

# КАРДИОМИОПАТИИ

д.м.н. Гусейнов А.А.

# Определение

- **Кардиомиопатии (КМП)**- это диффузные заболевания миокарда, генетически обусловленные или связанные с нарушениями обмена веществ, не связанные с воспалительными, клапанными, коронарогенными поражениями миокарда.
- По этиологическому принципу различают первичные и вторичные КМП. Первичные КМП - генетически обусловленные поражения сердечной мышцы, связанные с мутациями генов структурных белков миоцитов: актина, тяжелых цепей  $\beta$ -миозина, тропонина Т, дистрофина, метавинкулина, ламиниа и т.д. Вторичные КМП связаны с диффузным поражением кардиомиоцитов вследствие интоксикаций, системных заболеваний соединительной ткани, эндокринопатий и т.д.

# Этиологическая классификация КМП

- **Первичные:**

- 1. Идиопатические (Д, Р, Г)
- 2. Семейные (Д, Г)
- 3. Эндокардит Леффлера (Эозинофильная эндомиокардиальная болезнь) (Р)
- 4. Эндомиокардиальный фиброз (Р)

- **Вторичные:**

- **1. Инфекционные (Д):**

- А. Вирусный миокардит
- Б. Бактериальный миокардит
- В. Грибковый миокардит
- Д. Паразитарный (протозойный) миокардит
- Е. Спирохетозы
- Ж. Риккетсиозы

# Этиологическая классификация КМП 2

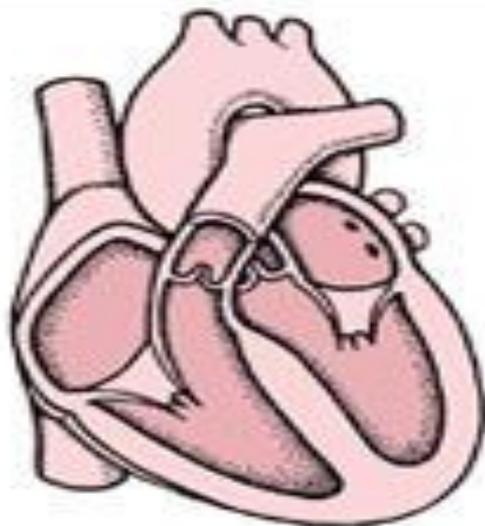
- **2. Наследственные болезни накопления (Д, Р):**
  - А. Гликогенозы
  - Б. Мукополисахаридозы
  - В. Болезнь Фабри
  - Г. Гемохроматоз и вторичные гемосидерозы
- **3. Нарушения питания, электролитные нарушения (Д)**
- **4. Ревматические болезни (Д):**
  - А. СКВ
  - Б. Узелковый периартериит
  - В. Ревматоидный артрит
  - Г. Системная склеродермия
  - Д. Дерматомиозит

# Этиологическая классификация КМП 3

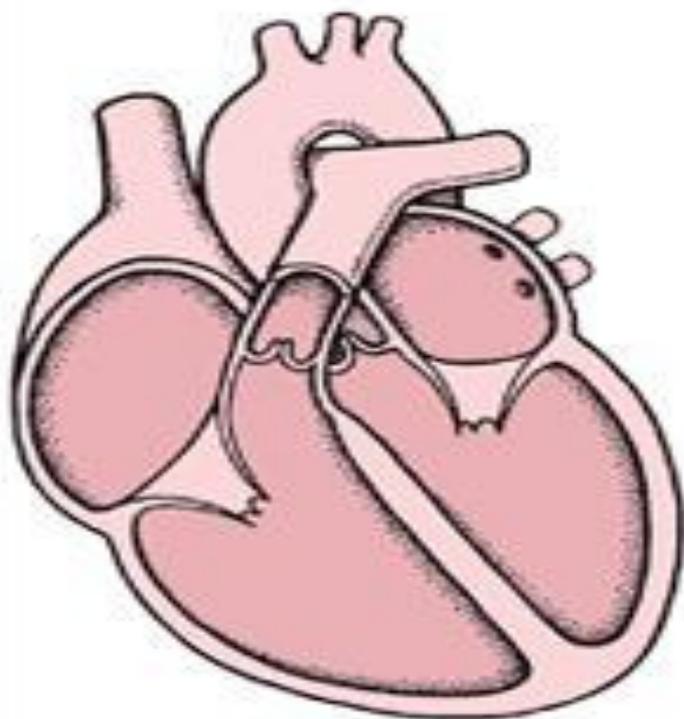
- **5. Инфильтративные заболевания (Р, Д):**
  - А. Амилоидоз
  - Б. Саркоидоз
  - В. Злокачественные новообразования
- **6. Нервно-мышечные заболевания (Д):**
  - А. Миопатии
  - Б. Атрофическая миотония
  - В. Атаксия Фридрейха (Г, Д)
- **7. Аллергия и интоксикация (Д):**
  - А. Алкоголь
  - Б. Облучение
  - В. Лекарственные средства
- **8. Послеродовая кардиомиопатия (Д)**

# Клиническая характеристика КМП

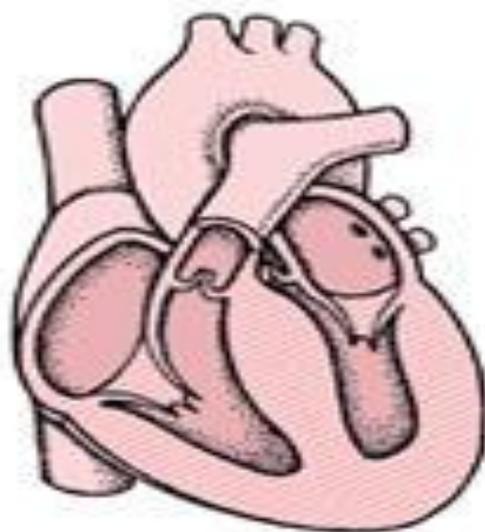
- 1. Дилатационная (застойная): увеличение левого и/или правого желудочков, нарушение систолической функции, застойная сердечная недостаточность, аритмии, тромбоэмболии
- 2. Рестриктивная: фиброз или инфильтрация миокарда с нарушением наполнения левого и/или правого желудочков
- 3. Гипертрофическая: асимметрическая гипертрофия левого желудочка (резкое утолщение межжелудочковой перегородки) с обструкцией его выносящего тракта или без нее, полость левого желудочка обычно не расширена



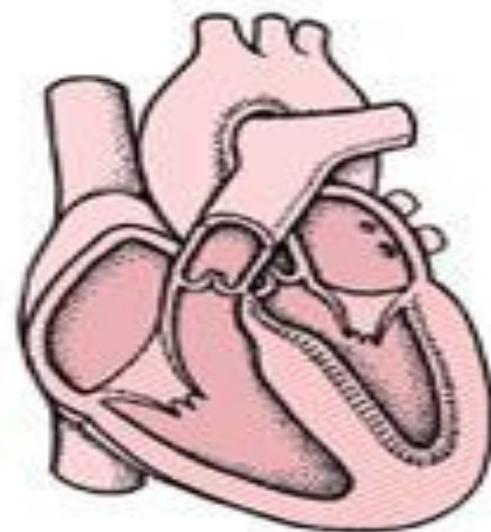
Здоровое сердце



Дилатационная  
кардиомиопатия

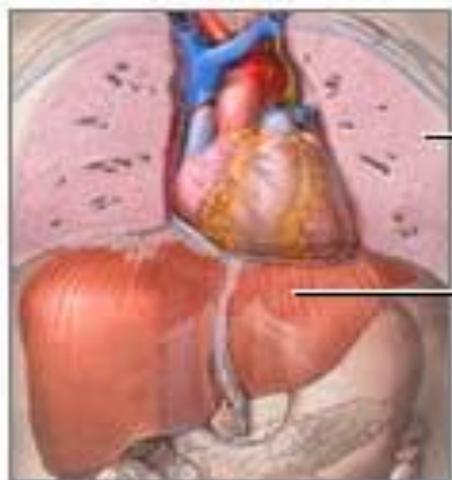


Гипертрофическая  
кардиомиопатия



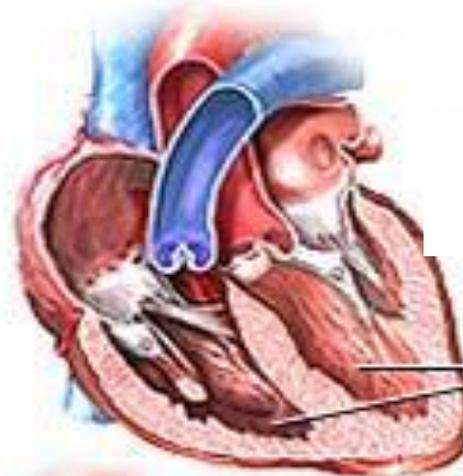
Рестриктивная  
кардиомиопатия

# ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

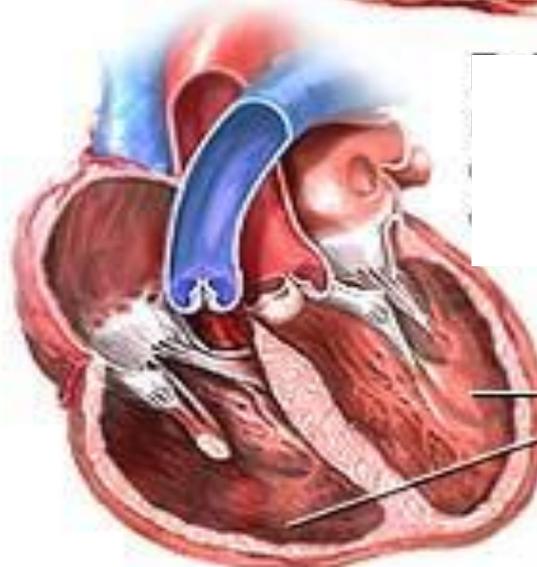


Lung

Liver



Нормальный  
размер  
желудочков

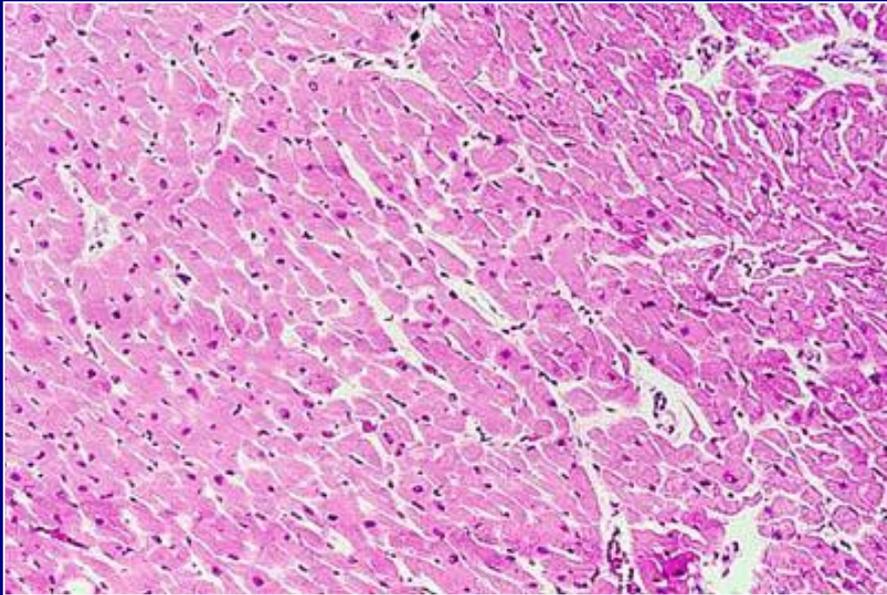


Выраженная  
дилатация  
Дилатационная  
кардиомиопатия

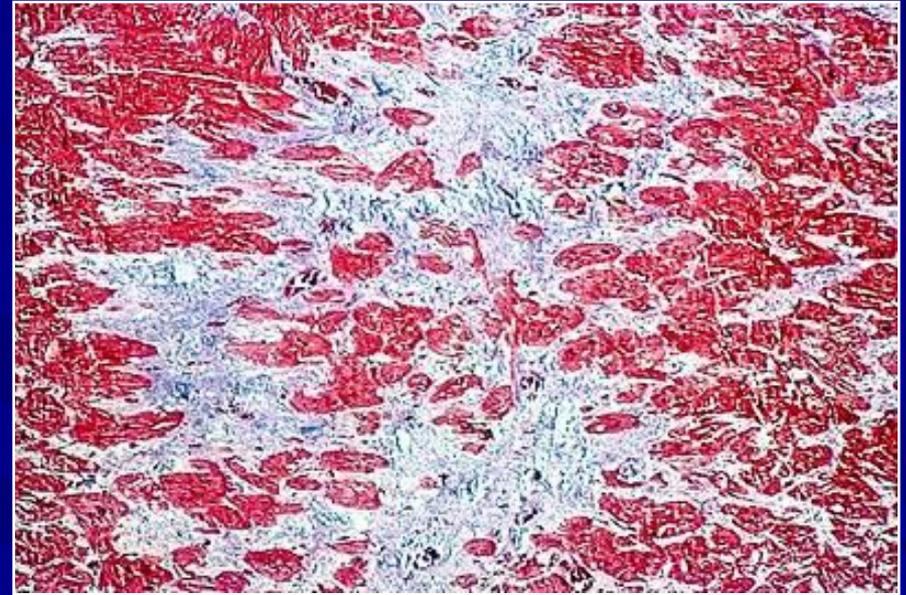
## ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ 2

- **ДКМП** - заболевание миокарда, характеризующееся развитием дилатации (растяжения) полостей сердца, с возникновением систолической дисфункции, но без увеличения толщины стенок. Характерно развитие прогрессирующей сердечной недостаточности, нарушений сердечного ритма и проводимости, тромбоэмболий, внезапной смерти. Критерием заболевания считается снижение фракции выброса левого желудочка ниже 45 % и размер полости левого желудочка в диастолу более 6 см.
- Гистологически выявляют обширные области интерстициального и периваскулярного фиброза, умеренно выраженный некроз кардиомиоцитов и клеточную инфильтрацию.
- Генетически встречаются аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный и X-сцепленный типы наследования.
- Особая форма кардиомиопатии - аритмогенная дисплазия правого желудочка, при которой миокард правого желудочка замещается жировой тканью, возникают жизнеугрожающие желудочковые аритмии. Всегда высок риск внезапной смерти.

# ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ 3



A



B

## Гистологические исследования

**A –** Нормальная гистологическая картина, патологические изменения отсутствуют, степень гипертрофии незначительна

**B –** Дилатационная кардиомиопатия

# Клиническая картина ДКМП

- Постепенно развивается лево- и правожелудочковая недостаточность: одышка при нагрузке, утомляемость, ортопноэ, ночные приступы сердечной астмы, отеки, сердцебиение. Нередко отмечаются боли в груди.
- Физикальные исследования. Выявляется кардиомегалия и признаки сердечной недостаточности (в тяжелых случаях набухшие шейные вены, низкое пульсовое давление), при аускультации - ослабление I тона, могут выслушиваться III и IV тоны сердца, шум митральной и трикуспидальной недостаточности (систолический шум на верхушке и основании мечевидного отростка, акцент II тона над легочной артерией).
- На рентгенограмме грудной клетки выявляют расширение левого желудочка или всех камер сердца, признаки легочного застоя, интерстициального или альвеолярного отека

# ДИАГНОСТИКА

- *Диагностика ДКМП основывается на сопоставлении клинических данных с результатами инструментальных методов исследования;*

*В этих целях широко применяют **неинвазивные методы:***

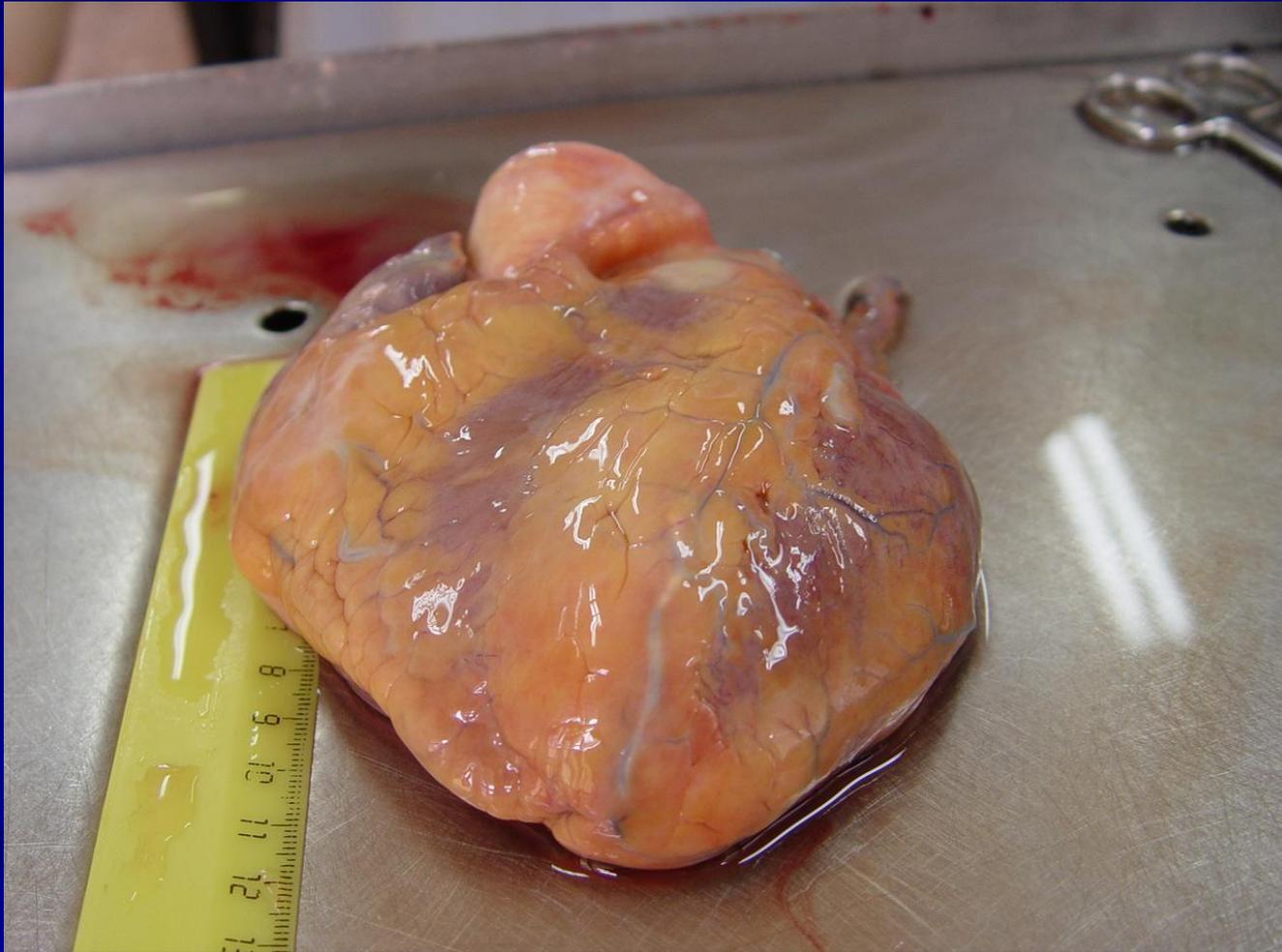
- *электрокардиографию,*
- *рентгенографию грудной клетки;*
- *эхокардиографию;*

*В неясных случаях прибегают к инвазивному исследованию:*

- *ангиокардиографии ;*
- *эндомиокардиальной биопсии;*

*При этом в виду отсутствия строго специфичных для ДКМП критериев при постановке диагноза необходимо исключить другие возможные причины застойной сердечной недостаточности с низким минутным объемом сердца*

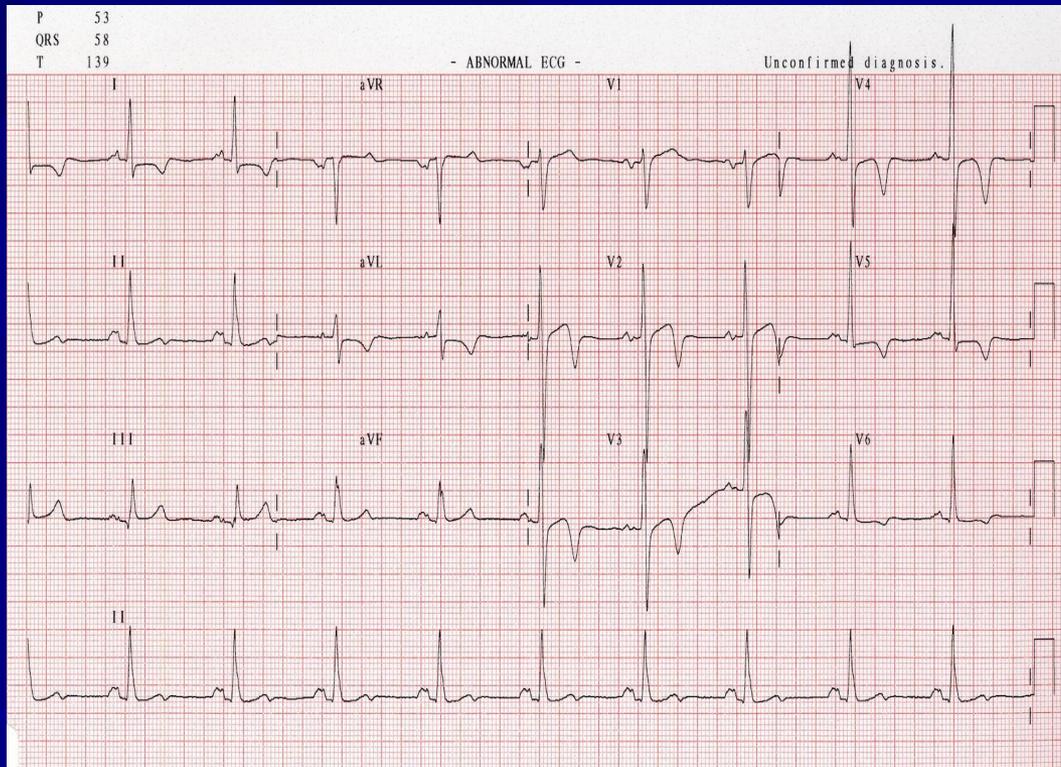
# Дилатационные кардиомиопатии



# Рентгенограмма грудной клетки при ДКМП



# ЭКГ при ДКМП



выявляют синусовую тахикардию, мерцательную аритмию, признаки увеличения левого предсердия, неспецифические изменения сегмента ST и зубца T, блокады ножек пучка Гиса

## Эхокардиография при ДКМП

При ЭхоКГ и изотопной вентрикулографии - дилатация левого желудочка с нормальными или слегка утолщенными стенками и низкую фракцию выброса (прогностически неблагоприятным является снижение фракции левого желудочка менее 30-40%).

# Лечение ДКМП

Из-за высокого риска тромбоэмболий артерий большого круга кровообращения часто рекомендуют постоянный прием антикоагулянтов, но целесообразность этого до конца не ясна. Противопоказана тяжелая физическая нагрузка. Низкосолевая диета, диуретики и сердечные гликозиды улучшают общее состояние, но не влияют на смертность, ее уменьшают только ингибитора АПФ и комбинация гидралазина с изосорбида динитратом, есть также сообщения об эффективности  $\beta$ -блокаторов в постепенно возрастающих дозах. Антиаритмические средства назначают только при гемодинамически значимых, угрожающих жизни аритмиях из-за риска побочных действий. Иммунодепрессанты применяют при доказанном с помощью биопсии миокардите, но польза от них сомнительна. Не поддающаяся лечению ДКМП является показанием к трансплантации сердца.

# Гипертрофическая КМП

**ГКМП** - аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся гипертрофией (утолщением) стенки левого и/или изредка правого желудочка. Имеются две важные особенности:

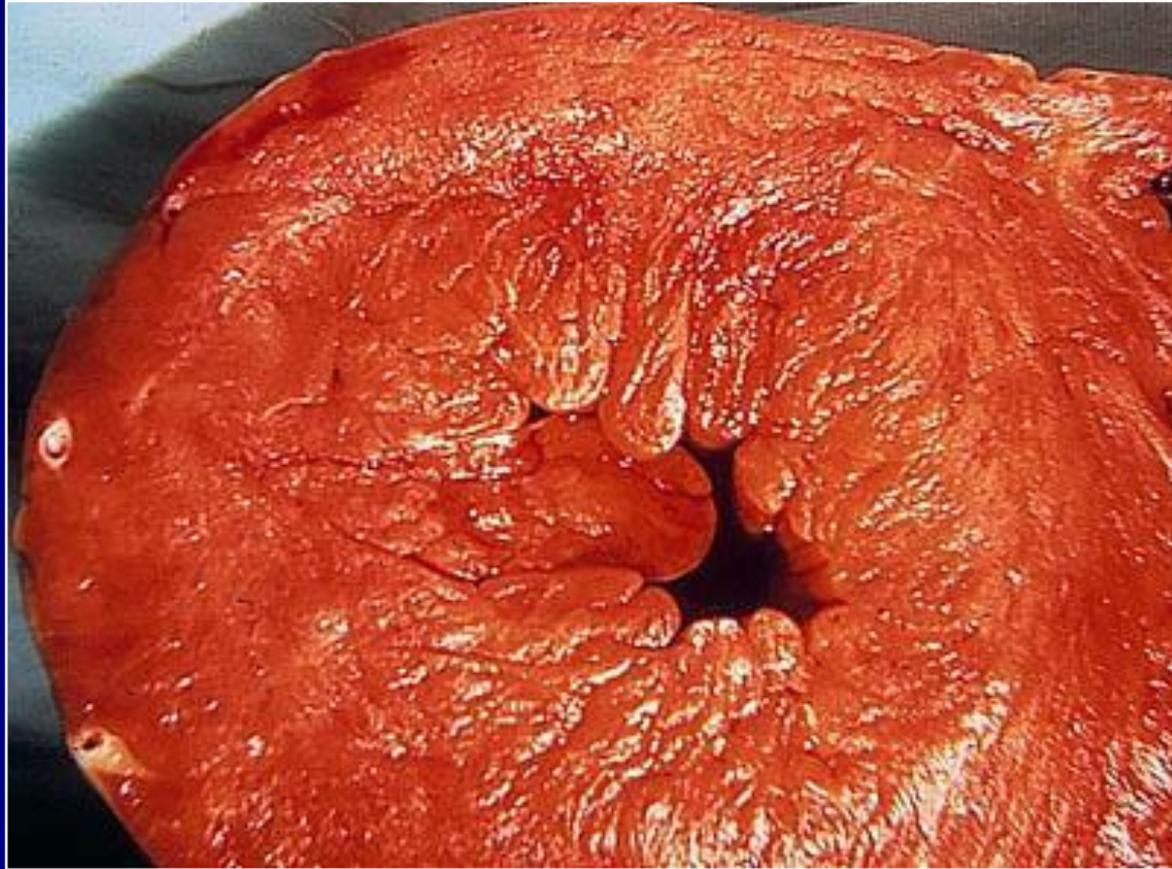
- 1) гипертрофия чаще асимметричная (левый желудочек утолщен неравномерно, обычно межжелудочковая перегородка существенно толще остальных стенок);
- 2) из-за передне-систолического движения створок митрального клапана (особенно передней) возникает внутрижелудочковый градиент давления (динамическая обструкция). В покое обструкция встречается только в 25% случаев, неизменной составляющей болезни является не систолическая, а диастолическая дисфункция левого желудочка. В результате, несмотря на повышение сократимости левого желудочка, диастолическое давление в нем высокое.

В настоящее время критерием ГКМП считается увеличение толщины миокарда свыше или равной 1,5 см при наличии диастолической дисфункции (нарушения расслабления) левого желудочка.

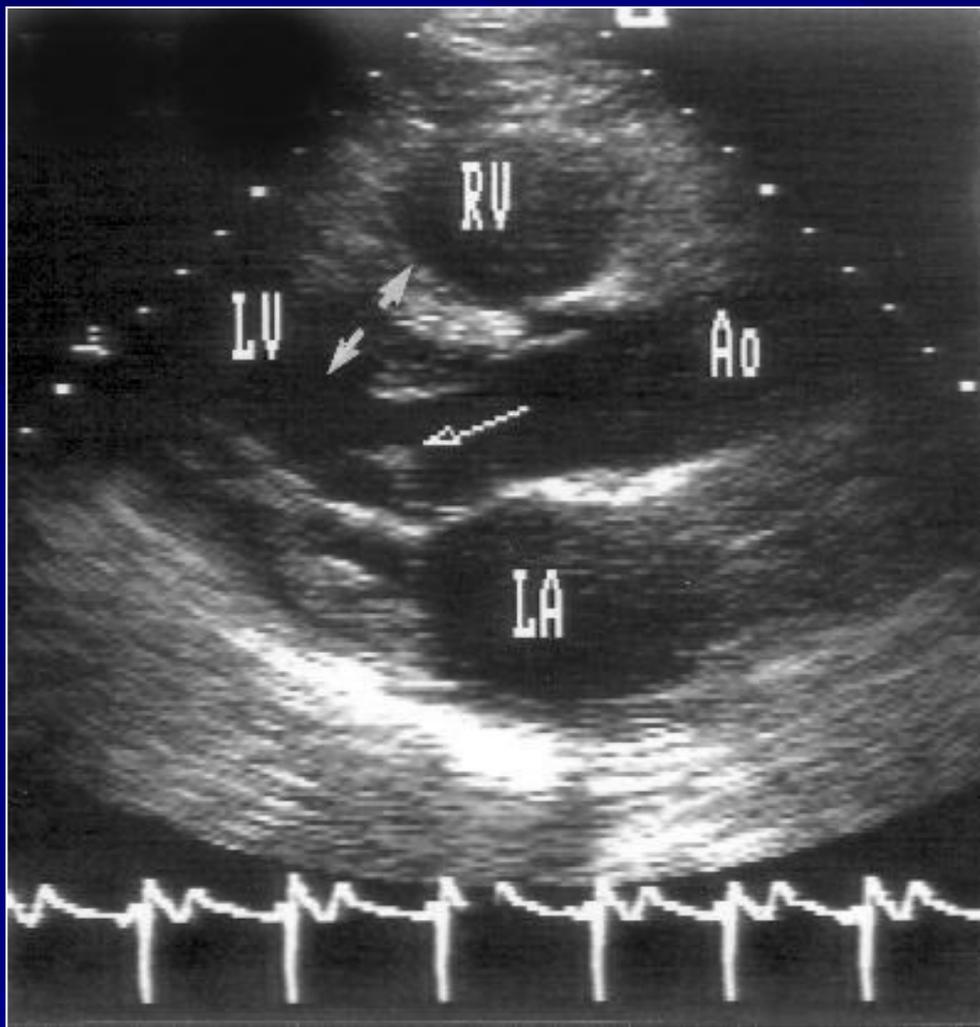
# Клиническая картина ГКМП

- ГКМП часто протекает бессимптомно, особенно когда носит семейный характер (в таких случаях первым ее проявлением может стать внезапная смерть, часто в детском или юношеском возрасте, во время физической нагрузки). Самая распространенная жалоба - одышка. Возможны жалобы на боли в сердце, утомляемость, головокружение и обмороки.
- **Физикальные исследования.** При выраженной обструкции выносящего тракта выявляется двойной или тройной верхушечный толчок, быстрый подъем пульсовой волны на сонных артериях и IV тон сердца. Выслушивается грубый веретенообразный систолический шум (лучше всего слышен снизу у левого края грудины и на верхушке, спустя некоторое время после I тона, где из-за сопутствующей митральной недостаточности он становится дующим и пансистолическим).
- **Инструментальные данные.** При рентгенографии грудной клетки изменений может не быть, хотя нередко встречается умеренное расширение тени сердца. Основной метод диагностики - ЭхоКГ. Выявляют ассиметричную гипертрофию левого желудочка (межжелудочковая перегородка минимум в 1,3 раза толще задней стенки). При наличии обструкции обнаруживается передне-систолическое движение створок митрального клапана. Объем левого желудочка обычно уменьшен, типичны гиперкинезия гиперкинезия задней стенки и гипокинезия межжелудочковой перегородки

# ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ



Выраженная концентрическая гипертрофия стенок левого желудочка



## **Гипертрофическая кардиомиопатия:**

**асимметрическая гипертрофия левого желудочка, передне-систолическое движение митрального клапана. Парастернальная длинная ось левого желудочка. Локализация гипертрофии типична для гипертрофической кардиомиопатии: это — межжелудочковая перегородка, толщина которой в диастолу достигает 20 мм. В передне-систолическое движение вовлечена в основном задняя створка митрального клапана (пунктирная стрелка).**

**LV — левый желудочек, RV — правый желудочек, LA — левое предсердие, Ao — восходящий отдел аорты**

# Лечение ГКМП

Противопоказаны тяжелая физическая нагрузка. При стенокардии и обмороках в 30-50% случаев помогают  $\beta$ -блокаторы. Амiodарон, по некоторым данным, подавляет наджелудочковые и угрожающие жизни желудочковые аритмии. Верапамил и дилтиазем улучшают диастолическую функцию левого желудочка: снижают в нем диастолическое давление, повышают переносимость нагрузки и уменьшают обструкцию выносящего тракта. Но у 25% больных эти препараты оказывают побочные эффекты.

В последнее время у тяжелых больных применяют постоянную двухкамерную электрокардиостимуляцию, имплантацию дефибриллятора (при угрожающих жизни аритмиях и остановках кровообращения).

Миозектомия (иссечение части межжелудочковой перегородки) ведет к стойкому улучшению в 75% случаев, однако из-за высокой операционной летальности ее применяют только у тяжелых больных с резко выраженной обструкцией, когда медикаментозное лечение.

Сердечные гликозиды, диуретики, нитраты и  $\beta$ -адреностимуляторы противопоказаны, особенно при обструкции выносящего тракта левого желудочка.

# Рестриктивная КМП

- РКМП - форма кардиомиопатии РКМП - форма кардиомиопатии, при которой наблюдается ригидность миокарда РКМП - форма кардиомиопатии, при которой наблюдается ригидность миокарда, в связи с чем наполнение кровью камер сердца ограничено. В связи со снижением кровотока, постепенно развивается диастолическая РКМП - форма кардиомиопатии, при которой наблюдается ригидность миокарда, в связи с чем наполнение кровью камер сердца ограничено. В связи со снижением кровотока, постепенно развивается диастолическая дисфункция, приводящая к сердечной недостаточности. Причины: фиброз, гипертрофия или инфильтрация миокарда. Часто инфильтративные заболевания одновременно вызывают систолическую дисфункцию желудочков (например, при амилоидозе сердца). Другие (более редкие) причины РКМП: гемохроматоз, гликогенозы,

# Клиническая картина при РКМП

- Основные жалобы - плохая переносимость нагрузки и одышка. Из-за постоянно повышенного венозного давления появляются набухание шейных вен (может парадоксальным образом увеличиваться на вдохе - симптом Куссмауля), отеки, асцит, гепатомегалия, болезненность при пальпации печени. Сердечные тоны глухие, часто слышны III и IV тоны.
- На ЭКГ - низкая амплитуда зубцов, неспецифические изменение сегмента ST и зубца T, аритмии.
- При ЭхоКГ выявляют равномерно утолщенные стенки левого желудочка, его объем и фракция выброса в норме или слегка снижены, раннее диастолическое наполнение желудочков сильно преобладает над систолой предсердий. При катетеризации сердца обнаруживаются снижение сердечного выброса и повышение конечно-диастолического давления в правом и левом желудочках.

# Лечение РКМП

- Лечение РКМП хирургическое - эндокардотомия и симптоматическая терапия хронической сердечной недостаточности (обычно малоэффективная).

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

## Ключевые симптомы и ведущие признаки

Дилатационная	Гипертрофическая	Рестриктивная
<p>1. Лево- и правожелудочковая недостаточность: одышка при физической нагрузке, ортопноэ, утомляемость, сердечная астма, одышка в покое, пароксизмальная ночная одышка, отеки, асцит.</p> <p>2. Сердцебиение, перебои.</p> <p>3. Тромбоэмболия легких, почек, мозга, конечностей.</p> <p>4. Малое пульсовое давление.</p> <p>5. Альтернирующий пульс.</p> <p>6. Увеличение сердца поперечнике.</p> <p>7. Слабый верхушечный толчок.</p> <p>8. Систолический шум на верхушке и в области проекции трехстворчатого клапана.</p> <p>9. Застойные хрипы в нижних отделах легких.</p> <p>10. Пониженное артериальное давление.</p>	<p>1. Одышка.</p> <p>2. Стенокардия.</p> <p>3. Обмороки.</p> <p>4. Левожелудочковая недостаточность.</p> <p>5. Сердцебиение.</p> <p>6. Иногда внезапная смерть.</p> <p>7. Двойной или тройной верхушечный толчок.</p> <p>8. Быстро повышающийся пульс сонной артерии с двойным пиком.</p> <p>9. II тон пароксизмально расщеплен на фонокардиограмме.</p> <p>10. Дополнительный IV тон.</p> <p>11. Систолический шум у левого края грудины (увеличивается при даче нитроглицерина, изопротеренола, задержке дыхания; шум уменьшается при поднятии рук, приседании).</p> <p>12. Систолический шум на верхушке.</p>	<p>1. Сердечная недостаточность с малым сердечным выбросом, слабость, утомляемость.</p> <p>2. Левожелудочковая недостаточность (сердечная астма).</p> <p>3. Резкое ограничение наполнения правого желудочка (отеки, асцит), напряжение в правом верхнем квадранте живота.</p> <p>4. Венозный застой по малому и большому кругу кровообращения (расширение вен шеи, положительный признак Пleshа, увеличенная и болезненная печень).</p> <p>5. Умеренное расширение сердца в поперечнике не резко выраженное.</p> <p>6. Нежные шумы в сердце.</p> <p>7. Дополнительные III и IV тоны.</p>

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

## Электрокардиографические признаки

Дилатационная	Гипертрофическая	Рестриктивная
<ol style="list-style-type: none"><li>1. Синусовая тахикардия.</li><li>2. Мерцательная аритмия.</li><li>3. Синдром WPW.</li><li>4. Увеличение левого предсердия.</li><li>5. Патологический зубец Q.</li><li>6. Блокада передней ветви пучка Гисса.</li><li>7. Полная или неполная блокада правой ножки пучка Гисса</li><li>8. Изменение интервала ST.</li><li>9. Гипертрофия левого желудочка или</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Гипертрофия левого желудочка.</li><li>2. Патологический зубец Q, симулирующий инфаркт миокарда во II, III отведениях, V<sub>5-6</sub>.</li><li>3. Зубцы S увеличены в грудных отведениях.</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Низкий вольтаж зубцов.</li><li>2. Изменение интервала ST.</li><li>3. Аритмии.</li></ol>

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

## Эхографические признаки

Дилатационная	Гипертрофическая	Рестриктивная
<ol style="list-style-type: none"><li>1. Дилатация правого желудочка.</li><li>2. Снижение сократимости миокарда левого желудочка.</li><li>3. Парадоксальное движение перегородки.</li><li>4. Недостаточность трикуспидального клапана.</li><li>5. Замедление закрытия митрального клапана.</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Гипертрофия левого желудочка и перегородки, последняя тоньше, чем свободная стенка левого желудочка.</li><li>2. Движение вперед в систолу передней створки митрального клапана.</li><li>3. Небольшой внутренний диаметр левого желудочка.</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Уменьшение диастолического наполнения левого желудочка.</li><li>2. Удлинение закрытия митрального клапана.</li></ol>

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

## Рентгенологические признаки

Дилатационная	Гипертрофическая	Рестриктивная
<ol style="list-style-type: none"><li>1. Увеличение сердца в поперечнике.</li><li>2. Наличие плеврального выпота.</li><li>3. Выраженный интерстициальный отек.</li><li>4. Усиление сосудистого рисунка.</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Увеличение сердца в поперечнике.</li><li>2. Отсутствие постстенотической аортальной дилатации.</li><li>3. Непостоянные признаки застойной недостаточности кровообращения.</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Умеренное увеличение сердца в поперечнике.</li><li>2. Непостоянные признаки застоя в легких.</li></ol>

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

## Катетеризация полостей сердца

Дилатационная	Гипертрофическая	Рестриктивная
<ol style="list-style-type: none"><li>1. Повышение диастолического давления в левом желудочке больше, чем в правом.</li><li>2. Уменьшение сердечного выброса и фракции выброса.</li><li>3. Наличие митральной недостаточности.</li><li>4. Повышение давления в правом предсердии и легочного запирательного капиллярного давления.</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Увеличение диастолического давления в левом желудочке.</li><li>2. Равномерная степень гипертрофии с утолщением преимущественно в апикальной части межжелудочковой перегородки.</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Повышение диастолического давления в левом желудочке больше, чем в правом.</li><li>2. Плато диастолической части пульсового давления.</li></ol>

**Спасибо за внимание!**