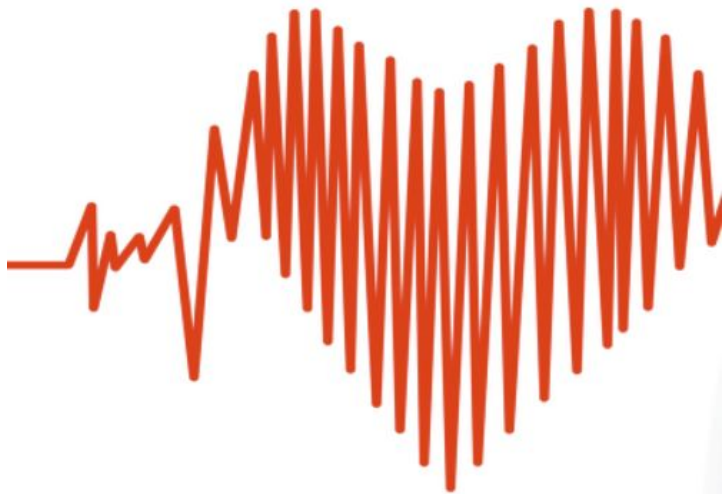


# Рестриктивная кардиомиопатия



Кафедра внутренних болезней №1

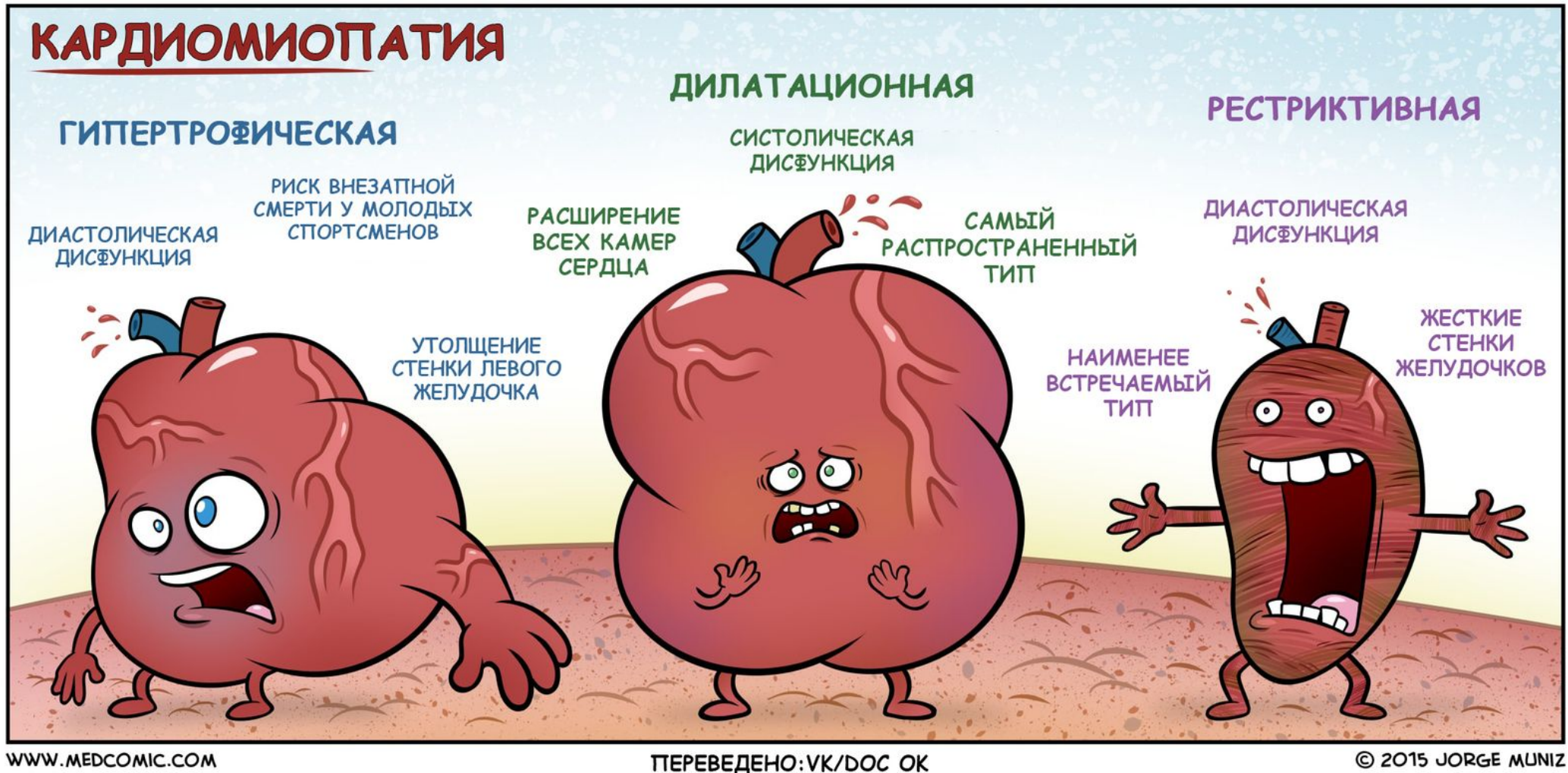
Преподаватель: к.м.н.Сафроненко В.А.

Выполнил: Студент 6 курс ЛПФ7А группа Хаджиев Р.С.

## Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП)-определение

Это заболевание миокарда, которое характеризуется ограничением наполнения и снижением диастолического объема одного или обоих желудочков сердца с нормальной или почти нормальной систолической функцией и толщиной стенки.

Все кардиомиопатии подразделяются на: гипертрофическая, дилатационная, рестриктивная, аритмогенная правожелудочковая и неклассифицируемые кардиомиопатии (некомпактный миокард и др.)



Каждая кардиомиопатия подразделяется на Первичную и Вторичную

# РКМП– это группа разнородных по этиологии и патогенезу

Таблица 1. Первичные кардиомиопатии (АНА, 2006)

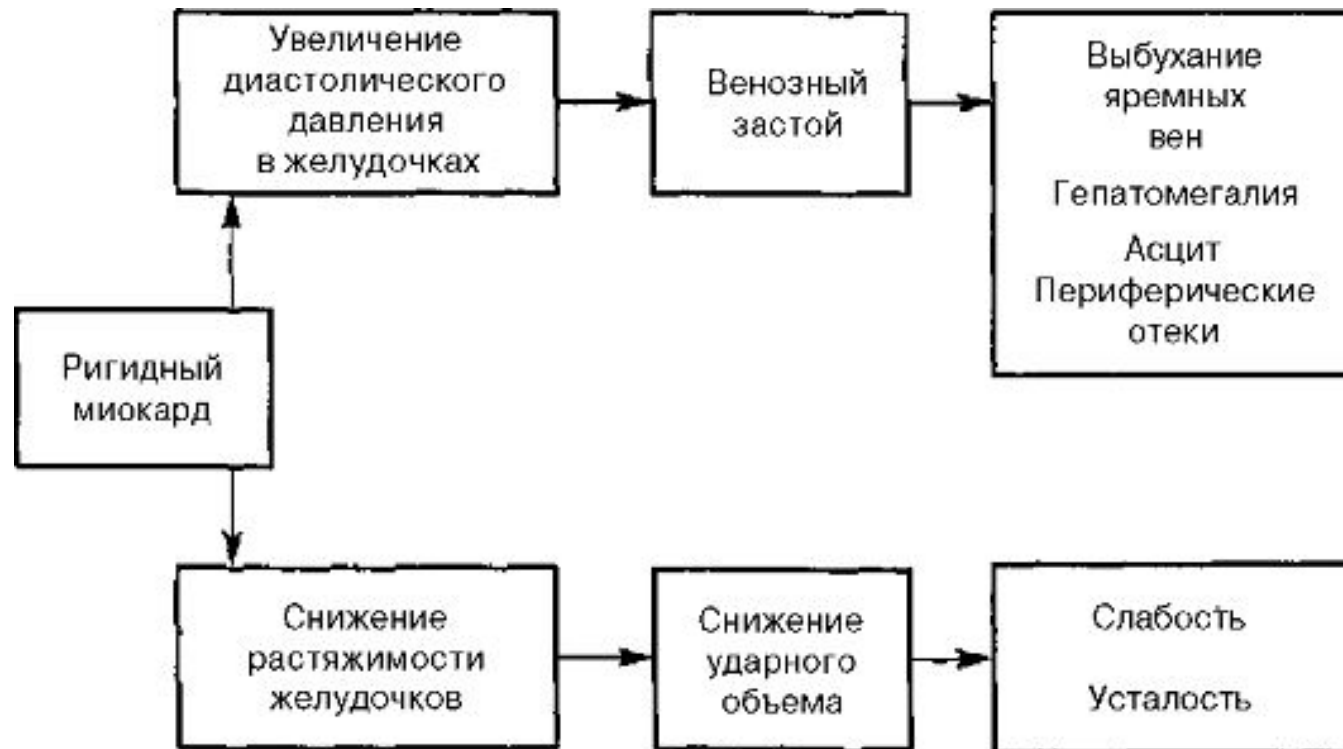
|                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|--------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Генетические</b>                              | Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП)<br>Аритмогенная кардиомиопатия или дисплазия правого желудочка<br>Некомпактный левый желудочек («губчатый» миокард)<br>Нарушения проводящей системы сердца (синдром Ленегра)<br>Гликогенозы (PRKAG2-тип и Данон-тип)<br>Митохондриальные миопатии<br>Нарушения функции ионных каналов: <ul style="list-style-type: none"><li>• синдром удлиненного интервала QT</li><li>• синдром Бругада</li><li>• катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия</li><li>• синдром укороченного интервала QT</li><li>• южноазиатский синдром внезапной необъяснимой смерти во сне</li></ul> |
| <b>Смешанные (генетические и негенетические)</b> | Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП)<br>Первичная рестриктивная кардиомиопатия                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
| <b>Приобретенные</b>                             | Миокардиты (воспалительная кардиомиопатия)<br>Кардиомиопатия, обусловленная внезапным эмоциональным стрессом (кардиомиопатия Тако–Цубо)<br>Перипартальная кардиомиопатия<br>Кардиомиопатия, индуцированная тахикардией<br>Кардиомиопатия у детей, матери которых больны сахарным диабетом 1-го типа                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |

Таблица 2. Вторичные кардиомиопатии (АНА, 2006)

|                                                                   |                                                                                                                                                              |
|-------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Инфильтративные заболевания</b>                                | Амилоидоз (первичный; семейный, наследуемый по аутосомно-доминантному типу; сенильный; вторичные формы)<br>Болезнь Гоше<br>Синдром Гурлер<br>Синдром Хантера |
| <b>Болезни накопления</b>                                         | Гемохроматоз<br>Болезнь Фабри<br>Болезнь накопления гликогена (гликогеноз II типа, болезнь Помпе)<br>Болезнь Нимана–Пика                                     |
| <b>Токсические поражения</b>                                      | Лекарственные средства, тяжелые металлы, химические вещества                                                                                                 |
| <b>Сочетанное поражение эндокарда и миокарда</b>                  | Эндомиокардиальный фиброз<br>Гиперэозинофильный синдром (эндокардит Леффлера)                                                                                |
| <b>Воспалительные (гранулематозные) заболевания</b>               | Саркоидоз                                                                                                                                                    |
| <b>Эндокринные заболевания</b>                                    | Сахарный диабет<br>Гипертиреоз<br>Гипотиреоз<br>Гиперпаратиреоз<br>Феохромоцитома<br>Акромегалия                                                             |
| <b>Заболевания с поражением сердца и аномалиями развития лица</b> | Синдром Нунан<br>Лентигиноз                                                                                                                                  |
| <b>Нервно-мышечные и/или неврологические заболевания</b>          | Атаксия Фридрейха<br>Мышечная дистрофия Дюшенна<br>Мышечная дистрофия Эмери–Дрейфуса<br>Миотоническая дистрофия<br>Нейрофиброматоз<br>Туберозный склероз     |
| <b>Заболевания, связанные с недостаточным питанием</b>            | Бери-бери (тиамин), пеллагра, цинга, дефицит селена или карнитина, квашиоркор                                                                                |
| <b>Аутоиммунные заболевания, заболевания соединительной ткани</b> | Системная красная волчанка<br>Дерматомиозит<br>Ревматоидный артрит<br>Склеродермия<br>Узелковый полиартериит                                                 |
| <b>Нарушения электролитного баланса</b>                           |                                                                                                                                                              |
| <b>Последствия противоопухолевой терапии</b>                      | Антрациклины: доксорубицин, даунорубицин<br>Циклофосфамид                                                                                                    |
| <b>Радиоактивное излучение</b>                                    |                                                                                                                                                              |

У данных заболеваний имеется общий патофизиологический признак - нарушения диастолического расслабления ригидных стенок желудочков, в следствии:

- ❖ Распространенного эндомиокардиального фиброза
- ❖ Инфильтрации стенок желудочков различными патологическими субстанциями (амилоидоз, гемохроматоз и др.).



# Клиническая картина

У пациентов с РКМП часто присутствуют выраженные симптомы СН.

- ❖ Жалобы на прогрессирующее нарастание одышки, снижение толерантности к физической нагрузке, утомляемость и слабость при малейшей нагрузке, иногда – пароксизмальную ночную одышку, а также могут быть жалобы на стенокардию и сердцебиение
- ❖ При осмотре пациентов наблюдается акроцианоз, набухание шейных вен, которые могут не спадать на вдохе. Пульс слабого наполнения, часто снижение систолического артериального давления (САД). У больных амилоидозом может наблюдаться ортостатическая артериальная гипотензия, связанная как с синдромом малого выброса
- ❖ Внесердечные проявления системного заболевания при вторичной РКМП (признаки гемохроматоза, амилоидоза, саркоидоза или склеродермии):
  - ❖ Легкое появление гематом, периорбитальная пурпура, макроглоссия и другие системные изменения, такие как синдром карпального канала, при амилоидозе.
  - ❖ Бронзовый или серый оттенок кожи при гемохроматозе.
  - ❖ При системной склеродермии будут наблюдаться характерные изменения кожи в виде уплотнения, плотного отека, гиперпигментации, также наблюдается тугоподвижность суставов с развитием контрактур и синдром Рейно.
  - ❖ Выпадение волосистой кожи в околосуставной области при болезни Фабри

# Лабораторная диагностика:

- ❖ ОАК- Стойкая гиперэозинофилия, значительное повышение натрийуретического пептида;
  - Концентрация железа и уровень ферритина в сыворотке крови повышаются при **гемохроматозе**;
  - Увеличение СОЭ, диспротеинемия в виде гипоальбуминемии и повышения  $\alpha_2$  - и  $\gamma$ -глобулиновых фракций при **Амилоидозе**;
  - Повышение активности фермента  $\alpha$ -галактозидазы А при **болезни Фабри**
- ❖ ОАМ- Выраженная протеинурия

# ЭКГ

Для первичной РКМП характерна тахикардия, часто может наблюдаться пароксизмальная или постоянная фибрилляция предсердий. Желудочковые комплексы часто низковольтные, а предсердия наоборот – гипертрофированы и перегружены. Наблюдаются различные нарушения внутрижелудочковой проводимости в виде неполной и полной блокады ножек пучка Гиса. Часто наблюдаются неспецифические изменения конечной части желудочкового комплекса в виде депрессии сегмента ST и инверсии зубца Т



Рисунок 1: а) исходная ЭКГ; б) нарастание депрессии сегмента ST на фоне физической нагрузки (лестничная проба)

# ЭКГ

Для амилоидоза также характерна низковольтная ЭКГ, что представляет несоответствие с выраженной гипертрофией стенок по данным ЭхоКГ. Могут определяться псевдоинфарктные изменения в виде патологического зубца Q. У больных амилоидозом может выявляться синдром слабости синусового узла, АВ-блокады, связанные с отложением амилоида в синусовом АВ-узле, фибрилляция предсердий, частые желудочковые нарушения ритма, что повышает риск развития внезапной сердечной смерти.

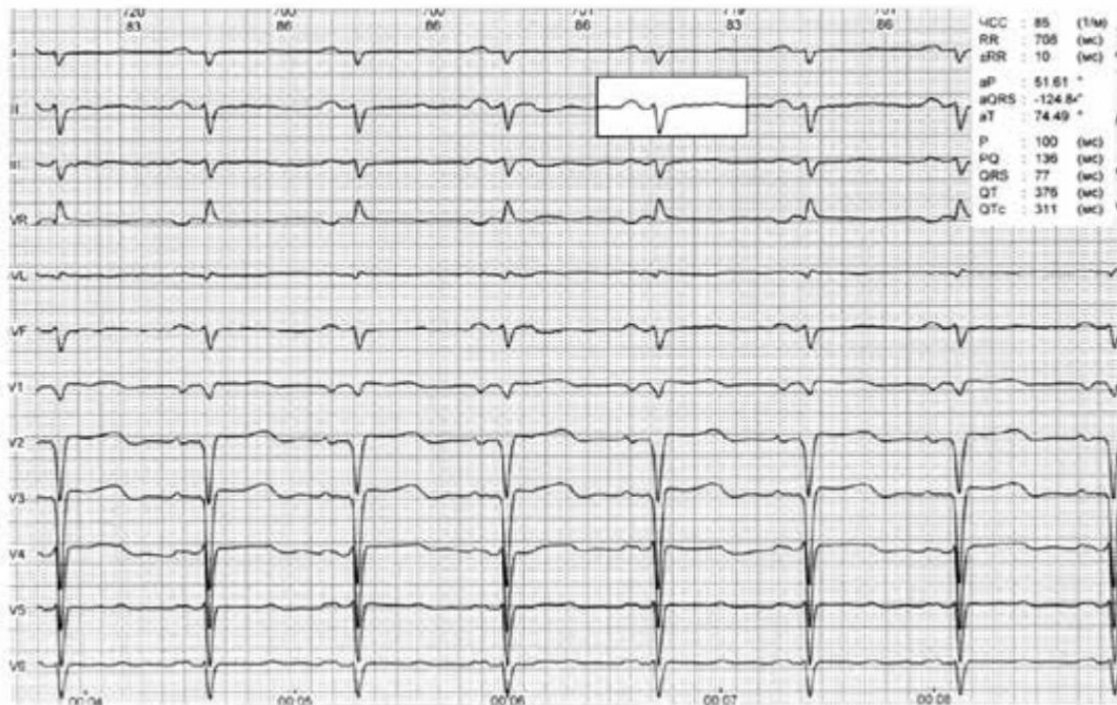


Рис. 1. ЭКГ двух больных с верифицированным амилоидозом

# Рентгенография органов грудной клетки

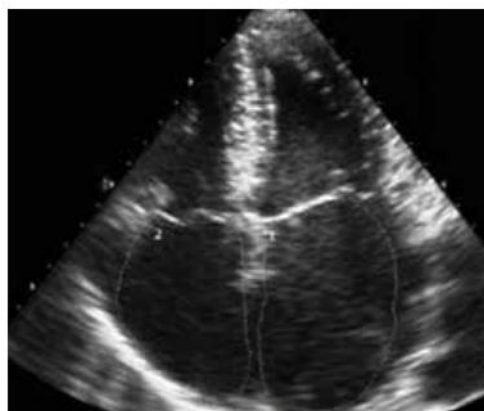
Размеры желудочков, как правило, не увеличены, однако отмечается увеличение предсердий. При амилоидозе может наблюдаться небольшое увеличение сердечной тени за счет наличия жидкости в перикарде. Однако признаков кальцинации перикарда не наблюдается (как при констриктивном перикардите).



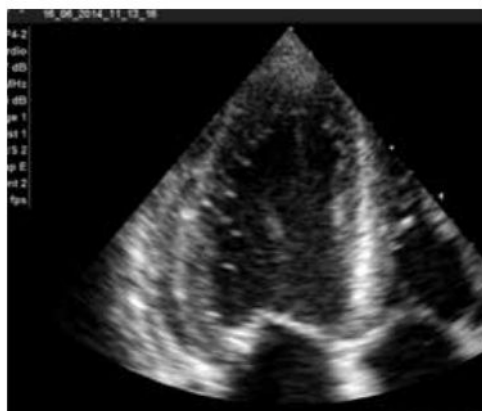
Рис. 1. Рентгенограмма грудной клетки больной К.

# Эхокардиография

Двухмерная эхокардиография (ЭхоКГ) показывает недилатированный, нормально сокращающийся, негипертрофированный левый желудочек и выраженную дилатацию обеих предсердий. Для амилоидоза характерно наличие гранулезного, утолщенного, инфильтрированного и гипертрофированного миокарда обоих желудочков различной эхогенности, генерализованное утолщение створок клапанов без заметного ограничения их подвижности, наличие жидкости в полости перикарда. Размер полости желудочков может быть нормальным или уменьшенным. При фибропластическом эндокардите, а также при эндомиокардиальном фиброзе характерно обнаружение высокоэхогенного эндокарда с неоднородными включениями, наличие внутриполостных тромбов, часто фиксированных в области верхушки, и может наблюдаться облитерация полости. Также может наблюдаться митральная и трикуспидальная регургитация. В диагностике амилоидоза сердца помогает также спектрекинг эхокардиография. При сердечном амилоидозе типична эхокардиографическая картина аномальной глобальной продольной деформации с явно аномальной базальной функцией и сохраненной апикальной.



**Рис. 2.** Данные ЭхоКГ при рестриктивной кардиомиопатии



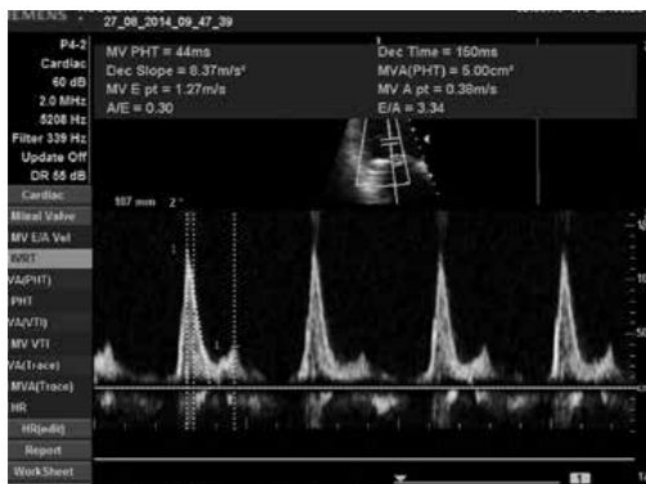
**Рис. 3.** Данные ЭхоКГ при амилоидозе



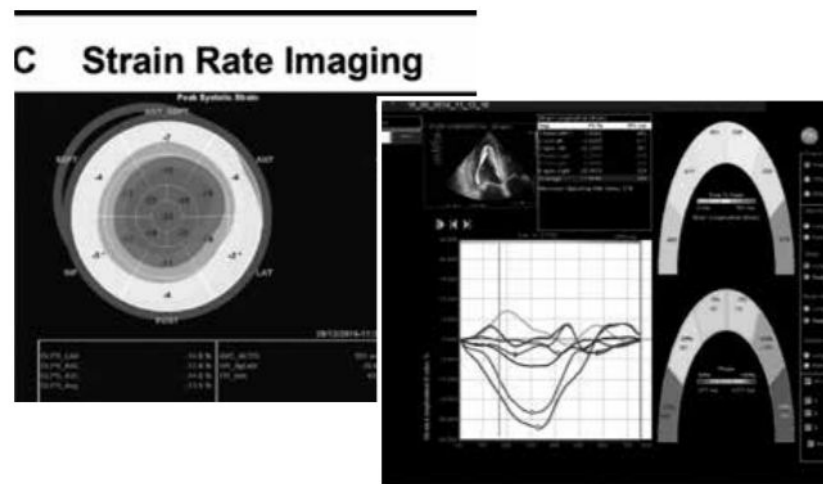
**Рис. 4.** Данные ЭхоКГ при саркоидозе



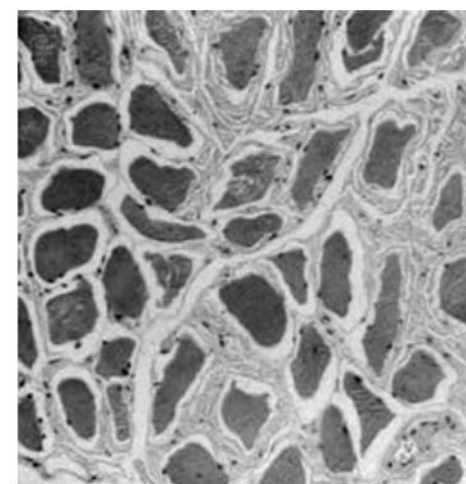
**Рис. 5.** Данные ЭхоКГ при эндомикардиальном фиброзе



**Рис. 6.** Данные доплер ЭхоКГ при рестриктивном типе нарушения диастолы



**Рис. 7.** Спекл-трекинг ЭхоКГ при амилоидозе



**Рис. 8.** Отложение амилоида в миокарде

# Биопсия

Только при установленном наличии эндокардиального или миокардиального заболевания. Позволяет диагностировать заболевания с рестриктивной гемодинамикой, когда неинвазивные исследования не смогли установить четкий диагноз.

- ❖ Амилоидоз демонстрирует яблочно-зеленое лучепреломление, которое при окрашивании конго красным просматривается под поляризационным микроскопом.

Однако масс-спектрометрия превосходит иммуногистохимию при идентификации амилоидного типа с чувствительностью и специфичностью более 98%. Тонкоигольная аспирация брюшного жира легче и безопаснее, чем биопсия миокарда для определения амилоидоза (рис. 8).

# Дифференциальная диагностика

Рестриктивную кардиомиопатию необходимо дифференцировать в первую очередь с констриктивным перикардитом (КП), а также с другими кардиомиопатиями, особенно с гипертрофической, учитывая похожую эхокардиографическую картину при инфильтративных заболеваниях и болезнях накопления и схожие изменения диастолической функции миокарда. При проведении дифференциальной диагностики РКМП с констриктивным перикардитом следует учитывать анамнез заболевания – это может быть перикардит, сердечная хирургия, травма, лучевая терапия, при РКМП может быть указание на системное заболевание. Во время осмотра у больных КП отмечается «парадоксальный пульс», при аускультации сердца выслушивается ранний III тон «перикардальный стук» (высокочастотный звук), у больных РКМП – поздний III тон, низкочастотный трехчленный ритм, иногда выслушивается IV тон. При РКМП может выслушиваться шум митральной или трикуспидальной регургитации, при КП он обычно отсутствует. На рентгенограмме грудной клетки при КП определяется кальцинация перикарда в 20–30% случаев, размеры предсердий и желудочков нормальные, при РКМП – дилатация предсердий и обычно нормальные желудочки. Во время ЭхоКС при КП определяются нормального размера предсердия и желудочки, утолщение перикарда. При доплеровском исследовании трансмитрального потока определяются респираторные изменения при КП (снижение пикового трансмитрального потока во время вдоха), также наблюдается выравнивание давления наполнения левого и правого желудочков, при РКМП отмечается увеличение давления наполнения левого желудочка. На МРТ сердца при КП определяется утолщение перикарда. В спорных случаях проводится биопсия миокарда, которая выявляет отсутствие структурных изменений миокарда при КП. Также было определено, что у больных РКМП уровень BNP значительно повышен, в отличие от больных КП. При проведении дифференциальной диагностики с ГКМП в пользу ГКМП свидетельствует отсутствие или слабая выраженность симптомов правожелудочковой недостаточности (за исключением конечной стадии заболевания), а также частые жалобы больных на стенокардию и синкопальные состояния. На ЭКГ и ЭхоКГ у больных ГКМП определяется выраженная гипертрофия левого желудочка. В отличие от ГКМП у больных с амилоидозом сердца будет несоответствие картины гипертрофии на ЭхоКГ с низковольтными желудочковыми комплексами на ЭКГ, также при амилоидозе гипертрофия чаще носит симметричный характер с частым вовлечением правого желудочка, а при ГКМП гипертрофия чаще асимметричная с преимущественным поражением межжелудочковой перегородки и частым формированием обструкции выносящего тракта левого желудочка. Также, как правило, при ГКМП отсутствуют

# Лечение и прогноз

Лечение заболевания во многом зависит от формы РКМП.

Кортикостероиды – применяются для лечения саркоидоза и на ранних стадиях эндокардита Леффлера.

Эндокардэктомия – при эндомиокардиальном фиброзе и на поздних стадиях эндокардита Леффлера

Флеботомия и комплексообразование – применяется для лечения гемохроматоза.

Химиотерапия – для лечения амилоидоза.

# Лечение и прогноз

Цель лечения РКМП заключается в уменьшении симптомов за счет снижения повышенного давления наполнения без значительного снижения сердечного выброса.

В основном применяется терапия диастолической СН. Блокаторы  $\beta$ -адренорецепторов и кардиоселективные блокаторы кальциевых каналов (например, верапамил, дилтиазем) могут быть эффективными, увеличивая время заполнения левого желудочка, улучшая релаксацию желудочков и уменьшая компенсаторную симпатическую стимуляцию. Также применяются небольшие дозы ингибиторов АПФ, так как существует риск гипотензии.

Кроме того, низкие дозы диуретиков снижают преднагрузку и могут улучшать состояние пациентов. С целью предотвращения гипотензии следует начинать прием диуретиков с малых доз, потому что пациенты часто чрезвычайно чувствительны к изменениям объема левого желудочка и могут отреагировать снижением сердечного выброса.

Пациенты с фибрилляцией предсердий, а также при наличии внутрисердечных тромбов, должны получать антикоагулянты. У пациентов с фибрилляцией предсердий ЧСС должна контролироваться адекватно. Уменьшение вклада предсердий в желудочковое наполнение может ухудшить существующую диастолическую дисфункцию, а быстрый ответ желудочков может еще больше осложнить диастолическое наполнение. Поэтому важно поддерживать синусовый ритм с применением амиодарона и блокаторов  $\beta$ -адренорецепторов.

Дигоксин следует использовать с осторожностью только при фибрилляции предсердий, поскольку он потенциально аритмогенен, особенно у пациентов с амилоидозом (дигоксин вступает во взаимодействие с амилоидом). Пациенты с дисфункцией синусового узла и/или прогрессирующим нарушением проводимости также нуждаются в лечении с имплантацией кардиостимулятора. В тяжелых случаях может быть рассмотрена трансплантация сердца у пациентов с тяжелой рефрактерной СН при идиопатической или семейной РКМП, а также при амилоидозе сердца без вовлечения других органов (в сочетании с постоперационной химиотерапией с целью подавления образования нового амилоида).

При гемосидерозе может быть проведена трансплантация сердца вместе с печенью. Прогноз РКМП, даже при применении специфической терапии отдельных форм, как правило, является неблагоприятным

# Использованная литература:

- Мутафьян О.А. Кардиомиопатии у детей и подростков. – СПб.: Издательство Диалект, 2003. – 272 с
- Elliott P., Andersson B., Arbustini E. et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases // Eur. Heart J. – 2008. – Vol. 29. – P. 270–276
- Воробьев А.И., Абрамов М.Г., Бриллиант М.Д. Руководство по гематологии. 3-е издание. Том 1. 2002.