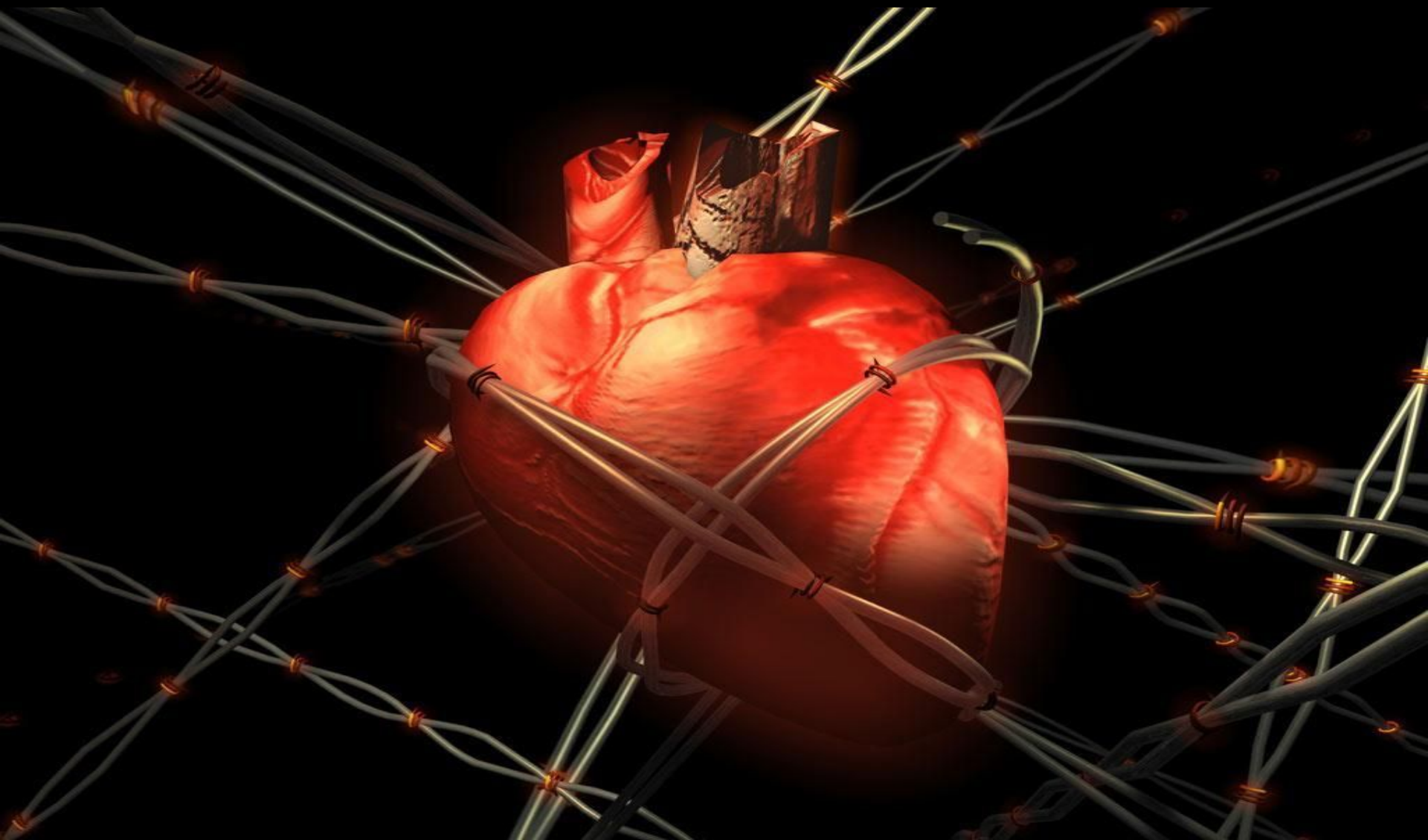


КАРДИОМИОПАТИИ





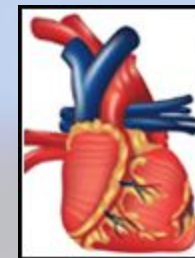
Кардиомиопатии



Кардиомиопатии (КМП) – Кардиомиопатии – первичные поражения миокарда неизвестной этиологии, вызывающие нарушения функции сердца и не являющиеся следствием заболеваний коронарных артерий, клапанного аппарата, перикарда, системной или легочной гипертензии, а также некоторых редких вариантов поражения проводящей системы сердца.



Клиническая классификация



■ Кардиомиопатии идиопатические (неизвестного генеза):

- **дилатационная (застойная):** увеличение левого или/ и правого желудочка, нарушение систолической функции, застойная сердечная недостаточность, аритмии, эмболии;
- **гипертрофическая (обструктивная, необструктивная):** симметричная или асимметричная гипертрофия левого желудочка, чаще поражение межжелудочковой перегородки, как правило, без расширения полостей желудочков;
- **рестриктивная:** эндомиокардиальное рубцевание или инфильтрация миокарда, что приводит к возникновению преград для наполнения левого или правого желудочков;
- **аритмогенная дисплазия (КМП) правого желудочка** – характеризуется замещением миокарда свободной стенки правого желудочка жировой или фиброзной тканью и проявляющаяся образованием аневризм правого желудочка, тяжелыми желудочковыми нарушениями ритма сердца и внезапной смертью;
- **перипартальная (послеродовая)**

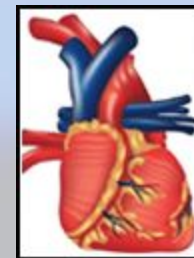
■ Кардиомиопатии специфические:

- инфекционные;
- метаболические: эндокринные, при инфильтративных и гранулематозных процессах, при дефиците микроэлементов, витаминов и питательных веществ, а также при анемиях;
- при системных заболеваниях соединительной ткани;
- при системных нейромышечных заболеваниях;
- мышечных дистрофиях;
- при воздействии токсических и физических факторов

■ Неклассифицируемые болезни миокарда

(фиброэлластоз, идиопатический миокардит Фридлера)

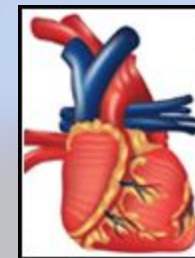
Различают два основных вида КМП: первичный тип - этиологический фактор неизвестен, вторичный – причинный фактор известен или связан с поражением других органов.



Первичные КМП:

- идиопатические (Д, Р,Г);
- семейные (Д, Г);
- эозинофильное эндомикардиальное заболевание (Р);
- эндомикардиальный фиброз (Р).





Вторичные КМП:

- Инфекционные (Д) – вирусные, бактериальные, грибковые, протозойные кардиты;
- Метаболические (Д) – тиреотоксикоз, гипотиреоз, феохромоцитома;
- Наследственные (Д, Р) – гликогенозы, мукополисахаридозы;
- Дефицитные (Д)- электролитные;
- При системных заболеваниях (Д,Г);
- Инфильтраты и гранулемы (Д,Р)- амилоидоз, саркоидоз, гемохроматоз, злокачественные новообразования;
- Нейромышечные поражения (Д) – мышечная дистрофия, миотоническая дистрофия, атаксия Фридрейха;
- Чувствительность к токсическим реакциям (Д) – лекарственные средства (доксорубомицин, сульфониламиды, циклофосфан), радиация, алкоголь;
- Заболевания сердца, связанные с беременностью;
- Эндокардильные фиброэластозы (Р).

С 1990 ВОЗ утвердил первичные КМП как истинные кардиомиопатии

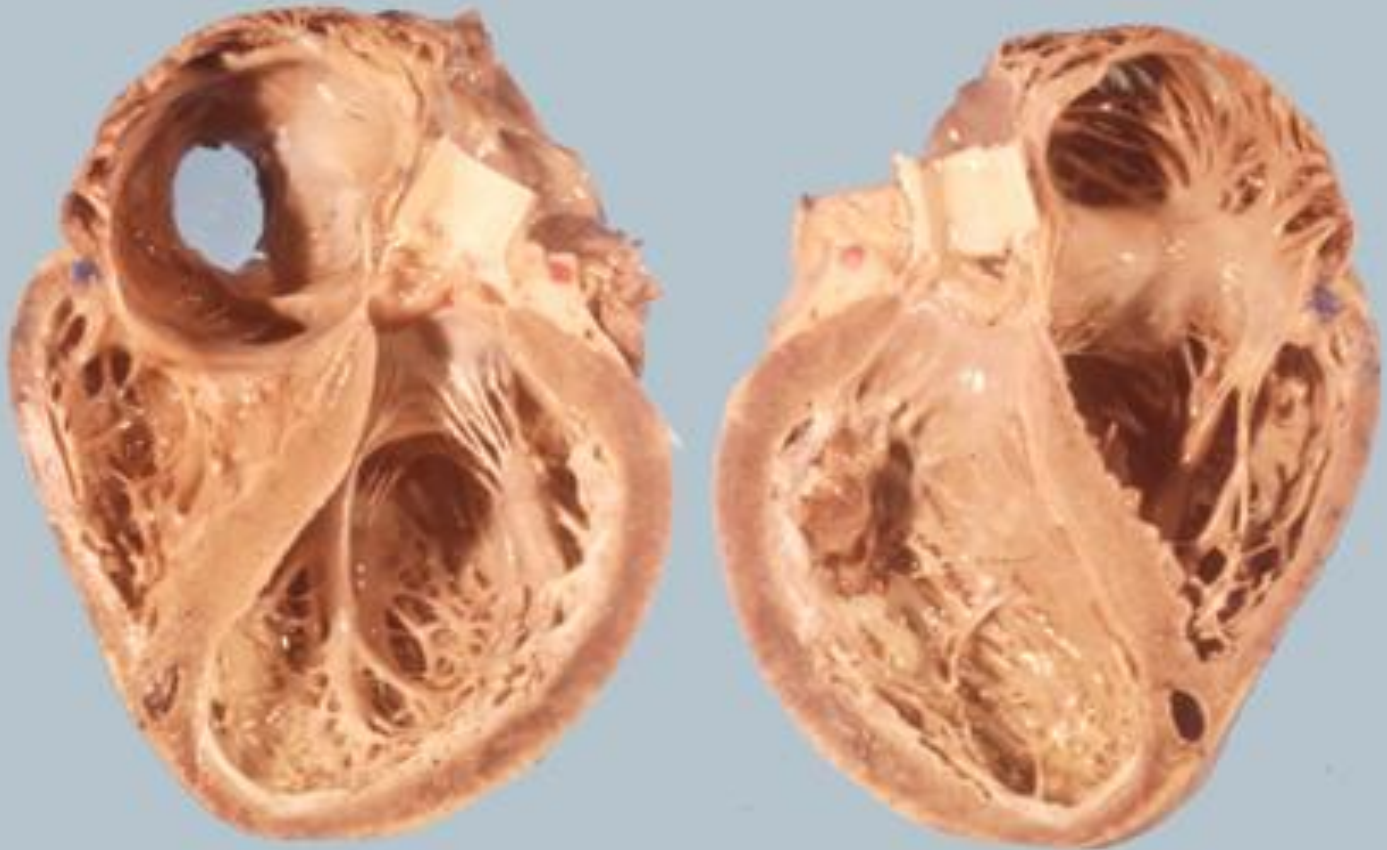
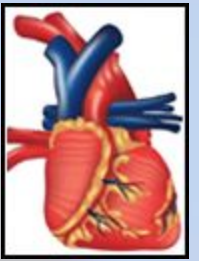
Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



это синдром, характеризующийся расширением полостей сердца и систолической дисфункцией левого или обоих желудочков.

Дилатационные кардиомиопатии (ДК) наиболее распространенная форма заболевания. Она имеет неблагоприятное течение и прогноз. При этом варианте макроскопически определяется дилатация всех полостей сердца при относительной неизменности толщины его стенок. Расширение желудочков приводит к увеличению колец атриовентрикулярного клапанов с развитием их относительной недостаточности. Морфологических изменений на клапанах не определяется. Коронарные сосуды интактны.

Дилатационная кардиомиопатия (ДК)





Этиология и патогенез



В течение длительного времени причины развития идиопатической (спорадической) формы дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) оставались неизвестными. В настоящее время считается, что как минимум в 30-40% случаев заболевание наследуется. Важными факторами патогенеза также являются - плохое питание (недоедание), дефицит тиамина и белка в организме, а также действие на миокард антрациклиновых производных (например, доксорубицина).

Предполагается, что основная масса вторичных форм ДКМП (алкогольная, гипертензивная или ишемическая ДКМП) развивается, когда на фоне генетической предрасположенности к заболеванию, повышается гемодинамическая нагрузка на сердечно-сосудистую систему (например, во время беременности) или возникают факторы, которые оказывают прямое повреждающее действие

При отсутствии семейного анамнеза, ДКМП может возникать вследствие перенесенного острого миокардита. При аутоиммунной модели развития ДКМП основное значение в поражении миокарда придают иммунной системе. При использовании полимеразной цепной реакции (ПЦР) у части пациентов обнаруживается присутствие вирусов Коксаки В, вируса гепатита С, герпеса, цитомегаловируса. на миокард (например, этиловый спирт).



Классификация

- **по происхождению** выделяют 5 форм дилатационной кардиомиопатии:
- - идиопатическая;
- - семейно-генетическая;
- - иммуновиральная;
- - алкогольно-токсическая;
- - связанная с распознанным сердечно-сосудистым заболеванием, при котором степень нарушения функции миокарда не соответствует его гемодинамической перегрузке или выраженности ишемического поражения.



- Некоторые специалисты (например, Горбаченков А.А., Поздняков Ю.М., 2000) обозначают дилатационные кардиомиопатии термином "дилатационные болезни сердца". Эти же авторы выделяют следующие **этиологические группы** (формы) дилатационной кардиомиопатии:
 - - ишемическая;
 - - гипертензивная;
 - - клапанная;
 - - дисметаболическая (при сахарном диабете, тиреотоксикозе, гипотиреозе, гемохроматозе);
 - - алиментарно-токсическая (алкогольная, при болезни бери-бери - дефиците витамина В);
 - - иммуновиральная;
 - - семейно-генетическая;
 - - при системных заболеваниях;
 - - тахикардическая;
 - - перипартальная;
 - - идиопатическая.



Клиника



Клиническое течение дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) отличается значительной вариабельностью, а симптомы заболевания не являются специфичными.

Жалобы чаще всего связаны с проявлениями застойной бивентрикулярной сердечной недостаточности:

- одышка - в 99,1% случаев, одышка в покое - 37,9%;
- общая слабость, быстрая утомляемость - 85,7%;
- учащенное сердцебиение - 83,9%;
- периферические отеки - 81,7%;
- тяжесть в правом подреберье и эпигастрии - 71,0%;
- боль в области сердца - 64,3%; боль носит характер неинтенсивной и непродолжительной кардиалгии, которая, по-видимому, связана с растяжением перикарда в результате дилатации полостей сердца, и не требует специальной терапии;
- ангинозная боль - отмечается только в 4,5% случаев, связана с несоответствием между возросшей потребностью дилатированного левого желудочка в кислороде и ограниченным расширительным резервом венечных артерий сердца.

Наиболее важная клиническая особенность ДКМП - быстрое и неуклонное прогрессирование заболевания и признаков декомпенсации, а также рефрактерность к традиционному лечению хронической сердечной недостаточности (ХСН).



Основные клинические проявления ДКМП:

1. Систолическая ХСН (левожелудочковая или бивентрикулярная) с признаками застоя в малом и большом круге кровообращения.
2. Частое возникновение нарушений ритма и проводимости (желудочковые аритмии, фибрилляции предсердий, АВ-блокады, блокады ножек пучка Гиса).
- 3. Тромбоэмболические осложнения в виде ТЭЛА и эмболий в большом круге кровообращения. Развиваются у 20% больных, наиболее часто возникают на фоне фибрилляции предсердий.
Согласно имеющимся данным, тромбоэмболии прижизненно диагностируются в 10-44% случаев ДКМП. Частота выявления ДКМП при аутопсии достигает 80%, что обуславливается бессимптомным течением многих тромбоэмболических эпизодов или маскировкой данных эпизодов признаками застойной сердечной недостаточности.
Источниками тромбоэмболов служат пристеночные тромбы в дилатированных полостях сердца, которые диагностируются прижизненно с помощью ЭхоКГ у 30-45% таких больных и посмертно - в 60-75% случаев.



■ **Диагностические критерии**

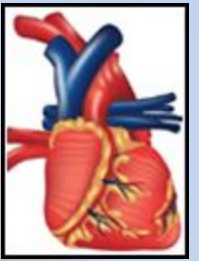
■ **Большие диагностические критерии:**

- 1. Дилатация сердца.
- 2. Фракция выброса менее 45% и/или фракционное укорочение переднезаднего размера левого желудочка $< 25\%$.

■ **Малые диагностические критерии:**

- 1. Необъяснимые суправентрикулярные (фибрилляция предсердий или другие устойчивые аритмии) или желудочковые аритмии в возрасте до 50 лет.
- 2. Расширение левого желудочка (конечный диастолический размер левого желудочка более 117% от рассчитанной нормы с учетом возраста и поверхности тела).
- 3. Необъяснимые нарушения проводимости: атриовентрикулярная блокада 2-3 степени, полная блокада левой ножки пучка Гиса, синоатриальная блокада.
- 4. Необъяснимая внезапная смерть или инсульт в возрасте до 50 лет.

Диагностика



Электрокардиография. Изменения на ЭКГ при ДКМП достаточно неспецифичны. По данным холтеровского мониторинга, различные нарушения сердечного ритма и проводимости, отмечаются почти в 100% случаев ДКМП. Наиболее часто регистрируются желудочковые аритмии. Мерцательная аритмия среди больных ДКМП встречается в среднем только в 24-35%. Прогностически неблагоприятным признаком является возникновение фибрилляции предсердий, поскольку данное состояние ассоциировано с повышением летальности и прогрессированием сердечной недостаточности при любых типах кардиомиопатии. Из нарушений проводимости для ДКМП наиболее характерны полная блокада левой ножки пучка Гиса или ее передне-верхней ветви.



■ **2D-ЭхоКГ с доплерографическим анализом** - важнейший метод диагностики ДКМП. Основными признаками являются значительная дилатация левого желудочка при нормальной или уменьшенной толщине его стенок и снижение фракции выброса ниже 30-20%. На основании этого показателя кардиомиопатии классифицируют по степени тяжести на тяжелую (ФВ ЛЖ $\leq 30\%$), умеренную (ФВ ЛЖ 30-45%) и нетяжелую (ФВ ЛЖ $\geq 45\%$). Часто отмечается расширение других камер сердца, а также тотальная гипокинезия стенок левого желудочка. Нередко визуализируются пристеночные внутрисердечные тромбы.



Рентгенологическое исследование. Признаки:

- увеличение размеров сердца за счет его левых отделов или чаще - тотальное, степень которого варьирует от относительно небольшой до резко выраженной по типу *cor bovinum*;
- тень сердца приобретает шаровидную форму; при значительном увеличении левого предсердия его конфигурация может приближаться к митральной;
- наряду с его дилатацией левого желудочка, как правило, отмечаются также признаки его гипертрофии;
- - преобладание явлений венозного застоя со стороны сосудов малого круга кровообращения, более редко - признаки легочной артериальной гипертензии.



Дифференциальная диагностика идиопатической дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) проводится со следующими заболеваниями:

- ишемическая кардиомиопатия;
- тяжелый миокардит (в том числе - миокардит Фидлера);
- поражение миокарда при диффузных заболеваниях соединительной ткани (в основном - при системной склеродермии и системной красной волчанке);
- ревматические митральные пороки сердца;
- неревматическая митральная недостаточность;
- стеноз устья аорты.

Клинические проявления ДКМП также имеют определенные сходства с такими более редкими патологиями, как экссудативный перикардит, поражение сердца при амилоидозе, гемохроматозе и саркоидозе, некоторые другие кардиомиопатии.



Лечение

- **Немедикаментозное лечение:** ограничение физических нагрузок, потребления поваренной соли, особенно при наличии отечного синдрома.

Медикаментозная терапия

1. **Ингибиторы АПФ** - препараты первого выбора. При отсутствии противопоказаний, их назначение целесообразно на всех стадиях развития ДКМП, даже если выраженные клинические проявления хронической сердечной недостаточности (ХСН) отсутствуют.

- Начальная доза: эналаприл - 2,5 мг 2 раза в сутки; рамиприл 1,25 мг 1 раз в сутки; периндоприл 2 мг 1 раз в сутки. При хорошей переносимости дозы необходимо увеличить до 20-40 мг/сутки - эналаприл, 10 мг - рамиприл, 4 мг - периндоприл.





- **Бета-адреноблокаторы** целесообразно назначать в комбинации с ингибиторами АПФ. Бета-адреноблокаторы особенно показаны пациентам со стойкой синусовой тахикардией или мерцательной аритмией.

Используют любые бета-адреноблокаторы (метопролол, бисопролол, атенолол, карведилол).

Терапию начинают с малых доз препаратов, постепенно увеличивая дозу до максимально переносимой.



■ 3. При наличии застоя крови в малом или/и в большом круге кровообращения применяют **диуретики** (тиазидовые, тиазидоподобные и петлевые мочегонные по обычной схеме). В случае выраженного отеочного синдрома указанные диуретики целесообразно комбинировать с назначением антагонистов альдостерона (альдактон, верошпирон).

■ 4. **Нитраты** (изосорбид-динитраты или изосорбид-5-мононитраты) применяют в качестве дополнительного средства при лечении пациентов с хронической левожелудочковой недостаточностью. Изосорбид-5-мононитраты (оликард, имдур) отличаются высокой биодоступностью и предсказуемостью действия, способствуют депонированию крови в венозном русле, уменьшают величину преднагрузки и застой крови в легких.



- 5. Сердечные гликозиды показаны пациентам с постоянной формой мерцательной аритмии.
- У тяжелых больных с выраженной систолической дисфункцией левого желудочка и синусовым ритмом сердечные гликозиды применяются только в комбинации с ингибиторами АПФ, диуретиками под контролем содержания электролитов и с мониторингом ЭКГ.

6. Поскольку в 30% случаев течение ДКМП осложняется внутрисердечным тромбозом и развитием тромбоэмболий, всем больным показан прием **антиагрегантов**: ацетилсалициловая кислота (постоянно) в дозе 0,25-0,3 г в сутки и другие антиагреганты (трентал, дипиридамол, вазобрал).



■ Хирургическое лечение

- Трансплантация сердца - высокоэффективный способ лечения рефрактерных к медикаментозной терапии кардиомипатий. Показания:
 - быстрое прогрессирование сердечной недостаточности;
 - отсутствие эффекта от консервативной терапии;
 - возникновение жизнеопасных нарушений сердечного ритма;
 - высокий риск тромбоэмболических осложнений.



Благодарю за внимание!