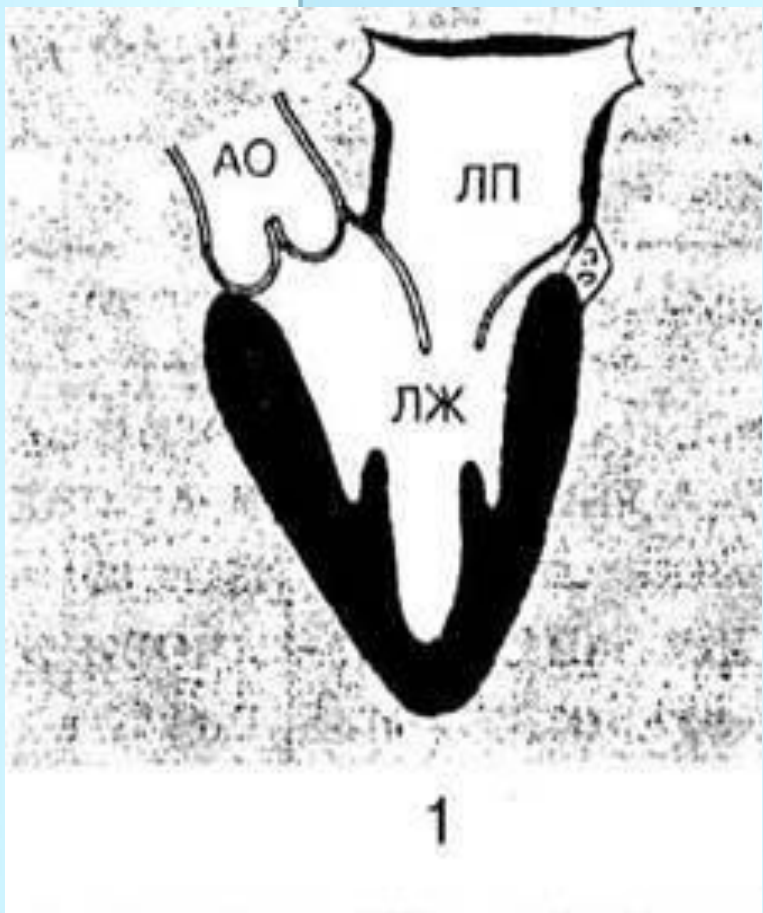


РЕСТРИКТИВНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

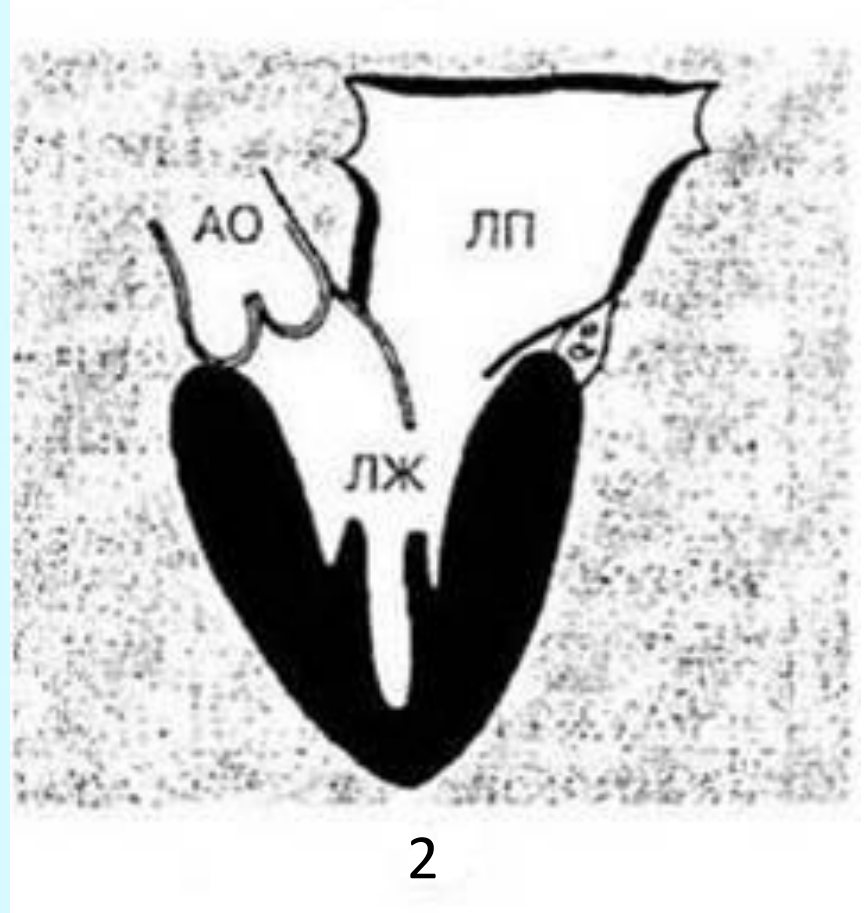


- **Рестриктивные кардиомиопатии (РКМП)** - это неоднородная группа первичных (идиопатических) и вторичных заболеваний сердца, сопровождающихся поражением эндокарда и/или миокарда, которое приводит к выраженному фиксированному ограничению (рестрикции) заполнения желудочков в диастолу и развитию диастолической дисфункции одного или обоих желудочков и прогрессирующей диастолической ХСН.





1. Норма



2. Рестриктивная КМП



- Различают первичные идиопатические РКМП, этиология которых неизвестна, и вторичные рестриктивные поражения сердца, развивающиеся при некоторых известных заболеваниях.



Идиопатические формы РКМП

Вторичные формы РКМП

Эндомиокардиальный фиброз

Амилоидоз

Фибропластический миокардит
(болезнь Леффлера)

Гемохроматоз
Системная склеродермия
Саркоидоз
Карциноидная болезнь сердца
Гликогенозы
Радиационные поражения
сердца
Повреждения проводящей
системы сердца (болезнь
Фабри)



Фибропластический миокардит Леффлера

- это вариант рестриктивной кардиомиопатии, развивающийся у пациентов с выраженной эозинофилией, характеризующийся не только поражением миокарда и инфильтрацией его эозинофилами, но и вовлечением в патологический процесс эндокарда

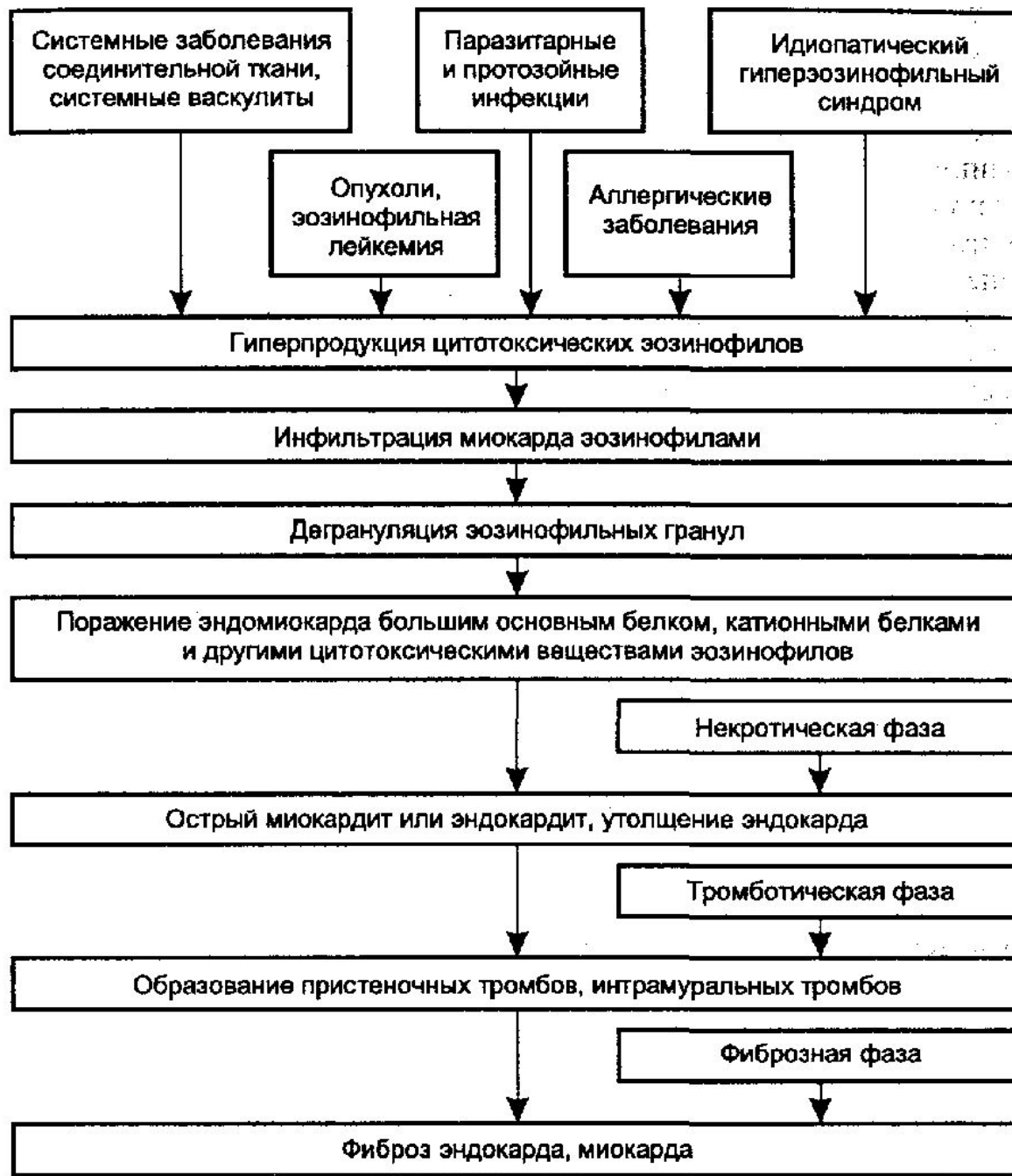


Основными причинами эозинофилий являются:

- **паразитарные и протозойные инфекции;**
- **аллергические заболевания;**
- **кожные заболевания (в том числе пузырчатка, псориаз, экзема и др.);**
- **системные заболевания соединительной ткани;**
- **системные васкулиты (в том числе узелковый периартериит, аллергический эозинофильный гранулематозный ангиит с эозинофилией и бронхиальной астмой — синдром Чарга-Стресса);**
- **опухолевые заболевания, а также эозинофильная лейкемия, хронические миелопролиферативные заболевания, лимфомы;**
- **идиопатический гиперэозинофильный синдром (неизвестной этиологии)**



ПАТОГЕНЕЗ



Патоморфология

- поражение обоих желудочков отмечается у большинства больных (в 50—70% случаев),
- изолированное поражение левого желудочка 10—38%
- правого желудочка 11—30%
- Характерно:
 - Утолщение эндокарда, особенно в области верхушки сердца, путей притока и части путей оттока из левого желудочка
 - Тромбы в обоих желудочках и предсердиях
 - фиброз эндомиокарда
 - фиброз атриовентрикулярных клапанов, папиллярных мышц
 - Митральная недостаточность
 - Трикуспидальная недостаточность



Микроскопическая картина

Стадии заболевания :

- **Некротическая** (до 5 нед)

Характерные особенности этой стадии: интенсивная инфильтрация миокарда эозинофилами, развитие миокардита с некротическими изменениями, поражение мелких сосудов миокарда в виде пролиферативных капилляритов

- **Тромботическая** (около 10мес)

На этой стадии воспалительные явления в миокарде исчезают или становятся незначительно выраженными, эозинофилы постепенно исчезают из воспалительных очагов в миокарде, на эндокарде образуются пристеночные тромбы в полостях сердца, возможно образование микроагрегатов тромбоцитов в микроциркуляторном русле миокарда

- **Фиброзная** (через 2-2,5 года)

Характеризуется значительно выраженным утолщением и фиброзом эндокарда, распространенным фиброзом миокарда, образованием тромбов, чаще в правых отделах сердца



Клиническая картина

- чаще развивается у мужчин в возрасте 30—40 лет
- На начальных стадиях развития эндокардит Леффлера клинически может четко не проявляться, и в клинической картине заболевания будут доминировать симптомы основного заболевания, вызвавшего гиперэозинофилию (системные болезни соединительной ткани, системные васкулиты, опухоли, лейкозы) или идиопатического гиперэозинофильного синдрома



Клиника

- прогрессирующая слабость,
- снижение или полное отсутствие аппетита, снижение массы тела,
- боли в животе неопределенной локализации, тошнота, нередко рвота,
- кашель сухой или с отделением небольшого количества слизистой мокроты;
- кожный зуд, непостоянный отек Квинке;
- повышение температуры тела, сопровождающееся потливостью, особенно ночью;
- появление в легких очаговых инфильтратов или диффузных интерстициальных изменений;
- признаки поражения центральной нервной системы (головокружение, головные боли, при длительном существовании гиперэозинофильного синдрома — снижение памяти, интеллекта) и периферической нервной системы (полинейропатия);
- кожные сыпи (крапивница, зудящая папулезная сыпь и другие);
- увеличение печени и селезенки, обнаружение «летучих» инфильтратов в легких



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

По мере прогрессирования заболевания развивается:

- **Хроническая левожелудочковая недостаточность** (выраженная одышка, вначале при физической нагрузке, в дальнейшем — и в покое, сердцебиение, застойные явления в легких в виде кашля при нагрузке, крепитация в нижних отделах легких);
- **Хроническая правожелудочковая недостаточность** (набухание шейных вен, появление периферических отеков, увеличение печени, асцит);
- **Нарушения сердечного ритма** (экстрасистолическая аритмия, суправентрикулярная или желудочковая пароксизмальная тахикардия, мерцательная аритмия)
- **Тромбоэмболический синдром** (тромбоэмболия легочной артерии, церебральных артерий, реже — почечной и других артерий)



Физикальные данные

- пульс обычно учащенный, нередко аритмичный, величина его снижена при развитии застойной сердечной недостаточности;
- артериальное давление чаще всего нормальное;
- границы относительной тупости сердца при перкуссии обычно нормальные;
- тоны сердца приглушены, нередко аритмичны,
- в области верхушки сердца прослушивается систолический шум митральной регургитации в связи с увеличением левого предсердия (иногда этот шум воспринимается пальпаторно в виде систолического дрожания в области верхушки сердца)



Лабораторная и инструментальная диагностика

- *Общий анализ крови*
- *Биохимический анализ крови*
- *Рентгенография сердца и легких*
- *Электрокардиография*
- *Эхокардиография*



Общий анализ крови

- Эозинофилия (особенно выраженная при идиопатическом гиперэозинофильном синдроме)
- увеличение СОЭ
- при симптоматических эозинофилиях изменения общего анализа крови, характерные для основного заболевания (например, анемия при злокачественных новообразованиях и т. д.)

Биохимический анализ крови

- Патогномоничных изменений нет, возможно увеличение уровня γ -глобулинов, при выраженных изменениях печени — возможно повышение активности aminotransferases



Рентгенография сердца и легких

- небольшая кардиомегалия
- гипертрофия левого предсердия
- венозная легочная гипертензия
- реже — летучие эозинофильные легочные инфильтраты в различных отделах легких

Общий анализ мочи

- Без существенных изменений, но при поражении почек и развитии застойной сердечной недостаточности возможно появление протеинурии, цилиндрурии, а при тромбоэмболии в почечную артерию — выраженной микро- и даже макрогематурии



Электрокардиография

- неспецифические неишемические изменения интервала ST и зубца T преимущественно в левых грудных отведениях
- нарушения сердечного ритма (мерцательная аритмия, пароксизмы суправентрикулярной и желудочковой тахикардии, экстрасистолическая аритмия), атриовентрикулярной или внутрижелудочковой проводимости (чаще блокада правой ножки пучка Гиса),
- признаки гипертрофии левого и/или правого предсердия



Эхокардиография

- утолщение заднебазальной стенки левого желудочка,
- ограничением подвижности задней створки митрального клапана (Spyrou и соавт., 1994).
- утолщение париетального эндокарда
- облитерация верхушки сердца тромбом
- увеличение предсердий

Доплер-ЭХОКГ

- атриовентрикулярная регургитация
- признаки диастолической дисфункции левого желудочка



Критерии диагностики

- наличие симптоматики идиопатического гиперэозинофильного синдрома, основными признаками которого являются эозинофилия в периферической крови более 1500 эозинофилов в 1 мм³, сохраняющаяся не менее 6 мес *или*
- наличие гиперэозинофилии известного генеза
- застойная сердечная недостаточность лево-, правожелудочкового или бивентрикулярного типа при отсутствии дилатации и значимой гипертрофии миокарда желудочков
- характерные результаты эхокардиографического исследования (отсутствие дилатации желудочков, гипертрофия предсердий, облитерация верхушки сердца за счет тромба, выраженное утолщение париетального эндокарда, сохраненная систолическая функция и нарушенная диастолическая функция левого желудочка)
- В затруднительных случаях для постановки диагноза может применяться эндомиокардиальная биопсия



Прогноз и исходы

Прогноз эозинофильного пристеночного эндокардита Леффлера неблагоприятный.

Около 50% больных погибают в течение двух лет после появления клинической симптоматики поражения сердца.

Наиболее частыми причинами смерти являются застойная сердечная недостаточность, часто сочетающаяся с почечной, печеночной, дыхательной дисфункцией



Эндомиокардиальный фиброз

разновидность рестриктивной кардиомиопатии, наиболее часто встречающаяся в тропической и субтропической Африке, характеризующаяся выраженным фиброзом и утолщением эндокарда правого или левого, или обоих желудочков преимущественно в области путей притока с частым вовлечением атриовентрикулярных клапанов при отсутствии гиперэозинофилии



Эпидемиология

- наиболее часто встречается в странах тропической и субтропической Африки, преимущественно в Уганде и Нигерии,
- в южной Индии, Шри-Ланка, Бразилии, Колумбии,
- от 15 до 20% всех случаев смерти от сердечной недостаточности в Африке приходится на эндомиокардиальный фиброз,
- Наиболее часто страдают лица с низким социально-экономическим статусом,
- мужчины и женщины болеют одинаково часто,
- большинство больных — дети и молодые люди,
- чаще — представители черной расы



Этиология и патогенез эндомиокардиального фиброза

- Этиология и патогенез остаются до сих пор не выясненными
- Избыток серотонина □ повреждение эндотелия □ эндотелиоциты секретируют в большом количестве факторы роста □ стимуляция пролиферации фибробластов □ развитие соединительной ткани в миокарде и эндокарде
- Дефицит магния □ нарушение состояния микроциркуляторного русла □ выход из сосудистого русла цезия □ проникновение его в миокард □ пролиферация фибробластов □ усиленный синтезу коллагена □ развитию эндомиокардиального фиброза
- Образование Ат к миокарду



Патоморфология

- При микроскопическом исследовании обнаруживаются характерные слои утолщенного эндокарда. Самый поверхностный слой представлен коллагеновой тканью, разделен на две пластины. Поверхностный слой эндокарда нередко покрыт фибрином. Под поверхностным коллагеновым слоем эндокарда располагается зона грануляционной ткани (рыхлой соединительной ткани) с многочисленными кровеносными сосудами и клеточными воспалительными инфильтратами, не содержащими эозинофилов. Из грануляционного слоя формируются соединительнотканые септы, проникающие в миокард и даже иногда достигающие эпикарда



Клиническая картина

- обычно развивается медленно, постепенно
- *Основное клиническое проявление заболевания — развитие сердечной недостаточности при малых (или, по крайней мере, нормальных) размерах сердца.*
- Сердечная недостаточность может быть
- Правожелудочковой,
- Левожелудочковой
- Бивентрикулярной (чаще)
- При любой форме сердечной недостаточности больных всегда беспокоят слабость и одышка



Лечение

- Применяют диуретики (гидрохлоротиазид в дозе 50 мг/сут), вазодилататоры (например, изосорбид динитрат и изосорбид мононитрат 20–60 мг/сут), непрямые антикоагулянты. Диуретики и периферические вазодилататоры в больших дозах могут ухудшить состояние больных, снижая сердечный выброс (из-за уменьшения преднагрузки) и провоцируя артериальную гипотензию • Сердечные гликозиды обычно не назначают, т.к. систолическая функция сердца сохранена (их можно применять только при значительном нарушении систолической функции). Следует помнить, что при амилоидозе у больных имеется повышенная чувствительность к сердечным гликозидам в результате связывания дигоксина амилоидом • При вторичной РКМП проводят лечение основного заболевания (например, в острой фазе болезни Лёффлера применяют ГК, цитостатические средства) • При гемохроматозе могут быть эффективны повторные кровопускания, при которых выделение из организма избытка железа сопровождается его извлечением из депо в разных тканях, в т.ч. и из сердца.
- **Хирургическое лечение** при фибропластическом эндокардите состоит в иссечении утолщённого эндокарда и освобождении сухожильных хорд и ткани клапанов. При тяжёлой недостаточности предсердно-желудочковых клапанов проводят их протезирование

