КАРДИОМИОПАТИИ

Кардиомиопатия — первичное поражение миокарда, вызывающее нарушение функций сердца и не являющееся следствием заболеваний венечных артерий, клапанного аппарата, перикарда, артериальной гипертензии или воспаления (ВОЗ, 1995 г.)

Впервые термин «кардиомиопатия» был предложен Bridgen в 1957 г. для обозначения заболеваний миокарда неясной этиологии, характеризующихся появлением кардиомегалии, изменений на ЭКГ и прогрессирующим течением с развитием недостаточности кровообращения.

КЛАССИФИКАЦИЯ (ВОЗ, 1995

- •Дилатационная кардиомиопатия
 - Идиопатическая
 - Семейно-генетическая
 - Иммунно-вирусная
 - Алкогольно-токсическая
 - Связанная с распознанным заболеванием
- •Гипертрофическая кардиомиопатия
 - Семейная и спорадическая
 - Обструктивная, латентная и необструктивная
 - Асимметричная и симметричная
- •Рестриктивная кардиомиопатия
 - Миокардиальная
 - Эндомиокардиальная
- •Аритмогенная правожелудочковая

- Специфические кардиомиопатии:
 - Ишемическая
 - Клапанная
 - Гипертензивная
 - Воспалительная
 - Метаболическая
 - При системных заболеваниях
 - При мышечных дистрофиях
 - При нейромышечных нарушениях
 - [©]При гиперчувствительности и токсических

КЛАССИФИКАЦИЯ АНА 2006 Г.

- •Первичные кардиомиопатии:
 - 🦻 Генетические
 - ΓΚΜΠ
 - Аритмогенная дисплазия ПЖ
 - Синдром «некомпактного миокарда»
 - Болезни накопления гликогена
 - Заболевания проводящей системы сердца
 - Митохондриальные цитопатии
 - Патология ионных каналов
 - Смешанные
 - ДКМП
 - Рестриктивная
 - Приобретенные
 - Воспалительные (миокардит)
 - Стресс-индуцированные (такотсубо)
 - 🖣 Послеродовая
 - Индуиированная тахикардией

ДИСФУНКЦИИ МИОКАРДА.

- Клапанные кардиомиопатии
- Ишемические кардиомиопатии
- Миокардиальные кардиомиопатии

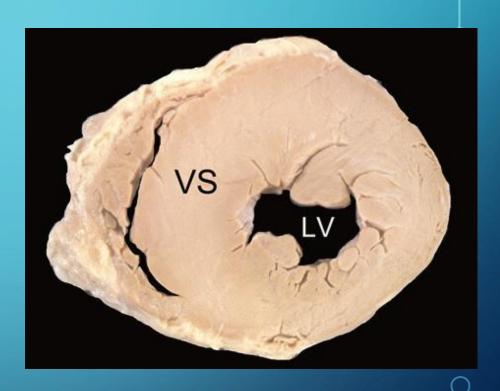
Данная схема имеет сугубо хирургическую направленность!

ИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ ОРДИОМИОПАТИЯ

Заболевание миокарда неизвестной этиологии, наследуемое аутосомнодоминантным путем, характеризующееся гипертрофией миокарда левого и (или) изредка правого желудочка, чаще, но не √ обязательно, асимметричной, а также выраженными нарушениями диастолического наполнения левого желудочка при отсутствии дилатации его полости и причин, вызывающих гипертрофию сердца.

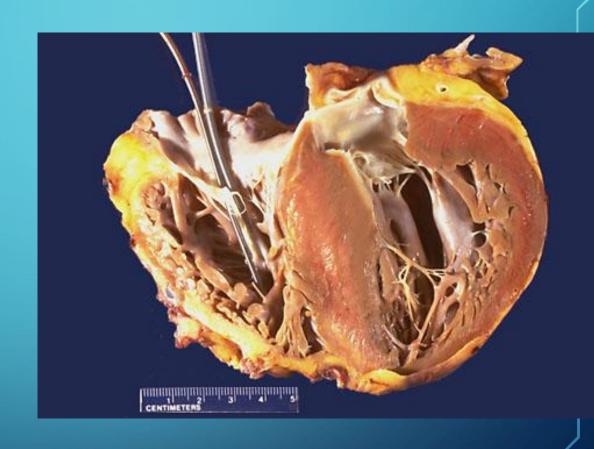
ь ПАТОМОРФОЛОГИЯ

- •Гипертрофия миокарда левого желудочка
- Уменьшение полости левого желудочка
- •Масса сердца может достигать у взрослых 1 кг и более, у детей около 700 г, при этом всегда имеется сужение полости левого желудочка



ПАТОМОРФОЛОГИЯ

- Толщина стенки левого желудочка может составлять 35-45 мм, иногда до 50-60 мм
- Обструкция выносящего тракта левого желудочка («субаортальный стеноз», «обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия»)



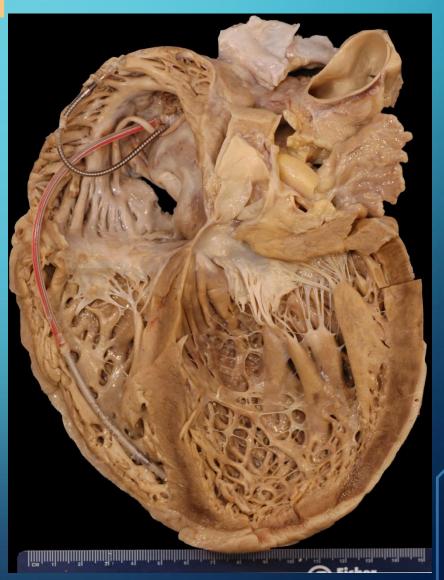
РЕСТРИКТИВНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Редкая форма кардиомиопатии, характеризующаяся нарушением диастолической функции (наполнения) одного или обоих желудочков вследствие выраженного фиброза и утраты эластичности миокарда при отсутствии его значительной гипертрофии и дилатации полостей желудочков.



ИЛАТАЦИОННАЯ АРДИОМИОПАТИЯ

Синдром, ^охарактеризующийся расширением полостей сердца и систолической дисфункцией левого или обоих желудочков (Застойная КМП) (определение ВОЗ/МОФК, 1995).



- Значительное расширение полостей сердца, умеренная гипертрофия стенок, «чистые» коронарные сосуды, нередко клапанная (митральная) недостаточность.
- Прогрессирующая, систолическая, дисфункция миокарда.

RNJOLONLE

- Ишемическая
- Гипертензивная
- Клапанная
- Дисметаболическая (СД, тиреотоксикоз)
- Алиментарно-токсическая (алкогольная, при болезни бери-бери)
- Имунновирусная
- Семейно-генетическая
- При системных заболеваниях
- Тахиаритмическая
- Идиопатическая

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Начало заболевания постепенное: жалобы на общую слабость, снижение работоспособности, одышку, ощущение перебоев, боли в области сердца.
- Спустя несколько месяцев (лет) развивается выраженная симптоматика недостаточности кровообращения: отеки в области голеней и стоп, тяжесть в правом подреберье, выраженная одышка.
- •Ишемическая ДКПМ: стенокардия напряжения, кардиомегалия, ХСН.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ.

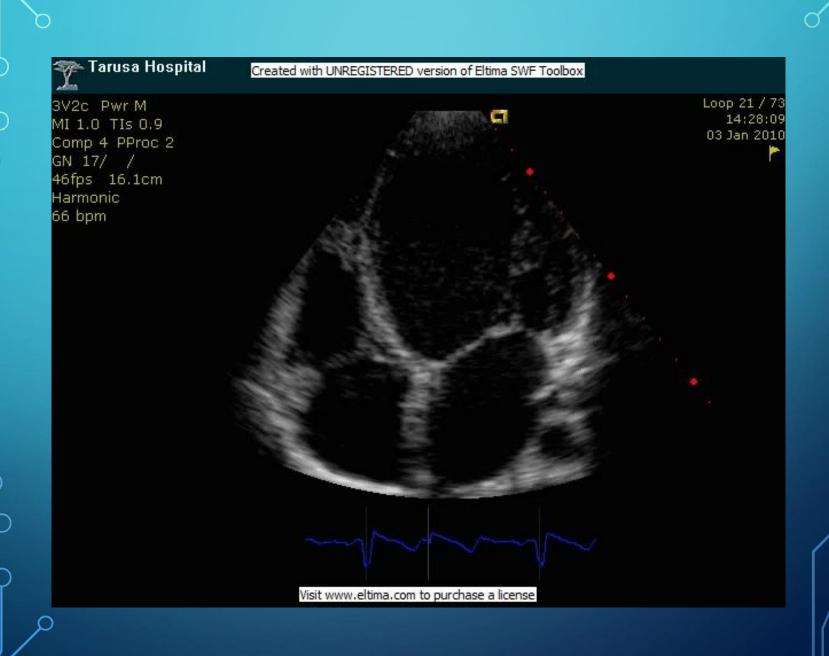
- ЭКГ: нарушения ритма, рубцовые изменения миокарда.
- Коронароангиография: просвет коронарных артерий не изменен / значительно выраженное атеросклеротическое поражение коронарных артерий при ИДКМП.

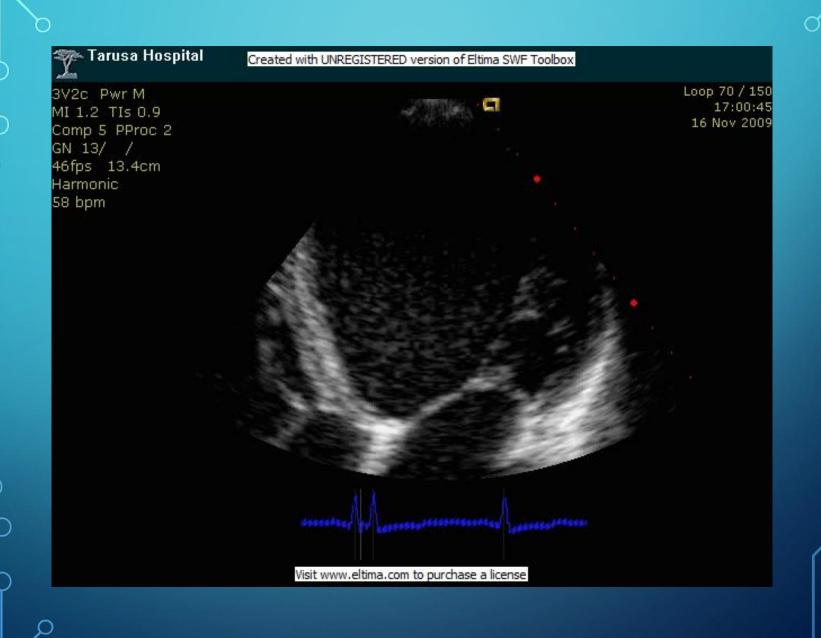
РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОЕ ИССПЕЛОВАНИЕ

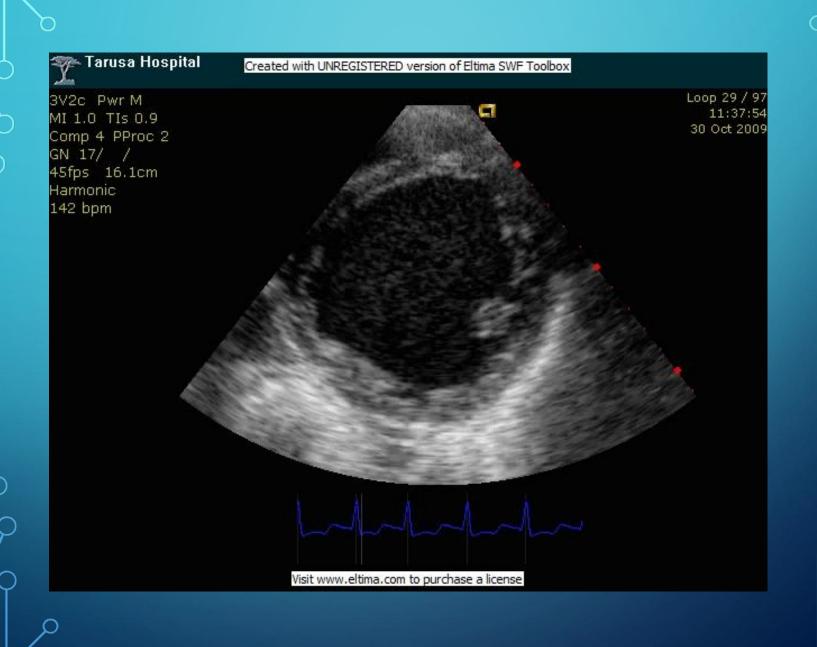


ЭХО-КГ

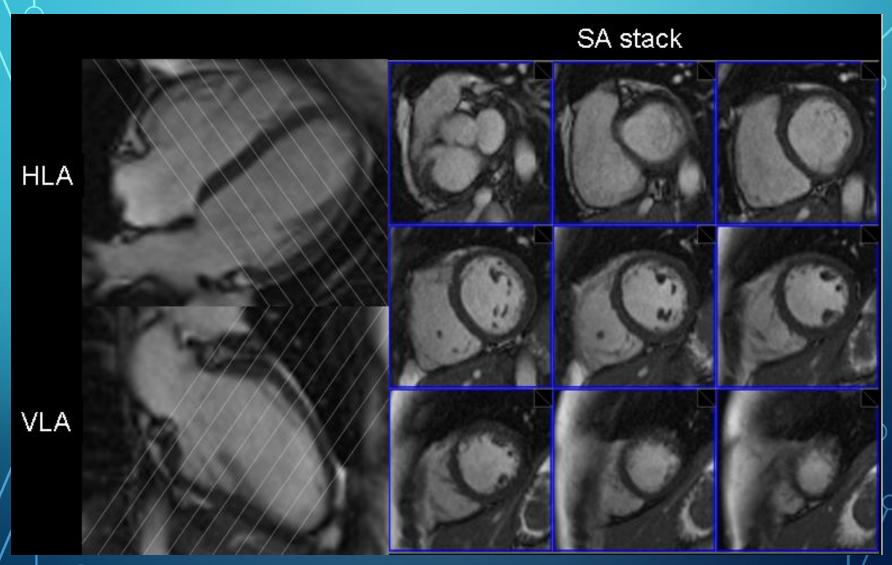
- Дилатация всех полостей сердца
- Практически неизмененная толщина стенок желудочков
- Диффузный характер гипокинезии миокарда
- Снижение фракции выброса и ударного объема
- Митральная и трикуспидальная регургитация





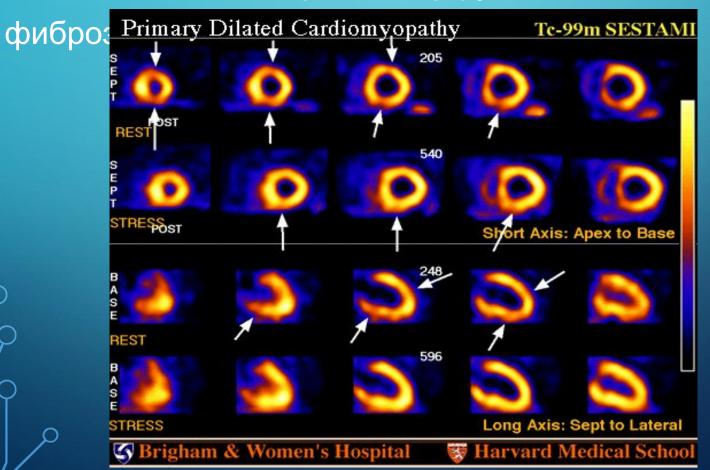






СЦИНТИГРАФИЯ МИОКАРДА

•Множественные дефекты перфузии вследствие



А, В, С, D, Е ТЕРАПИИ ХСН

- A angiotensin converting enzyme inhibitors anticoagulants, amiodarone, AICD, assist devices
 - B beta blocking drugs
- calcium channel blocking drugs, coronary revascularization, cardiac transplant, cardiomyoplasty, cardiac reduction surgery
- D diet, diuretics, digitalis, dobutamine
- E exercise

Ь ЦЕЛИ ТЕРАПИИ

- Уменьшение симптомов
- Улучшение переносимости физических нагрузок
- Улучшение качества жизни
- **Снижение заболеваемости**
- **С**нижение смертности от прогрессирования

ФАРМАКОТЕРАПИЯ.

- Ингибиторы АПФ
- Бета-блокаторы
- Диуретики
- Ингибиторы альдостерона
- Лечение основного заболевания

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ.

- Электрофизиологическое лечение
- Операция Batista
- Протезные корсетные устройства
- Вспомогательный искусственный желудочек
- Трансплантация сердца
- Кардиомиопластика и клеточная трансплантация

Цель хирургического лечения обратное ремоделирование миокарда и устранение его дисфункции.

<mark>Цель хирургического отбора – те</mark> пациенты с дисфункцией миокарда и декомпенсированной сердечной недостаточностью, у которых, несмотря на высокий риск периоперационных осложнений, прослеживается возможность эффективной реабилитации в отдаленный период после операции.

- •До последнего времени единственным средством, позволяющим увеличить продолжительность жизни больных с ДКМП и улучшить их функциональное состояние, считалась и считается трансплантация сердца.
- •Новый подход выполнение реконструктивных вмешательств, повышающих эффективность насосной функции сердца больных с ДКМП. Основа восстановление нормальной эллипсовидной формы левого желудочка (ЛЖ) или предотвращение его дилатации наряду с устранением недостаточности митрального клапана

Спасибо за внимание!