

**Дифференциальная диагностика
при кардиомегалии.**

Миокардиты и кардиомиопатии.

Доцент Добрынина Н.В.

Рязань, 2019г.

Кардиомегалия – это

Любое (диффузное или локальное) увеличение сердца, связанное с

- Гипертрофией стенок (концентрическая гипертрофия)*
- Дилатацией полостей (эксцентрическая гипертрофия)*
- Инфильтративными поражениями миокарда*

Этапы дифференциальной диагностики кардиомегалии как синдрома

1 ЭТАП

выявить синдром

2 ЭТАП

заподозрить
заболевание
/определить
направление (пути)
диагностики

3 ЭТАП

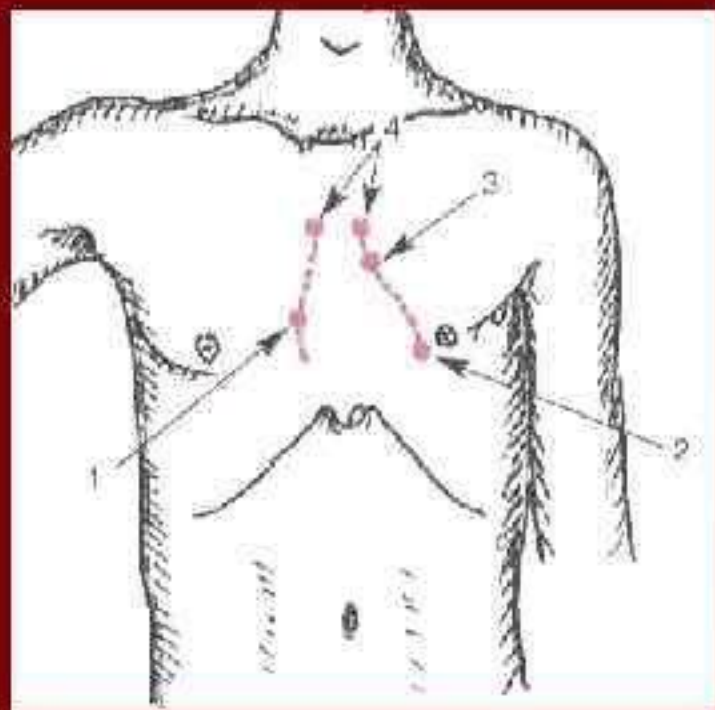
поставить
нозологический диагноз
и **детализировать** его

1 этап

- Перкуссия
- ЭКГ
- Рентгенография органов грудной КЛЕТКИ (в прямой, левой и правой косой и левой боковой проекциях) с определением кардиоторакального индекса
- ЭХО – КГ (УЗИ – сердца)

Перкуссия сердца

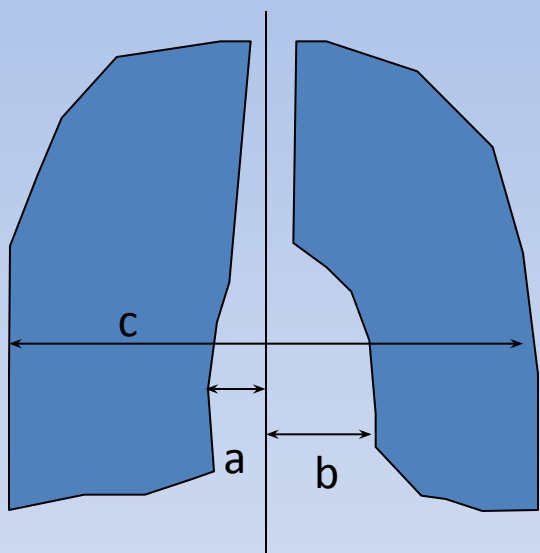
Относительная тупость сердца



**Контуры
относительной
тупости сердца
соответствуют
ИСТИННЫМ
границам сердца**

Нормальные размеры сердца

- Кардио-торакальный индекс



$$\text{Индекс} = \frac{C, \text{ см}}{(A+B), \text{ см}}$$

Нормальное значение = 2

На индекс влияет пространственное положение сердца. В частности, «лежачее» сердце у больных с ожирением делает невозможным применение этого метода

Псевдокардиомегалия – это

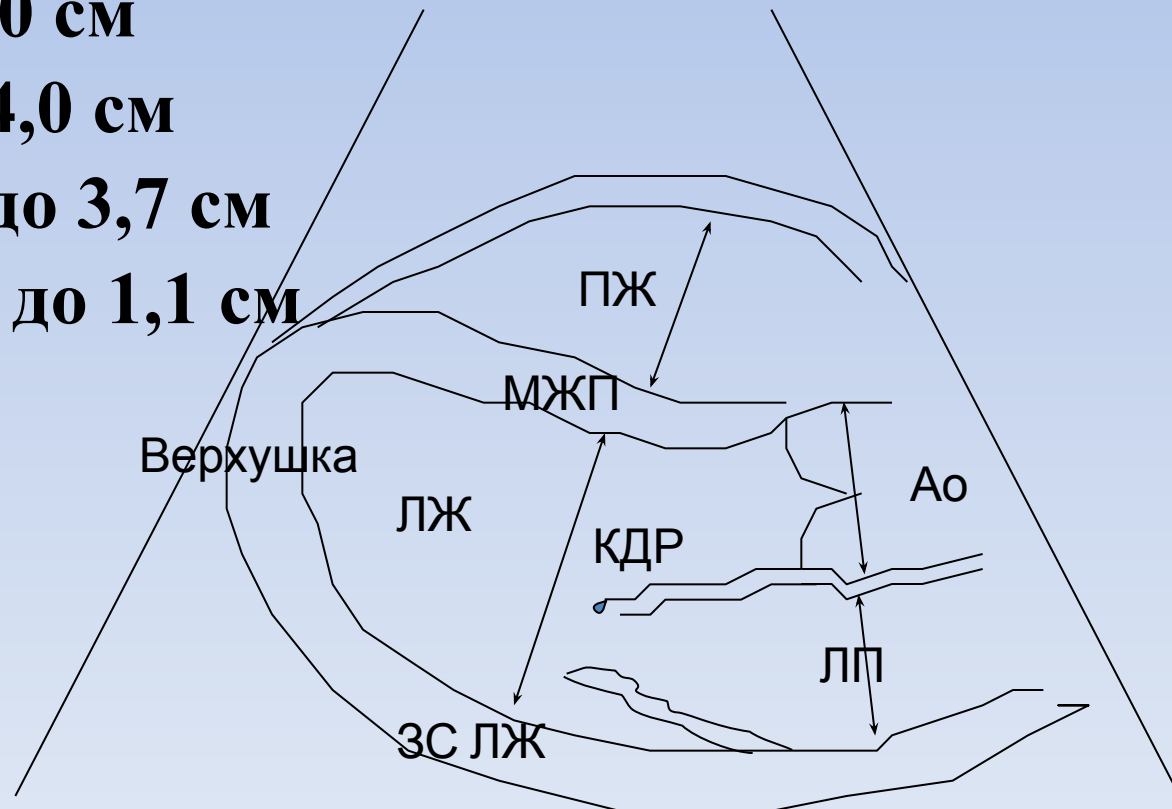
Это состояние, когда сердце выглядит увеличенным, но в действительности увеличения его отделов нет:

- Синдром прямой спины
- Выпот в плевральную полость
- Высокое стояние диафрагмы (асцит, гепатомегалия)
- Недостаточный вдох при проведении рентгенографии

Нормальные размеры сердца

- Размеры ЛЖ

- Конечно-диастолический размер (КДР) до 5,5 см
- Конечно – систолический размер (КСР) до 3,7 см
- Размер ПЖ до 3,0 см
- Диаметр ЛП до 4,0 см
- Диаметр аорты до 3,7 см
- ТЗСЛЖ и МЖП до 1,1 см



2 этап



**гипертрофи
я**

дилатация

Дилатация полостей

1. **Объемная перегрузка при клапанной патологии и врожденных пороках сердца** (митральная недостаточность, аортальная недостаточность, ПМК с регургитацией, ДМЖП, открытый артериальный проток и.т. д.)
2. **Поражения миокарда – миопатии** (миокардит, алкогольная кардиомиопатия, ишемическая кардиомиопатия, лекарственное поражение сердца, идиопатическая дилатационная кардиомиопатия, тахииндуцированная кардиомиопатия, тиреотоксическое сердце, послеродовая (перипартальная) кардиомиопатия и. т. д.)
3. **Дилатация после гипертрофии - длительная декомпенсированная перегрузка** (стеноз устья аорты, артериальная гипертензия, стеноз левого а-в отверстия и.т. д.)

Гипертрофия полостей

1. Артериальная гипертензия
2. Аортальный стеноз
3. Коарктация аорты
4. Амилоидоз
5. Саркоидоз
6. Гемохроматоз
7. Гипертрофическая кардиомиопатия

Другие причины кардиомегалии

1. Синдром Марфана
2. Нервно-мышечные заболевания
3. Ожирение.
4. "Спортивное" сердце.
5. Опухоли сердца (миксома, рабдомиома).
6. Хронический выпотной перикардит.
7. Констриктивный перикардит.
8. Болезни крови (анемии, лейкозы).
9. Дистрофия миокарда при уремии.

Гипертензии артериальные

1 этап:

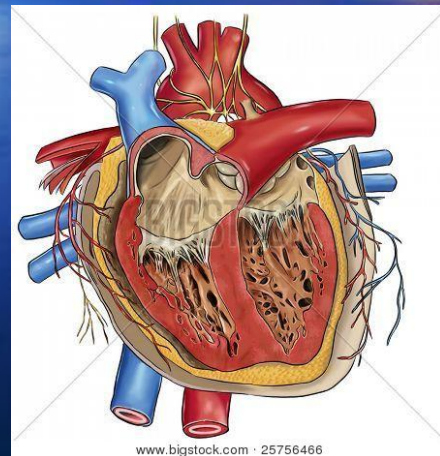
развивается концентрическая гипертрофия

2 этап:

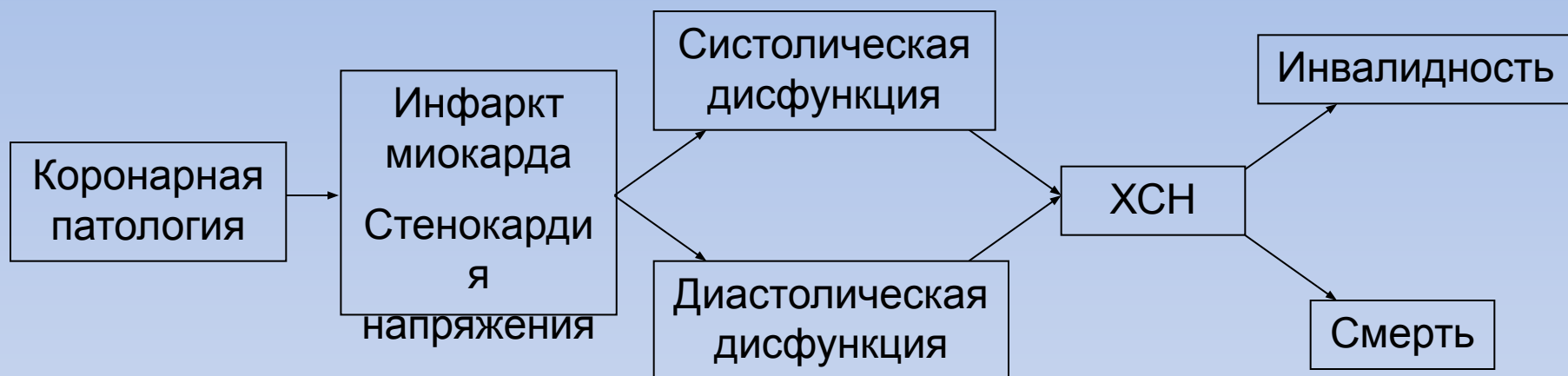
развивается эксцентрический гипертрофия

3 этап:

увеличение всех отделов сердца



Самой частой причиной развития кардиомегалии у взрослых является ИБС



При ЭхоКГ-обследовании видны зоны асинергии (гипокинезии, акинезии, дискинезии, гиперкинезии)

Если эти зоны не видны, показано проведение стресс-ЭхоКГ

Миокардиты

- Миокардит – это воспалительное заболевание миокарда, приводящие к развитию хронической сердечной недостаточности (ХСН) и/или внезапной сердечной смерти (ВСС)
- По данным аутопсий лиц в возрасте 20-51 год, миокардит был установлен в 4-12% случаев у лиц, умерших внезапно.
- В сериях клинических случаев было выявлено, что данная патология занимает третье место, как причина ВСС после гипертрофической кардиомиопатии и ишемической болезни сердца

Этиология

- Наиболее частой причиной миокардита являются **вирусы**, которые приводят к первичному повреждению миокарда, что в свою очередь ведет к аутоиммунному миокардиальному повреждению, и затем развитию ДКМП.
- Однако, кроме вирусов этиологическими факторами развития заболевания могут стать **бактерии, кардиотоксины**, различные факторы и медиаторы, к которым миокард имеет гиперчувствительность.

ЭТИОЛОГИЯ

- **Вирусные:** аденовирусы, вирусы Коксаки В, гриппа, инфекционного гепатита, ВИЧ-1, парагриппа, ЕСНО, кори, инфекционного мононуклеоза, цитомегаловирусы
- **Бактериальные:** дифтерийная бацилла, микобактерии, микоплазмы, стрептококки, менингококки, стафилококки, гонококки, легионеллы, клостридии и др.
- **Вызываемые риккетсиями:** сыпной тиф, ку-лихорадка
- **Вызываемые спирохетами:** лептоспироз, сифилис, боррелиоз (болезнь Лайма).
- **Грибковые:** аспергиллёз, актиномикоз, кандидоз, кокцидиомикоз, криптококкоз, гистоплазмоз.
- **Протозойные:** трипаносомоз (болезнь Шагаса), токсоплазмоз, амёбиаз.
- **Паразитарные:** шистосомоз, синдром «блуждающей личинки» (гельминтоз)

Этиология (продолжение)

Аллергические (иммунологические)

- Воздействие лекарственных препаратов (сульфониламиды, цефалоспорины, дигоксин, добутамин, трициклические антидепрессанты и др.), сывороточная болезнь.
- Системные заболевания соединительной ткани.
- Трансплантация органов и тканей.

Токсические

- Наркотики (особенно кокаин).
- Уремические состояния.
- Тиреотоксикоз.
- Алкоголь и др.

Другие

- Гигантоклеточный миокардит.
- Идиопатический миокардит Абрамова - Фидлера
- Болезнь Кавасаки.
- Лучевая терапия.

КЛАССИФИКАЦИЯ

По патогенетическому (этиологическому) варианту.

- **Инфекционные и инфекционно-токсические**
- **Аллергические (иммунологические).**
- **Токсические.**
- **Другие.**

По течению:

- **Острый миокардит (менее 6 нед)**
- **Подострый миокардит (от 6 нед до 6 мес)**
- **Хронический миокардит (более 6 мес)**

КЛАССИФИКАЦИЯ (продолжение)

Классификация по распространённости воспалительного процесса

- Очаговый миокардит.
- Диффузный миокардит.

По степени тяжести

- Лёгкая форма.
- Среднетяжёлая форма.
- Тяжёлая форма.

Клиническая картина

- **Боль в грудной клетке- 60%**
- **Одышка — 47,3%**
- **Сердцебиение- 47,3%**
- **Перебои в работе сердца, головокружения и обмороки - 38% или ВСС**
- **Отёки на ногах, боли в правом подреберье -28%**

ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ

Неспецифичны

- Лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево и увеличение СОЭ
- Повышение активности КФК- МВ, ЛДГ, тропонин I и T
- Острофазовые показатели (фибриноген, С-реактивный белок, серомукоид, α_2 - и γ -глобулины)
- Повышенный титр антимиеокардиальных антител

ЭКГ И/ИЛИ ХОЛТЕР

- **Различные нарушения сердечного ритма**
- **Нарушения проводимости электрического импульса по проводящей системе сердца**
- **Изменения конечной части желудочкового комплекса (инверсия з. Т)**
- **Псевдоинфарктные изменения**

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ

- **незначительное увеличение КСР и КДР ЛЖ**
- **уменьшение фракции выброса**
- **локальные нарушения сократимости в виде отдельных участков гипокинезии**
- **при миоперикардите сепарация листков перикарда и небольшое количество жидкости**
- **в 15% случаев - пристеночные тромбы**

Биопсия миокарда (ЭМБ)

- Показания к эндомиокардиальной биопсии:
- **развитие тяжёлых или угрожающих нарушений ритма, особенно прогрессирующая ЖТ или полная блокада;**
- **существенное снижение фракции выброса и наличие клинических признаков застойной сердечной недостаточности, несмотря на проводимую адекватную терапию;**
- **исключение других поражений миокарда, требующих специфического лечения**

Биопсия миокарда

- **Показания к эндомиокардиальной биопсии:**
- **развитие тяжёлых или угрожающих нарушений ритма, особенно прогрессирующая ЖТ или полная блокада;**
- **существенное снижение фракции выброса и наличие клинических признаков застойной сердечной недостаточности, несмотря на проводимую адекватную терапию;**
- **исключение других поражений миокарда, требующих специфического лечения**

Биопсия миокарда (ЭМ)

- **Требует четкого соблюдения правил ее проведения (биопсия минимум из 3 участков по 1-2 мм) возможно добиться приемлемой чувствительности метода – 50-79%.**
- **На данный момент, при исследовании биоптатов принято пользоваться Далласскими критериями**

Алгоритм лечения



Алкогольная миокардиодистрофия

Развивается у некоторых лиц, злоупотребляющих алкоголем в течение многих лет (обычно не менее 10 лет). Прямой корреляции с дозой алкоголя и видом преимущественно употребляемых напитков нет.

Среди поражений внутренних органов у алкоголиков сердечная патология стоит по частоте на 3 месте после алкогольных заболеваний печени и поджелудочной железы и часто с ними сочетается.

Клинически алкогольное поражение сердца напоминает течение идиопатической ДКМП, кроме того имеются "стигмы алкоголика": одутловатое лицо с покрасневшей кожей и "носом пьяницы", набухшие вены, мелкие телеангиозктазии, тремор рук, губ, языка, контрактуры Дюпюитрена - укорочение и сморщивание апоневроза ладоней с ульнарной контрактурой пальцев.

На ЭКГ часто встречается удлинение электрической систолы (интервал QT более 0.42 с), что редко обнаруживается у неалкоголиков. Удлинение интервала QT может приводить к острым нарушениям ритма и внезапной смерти лиц, злоупотребляющих алкоголем.

Гемохроматоз

- В классических случаях обнаруживаются пигментация кожи, ("бронзовый" сахарный диабет), гепатомегалия.
- Гемосидерин 20-25% больных гемохроматозом откладывается в сердце.
- Фиброзные изменения сердечной мышцы из-за отложений гемосидерина чаще всего приводят к кардиомегалии, аритмиям, нарушению сократительной функции левого желудочка с последующим развитием ХСН, но иногда возможно развитие рестриктивных изменений без дилатации левого желудочка.

Амилоидоз сердца

- Типично поражение сердца при первичном амилоидозе, кардиопатической форме наследственного семейного амилоидоза и при старческом амилоидозе.
- При первичном амилоидозе сердце поражается у 75-85% больных: нарастает кардиомегалия, рефрактерная к лечению, прогрессирует сердечная недостаточность.
- Из-за того, что амилоид откладывается под эндокардом, в интимае коронарных артерий, клиническая картина амилоидоза сердца может протекать под маской других заболеваний.

Амилоидоз сердца

В ряде случаев нарушается не столько сократительная функция левого желудочка, сколько его диастолическая функция, и тогда клиническая картина напоминает рестриктивную кардиомиопатию.

Отложение амилоида в предсердиях может вызывать сдавление вен и развитие синдрома верхней полой вены, в клапанах сердца - различные пороки, а в коронарных артериях - развитие острого инфаркта миокарда. Возможен констриктивный перикардит из-за амилоидоза перикарда.

«Pioneer – a person who goes before, preparing the way for others, as, an earley settler or scientist doing original work»...

Webster's Dictionary

«Пионер – это человек, который идет вперед и указывает путь другим, как первооткрыватель или ученый, выполняющий новаторскую работу»

...

Webster's Dictionary

**«Uber linksseitige muskulose
conusstenosen»**

**«О левостороннем мышечном
стенозе конуса»**

Schminke A., 1902

Классификация болезней сердца:

Болезни неизвестной этиологии:

1. Гипертрофическая кардиомиопатия
2. Дилатационная кардиомиопатия
3. Рестриктивная кардиомиопатия

«Предполагаемые этиологические факторы – нарушения эмбриогенеза миокарда, первичные нарушения метаболизма миокарда (энзимопатия), нарушения нейрогуморальной регуляции (гиперактивность симпатoadреналовой системы). В пользу генетической обусловленности заболевания говорят данные об аутосомно-доминантном типе наследования, связь с антигеном HLA-D4».

МКБ-10 ВОЗ

I42	Кардиомиопатия
I42.0	Дилатационная кардиомиопатия
I42.1	Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия
I42.2	Другая гипертрофическая кардиомиопатия
I42.5	Другая рестриктивная кардиомиопатия
I42.6	Алкогольная кардиомиопатия
I42.7	Кардиомиопатия, обусловленная воздействием лекарственных средств и других внешних факто
I42.9	Кардиомиопатия неуточненная
I43*	Кардиомиопатия при болезнях, классифицированных в других рубриках
I43.0*	Кардиомиопатия при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других ру
I43.1*	Кардиомиопатия при метаболических нарушениях
I43.2*	Кардиомиопатия при расстройствах питания
I43.8*	Кардиомиопатия при других болезнях, классифицированных в других рубриках

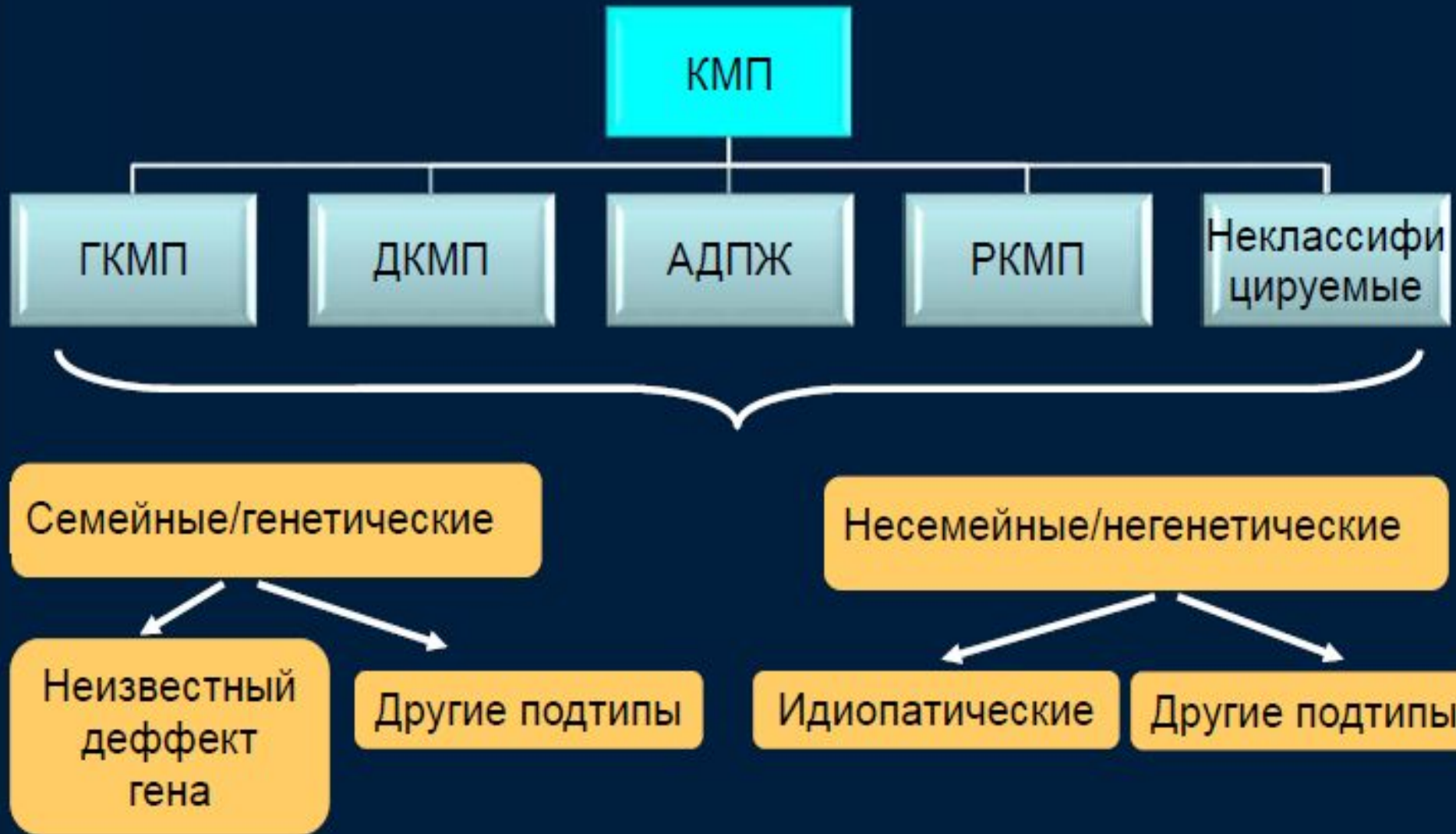
Кардиомиопатии, АНА, 2006г.

Это гетерогенная группа заболеваний миокарда, ассоциирующихся с механической и/или электрической дисфункцией миокарда, что приводит к его гипертрофии или дилатации вследствие различных причин, в том числе генетических

Классификация кардиомиопатий АНА, 2006



Классификация КМП ESC, 2007



Cardiomyopathies: is it time for a molecular classification?☆

Gaetano Thiene^{a,*}, Domenico Corrado^b, Cristina Basso^a

^a *Institute of Pathological Anatomy, University of Padua Medical School, Via A. Gabelli, 61, 35121 Padua, Italy*

^b *Division of Cardiology, University of Padua Medical School, Padua, Italy*

Cardiomyopathies: is it time for a molecular classification?

1775

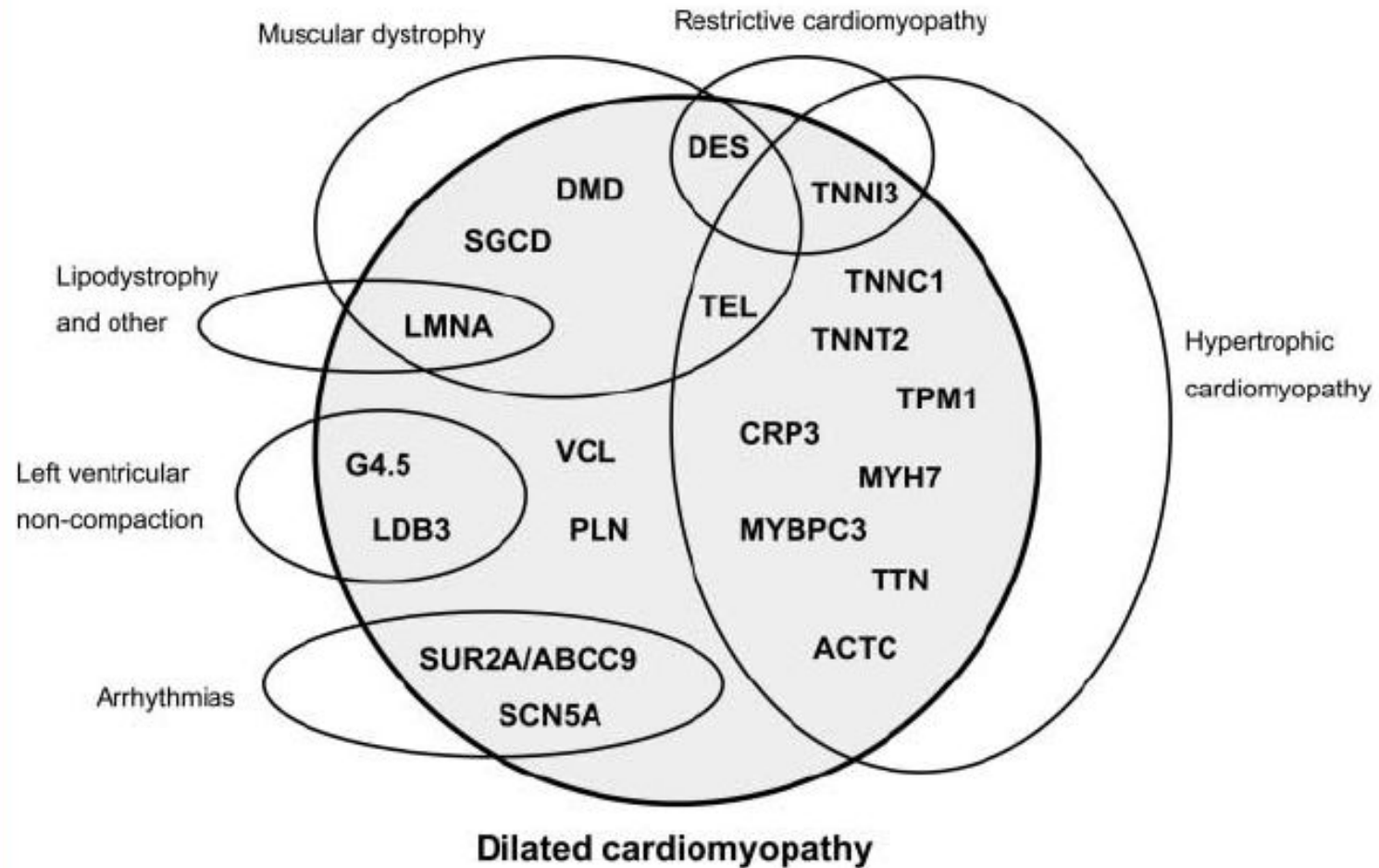
Table 6 A genomic/post-genomic classification of inherited cardiomyopathies

Cytoskeletal cardiomyopathy ("cytoskeletalopathy")	Dilated cardiomyopathy, Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, Cardiocutaneous syndromes
Sarcomeric cardiomyopathy ("sarcomyopathy")	Hypertrophic and restrictive cardiomyopathy
Ion channel cardiomyopathy ("channelopathy")	Long and short QT syndromes, Brugada syndrome, catecholaminergic polymorphic VT

Кардиомиопатии: настало время для генетической классификации?

Dilated cardiomyopathy: more genes means more phenotypes

Karl Josef Osterziel* and Andreas Perrot



J Am Coll
Cardiol, 2004;
44:2041-2043

Кардиомиопатии, WNF, 2015г.

Классификация учитывает

- Морфофункциональный фенотип болезни
- Поражения (заинтересованности) различных тканей и органов
- Функциональный статус пациента
- Этиологическую природу КМП

Кардиомиопатии, WNF, 2015г.

Классификация **MOGE(S)** содержит 5 модулей:

M – морфофункциональный фенотип

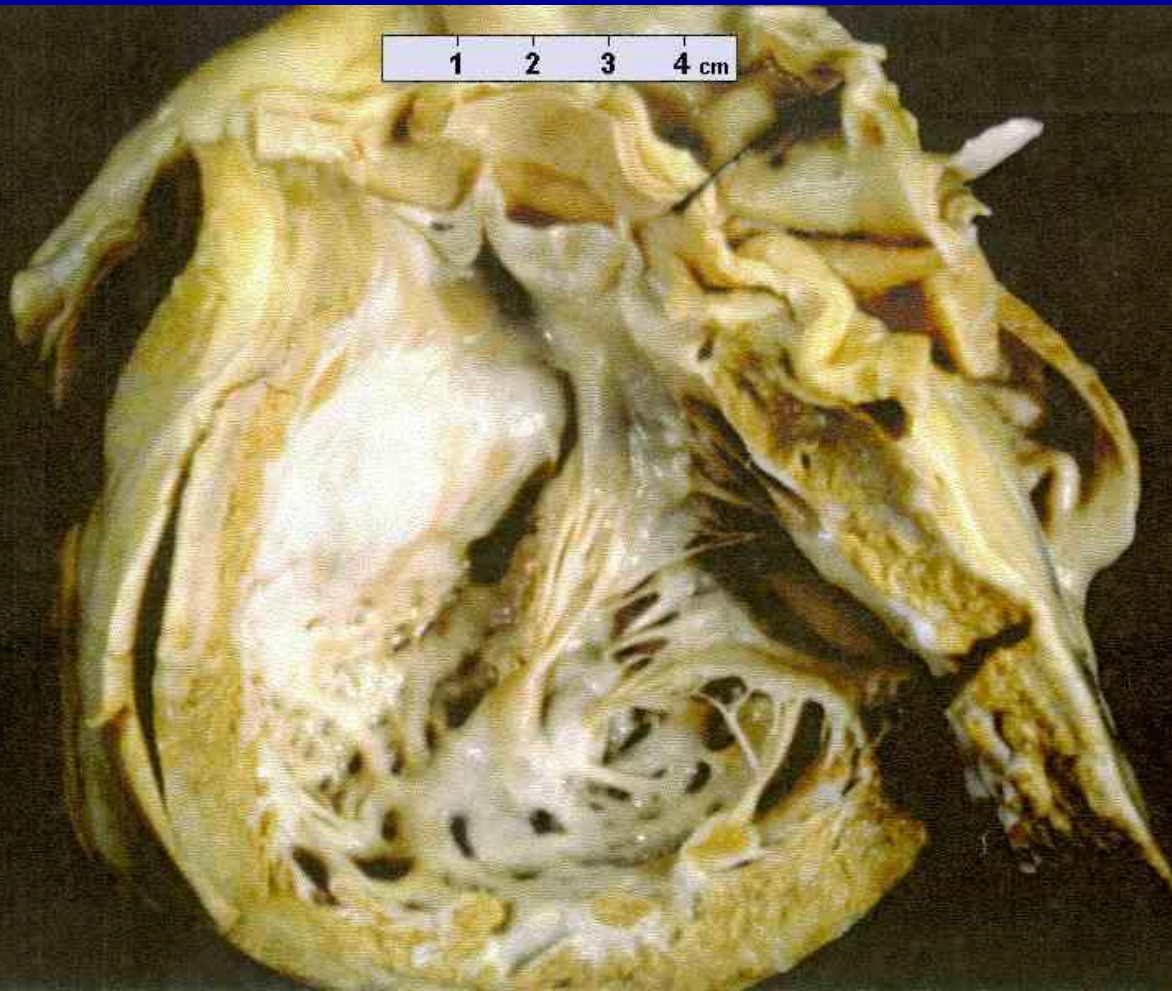
O – вовлечение внутренних органов

G – генетика и наследование

E – этиология

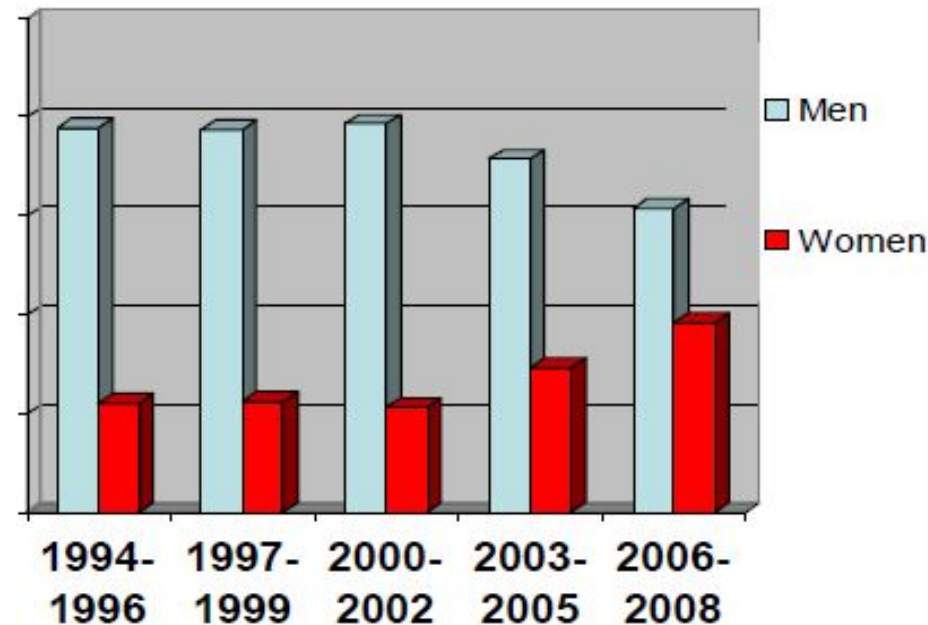
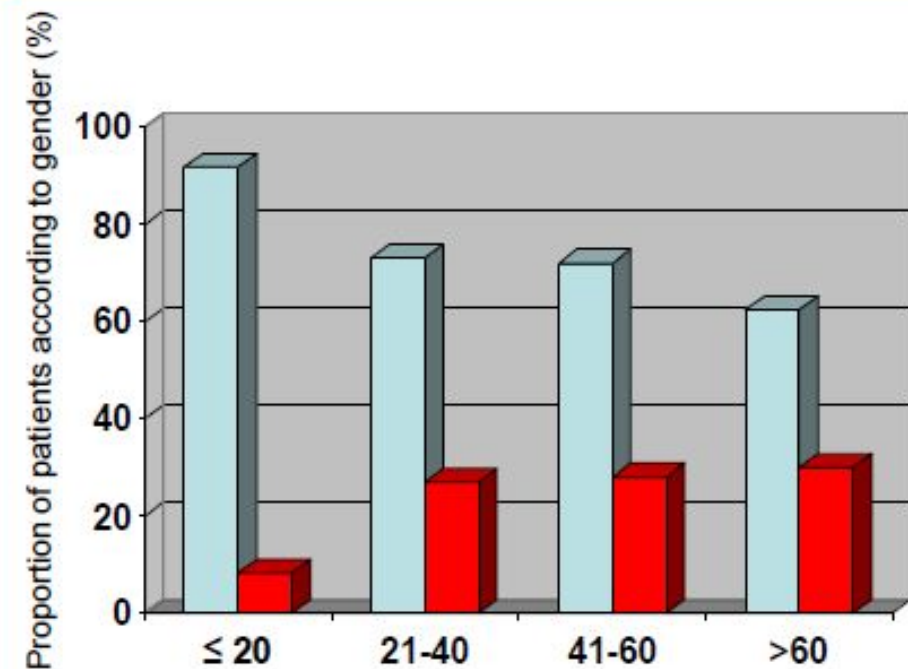
S – функциональный статус пациент

Идиопатическая дилатационная кардиомиопатия

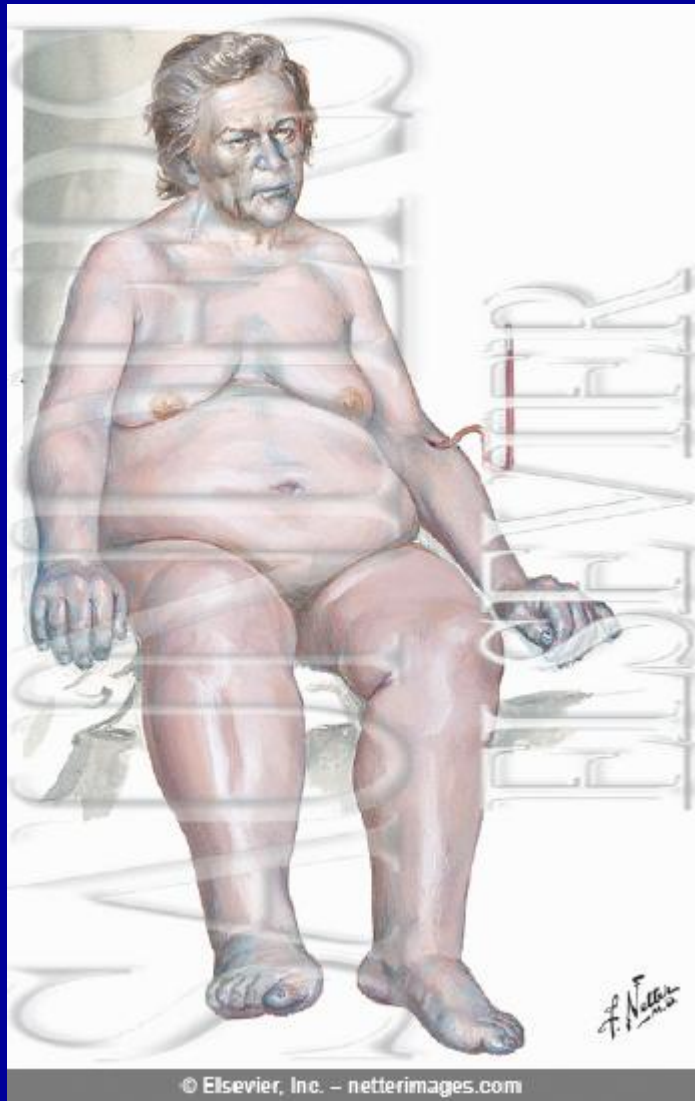


Хроническое заболевание мышцы сердца, характеризующееся дилатацией ЛЖ и нарушением его систолической функции

Заболеваемость ДКМП в зависимости от пола



Клиника ДКМП



© Elsevier, Inc. – netterimages.com

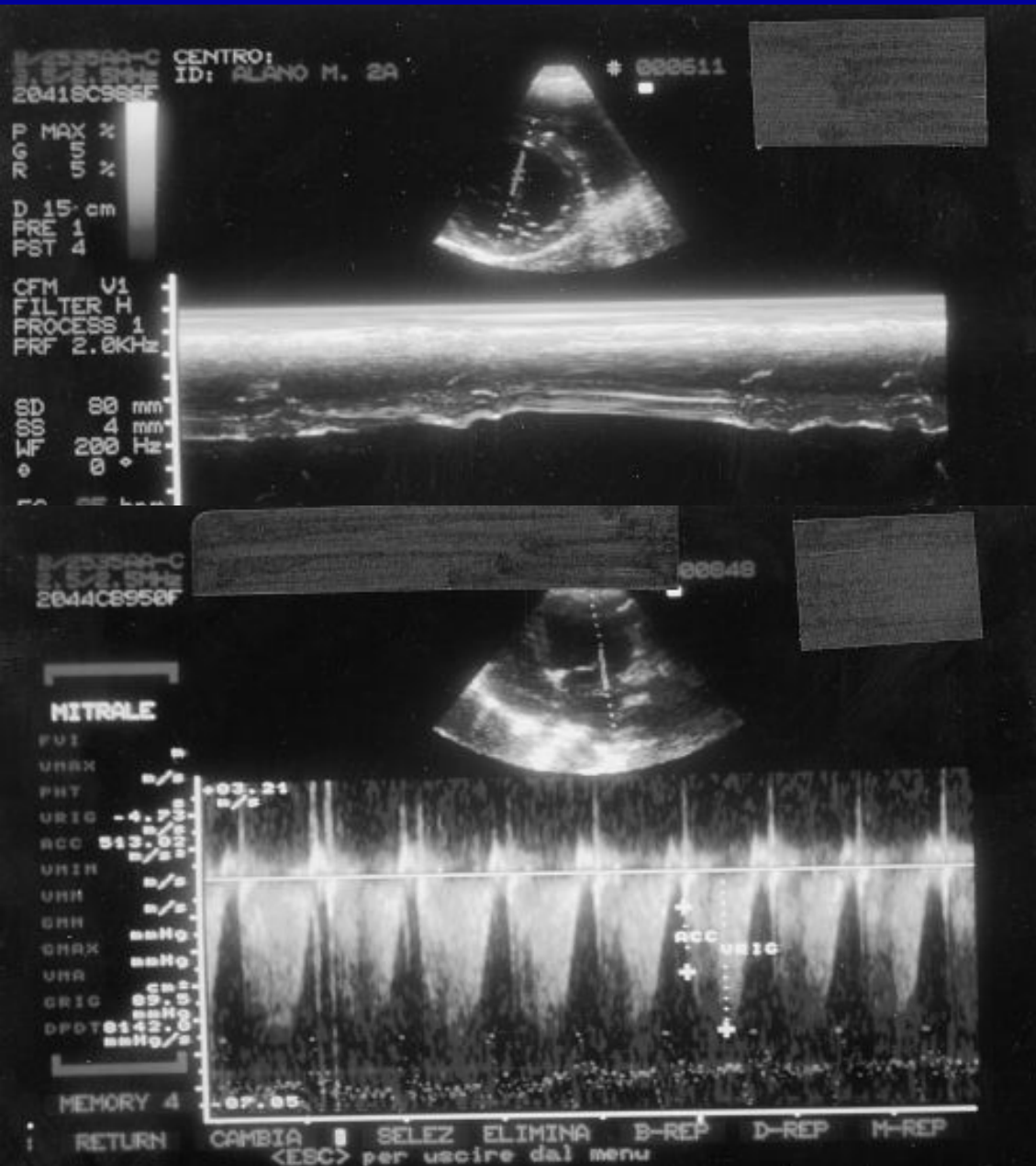
- Сердечная астма
- Одышка при физической нагрузке, а затем и в покое
- Кашель
- Боли в грудной клетке
- Перебои в работе сердца
- Акроцианоз, цианоз губ
- Венный пульс
- Отеки

Рентгенография



- Шаровидное сердце
- Кардиомегалия
- Закругленность верхушки
- Сглаженность талии ЛЖ
- Выпуклость дуги ЛЖ
- Венозный застой в легких

Эхокардиография



- Дилатация полостей сердца
- Диффузная гипокинезия стенок
- Истончение стенок
- Снижение ФВ (<40%) по Sympson
- Клапанные регургитации >2+
- Тромбоз полостей сердца

**«Фундаментальная
цель лечения ДКМП –
уменьшение
симптомов сердечной
недостаточности и
снижение риска
СМЕРТИ»**

Национальные рекомендации ВНОК И ОССН по диагностике и лечению ХСН (третий пересмотр)

Препараты для лечения ХСН

ОСНОВНЫЕ

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

1. Ингибиторы АПФ
2. АРА
3. β -АБ
4. Антагонисты альдостерона
5. Диуретики
6. Гликозиды
7. ω -3 ПНЖК

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ

Эффективность и безопасность исследованы, но требуют уточнения

1. Статины (только при ИБС)
2. Антикоагулянты (при мерцательной аритмии)

ВСПОМОГАТЕЛЬНЫЕ

Влияние на прогноз неизвестно, применение диктуется клиникой

1. ПВД
2. БМКК
3. Антиаритмики
4. Аспирин
5. Негликозидные инотропные средства

A

B

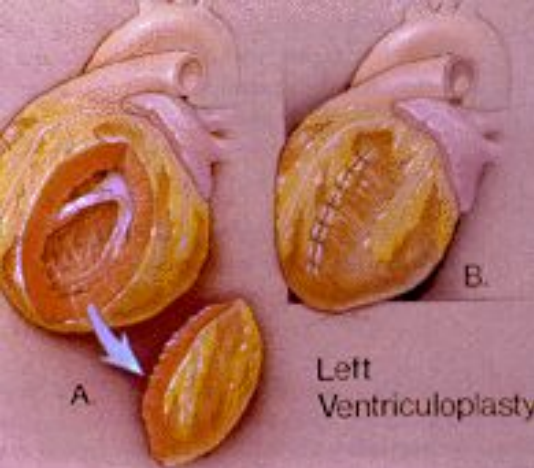
C

Уровни доказанности

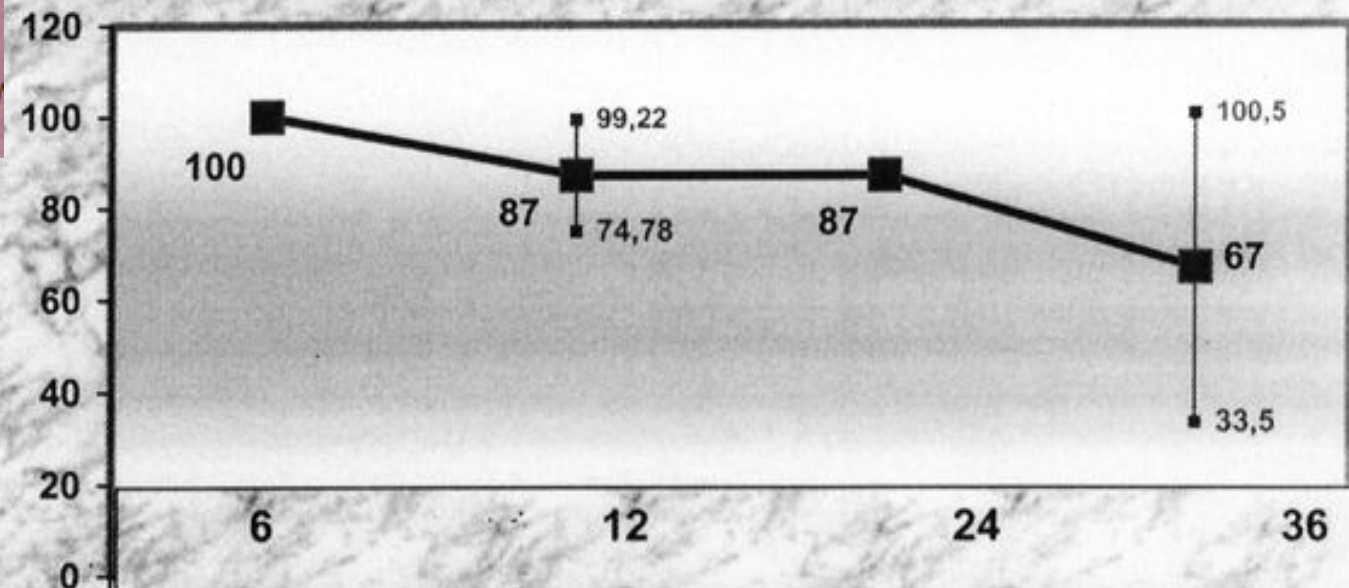
Хирургия ДКМП

- Основной целью хирургического вмешательства является уменьшение объема ЛЖ и клапанной регургитации
- Оперативное вмешательство продлевает срок жизни пациентов, уменьшает ФК ХСН, снижает риск ВСС





% (LIVRES DE MORTE)



	Pré-operatório	Pós-operatório	Valor de p
FE (%)	24,4 ± 5,56	42,45 ± 4,57	0,0001
FencS (%)	12,3 ± 3,63	20,80 ± 2,65	0,000133
DS VE (mm)	71,0 ± 5,18	54,55 ± 5,34	4,25
DD VE (mm)	80,7 ± 7,74	69,55 ± 6,91	0,00191
VDf (ml)	359,66 ± 74,11	254,70 ± 59,10	0,001975
VSf (ml)	90,22 ± 40,41	108,28 ± 28,95	0.33695

Электрофизиологические методы лечения



ЭКС/РСТ

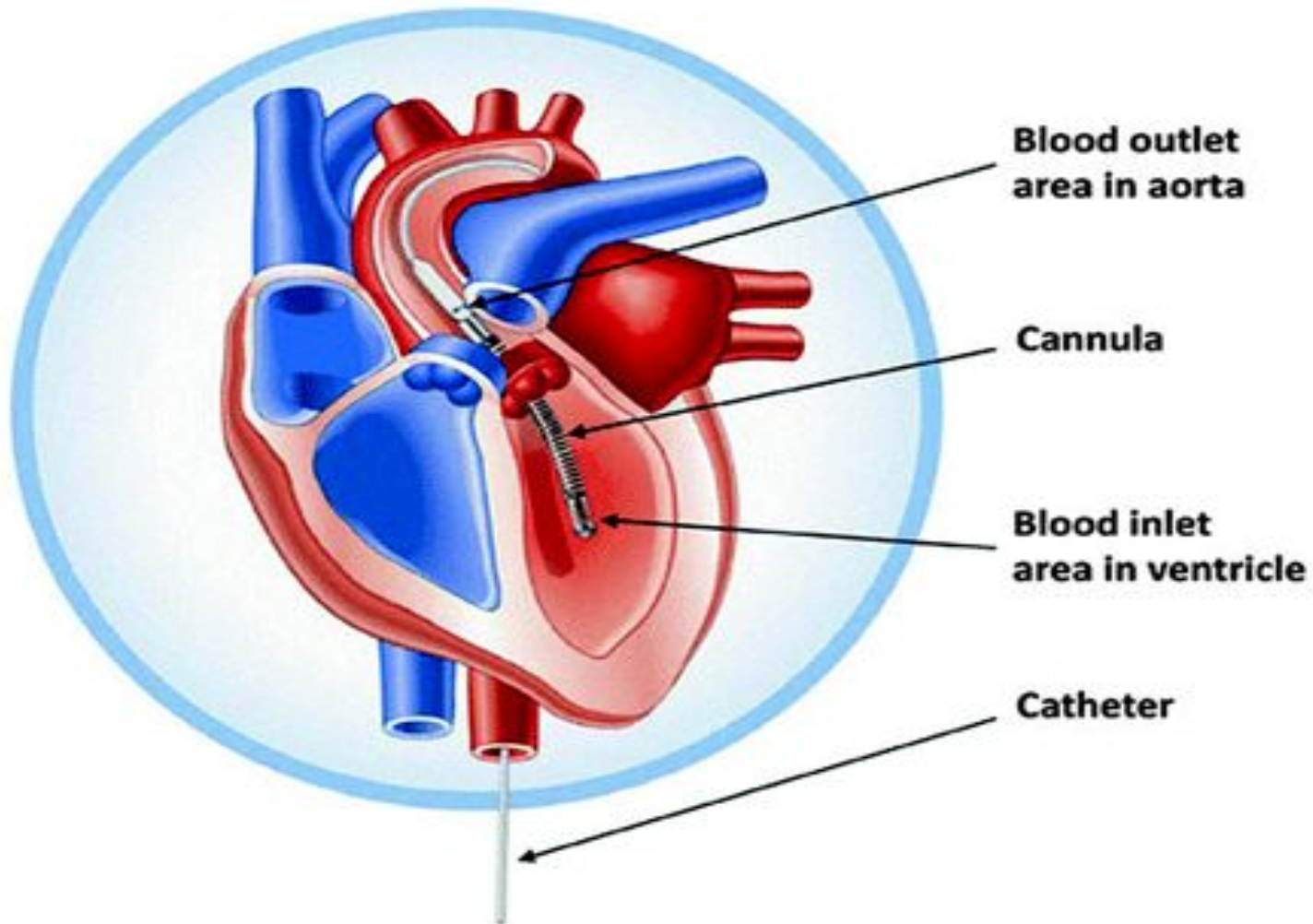
- Правожелудочковая ЭКС показана при брадикардии. Роль в лечении ХСН не установлена (I, A)
- Бивентрикулярная ЭКС используется у пациентов 3-4 ФК NYHA со сниженной ФВ и диссинхронией ($QRS > 120\text{ms}$) для уменьшения симптомов и госпитализаций (I, A) а также для уменьшения смертности (I, B)

ИКД

- ИКД проводится пациентам с ФВ 30-35%, не ранее 40 дней после перенесенного ИМ на фоне приема ИАПФ, БРА, ББ, антагонистов альдостерона с целью уменьшения ВСС (I, A)

Внутрисердечный насос

Impella 2.5 & 5.0: Peripheral Implantation



Трансплантация сердца

Операция трансплантации сердца - средство выбора в лечении терминальной рефрактерной ХСН. Однако какие-либо контролируемые исследования по оценке эффективности трансплантации сердца отсутствуют.

Вместе с тем эмпирические наблюдения подтверждают клиническую эффективность и хороший прогноз при правильном выборе показаний к оперативному лечению.

Выживаемость пациентов после трансплантации сердца

Series	N	NF	Overall mortality	Fontan mortality
Hasan et al. [44]	9	1	4/9 (43%)	1/1 (100%)
Carrel et al. [45]	14	0	0	0
Macé et al. [46]	4	1	0	0
Speziali et al. [48]	14	2	1/14 (7%)	Not specified
Lamour et al. [6]	24	8	9/24 (38%)	4/8 (50%)
Pigula et al. [8]	8	1	4/8 (50%)	1/1 (100%)
Chen et al. [47] (includes all ages)	106	29	37/106 (35%) long-term	11/29 (38%)

Стратегии лечения терминальной ХСН в США (1174 пациента)

Лекарственная терапия	В листе ожидания	Альтернативная хирургия
588	418	200
50%	36%	22%

Mahon NG et al. *J Card Fail* 2004; 10:273-278.

Количество трансплантаций сердца в мире с каждым годом неуклонно снижается. Разрабатываются новые методы альтернативной хирургии и «искусственного левого желудочка»

ГКМП

Это наследственно – обусловленное (аутосомно – доминантное) заболевание, характеризующееся ассиметричной гипертрофией левого желудочка, в результате которой может возникать обструкция его выходного отдела (ВОЛЖ)

ASYMMETRICAL HYPERTROPHY OF THE HEART IN YOUNG ADULTS

BY

DONALD TEARE

From the Department of Pathology, St. George's Hospital

Received January 7, 1957

Donald Teare

"Tumours of the heart are undoubtedly a rarity and according to Mahaim (1945) 413 had been reported up to 1945. In young adults unless they have some relation to ingress for military service or confuse the differential diagnosis, particularly of conditions that may respond to cardiac surgery. These eight cases of asymmetrical hypertrophy or benign tumours of the heart are a large group where sudden death and indeed cardiac arrest may be the only clinical feature out of all probability cause of clinical heart disease." This paper is published in *Diseases of the Heart* (Friedberg, 1953) and has been seen in the last six years in a series of 16,000 autopsies.

Primary tumours of the heart are undoubtedly a rarity and according to Mahaim (1945) 413 had been reported up to 1945. In young adults unless they have some relation to ingress for military service or confuse the differential diagnosis, particularly of conditions that may respond to cardiac surgery. These eight cases of asymmetrical hypertrophy or benign tumours of the heart are a large group where sudden death and indeed cardiac arrest may be the only clinical feature out of all probability cause of clinical heart disease.

simpler to refer to the eight tumors under discussion as hamartomata

(3) Rare myxomata and sarcomata, occurring mainly in later life and producing a variety of symptoms and pathology.

Since the term rhabdomyoma is now firmly associated with nodular glycogenic tumours of the heart it is simpler to refer to the eight tumours under discussion as hamartomata, though they may in fact lay greater claim to being benign tumours of striped muscle than those of presumed glycogenic origin. In Mahaim's (1945) extensive review, which included 329 cases of primary tumour of the heart, only six are referred to as being diffuse tumours of the myocardium, and it would appear that the tumours discussed in this paper fall into this category.

Batchelor and Maun (1925) in recording one case of multiple tumours of the heart in a child of three days reviewed 62 other reported cases. In 60 cases the lesions were multiple, and of the three other cases, one was recorded as having hepatomegaly, one had congenital tumour of the lung, and one had no congenital abnormality. In Eulinger's (1925) record of 37 cases, seven were single tumours and no other congenital abnormality was found.

Browne and Gray (1930) record a case of a child of three months who died following a fit of crying, and there was found a diffuse tumour of the lateral wall of the left ventricle similar to the cases about to be described.

Hueper (1935 and 1941) described diffuse tumours in the heart of a negro and in the heart of a guinea-pig. Saphir (1953) used the term rhabdomyoma when writing of nodular glycogenic degeneration and gives no reference to benign tumours of striped muscle. Similarly Adams, Denny-Brown, and Pearson (1953) describe nodular glycogenic tumours when referring to rhabdomyoma of the heart.

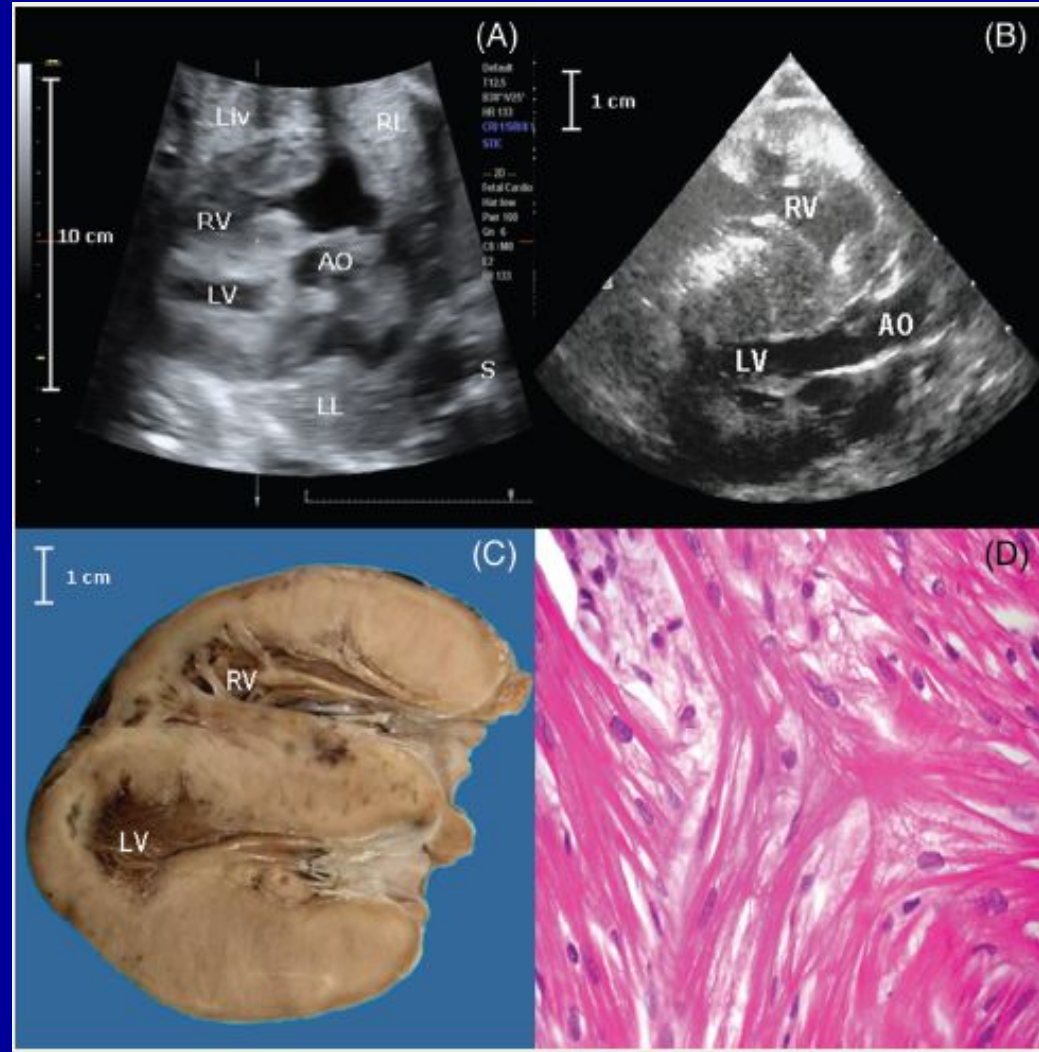
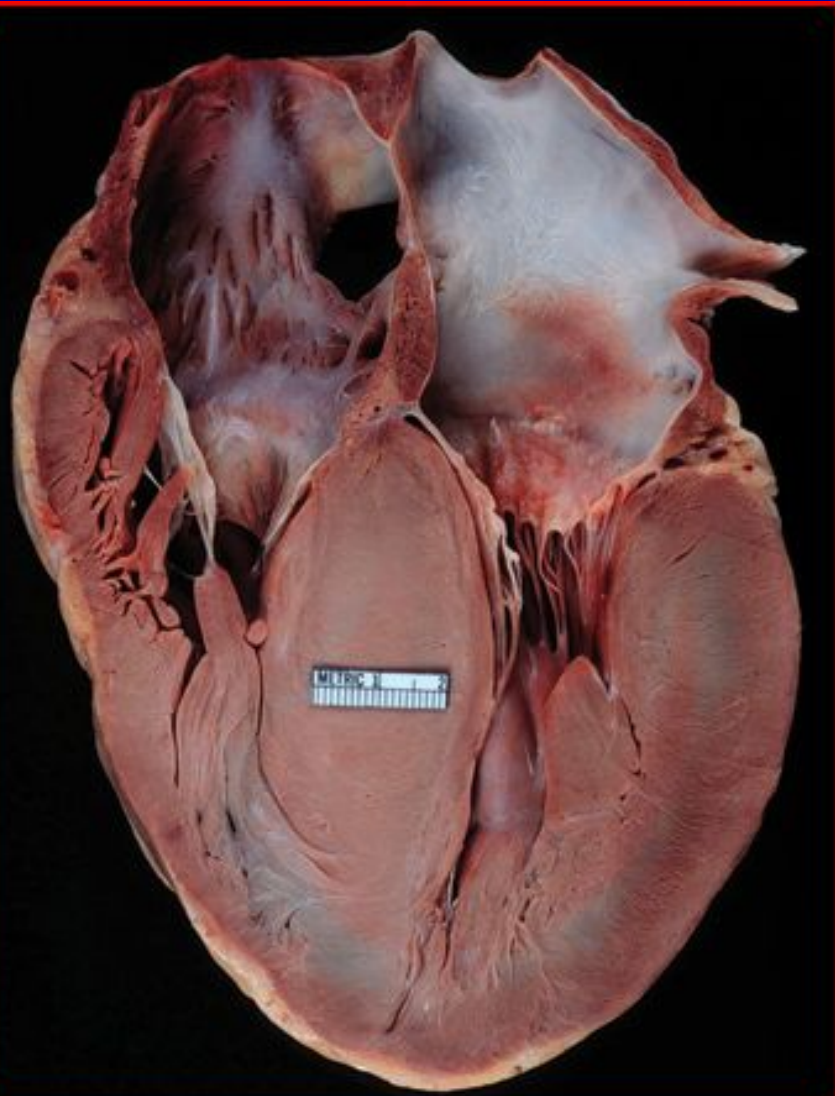
Asymmetrical Hypertrophy of the Heart in Young Adults

Махейм наблюдал 329 случаев первичных опухолей, из которых 8 случаев были «диффузными опухолями миокарда» (Mahaim, 1945). Вопрос о том куда относить эти «диффузные опухоли миокарда» до сих пор остается открытым.

«Диффузные опухоли миокарда» не являются истинными опухолями и их необходимо классифицировать в отдельную нозологию.

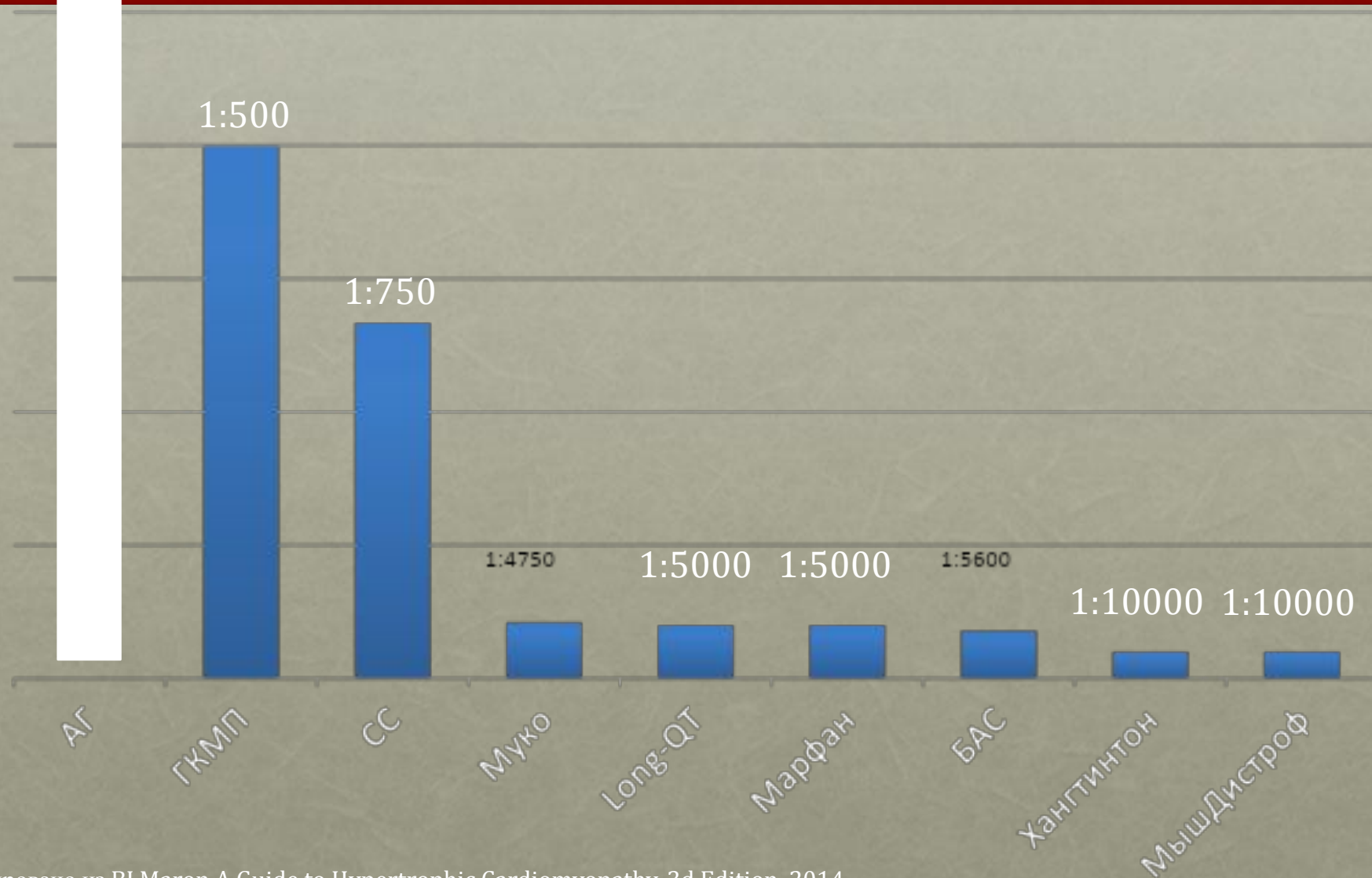
British Heart Journal 20:1-18, 1958

Экстремальная асимметричная гипертрофия ЛЖ



1:2,4

Частота в популяции



Частота в популяции

**В Российской Федерации
ГКМП могут страдать**

285 000 человек

Анамнез / Наследственность

Внезапные смерти молодых
(до 55 лет),
особенно мужчин по мужской
линии

Клиническая картина

Hypertensive Hypertrophic Cardiomyopathy or Hypertrophic Cardiomyopathy With Hypertension?: A Study of 78 Patients

ROGER KARAM, MD, HARRY M. LEVER, MD, FACC, BERNADINE P. HEALY, MD, FACC
Cleveland, Ohio

Table 1. Clinical Data in 78 Age- and Gender-Matched Patients

	Patients	
	Hypertensive (n = 39)	Normotensive (n = 39)
Gender		
Male	21	21
Female	18	18
Mean age (yr) ± SD	60 ± 13	60 ± 14
Dyspnea	35 (90%)	27 (69%)*
Palpitation	30 (77%)	24 (62%)
Angina	20 (51%)	21 (54%)
Syncope	10 (26%)	7 (18%)
Murmur (grade)		
0	3	7
1	3	1
2 to 3	31	30
>4	2	1
NYHA class		
I	3	6
II	18	23
III	17	9
IV	1	1
ECG		
LVH	30 (77%)	25 (64%)
AF	7 (18%)	7 (18%)
LBBB	4 (10%)	3 (8%)
RBBB	1 (3%)	7 (17%)
Q-Ant-Sep	15 (39%)	18 (46%)
Coronary angiogram	16	24
Coronary obstruction ≥30%	5 (31%)	8 (33%)

Table 2. Echocardiographic Data in 78 Patients

	Patients	
	Hypertensive (n = 39)	Normotensive (n = 39)
Sept (mm)		
<20	17 (44%)	21 (54%)
≥25	17 (44%)	12 (31%)
>25	5 (12%)	6 (15%)
$\bar{X} \pm SD$	20 ± 3.7	20 ± 4.7
Post wall (mm)		
<10	1 (3%)	1 (3%)
10 to 13	17 (43%)	26 (66%)
>13	21 (54%)	12 (31%)*
$\bar{X} \pm SD$	14 ± 2.5	13 ± 2.6
Sept/Post wall		
<1.3	15 (38%)	7 (18%)+
>1.3	24 (62%)	32 (82%)
Gradient (mm Hg)		
<20	16 (41%)	13 (33%)
20 to 50	4 (10%)	6 (15%)
>50	19 (49%)	20 (52%)
$\bar{X} \pm SD$	80 ± 34	85 ± 45
SAM		
rest	17 (44%)	16 (41%)
after provocation	13 (33%)	10 (26%)
Ovoid left ventricle	32 (82%)	27 (69%)
Proximal septal bulge	18 (46%)	13 (33%)
Reversed septum	7 (18%)	12 (31%)
RV Wall prominence	10 (26%)	15 (38%)
Reversed septum and RV wall prominence	6 (86%)	11 (92%)
Mitral calc	12 (31%)	12 (31%)

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Аускультативно обнаруживаются следующие особенности:

- 1) максимум звучания систолического шума (шум изгнания) определяется в точке Боткина и на верхушке сердца;
- 2) систолический шум в большинстве случаев усиливается при резком вставании больного, а также при проведении пробы Вальсальвы;
- 3) II тон всегда сохранен;
- 4) шум не проводится на сосуды шеи.

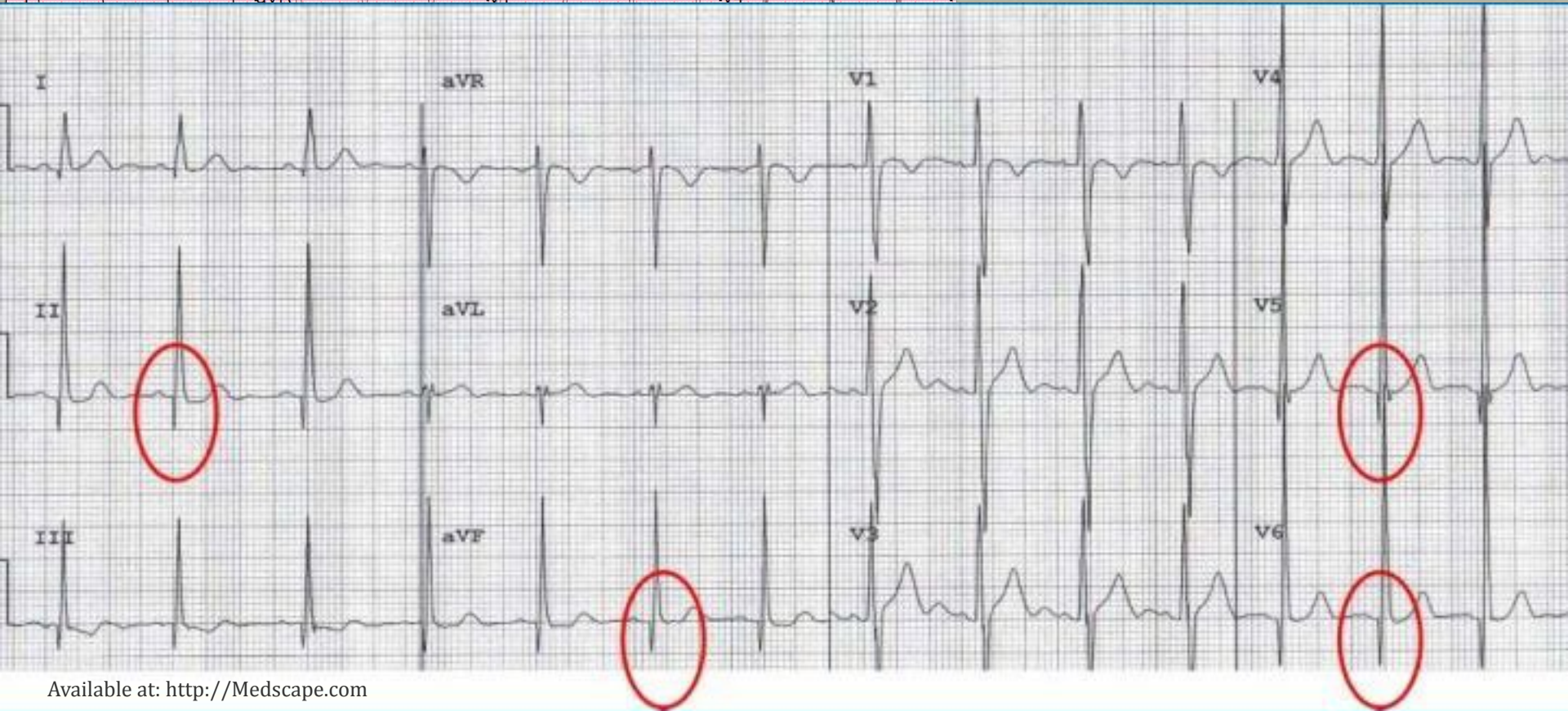
На ЭКГ не обнаруживается каких-либо специфических изменений

При достаточно развитой гипертрофии левого желудочка на ЭКГ могут появляться ее признаки.

Изолированная гипертрофия межжелудочковой перегородки обуславливает появление зубца Q увеличенной амплитуды в левых грудных отведениях (V5, 6), что осложняет дифференциальную диагностику с очаговыми изменениями вследствие перенесенного инфаркта миокарда.

ЭКГ

ГКМП, 42 года



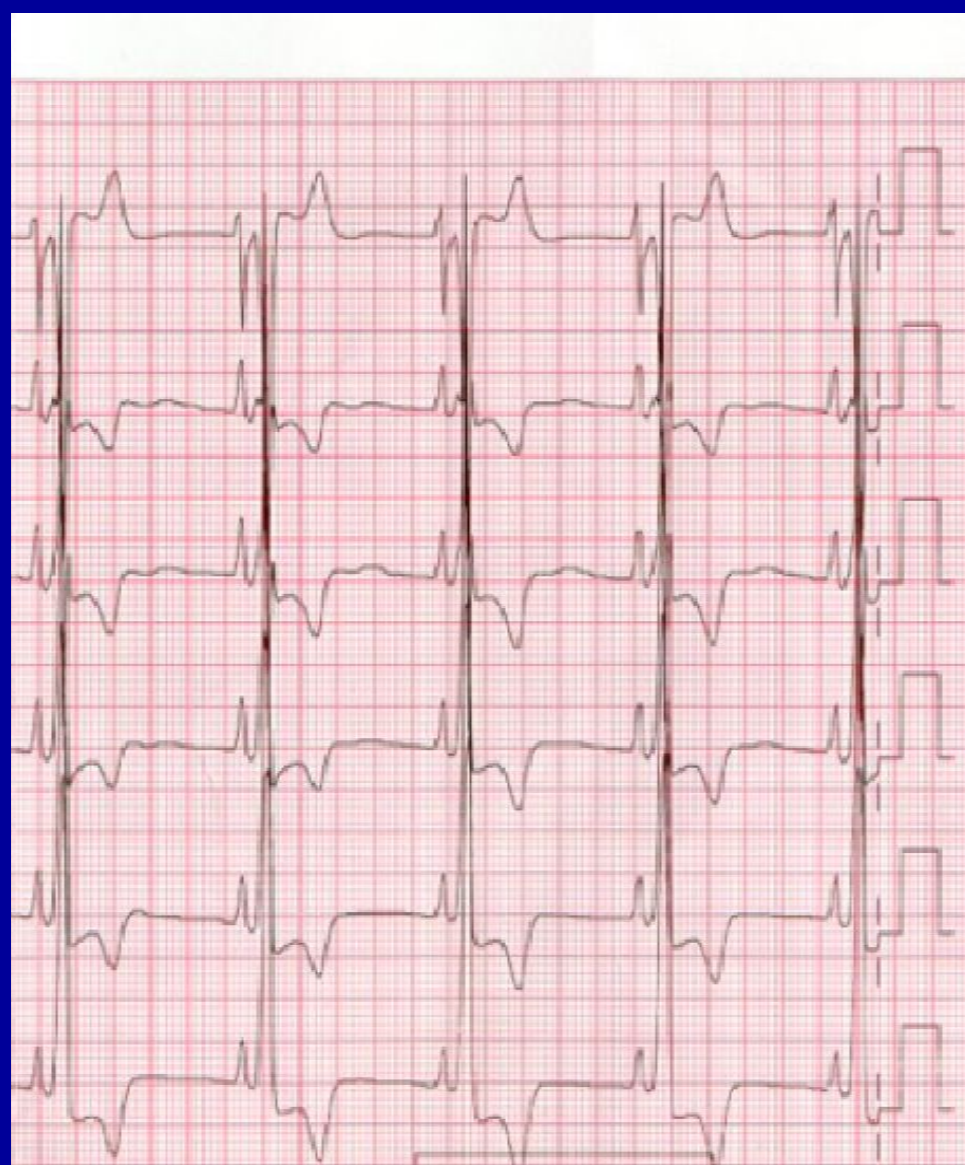
Available at: <http://Medscape.com>



ЭКГ пациента М. с ГОКМП (38 лет)



Ритм синусовый. ЭОС – влево. ГЛЖ с изменениями в миокарде ЛЖ.



Эхокардиография обнаруживает:

- 1) асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки, более выраженная в верхней трети, ее гипокинез;**
- 2) переднесистолическое движение передней створки митрального клапана;**
- 3) соприкосновение передней створки митрального клапана с межжелудочковой перегородкой в диастолу – субаортальный стеноз**

Классификация ГКМП

- 1. Обструктивная** – градиент в покое равен или более 30 мм рт ст (2,7 м/с по Допплеру)
- 2. Латентная (провокационная) обструктивная** – градиент менее 30 мм рт ст в покое и равен или более 30 мм рт ст при провокации
- 3. Необструктивная** – градиент менее 30 мм рт ст в покое и при провокации

Дифференциальный диагноз

- В клинической практике может быть очень трудно провести дифференциальный диагноз между **ГКМП** и **АГ**, особенно при толщине стенки ЛЖ менее 20 мм и отсутствии переднесистолического движения передней створки МК
- Регрессия ГЛЖ на фоне лечения может свидетельствовать против ГКМП, но она не обязательна
- У спортсменов необходимо дифференцировать со спортивным сердцем

ВСНС: HRS/EHRA Рекомендации, 2011

- Генетическое тестирование рекомендовано всем пациентам с установленным диагнозом ГКМП (I Class).
- Генетическое тестирование рекомендовано членам семьи пациента (I Class).
- MYВРС3, MYН7, TNNI3, TNNT2, TPM1.

Лечебная тактика у пациентов с ГКМП



Уменьшение постнагрузки

Диуретики	Дигоксин
β-блокаторы	Спиронолактон

Трансплантация сердца

Септальная миэктомия (Morrow)

Золотой стандарт в лечении ГКМП

Показания к оперативному вмешательству:

- **Градиент обструкции более 50 мм рт ст**
Рефрактерная к лечению ГКМП либо
пациенты с лимитирующими
симптомами (с выраженной ХСН)

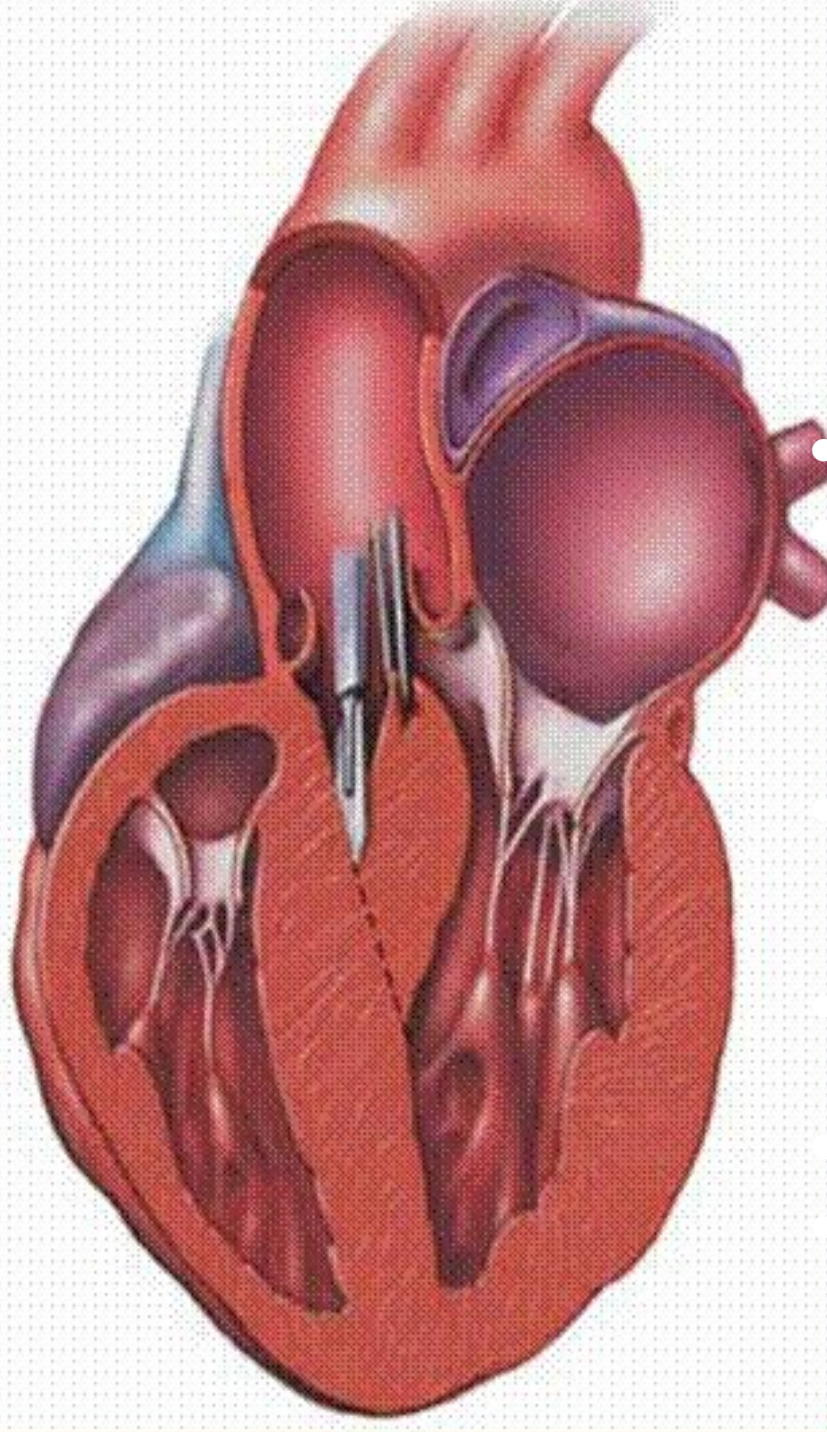
В результате миэктомии:

устраняется значительное
механическое сопротивление
сердечному выбросу и эффект Вентури

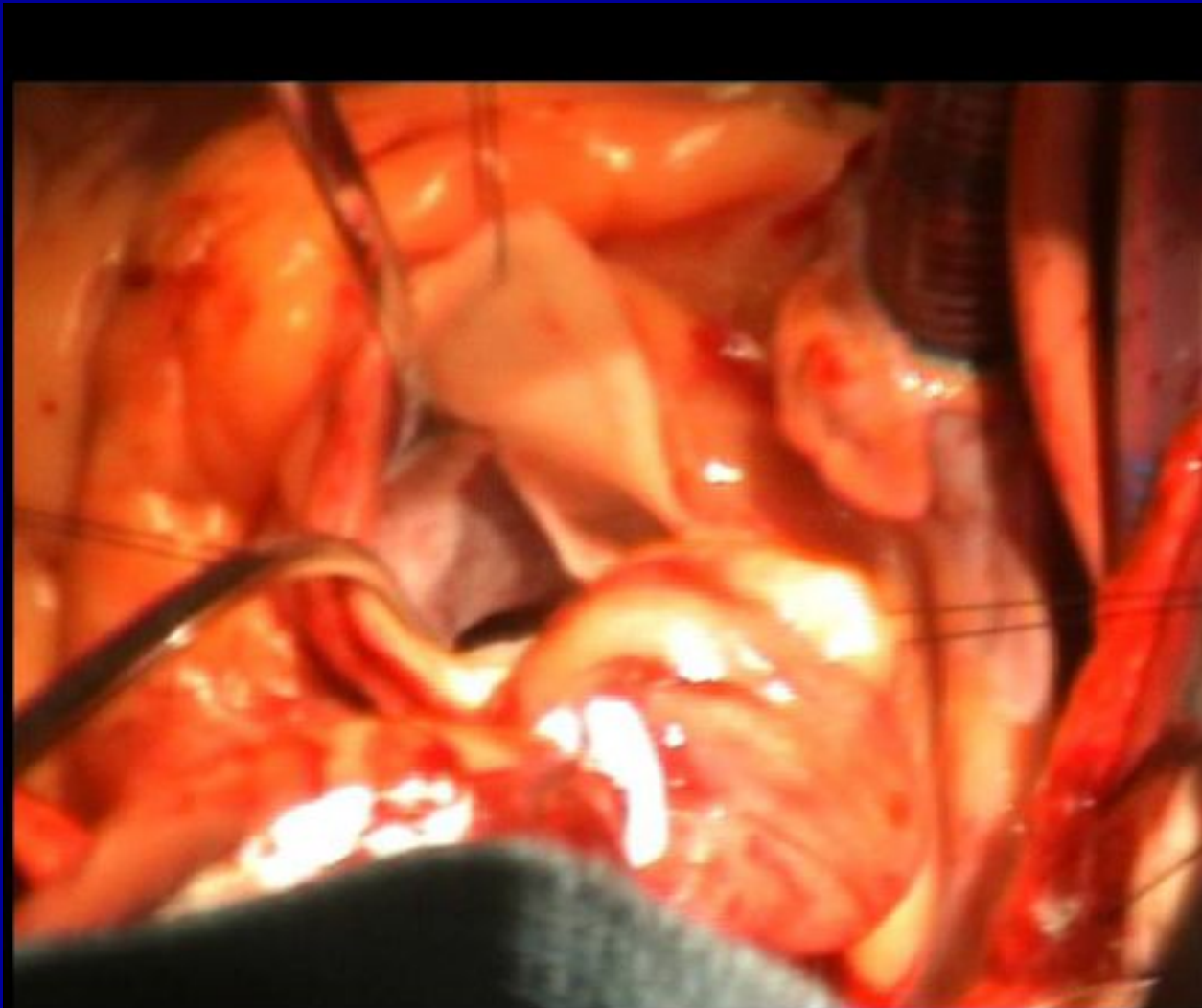
Нормализуется систолическое давление
в ЛЖ

Уменьшается митральная регургитация

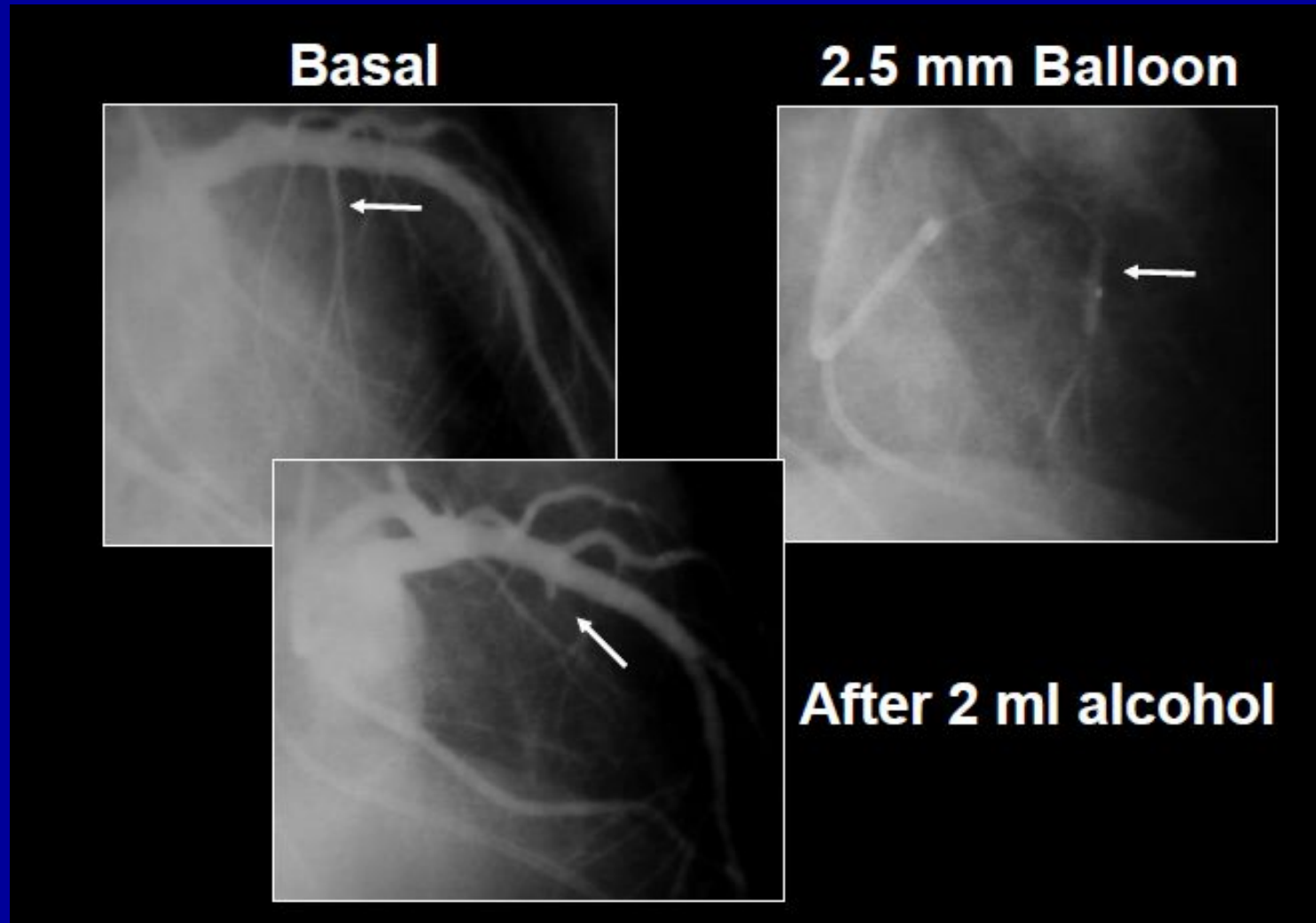
Уменьшается конечное диастолическое
давление ЛЖ.



Миэктомия: периоперационно



Алкогольная септальная аблация

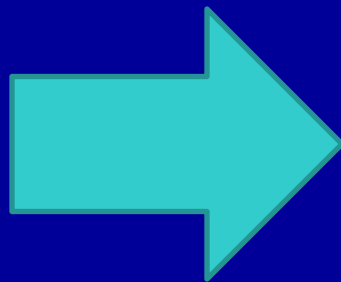


Алкогольная септальная аблация

- Является методом выбора у особых категорий пациентов:
 - Пожилые
 - Тяжелая сопутствующая патология
 - Ограниченная ожидаемая продолжительность жизни
- **Процедура проводится только пациентам, которым не показана МИЭКТОМИЯ**

Прогрессирование пациентов с ГКМП к «дилатационной фазе»

- 220 пациентов
- 11% пациентов перешли в «дилатационную фазу»
- 3,4 случая на 1000 ч/л



АДПЖ

- **Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ) - патология неясной этиологии, обычно представляющая собой изолированное поражение правого желудочка (ПЖ); часто семейная, характеризующаяся жировой или фиброзно-жировой инфильтрацией миокарда желудочков, сопровождающаяся желудочковыми нарушениями ритма различной степени тяжести, включая фибрилляцию желудочков.**
- Термин аритмогенной дисплазии правого желудочка был предложен G.Fontaine в 1977 году.
- В 1982 г. F.I.Marcus предложил термин 'аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия' или 'аритмогенная болезнь ПЖ'.

Распространенность АДПЖ

- Частота аритмогенной дисплазии (кардиомиопатии) правого желудочка (АДПЖ, ARVD) составляет в разных этнических группах **6:10000 – 44:10000**.
- В РОККД со времени описания АДПЖ в 1977 г. зарегистрировано **2 случая** этой патологии

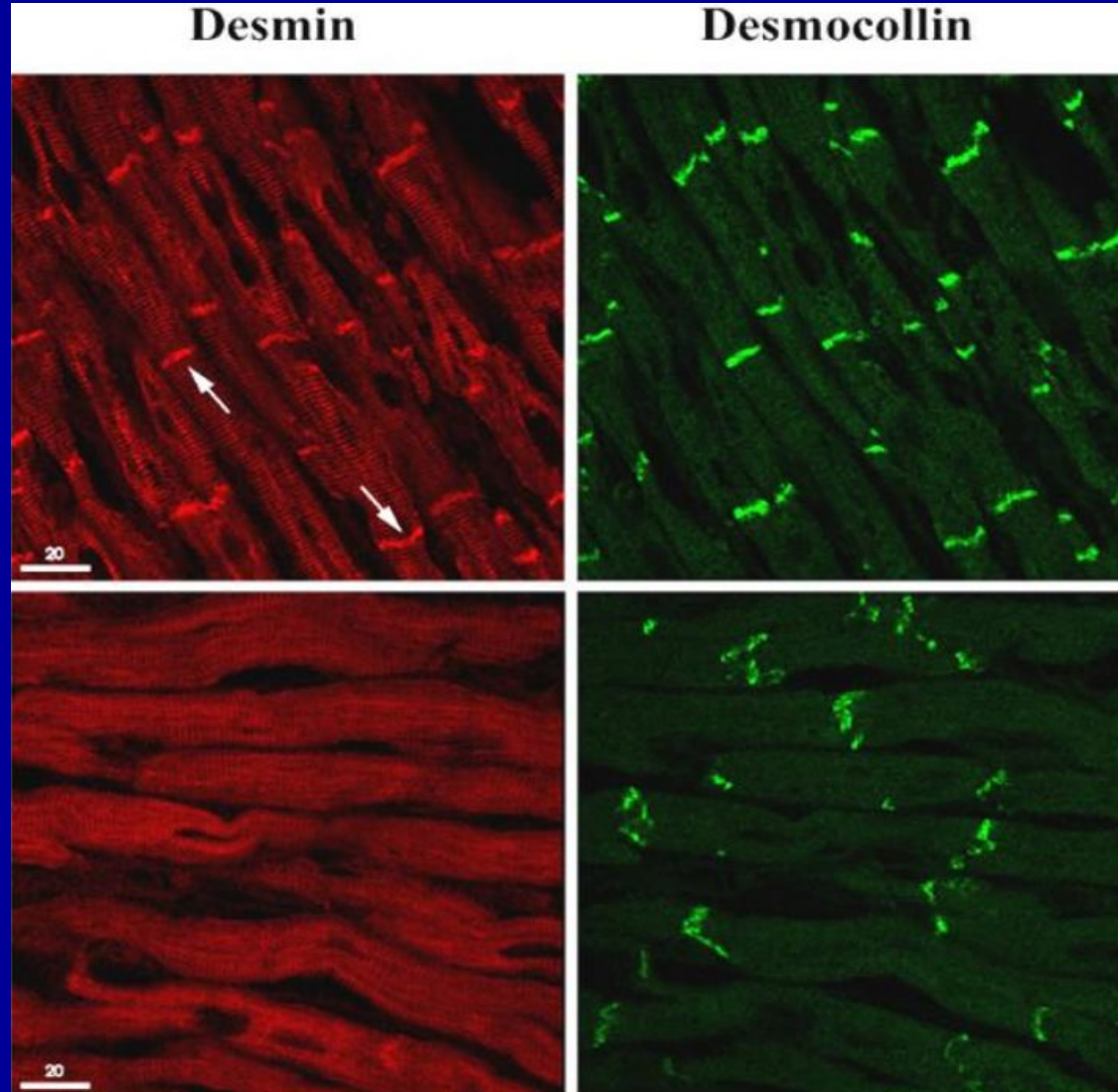
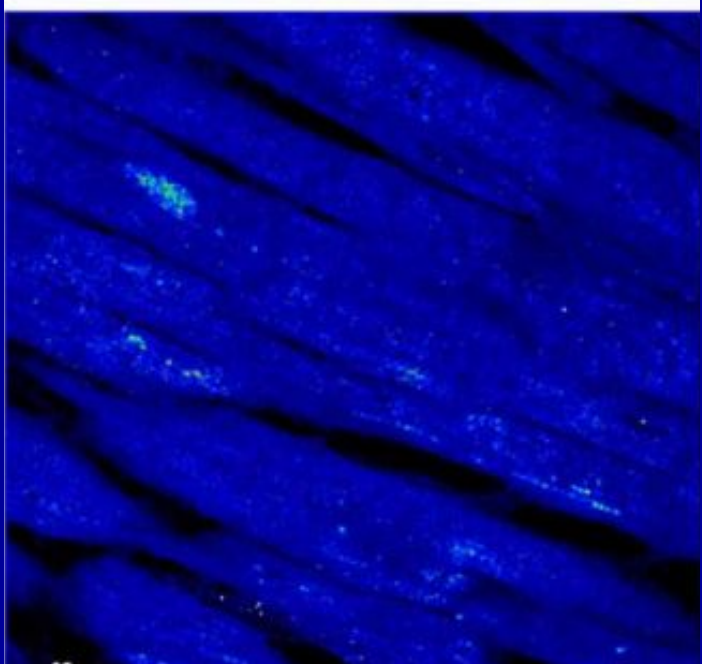
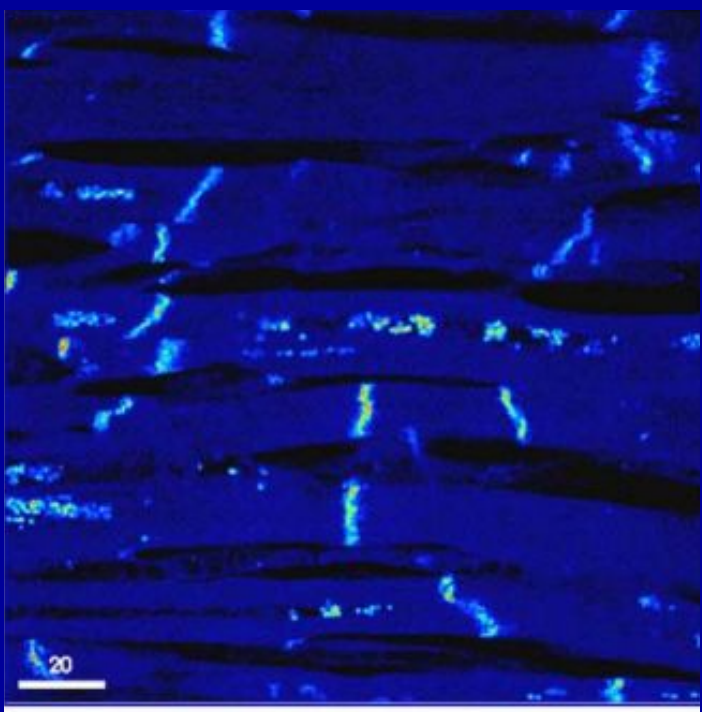
Этиология АДПЖ

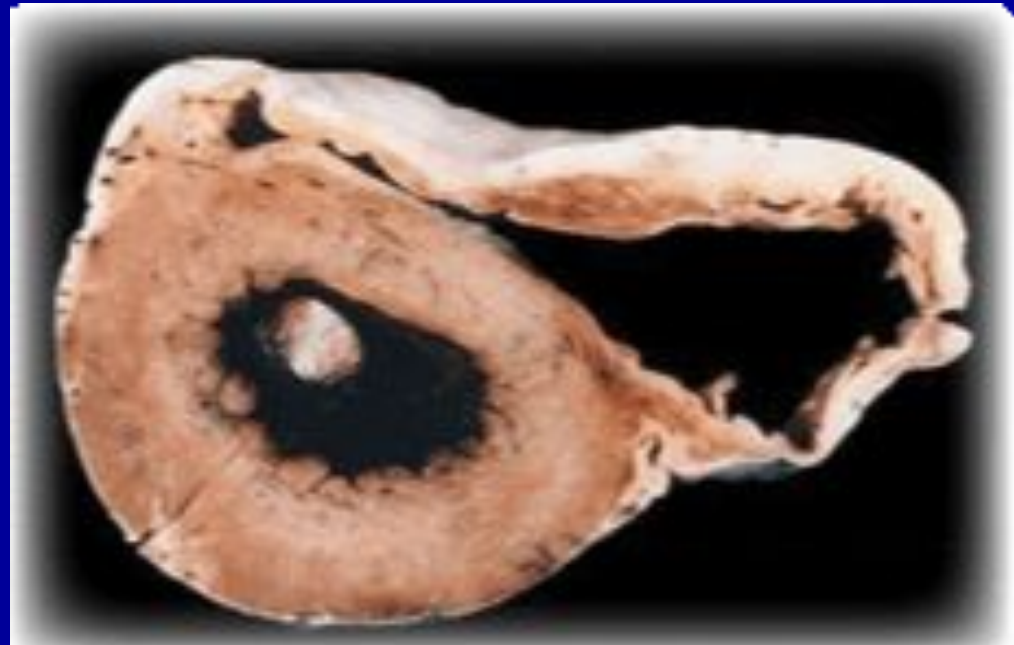
- Причина заболевания остается до настоящего времени неясной. Имеются данные о наследственном характере дисплазии.
- В 1982 году F.I.Marcus et al. обратили внимание на возможный семейный характер дисплазии.
- В 1988 году обследовали 72 членов 9 семей в двух-трех поколениях и высказали гипотезу об аутосомно-доминантном типе наследования с различной степенью проявления и пенетрации. В последующем были выявлены генетические нарушения в пяти семьях с АДПЖ в хромосоме 14q23-24. D.Li et al. считают причиной патологии нарушение в хромосоме 10p12-p14.
- Тем не менее, большинство пациентов не имеют семейного анамнеза или фактов ВСС у ближайших родственников.

Патогенез АДПЖ

- АДПЖ - это врожденная аномалия развития миокарда ПЖ с клиническим проявлением - внезапной смертью.
- Возникновение дисплазии связано с метаболическими нарушениями, поражающими ПЖ и вызывающими прогрессирующее замещение миоцитов.
- Воспалительная теория: дисплазия может быть результатом миокардита, когда инфекция не оставляет следов первичного воспаления.

Иммуногистохимический анализ десмосомальной патологии (АДПЖ, Naxos, Carvajal)





Dietel M, Suttrop N, Zeitz M (Hrsg); Kasper DC, Braunwald E, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL (eds.):
Harrisons Innere Medizin. Deutsche Ausgabe in Zusammenarbeit mit der Charité. McGraw Hill,
ABW-Wissenschaftsverlag, 16. A., Berlin 2005 ISBN 3-936072-29-9

Клиника АДПЖ

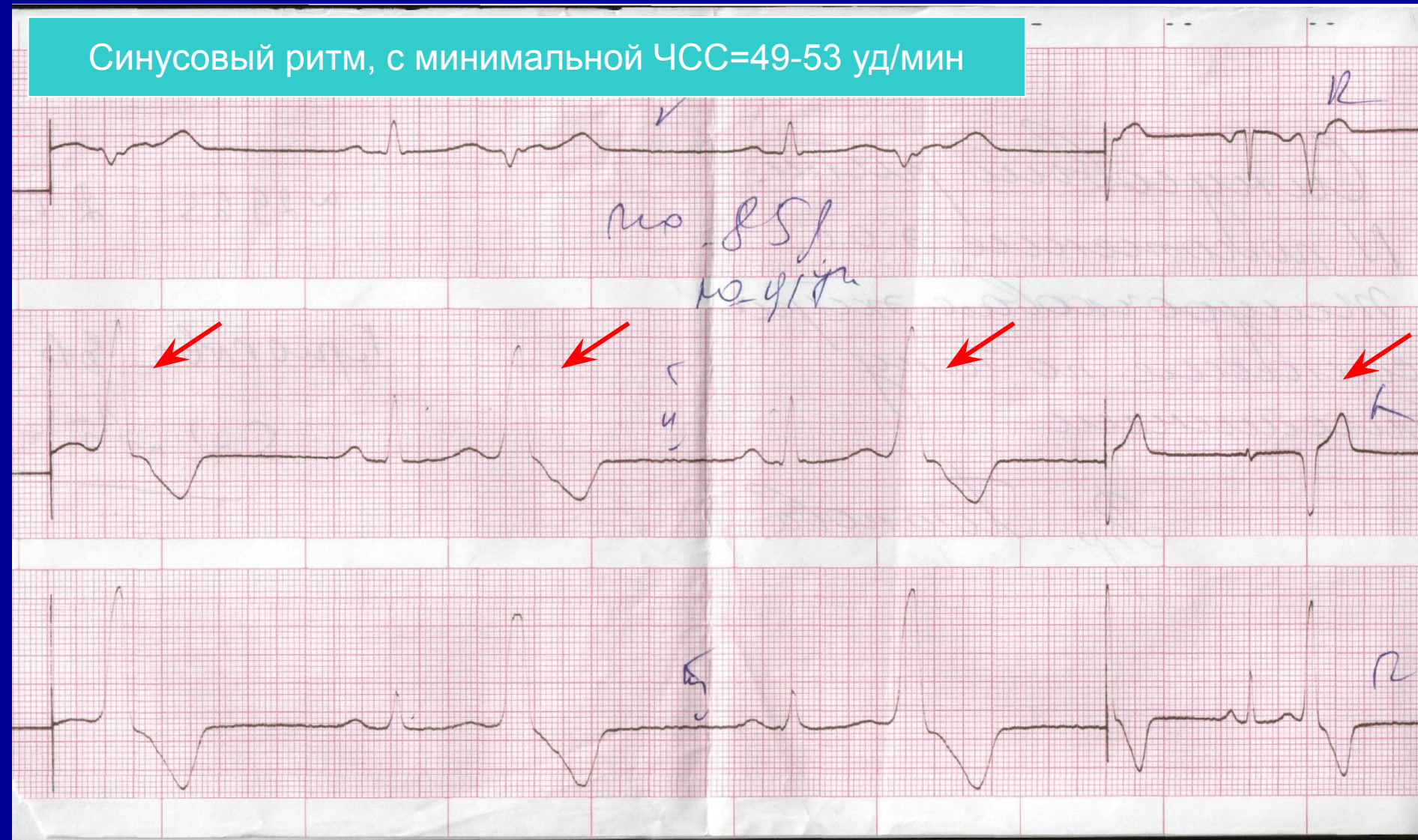
- Манифестирует в подавляющем большинстве случаев ВСС
- Характерны жизнеугрожающие нарушения ритма, не корригирующиеся антиаритмическими препаратами

Внезапная необъяснимая сердечная смерть

- Смерть, развившаяся в течение 1 часа после появления симптомов у лиц младше 35 лет и результаты аутопсии были отрицательные
- 35% всех смертей у молодых

ЭКГ

Синусовый ритм, с минимальной ЧСС=49-53 уд/мин



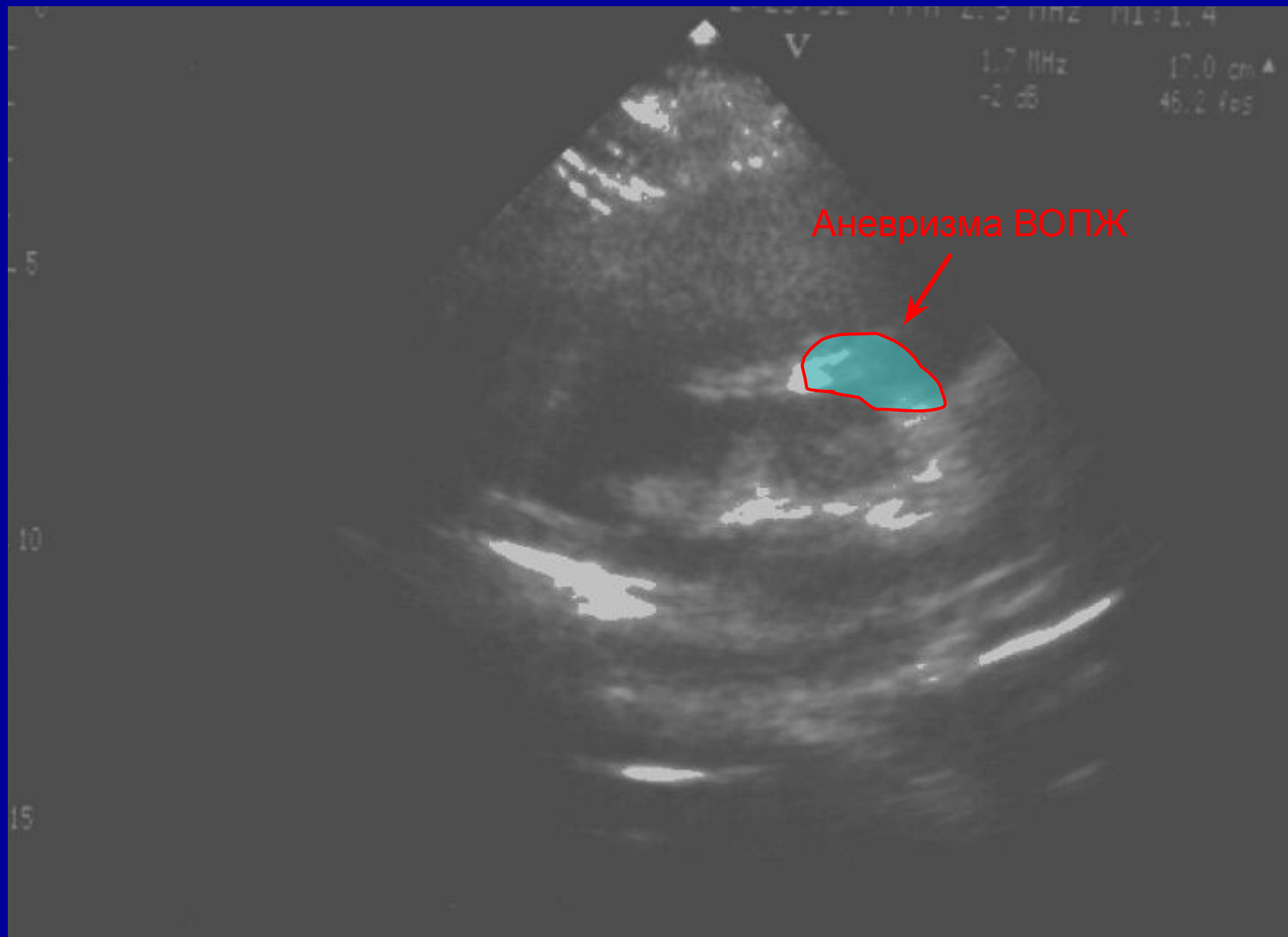
10 mm/mV 25 mm/s

5 mm/mV



Критерии диагностики АДГЖ (McKenna W.J. и соавт., 1991)

Критерии	Большие признаки	Малые признаки
Глобальная и/или региональная дисфункция и структурные изменения	Значительная дилатация и снижение ФВ ПЖ при отсутствии или только незначительном ухудшении ЛЖ. Локальные аневризмы ПЖ (акинетичные или дискинетичные зоны с диастолическим выбуханием). Значительная сегментарная дилатация ПЖ.	Умеренная общая дилатация ПЖ и/или снижение ФВ при нормальном ЛЖ. Умеренная сегментарная дилатация ПЖ. Региональная гипокинезия ПЖ.
Характеристика ткани стенок	Замещение соединительной и жировой тканью миокарда	NA
Аномалии реполяризации / депполяризации	Волны эpsilon или локальное увеличение длительности комплекса QRS в правых грудных отведениях (V1- V3).	Инверсия Т-волны в правых V2 и V3 грудных отведениях, у пациентов старше 12 лет при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса. Поздние потенциалы желудочков (SAECG).
Аритмии	NA	ЖТ с постоянной или транзиторной блокадой левой ножки пучка Гиса по данным ЭКГ, суточного мониторирования и пробы с нагрузкой; Частая ЖЭ (>1000/сут).
Семейный анамнез	Наследственный характер патологии, подтвержденный данными аутопсии или при операции	Внезапная смерть родственников моложе 35 лет с предполагаемой АДГЖ. Данные семейного анамнеза (клинический диагноз, основанный на настоящих критериях).



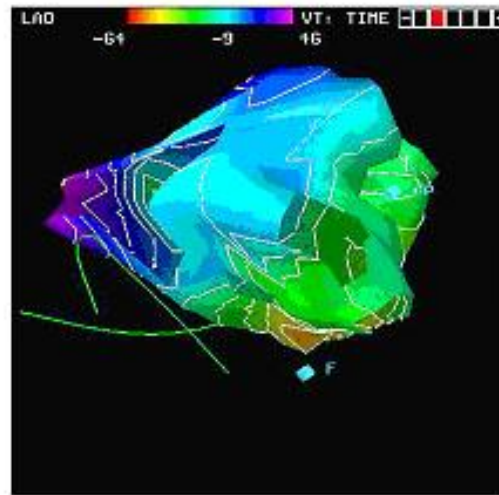
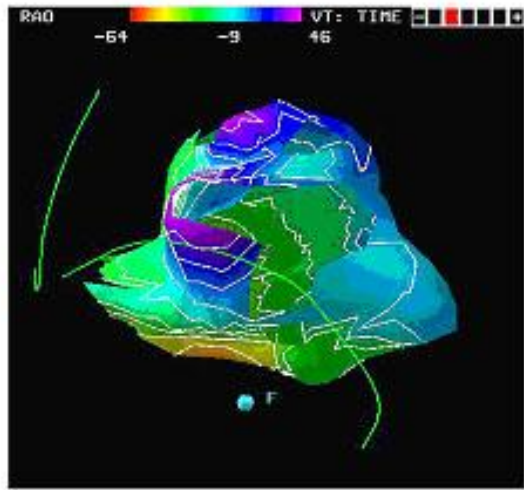
ВНС: HRS/ЕНРА Рекомендации, 2011

- Генетическое тестирование рекомендовано всем пациентам с подозрением на АДПЖ и родственникам первой линии (I Class).
- DSC2, DSG2, DSP, JUP, PKP2, TMEM43
- Генетическое тестирование может быть использовано для пациентов, имеющих 1 большой или 2 малых критерия (IIb Class)
- Не рекомендуется тестирование пациентам, имеющим 1 малый критерий (III Class).

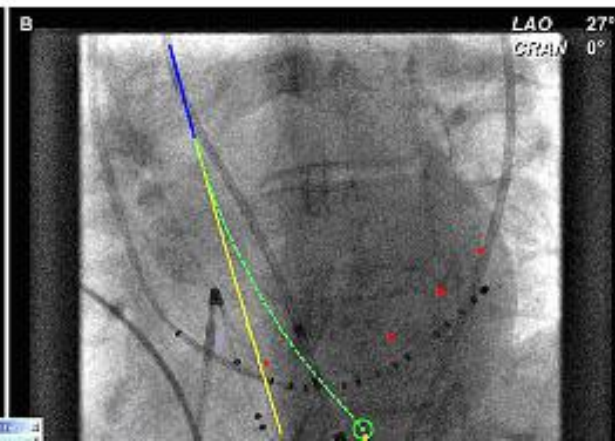
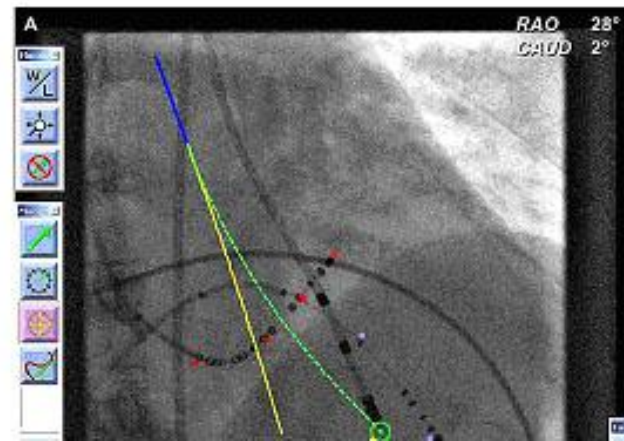
В настоящее время в лаборатории ДНК-диагностики проводится прямая диагностика ARVD5, вызываемая мутациями в гене SCN5A. Первоочередное исключение этой формы представляется целесообразным, так как для нее показана максимальная эффективность интервенционного лечения (имплантация кардиовертера-дефибриллятора) в сочетании с антиаритмической терапией.

Пункт прейскуранта	Исследование	Цена, руб.	Срок исполнения (дней)
Аритмогенная дисплазия / кардиомиопатия правого желудочка			
4.7.28	Комплексная ДНК-диагностика семьи при идентифицированной мутации (2-4чел.)	3 000,00	14
4.74.1	Исследование мутаций в гене SCN5A (1 чел.)	22 000,00 – 45 000,00	30

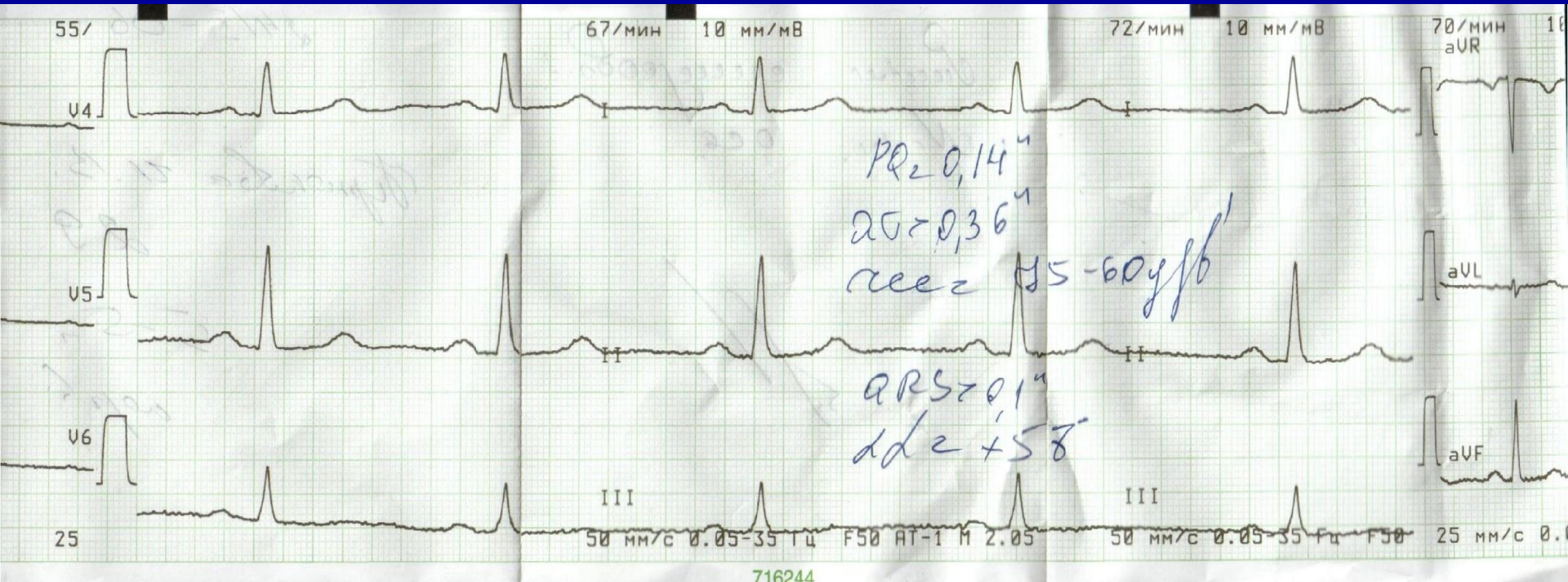
До настоящего времени единственным методом лечения АДПЖ является РЧА места эктопии



Система CARTO



ЭКГ



Стратификация риска ВСС

- Единственным методом профилактики ВСС является ИКД
- Все остальные методы неэффективны

Рестриктивная кардиомиопатия

Рестриктивная кардиомиопатия (от латинского слова *restrictio* – «ограничение») - заболевание, характеризующееся выраженным снижением растяжимости миокарда, обусловленным различными причинами, и сопровождающееся недостаточным кровенаполнением сердца с последующим развитием хронической сердечной недостаточности.

Рестриктивная кардиомиопатия – наименее изученная и наименее распространенная из всех кардиомиопатий.

Классификация по этиологии

1. РКМП идиопатическая

- Эндомиокардиальную болезнь Леффлера
- Эндомиокардиальный фиброз.

2. Обусловленной инфильтративными системными заболеваниями, такими, как амилоидоз, гемохроматоз, саркоидоз и др.

Жалобы

Больные рестриктивной кардиомиопатией обычно жалуются на одышку, вначале при выполнении физической нагрузки (бег, быстрая ходьба и т.д.), а по мере прогрессирования заболевания и в покое.

Из-за снижения насосной функции сердца типичной жалобой является быстрая утомляемость и плохая переносимость любой физической нагрузки. Затем присоединяются отеки ног, увеличение печени и водянка живота. Периодически больные жалуются на неритмичное сердцебиение. При развитии стойких блокад могут иметь место обморочные состояния.

Рентгенография грудной клетки

При рентгенографии грудной клетки размеры сердца не изменены или немного увеличены. Кардиомегалия может наблюдаться только при развитии гидроперикарда.

В зависимости от локализации поражения (левый, правый желудочек или оба желудочка) отмечаются выраженные в различной степени увеличение предсердий и венозный застой в легких.

ЭКГ

Изменения ЭКГ отмечаются часто, но они неспецифичны. Могут регистрироваться признаки гипертрофии предсердий и желудочков, блокада левой (чаще) или правой (реже) ножек пучка Гиса, неспецифические нарушения реполяризации, различные нарушения сердечного ритма.

ЭХО-КГ

При ЭхоКГ дилатация и гипертрофия желудочков отсутствуют, сократительная способность их не изменена.

У части больных полость желудочка может быть уменьшена за счет облитерации верхушечного сегмента. В области верхушки часто определяются тромбы.

При выраженном венозном застое в большом круге кровообращения может накапливаться жидкость в полости перикарда.

ЭХО-КТ

При доплер-эхокардиографическом исследовании зачастую выявляется умеренная регургитация крови через митральный и (или) трикуспидальный клапаны, сопровождающаяся:

дилатацией полостей предсердий,

иногда - умеренным фиброзом створок атриовентрикулярных клапанов.

**БЛАГОДАРЮ
ЗА ВНИМАНИЕ !**

