

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 β -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

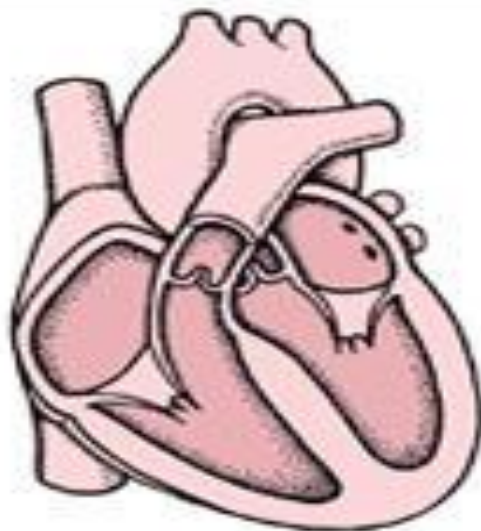
- **2. Наследственные болезни накопления (Д, Р):**
 - А. Гликогенозы
 - Б. Мукополисахаридозы
 - В. Болезнь Фабри
 - Г. Гемохроматоз и вторичные гемосидерозы
- **3. Нарушения питания, электролитные нарушения (Д)**
- **4. Ревматические болезни (Д):**
 - А. СКВ
 - Б. Узелковый периартериит
 - В. Ревматоидный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

Этиологическая классификация КМП 3

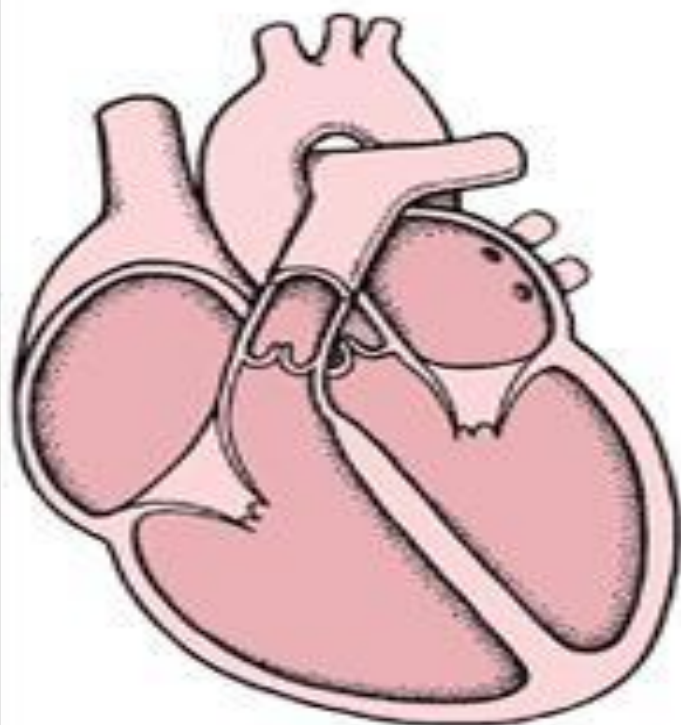
- **5. Инфильтративные заболевания (Р, Д):**
 - А. Амилоидоз
 - Б. Саркоидоз
 - В. Злокачественные новообразования
- **6. Нервно-мышечные заболевания (Д):**
 - А. Миопатии
 - Б. Атрофическая миотония
 - В. Атаксия Фридрейха (Г, Д)
- **7. Аллергия и интоксикация (Д):**
 - А. Алкоголь
 - Б. Облучение
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

Клиническая характеристика КМП

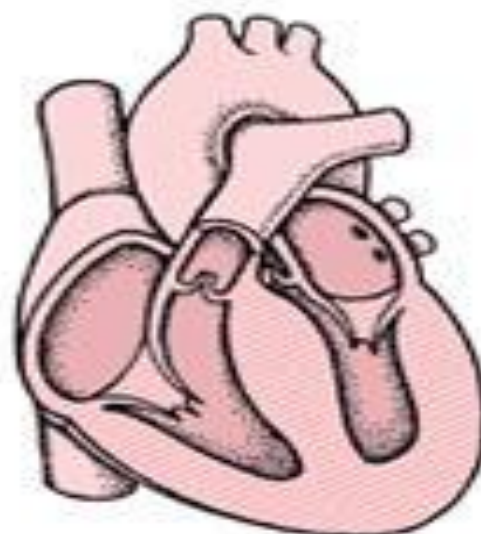
- 1. Дилатационная (застойная): увеличение левого и/или правого желудочков, нарушение систолической функции, застойная сердечная недостаточность, аритмии, тромбоэмболии
- 2. Рестриктивная: фиброз или инфильтрация миокарда с нарушением наполнения левого и/или правого желудочков
- 3. Гипертрофическая: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



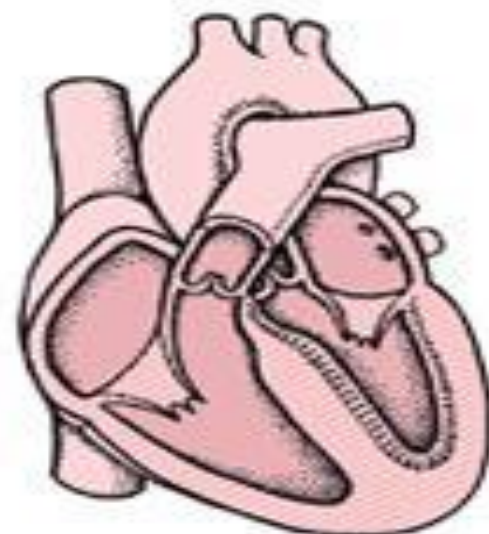
Здоровое сердце



Дилатационная
кардиомиопатия

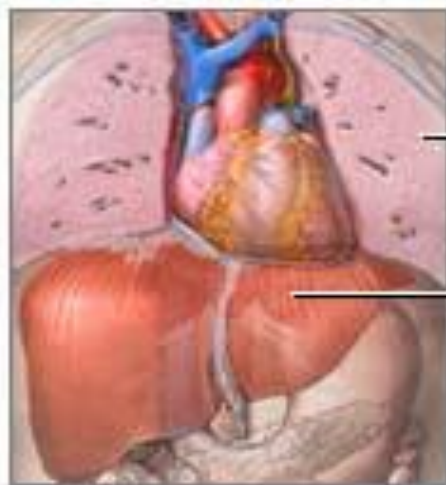


Гипертрофическая
кардиомиопатия



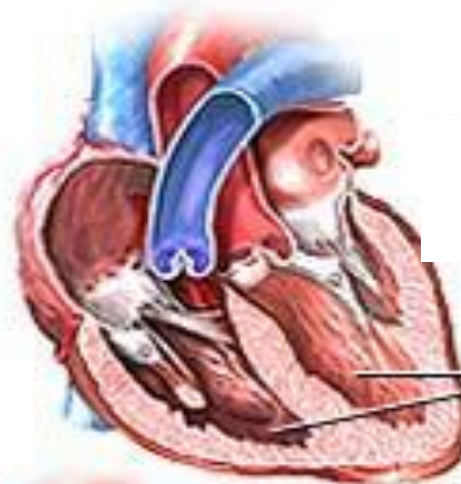
Рестриктивная
кардиомиопатия

ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

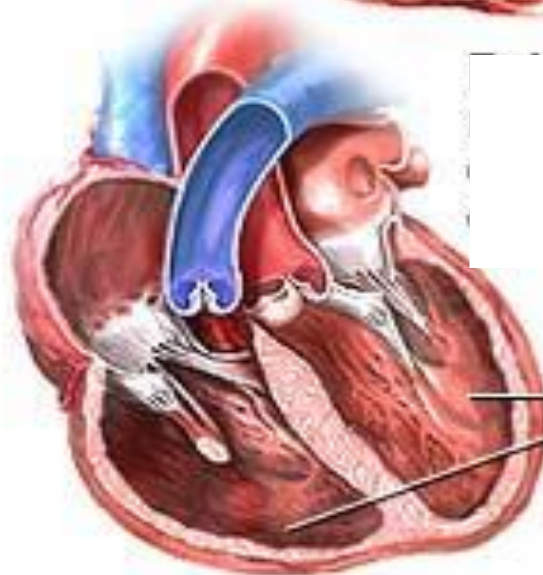


Lung

Liver



Нормальный
размер
желудочков

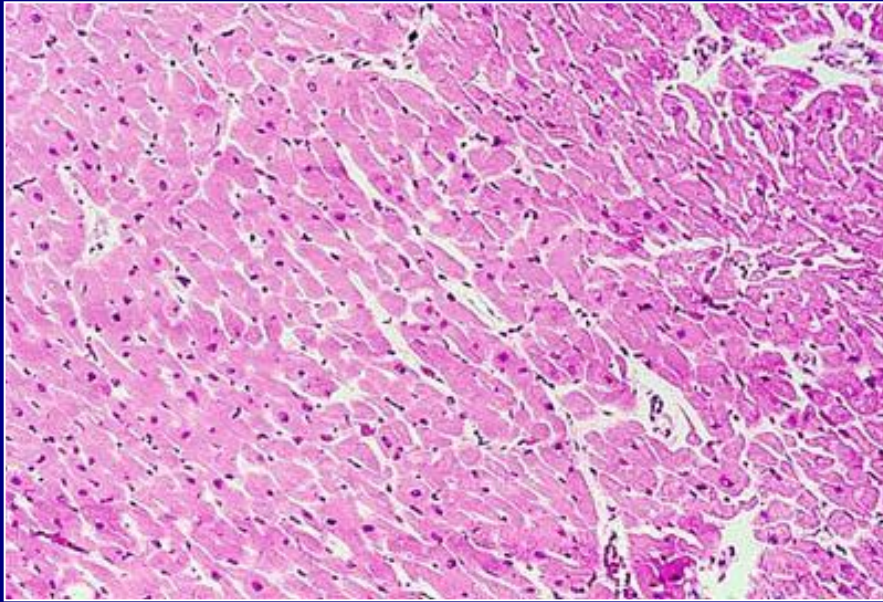


Выраженная
дилатация
Дилатационная
кардиомиопатия

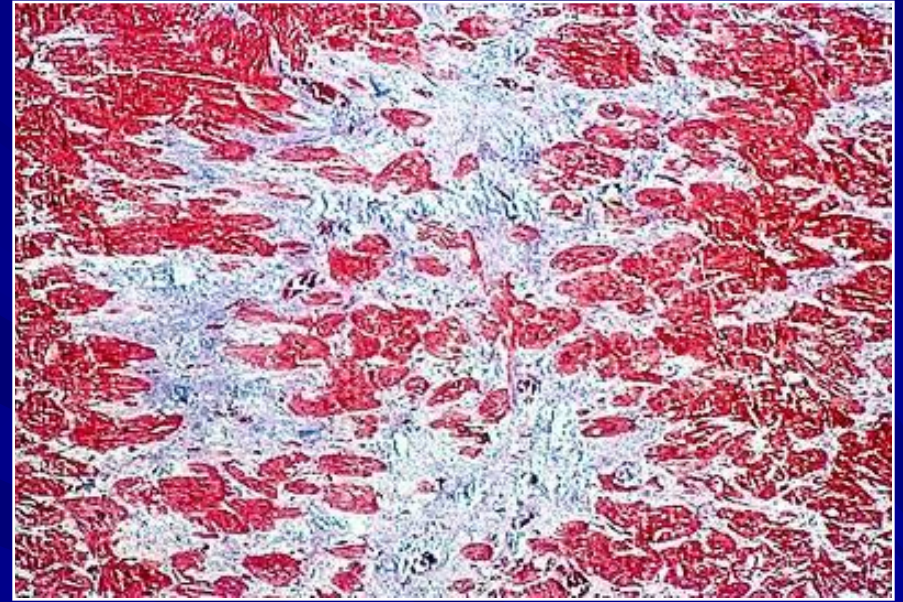
ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ 2

- **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

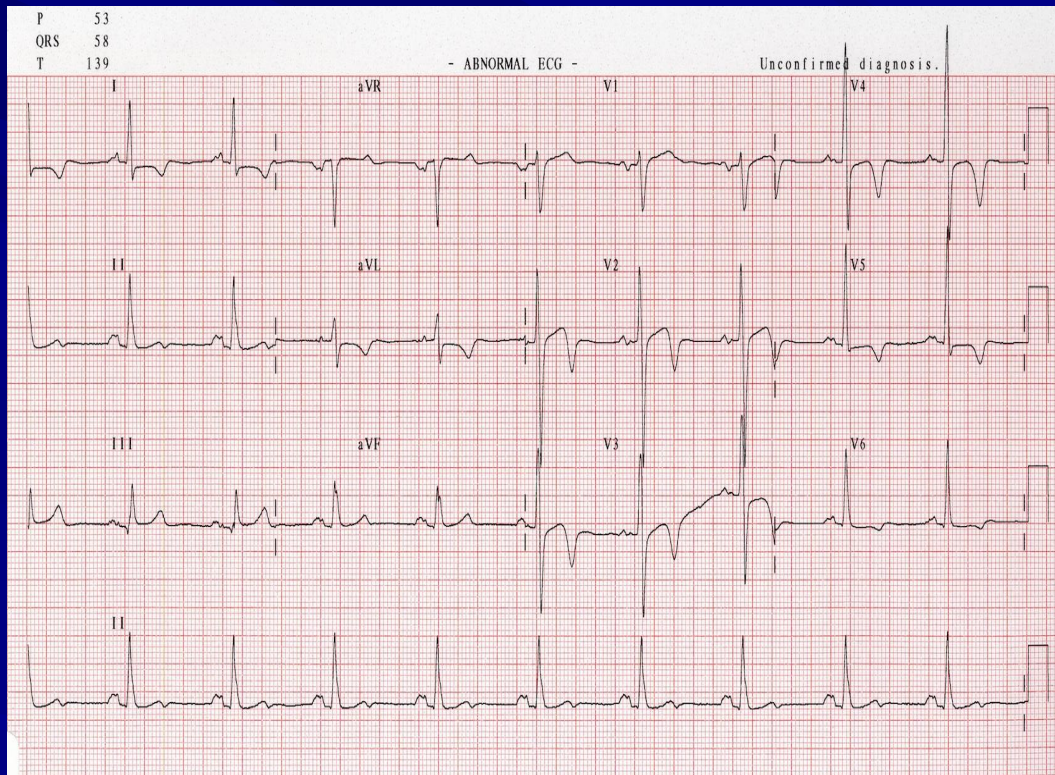
Дилатационные кардиомиопатии



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 β -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:

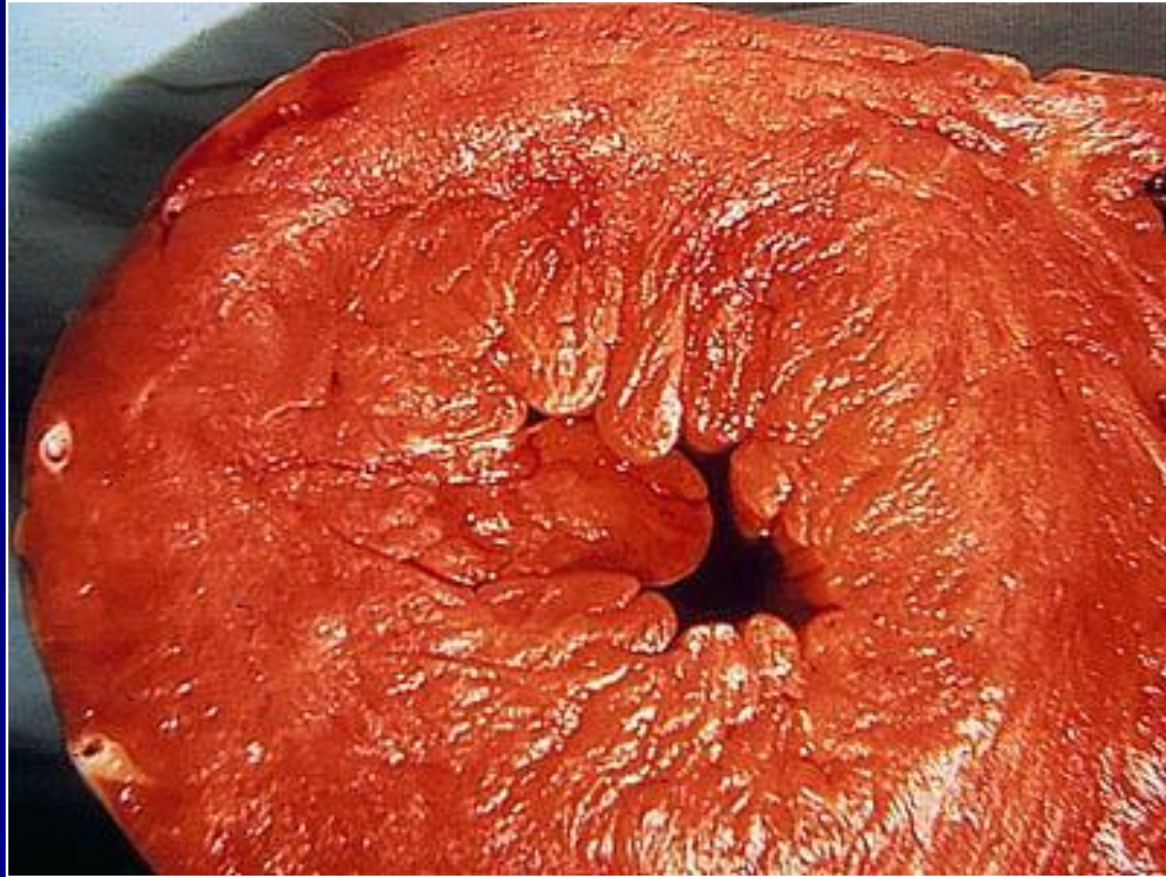
- 1) гипертрофия чаще асимметричная (левый желудочек утолщен неравномерно, обычно межжелудочковая перегородка существенно толще остальных стенок);
- 2) из-за передне-систолического движения створок митрального клапана (особенно передней) возникает внутрижелудочковый градиент давления (динамическая обструкция). 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.

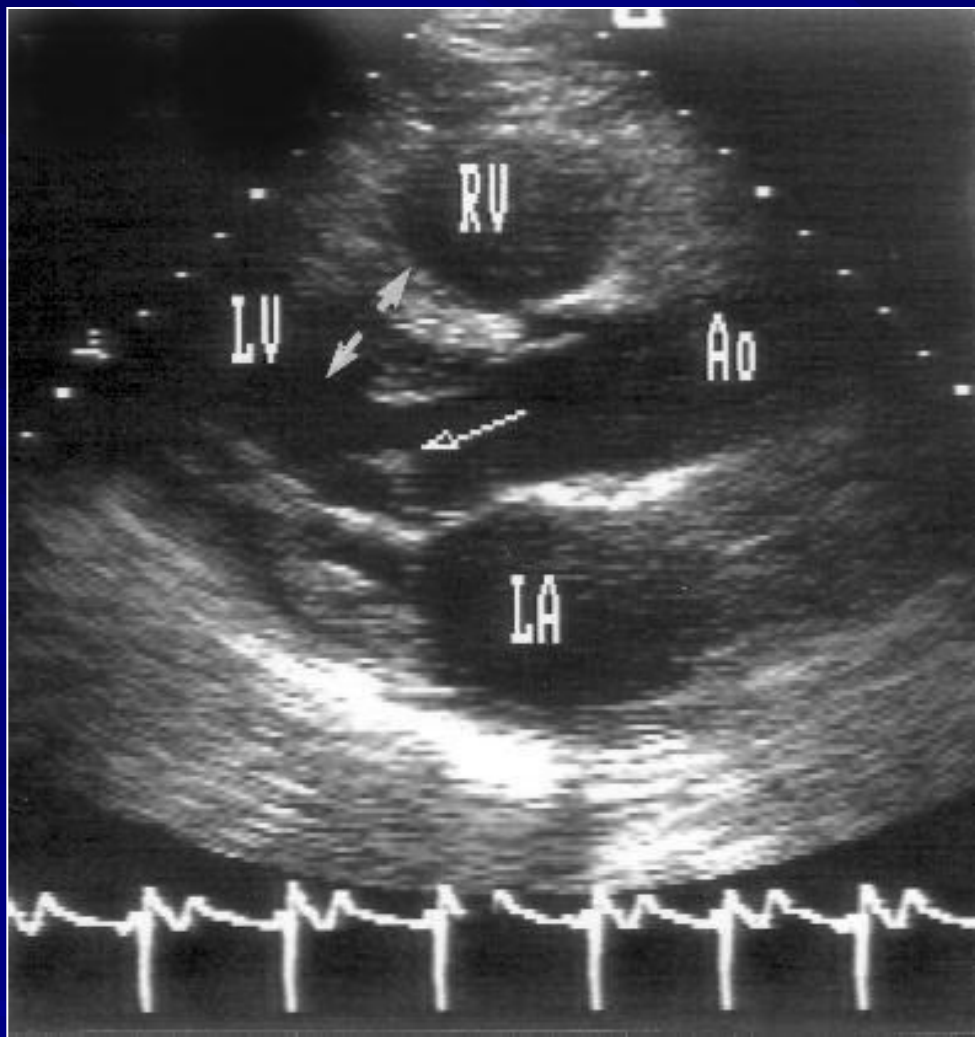
Клиническая картина ГКМП

- 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 β -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 β -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">1. Синусовая тахикардия.2. Мерцательная аритмия.3. Синдром WPW.4. Увеличение левого предсердия.5. Патологический зубец Q.6. Блокада передней ветви пучка Гисса.7. Полная или неполная блокада правой ножки пучка Гисса8. Изменение интервала ST.9. Гипертрофия левого желудочка или	<ol style="list-style-type: none">1. Гипертрофия левого желудочка.2. Патологический зубец Q, симулирующий инфаркт миокарда во II, III отведениях, V₅₋₆.3. Зубцы S увеличены в грудных отведениях.	<ol style="list-style-type: none">1. Низкий вольтаж зубцов.2. Изменение интервала ST.3. Аритмии.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

Эхографические признаки

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

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

Рентгенологические признаки

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

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

Катетеризация полостей сердца

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

Спасибо за внимание!