

ГБОУ ВПО РязГМУ Минздрава России

КАРДИОМИОПАТИИ

**кафедра факультетской терапии
доцент Соловьева А.В.**

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

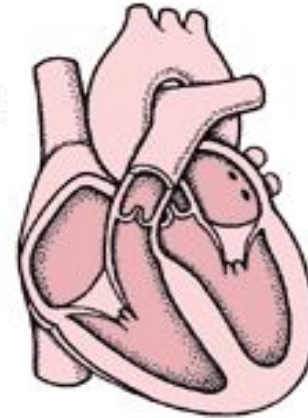
КАРДИОМИОПАТИИ –
заболевания миокарда,
приводящие к развитию
миокардиальной дисфункции

Виды кардиомиопатий (ВОЗ, 1995 г.):

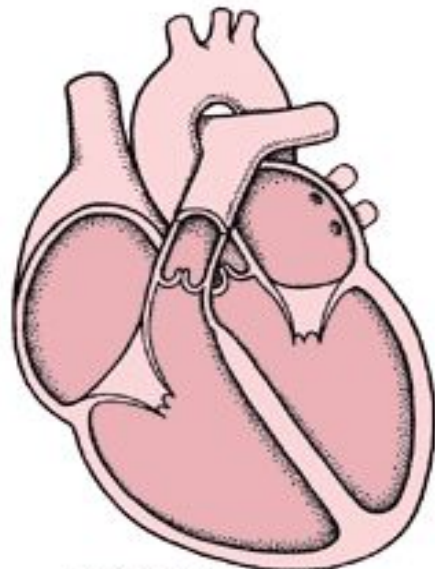
- дилатационная;
- гипертрофическая;
- рестриктивная;
- аритмогенная дисплазия
правого желудочка;
- неклассифицируемая.

Виды кардиомиопатий:

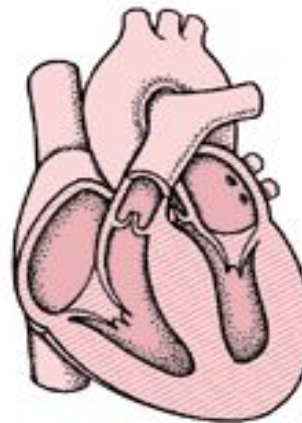
Нормальное сердце



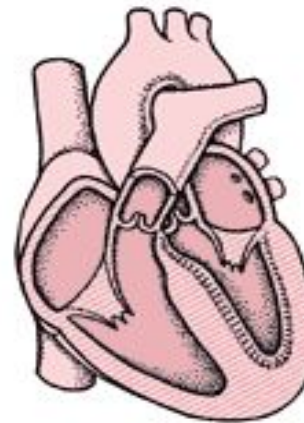
КАРДИОМИОПАТИИ:



дилатационная



гипертрофическая



рестриктивная

Этиологическая классификация КМП

Первичные поражения миокарда

- Идиопатические
- Семейные
- Эозинофильная эндомиокардиальная болезнь
- Эндомиокардиальный фиброз

Вторичные (специфические) кардиомиопатии

- Воспалительные (инфекционные, аутоиммунные)
- Ишемическая
- Гипертоническая
- Метаболические (эндокринные, болезни накопления, гемохроматоз, электролитные нарушения, нарушения питания, амилоидоз)
- При системных заболеваниях соединительной ткани (СКВ, УП, РА, ССД)
- При нейро-мышечных заболеваниях
- При аллергических и токсических реакциях(алкоголь, металлы, лекарства)
- При беременности

Дилатационная КМП

—поражение миокарда, характеризующееся выраженным расширением камер сердца со снижением систолической функции левого и правого желудочков.

КОД ПО МКБ-10

- I 42.0. Дилатационная кардиомиопатия.
- I 42.8. Другие кардиомиопатии.
- I 42.9. Кардиомиопатия неуточнённая.

Этиология ДКМП

- 56% - аутосомно-доминантный тип наследования
- 16% - аутосомно-рецессивный
- 10% - X-сцепленный тип наследования

Классификация ДКМП

Идиопатическая кардиомиопатия. У 51% пациентов, которым выполняли эндомиокардиальную биопсию.

Вторичная кардиомиопатия.

по данным эндомиокардиальной биопсии:

- воспалительная (9%);
- ишемическая (8%);
- кардиомиопатия беременных и родильниц (4,5%);
- гипертензивная (4%);
- при амилоидозе (3%);
- при ВИЧ-инфекции (3%);
- при хроническом алкоголизме (3%).

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ДКМП

- 1. синдром левожелудочковой или бивентрикулярной ХСН
- 2. нарушения ритма и проводимости
- 3. тромбоемболические осложнения

ЭКГ при ДКМП

- желудочковые аритмии;
- постоянная форма мерцательной аритмии;
- блокада левой ножки пучка Гиса;
- признаки гипертрофии желудочков и предсердий;
- неспецифические изменения сегмента ST и зубца T;
- иногда зубцы Q – как результат диффузного кардиосклероза;
 - блокада правой ножки пучка Гиса при ДКМП встречается крайне редко и обычно непостоянная.

ЭхоКГ при ДКМП

- дилатация полостей при практически нормальной толщине стенок
- диффузное снижение сократительной способности миокарда
- снижение фракции выброса (45-50%)
- признаки недостаточности АВ-клапанов
- тромбы в полости желудочков

P.S. Исключают другие причины кардиомегалии

ХОЛТЕРОВСКОЕ МОНИТОРИРОВАНИЕ ЭКГ

- частая ЖЭ высоких градаций имеет место практически у всех больных ДКМП,
- короткие «пробежки» желудочковой тахикардии - у 15-60%
- пароксизмы желудочковой тахикардии - у 5-10% больных.

Рентгенограмма органов грудной клетки при ДКМП



Таким образом,
диагностика ДКМП базируется
не на выявлении специфических
симптомов, а на исключении
других заболеваний,
которые могут приводить к
бивентрикулярной сердечной
недостаточности.

Отдельные виды

дилатационных кардиомиопатий

СЕМЕЙНАЯ ДКМП

- характеризуется наиболее тяжелым течением,
- более ранним появлением симптомов и признаков ХСН
- худшим прогнозом

Основная причина гибели пациентов с семейной ДКМП -внезапная смерть, а с несемейной - застойная сердечная недостаточность.

Кардиомиопатия беременных

Диагностические критерии заболевания:

- развитие сердечной недостаточности в течение последнего месяца беременности или в течение 3 мес после родоразрешения;
- отсутствие ранее заболевания сердца;
- отсутствие чётко установленной причины сердечной недостаточности.

Кардиомиопатия беременных

- Чаще:
 - » после 30 лет,
 - » при многоплодной беременности,
 - » при наличии ожирения,
 - » у женщин негроидной расы.
- Смертность достигает 25–50%.
- Полное восстановление функции миокарда происходит в течение 6 мес.
- Высокий риск его рецидива при повторной беременности.

У 9-40% больных послеродовой ДКМП
в биопсийном материале выявляются
признаки перенесенного миокардита,
которые также были подтверждены
серологическими исследованиями,
свидетельствующими о

перенесенной вирусной инфекции

Алкогольная кардиомиопатия

1. клинические признаки синдрома ДКМП
2. ЭхоКГ признаки ДКМП
3. Факт злоупотребления, связь обострений с алкогольными эксцессами
4. Внешние стигматы хр. Алкогольной интоксикации
5. Висцеральные проявления хр.алкоголизма
6. Исключение других заболеваний
7. Повышение в крови безуглеводистого трансферрина
(при регулярном приеме >60г этанола/сут)

Ишемическая кардиомиопатия

- кардиомегалия при ИБС с нарушенной сократительной функцией, необъяснимой степенью ИБС или ишемическим поражением,
- 58% от общего числа больных с клинически выраженными формами ИБС,
- возраст больных в среднем - 45 лет,
- более 90% пациентов мужчины,
- I25.5 Ишемическая кардиомиопатия.

Признаки ИКМП

- увеличение массы сердца (500-700 г),
- бивентрикулярная дилатация, не связанная с формированием аневризмы,
- тяжелое атеросклеротическое поражение венечных артерий,
- диспропорциональное истончение стенок левого желудочка.

Цели лечения ДКМП

- лечение синдрома ХСН
- нарушений ритма сердца
- профилактика внезапной смерти
- предупреждение тромбоэмболических осложнений
- улучшение качества жизни, увеличение продолжительности жизни

ЛЕЧЕНИЕ ХСН

- Ингибиторы АПФ / Сартаны
- В-Блокаторы
- Диуретики (петлевые, тиазидные, антагонисты альдостерона)
- Сердечные гликозиды

ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ ТРОМБОЭМБОЛИЙ

**непрямые
антикоагулянты
(варфарин под
контролем МНО)**



**прямой обратимый ингибитор
тромбина – дабигатран
(ПРАДАКСА) – НЕ ТРЕБУЕТ
КОНТРОЛЯ МНО!**



коагулометр CoaguChek



Этиотропное лечение ДКМП

Лечение ИБС

Лечение эндокринопатий

Электролитные нарушения

(калий, магний, фосфаты, кальций)

Коррекция питания

(белок, тиамин, селен, карнитин)

Факторы риска внезапной сердечной смерти

- устойчивая желудочковая тахикардия;
- синкопальные состояния;
- снижение фракции выброса левого желудочка;
- неустойчивая желудочковая тахикардия.

Framingham: через 5 лет от начала КМП умирает 42 % женщин и 62 % мужчин.

Двухлетняя выживаемость при ДКМП

семейная форма - 36%,

вирусная/иммунная – 50%,

алкогольная – 79%.

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

наследственно-обусловленное заболевание, характеризующееся ассиметричной гипертрофией миокарда левого и/или правого желудочка с распространением на МЖП.

КОД ПО МКБ-10

I 42.1. Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия.

I 42.2. Другая гипертрофическая кардиомиопатия.

классификация

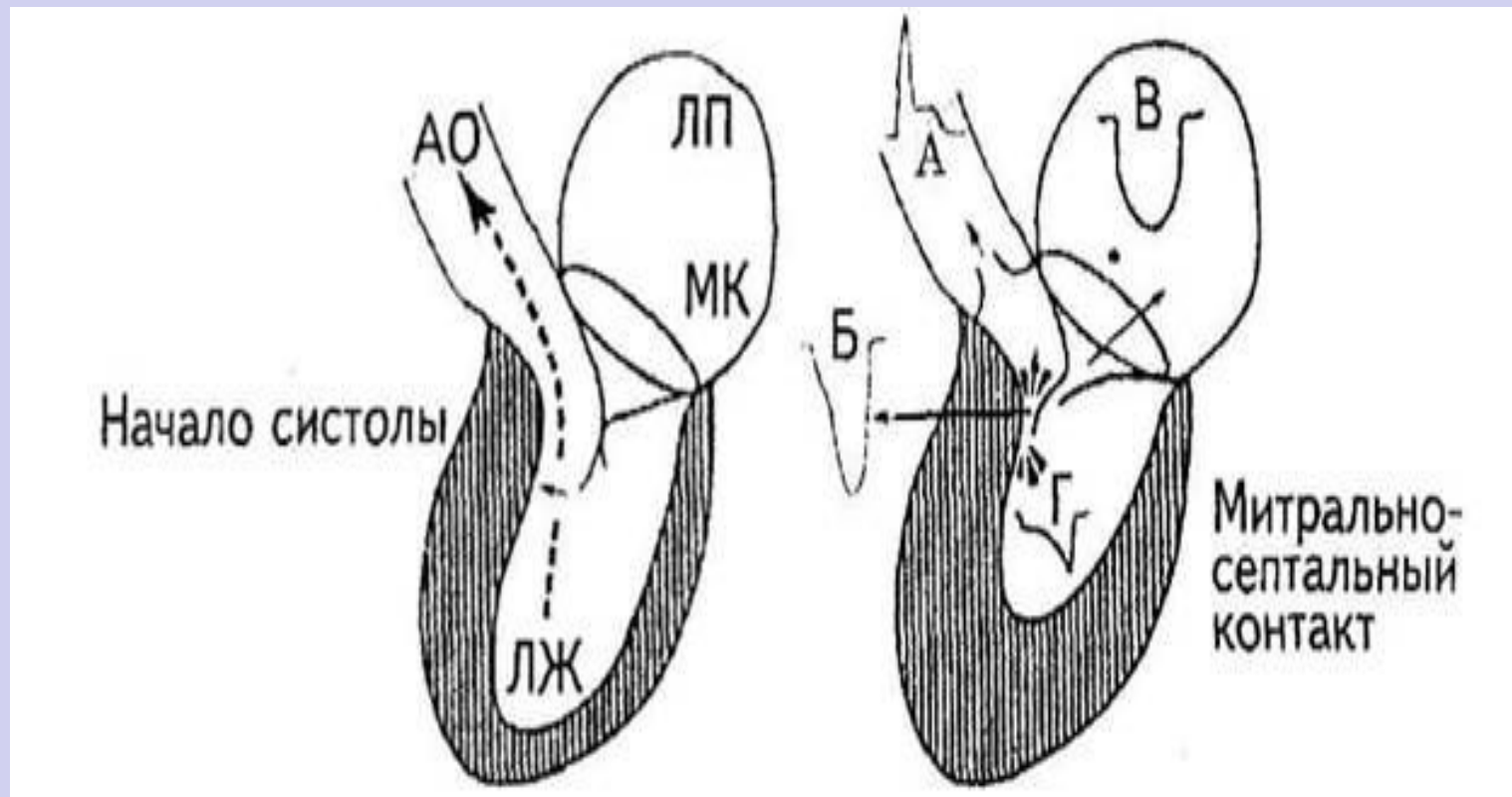
Обструктивная ГКМП – 25% (ИГСС)

Необструктивная ГКМП – 75 %

Патогенез ГКМП

- **Гипертрофия межжелудочковой перегородки.**
- **Обструкция выходного отдела левого желудочка.**
- **Нарушение расслабления миокарда левого желудочка.**
- **Ишемия миокарда.**

Механизм субаортальной обструкции



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ГКМП

- боль в грудной клетке стенокардического или кардиалгического характера,
- одышка в покое или при физической нагрузке,
- нарушения ритма сердца (перебои, сердцебиение),
- приступы головокружения, обморочные состояния, особенно выраженные при распространенной гипертрофии ЛЖ и внутрижелудочковой обструкции.

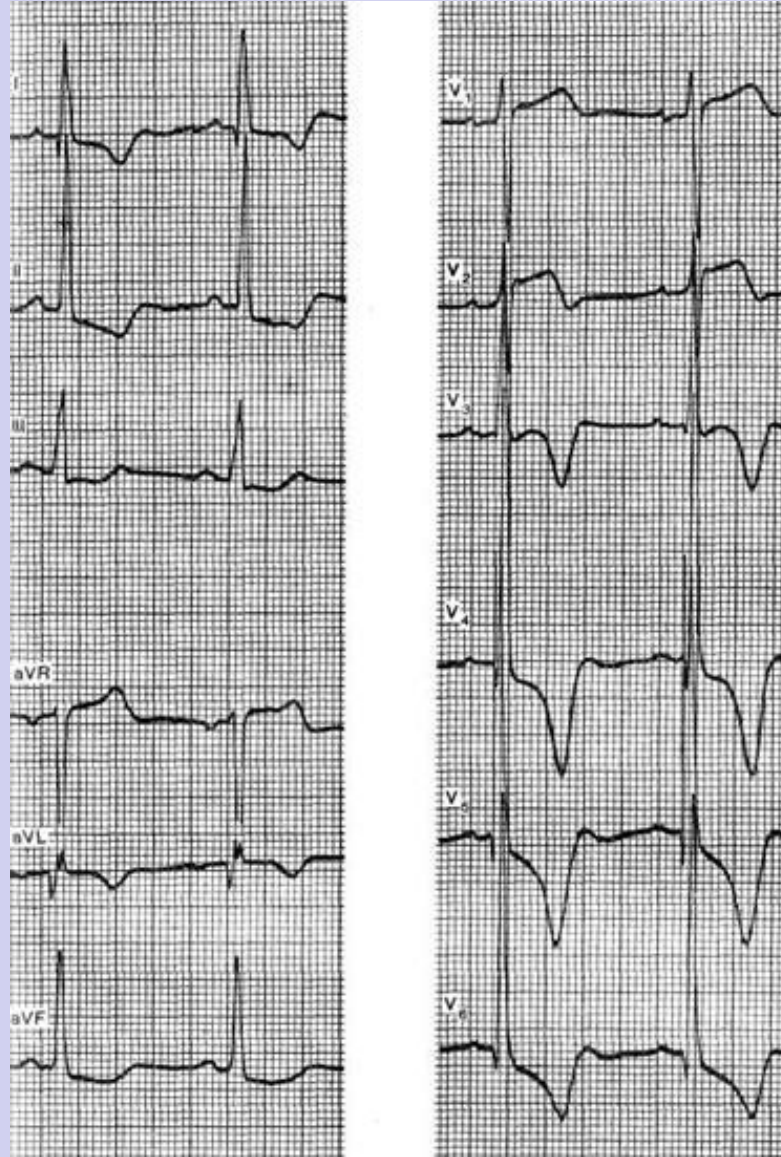
Варианты течения ГКМП

1. Стабильное доброкачественное
2. Внезапная смерть
3. Прогрессирующее течение
4. Конечная стадия – дальнейшее прогрессирование ХСН
5. Развитие ФП и связанных с ней осложнений, в частности ТЭ

ЭКГ при ГКМП

- гипертрофия ЛЖ,
- изменения сегмента ST и зубца T,
- наличие патологических зубцов Q,
- неполная блокада ножек пучка Гиса,
- аритмии (желудочковая тахикардия, фибрилляция предсердий).

Примером инфарктоподобных изменений при данном заболевании может служить представленная на рисунке ЭКГ больного К., 50 лет, с диагнозом: идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз, подтвержденный эхокардиографически.



ЭхоКГ – золотой стандарт диагностики

- Ассиметричная гипертрофия миокарда левого желудочка сужение полости ЛЖ (МЖП: ЗСЛЖ=1,6:1, при толщине >13мм)
- Обструкция выносящего отдела левого желудочка. Диагностически значимым считают градиент более 30 мм рт.ст.
- Передне-систолическое движение передней створки митрального клапана.
- Дилатация левого предсердия, митральная регургитация, дилатация ЛЖ.

Клинико-физиологическая классификация (NYHA)

1 ст. - ГД не более 25 мм.рт.ст, жалоб
нет

2 ст. - ГД до 36 мм.рт.ст.
жалобы при нагрузке

3 ст. - ГД до 44 мм.рт.ст. одышка,
сердцебиения, стенокардия
синкопальные состояния

4 ст. - ГД более 80 мм.рт.ст.

Градиент давления внутри левого желудочка

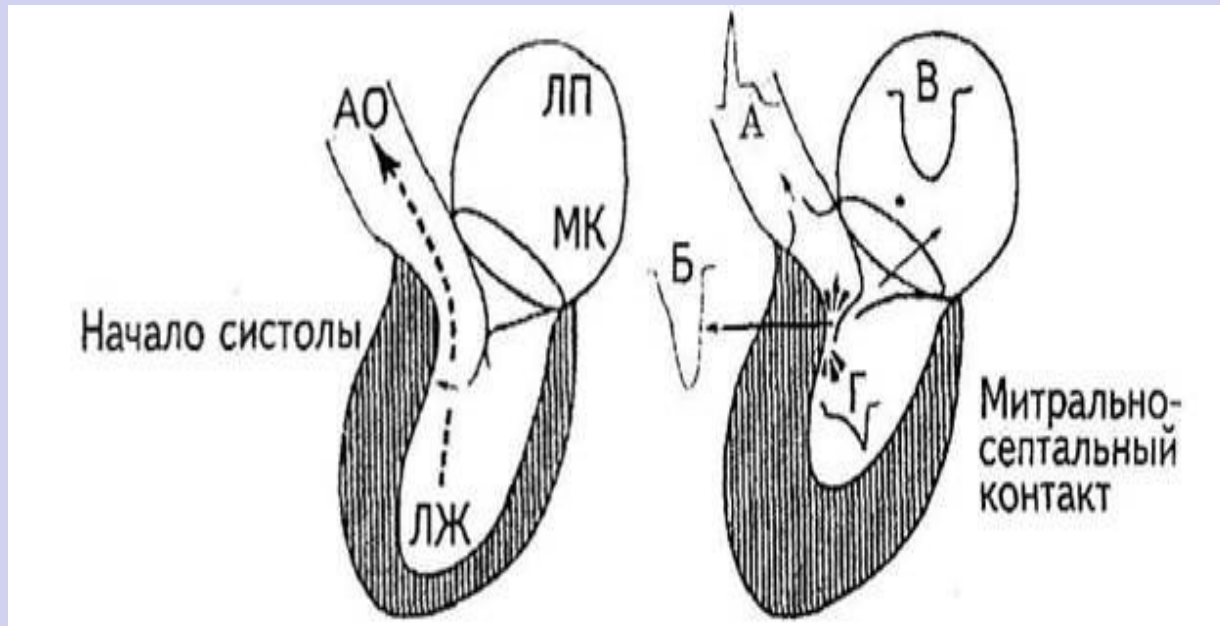
Увеличивается –

- ↓ полости ЛЖ (тахикардия, нитраты, диуретики, проба Вальсальвы)
- ↑ сократимости ЛЖ (гликозиды)
- ↓ посленагрузки (вазодилататоры)

Внезапная смерть при ГКМП

- Молодой возраст (моложе 30 лет)
- Обмороки
- Внезапная смерть близких родственников в анамнезе (ВС определена генетически!)
- Бессимптомная ЖТ при Холтеровском мониторировании ЭКГ
- ГКМП вследствие мутации гена тропонина Т

Инфекционный эндокардит – осложнение ГКМП



Фармакотерапия ГКМП

β -Адреноблокаторы

- Удлиняют диастолу
- Уменьшают потребность в кислороде
- Предупреждают обструкцию ЛЖ при нагрузке
- Предпочтительны при обструктивной форме

верапамил

- Улучшает диастолическую функцию
- Уменьшает ишемию миокарда
- Предпочтителен при необструктивной форме

дизапирамид

- Снижает одышку, синкопе, приступы стенокардии при ИГСС – отрицательное инотропное действие
- Снижение постнагрузки

ИАПФ

- Снижение гипертрофии миокарда ЛЖ
- Улучшение диастолической функции

амиодарон

- Лечение и профилактика желудочковых и наджелудочковых аритмий
- Снижение сократимости и ишемии миокарда

Препараты других групп

При наличии ФП - антикоагулянты из-за повышенного риска тромбоэмболических осложнений.

В случае планируемых хирургических манипуляций для профилактики инфекционного эндокардита необходим приём антибиотиков.

Препараты для лечения ХСН:
ингибиторы АПФ, β -адреноблокаторы,
диуретики, антагонисты альдостерона,
сердечные гликозиды,
блокаторы рецепторов ангиотензина II.

При обструктивной ГКМП противопоказаны

Нифедипин

Нитраты

Дигоксин

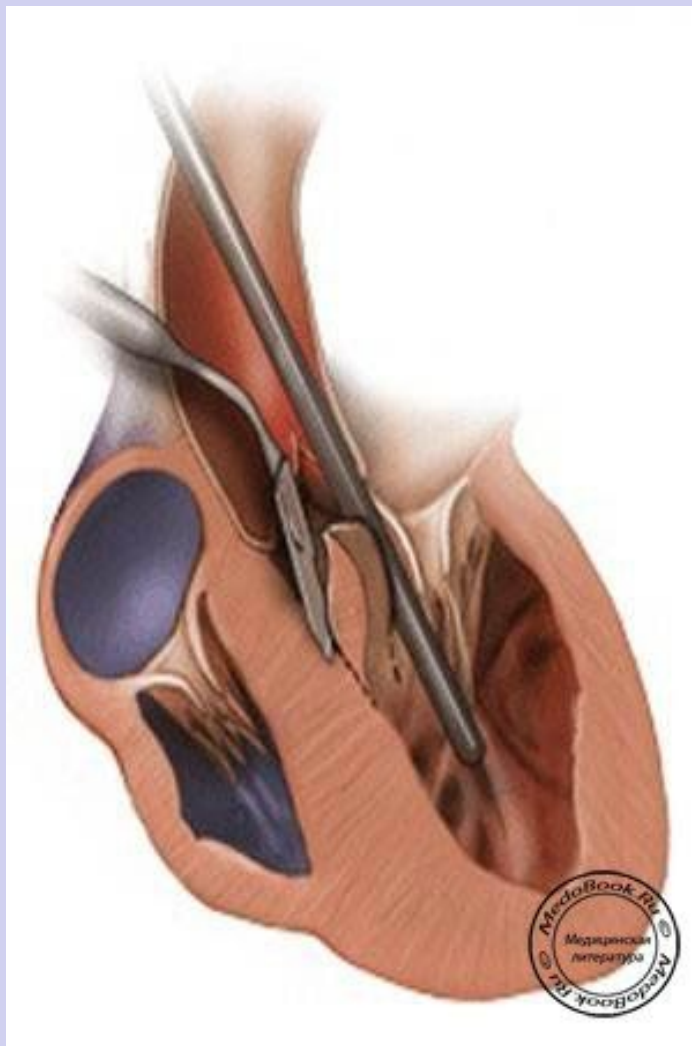
Диуретики

Хирургическое лечение

- Операция миотомии-миэктомии (W.Cleland 1963 г)
- протезирование митрального клапана

Последовательная двухкамерная ЭКС из
правого предсердия и верхушки ПЖ

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ГКМП



РЕСТРИКТИВНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

— редкая форма КМП, характеризующаяся нарушением диастолического наполнения желудочков вследствие их ригидности при отсутствии их значимой гипертрофии или дилатации и нормальной сократительной способности.

КОД ПО МКБ-10

- I 42.3. Эндомиокардиальная (эозинофильная) болезнь.
- I 42.4. Эндомиокардиальный фиброэластоз.
- I 42.5. Другая рестриктивная кардиомиопатия.

Причины рестриктивных изменений в миокарде

Миокардиальные:

Неинфильтративные:

- идиопатическая РКМП;
- семейная КМП;
- гипертрофическая КМП;
- склеродермия;
- эластома (*pseudoxantoma elastica*);
- диабетическая КМП.

Инфильтративные:

- амилоидоз;
- саркоидоз;
- жировая инфильтрация;
- болезнь Гоше;
- болезнь Фабри.

Болезни накопления:

- гемохроматоз;
- гликогенозы.

Эндомиокардиальные:

- эндомиокардиальный фиброз;
- гиперэозинофильный синдром
- карциноид;
- метастатическое поражение;
- радиационное облучение;
- токсические эффекты антрациклина (доксорубицин);
- лекарственные средства (препараты ртути, серотонин, эрготамин).

Экг-признаки РКМП

- Гипертрофия ЛЖ
- Изменение сегмента ST и зубца T
- Нарушения внутрижелудочковой проводимости
- аритмии
- Низкий вольтаж QRS - амилоидоз

ЭхоКГ при РКМП

- Нормальная систолическая функция,
- Нарушение диастолической функции
- Легочная гипертензия
- Толщина стенок ↑ при амилоидозе и лимфоме

P.S. Малоинформативно для исключения констриктивного перикардита

Лечение РКМП

- Лечение ХСН
- Антиаритмическое лечение
- Антикоагулянты непрямого действия
- Дефероксамин при гемохроматозе
- Преднизолон при эндомиокардиальном фиброзе с эозинофилией +
противоопухолевые (гидроксимочевина)

Гликозиды не эффективны!

Аритмогенная дисплазия ПЖ

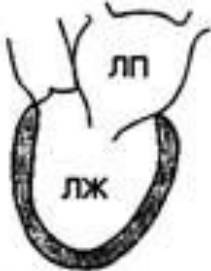


- характеризуется прогрессирующим замещением (вначале очаговым, затем диффузным) миокарда правого желудочка жировой и соединительной тканью и проявляется желудочковыми аритмиями и внезапной смертью.

В поздних стадиях патологический процесс может распространяться на левый желудочек.

1. семейный характер с аутосомно-доминантным типом наследования и неполной пенетрантностью (в пределах 12-25)%.
2. пенетрантность значительно выше в провинции Наксос (Греция) она достигает 90%, а при так называемой венецианской кардиомиопатии превышает 50%.
3. Имеются наблюдения аутосомно-рецессивного наследования

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таблица 10.4. Кардиомиопатии

	Дилатационная кардиомиопатия	Гипертрофическая кардиомиопатия	Рестриктивная кардиомиопатия
Морфология желудочков	Расширение полости при минимальной гипертрофии миокарда	Выраженная гипертрофия, нередко асимметричная	Инфильтрация или фиброз миокарда
			
Симптомы	Утомляемость, слабость, одышка, ортопноэ, симптомы застойной сердечной недостаточности	Одышка, стенокардия, внезапные обмороки	Одышка, слабость

	Дилатационная кардиомиопатия	Гипертрофическая кардиомиопатия	Рестриктивная кардиомиопатия
Физикальные данные	Влажные хрипы в легких, S3, при правожелудочковой недостаточности: набухание яремных вен, гепатомегалия, периферические отеки	S4, при обструкции выносящего тракта ЛЖ: систолический шум изгнания, наиболее выраженный вдоль левого края грудины, шум митральной недостаточности	Признаки правожелудочковой недостаточности: набухание яремных вен, гепатомегалия, периферические отеки
Патофизиология	Нарушение систолической функции	Нарушение диастолической функции, усиление систолической функции ЛЖ (нередко с динамической обструкцией)	Нарушение диастолического расслабления при нормальной систолической функции
Контурсы тени сердца на рентгенограмме	Увеличение	Норма или увеличение	Обычно норма
ЭхоКГ	Признаки дилатации, нарушение сократимости ЛЖ	Гипертрофия ЛЖ, чаще — межжелудочковой перегородки; передне-систолическое движение передней створки МК, митральная регургитация	Нормальная систолическая функция; неоднородный эхосигнал при инфильтративном поражении миокарда

ЛЖ, левый желудочек; ЛП, левое предсердие; МК, митральный клапан.

СПАСИБО

ЗА ВНИМАНИЕ