

КАФЕДРА ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ ПЕДИАТРИЧЕСКОГО И СТОМАТОЛОГИЧЕСКОГО  
ФАКУЛЬТЕТОВ

# \* КАРДИОМИОПАТИИ

2016 год

# \* СОДЕРЖАНИЕ

- Определение
- Историческая справка
- Классификация МКБ X
- Эпидемиология
- Факторы риска и этиология
- Патогенез
- Классификация
- Клиника
- Качество жизни
- Диагностика
- Дифференциальная диагностика
- Лечение
- Критерии эффективности лечения
- Прогноз
- Профилактика
- Медико-социальная экспертиза
- Примеры клинических диагнозов
- Рекомендуемая литература

# \* ОПРЕДЕЛЕНИЕ

В.Н.Коваленко, 2004

Кардиомиопатии - группа заболеваний, при которых поражение миокарда является первичным процессом, а не следствием артериальной гипертензии, поражения клапанов сердца, коронарных и легочных сосудов и проявляющиеся застойной сердечной недостаточностью

# \* КЛАССИФИКАЦИЯ В МКБ 10

I 42 Кардиомиопатия

I 42.0 Дилатационная кардиомиопатия

I 42.1 Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия

I 42.2 Другая гипертрофическая кардиомиопатия

I 42.3 Эндомиокардиальная (эозинофильная) болезнь

I 42.4 Эндокардиальный фиброэластоз

I 42.5 Другая рестриктивная кардиомиопатия

I 42.6 Алкогольная кардиомиопатия

I 42.7 Кардиомиопатия, обусловленная воздействием лекарственных средств и других внешних факторов

I 42.8 Другие кардиомиопатии

I 42.9 Кардиомиопатия неуточненная

# КЛАССИФИКАЦИЯ

*Принята и рекомендована VI национальным конгрессом кардиологов  
Украины, 2000*

## *I. НОЗОЛОГИЧЕСКАЯ ФОРМА:*

- Дилатационная кардиомиопатия – I42.0
- Гипертрофическая кардиомиопатия (обструктивная) – 142.1
- Рестриктивная кардиомиопатия – I42.3-I42.5
- Алкогольная кардиомиопатия – I42.6
- Токсическая кардиомиопатия – I42.7 (обусловлена приемом лекарственных препаратов и др. внешними факторами)
- Аритмогенная дисплазия (кардиомиопатия) ПЖ – I42.8
- Особенности кардиопатии – I43 (системные заболевания, мышечные дистрофии, нейромышечные нарушения, перипортальные)
- Метаболическая кардиомиопатия – I43.1, I43.2, I43.8 (при метаболических нарушениях, расстройствах питания)

*II. КЛИНИЧЕСКИЙ ВАРИАНТ:* аритмия, кардиалгия и др.

*III. СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ:* (0 – III ст.)

# \* ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ (ДКМП)

Острое, подострое или хроническое поражение сердечной мышцы неясной этиологии, сопровождающееся расширением камер сердца, нарушением его систолической функции и развитием симптомов сердечной недостаточности

- \* ДКМП - самая распространенная кардиомиопатия
- \* Встречается во всех странах мира
- \* Точные данные о распространенности ДКМП и заболеваемости населения **ОТСУТСТВУЮТ**
- \* Удельный вес ДКМП среди всех кардиомиопатий составляет 60% (по результатам ретроспективного анализа на основании установленных диагнозов, без учета ранних стадий)
- \* Мужчины болеют в 3 раза чаще женщин

«Необходимы серьезные эпидемиологические исследования, которые позволят выяснить истинное состояние дел»

(Н.М.Мухарлямов)



# \* ЭТИОЛОГИЯ, ФАКТОРЫ РИСКА 1

В.Н.Коваленко, 2004

## *Этиологические факторы:*

- I. ДКМП – следствие длительных нарушений **метаболизма** в миокарде
- II. ДКМП – наследственное заболевание, следствие **генетических дефектов** миокарда
- III. ДКМП – следствие **воспалительных повреждений** миокарда

## *Факторы риска:*

- \* Злоупотребление алкоголем
- \* Беременность и послеродовой период
- \* Увеличение продукции катехоламинов



- \* Резкая дилатация всех полостей сердца
- \* Незначительная гипертрофия миокарда
- \* Увеличение общей массы сердца до 1000 гр.и более (в норме – 250-500 гр.)
- \* Утолщение эндокарда (чаще ЛЖ)
- \* Фиброзные очаги в субэндокарде  
(чаще в области левой ножки п.Гиса)
- \* Пристеночные тромбы (50-60%)
- \* Расширение просвета вен и артерий сердца
- \* Расширение фиброзных колец клапанов сердца
- \* Гипертрофия и склероз сосочковых мышц

**\* Патологоанатомическая  
картина  
(макроскопия)**

## Специфических изменений нет:

- \* Неравномерная гипертрофия кардиомиоцитов с увеличенными неправильной формы ядрами
- \* Очаговая жировая дистрофия мышечных волокон
- \* Мелкоочаговый фиброз мышечных волокон
- \* Клеточный отек с повреждением миофибрилл (актина, миозина), миоцитоллиз
- \* Исчезновение поперечной исчерченности кардиомиоцитов

## \* Патологоанатомическая картина

(микроскопия)

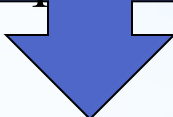
# \* ПАТОГЕНЕЗ 1

## *причины повреждения сердечной мышцы*


- \* Нарушение экспрессии генов, приводящих к изменению фенотипа
  - \* одиночный генный дефект (дефект кардиального актина, дефект дисторофина)
  - \* полиморфные изменения генов модификаторов ( $\beta$ -рецепторы, АПФ)
  - \* нарушение экспрессии нормальных генов, кодирующих белки, которые регулируют сократительную функцию сердца или формируют структуру его полостей
- \* Образование антител к миокарду (у 50%), миозину и  $\beta$ 1-рецепторам
- \* Снижение плотности  $\beta$ 1-рецепторов на 61-70%, плотность  $\beta$ 2-рецепторов не изменяется
- \* Увеличение ингибиторной активности G $\gamma$ -протеина на 30-40%
- \* Мутации генов, кодирующих белки внеклеточного матрикса

# \* ПАТОГЕНЕЗ 2

Повреждение кардиомиоцитов со  
снижением сократимости миокарда



Снижение УО (МО) и ФВ ЛЖ и ПЖ  
увеличение их конечно-диастолического  
объема



Развитие типичных проявлений  
сердечной недостаточности

# 1. Выраженная недостаточность кровообращения по левожелудочковому типу:

- \* Быстрая утомляемость, непереносимость физических нагрузок
- \* Одышка
- \* Цианоз
- \* Ортопноэ
- \* Приступы сердечной астмы и отека легких

## 2. Выраженная недостаточность кровообращения по правожелудочковому типу:

- \* Акроцианоз
- \* Набухание шейных вен
- \* Боль в области печени
- \* Увеличение печени
- \* Асцит
- \* Отек нижних конечностей

### 3. Тотальная недостаточность кровообращения:

- \* Кардиомегалия
- \* Глухость тонов сердца
- \* Ритм галопа
- \* Систолический шум относительной недостаточности митрального или трикуспидального клапанов
- \* Кахексия



## 4. Нарушение ритма сердца:

- \* Экстрасистолическая аритмия
- \* Желудочковые тахикардии
- \* Фибрилляция предсердий и/или желудочков
- \* Нарушение проводимости

## 5. Тромбоэмболические осложнения

- \* Тромбоэмболия легочной артерии, селезеночной, мозговых артерий

## Обязательные исследования:

### \* Общий анализ крови:

(специфических изменений нет, пока не возникают тромбозэмболические и воспалительные осложнения)

- \* электролиты крови
- \* креатинин
- \* билирубин (прямой и непрямой)
- \* трансаминазы крови
- \* тромбиновое время

### \* Клинический анализ мочи

(специфических изменений нет, изменения связаны с застойной СН)

- \* осадок - не изменен;
- \* умеренная протеинурия

\* ЭКГ

\* ЭхоКГ

## *Исследования при наличии показаний:*

- \* Биохимическое исследование крови:
  - \* мочева́я кислота
  - \* белок крови
  - \* гормоны щитовидной железы
- \* Суточное мониторирование ЭКГ (нарушение ритма и проводимости сердца, отсутствие критериев ишемии миокарда)
- \* Рентгенография органов грудной клетки (кардиоторакальный индекс, венозный застой в малом круге кровообращения)
- \* Коронарография (при подозрении на ИБС)
- \* Радионуклидная вентрикулография
- \* Эндомиокардиальная биопсия

# \* ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ 1

Коваленко В.Н. Некоронарогенные болезни сердца, 2001

*Подтверждающие ДКМП:*

г.

- \* Прогрессирующая СН, резистентная к терапии
- \* Кардиомегалия с относительной недостаточностью митрального и трехстворчатого клапанов
- \* Тромбоэмболический синдром
- \* Нарушение ритма, проводимости
- \* Относительно молодой возраст
- \* Отсутствие признаков воспалительного процесса
- \* Отсутствие связи заболевания с инфекционными и другими этиологическими факторами

*Исключающие ДКМП:*

- \* Нормальные размеры сердца
- \* ИБС (обструкция более 50% просвета основных коронарных артерий)
- \* Системная АГ (выше 160/100 мм рт.ст.)  
(документированная и подтвержденная повторными измерениями и/или доказательства поражения органов-мишеней)
- \* Отсутствие врожденных пороков сердца и приобретенных изменений клапанов
- \* Указания в анамнезе на хроническое употребление алкоголя с ремиссией ДКМП после 6 месяцев абстиненции
- \* Системные заболевания
- \* Поражения перикарда

## \* ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ 2

Коваленко В.Н. Некоронарогенные болезни сердца, 2001

г.

- \* Снижение вольтажа ЭКГ
- \* Отклонение электрической оси сердца влево
- \* Блокада левой (более 37%) и правой (10%) ножек п.Гиса
- \* В 80-90% случаев сложные желудочковые эктопические ритмы (3-5 градации по Лауну)
- \* Пароксизмы ЖТ и ФП

## \* ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЯ

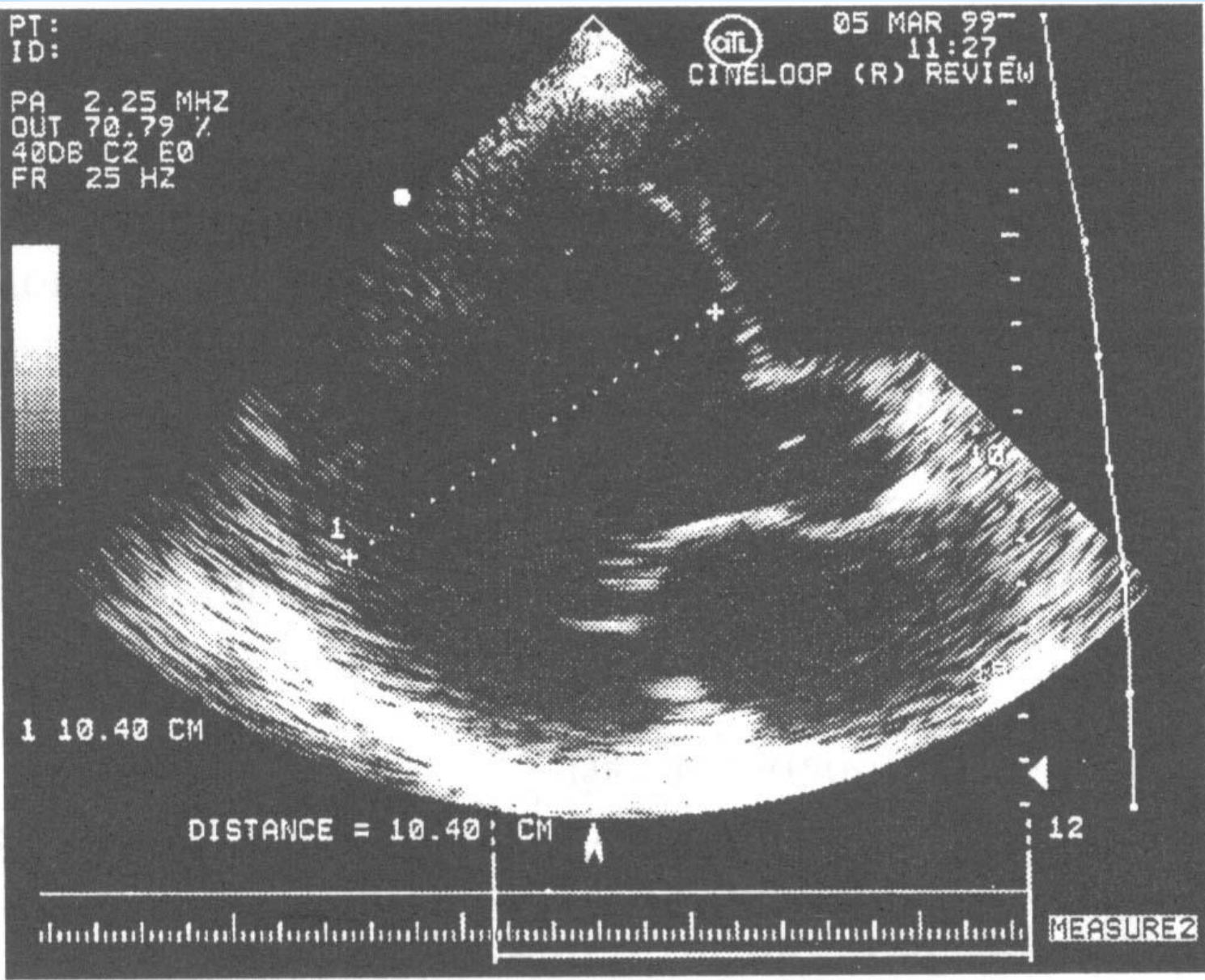
- \* Выраженная дилатация камер сердца
- \* Преобладание дилатации над гипертрофией
- \* Интактные клапаны, снижение амплитуды раскрытия створок
- \* Митральная, трикуспидальная регургитация
- \* Очаговая или диффузная гипокинезия стенок миокарда и МЖП
- \* Внутриполостные тромбы

## \* ЭХОКАРДИОГРАФИЯ



PT:  
ID:  
PA 2.25 MHZ  
OUT 70.79 %  
40DB C2 E0  
FR 25 HZ

05 MAR 99  
11:27  
CINELoop (R) REVIEW



ДКМП, ЭхоКГ  
– В-  
режим,  
конечно-  
диастолич  
еский  
размер  
=10 см

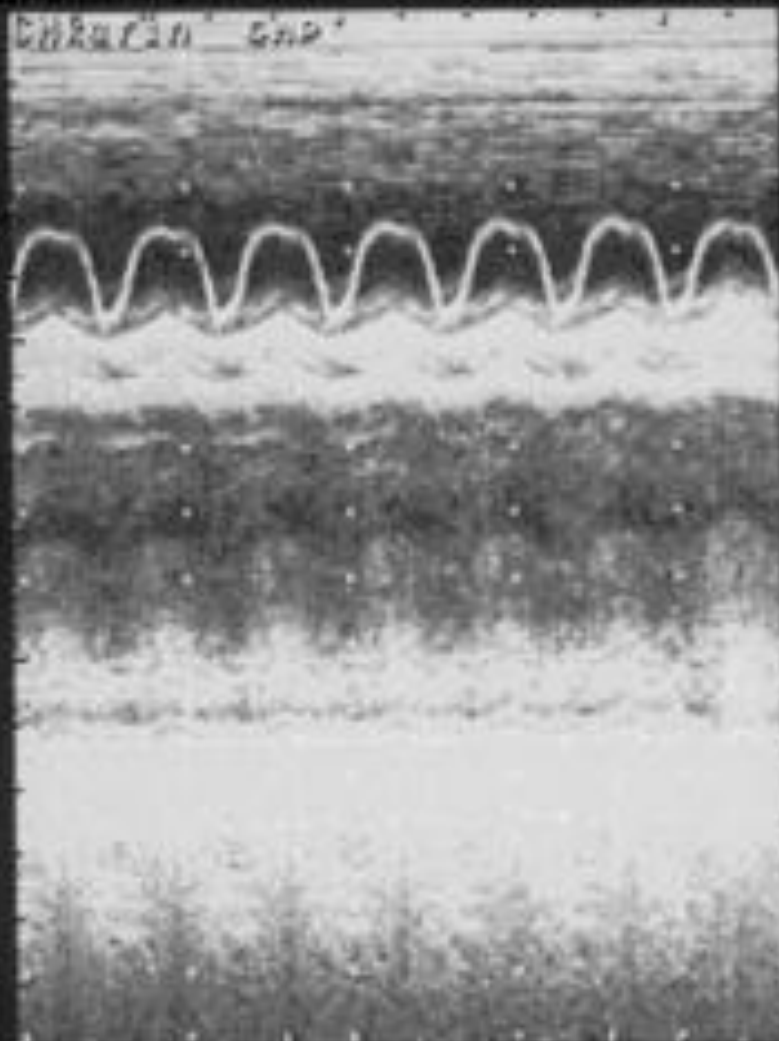
- \*Асимметрическая гипертрофия миокарда (базальных отделов МЖП, тотальная МЖП, верхушки сердца)
- \*Гипертрофия стенок желудочков (в норме Л и ПП=3-4 см, ПЖ=4-6 см, ЛЖ=7-11 мм)
- \*Увеличение фракции выброса (более 80%)
- \*Увеличение полости левого предсердия
- \*Нарушение диастолической функции (при доплер-эхокардиографии)

# \* ЭХОКАРДИОГРАФИЯ

KRETZTECHNIK COMPUTERSONOGRAPH C320-5

11-SEP-90 13:52:05

4.0 MHz  
S=41  
N=40  
G=80





PT :  
ID :  
PA 2.25 MHZ  
OUT 70.79 %  
40DB C2 E0  
FR 32 HZ

CTL  
CINELoop (R) REVIEW  
18 FEB 98  
10:55

HODAKOVSKAJA

1 3.44 CM  
2 1.33

DISTANCE = 1.33 CM

MEASURE2

ЭхоКГ у больного с ГКМП с обструкцией выносящего тракта (В-режим)

\*ИБС (ишемическая  
кардиомиопатия)

\*Гипертоническая болезнь

\*Ревматические пороки

\*Хронический выпотной перикардит

\*Хронический (подострый) миокардит

**\* ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ  
ДИАГНОЗ**

- \* Ограничение физической нагрузки
- \* Ограничение приема поваренной соли
- \* Лекарственная терапия:
  - \* диуретики
  - \* ингибиторы АПФ
  - \* блокаторы  $\beta$  - адренорецепторов
  - \* дигоксин
  - \* периферические вазодилататоры
  - \* амиодарон
  - \* антикоагулянты

\* ЛЕЧЕНИЕ ДКМП

# \* ДИУРЕТИКИ

*всем больным при наличии признаков задержки жидкости*

## \* Петлевые диуретики

- фуросемид – 20-320 мг/сут
- этакриновая кислота – 25-100 мг/сут

## \* При сохраненной функции почек:

- гидрохлортиазид – 25-100 мг/сут

## \* Калий сберегающие диуретики:

- спиронолактон – 25-200 мг/сут



# \* Ингибиторы АПФ 1

*всем больным независимо от ФК и клинической  
стадии СН*

## ПРАВИЛА ТЕРАПИИ:

- \* Отмена диуретической терапии (или уменьшение дозы) на протяжении предыдущих 24 часов
- \* Отсутствие гиперкалиемии  
( $K^+$  плазмы - не более 5,5 ммоль/л)
- \* Первая доза - минимальная
- \* В случае адекватной переносимости  
(отсутствие гипотензии и др. побочных эффектов)  
дозу постепенно увеличивают («ТИТРУЮТ»),  
стремясь к целевой

# \*Ингибиторы АПФ 2

Препараты	Дозы, кратность приема в сутки	
	начальная	целевая
Эналаприл	2,5 мг х 2 раза	10 мг х 2 раза
Каптоприл	6,25 мг х 3 раза	25-50 мг х 3 раза
Лизиноприл	2,5 мг х 1 раза	20 мг х 1 раз
Рамиприл	1,25 мг х 1-2 раза	5 мг х 2 раз
Периндоприл	2 мг х 1 раз	4 мг х 1 раз
Фозиноприл	5 мг х 1 раз	40 мг х 1 раз

**Критерий** оптимальной поддерживающей дозы — достижение целевой или максимально переносимой суточной дозы препарата при отсутствии проявлений его побочного действия

# \* В-АДРЕНОБЛОКАТОРЫ

*всем больным, (кроме противопоказания)*

*Рекомендованы:*

- \* Метопролол – 6,25    ➡ 50-100 мг/сут
- \* Карведилол – 3,125    ➡ 50мг/сут
- \* Бизопролол – 1,25    ➡ 10мг/сут

Терапию начинают при отсутствии  
отечного синдрома с минимальных доз  
препаратов, постепенно повышая дозу

Показан всем больным с тахисистолической формой ФП, при синусовом ритме - больным с ХСН III-IV ФК

Доза для длительного лечения - 0,125-0,250 мг/сут.

**\*ДИГОКСИН**

# \* ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ ВАЗОДИЛАТАТОРЫ 1

\* *Временно (от нескольких часов до нескольких суток):*

\* в случае декомпенсации клинического состояния (легочной застой, левожелудочковая недостаточность)

\* отмена при достижении гемодинамической стабильности (исчезновение ортопноэ, ночного удушья)

\* *Регулярный прием нитратов:*

\* оправдан лишь при сопутствующей стенокардии

# \* ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ ВАЗОДИЛАТАТОРЫ 2

\* Нитропрусид натрия:

\* в/в 0,1-0,2 мкг/кг в мин.

\* Нитроглицерин:

\* в/в 20-30 мкг/мин. до 50-100 мкг

\* сублингвальные и аэрозольные формы

\* Изосорбида динитрат:

\* 10-30 мг 1-3 раза в сутки

- \* Купирования пароксизмов ФП
- \* Профилактики пароксизмов ФП
- \* Лечения и профилактики жизнеопасных желудочковых аритмий
  - \* парные экстрасистолы
  - \* желудочковая тахикардия
- \* После успешной реанимации больных с ФЖ и в случае внезапной сердечной смерти

**\* АМИОДАРОН**

*назначается пациентам для:*

Поддерживающая доза – 100-300 мг/сут.



# \* НЕПРЯМЫЕ АНТИКОАГУЛЯНТЫ

*показаны при постоянной ФП, тромбозах в анамнезе*

- \* Варфарин - начальная доза 5 мг/сут.
- \* Синкумар - начальная доза 120 - 180 мг/сут.
- \* Фенилин - начальная доза 4 мг/сут.

*Под строгим лабораторным контролем  
МНС - 2,0-3,0 или ПТИ 50-60%*

При невозможности контроля МНС или ПТИ: АСПИРИН – 100-325 мг/сут.

# \* КРИТЕРИИ ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ

- \* Устранение или снижение выраженности субъективных симптомов СН:  
одышки, сердцебиения, повышенной утомляемости; устранение клинических признаков задержки жидкости в организме
- \* Улучшение качества жизни
- \* Снижение частоты госпитализаций

- \* В целом прогноз неблагоприятный для выздоровления и жизни
- \* Общая смертность составляет 70% в течение 5 лет
- \* В 50% случаев смерть наступает внезапно

\* ПРОГНОЗ

# \* ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ (ГКМП)

Амосова Е.Н., 1997 г.

Заболевание мышцы сердца неизвестной этиологии, характеризующееся гипертрофией, в большинстве случаев, левого желудочка, преимущественно в области межжелудочковой перегородки, при отсутствии видимых причин для ее развития при неизменном или уменьшенном объеме левого желудочка

- \* Генные мутации: нарушение сократительной активности «дефектных» контрактильных белков, образующихся вследствие различных мутаций гена, ответственного за синтез тяжелых цепей  $\beta$ -миозина
- \* Нарушение взаимодействия развивающегося сердца плода с катехоламинами, тиреоидными гормонами, соматоторпином, аденозином
- \* Семейный характер с аутосомно-доминантным типом наследования (55-65%)

## \* ЭТИОЛОГИЯ ГКМП

## *Морфологические варианты:*

- \* асимметричная – изолированный гипертрофический субаортальный стеноз
- \* гипертрофия отделов левого желудочка, чаще апикальной части
- \* симметричная – тотальная концентрическая гипертрофия

*В зависимости от наличия или отсутствия градиента давления в полости ЛЖ*

- \* обструктивная
- \* необструктивная

**\* КЛАССИФИКАЦИЯ ГКМП**

## *Макроскопически:*

- \* Диффузная или очаговая гипертрофия миокарда
- \* Структурное изменение митрального клапана с расположением передней створки под углом к плоскости клапана, ее утолщение и выпадение в просвет выносящего тракта левого желудочка
- \* Полость левого желудочка небольших размеров
- \* Левое предсердие часто гипертрофированно и дилатировано

## \* Микроскопически:

- \* Гипертрофия кардиомиоцитов с измененной формой ядер, окруженных светлой зоной («периферическим нимбом»)
- \* Нарушение взаимной ориентации мышечных волокон (результат мутаций саркомеров)
- \* Очаги фиброза и рубцовых изменений

\* **ПАТАНАТОМИЯ ГКМП**



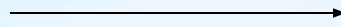
# \* ПАТОГЕНЕЗ

*в основе патогенеза любых форм ГКМП лежит диастолическая дисфункция*

- \* Снижение эластичности и сократительной способности гипертрофированного миокарда
- \* Сдавление коронарных сосудов гипертрофированным миокардом
- \* Несоответствие коронарного кровотока в неизмененных сосудах гипертрофированного миокарда
- \* Нарушение скорости проведения возбуждения в желудочках с асинхронным сокращением различных отделов миокарда
- \* Асинергизм сокращения отдельных участков миокарда со снижением пропульсивной способности левого желудочка

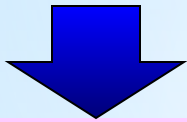
# \* КЛИНИКА

Диастолическая  
дисфункция ЛЖ



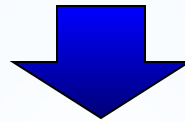
Снижение  
сердечного выброса

Повышение конечно-диастолического давления ЛЖ



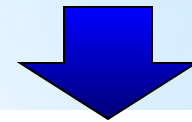
Застой в малом  
круге  
кровообращения

Одышка



Перегрузка  
левого  
предсердия

Аритмии (ФП)



Гипоперфузия  
коронарных  
артерий

Стенокардия

# ДИАГНОСТИКА

## *Обязательные исследования:*

- Общий анализ крови и мочи
- Электролиты крови
- Трансаминазы крови
- Тромбиновое время
- ЭКГ (глубокие негативные зубцы Т, депрессия сегмента ST, признаки гипертрофии, патологический зубец Q)
- ЭхоКГ (асимметричная, иногда – симметричная гипертрофия и снижение амплитуды движения МЖП, уменьшение полости ЛЖ, систолическое движение передней створки митрального клапана вперед)

## *Исследования при наличии показаний:*

- Коагулограмма
- Рентгенография органов грудной клетки
- Суточное мониторирование ЭКГ
- Коронарография
- Радионуклидная вентрикулография

# \* ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Коваленко В.Н. некоронарогенные болезни сердца, 2001 г.

- \* Артериальная гипертензия
- \* Стеноз аортального клапана
- \* Гипо- и гипертиреоз
- \* Спортивное сердце

## Общие мероприятия:

- \* запрет занятием спортом, ограничение значительных физических нагрузок

## Медикаментозная терапия:

- \* блокаторы  $\beta$  - адренорецепторов
  - \* пропранолол 120-240 мг/сут
- \* Блокаторы кальциевых каналов
  - \* верапамил – 160-320 мг/сут,
  - \* дилтиазем – 180-360 мг/сут.
- \* Антиаритмические препараты
  - \* амиодарон 200 мг/сут
- \* Хирургическое лечение
  - \* миэктомия
  - \* протезирование митрального клапана

**\* ЛЕЧЕНИЕ ГКМП**

- \* Устранение или снижение выраженности субъективных симптомов ХСН, сердцебиения, стенокардии
- \* Устранение опасных для жизни аритмий
- \* Улучшение качества жизни

## \* КРИТЕРИИ ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ

\* Неблагоприятный

\* Уровень смертности – около 4% в год, при отягощенном семейном анамнезе – 7% (50% из них – внезапная смерть)

\* Факторы риска внезапной смерти:

\* Манифестация заболевания в молодом возрасте (до 16 лет)

\* Наличие в семейном анамнезе эпизодов внезапной смерти

\* Частые синкопальные состояния

\* Эпизоды желудочковой тахикардии, выявленные при 24-часовом мониторинге ЭКГ

\* Патологическое изменение АД во время нагрузок

\* **ПРОГНОЗ**

# \* РЕСТРИКТИВНАЯ КМП

Инфильтративное или фиброзное поражение миокарда, которое характеризуется ригидными, неподатливыми стенками желудочков, уменьшением наполнения и снижением диастолического объема одного или обоих желудочков с нормальной или почти неизменной систолической функцией и толщиной стенок



# \* ЭТИОЛОГИЯ РЕСТРИКТИВНОЙ КМП

\* Инфильтративные системные заболевания

\* амилоидоз

\* гемохроматоз

\* саркоидоз

\* Миокардит

\* Трансплантация сердца

\* Идиопатическая

## *В основе РКМП - нарушение иммунитета с гиперэозинофильным синдромом*

- \* Инфильтрация дегранулированных форм эозинофильных гранулоцитов в эндомиокард
- \* Формирование грубых морфологических нарушений структуры сердца
- \* Дефицит Т-супрессоров, приводящих к гиперэозинофилии, дегрануляции эозинофильных гранулоцитов
- \* Последующее выделение катионных белков
- \* Токсическое их действие на клеточные мембраны и ферменты, участвующих в дыхании митохондрий
- \* Тромбогенное действие катионных белков на поврежденный миокард

**\* ПАТОГЕНЕЗ**

# \* ПАТОГЕНЕЗ 2



## *В рамках рестриктивной КМП выделяют:*

- \* Эндомиокардиальный фиброз
- \* Фиброэластоз эндокарда новорожденных и детей младшего возраста
- \* Эозинофильный париетальный фибропластический эндокардит Леффлера
- \* Африканская облитерирующая кардиомиопатия

Возможно, эти заболевания имеют сходный патогенез или представляют собой разные стадии одного процесса

**\* КЛАССИФИКАЦИЯ**

## *1. ПОРАЖЕНИЕ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА:*

- \* Тяжелая правожелудочковая недостаточность
- \* Повышение венозного давления
- \* Набухание яремных вен
- \* Увеличение печени
- \* Выраженные периферические отеки
- \* Асцит
- \* Увеличение сердца с преобладанием гипертрофии и дилатации правых отделов
- \* Трехчленный ритм
- \* Систолический шум недостаточности трехстворчатого клапана

**\* КЛИНИКА 1**

## *2. ПОРАЖЕНИЕ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА:*

- \* Признаки левожелудочковой недостаточности
- \* Увеличение размеров левого предсердия
- \* Систолический шум митральной недостаточности
- \* Застой в легких с гипертензией в малом круге кровообращения

## *3. ПОРАЖЕНИЕ ОБЕИХ ЖЕЛУДОЧКОВ:*

- \* Тотальная сердечная недостаточность

## *4. ВЫПОТ В ПЕРИКАРД*

## *5. ТЯЖЕЛЫЕ НАРУШЕНИЯ РИТМА* (ФП, эктопические аритмии)

## *6. ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКИЙ СИНДРОМ*

**\* КЛИНИКА 2**

## *МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ:*

- \* На ранних стадиях - кортикостероиды
- \* На более поздних - устранение симптомов СН
  - \* Диуретики (очень осторожно) - тиазидные 1-2 раза в неделю
  - \* Сердечные гликозиды - в случае ФП
  - \* Бета1-адреномиметики - в тяжелых случаях для краткосрочного лечения
  - \* Антагонисты ионов кальция - при наличии компенсаторной гипертрофии миокарда
- \* Непрямые антикоагулянты - лечение тромбэмболических осложнений

## *ХИРУРГИЧЕСКОЕ:*

- \* Трансплантация сердца
- \* Резекция эндокарда с протезированием или пластикой клапанов

\* Неблагоприятный для выздоровления и жизни

\* Смертность - 70% в течение первых 5 лет

## \* ПРОГНОЗ

Коваленко В.Н. Некоронарогенные болезни сердца,

2001 г.



# \* МЕДИКО-СОЦИАЛЬНАЯ ЭКСПЕРТИЗА

- \* Пациенты с клинически выраженной ХСН IIА-III стадий (II-IVФК) подлежат диспансерному осмотру не менее, чем 1 раз в течении 2 месяцев, в случае клинической необходимости - чаще
- \* Пациенты с КМП очень быстро становятся нетрудоспособными и их переводят на инвалидность

# \* ПРИМЕРЫ КЛИНИЧЕСКИХ ДИАГНОЗОВ

- \* ДКМП: желудочковая экстрасистолия, рецидивирующая тромбоэмболия легочных сосудов, СН IIБ стадии, систолический вариант, IV ФК
- \* Гипертрофическая КМП, обструктивная форма, СН IIA стадии, сохраненная систолическая функция, III ФК
- \* Диффузный токсический зоб II степени, метаболическая (тиреотоксическая) КМП, желудочковая экстрасистолия, синусовая тахикардия, СН IIФ стадии, сохраненная систолическая функция, III ФК
- \* Менопаузальный период, метаболическая КМП, суправентрикулярная экстрасистолия, СН 0стадии, I ФК

- \* недостаточность фермента лактатдегидрогеназы - «болевая ферментопатия»
- \* дефект в системе митохондрий - синдром Кернса-Сейра
- \* дефицит карнитина расширение полостей сердца и развитие ХЗСН
- \* дефицит селена - Кешенская болезнь (Китай)
- \* чаще встречается в странах, население которых страдает от недостаточного или несбалансированного питания

**\* ДКМП - следствие  
длительных нарушений  
метаболизма в миокарде**

# \* ДКМП - наследственное заболевание, следствие *генетических дефектов* миокарда

- \* Семейные формы (имеется описание шести поколений одной семьи с аутосомно-доминантным типом наследования заболевания проводящей системы сердца с кардиомегалией и фиброзом специализированных волокон)
- \* Выявлены генетические нарушения путей эндотелина и полиморфизм гена эндотелиновых рецепторов типа А - первый идентифицированный генетический фактор риска заболевания (CARDIGENE, 1999)
- \* Вариантные мутации гена белка актина

# \* Воспалительные теории:

- I. ДКМП - скрыто протекающий хронический миокардит
- II. ДКМП - поздняя стадия перенесенного в детстве или во внутриутробном периоде острого вирусного миокардита
- III. ДКМП - результат сложного взаимодействия миокардиальной вирусной инфекции с нарушенными иммунными ответами

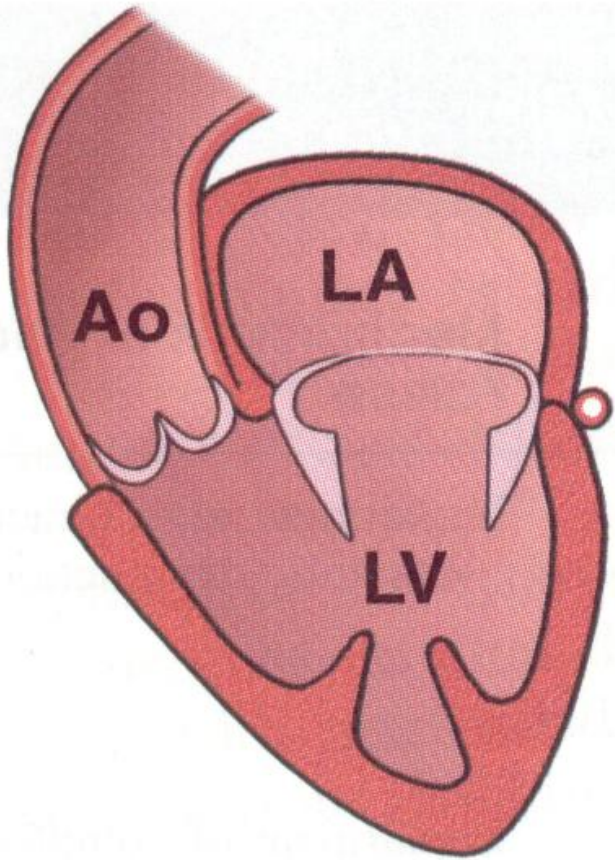
## \* Воспалительные теории: (скрыто протекающий хронический миокардит)

- \* Положительные результаты эндомиокардиальной биопсии (1%-67%)
- \* Хороший результат иммуносупрессии
- \* Развитие клинико-патологического синдрома, напоминающего ДКМП, в исходе экспериментального вирусного (вируса Коксаки В) миокардита

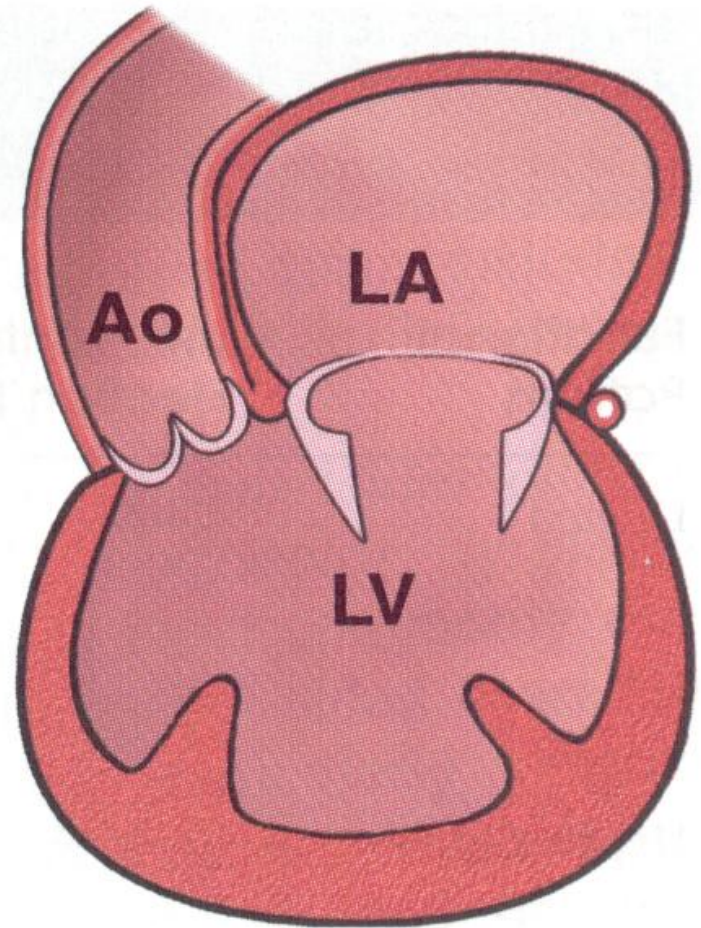


- \* Установленная связь со специфическими антигенами системы HLA: B27, A2, DQ4, DR4 (до 50% случаев)
- \* Снижение активности натуральных киллерных клеток
- \* Функциональный дефицит активности супрессорных клеток
- \* Гуморальная и клеточная аутоиммунная реактивность против кардиомиоцитов

**\* Воспалительные теории:  
(ненормальность иммунной  
системы)**



Normal



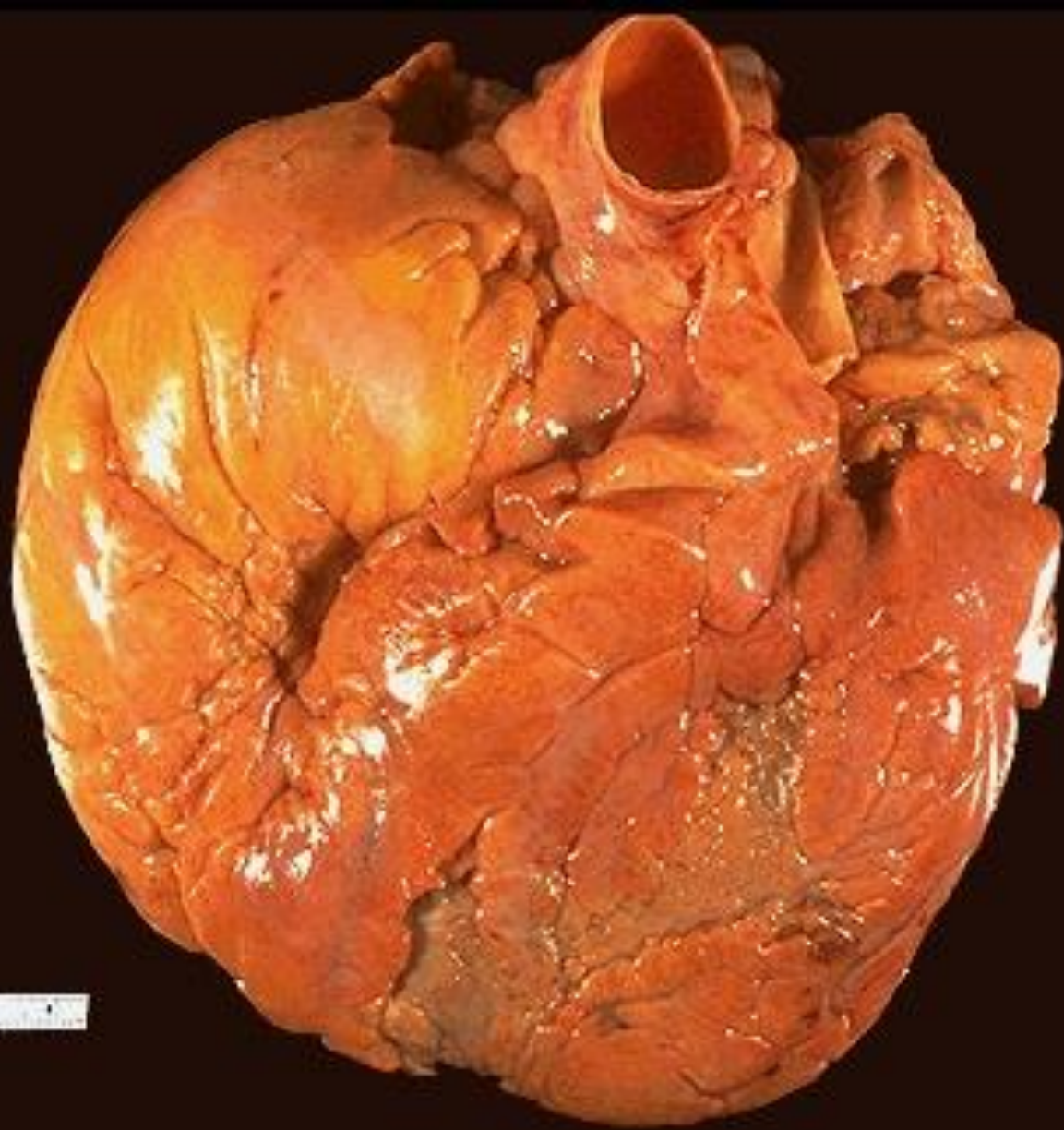
Dilated  
cardiomyopathy



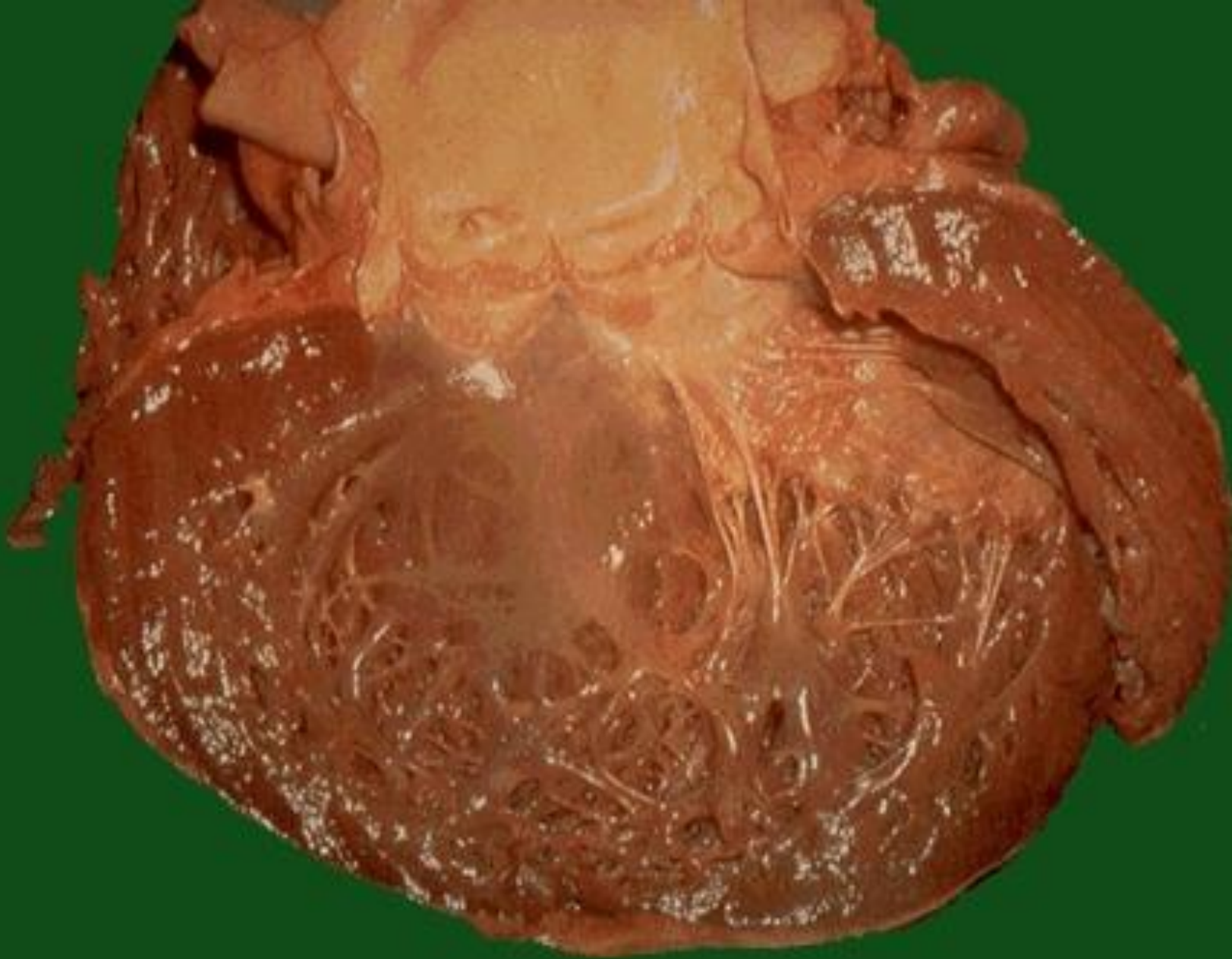


B





ДКМП - шаровидное сердце (globoid)

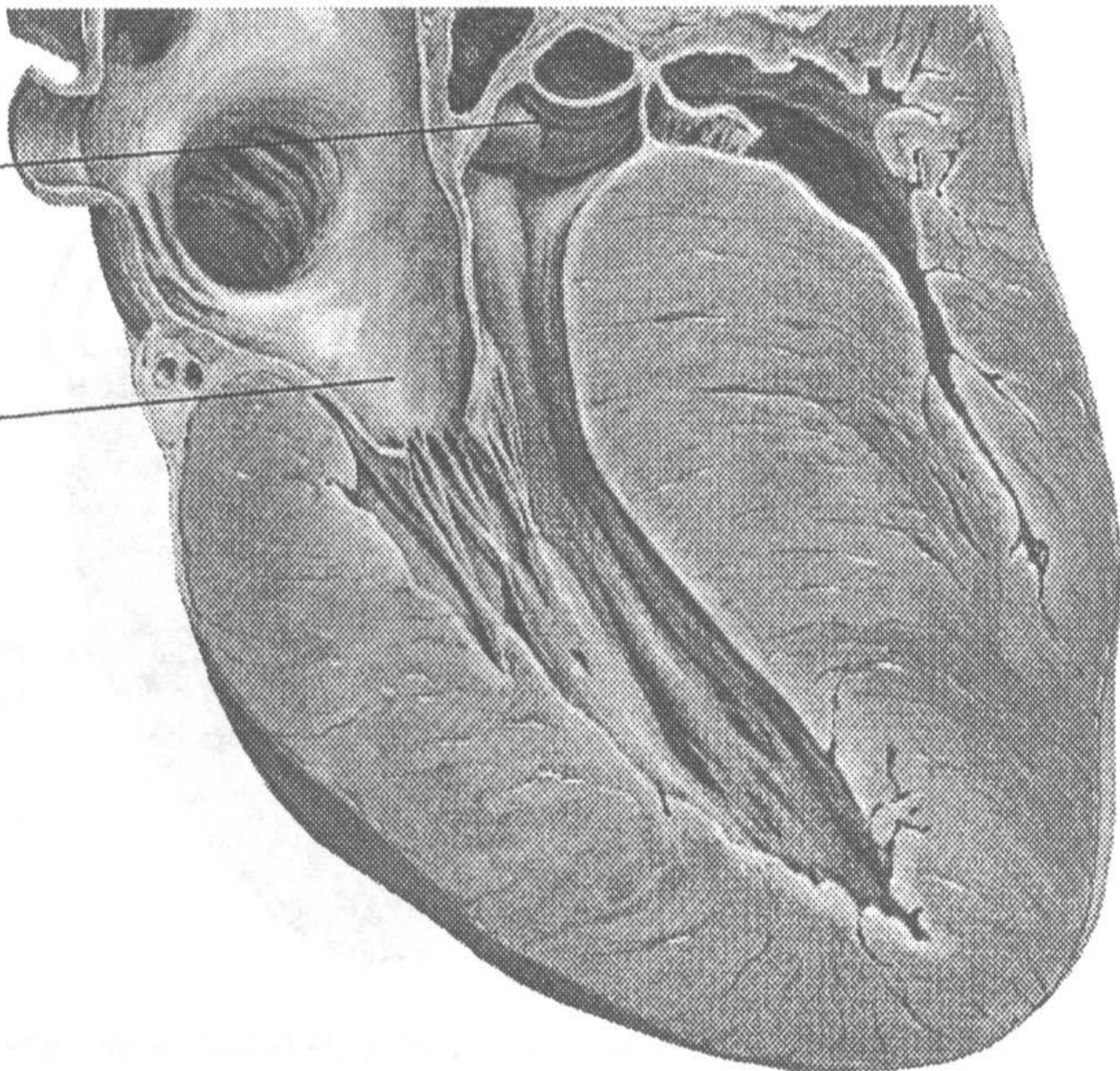


ДКМП. Увеличенный ЛЖ

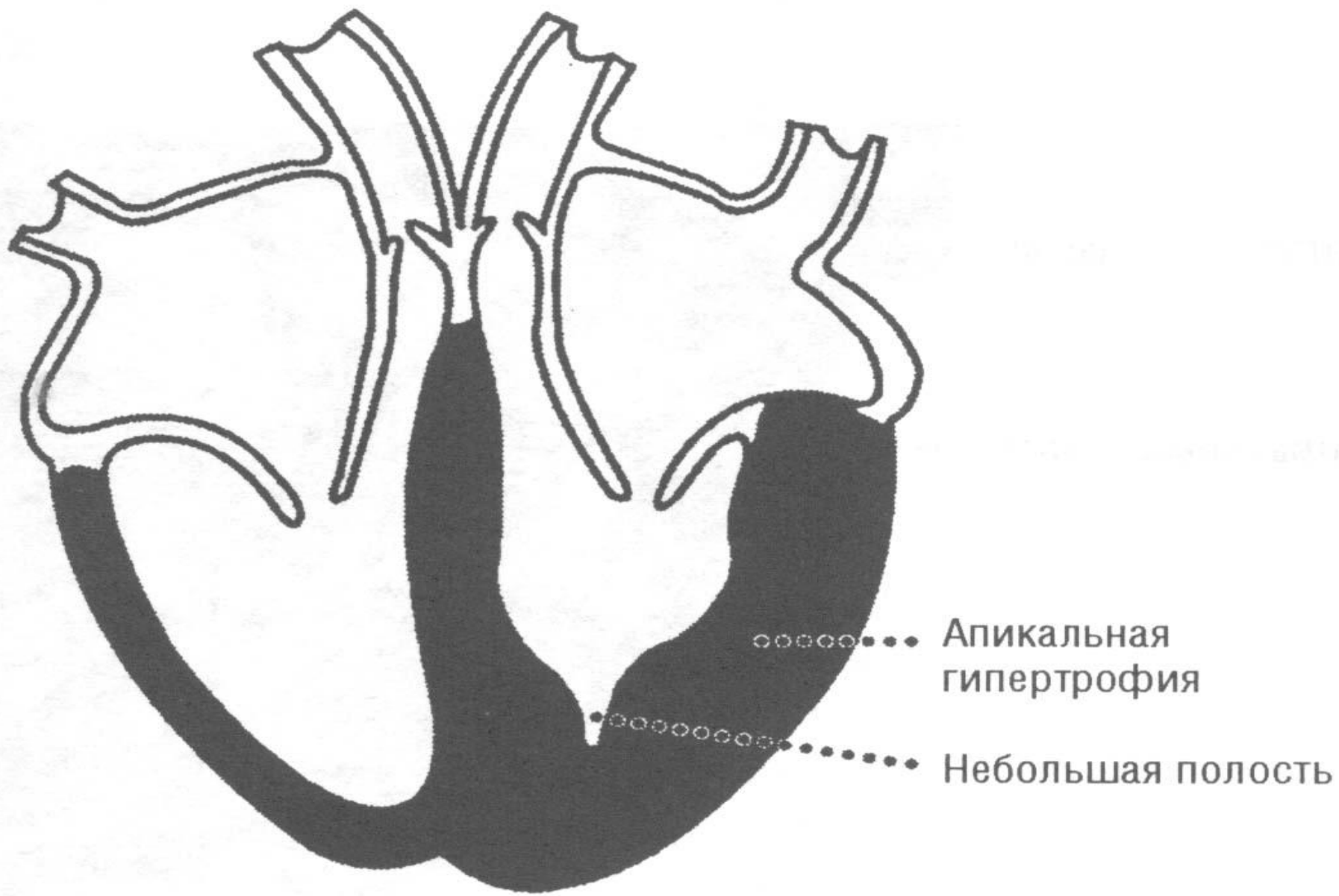


Аортальный клапан

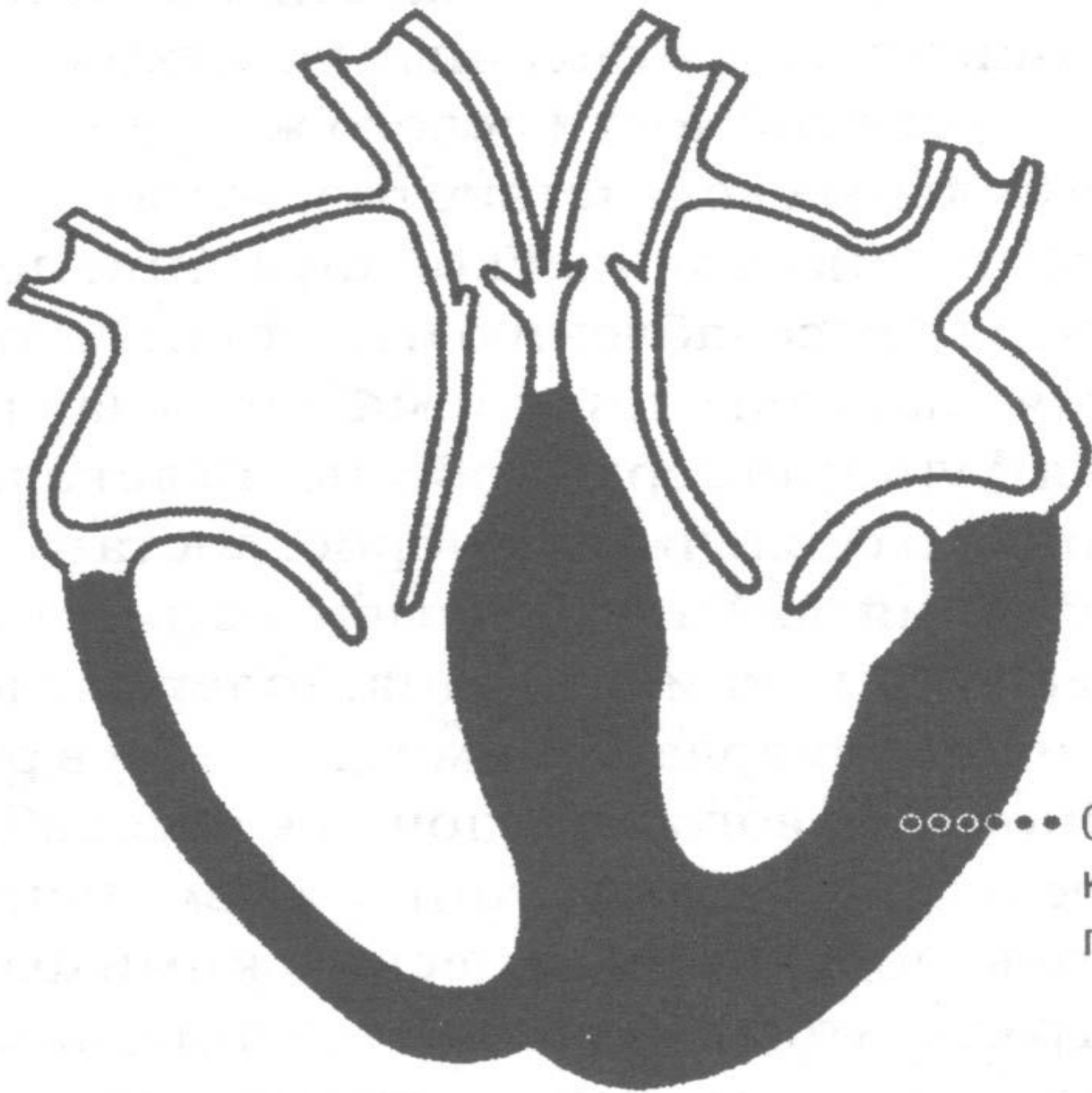
Митральный клапан





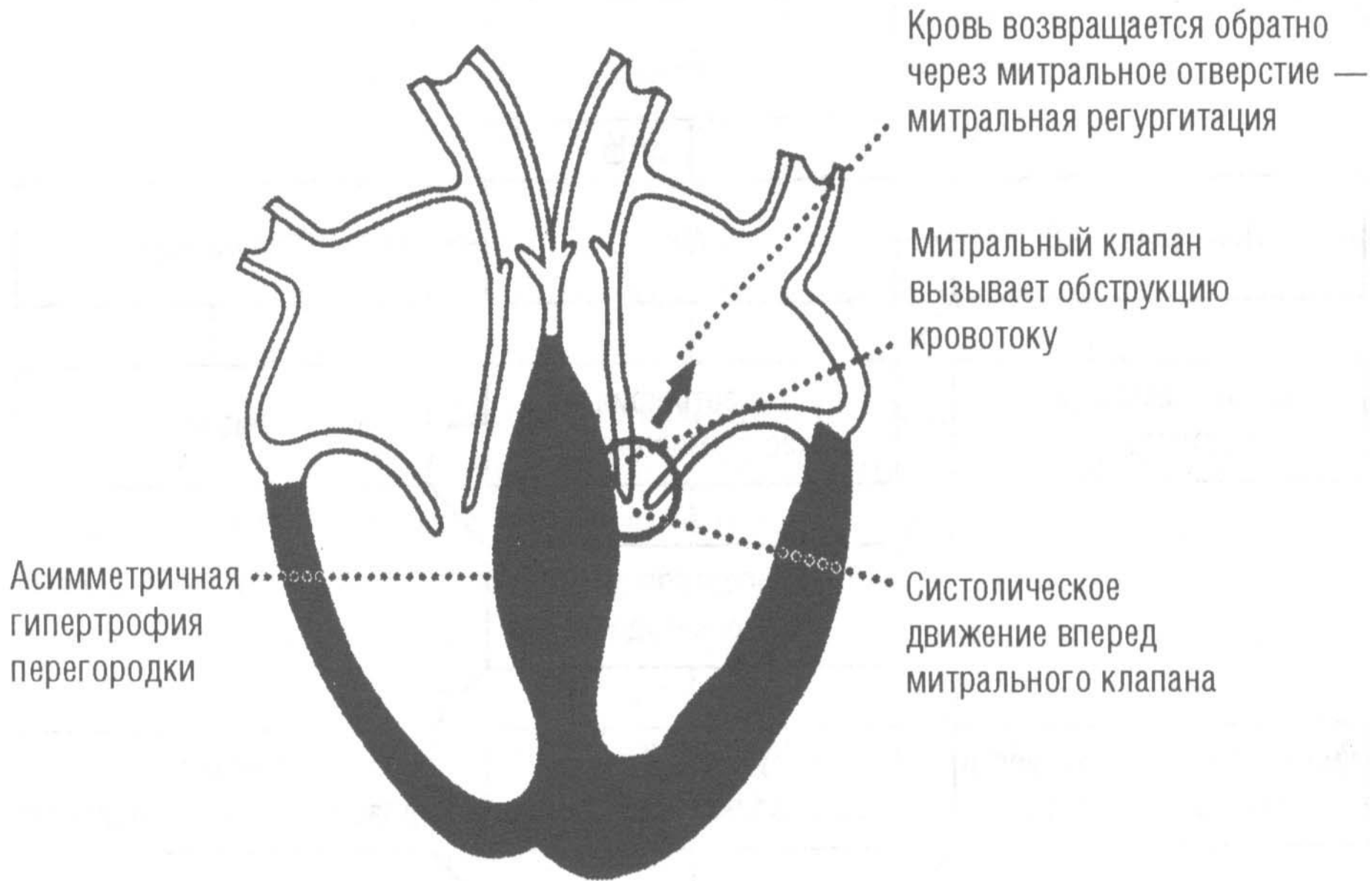


ГКМП. Апикальная гипертрофия

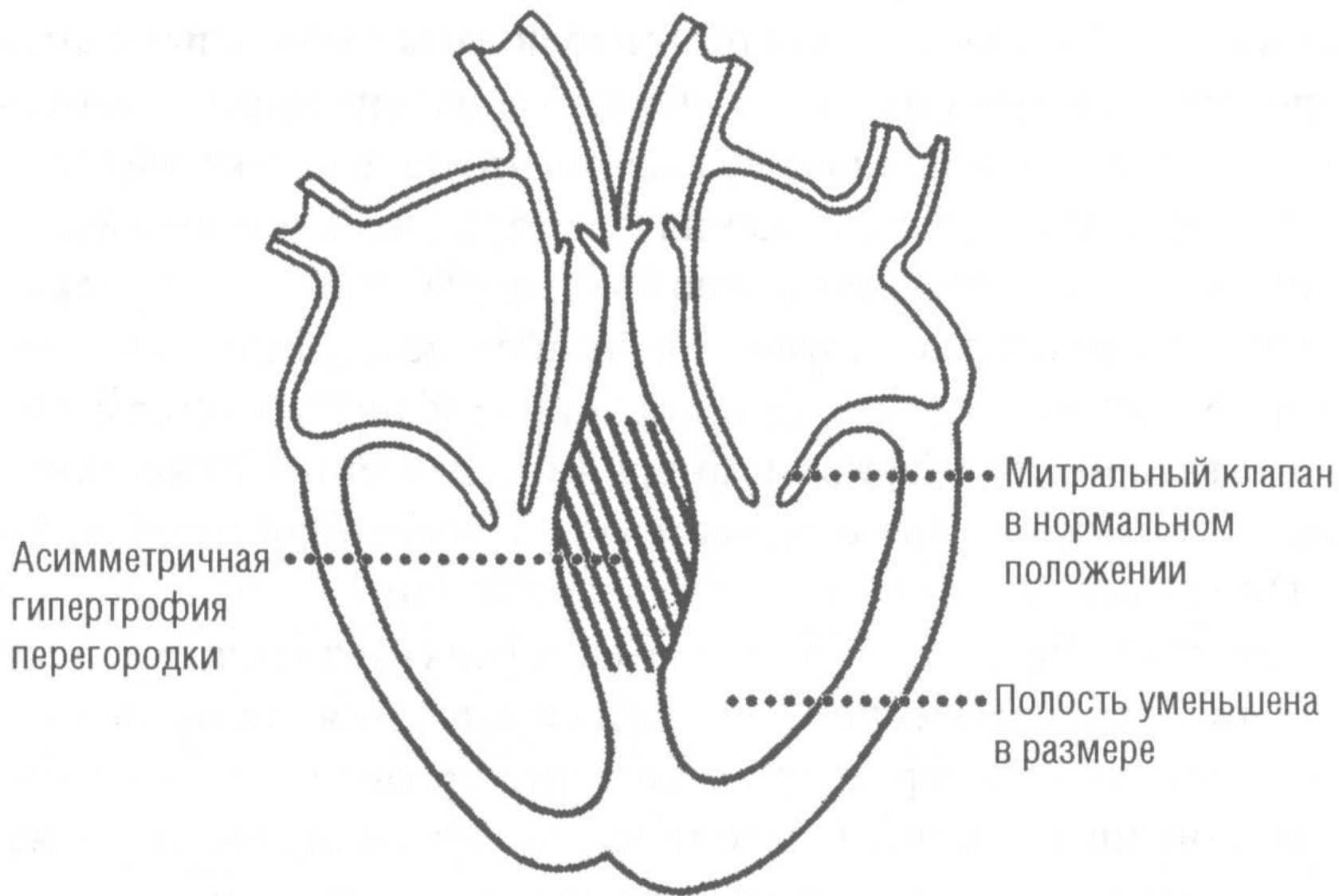


○ ○ ○ ○ ● ● Симметричная или  
концентрическая  
гипертрофия

ГКМП. Симметричная гипертрофия

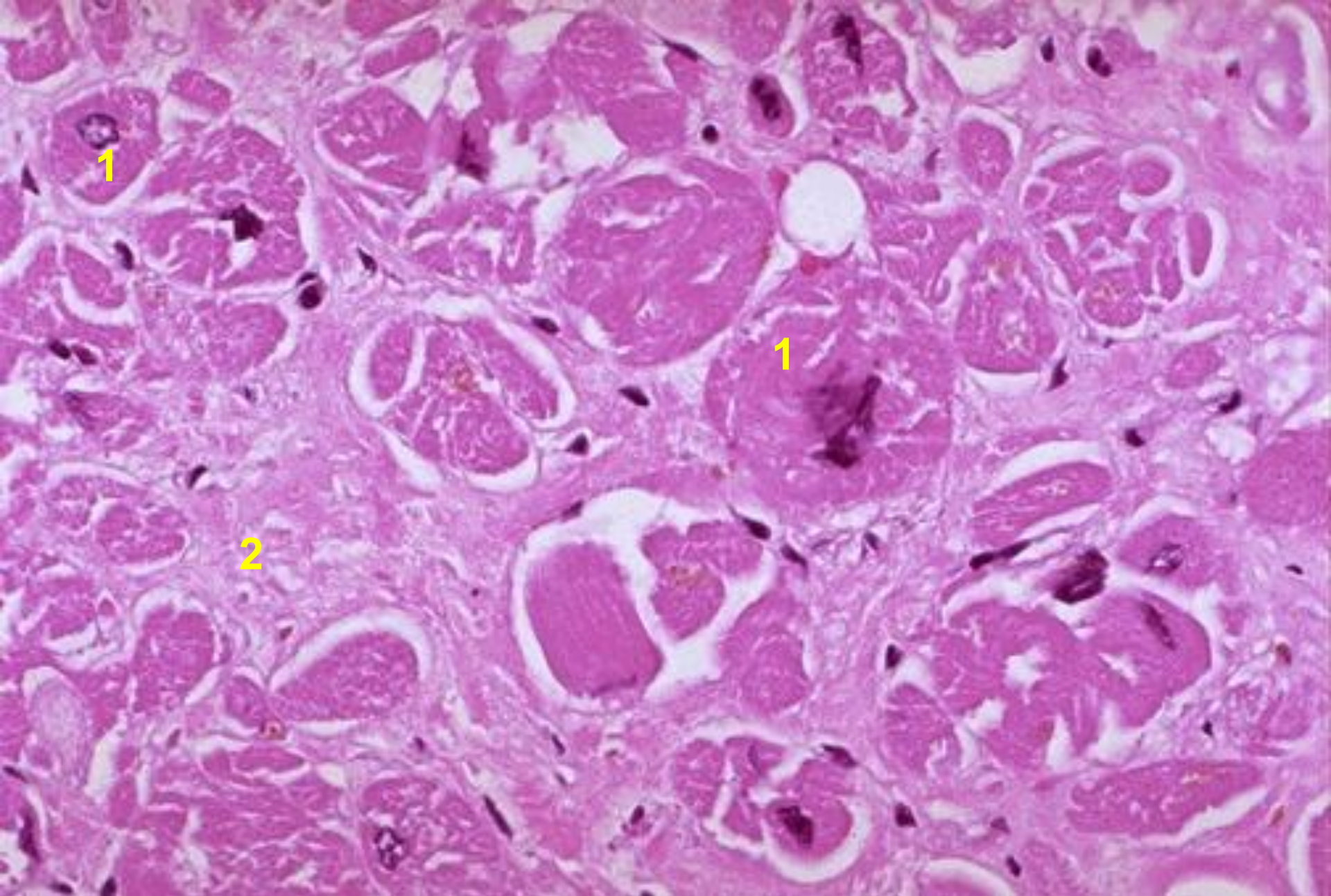


ГКМП. Асимметричная гипертрофия перегородки с обструкцией



ГКМП. Асимметричная гипертрофия перегородки без обструкции



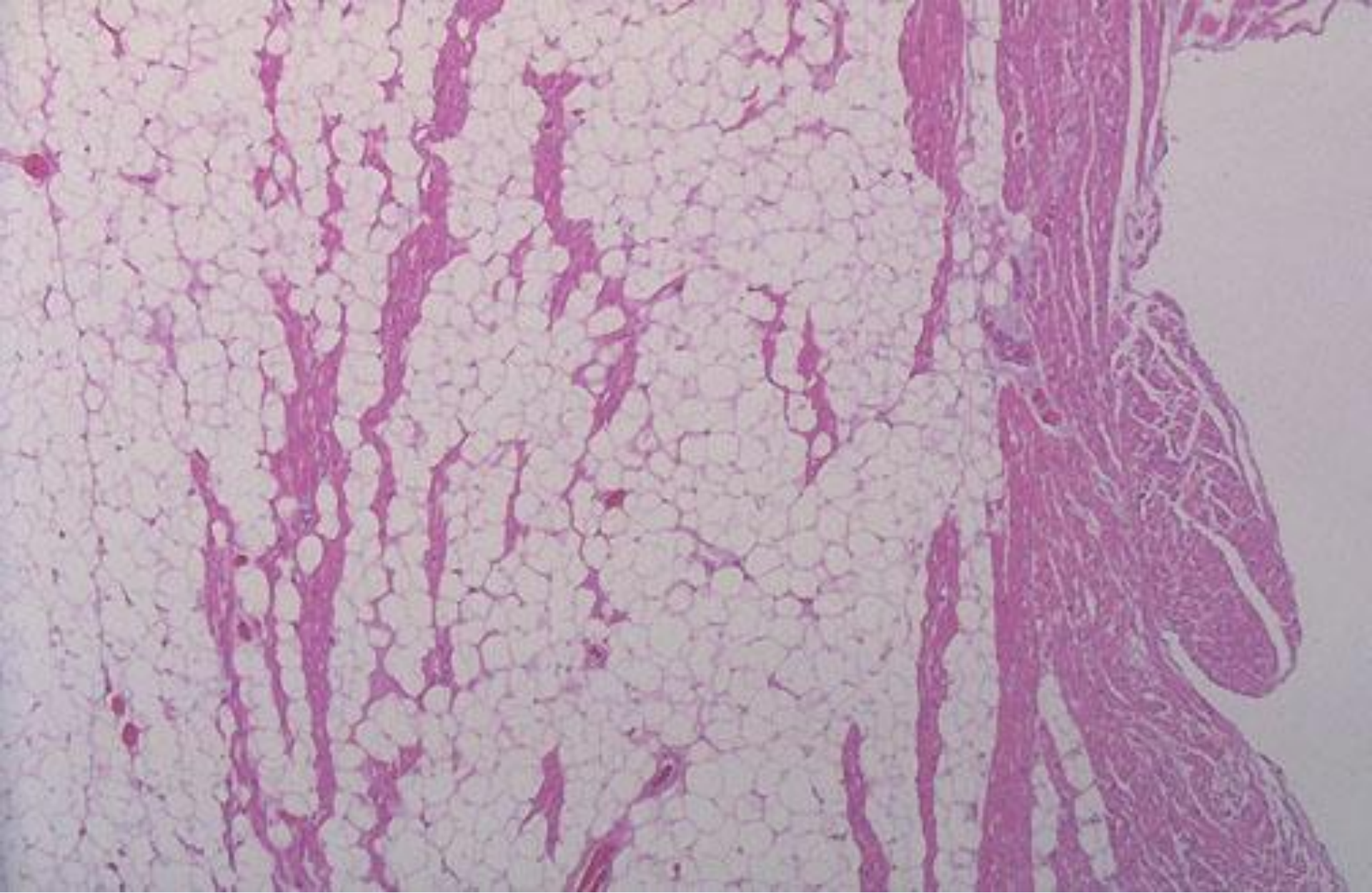


ДКМП. Световая микроскопия: 1 – неравномерная гипертрофия миокардиальных волокон;  
2 – внутритканевой фиброз



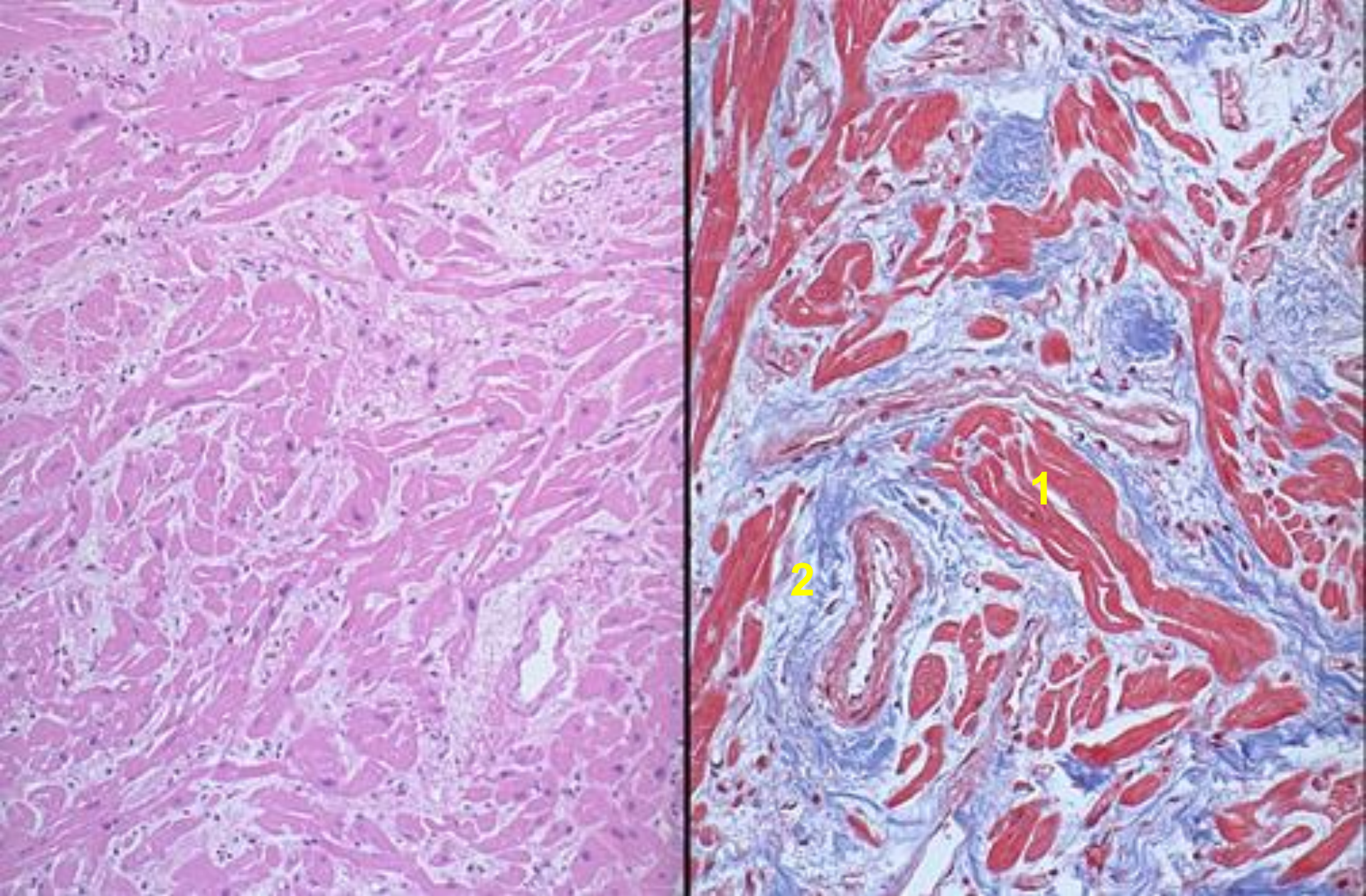


ДКМП. Жировая дистрофия миокарда правого желудочка



ДКМП. Жировая дистрофия миокарда правого желудочка, жировая ткань практически полностью замещает миокард (состояние которое может приводить к внезапной смерти)





Световая микроскопия (краситель trichrome). ГКМП: микропрепарат МЖП с неупорядоченностью миофибрилл с окружающим коллагеном