

КАРДИОМИОПАТИИ

ФАКУЛЬТЕТСКАЯ ТЕРАПИЯ

ДОЦЕНТ КАФЕДРЫ ТЕРАПИИ МЕДИЦИНСКОГО
ФАКУЛЬТЕТА БФУ ИМ. КАНТА
К.М.Н., МАКАРОВА МАРИНА ОСЕЕВНА

КАРДИОМИОПАТИИ (КМП) согласно АНА, 2006г.

- «Кардиомиопатии представляют собой гетерогенную группу заболеваний миокарда, связанных с механической и (или) электрической дисфункцией, которая обычно (но не всегда) проявляется неадекватной гипертрофией или дилатацией.».

КМП, согласно ЕОК, 2007г.

- – это "патология миокарда, при которой происходят его структурные или функциональные нарушения, не обусловленные ишемической болезнью сердца, гипертензией, клапанными пороками и врожденными заболеваниями сердца..."

КЛАССИФИКАЦИЯ КАРДИОМИОПАТИЙ (АНА, 2006г.)

- Первичные
- Вторичные

ПЕРВИЧНЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ

- поражение ограничивается исключительно (или преимущественно) мышцей сердца.

ВТОРИЧНЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ

- вовлечение миокарда в патологический процесс происходит в рамках большого спектра часто встречающихся генерализованных системных (мультиорганных) заболеваний

- из данной классификации исключены такие варианты поражения и дисфункции миокарда, которые служат прямым следствием какого-либо другого сердечно-сосудистого заболевания (например, ГБ, врожденных заболеваний сердца, ИБС, клапанных пороков сердца и др.). Таким образом, в настоящее время считают неоправданным использовать такие термины, как «ишемическая кардиомиопатия», «ГКМП», которые ранее также относили к специфическим кардиомиопатиям.

ПЕРВИЧНЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ

- Генетические АНА (2006г.)
1. ГКМП
 2. АДПЖ
 3. Некомпактный миокард
 4. Гликогеноз
 5. Каналопатии
 6. Митохондриальные КМП
- Смешанные
1. ДКМП
 2. РКМП
- Приобретенные
1. Воспалительные
 2. Стресс индуцированная (takotsubo)
 3. Перипартальная
 4. КМП, индуцированные тахикардией
 5. КМП у детей, матери которых больны ИЗ СД

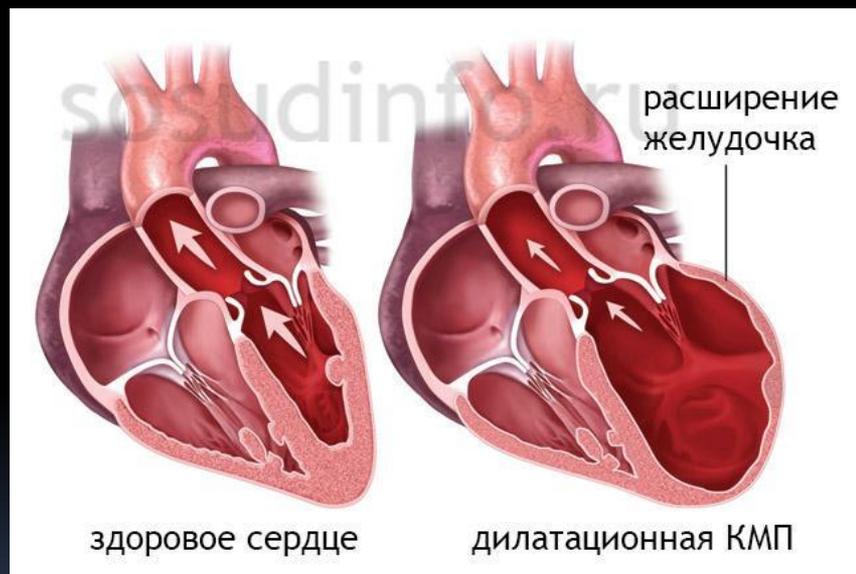
Circulation, 2006; 113:
1807-1816

Классификация КМП ESC, 2007

- ГКМП
- АДПЖ
- ДКМП
- РКМП
- Неклассифицируемые КМП
- Семейные\генетические
 1. Неизвестный дефект гена
 2. Другие подтипы
- Несемейные\негенетические
 1. Идиопатические
 2. Другие подтипы

European Heart Journal, 2008,
29, 270-276

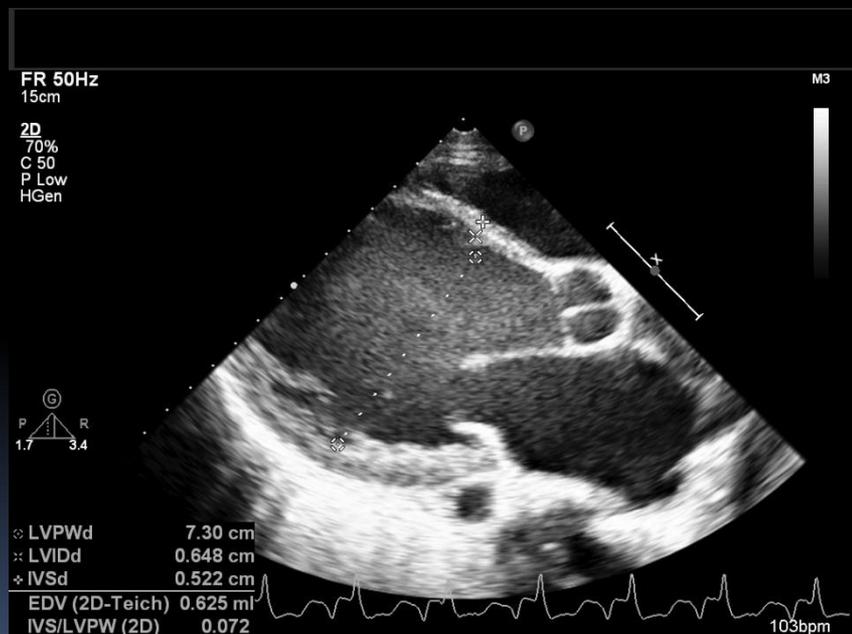
ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ



- Распространенность :
1:2500
- Третья по частоте причина ХСН
- Самая частая причина трансплантации сердца
- Чаще болеют мужчины
- Появление декомпенсации чаще в 3-4 декаде жизни

ПЕРВИЧНАЯ ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

ДКМП



- ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ
- СЕМЕЙНАЯ
- ИДИОПАТИЧЕСКАЯ

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ СЕМЕЙНОЙ КМП

- Наличие у 2 или более близких родственников *идиопатической ДКМП*
- Хорошо документированная внезапная смерть у родственника 1 степени в возрасте <35 лет

ФОРМЫ СЕМЕЙНОЙ ДКМП

- аутосомно - доминантный
- митохондриальные
- аутосомно - рецессивный
- X-сцепленные

ГЕНЕТИКА ДКМП

- Семейная ДКМП- моногенное нарушение при котором достаточно единственной мутации для развития заболевания
- Наиболее частый путь наследования – аутосомно-доминантный с различной частотой проявления мутации
- *Потомок больного с аутосомно-доминантной мутацией имеет 50% вероятность наследования ДКМП-ассоциированной мутации.*

ГЕНЕТИКА ДКМП

- ДКМП является генетически гетерогенным заболеванием и вызывается мутациями более чем 20 генов .
- *Процессы приводящие от единственной мутации к развитию клинически выраженной ДКМП остаются в основном неизвестными*



ПРИОБРЕТЕННЫЕ ДКМП

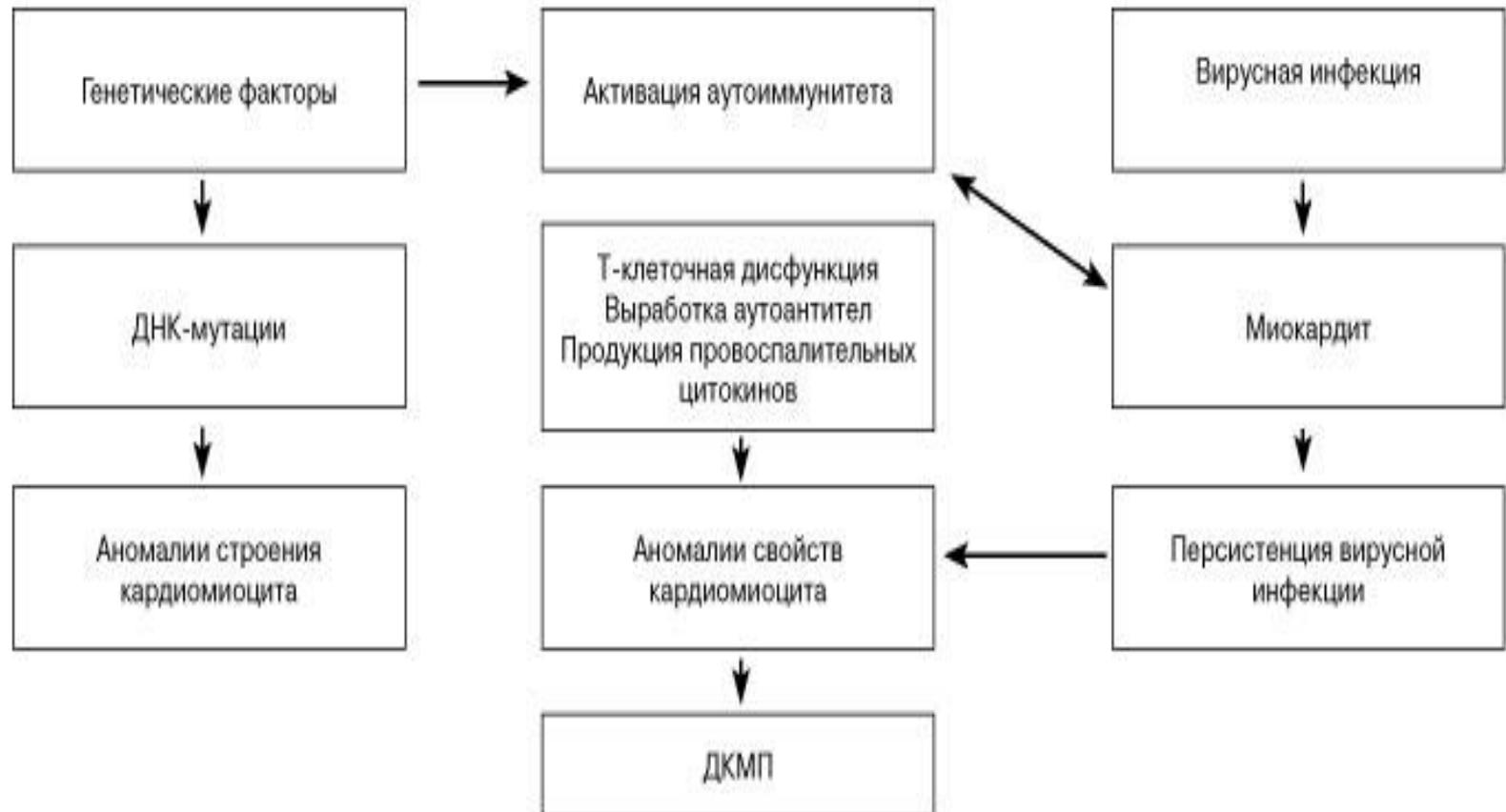
ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ

- Наиболее частая причина – вирусный миокардит

ИДИОПАТИЧЕСКИЕ

- - Причины неизвестны, но также предполагается связь с вирусным миокардитом

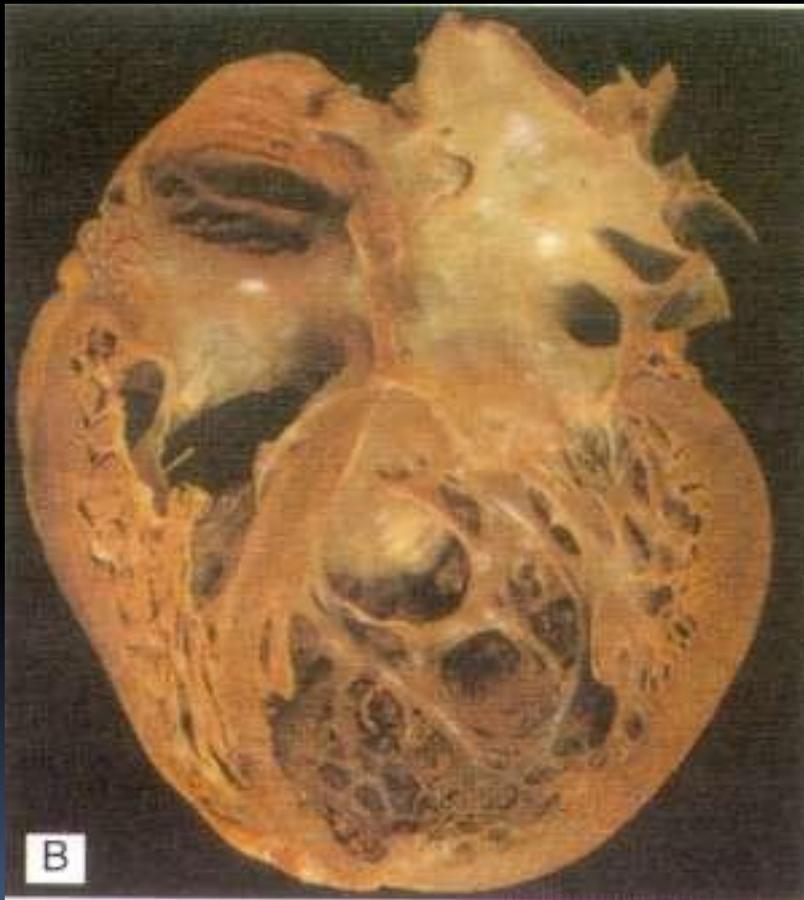
ПАТОГЕНЕЗ ДКМП



СТАДИИ РАЗВИТИЯ ДКМП

- **1 ФАЗА** - ПЕРВИЧНОЕ МИОКАРДИАЛЬНОЕ ПОВРЕЖДЕНИЕ
- **2 ФАЗА** - АУТОИММУННОЕ МИОКАРДИАЛЬНОЕ ПОВРЕЖДЕНИЕ
- **3 ФАЗА** - ДКМП

ДИАГНОСТИКА ДКМП



- Симптомы и признаки, характерные только для ДКМП отсутствуют
- Обследование направлено на исключение других причин ХСН и выявление этиологии ДКМП

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ДКМП

- одышка
- сердцебиение
- перебои в работе сердца
- синкопы
- слабость
- снижение толерантности к физ. нагрузкам
- внезапная сердечная смерть.

Клинические проявления ДКМП связаны с:

- – Прогрессирующей ХСН
- – Снижением сердечного выброса
- – Желудочковыми и наджелудочковыми НРС
- – Нарушениями проводимости
- – Тромбоэмболиями, в т.ч. ТЭЛА и ОНМК
- – Внезапная смерть или смерть от сердечной недостаточности

- Симптомы ДКМП чаще всего появляются в 3 или 4 декаде
- Внезапная смерть может наступить до развития ХСН.

- *References: 1. Mestroni L, Maisch B, McKenna WJ, et al. Guidelines for the study of familial dilated cardiomyopathies. European Heart Journal 1999;20, 93-102. 2. Luk A, Ahn E, Soor GS, et al. Dilated cardiomyopathy: a review. J Clin Pathol. 2009;62:219-25. 3. Meune C, Van Berlo JH, Anselme F, et al. Primary prevention of sudden death in patients with lamin A/C gene mutations. N Engl J Med 2006;354:209 -10.*

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДКМП

Структурно функциональные нарушения:

- ФВ ЛЖ < 45%
- Конечно-диастолический диаметр ЛЖ > 117% , скорректированный по возрасту и площади поверхности тела

Критерии исключения:

- АГ (>160/100 мм.рт.ст.)
- ИБС (>50% стеноз в основной артерии)
- Хроническое злоупотребление алкоголя (>40 г/день для женщин и > 80 г/день для мужчин)
- Системные заболевания
- Болезни перикарда
- Врожденные дефекты
- Легочное сердце

ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

- 1. Симптомы ХСН!
- 2. Относительно часто: 3-х или 4-х членный ритм, систолический шум на верхушке

ЭКГ

- Нет специфических признаков.
- Может быть:
 1. снижение вольтажа R,
 2. нарушение проводимости,
 3. неспецифические изменения ST и T.
 4. При обширном фиброзе ЛЖ может регистрироваться зубец Q – имитация переднего ИМ

ХМ ЭЖТ

- ЖЭ - встречаются чаще всего
- Пробежки ЖТ - 15-60%
- Пароксизмы ЖТ - 5-10%
- ФП - 25-35%
- АВ блокады - 30-40%
- ПБЛНПГ 40-50%

РЕНТГЕНОГРАФИЯ ОГК

КТИ >0,55



ЭХО-КС



- Увеличение размеров всех полостей сердца
- Диффузная гипокинезия миокарда
- Глобальное снижение систолической функции ЛЖ
- МР и ТР
- Тромб в полости ЛЖ
- Легочная гипертензия

Межжелудочковая диссинхрония миокарда

- – длительность комплекса *QRS* на поверхностной электрокардиограмме более 120 мс;
- – задержка движения латеральной стенки ЛЖ относительно движения межжелудочковой перегородки более 140 мс, регистрируемая при проведении ЭхоКГ в М-режиме;
- – разница интервалов от начала комплекса *QRS* до начала потока в аорте и легочной артерии, превышающая 40 мс.

РАДИОНУКЛИДНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

- Могут использоваться при технических проблемах с ЭХОКГ: оценка размеров камер сердца, сократимости левого и правого желудочков, диссинхронии, очаговых изменений.
- Использование **МИБГ** (радиотерапия с применением мета-иод-бензил-гуанидина (МИБГ/MIBG), меченного радиоактивными веществами) позволяет провести раннюю диагностику зон поражения и выполнить биопсию из этих зон

МРТ и МСКТ

- Диф. диагностика с другими кардиомиопатиями: АДПЖ, эндокардиальным фиброэластозом, амилоидозом, саркоидозом, миокардитом, между инфильтративной и воспалительной КМП.
- 2. Выявление пациентов с высоким риском внезапной смерти (с КВГ обширными зонами фиброза).

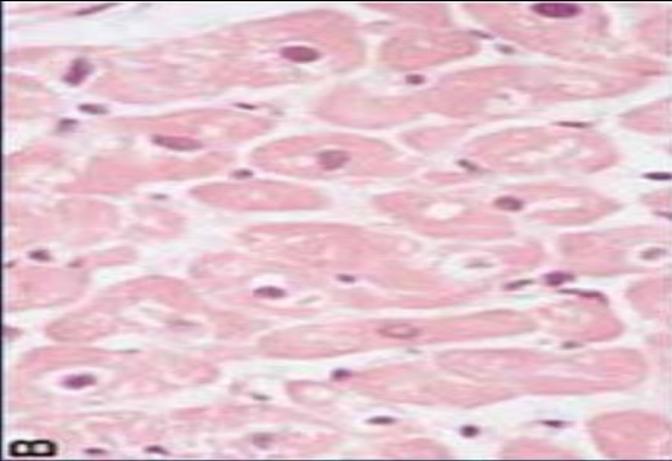
ЛАБОРАТОРНЫЕ ТЕСТЫ

- Серологические вирусные реакции (при остром развитии)
- СОЭ
- КФК
- Печеночные пробы
- Сывороточное железо, трансферрин
- Оценка функции щитовидной железы

По специальным показаниям:

- - определение в крови: аутоантител, карнитина, лактата/пирувата, селена, ацилкарнитиновый профиль, транскетолазы (бери-бери),
- маркеров ВИЧ, гепатита С, энтеровирусов, наркотических веществ
- - определение в моче: органических кислот, аминокислот

ЭНДОМИОКАРДИАЛЬНАЯ БИОПСИЯ



- Гипертрофия
МИОЦИТОВ
- увеличение их ядер
- потеря миофибрил
- интерстициальный
фиброз

ЭНДОМИОКАРДИАЛЬНАЯ БИОПСИЯ

- Проведение диф. диагноза со вторичными КМП, исключение гигантоклеточного и лимфоцитарного миокардита.
- Определение наличия воспаления в миокарде и персистенции вирусов-определение дальнейшей тактики лечения

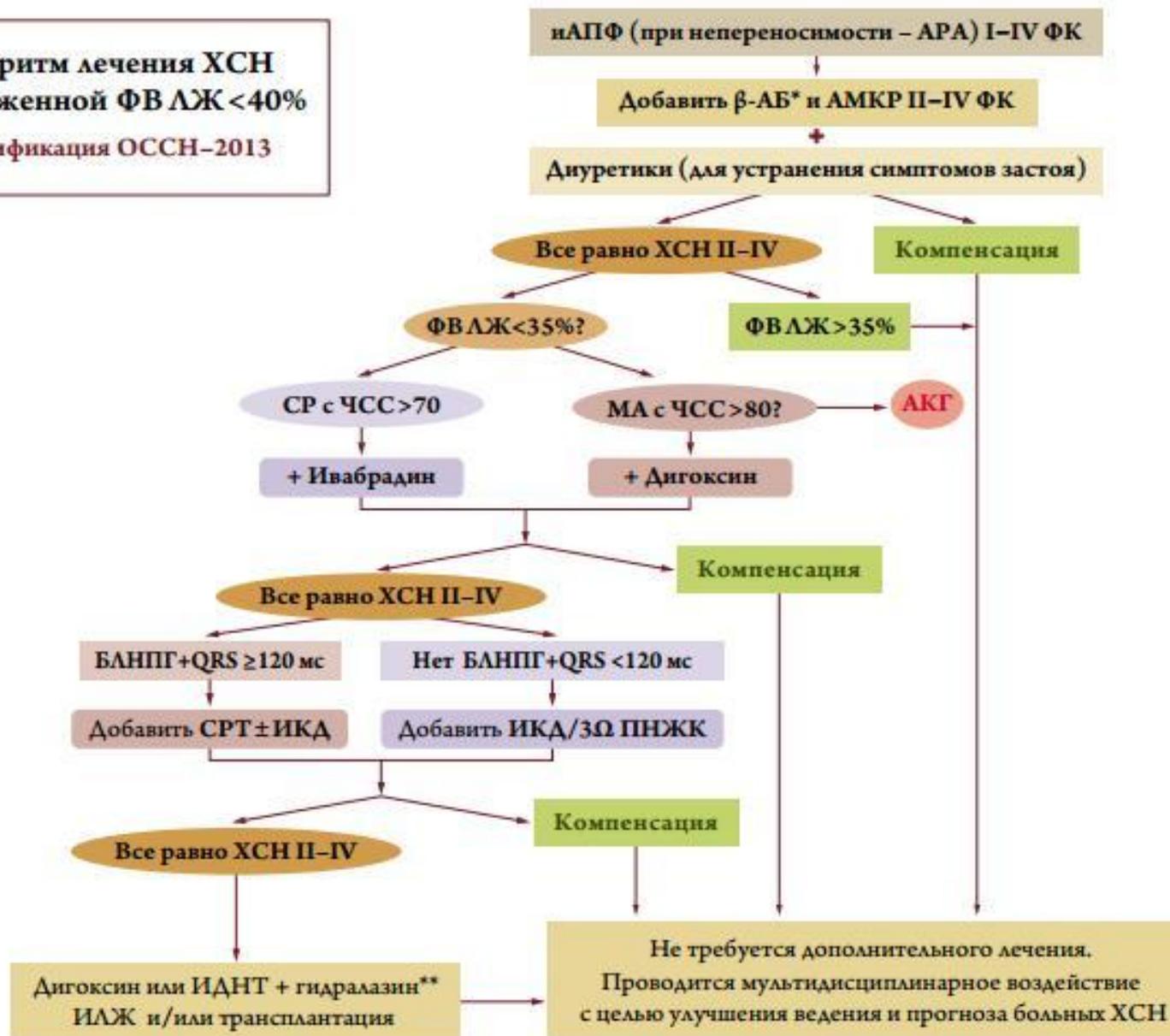
ПРОБЛЕМНЫЕ ВОПРОСЫ ЭМБ

- Инвазивное исследование. Возможны осложнения, в первую очередь перфорация стенки желудочка, жизнеугрожающие НРС
- Неоднородность гистологической картины в разных биоптатах
- Различия в трактовке гистологической картины
- Проведение, как правило только ПЖ ЭМБ, в то время как в большей степени поражается ЛЖ

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ ДКМП

- Лечение сердечной недостаточности! Проводится по общим стандартам.
- Иммуносупрессивная терапия
- Иммуномодулирующая терапия
- Противовирусная (валцикловир, фамцикловир, интерфероны)

Алгоритм лечения ХСН со сниженной ФВ ЛЖ <40%
Модификация ОССН-2013



* - при непереносимости β-АБ и синусовом ритме с ЧСС >70 = Ивабрадин [Па-С], ** - эффективно у черной расы

Немедикаментозное лечение:

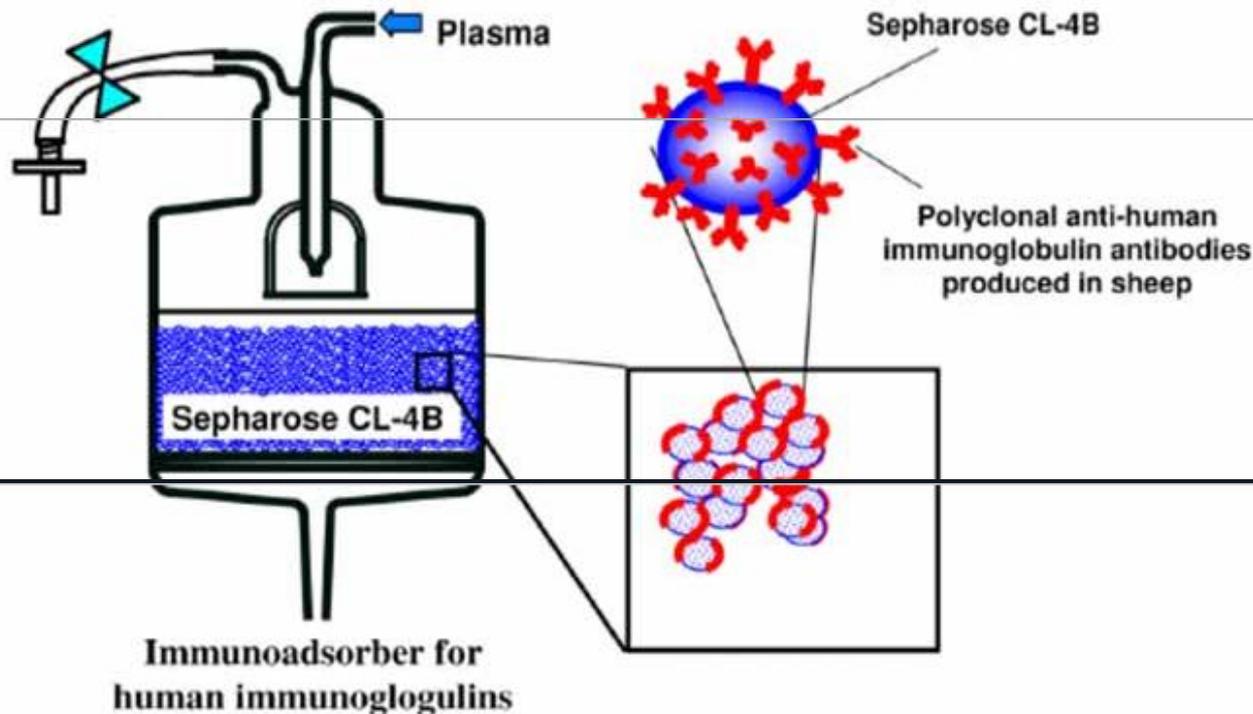
- - РСТ и/или ИКД
- - Хирургические методы лечения
- Иммуносорбция.
- Клеточная терапия.

ИММУНОСОРБЦИЯ

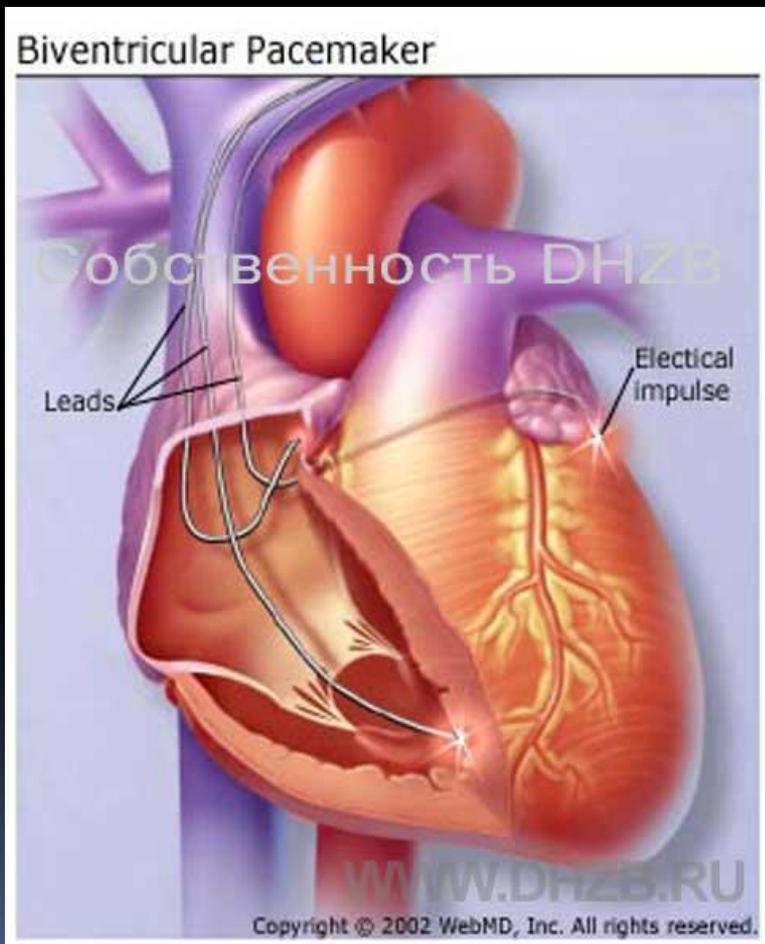
- Удаление антител путем иммуносорбции улучшает функцию сердца при ДКМП

Functional role of antibodies in DCM patients ?

- If cardiac antibodies contribute to cardiac dysfunction in DCM,
- Cardiac antibodies are extractable by immunoadsorption



РСТ и/или ИКД



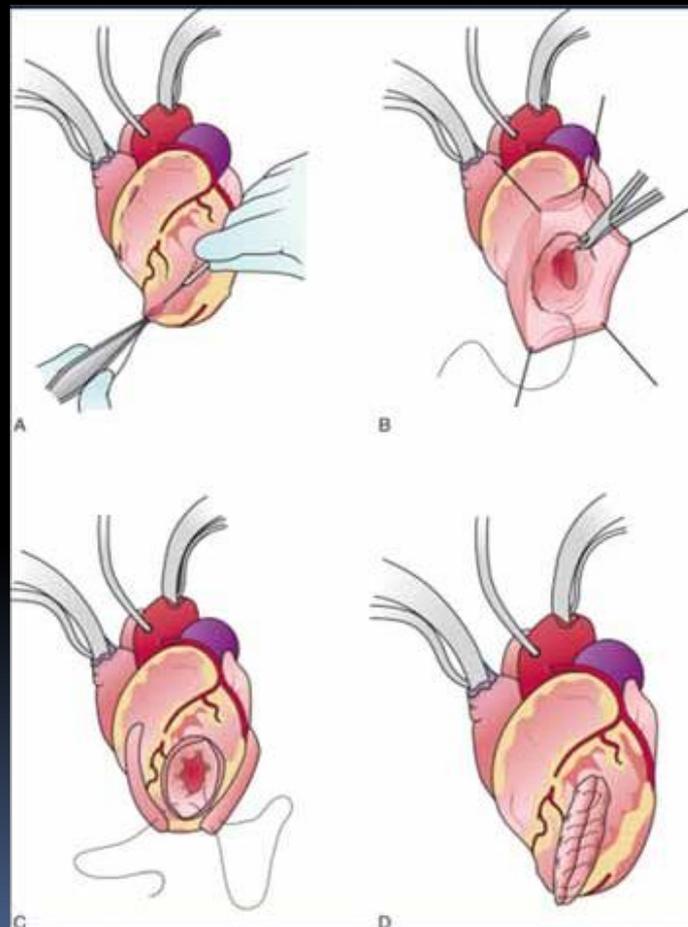
- Руководствуются общими принципами
- Высокая эффективность
- Большие зоны фиброза при МРТ – прогностический признак жизнеугрожающих НРС
- Мутация гена LMNA

ХИРУРГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

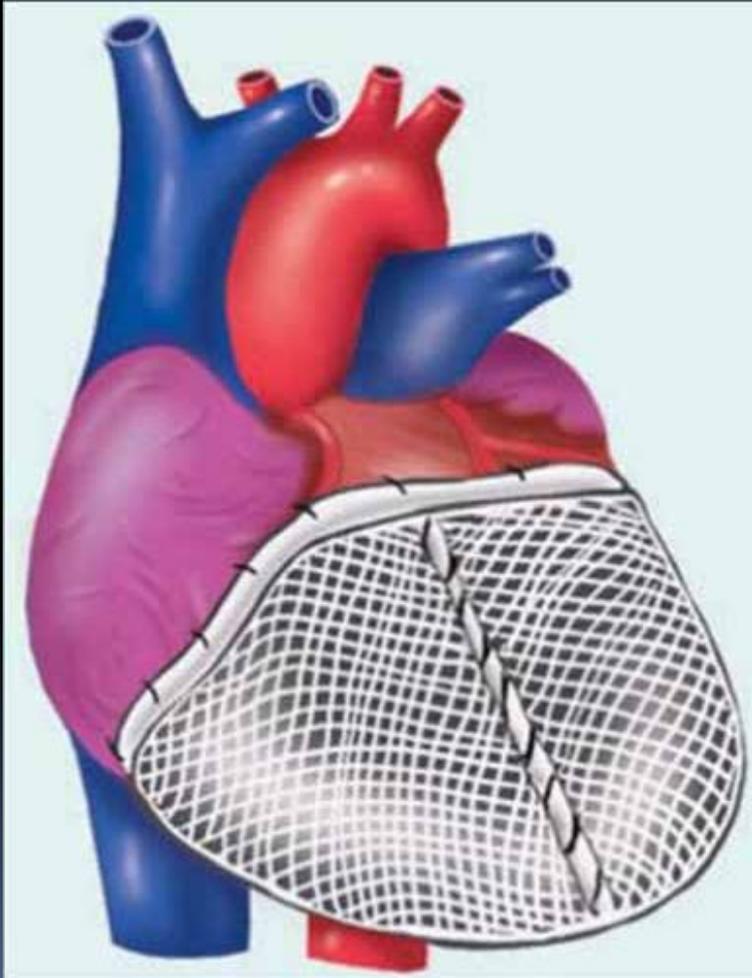
- вентрикулопластика
- экстракардиальный сетчатый каркас
- вспомогательное кровообращение
- ортотопическая аллотрансплантация сердца
- искусственное сердце

ВЕНТРИКУЛОПЛАСТИКА

ОПЕРАЦИЯ БАТИСТА, МОДИФИКАЦИЯ ПО ДОРУ



экстракардиальный сетчатый каркас



- Может сочетаться с пластикой или протезированием клапанов

ИСКУССТВЕННЫЙ ЛЕВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК

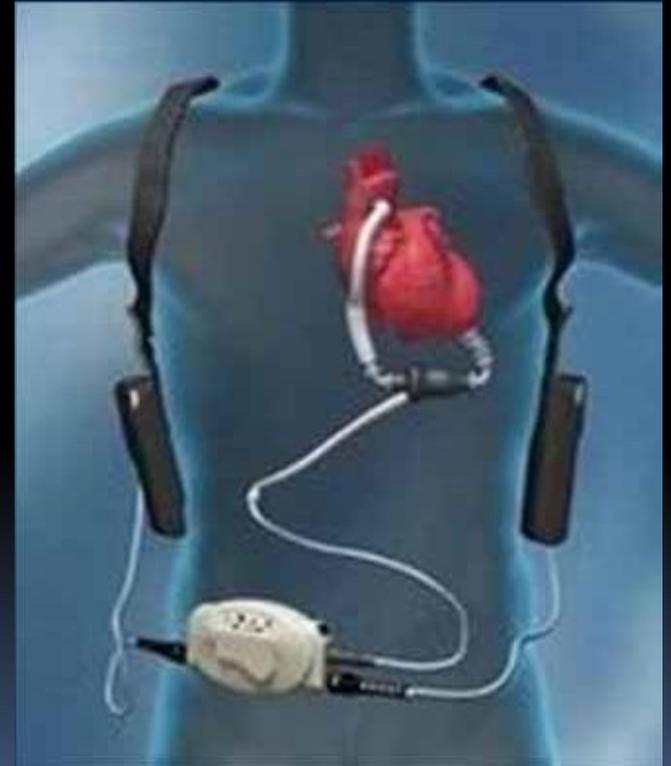
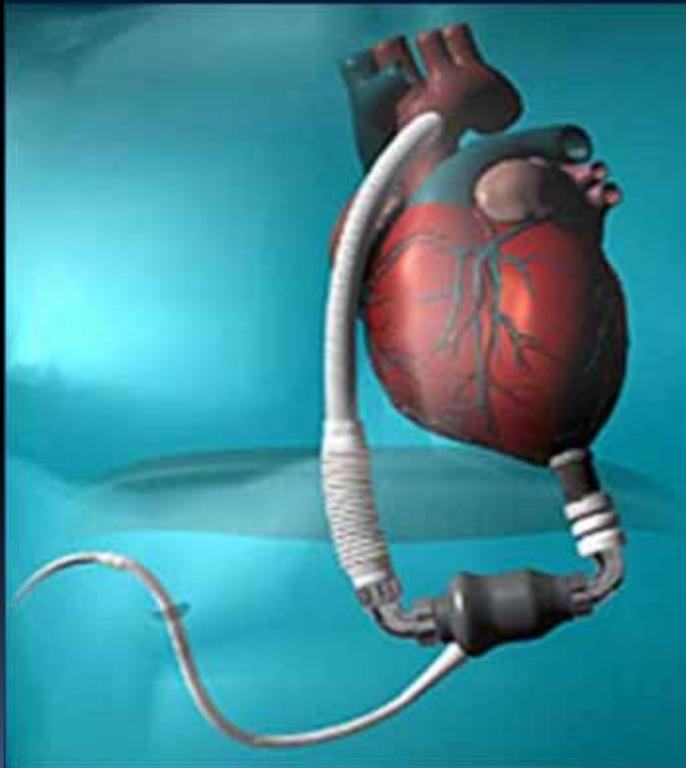
Конечная стадия ХСН

- 10% от всех пациентов с данным диагнозом
- Годичная выживаемость менее 50%
- Частота госпитализаций повышена в 3 раза
- Резкое ухудшение качества жизни

Однозначна показана имплантация ИЛЖ

- 1. IV ФК ХСН в течение 60-90 дней
- 2. Максимальная фармакотерапия, имплантированный КРТ (при показаниях)
- 3. Постоянная зависимость от инотропной поддержки
- 4. ФВЛЖ менее 25%
- ДЗЛА >20 мм рт ст
- САД < 80-90 мм рт ст *или* СИ <2 л/мин/м²
- *или* почечная дисфункция
- *или* ПЖ недостаточность

Схематическое изображение Heart Mate II



Сравнение ИЛЖ 1 и 2 поколения

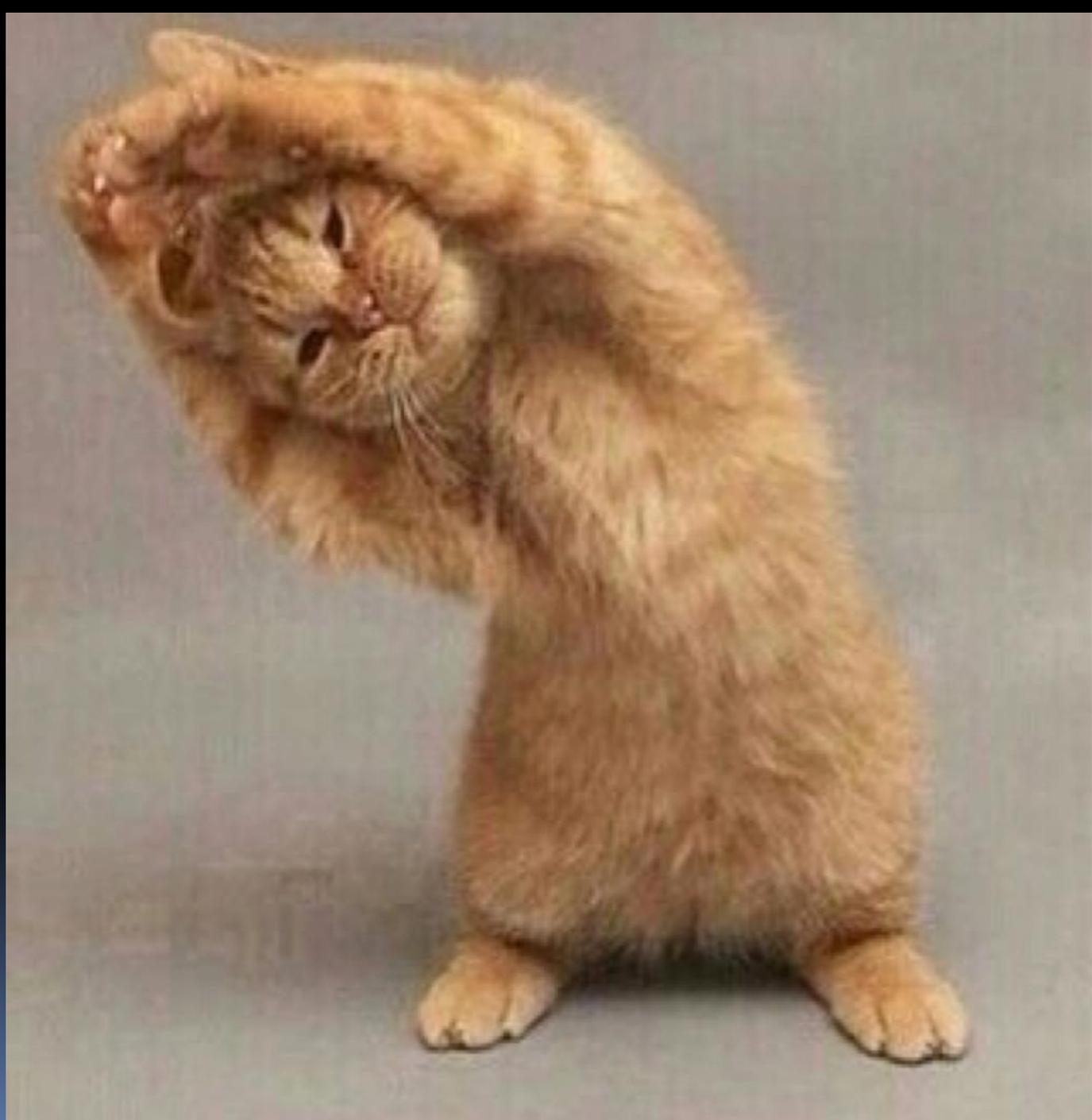


Российские рекомендации по лечению ХСН, 2007г.

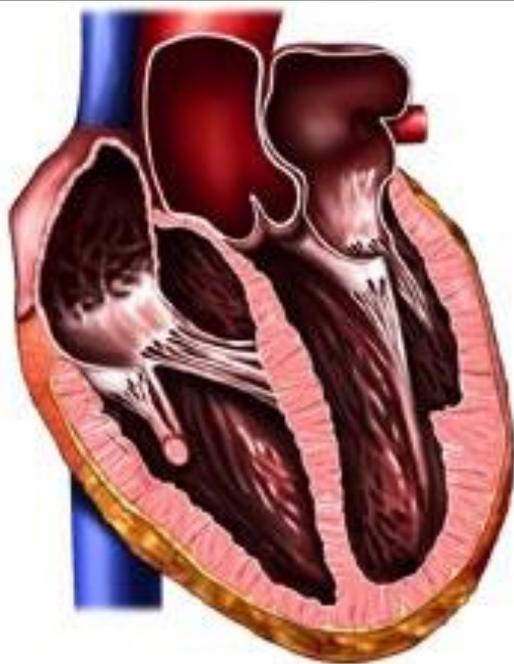
- « ... в специальных исследованиях доказано, что постановка ИЛЖ значительно улучшает прогноз больных с критической ХСН (уровень доказанности В). По своей эффективности (влиянию на выживаемость) метод имплантации ИЛЖ превосходит все терапевтические методы лечения»

ПРОГНОЗ при ДКМП

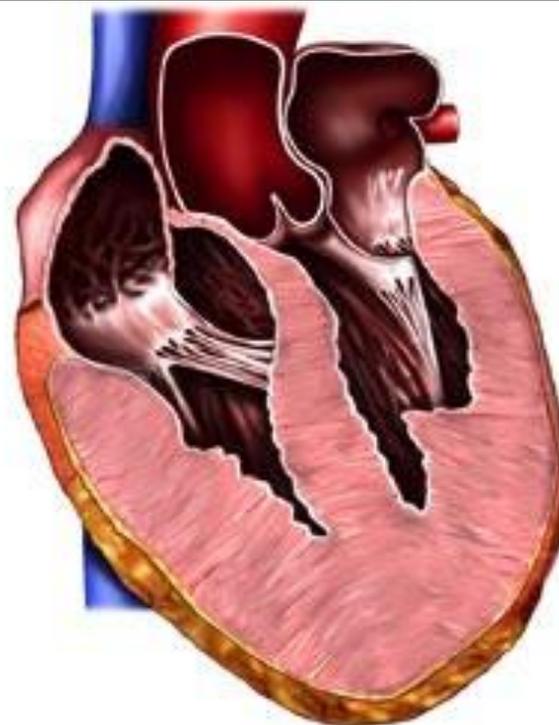
- Без хирургических методов лечения пациенты умирают в ранние сроки (от 2-4 мес до 2-8 лет) после появления первых симптомов
- Выживаемость больных через 10 лет после хирургических методов лечения – 70%



ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ (ГКМП)



Нормальное сердце
(продольное сечение)



Гипертрофическая
кардиомиопатия

ГКМП

-преимущественно генетически обусловленное заболевание мышцы сердца, связанное с мутациями в генах, кодирующих белки саркомеров, характеризующееся комплексом специфических морфо-функциональных изменений и неуклонно прогрессирующим течением с высокой угрозой развития тяжелых, жизнеугрожающих аритмий и внезапной смерти (ВС).

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Распространённость типичного фенотипа заболевания в общей популяции **0,2 %**
- в США по крайней мере **600 000** человек имеют признаки этой патологии
- Ежегодная смертность **от 1 до 6%**: у взрослых больных составляет 1-3 %, а в детском и подростковом возрасте, у лиц с высоким риском ВС - 4-6%.

ОСНОВНЫЕ ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ДЕТЕРМИНАНТЫ ГКМП

65-85% всех мутаций

◆тяжелая цепь бета-миозина
~ 35-45%

◆ миозин-связывающий
белок С ~ 15-20%

◆тропонин Т
~ 15-20%

**Около 15 - 20 % всех
мутаций**

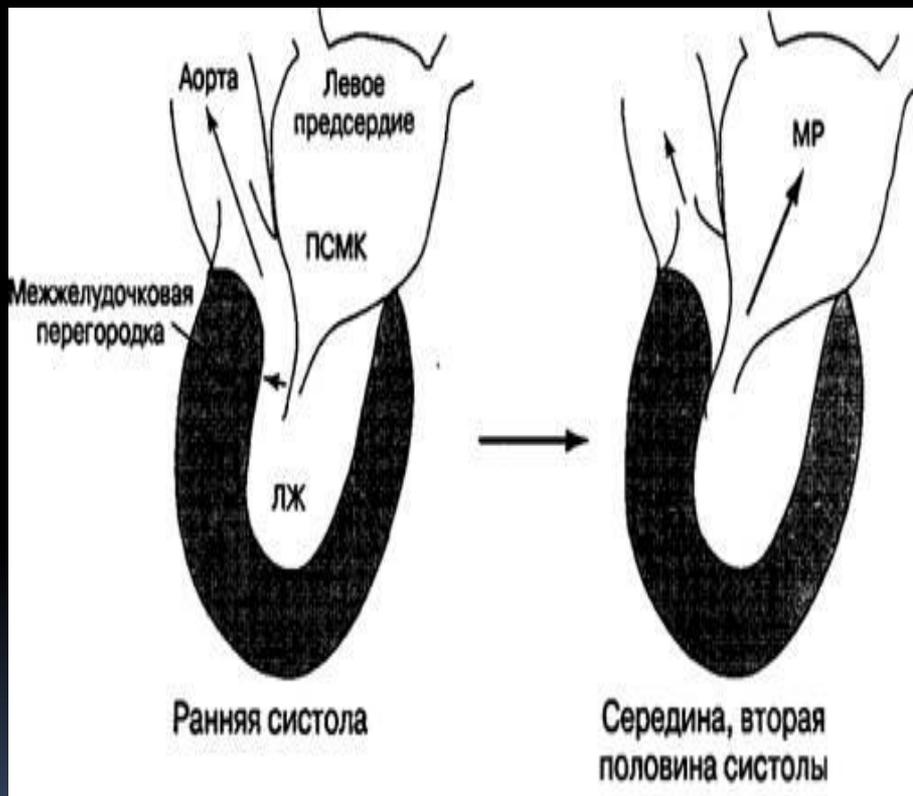
- эссенциальная и регуляторная легкие цепи миозина
- альфа-тропомиозин
- альфа-актин
- сердечный тропонин I
- тяжелая цепь альфа-миозина
- ТИТИН
- тропонин С

ПАТОГЕНЕЗ ГКМП

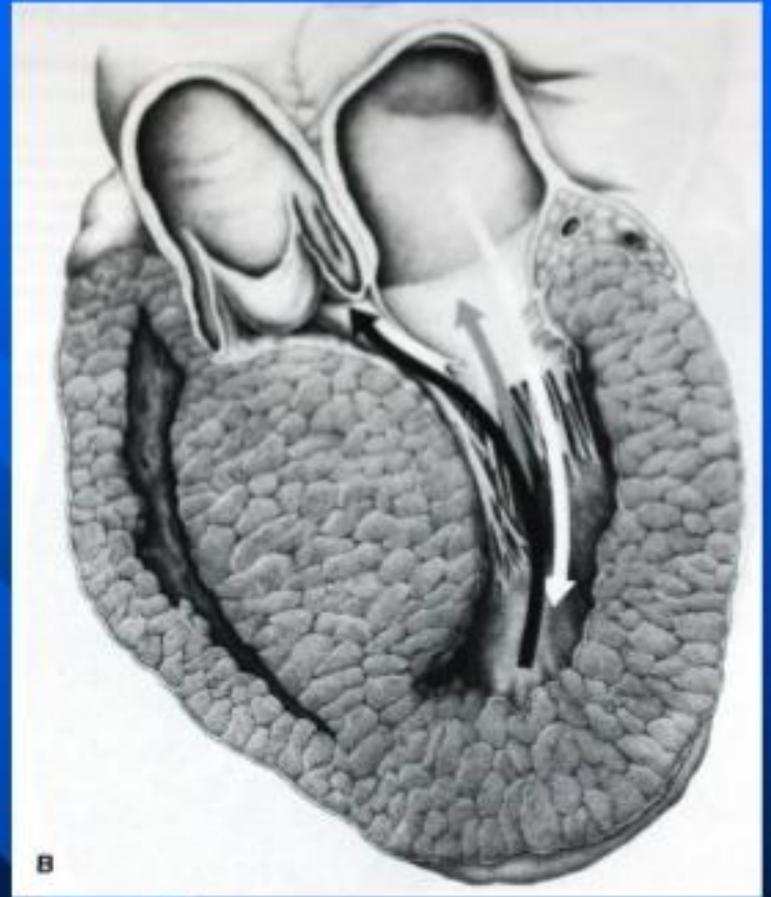
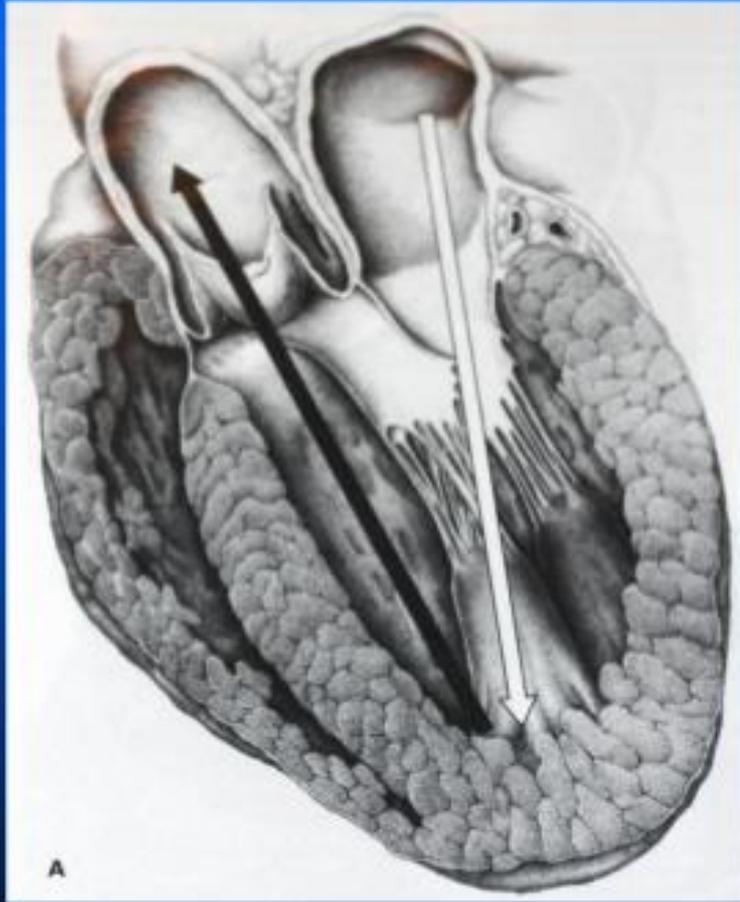


Рисунок 1. Основные патогенетические факторы развития ГКМП

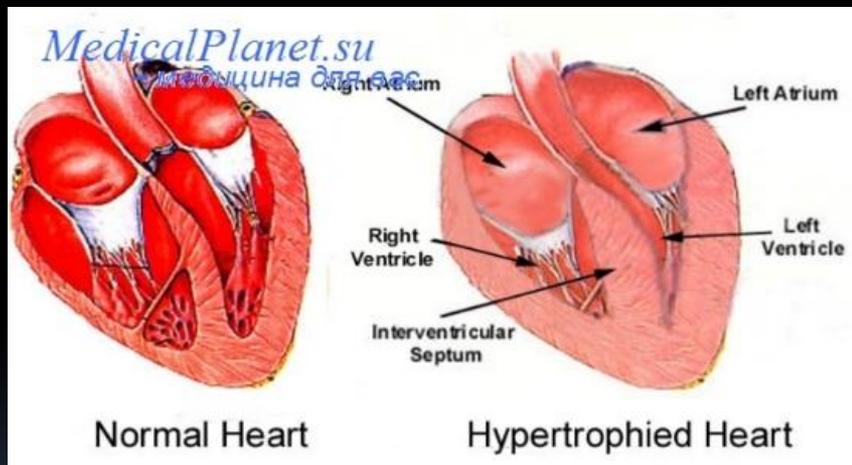
ОБСТРУКЦИЯ ВЫХОДНОГО ТРАКТА ЛЖ



- переднее систолическое движение створок МК и систолический контакт створок с МЖП.
- механическое сопротивление в ВТ ЛЖ создает условия для увеличения скорости выброса в период раннего систолического изгнания крови из ЛЖ, переднего систолического движения передней створки митрального клапана (ПСД МК) и ее средне-систолического соприкосновения с МЖП, возникающих в результате присасывающего эффекта или феномена Вентури.
- сокращаясь, неправильно ориентированные сосочковые мышцы тянут митральный клапан, створки которого к тому же имеют избыточную длину, в сторону МЖП, что приводит к уменьшению и без того суженного ВТ ЛЖ и вызывает или усугубляет его обструкцию.



ДИАСТОЛИЧЕСКАЯ ДИСФУНКЦИЯ ЛЖ



- хаотическое расположение сократительных элементов
- интерстициальный фиброз
- нарушению активного расслабления
- снижению податливости ЛЖ
- возрастание сопротивления наполнению ЛЖ
- повышению давления наполнения, т.е. к нарушению ДФ.

ДИАСТОЛИЧЕСКАЯ ДИСФУНКЦИЯ ЛЖ

- Повышение жёсткости миокарда происходит пропорционально увеличению массы миокарда, снижению объёма ЛЖ, а также развитию фиброза миокарда у больных ГКМП, что неизбежно приводит к повышению диастолического давления в ЛЖ

ИШЕМИЯ МИОКАРДА

- относительная коронарная недостаточность,
- микроваскулярная болезнь;
- нарушение ДФ ЛЖ,
- уменьшение коронарного резерва
- наличие «мышечных мостиков»
- сдавливание перегородочных ветвей КА;
- обструкция ВТ ЛЖ;
- спазм крупных коронарных артерий;
- первичные нарушения метаболизма глюкозы, кислорода и жирных кислот в кардиомиоцитах;
- атеросклероз коронарных артерий.

КЛАССИФИКАЦИЯ ГКМП

I. Гипертрофия ЛЖ: %

А) Асимметрическая гипертрофия, в том числе:

- гипертрофия МЖП $\approx 90\%$
- среднежелудочковая гипертрофия $\approx 1\%$
- апикальная (верхушечная) гипертрофия $\approx 3\%$
- гипертрофия свободной латеральной или задней части $\approx 1\%$

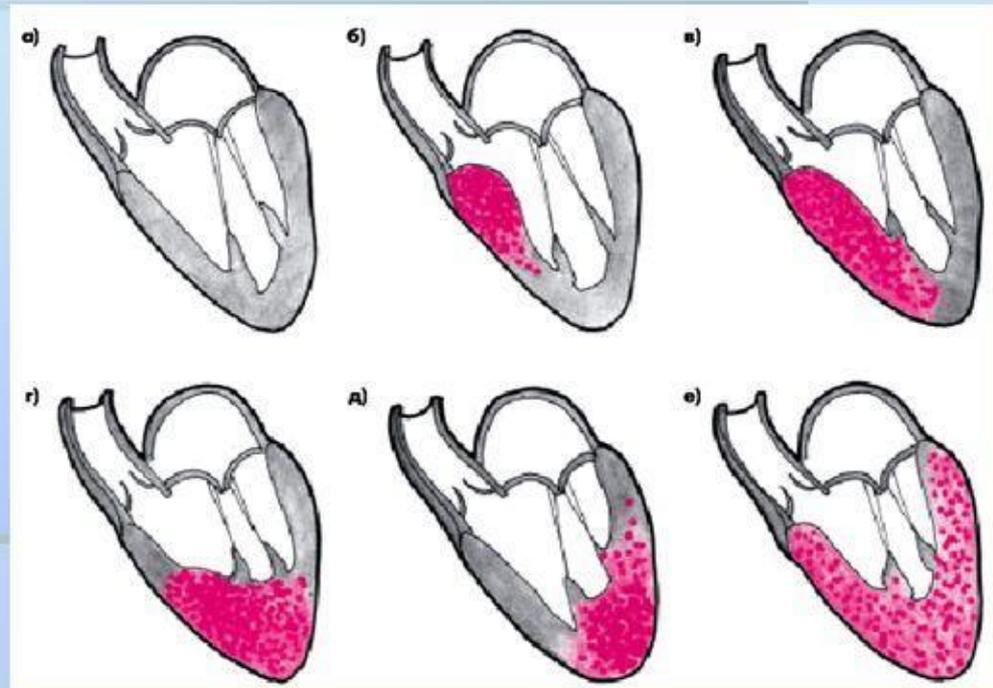
МЖП

Б) Симметрическая (концентрическая) гипертрофия $\approx 5\%$

II. Гипертрофия правого желудочка (редко в сочетании с гипертрофией ЛЖ) $\approx 1\%$

Гипертрофическая кардиомиопатия

- **асимметричная форма** с преимущественной гипертрофией **верхней, средней или нижней трети МЖП**, толщина которой может быть в 1,5–3 раза больше толщины задней стенки ЛЖ и превышает 15 мм (рис. б, в). Иногда толщина МЖП достигает 50–60 мм.
- В части случаев гипертрофия МЖП сочетается с увеличением мышечной массы **передней или переднебоковой стенки ЛЖ**, тогда как толщина задней стенки остается почти нормальной (рис. г).
- Наконец, в некоторых случаях преобладает **гипертрофия верхушки** (апикальная форма ГКМП) с возможным переходом на нижнюю часть МЖП (рис. д) или переднюю стенку ЛЖ.
- Для **симметричной формы** ГКМП (рис. е) характерно почти одинаковое утолщение передней, задней стенки ЛЖ и МЖП (концентрическая гипертрофия ЛЖ). Кроме того, в некоторых случаях, наряду с описанными изменениями ЛЖ, может гипертрофироваться миокард ПЖ.



ВАРИАНТЫ ГКМП В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ОБСТРУКЦИИ ВТ ЛЖ.

- - обструктивный (обструктивная ГКМП):
градиент давления в ВТ ЛЖ > 30 мм рт. ст. с развитием субаортальной или среднежелудочковой обструкции;
- - латентный (градиент давления ВТ ЛЖ < 30 в покое и > 30 мм рт. ст. при нагрузке);
- - необструктивный (градиент давления ВТ ЛЖ < 30 в покое и при нагрузке).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Боли в грудной клетке (75%)
- Одышка (75%)
- Головокружение (20%)
- Эпизоды потери сознания (20%)
- Ощущение перебоев в работе сердца и сердцебиение (20%)
- Внезапная смерть

СИМПТОМАТИКА

- Пульс – быстрое нарастание пульсовой волны
- Верхушечный толчок – высокий, разлитой
- Систолический шум вдоль левого края грудины, усиливающийся при переходе в вертикальное положение и при приеме вазодилататоров.
- Шум митральной регургитации

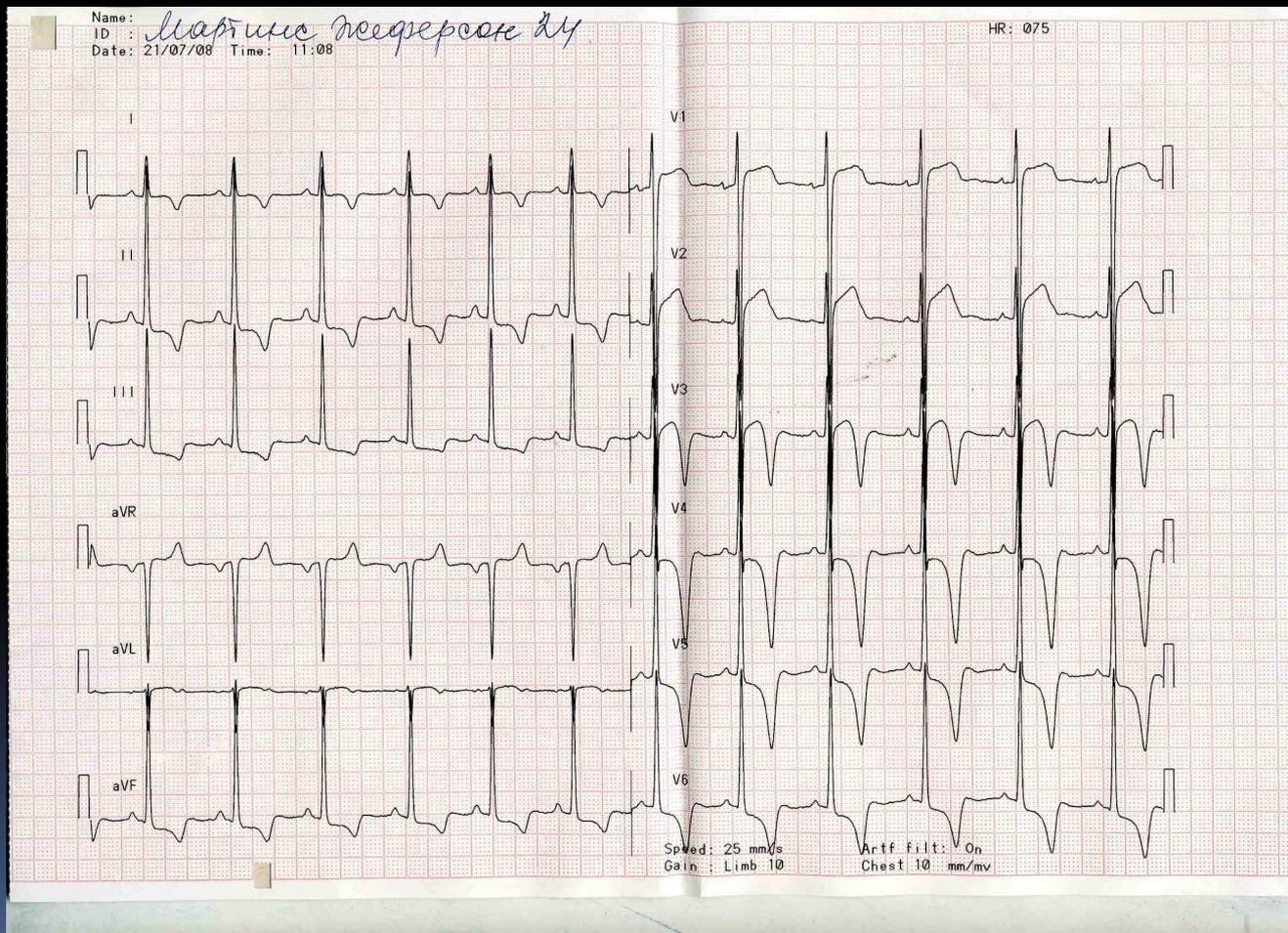
ДИАГНОСТИКА

- ДНК-диагностики с использованием полимеразной цепной реакции
- У носителей патогенных мутаций без фенотипических проявлений ГКМП рекомендуется проведение ЭКГ, трансторакальной ЭхоКГ и клинического обследования в определенные промежутки времени (от 12 до 18 месяцев у детей и подростков и каждые 5 лет для взрослых) в зависимости от возраста и клинического статуса.

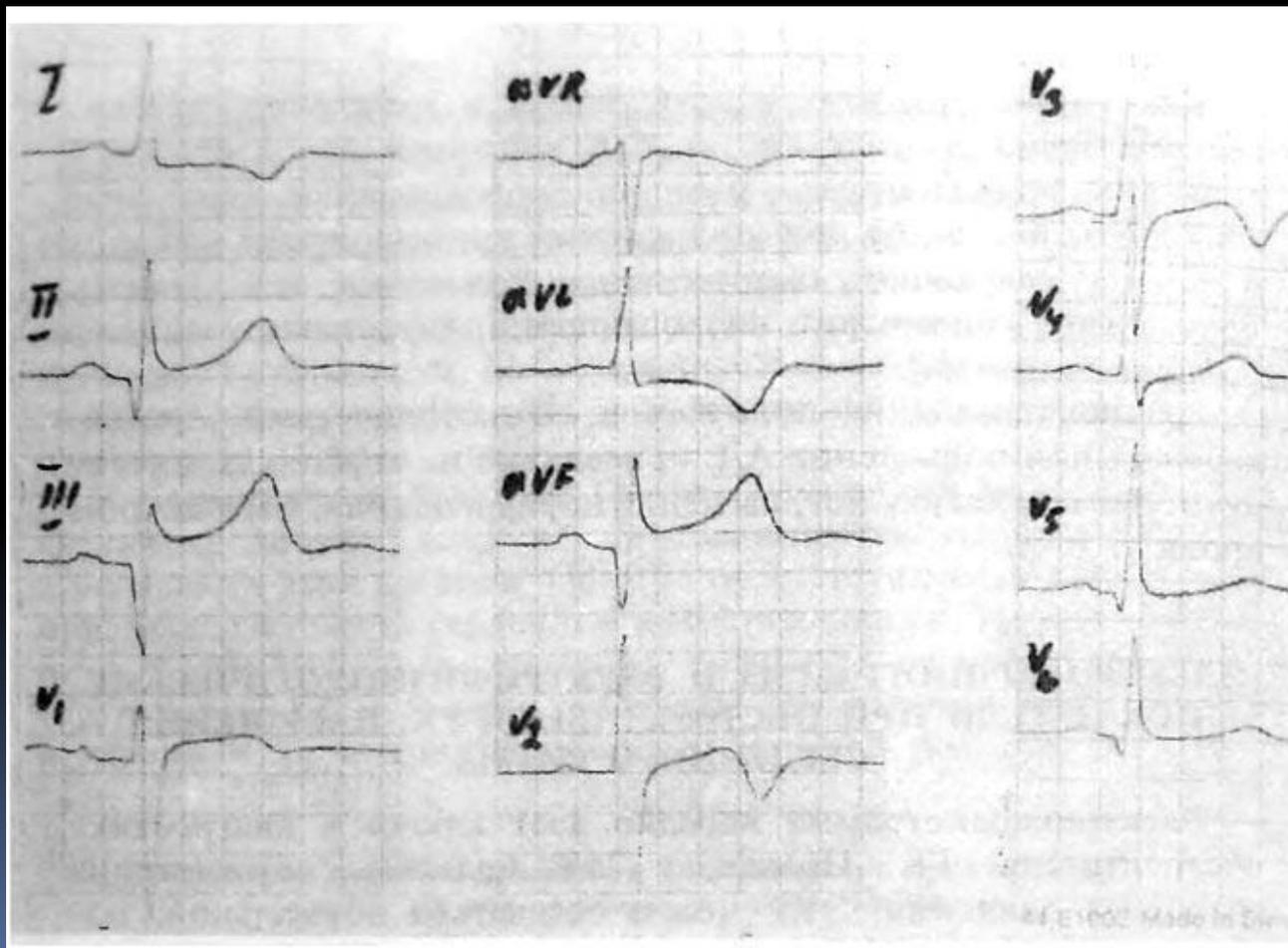
ЭКГ

- признаки гипертрофии миокарда ЛЖ и/или МЖП,
- вольтажные, изменения конечной части желудочкового комплекса (депрессия сегмента ST, сглаженный и отрицательный зубец T),
- патологический зубец Q или зубцы QS в тех или иных отведениях

Выраженные изменения реполяризации на ЭКГ в покое у футболиста Ж., 24 лет, страдающего гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП)



ЭКГ при гипертрофической кардиомиопатии: глубокие, узкие зубцы Q в отведениях II, III, aVF (больной T.)
зазубренность зубцов R. Нередко электрическая ось QRS отклоняется влево.



ХМ ЭКГ

■ ЖЭ	81,4%
■ эпизоды неустойчивой ЖТ	23%,
■ НЖЭ	72,8%
■ эпизоды НЖТ	31,8%
■ постоянная форма МА	6,9%,
■ пароксизмы МА	2,7%

ЭХО-КГ

- Ассиметричная ГТ ЛЖ (стенка ЛЖ более 1,5 см у мужчин и более 1,3 см у женщин)
- Градиент давления при обструкции ВТЛЖ
- Систолическое движение ПС МК
- Митральная регургитация
- ДДЛЖ

ДДЛЖ

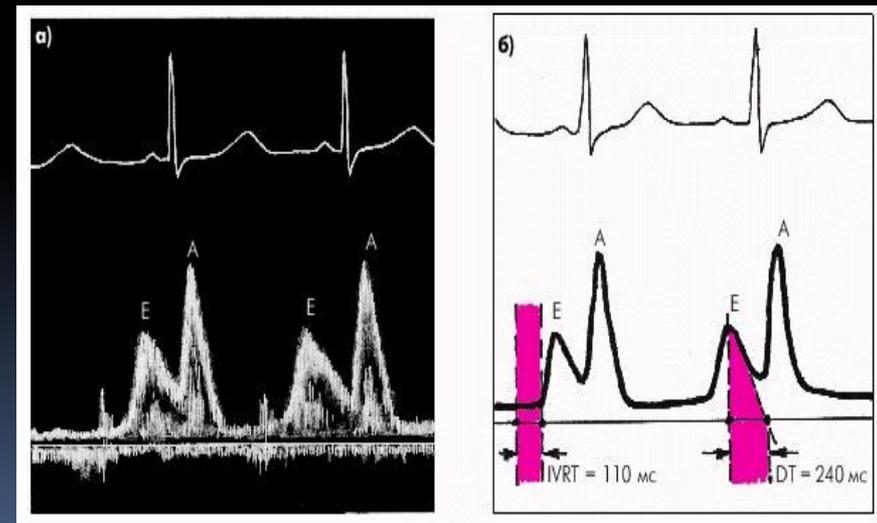
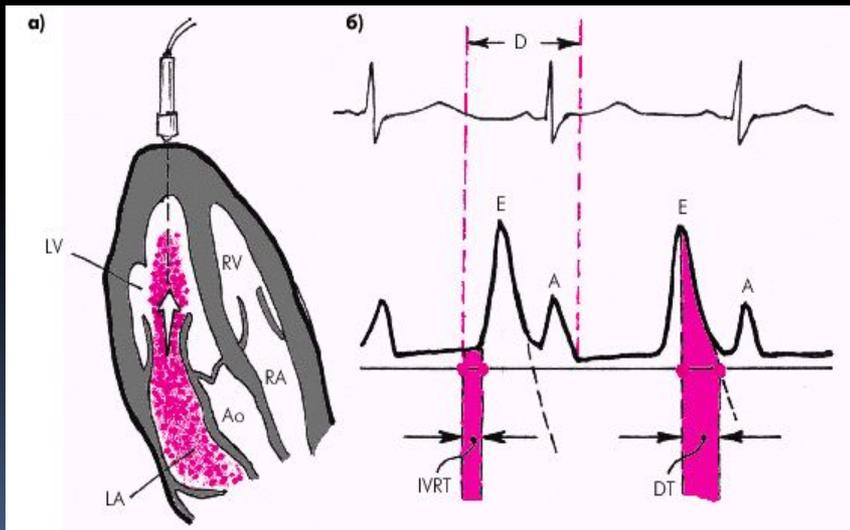
E — пик диастолического наполнения во время фазы быстрого наполнения ЛЖ,

A — пик диастолического наполнения ЛЖ во время систолы ЛП,

IVRT — продолжительность фазы изоволюмического расслабления,

DT — время замедления раннего диастолического наполнения

Начальные стадии нарушения диастолической функции ЛЖ характеризуются снижением скорости изоволюмического расслабления и объема раннего диастолического наполнения. При этом объем ЛП непосредственно перед началом его сокращения, т.е. в конце диастолы, заметно увеличивается. Результатом этого по закону Старлинга является более сильное сокращение ЛП и увеличение фракции предсердного наполнения (пика A).



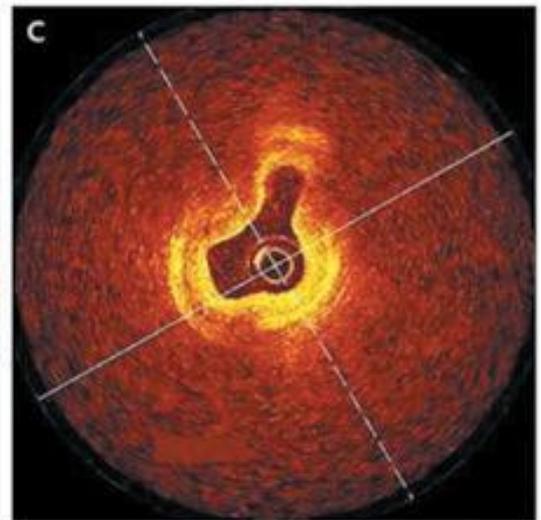
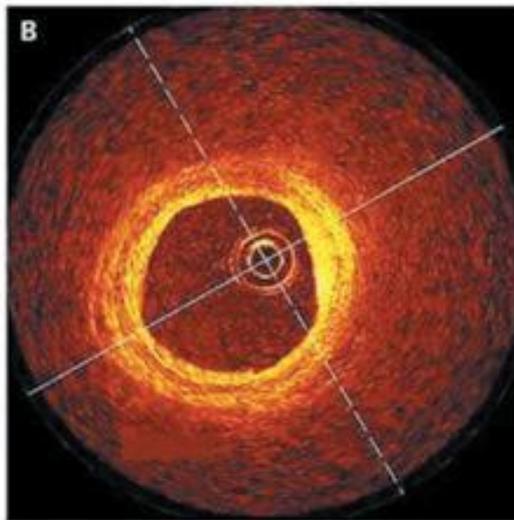
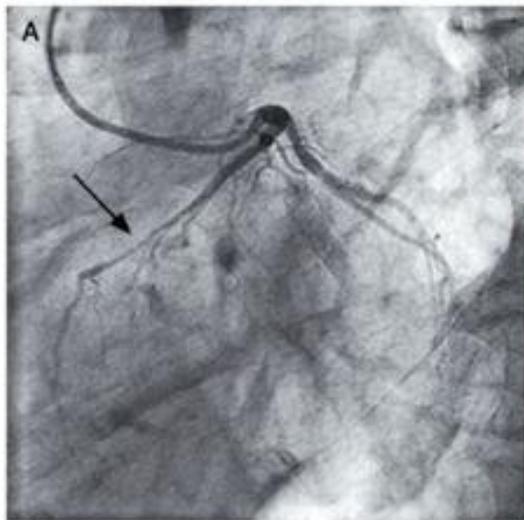
НАГРУЗОЧНЫЕ ПРОБЫ

- Нагрузочный тредмил-тест у пациентов с ГКМП целесообразен для определения функциональной способности и эффективности проводимой терапии.
- 2. Тредмил-тест с мониторингом ЭКГ и АД целесообразен для стратификации риска ВС больных ГКМП.
- 3. Больным ГКМП, у которых пиковый градиент давления не превышает 50 мм рт. ст., проведение ЭхоКГ в условиях нагрузки целесообразно для определения и количественной оценки динамической обструкции ВТ ЛЖ.

КАГ

- показано больным ГКМП с жалобами на дискомфорт в грудной клетке, имеющим промежуточную или высокую вероятность развития ИБС, когда наличие сопутствующей коронарной патологии изменит лечебную стратегию.

МИОКАРДИАЛЬНЫЙ МОСТИК



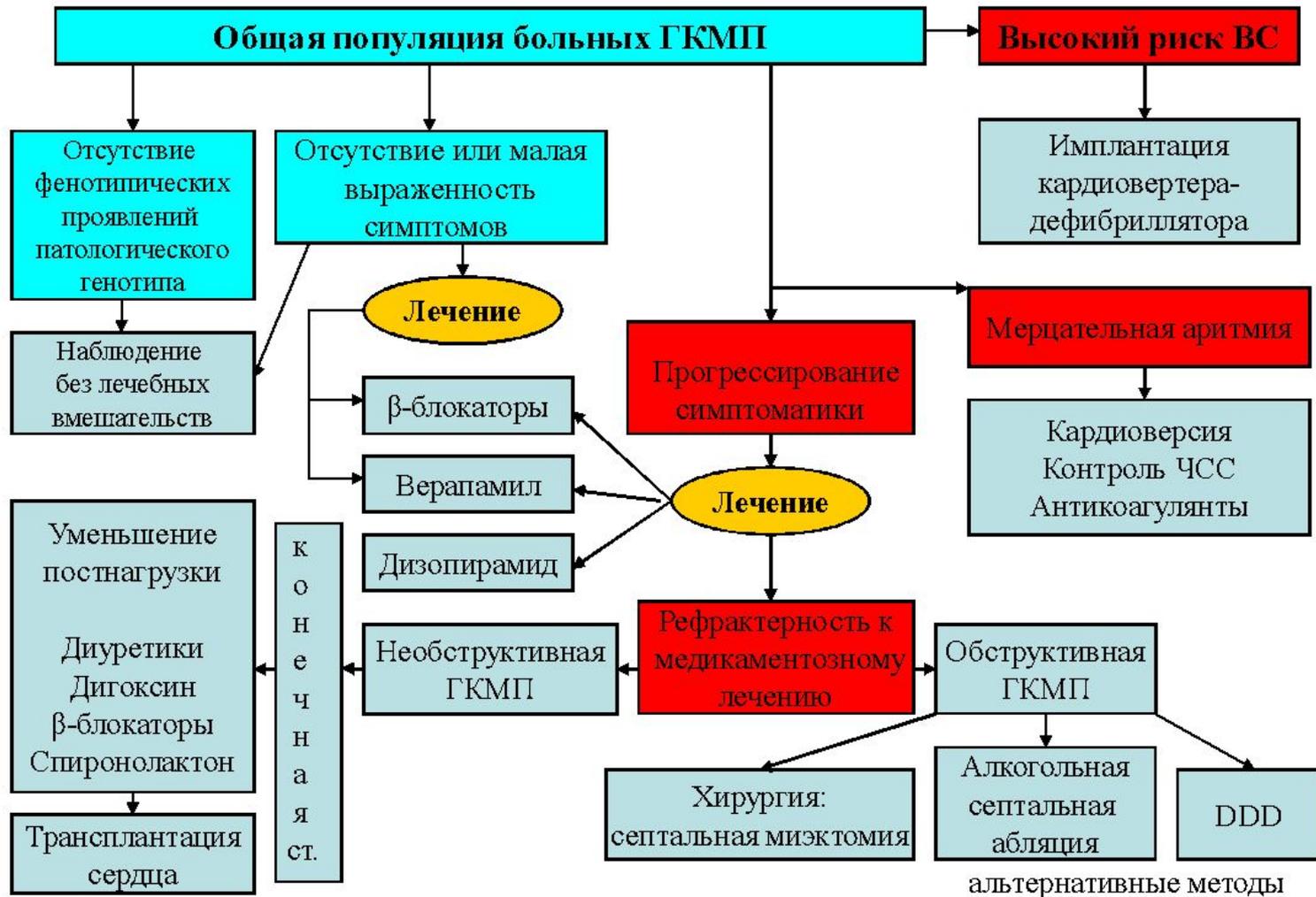


ЛЕЧЕНИЕ

Общие рекомендации

- Исключить силовые виды спорта.
- Воздержаться от алкоголя
- Исключить курение
- Профилактика инфекционного эндокардита

Рисунок 3. Лечебная стратегия в зависимости от основных клинических вариантов ГКМП



Бета - адреноблокаторы

- Отрицательный инотропный эффект – снижение силы сокращения.
- Отрицательный хронотропный эффект -уменьшение ЧСС
- Удлинение диастолы
- Повышение наполнения желудочков

Блокаторы кальциевых каналов

Недигидроперидиновые БКК :
верапамил, дилтиазем

- Улучшение наполнения желудочков
- Уменьшение ишемии

Амиодарон

- Необходимость лекарственной терапии наджелудочковых и желудочковых нарушений сердечного ритма.
- Влияет на прогноз

Варфарин

- Оральный антикоагулянт — показан при мерцательной аритмии

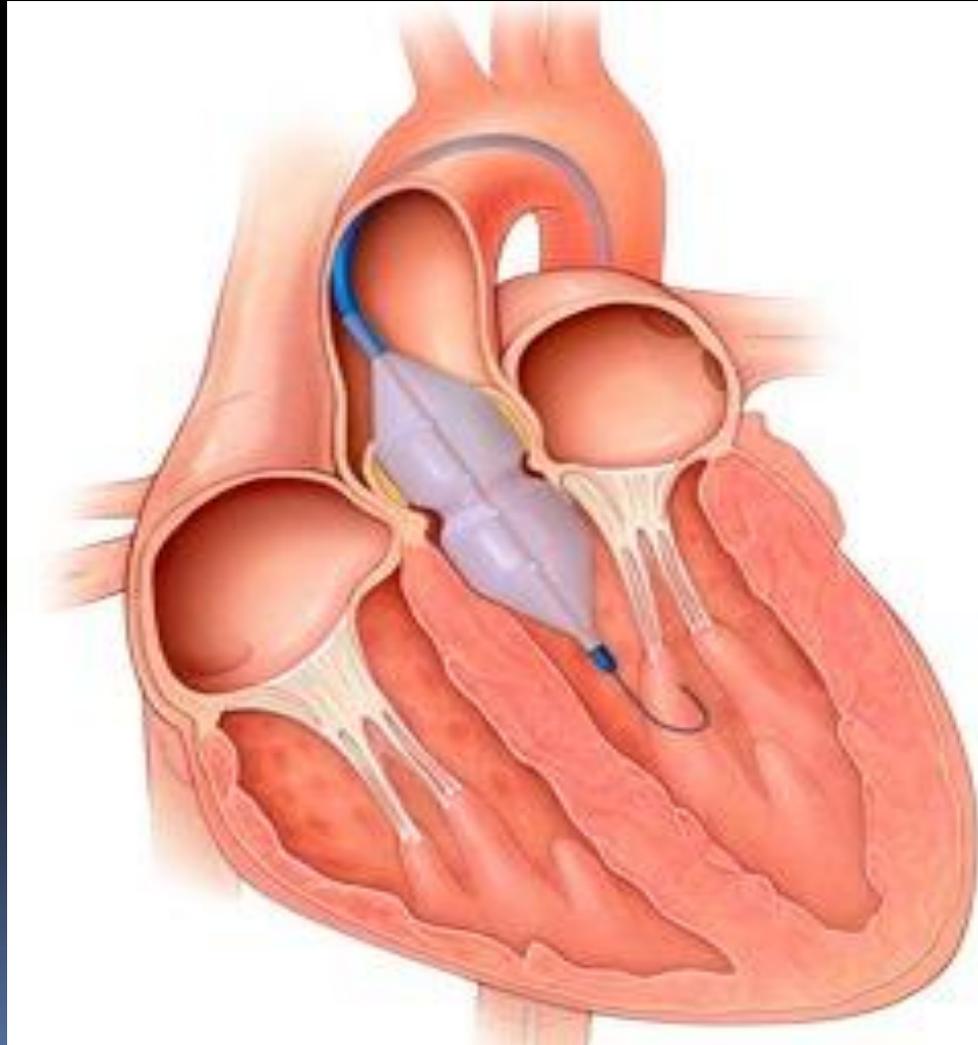
Противопоказаны при ГКМП

- **Сердечные гликозиды** так как обладают «+» инотропным действием
- **Нитраты** – увеличивают степень обструкции ВТ ЛЖ
- **Анаболики** увеличивающие гипертрофию

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ГКМП

- Операция миотомии-миэктомии
- Чрескожная катетерная спиртовая абляция межжелудочковой перегородки
- Двухкамерная синхронная электрокардиостимуляция
- Трансплантация сердца
- Имплантация кардиовертера-дефибриллятора

Чрезкожная транслюминальная алкогольная септальная абляция



ПРОГНОЗ

- На долю ГКМП приходится до 50% случаев ВСС среди лиц моложе 25 лет



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ !