь Кори**
- **Изолированный гликогеноз сердца**

ЛИПИДОЗЫ

- **Болезнь Гоше**
- **Болезнь Фабри**

МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЫ

- **Синдром Гурлера**
- **Синдром Шейе**
- **Синдром Гурлера-Шейе**
- **Синдром Хантера**
- **Синдром Марото-Лами**

ЛЕЧЕНИЕ

Основу терапии ГКМП составляют препараты с отрицательным инотропным действием. Это β -блокаторы или антагонисты кальция группы верапамила.

ОТНОСИТЕЛЬНО ПРОТИВОПОКАЗАНЫ
Дигоксин, нифедипин,
вазодилататоры, нитраты, диуретики

Классической операцией является чрезаортальная септальная миэктомия по А. Morrow.

Операция иссечения зоны гипертрофированной межжелудочковой перегородки.

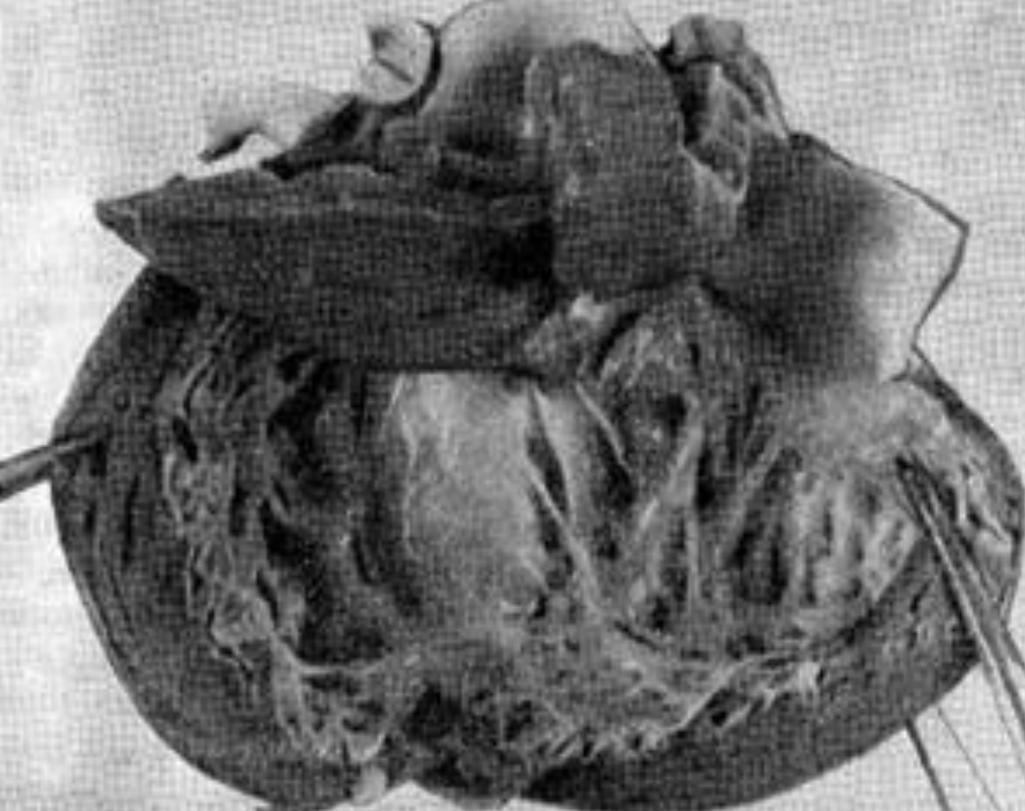
Транскатетерная септальная алкогольная абляция.

Альтернативой оперативному лечению может стать последовательная двухкамерная ЭКС с укороченной AV задержкой.

РЕСТРИКТИВНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

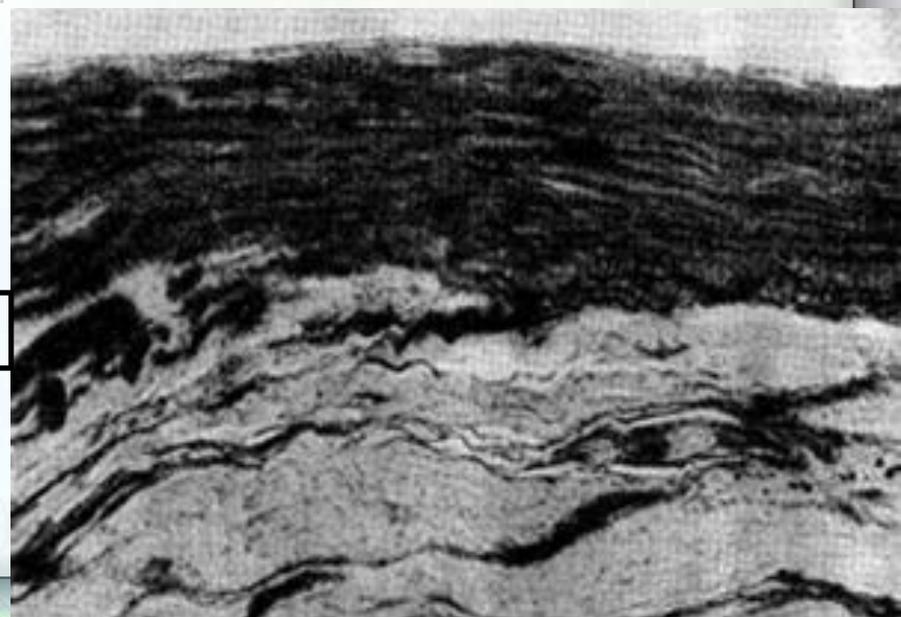
Наименее клинически распознаваемый и описанный тип КМП, характеризуется увеличением жесткости одного или обоих желудочков, вследствие фиброза миокарда или эндокарда.

Принципиальное нарушение сердечной гемодинамики - диастолическая дисфункция.



Дилатация полости ЛЖ с гипертрофией его миокарда, резкое утолщена эндокарда в результате фиброэластоза.

Выраженный фиброэластоз эндокарда.



Согласно принципам ВОЗ, идиопатическая РКМП относится к первичным заболеваниям миокарда.

Вторичные инфильтративные миокардиальные изменения являются кардиальными проявлениями системных заболеваний.

Идиопатическая РКМП:

- **Эндомиокардиальный фиброз (ЕМФ);**
- **Эозинофильная эндомиокардиальная инфильтрация Леффлера;**

Предрасположены к ЕМФ уроженцы Африки, Южной Америки и Индии.

Вторичная РКМП:

- **Гемохроматоз;**
- **Амилоидоз;**
- **Саркоидоз;**
- **Склеродермия;**
- **Карциноид;**
- **Болезни накопления гликогена;**

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Ангинозные боли;

Одышка, ортопноное или одышка при

нагрузке;

Пароксизмальная ночная одышка;

Периферические отеки;

Дискомфорт в брюшной полости,

болезненность печени;

Увеличенный брюшной периметр, асцит;

Случайный митральный или шум

регургитации крови при недостаточности

трикуспидального клапана;

Дистантные сердечные шумы;

Легочные хрипы.

Рентген органов грудной клетки:

- **отсутствие кардиомегалии, нормальный сердечный силуэт;**
- **проявления легочной гипертензии и застоя;**

Эхокардиография:

- **симметричное утолщение стенок, быстрое раннее диастолическое заполнение, медленное позднее диастолическое заполнение;**
- **нормальный или уменьшенный желудочковый объем и систолическая функция;**

на ЭКГ неспецифические изменения

АРИТМОГЕННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА (АП-КМП, ARVD)

АП-КМП характеризуется прогрессирующим замещением миокарда ПЖ жировой и фиброзной тканью, с частичным вовлечением ЛЖ и МЖП.

Заболевание имеет генетическую природу.

Возможно АП-КМП не является однородной патологией и объединяет некоторую совокупность схожих заболеваний.

В классификации АНА (2006) АП-КМП относится к первичным КМП.

ЗАБЛУЖДЕНИЕ

Ряд авторов под АП-КМП понимает вторичные изменения миокарда с развитием СН, возникшие в результате длительно существующей аритмии.

Изменения миокарда первичны а аритмические нарушения развиваются вторично (чаще всего это желудочковые нарушения ритма, а не предсердные).

МНЕНИЕ ЭКСПЕРТОВ ВОЗ

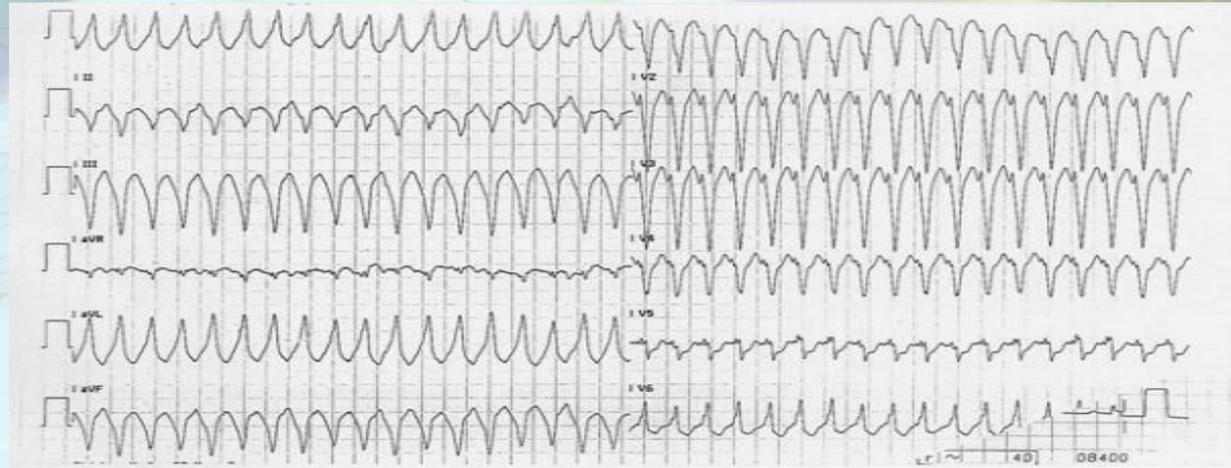
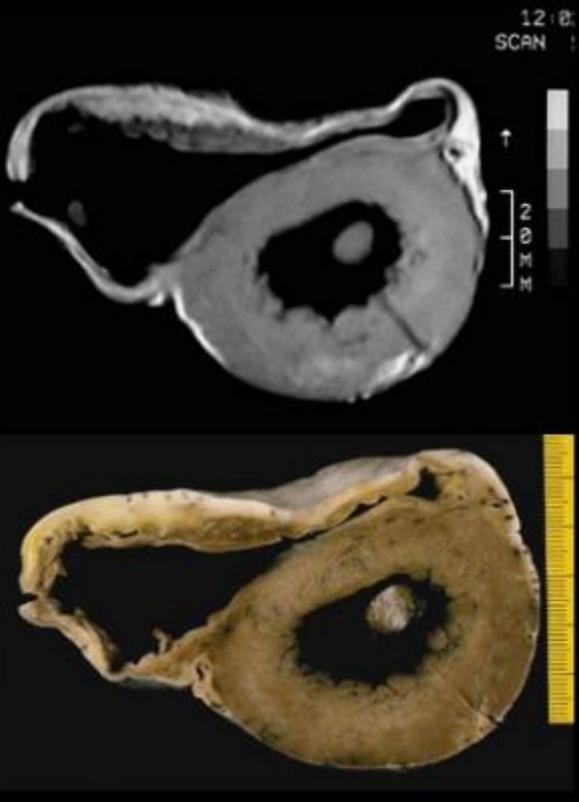


**«венцианская
кардиомиопатия»
13% внезапной
сердечной смерти**

**«болезнь Наксоса»
(Греция)
10% внезапной
сердечной смерти**

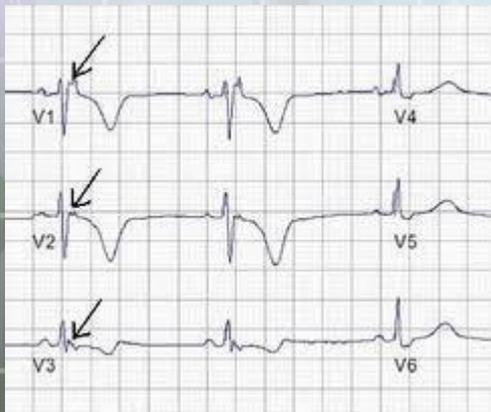


БОЛЕЗНЬ НАКСОСА

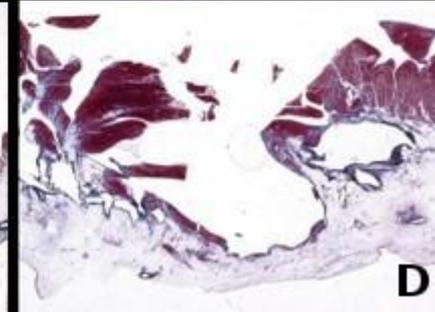
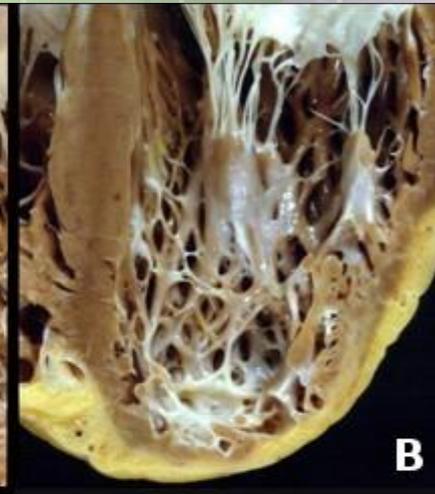


ЖЕЛУДОЧКОВАЯ ТАХИКАРДИЯ + ϵ - ВОЛНА

ФИБРОЗНО-ЖИРОВОЕ
ПЕРЕРОЖДЕНИЕ МИОКАРДА



ϵ - ВОЛНА



ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ

Для АП-КМП характерен аутосомно-доминантный тип наследования с неполной пенетрантностью гена.

Высокая ассоциация с миокардитом (до 75%) в связи с перерождением миокарда и изменением его восприимчивости к инфекциям и реактивности ткани затрудняет раннюю диагностику и идентификацию

**При АП-КМП миокард ПЖ
начинает прогрессивно
терять миоциты, с
замещением жировой/
фиброзно-жировой тканью.**

ПАТОГЕНЕЗ

**На ранних стадиях такого перерождения
миокарда стенки ПЖ утолщаются,
в дальнейшем – истончаются,
с появлением небольших аневризм.**

**Очаги фиброзно-жирового перерождения не проводят
электрические импульсы, по мере прогрессирования
нарастает электрическая нестабильность миокарда,
в связи с чем развиваются нарушения ритма сердца
и его сократимости.**

**Ухудшение насосной функции ПЖ ведет
к расширению камер правого сердца,
систолической дисфункции, СН.**

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

**Впервые проявляется
у молодых людей
(до 40 лет).**

**Приступы
сердцебиения,
головокружения
и обмороки.**

**Фенотипические
признаки:
курчавые волосы,
кератодермия**

**Желудочковые аритмии
(мономорфная желудочковая тахикардия,
желудочковая экстрасистолия,
эпизоды фибрилляции желудочков,
мерцание или трепетание предсердий).**

**Проблемы связанные с изолированной
правожелудочковой или бивентрикулярной СН.**

Внезапная сердечная смерть

ДИАГНОСТИКА

ЭКГ

ЭХОКГ

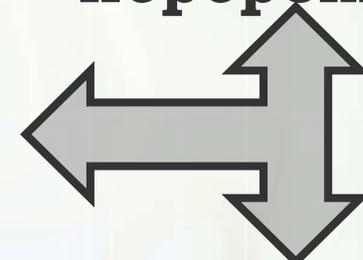
МРТ

**РЕНТГЕНКОНТРАСТНАЯ
ВЕНТРИКУЛОГРАФИЯ**

**ТРЕХМЕРНОЕ
ЭЛЕКТРОАНАТОМИЧЕСКОЕ
КАРТИРОВАНИЕ**

**ЭНДОМИОКАРДИАЛЬНАЯ
БИОПСИЯ**

**фиброзно-жировое
перерождение**



**воспалительные
изменения**

БОЛЬШИЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

- **выраженная дилатация и снижение фракции выброса ПЖ при отсутствии или минимальном вовлечении ЛЖ;**
- **очаговая аневризма ПЖ;**
- **выраженная сегментарная дилатация ПЖ;**
- **фибролипоматозное замещение миокарда по данным эндомиокардиальной биопсии;**
- **эпсилон-волна или уширение комплекса QRS в правых грудных отведениях (>110 мс);**
- **семейный характер заболевания, подтвержденный данными аутопсии или прижизненной биопсии.**

МАЛЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

- **умеренная тотальная дилатация ПЖ и/или снижение его фракции выброса при интактном ЛЖ;**
- **умеренная сегментарная дилатация ПЖ;**
- **регионарная гипокинезия ПЖ;**
- **инвертированный зубец Т в правых грудных отведениях (V2, V3) при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса у лиц старше 12 лет;**
- **наличие блокады правой ножки пучка Гиса у лиц старше 12 лет;**
- **поздние потенциалы желудочков;**
- **желудочковая тахикардия с ЭКГ-признаками блокады левой ножки пучка Гиса;**
- **частые желудочковые экстрасистолы (>1000 за 24 ч по данным холтеровского мониторинга);**
- **наличие в семейном анамнезе случаев преждевременной внезапной смерти в возрасте моложе 35 лет.**

Для диагностирования АП-КМП достаточно сочетания двух больших критериев, либо одного большого и двух малых, либо четырех малых критериев.

Диагностика может быть весьма затруднена, если АП-КМП не обуславливает аритмии и/или ассоциирована с миокардитом, а также при достаточно диффузном поражении, при котором ошибочно подозревается ДКМП.

ЛЕЧЕНИЕ

**Соталол, амиодарон –
монотерапия или комбинация
с β -блокаторами.**

**Имплантация
кардиовертера-дефибриллятора**

**Радиочастотная абляция
атриовентрикулярного узла**

Лечение СН

ТАКОТСУБО

нозологическая форма приобретенной КМП, характеризующаяся транзиторной дисфункцией левого желудочка в ответ на физический или психический стресс, клинически и электрокардиографически напоминающая ОКС, описанная, преимущественно, у женщин постменопаузального периода без признаков ИБС и отличающаяся относительно благоприятным прогнозом.

Во всех клинических испытаниях обнаружено значительное превалирование женщин старшего возраста (в среднем 58-75 лет): в швейцарской работе – 85%, в итальянской – 100%, в немецкой – 90,5%.

ФАКТОРЫ РИСКА

- **Эмоциональный стресс:**
 - смерть, тяжелое заболевание близких
 - публичное выступление
 - финансовые потери
 - участие в ДТП
 - переезд на новое место жительства
 - участие в споре
 - получение неблагоприятных известий
- **Физический или химический стресс:**
 - хирургические процедуры
 - тяжелые заболевания (обострение БА, заболевания соединительной ткани)
 - ургентные состояния
 - сильная боль
 - острые неврологические заболевания
 - эпилептические судороги
 - применение кокаина, наркотическая абстиненция
 - эндокринная патология (тиреотоксикоз, болезнь Аддисона-Бирмера, феохромоцитомы)
- **Менопауза - важный фактор риска СКМП у женщин**

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- **Неспецифические: взволнованность, повышенная потливость, возможны тахикардия или брадикардия.**
- **Клиническая картина ОКС: острые за грудинные боли.**
- **50-68% больных предъявляют жалобы на боли в левой половине грудной клетки и одышку.**
- **Единственными симптомами могут быть выраженная одышка, остановка сердца, сердцебиение. При обструкции выходного тракта ЛЖ симптомы расстройства мозгового кровообращения (тошнота, рвота, головокружение, потеря сознания)**
- **При острой левожелудочковой недостаточности – отек легких**

Подъем сегмента ST. В 95% случаях в грудных отведениях, максимально в V2-V3, с меньшей по сравнению с ОИМ амплитудой, инверсия и увеличение амплитуды зубца T (97%), могут определяться патологический зубец Q (27%), удлинение интервала QT патологический зубец U. У 2/3 пациентов подъем сегмента ST отсутствует. Через непродолжительное время ЭКГ-картина возвращается к исходной, иногда отриц. зубцы T сохраняются несколько месяцев. В отличие от ОИМ для СКМП характерна конкордантность изменений зубца T и сегмента ST.

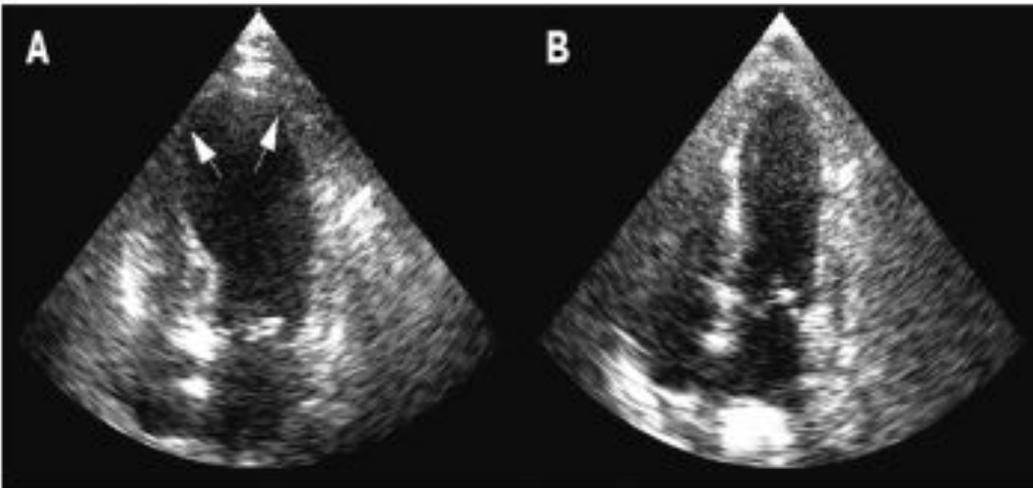
Нарушения ритма: синусовая брадикардия, фибрилляция предсердий, желудочковая тахикардия

БИОХИМИЯ

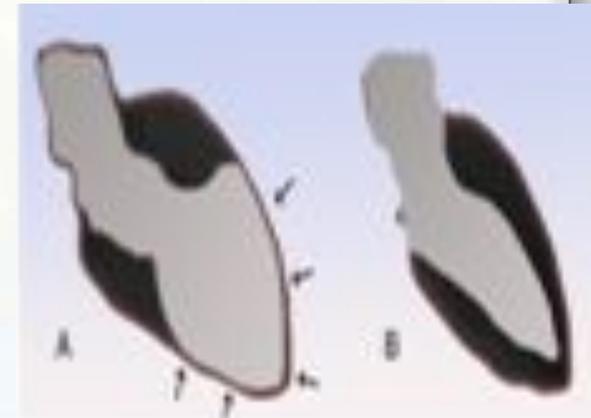
- Отмечается умеренное повышение концентрации тропонина T, максимальный уровень достигается в течение 24 часов .
- Уровень мозгового натрийуретического пептида (маркера дисфункции желудочков) в крови всегда повышен, причем имеется связь между концентрацией МНУП и конечным диастолическим давлением в ЛЖ.
- Уровни циркулирующих катехоламинов (норадреналина, адреналина и допамина) в плазме крови при СКМП в острой стадии существенно выше, чем при ОИМ или остановке сердца и до 34 раз выше нормальных значений.

ЭХОКГ - критерии

- Гипокинез или акинез средних или апикальных сегментов левого желудочка, локализованные топически вне распределения какой-либо одной коронарной артерии
- Снижение ФВ в острой стадии до 20-49% с последующим повышением до 59-76%, в среднем, к 18 дню заболевания.



Дилатация ЛЖ в острую стадию (А);
Восстановление функции ЛЖ через 6 дней (В).



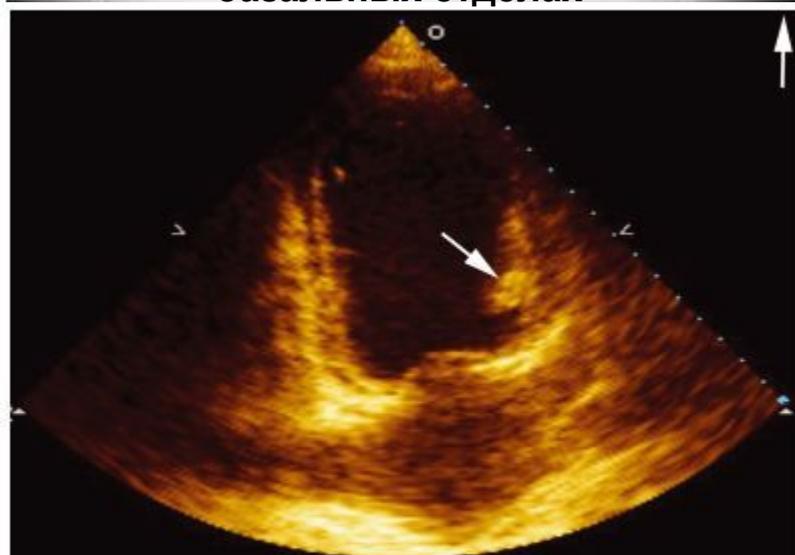
Схематическое изображение кардиомиопатии такотсубо (А) в сравнении с нормой (В).

ПОСЛЕРОДОВАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

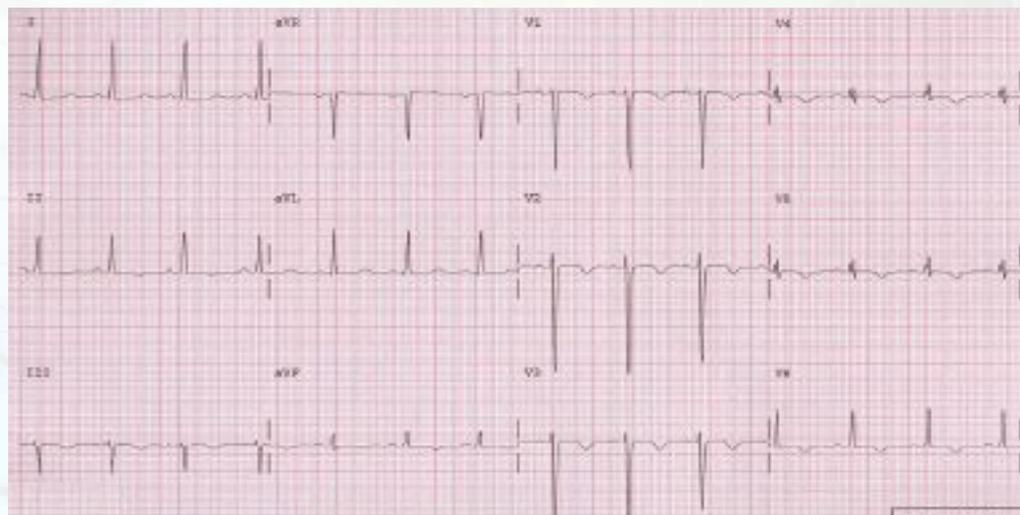
- Заболевание неясной этиологии, встречающаяся в 1 случае из 3-4 тыс. нормальных родов.
 - Клиническая манифестация чаще происходит в между последним месяцем беременности и пятым месяцем после родов у ранее здоровых женщин.
- Частота летальных исходов – 20-50%.



Умеренная кардиомегалия и тени в базальных отделах



Дилатация желудочков, уменьшение ФВ, тромб в районе передней стенки ЛЖ



Инверсия зубца Т