

# РЕСТРИКТИВНЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ

- Неоднородная группа заболеваний сердца, сопровождающихся:
- поражением Эндокарда и/или миокарда,
- ограничением (**рестрикция**) заполнения желудочков в диастолу
- прогрессирующей **диастолической дисфункции** одного или обоих желудочков

# Формы РКМП

Первичные (идиопатические) формы РКМП	Вторичные формы РКМП
<p>Гиперэозинофильный синдром -2 формы:</p> <p>1.Эндомиокардиальный фиброз</p>	<p>Амилоидоз (преимущественно первичный)</p>
<p>Эндокардит Леффлера :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• гиперэозинофильный синдром;</li><li>• эозинофильный лейкоз;</li><li>• карцинома;</li><li>• лимфома;</li><li>• реакция на медикаменты или укусы паразитов.</li></ul>	<p>Гемохроматоз</p>
	<p>Системная склеродермия</p>
	<p>Саркоидоз</p>
	<p>Карциноидная болезнь сердца</p>
	<p>Гликогенозы</p>
	<p>Радиационные поражения сердца</p>
<p>Поражение проводящей системы сердца (болезнь Фабри)</p>	

# Патогенез изменений гемодинамики

- ◎ **Утолщение**, уплотнение и снижение эластичности эндокарда и/или миокарда.
- ◎ **Нарушение** заполнения кровью одного или обоих желудочков
  - Заполнение только в начале периода быстрого наполнения.
- ◎ **Уменьшение** размеров полости желудочков и расширение предсердий, из-за митральной и трикуспидальной недостаточности.
- ◎ **Застой** крови в венах малого и/или большого кругов кровообращения.
- ◎ Образование внутрисердечных **тромбов** и риск тромбоэмболических осложнений.

# Клиническая картина

## Неспецифическая:

- ◎ ХСН
- ◎ Аритмии
- ◎ Эмболии

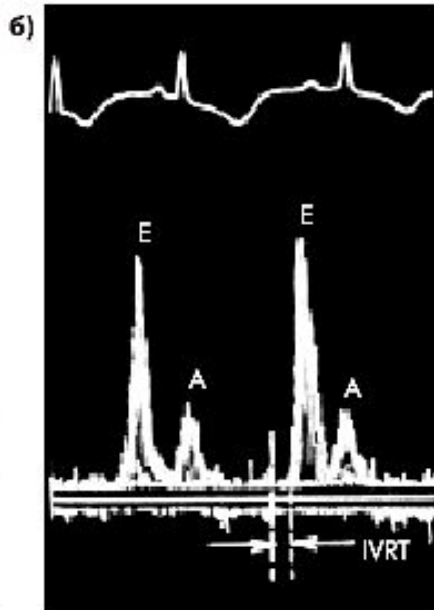
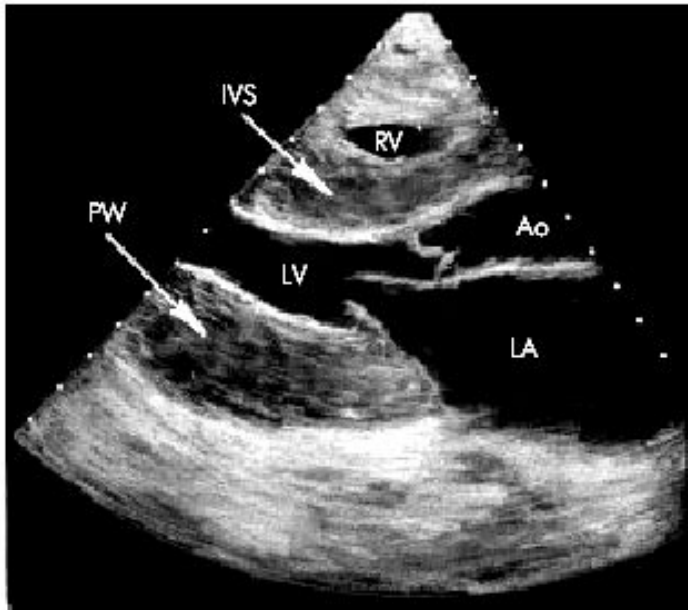


# Эхокардиография

■ основной метод диагностики

- ◎ **Утолщение** эндокарда
- ◎ **Уменьшение** размеров полостей желудочков.
- ◎ Парадоксальное движение МЖП.
- ◎ **Пролабирование** митрального и трикуспидального клапанов.
- ◎ Диастолическая дисфункция миокарда желудочков по **рестриктивному** типу:
  - > максимальной скорости раннего диастолического наполнения (Peak E)
  - < длительности изоволюмического расслабления миокарда (IVRT) и времени замедления раннего диастолического наполнения (DT).
- ◎ Относительную **недостаточность** митрального и трикуспидального клапанов.
- ◎ Внутрисердечные пристеночные **тромбы**.

# Эхокардиография



- **Значительное утолщение МЖП и задней стенки ЛЖ,**
- **Уменьшение полостей желудочков,**
- **Увеличение размеров ЛП**



# Лечение Рестриктивной КМП

- Медикаментозное лечение **малоэффективно.**
- При Гиперэозинофильном синдроме:
  - *Кортикостероиды и иммунодепрессанты*
- ХСН:
  - *Нитраты и диуретики могут снизить венозный возврат к сердцу, что ограничивает наполнение желудочков и сердечный выброс.*
  - *непрямые антикоагулянты*
- *Сердечные гликозиды не показаны*
- Фибропластический эндокардит Леффлера *возможно хирургическое лечение.*
  - Операция заключается в иссечении утолщенного эндокарда и восстановлении тем самым нарушенной диастолической функции желудочков.

# Прогноз

- 50% больных умирает в течение 1,5–2,0 лет при:
- Оперативное лечение при болезни Леффлера в некоторых случаях значительно улучшает состояние больных и прогноз заболевания.