

**Московский государственный
медико-стоматологический
университет**

Кафедра госпитальной терапии

***Дифференциальная диагностика
при кардиомегалии***

ОПРЕДЕЛЕНИЕ и ЭТИОЛОГИЯ

- **Кардиомегалия** – значительное увеличение размеров сердца за счет его гипертрофии и дилатации или накопления продуктов нарушенного обмена веществ, или развития неопластических процессов.
- Ишемическая болезнь сердца(• атеросклеротический,постинфарктный к-з-ишемическая кардиомиопатия, аневризма сердца)
 - Пороки сердца(• приобретенные,• врожденные)
 - Гипертензии артериальные (• гипертоническая болезнь,• вторичные гипертензии)
 - Миокардиты (ревматический, вирусные, риккетсиозные, бактериальные и спирохетозные, грибковые и паразитарные, неинфекционные аллергические и токсико-аллергические, идиопатический)• миокардитический кардиосклероз
 - Кардиомиопатии
- Синдром Марфана;
Алкогольная миокардиодистрофия;
- Легочное сердце;

ЭТИОЛОГИЯ

- - Эндокринопатии (дистрофия миокарда при сахарном диабете, тиреотоксикозе, гипотиреозе, акромегалии);
- Нервно – мышечные заболевания;
- Болезни обмена веществ (гемохроматоз, гликогеноз, мукополисахаридозы, липоидозы, амилоидоз, ожирение);
- «Спортивное» сердце;
- Опухоли сердца (миома, рабдомиома, саркома, метастатическое поражение);
- Выпот в перикард и перикардиты;
- Болезни крови (анемия, лейкозы);
- Дистрофия миокарда при уремии

ОБЩИЕ ПРИЗНАКИ ПОРАЖЕНИЯ МИОКАРДА жалобы

нарушение функций

сократимости

возбудимости
проводимости
автоматизма

толчок (смещен или не определяется)

Rg

границы

ЭКГ

тоны

ЭХОКГ

шумы

нагрузочные

пульс

пульс, АД

пробы, биобсия

аускультация

СН

ЭКГ

исключение основных заболеваний

ПРИЗНАКИ КАРДИОМЕГАЛИЙ

- **Общие:** - нарушение ритма и проводимости;
- **Физикальные** данные: расширение границ сердца, приглушение или глухость тонов, ослабление 1 тона на верхушке, протодиастолического или пресистолического ритма галопа (3 и 4 тоны), шумов относительной митральной и трикуспидальной недостаточности (шумы регургитации), реже - диастолический шум функционального митрального стеноза (Флинта) и диастолический шум относительной недостаточности легочной артерии (Грехем-Стила).

Специфические признаки

- ИБС – (синдром стенокардии, ЭКГ-наличие зубца Q, медикаментозным и функциональным нагрузочным пробам;
- б) артериальная гипертензия – по уровню АД, картине глазного дна, параметрам центральной гемодинамики и среднего давления;
- в) легочное сердце:(пульсация под мечевидным отростком, усиление 2 тона над легочной артерией, диффузный цианоз, хроническая бронхолегочная патология в анамнезе, повышение давления в ЛА по инструментальным данным, клинические признаки правожелудочковой недостаточности
- г) миокардиты – ↑(СРБ, фибриноген, ЛДГ, КФК, трансаминазы, иммунограмма
- д) при системных заболеваниях – -специфические проявления СКВ, дерматомиозита, узелкового периартериита, склеродермии.
- е)заболеваний перикарда:(свободная жидкость в перикарде по Р и ЭХО-КГ , анамнез и анализ жидкости, клинико-лабораторные данные)

■ .

Оценка пульса и АД

- Пульс медленный и малый, + систолическое дрожание на сонных артериях - диагностический признак стеноза устья аорты. высокий быстрый, скачущий пульс - недостаточность аортальных клапанов. При его отсутствии у больных с несомненной аортальной регургитацией следует искать сопутствующий стеноз устья аорты или митрального отверстия. Быстрый пульс, как и двойной тон Траубе и шум Дюрозье, не является, однако, патогномоничным для этого порока и отмечается также при открытом артериальном протоке, значительной по объему сброса артериовенозной фистуле, тиреотоксикозе и лихорадке, т. е. в случаях гиперкинетического типа гемо динамики. Его можно обнаружить и при ригидности аорты вследствие ее атеросклероза или сифилитического мезоаортита без поражения аортального клапана.

- Измерение АД. Даже впервые выявленная систоло-диастолическая или диастолическая АГ может быть причиной кардиомегалии и (или) СН. При аортальной регургитации и других гиперкинетических состояниях определяется увеличение пульсового АД.

- Осмотр шейных вен. Набухание при отсутствии ортопноэ характерно для изолированной правожелудочковой недостаточности, например легочного сердца или констриктивного перикардита. Положительный венный пульс патогномоничен для недостаточности трехстворчатого клапана, которая в большинстве случаев является относительной и отмечается при выраженной дилатации правого желудочка. При пальпации верхушечного толчка, кроме оценки наличия и выраженности увеличения сердца, можно обнаружить некоторые особенности, свойственные перегрузке левого желудочка объемом или сопротивлением, а также эксудативному и констриктивному перикардиту.

Рентгенологические изменения

- **Митральная** конфигурация (МС, МН, комбинированный митральный порок, ↑ левого предсердия особенно хорошо видно в боковой проекции, где левое предсердие отодвигает контрастированный пищевод по дуге большего или меньшего радиуса; ДМПП, ДМЖП, АОП, СЛА, триада Фалло, легочное сердце, констриктивный перикардит (+-обогащение легочного рисунка и другие признаки легочной венозной гипертензии)

Аортальная конфигурация- важна оценка аорты: кальцификация, ограниченное выпячивание, диффузное расширение (АС, НАК, комбинированный аортальный порок, коарктация аорты, тетрада Фалло, ИБС, АГ)

- **Шаровидная** (миокардит, ДКМП, экссудативный перикардит, аномалия Эбштейна)

Данные ЭХО-КТ

- дилатация левого желудочка с умеренной эксцентричной гипертрофией при сохраненной амплитуде движения его стенок характерна для митральной или аортальной недостаточности,
- Акинезия перегородки в сочетании с хорошей подвижностью задней стенки—для ИБС,
- диффузная гипокинезия — для дилатационной кардиомиопатии.

Классификация некоронарогенных заболеваний миокарда (Н.Р. Палеев, Ф.Н. Палеев, 2008г)

- . МИОКАРДИТЫ
- МИОКАРДИОДИСТРОФИИ
- • ГЕНЕТИЧЕСКИ
ДЕТЕРМИНИРОВАННЫЕ, ВЫЗВАННЫЕ
СЕМЕЙНЫМИ ИЛИ СПОРАДИЧЕСКИМИ
МУТАЦИЯМИ ГЕНОВ
- КАРДИОМИОПАТИИ

КЛАССИФИКАЦИЯ БОЛЕЗНЕЙ МИОКАРДА

- **Воспалительные**
 - миокардиты, плевриты, эндокардиты
- **Дистрофические**
 - дистрофии: дисгормональная
алкогольная
при ИЦД
- **Дегенеративные**
 - первичные кардиомиопатии

Дистрофия миокарда определяется во всех случаях обнаружения достоверных изменений в сердечной мышце, выявляемых клинически или только инструментальными методами и четко связанных с определенным этиологическим фактором

ХАРАКТЕРНО: 1) обратимость нарушений обмена веществ в миокарде (при своевременном лечении); 2) изменения ЭКГ, отражающие начальные проявления вовлечения сердца; выраженная же сердечная слабость, застои и т. п. развиваются сравнительно редко и в конечной стадии; 3) резистентность возникшей недостаточности миокарда к лечебному воздействию препаратов дигиталиса или строфантина.

МИОКАРДИОДИСТРОФИИ

- Анемические • Алиментарные • Авитаминозные • Эндокринные • Дисметаболические • Дисэлектролитные • Токсические, в том числе алкогольные • При системных нервно- мышечных заболеваниях • При физических перенапряжениях • При вегетативно-сосудистой дистонии • При закрытых травмах грудной клетки • Радиационная • Вибрационная • При большинстве заболеваний ССС - (ИБС, артериальная гипертония, пороки сердца, амилоидоз сердца, фиброэластоз и др.

ВИДЫ МИОКАРДИОДИСТРОФИЙ

- **Дисгормональная** (метаболическая) - нарушение обменных процессов и изменение уровня гормонов. Чаще женщины старше 45 лет; приступы тахикардии, «приливы», повышенная потливость, продолжительные тупые или колющие боли в грудной клетке, вне физической нагрузки.
- При гипертиреозе и тиреотоксикозе – поражается преимущественно правый желудочек, (отеки конечностей, печени, боли в сердце, аритмии (синусовая, пароксизмальная тахикардия, МА).
- Гипотиреоз – вызывает замедление обменных процессов в миокарде и вызывает задержку жидкости в кардиомиоцитах. постоянные боли в сердце, брадикардия, блокады (предсердная, желудочковая).

- **Анемическая** –бледностью кожи, учащенным сердцебиением, одышкой, усиленной пульсацией сонных артерий. При прослушивании: тоны сердца громче, чем в норме, шумы в сердце, иррадиация на шею
- **У спортсменов-** боли возникают после продолжительных нагрузок, в ходе интенсивной подготовки к соревнованиям. Особенность: сердцебиение, покалывание в сердце, быстрая утомляемость, которые развиваются на фоне низкого кровяного давления и замедленного сердцебиения
- **Алкогольная (токсическая)** обусловлена повреждением токсинами мембран клеток и других структур. Клиника: дрожь в руках, суетливость, повышенная потливость, чувство нехватки воздуха, нарушения ритма в виде мерцательной аритмии, снижение пульсового давления (пульс слабого наполнения), увеличение поперечных размеров сердца, отеки конечностей, приступы сердечной астмы.

■ .

Хронический алкоголизм

- ЦНС – нарушение психики, полинейропатия
- ССС – дистрофия миокарда, кардиомиопатия(ДКМП), осложнения других болезней
- ЖКТ – гастриты острый и хронический
панкреатиты острый и хронический
рак
- Печень – жировая дистрофия, острый гепатит, цирроз печени
- Кровь - эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов
- Метаболизм – синдром мальабсорбции,
липидов, мочевой кислоты

Методы диагностики

- ЭКГ: уплощение зубца Т при слабости и плохом сокращении стенки желудочков; уменьшение всех зубцов в связи с нарушением сократительной функции миокарда; нарушения сердечного ритма; неполные блокады ножек пучка Гиса – нарушения проводимости импульсов в желудочках.
- Фармакологические пробы. 4-6 г калия хлорида или 60-80 мг обзидана и после этого повторно выполняют ЭКГ. Если показатели нормализовались, то причиной отклонений является дефицит калия в клетках или избыточное влияние катехоламинов на сердце.
- Эхокардиография (УЗИ сердца) расширение полостей сердца;
- снижение двигательной активности; симметричное утолщение стенок желудочков; нарушение сократительной способности сердца;
- Рентгеноскопия: снижение пульсации сердца;
- увеличение сердца в левую сторону;
- застойные явления в легких в связи с переполнением кровью легочных сосудов у пациентов с далекозашедшей миокардиодистрофией.

Миокардиты (классификация Н.Р. Палеева)

- Этиология : инфекционно-аллергические и инфекционные варианты; Аллергические (иммунологические) и токсико-аллергические варианты.
- Патогенез - выделяют инфекционно-токсическую, иммуноаллергическую, дистрофическую и миокардиосклеротическую фазы.
- Морфология выделяют дистрофически-некробиотический и экссудативно-пролиферативный варианты.
- Распространенность" - очаговую и диффузную формы.
- Клиника выделяют: псевдокоронарный, декомпенсационный, псевдоклапанный и малосимптомный варианты.
- Варианты течения выделяют миокардиты доброкачественного течения, тяжелого течения, рецидивирующего течения, нарастающей дилатации полостей сердца, хронический миокардит

МИОКАРДИТЫ

Этиология : **Вирусные** (вирусы Коксаки, аденовирус, цитомегаловирус, грипп, ЕСНО, СПИД и др.) **Инфекционные** (дифтерия, скарлатина, туберкулез и др.) При инфекционном эндокардите, **Спирохетозные** (сифилис, лептоспироз, возвратный тиф) **Риккетсиозные** (сыпной тиф, лихорадка КУ) , **Паразитарные** (токсоплазмоз, болезнь Чагаса, трихинеллез), **Грибковые** (актиномикоз, кандидоз, аспергиллез и др.); **Лекарственные**, **Сывороточные**, **Нутритивные**, при ЗСТ, бронхиальной астме, синдроме Лайелла, синдроме Гудпасчера, **Ожоговые**. **Трансплантационные**; **Тиреотоксические**, **Уремические** ,**Алкогольные**

Т.О: вирусная инвазия (основная ведущая причина); бактериальное прямое и опосредованное воздействие; прямое токсическое и опосредованное, через аллергические реакции, воздействие медикаментов; аутоиммунные реакции у лиц страдающих коллагенозами, РА,НЯК. К числу редких причин относят идиопатический гигантоклеточный миокардит и некротизирующий эозинофильный миокардит.

Клинические формы миокардитов

- Молниеносная или фульминантная (начало заболевания четко очерчено, как правило в течении 2-х недель, Множественные очаги активного воспаления и некроза при гистологии, Выраженное снижение ФВ. Значимой дилатации ЛЖ нет, Исход ясен в течении 2-х недель:- либо молниеносная смерть;- либо полное восстановление функции ЛЖ)
- Подострая (начало болезни менее отчетливо определяется, воспаление слабо выражено , снижение ФВ, дилатация левого желудочка; исход-в большинстве случаев переход в ДКМП)
- Хроническая активная(Нечетко определяемое начало болезни. Пациент испытывает сложность при определении сроков начала болезни, Активный или пограничный миокардит, умеренное снижение ФВ, характерно развитие ХСН (формирование кардиомиопатии)
- Хроническая персистирующая (Длительное сохранения воспалительной инфильтрации в сочетании с очагами некроза, нет снижения ФВ. Нет дилатации ЛЖ, прогноз благоприятный)
- В МКБ-10 имеется рубрика "острые миокардиты", однако рубрики "хронические миокардиты" нет. На практике все миокардиты имеющие хроническое течение могут быть отнесены в рубрики 141.1; 141.0; 141.2; 148.8 - т.е. в миокардиты при вирусных, бактериальных, инфекционных, паразитарных и других болезнях.

ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ

- :
- 1-я фаза - гипердинамическая (увеличение минутного объема, повышение сократительной способности миокарда, рост общего периферического сопротивления, что обусловлено гиперактивацией симпатической системы. гиперкинетический синдром сочетается в этой фазе с началом развития диастолической дисфункции. Ее развитие, по-видимому, обусловлена вирусной инвазией и отеком миокарда.
- 2-я фаза - фаза угнетения сократительной способности – прогрессивное снижением минутного объема сердца, ростом периферического сопротивления, началом очевидного ремоделирования - увеличением полости ЛЖ. Нарушения сократительной способности обусловлено в первую очередь прямым повреждающим действием веществ, воздействием цитокинов, NO, отеком миокарда и воспалительной инфильтрацией. Нарастает ДД что- к недостаточности кровообращения.
- 3-я фаза - уменьшение выраженности симптомов и НК- тенденцией к восстановлению сократительной способности миокарда и некоторым снижением ДД. Эти изменения, по-видимому, обусловлены уменьшением отека миокарда и выраженности воспалительной инфильтрации. Однако, полного восстановления сократительной способности не произошло ни в одном случае, что объясняется развитием фиброза.

ТАКИМ ОБРАЗОМ процесс воспаления при миокардите предопределяет ремоделирование камер сердца, а его исход - фиброз миокарда. Выраженность воспаления, его топика, интенсивность и продолжительность регламентируют выраженность специфики симптомов и исход болезни. !!!!!!!!!

ОСНОВНЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ МИОКАРДИТА

- Впервые диагностированная ЗСН на фоне ранее перенесенного вирусного заболевания
- Повышение СОЭ или сердечные маркеры цитолиза
- Синусовая тахикардия на ЭКГ, неспецифические изменения ST-T, предсердные или желудочковые нарушения ритма и/или проводимости
- Увеличение камер сердца по данным ЭХО-КГ, нарушения подвижности стенок, систолическая или диастолическая дисфункция, пристеночные тромбы
- Воспалительные инфильтраты и повреждение соседствующих с ними кардиомиоцитов (по данным биопсии эндомиокарда)

Диагностика миокардитов

- Чувствительность ЭКГ метода - 47%. отрицательного зубца Т, изменения сегмента ST, (диф.диагноз с острым инфарктом миокарда), нарушений ритма и проводимости, мерцательной аритмии и блокад ножек
- Рентгенограмма грудной клетки-информация о конфигурации сердца, кардиоторакальном индексе и выраженности легочной гипертензии.
- **Лабораторные показатели:** СОЭ, лейкоцитоз,увеличение эозинофилов, тропанина,СРБ,КФ,фибриногена, интерлейкина-10(Плохой погноз)и 12, фактор некроза опухоли α .
- ЭХО КГ может рассматриваться как эффективный метод мониторинга полостей сердца, ФВ
- эндомиокардиальная биопсия с последующим исследованием тканей миокарда в том числе и с помощью ПЦР
- ЯМРТ

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С МИОКАРДИТОМ

- ограничение физических нагрузок
- при повышении температуры тела – аналгетики-антипиретики
- боли в области сердца – НПВС
- ХСН – диуретики, ИАПФ, БАБ
- фульминантное течение с ОСН – в/в вазодилататоры и инотропные
- антиаритмики (избегать препаратов с выраженным отрицательным инотропным эффектом), кардиовертор-дефибриллятор
- антикоагулянты – при развитии эмболических осложнений
- по данным КРИ эффект иммуносупрессивной терапии сомнителен, эффект иммуноглобулинов уточняется

**Генетически детерминированные,
вызванные семейными или
спорадическими мутациями генов:**

Синдром Бругада

Синдром удлиненного QT

Синдром укороченного QT

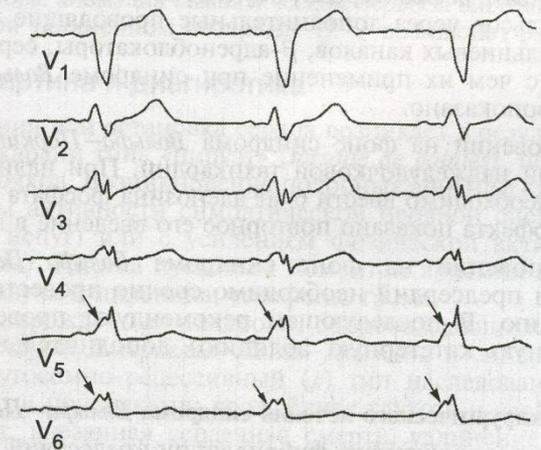
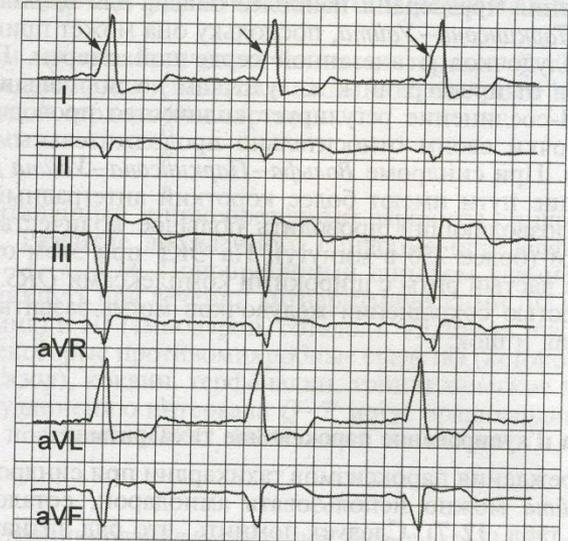
Катехоламинергическая полиморфная
желудочковая тахикардия

Синдром WPW

Врожденные аномалии

Синдром преждевременного возбуждения желудочков
(преэкситация)

WPW (Кент, Джеймс, Махейм)



Синдром удлинённого QT

Врожденный

Приобретенный

Медикаменты:

- Хинидин
- Новокаинамид
- Амиодарон
- Эритромицин
- Кокаин
- Антидеперессанты

Гипомагниемия
Поражение ЦНС
ИБС

Идиопатические кардиомиопатии

ИБС

Артериальная гипертензия

Пороки сердца

Перикардиты

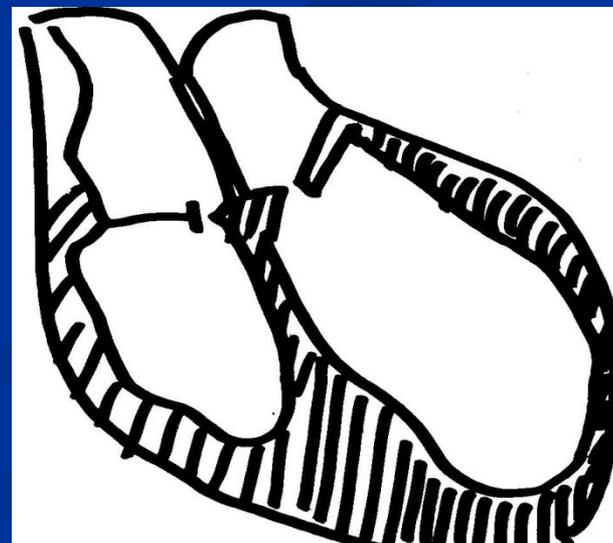
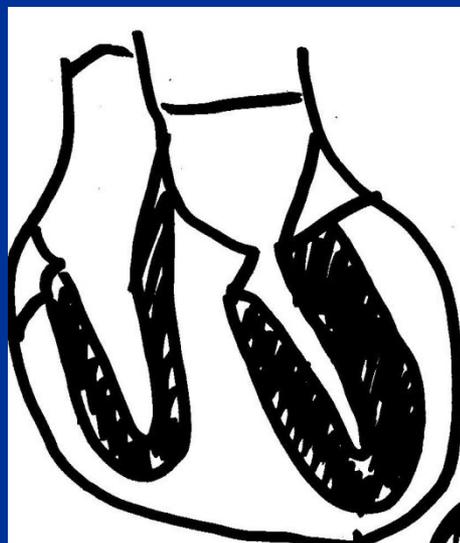
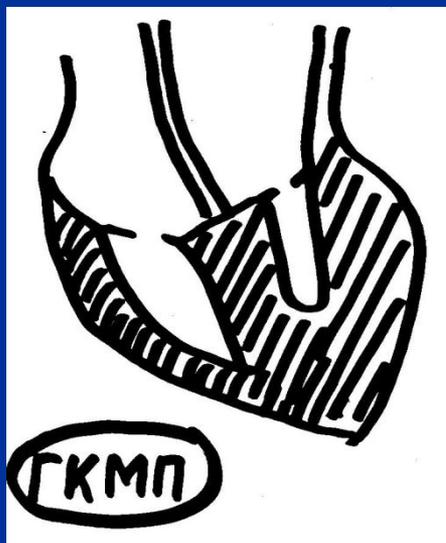
Миокардиодистрофии

ИСКЛЮЧЕНЫ

Гипертрофическая КМП

Рестриктивная КМП

Дилатационная КМП



Этиология ДКМП

- Примерно у 20% больных заболевание ассоциируется с перенесенным ранее инфекционным миокардитом. Энтеровирусов, вирусов Коксаки В, вируса гепатита С, герпеса, цитомегаловируса (при ПЦР). высокие титры кардиоспецифических аутоантител к миозину тяжелых цепей, актину, тропомиозину, митохондриальной мембране кардиомиоцитов, увеличение цитокинов в крови, т.е. аутоиммунные нарушения.
- Генетическая предрасположенность. (аутосомно-доминантное наследование).
- Гаплотипы HLA B27 и HLA DR4.
- Алкоголь: нарушение синтеза сократительных белков кардиомиоцитов, повреждение митохондрий, нарушение энергетического метаболизма клеток, критическое снижение сократительной способности миокарда, расширению полостей сердца и формированию ДКМП
- Беременность отягощает течение ДКМП и способствует возникновению осложнений (прерывание)

Дилатационная КМП(систолическая ХСН, Нарушения ритма,ТЭЛА)

Миогенная дилатация

Расширение камер

Диффузная гипо- акинезия



ДКМП

- Верхушечный толчок усилен, разлитой и смещен влево и вниз. Чаще всего можно выявить также усиленный и разлитой сердечный толчок и эпигастральную пульсацию, что указывает на наличие гипертрофии и дилатации ПЖ. Обычно выявляется смещение влево левой границы относительной тупости сердца и вправо - правой границы. Дилатация ЛП сопровождается смещением вверх верхней границы сердца и сглаживанием “тали” сердца. Абсолютная тупость сердца обычно расширена за счет дилатации ПЖ
- 1 тон на верхушке ослаблен. При развитии ЛГ определяется акцент и расщепление II тона. Нередко на верхушке выслушивается протодиастолический ритм галопа (за счет появления III патологического тона), что связано с выраженной объемной перегрузкой желудочков. Характерны систолические шумы на верхушке и в точке выслушивания трехстворчатого клапана, которые указывают на формирование относительной недостаточности митрального и трикуспидального клапанов. При возникновении фибрилляции предсердий или экстрасистолии тоны сердца аритмичные. Специфических изменений артериального пульса нет. При значительном снижении СВ- снижение САД и ПАД, а в тяжелых случаях - уменьшение наполнения и напряжения пульса

- **ЭКГ** гипертрофия ЛЖ и ЛП, иногда в сочетании с гипертрофией ПЖ. характерна депрессия сегмента RS–T в V5 и V6 и отведениях I и aVL; признаки БЛНПГ; фибрилляция предсердий и/или другие нарушения ритма сердца; удлинение интервала Q–T. , Q и комплекса QS. (отражают характерное развитие очагового фиброза миокарда ЛЖ).

- **Эхокардиография**-дилатация ЛЖ при нормальной или уменьшенной толщине его стенок и снижение ФВ (ниже 30-20%). Часто отмечается расширение ПЖ, ЛП, тотальная гипокинезия стенок ЛЖ, значительное снижение скорости кровотока в восходящем отделе аорты и выносящем тракте ЛЖ и в легочной артерии (доплеровский режим). внутрисердечные пристеночные тромбы. нарушения сократимости ЛЖ, аневризму верхушки ЛЖ. затрудняет диф. диагностику с ИБС. Исследование в двухмерном и доплеровском режимах позволяет выявить признаки относительной недостаточности митрального и трехстворчатого клапанов без деформации их створок.

- **Рентгенография:** признаки кардиомегалии; сглаженность контуров левых отделов сердца; шаровидную форму сердца за счет дилатации всех полостей (в тяжелых случаях); признаки венозной и артериальной легочной гипертензии и расширение корней легких.

- При коронарографии У больных ДКМП отсутствует гемодинамически значимое сужение КА, определяются повышение показателей КДО и резкое снижение ФВ. Иногда можно выявить нарушения локальной сократимости миокарда ЛЖ.

- **Сцинтиграфия миокарда**

Гипертрофическая КМП

(аутосомно-доминантный тип, мутации генов β -миозина, миозин-связывающего

белка С генов, кодирующих синтез тяжелой цепи β -миозина, тропонина Т,

- Гипертрофия миокарда (ассиметричная)

- Полости ЛЖ

- Градиент ЛЖ-до сократимость =

- Диастолическое наполнение

- Клиника: ФН – одышка
боли
обмороки(!)

ФН

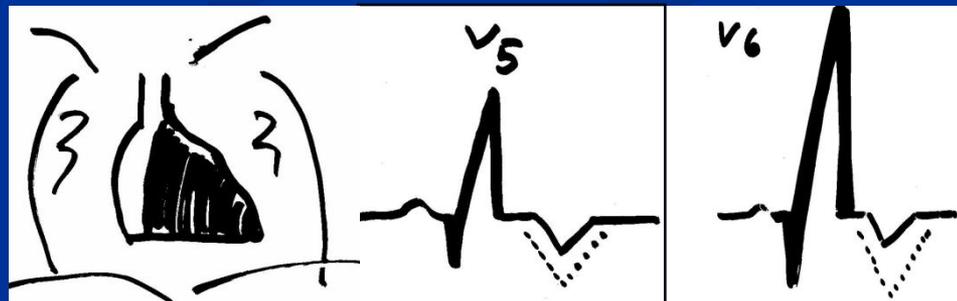
СГ, Ng

пр. Вальсальвы

в-блокаторы

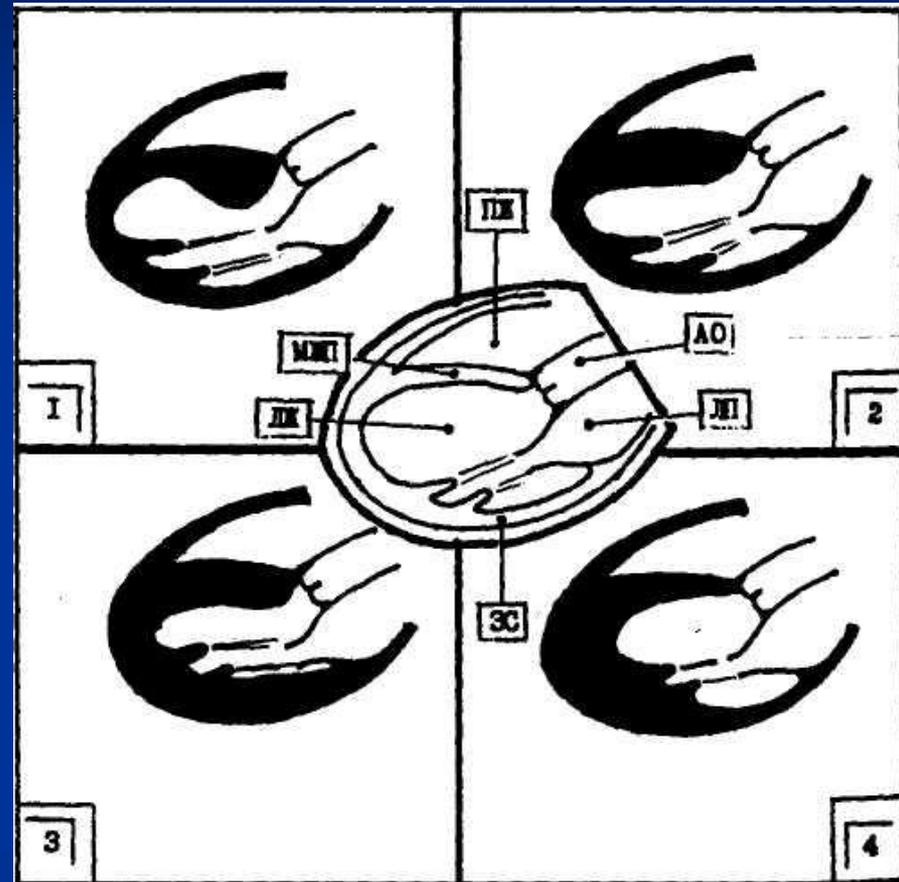
катехоламины

толчок, шум изгнания



Варианты локализации гипертрофии миокарда у больных гипертрофической кардиомиопатией

- I— гипертрофия базальных отделов межжелудочковой перегородки (у 7 больных— 10,2%);
- II— тотальная гипертрофия межжелудочковой перегородки (у 19 больных— 27,5%);
- III— тотальная гипертрофия перегородки и свободной стенки левого желудочка, включая симметричную гипертрофию (у 30 больных— 43,5%);
- IV— гипертрофия верхушки сердца с возможным распространением на свободную стенку желудочка и перегородку— диафрагмальные отделы (у 13 больных— 18,8%).



ТИПИЧНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГКМП

ЖАЛОБЫ

- Одышка, связанная с нагрузками, пароксизмальное ночное удушье, ортопноэ
- Стенокардия (стабильная, нестабильная)
- Обмороки (чаще после нагрузки)
- Головокружение
- Отсутствие жалоб

СИМПТОМЫ

- Устойчивое раздвоение верхушечного толчка
- Пальпируемый предсердный толчок (IV тон)
- Скорый пульс на сонных артериях
- Систолический шум изгнания вдоль левого края грудины
- Продолжительный и высокочастотный систолический шум на верхушке
- Усиливают интенсивность шума (выраженность обструкции): физическая нагрузка, проба Вальсальвы, нитраты

Рестриктивная КМП

Известны многочисленные случаи ИРКМП.

Чаще поражение миокарда вторичное:

эндомиокардиальный фиброз

фибропластический эозинофильный миокардит Леффлера
(Эо-20%)

амилоидоз, гемохроматоз

опухоли

Патоморфологическая картина

Характеризуется резким утолщением эндокарда в сочетании с гипертрофией миокарда желудочков, полости которых могут быть уменьшены или расширены.

Наиболее типично изменение правого желудочка с вовлечением сосочковых мышц, с прогрессирующей облитерацией полости желудочков.

Патогенез

Нарушение гемодинамики обусловлено нарушением диастолического наполнения желудочков плюс недостаточность 3-хстворчатого клапана

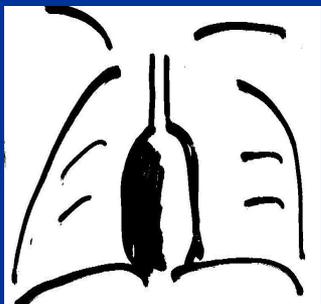
Клинически

Характерно развитие правожелудочковой недостаточности при не очень больших размерах сердца

Рестриктивная КМП

↓
диастолическое
наполнение

↓
застой в п/ж



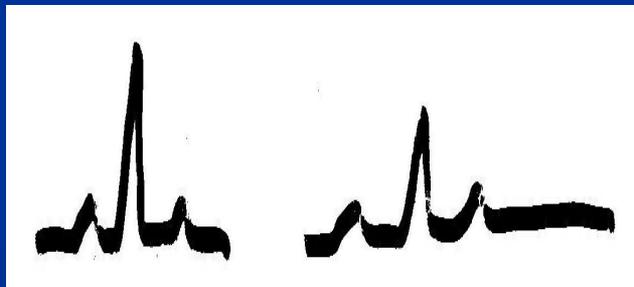
- амилоидоз
- гемохроматоз
- саркоидоз
- фиброэластоз
- эозинофильный эндокардит

СВ ↓

ФВ ↓

КДД ↑

ЭХОКГ – ↓ полостей



Лабораторная диагностика кардиомиопатий

Метод исследования	Дилатационная (застойная)	Рестриктивная	Гипертрофическая
Рентгенограмма грудной клетки	Умеренное или выраженное увеличение сердца; легочная венозная гипертензия	Незначительное увеличение сердца	Незначительное умеренное увеличение сердца
ЭКГ	Изменение сегмента ST и зубца T	Низкий вольтаж, нарушение проводимости	Изменение сегмента ST и зубца T; гипертрофия левого желудочка; измененные зубцы
Эхокардиограмма	Дилатация и дисфункция левого желудочка	Утолщение стенки левого желудочка; нормальная систолическая функция	Асимметрическая гипертрофия перегородки (АГП); систолическое движение вперед (СДВ) левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана
Радиоизотопные исследования	Дилатация и дисфункция левого желудочка (RVG)	Нормальная систолическая функция (RVG)	Выраженная систолическая функция (RVG); асимметрическая гипертрофия перегородки (RVG) или 201Tl
Катетеризация сердца	Дилатация и дисфункция левого желудочка; повышенное давление наполнения лево- и часто правостороннее	Нормальная систолическая функция; повышенное давление наполнения лево- и правостороннее	Выраженная систолическая функция; динамическая обструкция кровотока из левого желудочка; повышенное лево- и правостороннее давление наполнения

Кардиомегалия неясного гене́за

застойная сердечная недостаточность

имеется

тотальная
выраженная
кардиомегалия
аритмии
блокады
шумы

Застойная
ДКМП

ЭКГ, ЭХОКГ
Rg

правожелудочковая
малое увеличение
сердца

рестриктивная КМП

дифференцировать
с констриктивным
перикардитом

ЭХОКГ, ангиография

отсутствует

левого желудочка
боли за грудиной
при физнагрузке

ГКМП ?

дифференцировать
со стенозом устья
аорты

биопсия миокарда

БОЛЕЗНИ МИОКАРДА

лечение

Этиологическое

Воспаления

НПВС

Изохинолиновые

Глюкокортикоиды

Антибиотики

Основных заболеваний

Коррекция метаболизма

Устранение вредностей

Патогенетическое

Сердечной недостаточности

Режим, диета

Сердечные гликозиды

Диуретики

Вазодилататоры

В-блокаторы ?

Аритмий и блокад –

по общим правилам

Препараты для лечения ХСН

Основные

Их эффект на клинику
КЖ и прогноз доказан
и сомнений не вызывает

1. иАПФ
2. Диуретики
3. Гликозиды
4. БАБ
5. Антагонисты альдостерона
6. Статины

A

Дополнительные

Эффективность и безопасность
исследованы, но требуют
уточнения

1. АРА II
2. ИВП
(ингибиторы вазопептидаз-
Омапатрилат)

B

Вспомогательные

Влияние на прогноз
неизвестно,
применение диктуется
клиникой

1. ПВД
2. БМКК
3. Антиаритмики
4. Аспирин
5. Антикоагулянты
6. Негликозидные
инотропные средства
7. Стероиды
8. Цитопротекторы

C

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ХСН

- Медикаментозное лечение ХСН проводится дифференцированно, в зависимости от преобладания того или иного типа сердечной недостаточности (систолическая миокардиальная недостаточность - систолическая дисфункция левого желудочка, диастолическая миокардиальная недостаточность - диастолическая дисфункция левого желудочка, ХСН при пороках сердца, заболеваниях перикарда, эндокарда, при врожденных и «метаболических» заболеваниях сердца, при вторичной и первичной легочной гипертензии).
- Наиболее частой причиной ХСН является систолическая дисфункция левого желудочка, обусловленная его дилатацией в результате перенесенного инфаркта миокарда, длительной артериальной гипертензии, дилатационной кардиомиопатии миокардита, алкогольного поражения сердца. Сократительная способность миокарда снижена, фракция выброса (ФВ) левого желудочка составляет менее 45%.
- Проводится ступенчатое лечение систолической дисфункции левого желудочка по схеме в строго последовательно возрастающем порядке, в зависимости от тяжести проявлений ХСН:

- 1 ступень. Ингибитор ангиотензинпревращающего фермента (ИАПФ) - Капотен, Каптоприл, Каптоприл-Акри 6,25-50 2 раза в сутки, Ренитек, Эналаприл, Эналаприл-Акри, Энап 2,5-10 мг 1-2 раза в сутки, Престариум 4 мг 1 раз в сутки. Моноприл 10 мг 1 раз в сутки назначается всем больным с признаками ХСН, а также пациентам без симптомов ХСН, но менее 35% и больным, перенесшим инфаркт миокарда, без клинических проявлений ХСН, но с ФВ менее 40%. Терапия начинается с минимальных из вышеуказанных доз.
- При наличии противопоказаний к применению ИАПФ (двусторонние стенозы почечных артерий или стеноз артерии единственной почки, тяжелый аортальный или митральный стеноз, обструктивная кардиомиопатия, исходная гипотензия - менее 100/60 мм рт.ст.), появлении аллергических реакций или стойких побочных эффектов терапии ИАПФ (сухой кашель, гипотензия) в случаях отечного синдрома назначается Альдактон, Верошпирон 25-100 мг/сутки.
- 2 ступень. При задержке жидкости добавляется диуретик (Гипотиазид 25-100 мг/сут, Фуросемид 20-120 мг/сутки) под контролем диуреза или ежедневно назначается комбинированный препарат (ИАПФ в сочетании с гипотиазидом) Капозид.
- 3 ступень. При мерцательной тахикардии или ХСН, рефрактерной к терапии ИАПФ и диуретиком, добавляется сердечный гликозид (Дигоксин 0,125-0,25 мг/сутки или Целанид 0,25-0,5 мг/сутки или Коргликон в/в р-р 0,06%-0.5-1.0 мл).

- **4ступень.** При стойкой тахикардии, приступах стенокардии и отсутствии противопоказаний (нарушения проводимости, острая или декомпенсированная ХСН, бронхиальная астма, расстройства периферического кровообращения) назначаются В-блокаторы Анаприлин 10-80 мг, Атенолол 12,5-50 мг/сутки, Локрен 2,5-20 мг/сутки начиная с минимальной дозы, Эгилок 5 1-2 раза в день.
- **5ступень.** При сохранении симптомов ХСН целесообразно присоединить к терапии Нитросорбид, Кардикет-ретард 40мг/сутки.
- **6ступень.** При сохраняющейся задержке жидкости необходимо использовать Гипотиазид или Фуросемид в различных комбинациях с Триампуром, Альдактоном и Верошпироном
- **7ступень.** При сопутствующей артериальной гипертонии на этом этапе - добавить Амловас 5-10 мг 1-2 раза в сутки, Лаципин 2-4 мг 1 раз, Плендил (для 23 категор.) 5-10 мг в сутки.

- **8 ступень.** При выявлении желудочковых аритмий (частые, групповые, ранние желудочковые экстрасистолы, пароксизмы желудочковой тахикардии) на этом этапе, когда бета-блокаторы неэффективны или противопоказаны, к терапии добавляем Кордарон, Амиокардин, Кардиодарон 200-300 мг/сутки. Исключение составляют желудочковые аритмии, вызываемые гликозидной интоксикацией.
- **9 ступень.** Больным с «ишемической» этиологией ХСН (ИБС, артериальная гипертензия) показано назначение Тромбо АС 100 мг/сутки, Холетар 20мг 1-2 раза а 23-ей категории больных.- Зокор 20-40 мг 1 раз в сутки или Липримар 10 мг 1-2 раза в сутки или Липостат 20 мг 1 раз в сутки.
- **10 ступень.** При наличии приступов стенокардии (у больных 23 и 26 категории) на этом этапе, к лечению можно добавляют Предуктал 20 мг 3 раза в сутки. Дилатренд 6,25мг, 12,5мг и 25мг для больных только при III-IV ст. недостаточности кровообращения по NYHA.

Диастолическая дисфункция левого желудочка

- Чаще обусловлена артериальной гипертонией, гипертрофической кардиомиопатией, когда миокард ригиден и не может нормально расслабляться, ФВ более 40-45%. Назначается адекватная антигипертензивная терапия. При гипертрофической кардиомиопатии назначаются бета-адреноблокаторы (Атенолол, Анаприлин) или Верапамил.

ХСН при пороках сердца.

- Хирургическое вмешательство может дать значительный положительный эффект. Необходимо купирование активности основного процесса (ревматизм, инфекционный эндокардит, диффузные заболевания соединительной ткани и т.д.).

Особенности фармакотерапии ХСН при:

- аортальном стенозе - показаны диуретики Гипотиазид, Триампур Композитум, Фуросемид, Альдактон, Верошпирон. Применение сердечных гликозидов опасно при выраженном стенозе устья аорты. При наличии приступов стенокардии возможно назначение малых доз бета-блокаторов. Не рекомендуется прием ИАПФ, нитратов, антагонистов кальция из группы дигидропиридинов и других вазодилататоров.
- митральном стенозе - показаны диуретики (Гипотиазид или Фуросемид в различных комбинациях с Триампуром, Альдактоном и Верошпироном). Применяются нитраты, сердечные гликозиды. Возможно назначение малых доз В-блокаторов, Верапамила. Нецелесообразен прием ИАПФ, антагонистов кальция из группы дигидропиридинов и других вазодилататоров.
- аортальной недостаточности - показано назначение ИАПФ или Амловас 5-10 мг/сутки. При отечном синдроме добавляются диуретики.
- митральной недостаточности - показаны ИАПФ. При мерцательной тахикардии добавляются сердечные гликозиды возможно в комбинации с бета-блокаторами. При отечном синдроме добавляются диуретики.

ЭТИОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ПЕРИКАРДИТОВ

- ИНФЕКЦИОННЫЕ
 - Е
 - вирусные
 - бактериальные
 - грибковые
 - туберкулез
- НЕИНФЕКЦИОННЫЕ
 - инфаркт миокарда
 - уремия
 - подагра
 - опухоли
 - травмы
 - гемобластозы
 - облучения
- Аллергические
 - лекарственная болезнь
 - сывороточная болезнь
 - коллагенозы
 - синдром Дресслера

Идиопатический

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПЕРИКАРДИТА

боли в области сердца и ШУМ ТРЕНИЯ перикарда,
признаки ПЕРИКАРДИАЛЬНОГО выпота,
признаки СДАВЛЕНИЯ (компрессия, сердца жидкостью – тампонада) или
констрикцией,
признаки АКТИВНОГО воспаления.

ФУНКЦИИ ПЕРИКАРДА

фиксация сердца в грудной клетке,
перераспределение и выравнивание гидростатических сил в сердце,
препятствие развитию острой дилатации камер сердца.

ПРИЗНАКИ ПЕРИКАРДИАЛЬНОГО ВЫПОТА

Клинические:

- взбухание грудной клетки спереди,
- сглаженность межреберных промежутков,
- отечность тканей,
- верхушечный толчок отсутствует,
- размеры сердца увеличены в обе стороны,
- тоны сердца глухие,
- при **БОЛЬШОМ ВЫПОТЕ** – сдавление соседних органов:
 - легких (компрессионный ателектаз нижней доли слева),
 - пищевода (дисфагия),
 - трахеи (кашель),
 - возвратного нерва (охриплость голоса).
- На **ЭКГ** – снижение вольтажа зубца R, отрицательный T.
- При рентгенологическом исследовании – увеличение тени сердца в обе стороны («шар», «мешок»);
- – уменьшение пульсации сердца или ее отсутствие, а так же сосудистого пучка;
- – быстрое увеличение размеров сердца.
- Подтверждение:
- ЭХОКГ – зона свободная от ЭХОсигнала;
- ангиография – малые полости;
- пункция перикарда – выпот, нагноение.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ПРИ ХРОНИЧЕСКОМ КОНСТРИКТИВНОМ ПЕРИКАРДИТЕ

<i>Заболевание со сходными симптомами</i>	<i>Отличительные признаки</i>
Портальный цирроз печени	Нет набухания шейных вен и увеличения венозного давления
Легочное сердце	Признаки заболевания легких, гипертрофия правых отделов сердца, легочная гипертензия
Недостаточность трехстворчатого клапана	Систолический шум, положительный венозный пульс, пульсация печени, часто + митральный стеноз
Рестриктивная кардиомиопатия	Увеличение сердца, наличие верхушечного толчка, давление в левом предсердии выше, чем в правом, утолщение миокарда при Эхо-КГ

Лечение перикардитов

ЛЕЧЕНИЕ_

Антибактериальное

ТВС, сепсис,
нагноение

Противовоспалительное

Вирусный
Аллергический
Идиопатический

НПВС —> СГ ?

Хирургическое

Констриктивный
перикардит

Предоперационное

Диуретики
Антикоагулянты
Сердечные гликозиды

■ БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ