

*** Некоронарогенные
заболевания миокарда**

* Диагностика заболеваний миокарда (1)

- * общее предположение о заболевании сердца (сердцебиение, перебои, одышка, боли или дискомфорт в области сердца и т.п.).
- * доказательства поражения именно миокарда, а также его протяженности и глубины (главное доказательство - обнаружение нарушения сократимости; общее - признаки нарушения функции).
- * о нарушении сократимости миокарда можно судить на основании клинических данных: расширение сердца за счет дилатации, глухость тонов, ритм галопа, альтернирующий пульс, систолический шум над областью сердца, снижение толерантности к физической нагрузке, СН.

* Диагностика заболеваний миокарда (2)

- * О локализации, распространенности и глубине поражения судят на основании анализа ЭКГ по тем же принципам как и при коронарной недостаточности.
- * установление патогенетического типа поражения миокарда:
 - миокардиодистрофия;
 - миокардит;
 - миокардиосклероз (постмиокардитический, постинфарктный)
 - кардиомиопатия

* Терминология

На XII съезде терапевтов в 1935г. Г.Ф. Ланг предложил выделять три типа заболеваний миокарда:

* дистрофию миокарда

* миокардит

* миокардиосклероз

* В начале 80-х годов в клиническую практику был введен термин «кардиомиопатия», принятый ВОЗ в 1984 г.

* Классификация некоронарогенных заболеваний миокарда

Микардио- дистрофия	Миокардиты			Кардио- мио- патии	Опухоли миокарда
	Инфекцион- ные и инфекционно- аллергические	Аллергичес- кие (иммуно- логические)	Токсико- аллерги- ческие	Дилата- ционные	Первич- ные
				Гипер- трофи- ческие	Вторич- ные

* Миокардиодистрофия

В современном понимании МКД - функционально-обменно-структурное изменение, охватывающее все стадии расстройств обмена миокарда от чисто функциональных проявлений до грубых структурных.

ДМ представляет собой обязательный компонент любого патологического процесса в сердце, приобретая универсальный характер, утрачивая столь необходимую нозологическую самостоятельность болезней миокарда (ИБС, гипертоническая болезнь, пороки сердца, миокардиты и др.).

* Миокардиодистрофия

В узком понимании данного термина МКД представляет собой результат воздействия на миокард конкретных патогенных факторов расстройств нейрогуморальной, эндокринной, электролитной, иммунологической регуляции, влияние инфекционных и других факторов (дисгормональная, алкогольная).

Классификация МКД по этиологии

Алиментарные

Анемические

Эндокринные, дисметаболические, дисэлектролитные

Токсические, в т.ч. алкогольные

При вегето-сосудистой дистонии

При системных нервно-мышечных заболеваниях

При физическом перенапряжении

При закрытых травмах грудной клетки

Радиационная

Вибрационная

При большинстве заболеваний ССС (ИБС, АГ, пороки сердца, амилоидоз сердца, фиброэластоз и др.)

* Обязательные признаки дисгормональной и алкогольной

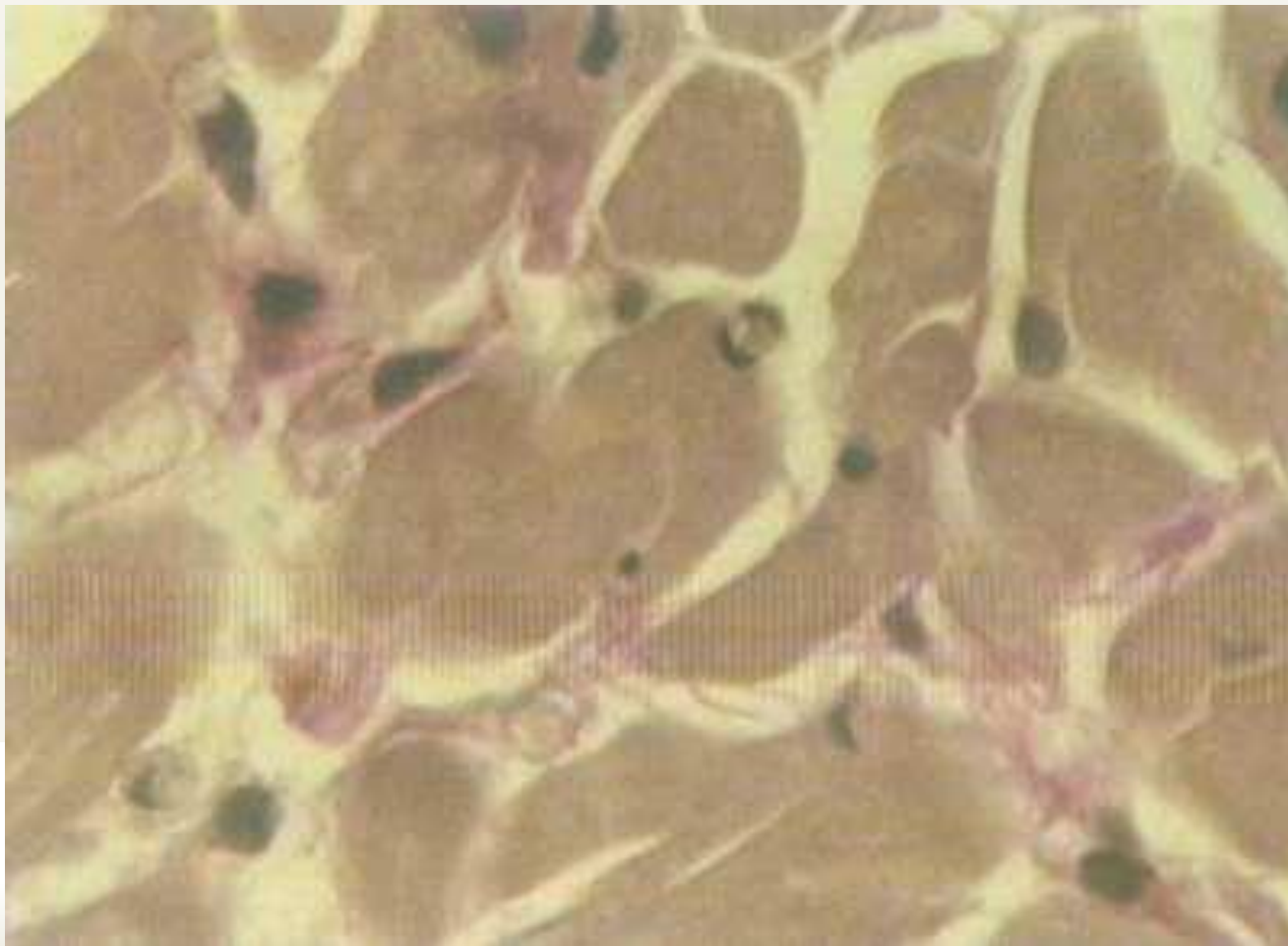
Дисгормональные	Алкогольные МКД
Пред- и постменструальные периоды	Алкогольный эксцесс
Выраженная кардиалгия	Выраженная кардиалгия
Выраженная вегетативная симптоматика	Астенизация
Инверсия зубца Т на ЭКГ (чаще в правых грудных отведениях)	Инверсия зубца Т на ЭКГ, аритмии
Отрицательная нитроглицериновая проба	Отрицательная нитроглицериновая проба
Позитивный эффект β -блокаторов и гормональной терапии	Отказ от алкоголя, дезинтоксикация, метаболическая терапия

* Миокардит

- поражение мышцы сердца преимущественно воспалительного характера, связанное с непосредственным влиянием инфекционных агентов различной природы, химических и физических воздействий, а также в следствии аллергических и аутоиммунных заболеваний.

К морфологическим маркерам острого миокардита относят:

- очаговые или диффузные лимфогистиоцитарные инфильтраты с небольшим количеством плазматических клеток в интерстициальной ткани
- деструкция мышечных волокон различной степени
- интерстициальный отек



- * Препарат миокарда правого желудочка больного С., окраска гематоксилином и эозином, х 400. Миокард с признаками выраженного интерстициального отека, дистрофическими изменениями и неравномерной гипертрофией кардиомиоцитов.

Миокардиты

Инфекционные и инфекционно-аллергические	Аллергические (иммунологические)	Токсико- аллергические
Инфекционные (дифтерия, скарлатина, туберкулез и др.)	Нутритивные	
Вирусные (гриппа Коксаки)	Сывороточные, лекарственные	Тиреотоксическ ие
Риккетсиозные (сыпной тиф, лихорадка Ку)	Ожоговые	Уремические
Паразитарные (токсоплазмоз, болезнь Чагаса, трихинеллез)	Трансплантационные	Алкогольные

* Классификация миокардитов

По этиологии:

инфекционные и неинфекционные

По распространенности:

очаговые и диффузные

По характеру возникновения:

первичный, вторичный

По характеру течения:

острый, подострый и хронический (*более 6 мес.*)

По степени тяжести:

легкий, средней тяжести, тяжелый и крайне
тяжелого течения

* Варианты клинического течения

*инфекционно-
аллергического миокардита*

- 1) Миокардит доброкачественного течения
(обычно очаговая форма)
- 2) Острый миокардит тяжелого течения
(гигантоклеточный)
- 3) Миокардит с выраженными признаками активности иммуно-воспалительного процесса
- 4) Миокардит рецидивирующего течения с повторными обострениями
- 5) Миокардит с прогрессивно нарастающей дилатацией и, в меньшей степени, гипертрофией полостей сердца

* Острое и хроническое воспаление миокарда

Острое воспаление миокарда в основном связано с непосредственным воздействием инфекционных патогенов на сердечную мышцу.

Хроническое - и с прямым патологическим влиянием инфекции, и с ее опосредованным воздействием на миокард через иммунные механизмы

Основными особенностями, обуславливающими развитие именно хронического, а не острого варианта воспаления миокарда являются:

- а) внутриклеточный характер возбудителя
- б) развитие аутоиммунных реакций (сенсibilизация лимфоцитов к ткани миокарда, с увеличением выработки антикардиальных антител и ФНО-а)

*** Схема клинической диагностики миокардитов, НУНА, (1964, 1973) (часть 1)**

1) Предшествующая инфекция (доказанная клинически и лабораторными данными - выделение возбудителя, результаты реакции нейтрализации, реакции связывания комплемента, реакция гемагглютинации, появление СРБ, ускорение СОЭ)

2) Признаки поражения миокарда

*малые:

- тахикардия
- ослабление I тона
- ритм галопа

*** Схема клинической диагностики миокардитов, НУНА,
(1964, 1973) (часть2)**

*большие:

- изменения ЭКГ
- рост активности органспецифических энзимов (КФК, КФК-МВ, ЛДГ, тропонин Т)
- кардиомегалия (R-графия, ЭХО-КГ)
- застойная сердечная недостаточность
- кардиогенный шок

3) Диагноз считается достоверным при сочетании предшествующей инфекции с одним большим или двумя малыми признаками

*** Алгоритм диагностики хронических
инфекционнообусловленных миокардитов (1)**

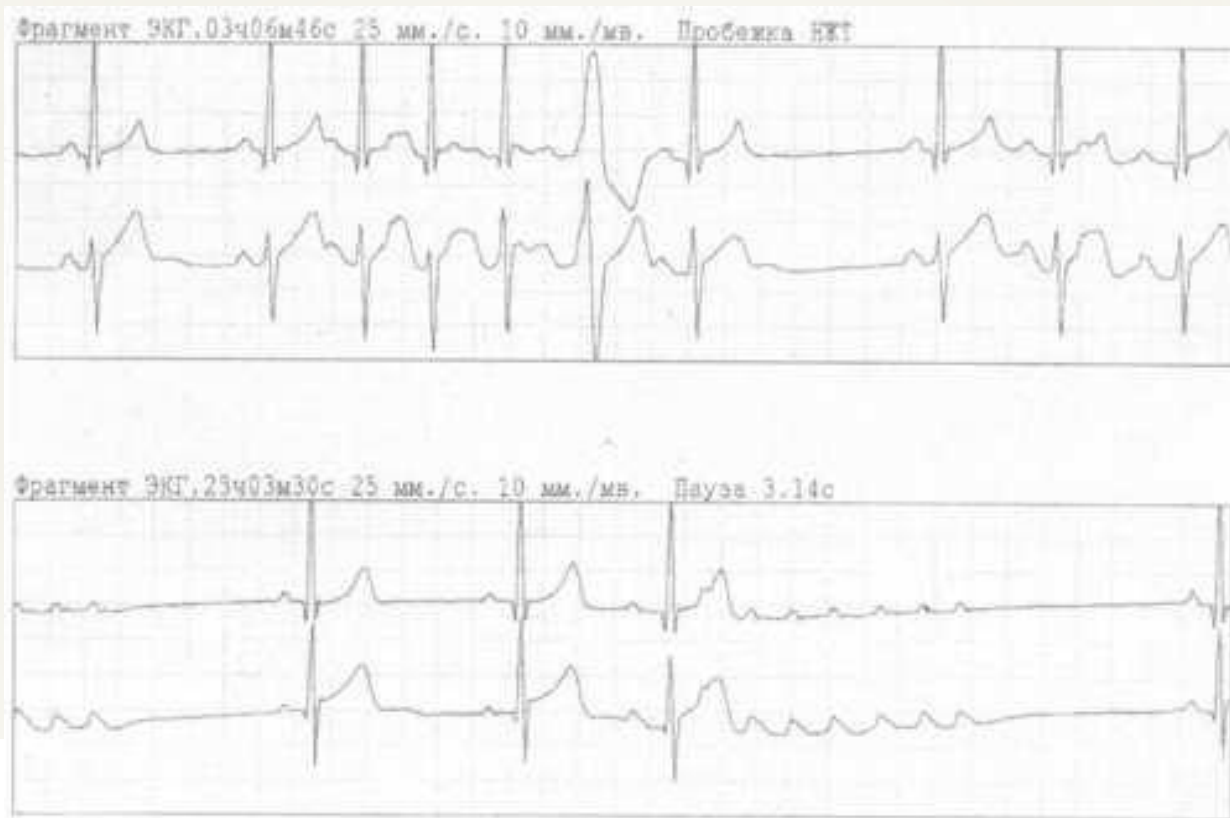
**Анализ жалоб, анамнеза заболевания,
физикального обследования**

**Верификация воспаления и
фиброзирования в миокарде:**

- Эндомиокардиальная биопсия
- Томосцинтиграфия сердца с воспалительными и кардиотропными радиофарм-препаратами
- Ультразвуковая денситометрия

**Инструментальная
верификация
дисфункции сердца:**

- ЭКГ, суточная ЭКГ (нарушения ритма и проводимости)
- ЭХОКГ (увеличение размеров сердца, систолическая и диастолическая дисфункции)



- * Фрагменты ЭКГ-монитора больного Б. Ds: очаговый инфекционно-аллергический миокардит, миокардитический кардиосклероз с нарушениями ритма и проводимости. Регистрируются сложные нарушения ритма и проводимости (пробежка наджелудочковой тахикардии, желудочковая экстрасистолия, эпизоды AV-блокады, с паузами ЧСС более 3 с)

*** Алгоритм диагностики хронических
инфекционнообусловленных миокардитов (2)**

**Доказательство повреждения
кардиомиоцитов и наличия
иммунновоспалительного процесса:**

- Кардиоселективные ферменты и белки (КФК, ЛДГ, Тропонин-Т и I)
- Маркеры воспаления (фибриноген, сывороточный амилоид А, адгезивные молекулы, интерлейкины – 1В,6,8,10, ФНО-а
- Иммунологические тесты (ЦИК, кардиальный антиген, антитела к миокарду).

Выявление этиологических факторов:

- Поиск возбудителей острых и хронических инфекционных патогенов (вирусы, бактерии, спирохеты, простейшие и пр.) и антител к ним посредством культуральных методов, ПЦР, ИФА, НМФА и др.
- Диагностика очагов хронической инфекции

*** Диагностика и лечение в соответствии с фазами развития вирусного миокардита**

Этапы	1я фаза - репликация	2я фаза – аутоиммунное повреждение	3я фаза – дилатационная кардиомиопатия
Диаг- ностика	Детекция вируса	Биопсия миокарда, иммунные маркеры	Инструменталь- ная
Лечение	Этиотроп- ное антиви- русное, иммуно- коррекция	Иммуносуп- рессия	иАПФ, Б-блокаторы, сердечные гликозиды, диуретики и др.

* Этиотропная терапия миокардита (1)

Этиология	Лечение
Вирусы: Коксаки А и В, ЕСНО, Полиомиелита	Не разработано
Грипп А и В	Римантадин 100 мг. внутрь 2 раза в сутки 7 дней
Цитомегаловирус Эпштейна-Барр	Ганцикловир 5 мг/кг в/в каждые 12ч.
Микоплазма	Эритромицин 0,5-1,0 г. в/в каждые 6ч.
Хламидии Риккетсии	Доксициклин 100 мг. в/в каждые 12ч.

* Этиотропная терапия миокардита (2)

Этиология	Лечение
S. aureus	До определения чувствительности - ванкомицин
Corynebacterium diphtheriae	Пенициллин, гентомицин, рифампицин
Грибы	Амфотерицин В 0,3 мг/кг/сут + фторцитозин 100-150 мг/кг/сут внутрь в 4 приема
Трихинеллез	Эффективность мебендазола и тиабендазола не доказана
Аллергические реакции	Антигистаминные средства, глюкокортикоиды

* Этиотропная терапия миокардита (3)

Этиология	Лечение
Токсоплазма Колагенозы	Пирематамин в начальной дозе 100 мг/сут, затем 25-50 мг/сут + сульфадиазин 1-2 г. внутрь 3 р/сут 4-6 нед. Фолиевая кислота 10 мг/сут, НПВП, в тяжелых случаях – кортикостероиды, при неэффективности – иммунодепрессанты.
Ревматизм	Салицилаты, в тяжелых случаях – глюкокортикоиды
Отторжение трансплантата	Пульс-терапия глюкокортикоидами, антитромбоцитарный глоблин, моноклональные антитела к ОКТ3 (муромонаб-CD3)

* Патогенетическая терапия миокардита

1) НПВП, продолжительность лечения 4-6 нед.

- индометацин 25 мг. 2-4 раза в сутки
- бруфен 0,8-1,2 г. в сутки
- вольтарен 100-150 мг. в сутки

2) Глюкокортикоиды 2-5 нед.

- преднизолон 15-30 мг. в сутки

3) Иммунодепрессанты (аминохолиновые препараты) 4-8 мес.

- делагил 0,25 г. в сутки
- плаквенил 0,2 г. в сутки

*** Признаки стойкой клинико-лабораторной ремиссии воспалительного процесса в миокарде:**

- Отсутствие прогрессирования дилатации камер сердца
- Увеличение ФВ
- Стабилизация признаков ХСН
- Стабилизация нарушения ритма и проводимости
- Отсутствие в крови кардиальных антигенов и адгезивных молекул
- Снижение концентрации антител к миокарду, интерлейкинов - 1,6,8 и ФНО-а
- Отсутствие лейкоцитарной инфильтрации в миокарде

* Гипертрофическая кардиомиопатия

ГКМП - заболевание, характеризующееся нарушениями в генетическом аппарате кардиомиоцитов.

Наследуется как аутосомный доминантный признак и возникает при мутации в одном из 10 генов, кодирующих протеины кардиального саркомера.

Частота встречаемости среди взрослого населения 1:500. ГКМП в равной степени распространена среди мужчин и женщин.

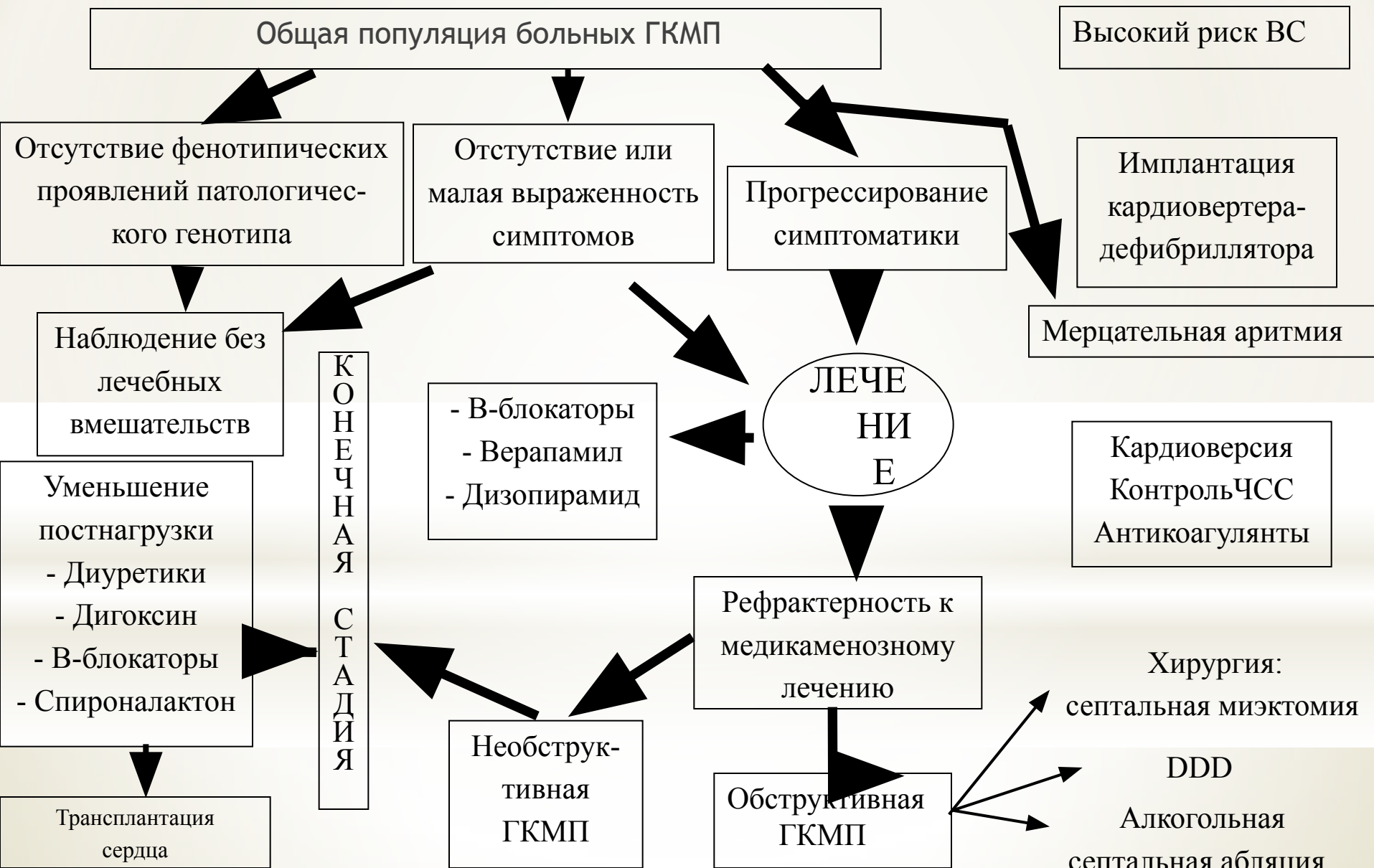
ГКМП остается наиболее частой причиной внезапной сердечной смерти у молодых людей (1-6%).

* Классификация ГКМП

По градиентному критерию в выходном отделе ЛЖ (ВОЛЖ) пациентов разделяют на три гемодинамические группы:

- **обструктивная** - градиент давления в покое ≥ 30 мм.рт.ст.
- **латентная (провокационная) обструктивная** - градиент давления в покое < 30 мм.рт.ст. или равен 30 мм.рт.ст. при провокации
- **необструктивная** - градиент давления < 30 мм.рт.ст. в покое и при провокации.
- Обструктивный и Необструктивный варианты ГКМП соотносятся по риску смерти как 2:1
- Для выявления градиента обструкции в ВОЛЖ используется тредмил или велоэргометрия в сочетании с доплеровской ЭХОКГ

* Лечебная стратегия в зависимости от основных клинических вариантов ГКМП



* Лечение ГКМП

Фундаментальная цель лечения ГКМП -
уменьшение симптомов сердечной
недостаточности

- В-блокаторы (бисопролол, метопролол, метопролол-ретард, небиволол).
- Антагонисты кальция (Верапамил) - в дозе до 480 мг\сут
- Дизопирамид (сочетает свойства антиаритмика IA класса и отрицательный инотропного препарата) - в дозе 300-600 мг\сут
- Амиодарон - при рефрактерности к другим группам препаратов - в дозе 600-1200 мг\сут

* Инструментальная терапия ГКМП

- Кардиохирургическое лечение -
вентрикулярная септальная миоэктомия
(операция Morrow)
- Двухкамерная стимуляция (DDD)
- Чрескожная алкогольная септальная аблация
(разрушение ткани МЖП 95% спиртом)

* Дилатационная кардиомиопатия

ДКМП - первичное заболевание миокарда неизвестной природы. Характеризуется дилатацией левого или обоих желудочков сердца со снижением сократимости миокарда.

Ежегодно встречаются 5-8 случаев на 100.000 населения. Частота встречаемости среди лиц негроидной расы и мужчин в 2,5 раза выше, чем среди лиц европеоидной расы и женщин.

* Диагностика ДКМП

- ЭКГ
- Холтер-ЭКГ
- ЭХОКГ
- Рентгенография
- Вентрикулография
- Сцинтиграфия миокарда
- Зондирование полостей миокарда
- Биопсия миокарда

Лечения ДКМП симптоматическое, направлено на уменьшение симптомов сердечной недостаточности.

Терапия хронической сердечной недостаточности основана на тех же принципах, что и у больных ХСН другого генеза:

- Ингибиторы АПФ
- В-блокаторы
- Антикоагулянты
- Антиаритмические препараты
- Препараты с положительным инотропным действием

* Инструментальная терапия ДКМП

- Динамическая кардиоластика (выживаемость - 70%)
- Пересадка сердца