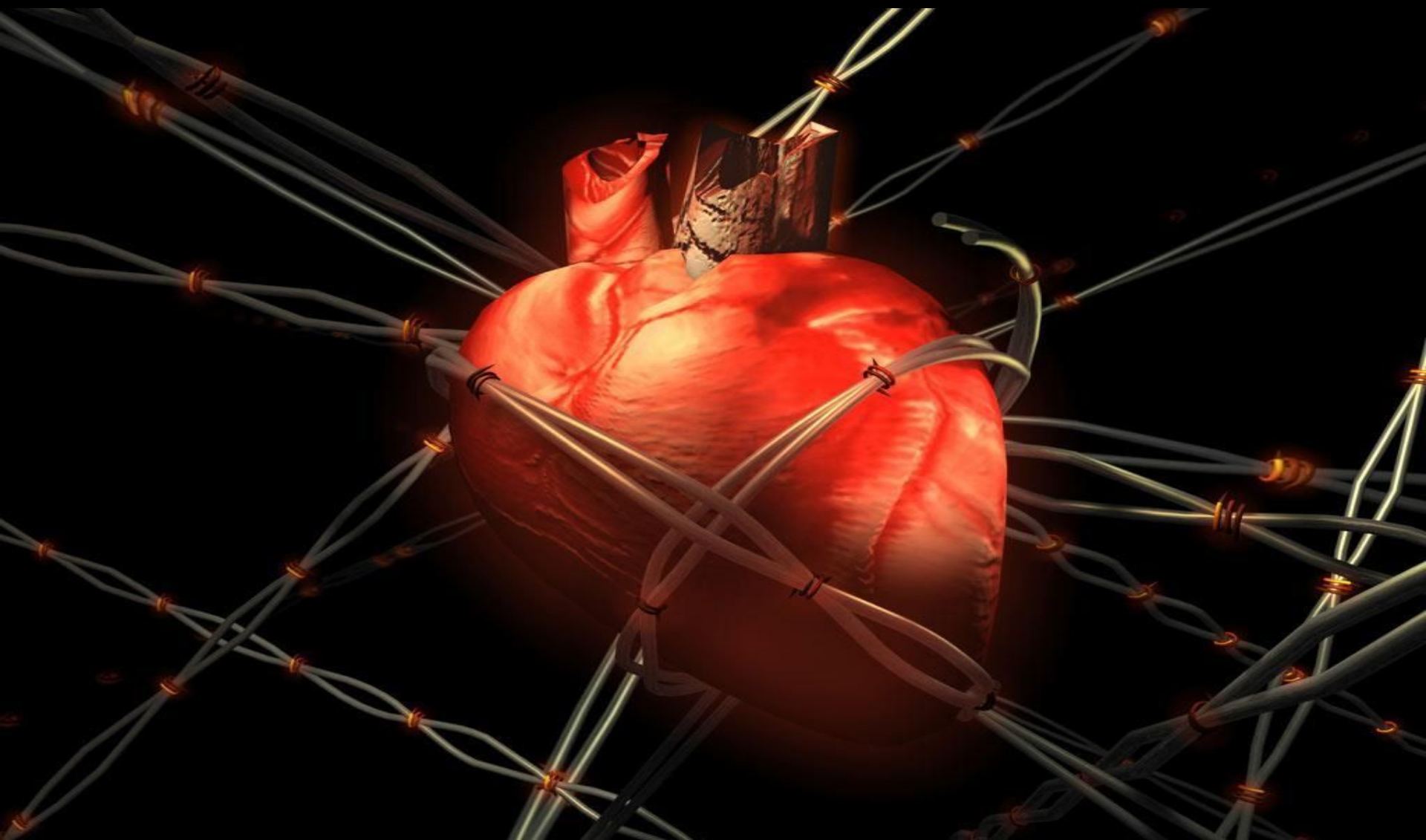


МИОКАРДИТЫ И КАРДИОМИОПАТИИ





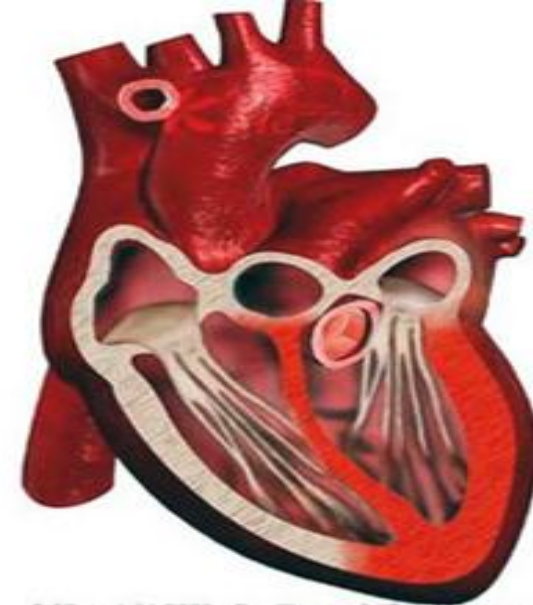
Миокардит — воспалительная инфильтрация миокарда с некрозом и/или дегенерацией миоцитов, имеющее быстро прогрессирующее течение с развитием сердечной недостаточности и аритмии.

(по классификации Даллас -1987)

Миокардит (с частотой 1-10 на 100000 населения) значительно чаще встречается у детей и лиц молодого возраста и не имеет половых различий.



Этиология миокардитов



■ Вирусная

- энтеровирусная (коксакивирусы А и В, эховирусы)
- аденовирусы (преимущественно 2 и 5 типов)
- вирус полиомиелита
- Эпштейн-Бар вирус
- вирус герпеса
- РС-вирус
- вирусы краснухи и гепатита С
- арбовирус.

■ Рикетсиозная

- сыпной тиф
- лихорадка скалистых гор
- Q-лихорадка

■ Бактериальные

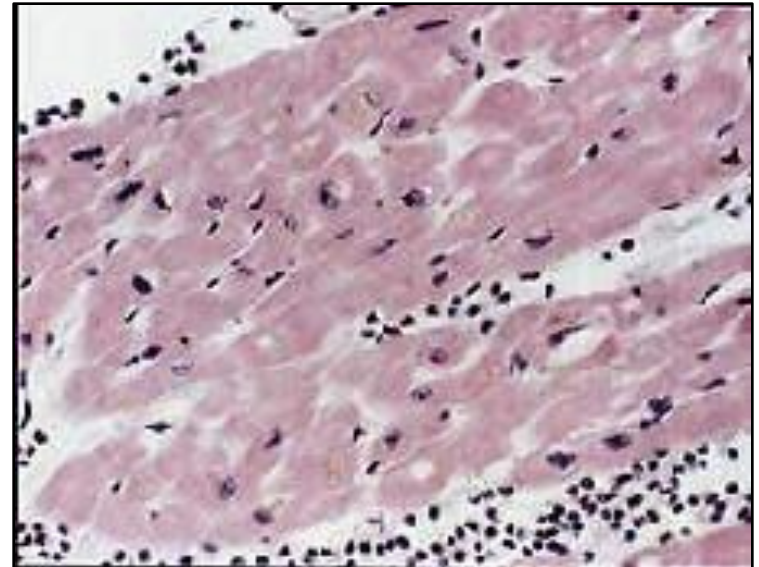
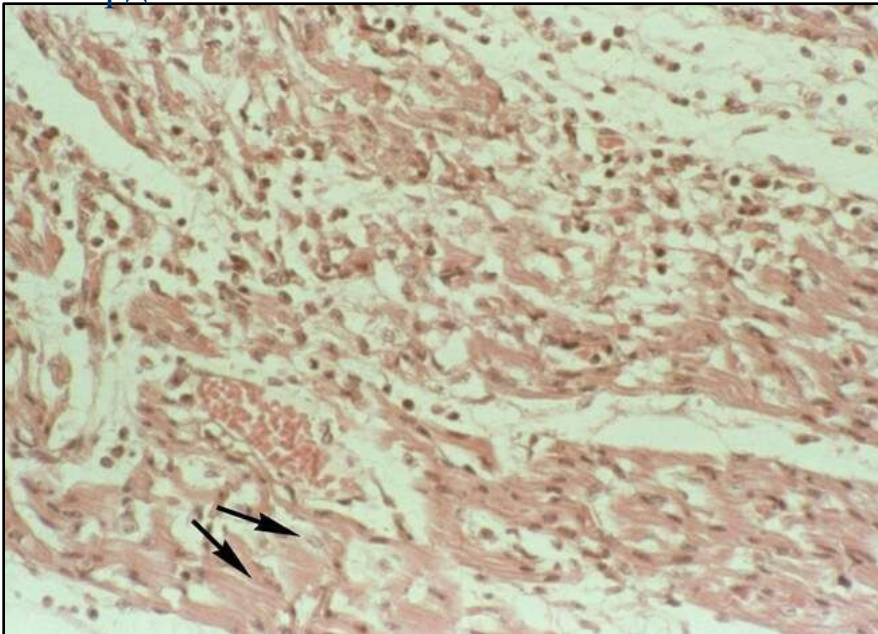
- дифтерия
- туберкулез
- стрептококки
- менинго-, стафилококки
- бруцеллез
- микоплазма
- пситтакоз.

- **Спирохетозные, грибковые, протозойные, гельминтозные**
- **Токсические**
 - после укуса ядовитых животных.
- **Лекарственно индуцированные**
 - причина гиперсенситивных миокардитов
- **Химически индуцированные**
- **Ревматическая лихорадка, системные воспалительные заболевания**

Хронический активный миокардит – начальные стадии заболевания не диагностируются, клинически и гистологически желудочковая дисфункция (гигантские клетки).

Хронический персистирующий миокардит – начало не диагностируется, очаги некроза гистологически без желудочковой дисфункции (сердцебиение, боли в грудной клетке)

миокардит

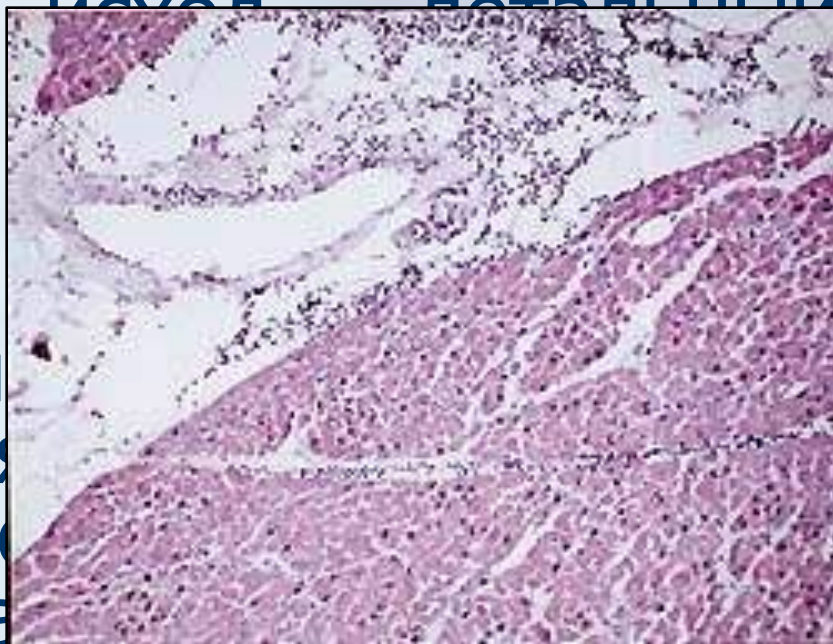




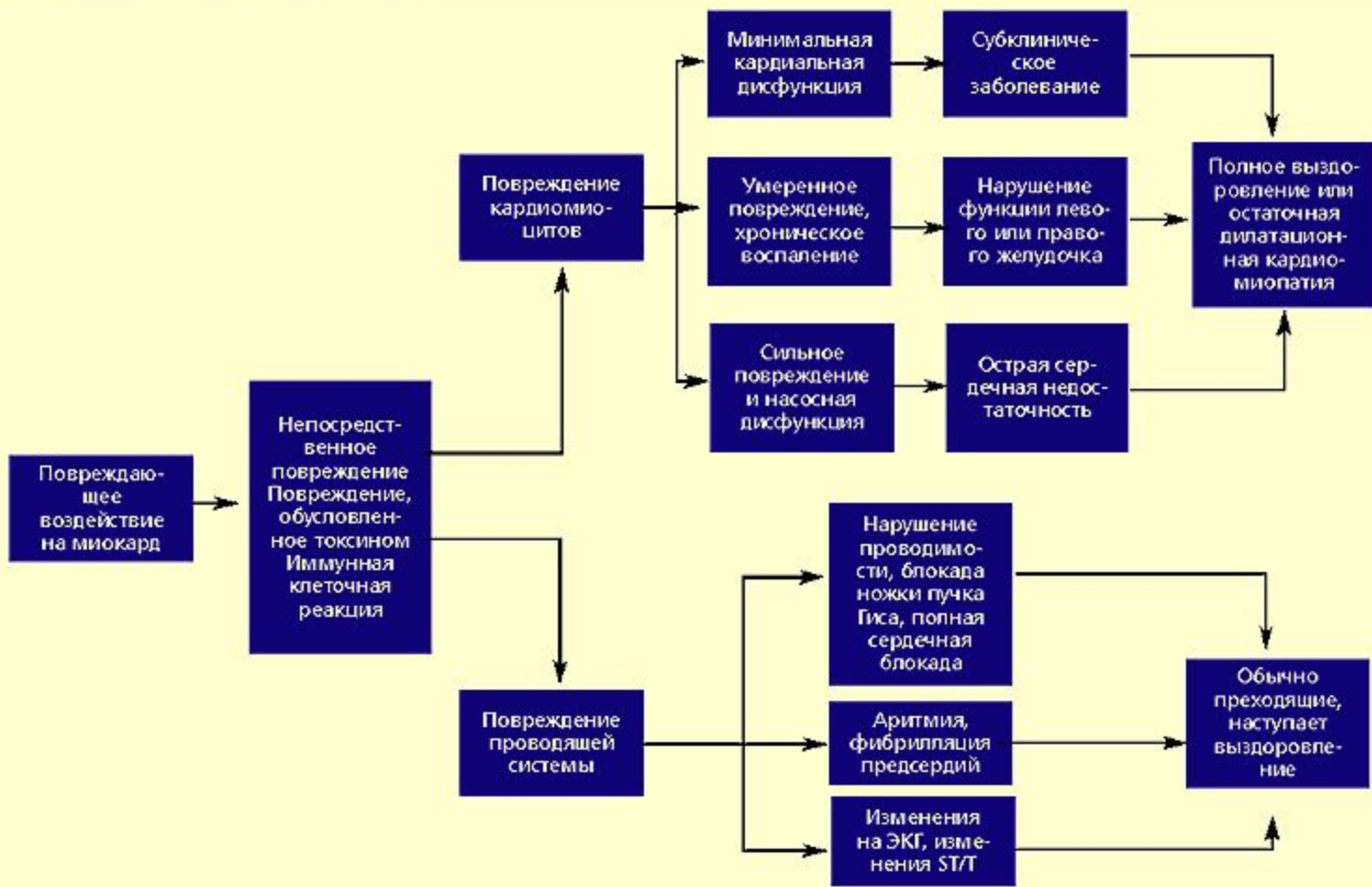
Клинико-патологическая классификация по Lieberman



- **Фульминантный миокардит** – После продромального периода возникает тяжелое поражение сердечно-сосудистой системы с желудочковой дисфункцией, проходит спонтанно или переходит в хронический, из-за рефрактерности к лечению.
- **Острый предшествующий инфаркту миокарда** – характеризуется наличием безинфарктных очагов некроза, наличием инфильтрации – исход в рубцовую ткань.

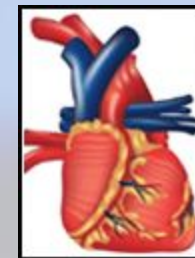


Патофизиология миокардита





Клиника



Жалобы:

- боль в груди
- повышение температуры тела
- потливость
- зябкость
- одышка.



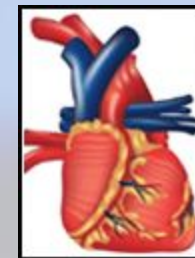
Объективно:

- гриппоподобный синдром в течение 1-2 недель: лихорадка, артралгии, недомогание, катаральные явления (фарингит, тонзиллит);
- токсическое состояние или кардиогенный шок («фульминантный миокардит» - редко);
- в виде синкопальных состояний или внезапная смерть из-за желудочковых аритмий или атриовентрикулярной блокады





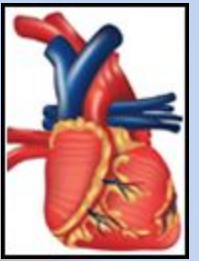
Диагностика



Развернутый анализ крови:

- анемия;
- лимфоцитоз или нейтропения;
- посев крови на стерильность;
- СОЭ и С-реактивный белок (при застойной сердечной недостаточности СОЭ снижен, а протеин нормален);
- вирусные культуры, полученные путем назофаренгиального или ректального смывов;
- вирусные титры: 4-х кратное увеличение специфических титров в период реконвалесценции достоверно подтверждает инфекционное заболевание;
- ПЦР: определение вирусных геномов в миокардиальных клетках (высокоинформативный метод);
- сердечные ферменты - миокардиальная фракция креатининкиназы является маркером поражения миокарда, обычно характеризующимся подъемом сегмента ST на ЭКГ;
- тропонин I – индикатор поражения миокарда (увеличивается через месяц от начала инфекции - неспецифичен);
- лактатдегидрогеназа может быть увеличена при идиопатическом миокардите.

Диагностика

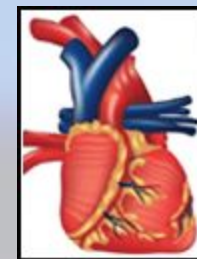


Электрокардиография:

- При легком поражении миокарда – изменения на ЭКГ м.б. единственными признаками, свидетельствующими о миокардите.
- низкий вольтаж QRS (< 5 мм в отведении от конечностей) !!!
- могут выявляться признаки псевдоинфаркта: патологический Q и отсутствия прироста зубца R в левых грудных отведениях.
- зубец T вариабельный или инвертированный, обычно сочетается с маленьким или отсутствующим зубцом Q в V5 и V6.
- может определяться гипертрофия левого желудочка по типу strain.
- может быть удлинение интервала PR и QT (неспецифический).
- синусовая тахикардия !!! Может быть предсердная тахикардия, узловая тахикардия (при тяжелой застойной СН).
- желудочковые тахикардии – может быть первым проявлением заболевания.

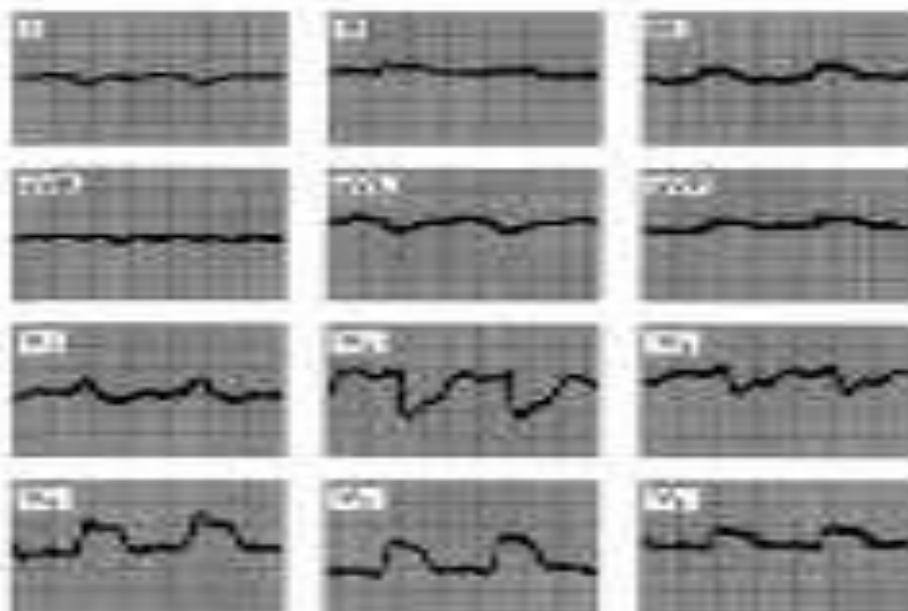


Электрокардиография.



На ЭКГ характерны неспецифические изменения (например, синусовая тахикардия, неспецифические изменения в ST и T зубцах).

Иногда могут наблюдаться блокады (атриовентрикулярная блокада или задержка внутрижелудочковой проводимости) желудочковая аритмия, или изменения характерная для повреждения ткани миокарда в зубцах ST T, схожие с таковыми при миокардиальной ишемии или перикардите (псевдоинфарктная картина) что может говорить о плохом прогнозе.





Рентгенологическое исследование грудной клетки.

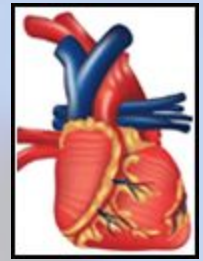


■ При легком течении миокардита размеры сердца не изменены, пульсация его нормальная. При миокардите средней степени тяжести и тяжелой форме размеры сердца значительно увеличены, при выраженной кардиомегалии сердце как бы расплывается на диафрагме, дуги его сглаживаются, пульсация ослабевает. В легких можно обнаружить умеренно выраженный венозный застой, широкие корни (может отмечаться их смазанность, нечеткость), усиление венозного рисунка.





Лечение



Терапия осложнений

- Для поддержания адекватной функции сердца – дигитализация; доза насыщения не должна превышать 0,03 мг/кг, а поддерживающая доза составляет 1/5 – 1/8 от дозы насыщения.
- С целью снижения преднагрузки – диуретики.
- Если сердечный выброс не поддерживается менее инвазивными методами – назначают негликозидные инотропные средства – допамин, добутамин, амрион или милрион.
- С целью снижения постнагрузки, в острую фазу заболевания, если нет артериальной гипотензии – внутривенное введение нитропрусида, инамриона и милринона, с последующим переходом на оральное применение ингибиторов АПФ.
- Использование внутривенного гаммаглобулина при левожелудочковой недостаточности – повышает выживаемость



Кардиомиопатии



Кардиомиопатии (КМП) – это заболевания миокарда неясной этиологии, основными признаками которого являются кардиомегалия и сердечная недостаточность.

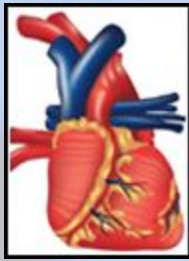
классификация ВОЗ (1990)

В основе заболевания лежит генерализованное первичное невоспалительное поражение мышцы сердца, не связанное с гипертонией, поражением клапанов, перикарда, коронарных артерий, ВПС, которое приводит к проявлениям сердечной недостаточности.

Распространенность КМП составляет 40-60 случаев на 100 000 населения.



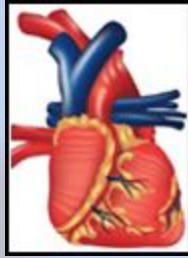
По классификации ВОЗ, основанной на этиологических признаках (1980) различают два основных вида КМП: первичный тип - этиологический фактор неизвестен, вторичный - причинный фактор известен или связан с поражением других органов.



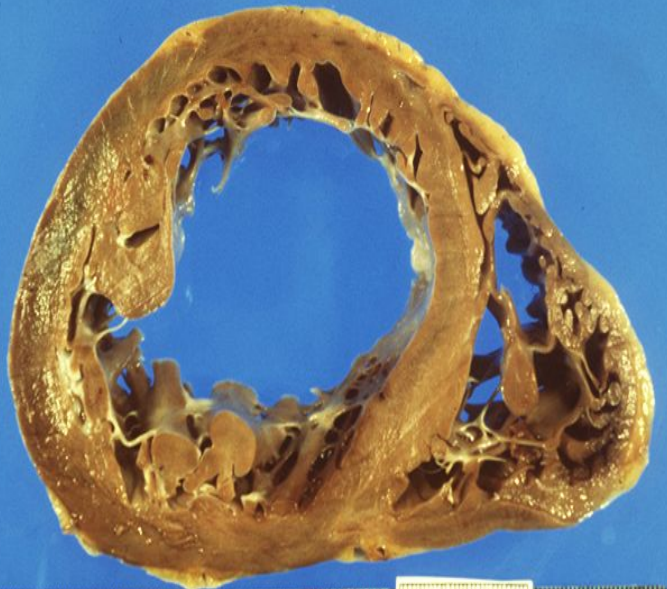
Первичные КМП:

- идиопатические (Д, Р, Г);
- семейные (Д, Г);
- эозинофильное эндомиокардиальное заболевание (Р);
- эндомиокардиальный фиброз (Р).



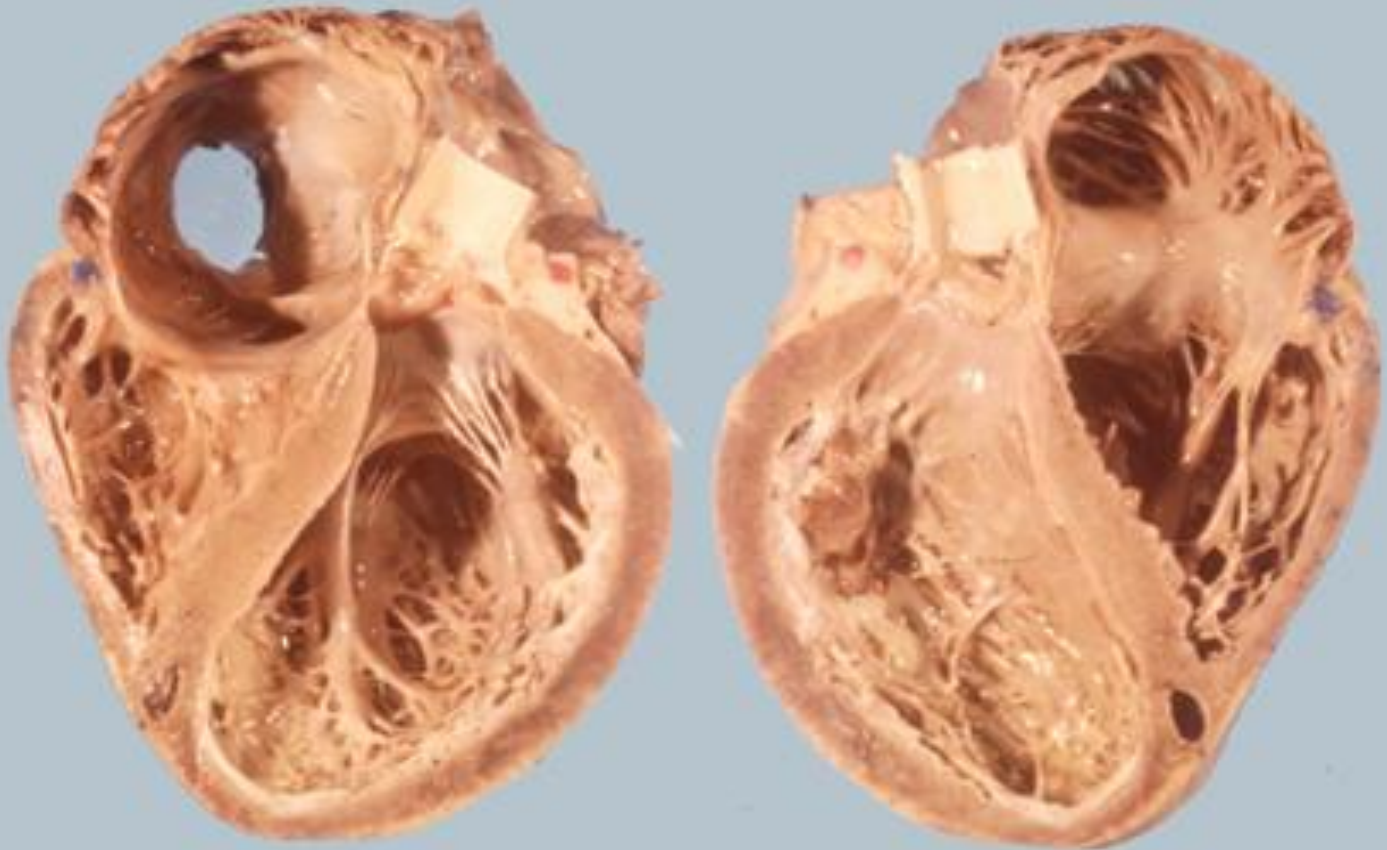
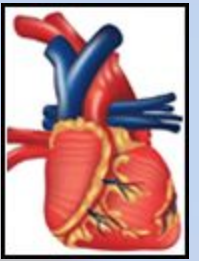


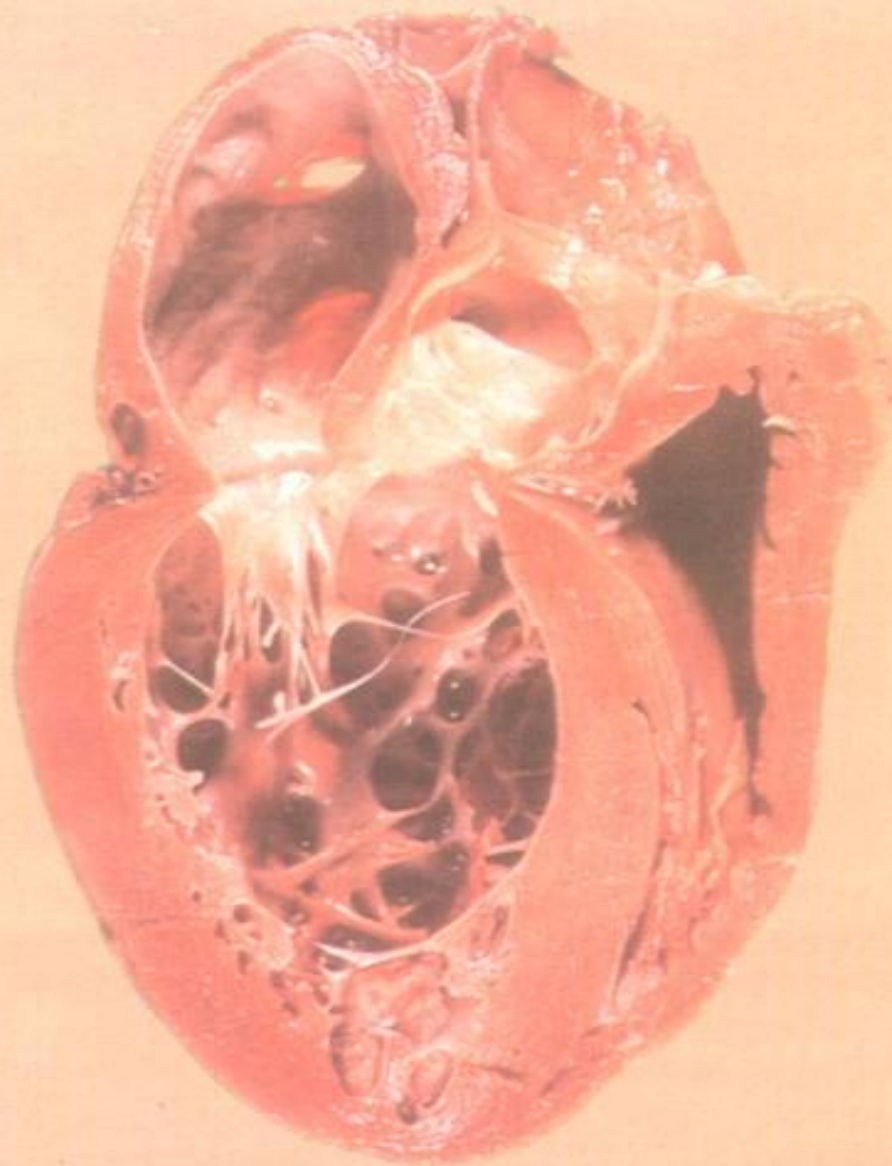
Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



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)



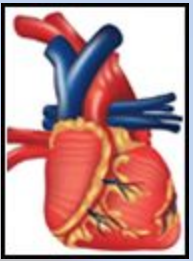


Макропрепарат сердца при ДКМП

Имеет место расширение всех полостей сердца с одновременной гипертрофией миокарда. Обращает на себя внимание хорошее состояние коронарных артерий. В области вершины левого желудочка имеются пристеночные тромбы, которые могут стать источником тромбоэмболий



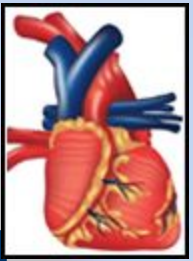
Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



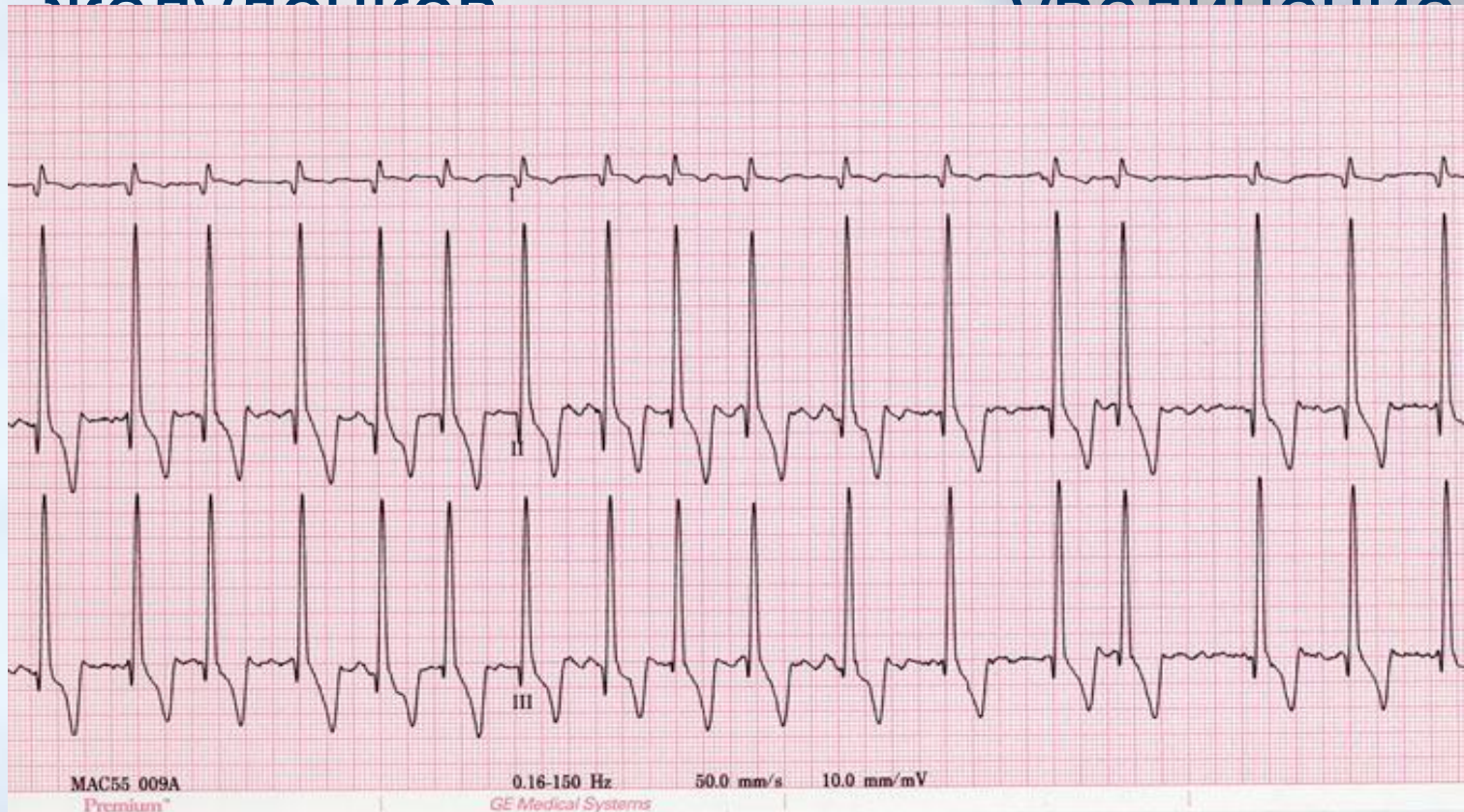
КЛИНИКА

- Заболевание развивается постепенно, редко – внезапное развитие симптомов.
- Наблюдаются признаки лево-и правожелудочковой сердечной недостаточности, которая проявляется:
 - одышкой при нагрузке,
 - быстрой утомляемостью;
 - ортопноэ;
 - пароксизмальной ночной одышкой;
 - периферическими отеками;
 - сердцебиением.
- Заболевание, чаще начинает прогрессировать после ОРИ: снижается аппетит, появляется кашель.
- На высоте заболевания: кожа становится холодной и бледной;
- пульс малого наполнения, альтернирующий;
- уменьшается пульсовое давление;
- тахикардия;
- значительное увеличение размеров сердца при перкуссии его границ;
- ослабление сердечных тонов;
- пансистолический шум недостаточности левого и правого предсердно-желудочковых клапанов, акцент П тона над легочной артерией, ритм «галопа»;
- влажные застойные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах легких.

Дилатационная
кардиомиопатия (ДК)



На ЭКГ изменения неспецифичны: синусовая тахикардия, перегрузка левого или правого желудочка



недостаточности, или митрально —

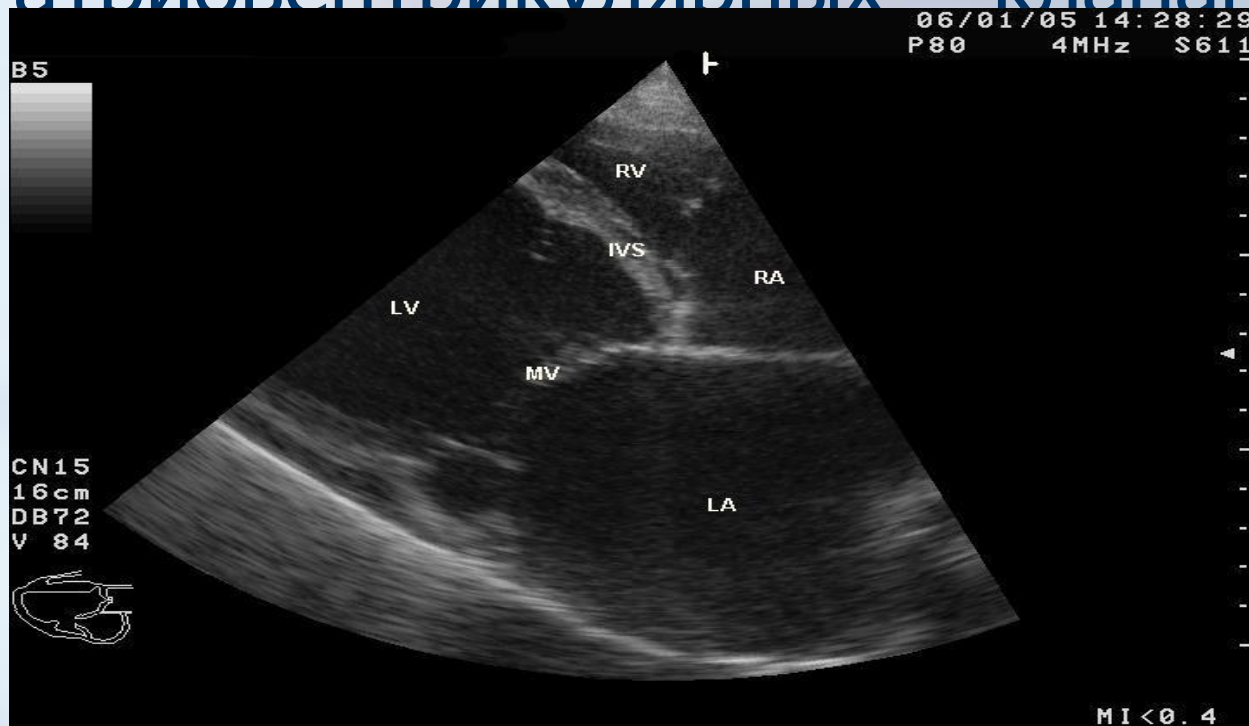
застоя в малом круге
кровообращения, может
быть вызван двусторонней



ие
ого
чи.



- На ЭХОКГ и радионуклеидной вентрикулографии: признаки увеличения всех полостей, больше левого желудочка при нормальной или незначительной толщине стенки, диффузная гипокинезия стенок и межжелудочковой перегородки, атриомегалия, смещение створок атриовентрикулярных клапанов, а



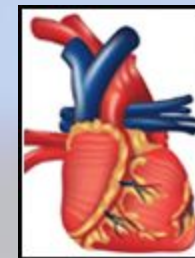
етение при апанов стояния створкой альный ыбьего

тромбоэмболические осложнения.

MI < 0.4 гмий. Возможны



Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



- **Периферические вазодилататоры:**
 - венозные – не влияют на уровень артериального давления – нитроглицерин (сустак, нитронг, нитроминт) в дозе 1-5 мг/кг/мин;
 - артериальные – при выраженной аортальной и митральной недостаточности, повышают автоматизм синусового узла, уменьшают легочную гипертензию – гидралазин (апрессин) в дозе 0,75-7.5 мг/кг/сут, фентоламин 2-3 мг/кг/сут;
 - неселективные – понижают тонус артериол и венул (снижают пред-и постнагрузку)- нитропруссид натрия 0,5-8 мг/кг/мин, празозин, минепресс;
- **Ингибиторы ренин-ангиотензин-альдостероновой системы** - не увеличивают ЧСС и минутного объема, снижают давление в правом предсердии и малом круге кровообращения, уменьшают гипертрофию левого желудочка:
 - липофильные – каптоприл (капотен, капозид) в дозе 0,02- 0,1



Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



- Диуретики: фуросемид или / и верошпирон;
- Метаболические препараты: карнитина хлорид, милдронат 50-100мг/кг в сутки перорально или в/вено, фосфоден (аденил), рибоксин, эссенкиале;
- Нестероидные препараты - учитывая роль воспалительного процесса: аспирин, вольтарен в комбинации с кортикостероидами и цитостатиками (дексаметезон + азатиоприн);
- Антикоагулянты (в случае угрозы тромбэмболических осложнений);

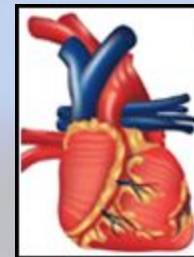
Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



- обязательно - сочетание гипертрофии миокарда, нарушение функции релаксации и усиление сократительной функции сердца
- может быть симметричной и асимметричной (обструктивной и необструктивной)
- преобладают мальчики
- семейный характер заболевания в 40-60% случаев
- диастолическая недостаточность обусловлена прежде всего дисфункцией симпатической НС, а затем уже – гипертрофией миокарда
- сопутствует митральная недостаточность



Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



КЛИНИКА

- Синкопальные состояния, вследствие недостаточного объема крови, поступающей в аорту : Сердцебиение, кардиалгия, обмороки
- Нарушение сознания
- У старших детей – отставание в физическом развитии
- Тахипное
- Тахикардия
- Область сердца не изменена
- Границы сердца значительно смещены влево
- Верхушечный толчок усилен
- I тон не изменен
- II тон расщеплен
- III тон – диастолический грохот
- Парадоксальное расщепление II тона над аортой

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)

Рентгенография сердца:

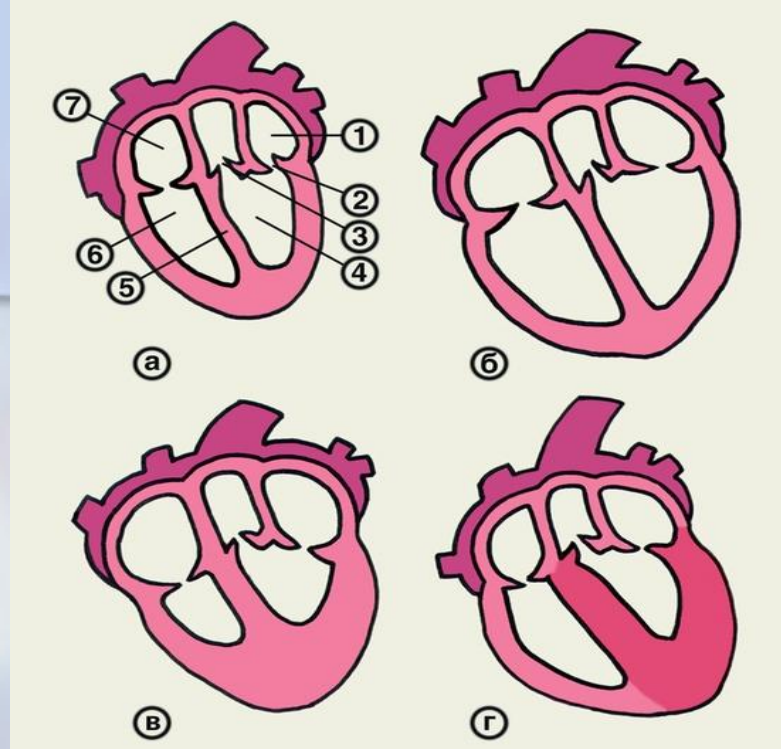
- аортальная конфигурация (выражена сердечная талия, приподнята над диафрагмой верхушка).

ЭКГ:

- признаки гипертрофии миокарда левых отделов сердца
 - чаще синусовая брадикардия, возможны внутрижелудочковые блокады, мерцательная аритмия
 - смещение S – T в левых позициях
 - нормальный или укороченный QT
 - патологический зубец Q, как при инфаркте
 - При ассиметричной ГК- синдром Вильсонп – Паркинсона – Уайта (ВПУ), гигантские отрицательные зубцы T во всех грудных отведениях.
- ## Сцинтиграфия:
- оценка систолической и диастолической функции левого желудочка

Магниторезонансная томография

- Выявление гипертрофии миокарда



Ангиокардиография:

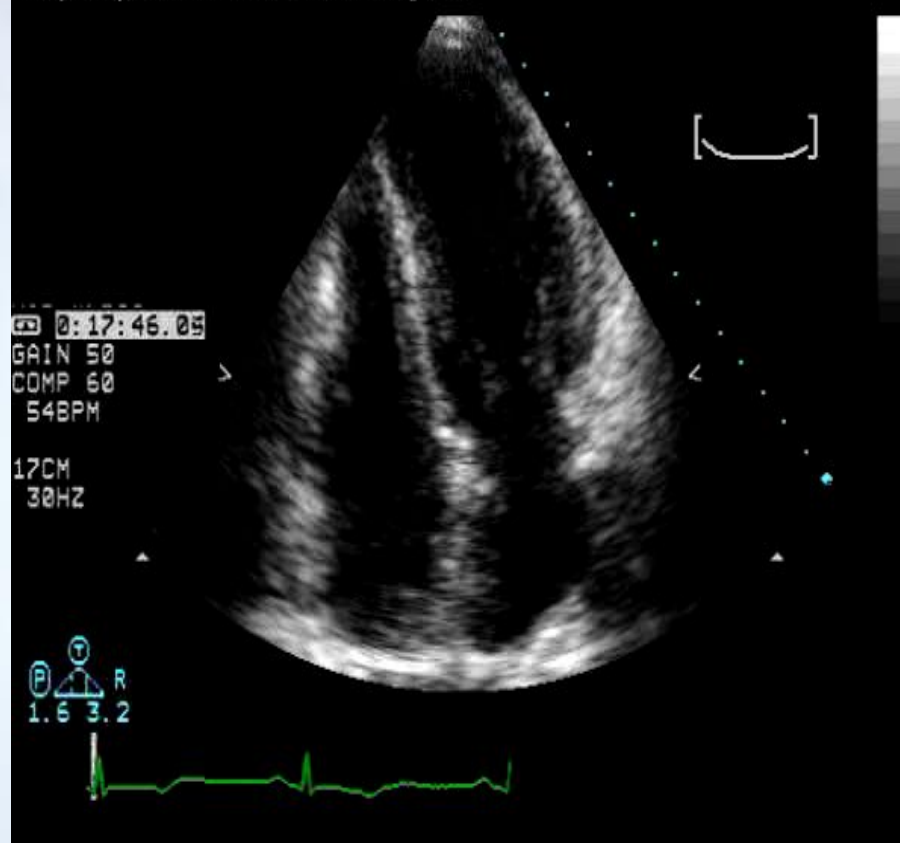
- признаки массивной гипертрофии сосочковых мышц и перегородки щелевидная полость, образующая угол
- слабая степень митральной регургитации
- полное или почти полное исчезновение полостей желудочков к концу их систолы



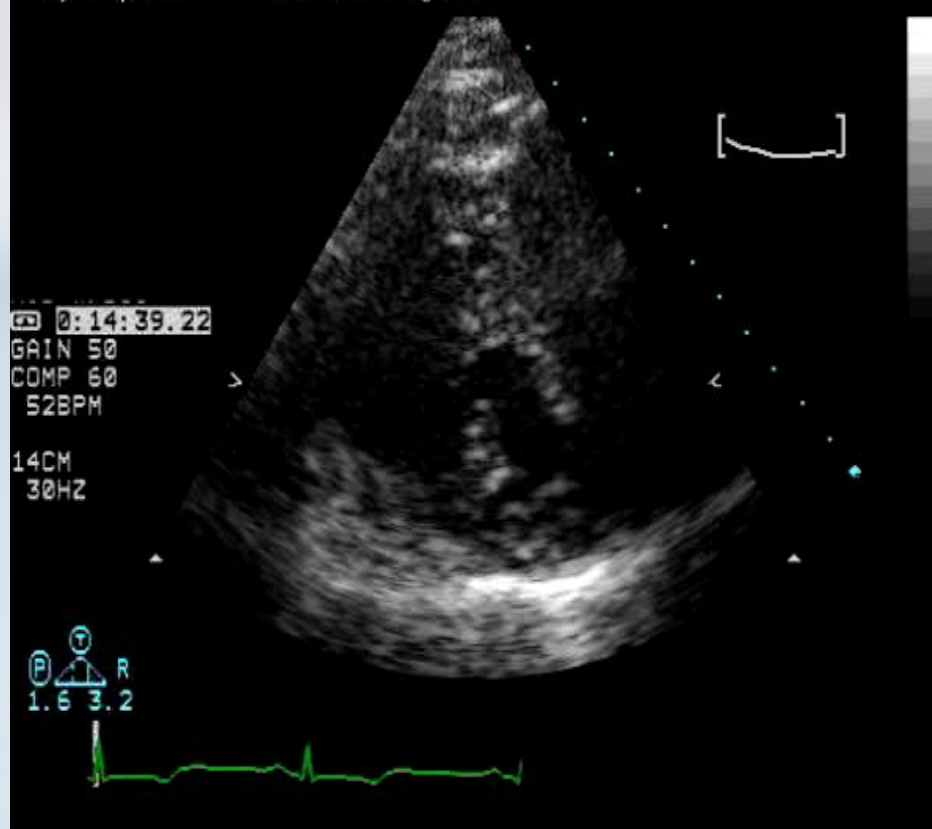
ЭХОКГ :

- симметричная или асимметричная гипертрофия миокарда, м/желудочковой перегородки
- уменьшение полости левого желудочка
- пролабирование митрального клапана в сторону предсердий во время систолы

Lossy compression - not intended for diagnosis

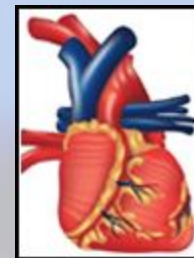


Lossy compression - not intended for diagnosis





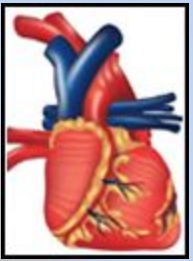
Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



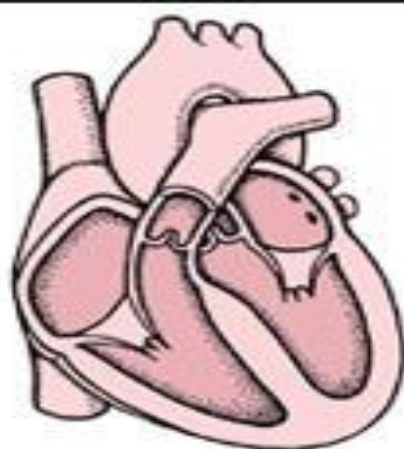
- Ограничение физической нагрузки.
- Диета стол №10.
- **Блокаторы β -адренергических рецепторов** – уменьшают иотропную функцию миокарда, снижают потребность в кислороде, уменьшают градиент давления на аорте, обладают гипотензивным и антиаритмическим эффектом:
 - селективные: ателол (тенормин атеносан) 1-8 мг/кг/сут, метопролол (вазокардин.эгилок) 1-4 мг/кг/сут, корданум 2-3 мг/кг/сут;
 - неселективные: пропранолол (анаприлин, индерал, обзидан) 1-8 мг/кг/сут. Тразикор 1-3 мг/кг/сут.



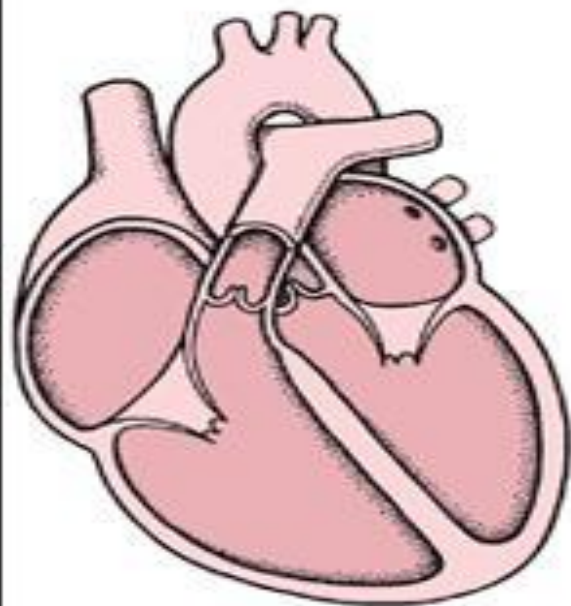
Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



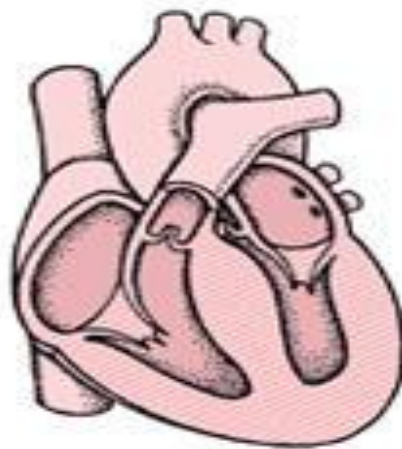
- **Препарат выбора при злокачественных аритмиях**
 - кордарон дозируют 5-9 мг/кг/сут – отрицательное инотропное действие - снижает адренергическое влияние, блокирует в большом количестве калиевые, кальциевые и натриевые рецепторы, при этом не снижает инотропную функцию
- **Сочетание терапии β -блокаторами и диуретиками показано при выраженной сердечной недостаточности**
- **Сердечные гликозиды назначают только в случае мерцательной аритмии. Очень осторожно!**
- **Хирургическое лечение:**
 - резекция суженного участка путей оттока из левого желудочка, с протезированием клапана (показания – градиент давления в



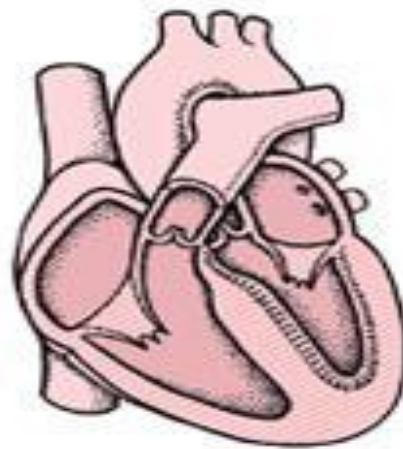
Здоровое сердце



Дилатационная
кардиомиопатия



Гипертрофическая
кардиомиопатия



Рестриктивная
кардиомиопатия

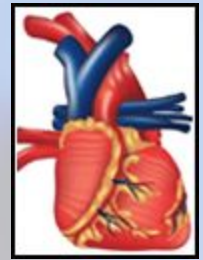
Типы кардиомиопатий:

А – норма

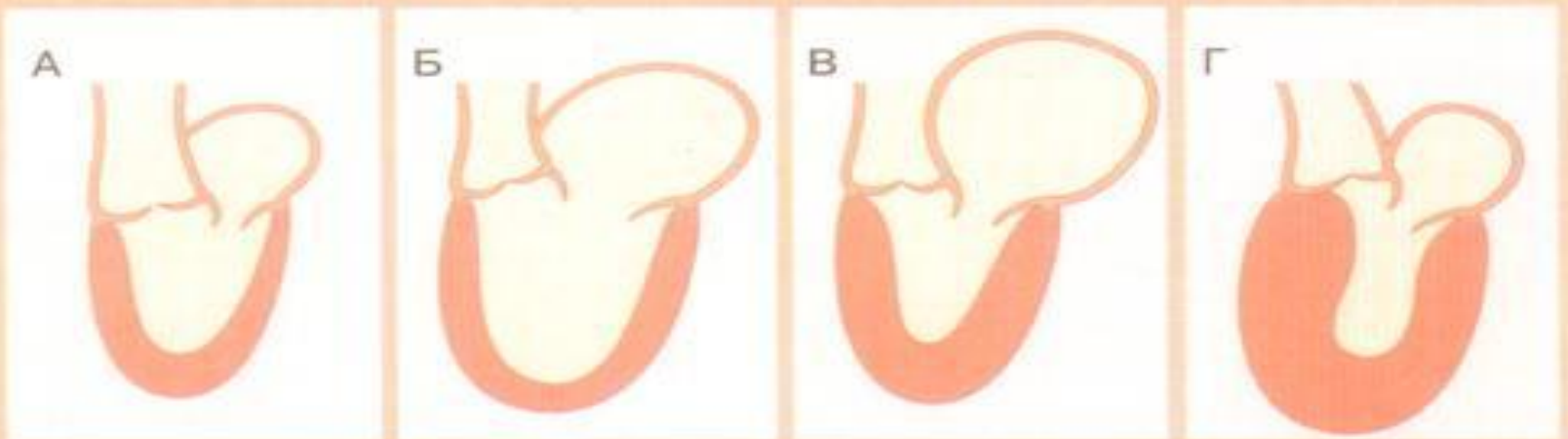
Б – ДКМП

В – рестриктивная кардиомиопатия

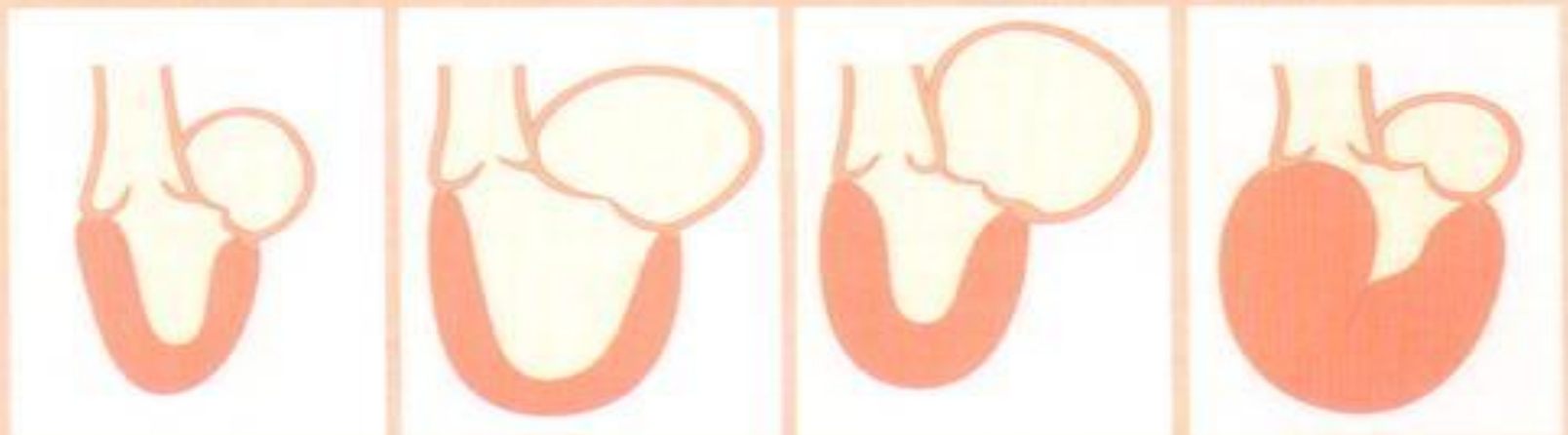
Г – гипертрофическая кардиомиопатия



диастола

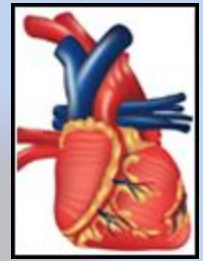


систола





Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



КЛИНИКА

напоминает таковую при рестриктивном перикардите

- В стадии выраженных клинических проявлений этого заболевания наблюдается картина правожелудочковой недостаточности
- Сердце увеличено за счет левого предсердия и правых отделов
- Часто нарушение ритма
- Нередко спленомегалия.
- Эндокардиальный фиброз и эозинофильная часто наблюдаются у детей, проживающих





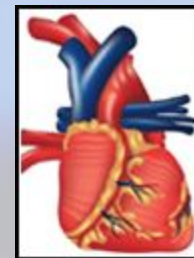
Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



- **ЭКГ:** синусовая тахикардия, истинное отклонение оси влево, гипертрофия левого желудочка, выраженные изменения ST--T.
 - При фиброэластозе высокие или низкие комплексы QRS, часто блокады. Экстрасистолы.
- **Эхо КГ:** выявляется значительное утолщение эндокарда и миокарда левого желудочка, низкая амплитуда движения межжелудочковой перегородки и стенок желудочков, уменьшение

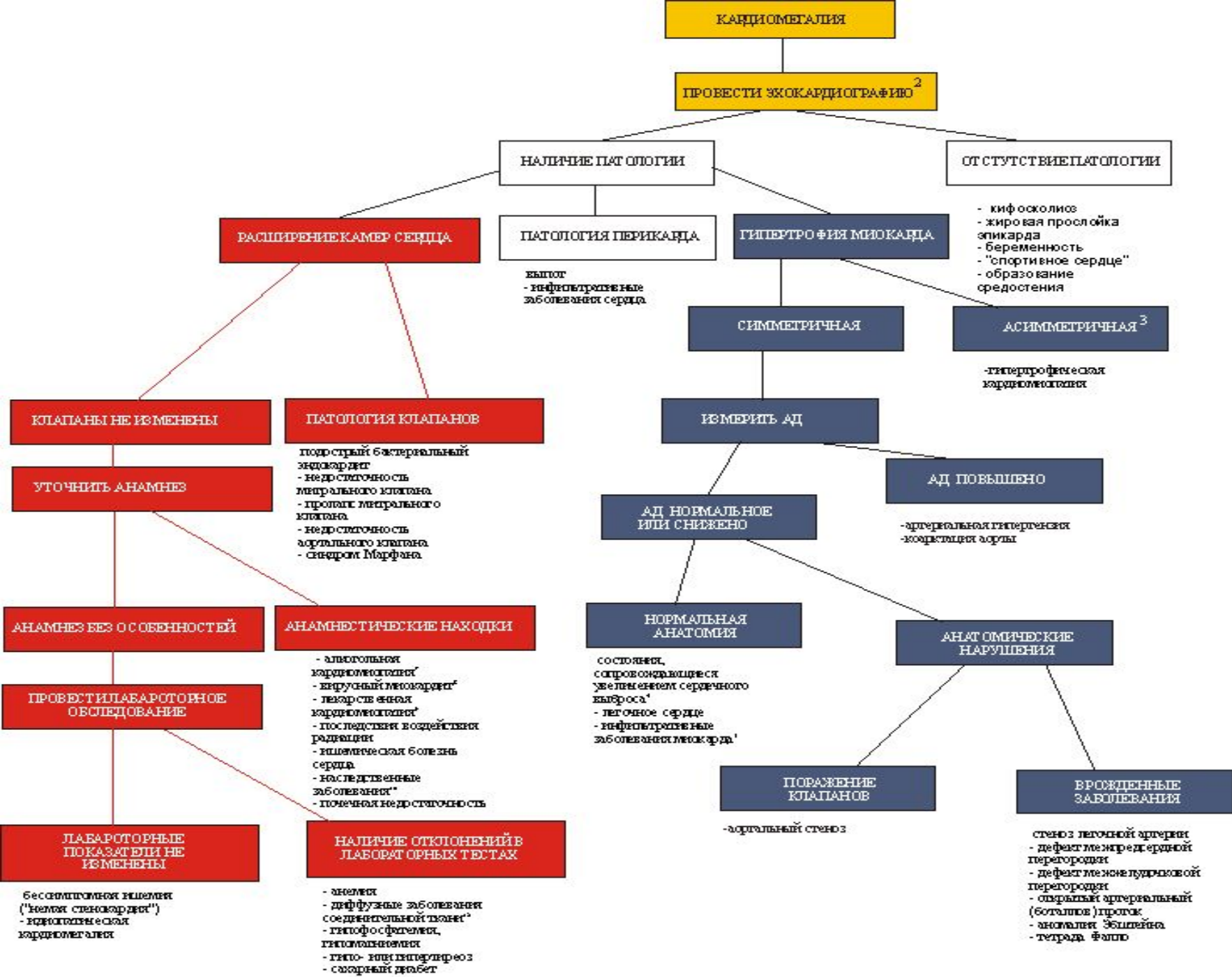


Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



ЛЕЧЕНИЕ РЕСТРИКТИВНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

- симптоматическое – борьба с прогрессирующей сердечной недостаточностью
- **На ранних стадиях заболевания :**
- **преднизолон** В дозе 1-1,5 мг/кг/сут или другие стероидные гормоны - целестон, бетаметазон, метилпред, триамцинолон
- **Блокаторы кальциевых каналов, Т.К. ОНИ МОГУТ улучшить релаксацию миокарда – верапамил, нифедипин**
- **Ингибиторы ангиотензинпревращающих ферментов (каптоприл), диуретики (фурасемид)**
- **Кардиопротекторы:**





Благодарю за
внимание!