

РЕСТРИКТИВНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Что такое рестриктивные кардиомиопатии

- *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.

- Различают первичные идиопатические РКМП, этиология которых неизвестна, и вторичные рестриктивные поражения сердца, развивающиеся при некоторых известных заболеваниях. Основные причины возникновения РКМП приведены в таблице

Идиопатические формы РКМП	Вторичные формы РКМП
Эндомиокардиальный фиброз	Амилоидоз (преимущественно первичный)
Фибропластический эндокардит (болезнь Леффлера)	Гемохроматоз Системная склеродермия Саркоидоз Карциноидная болезнь сердца Гликогенозы Радиационные поражения сердца Поражение проводящей системы сердца (болезнь Фабри)

Этиология рестриктивной кардиомиопатии

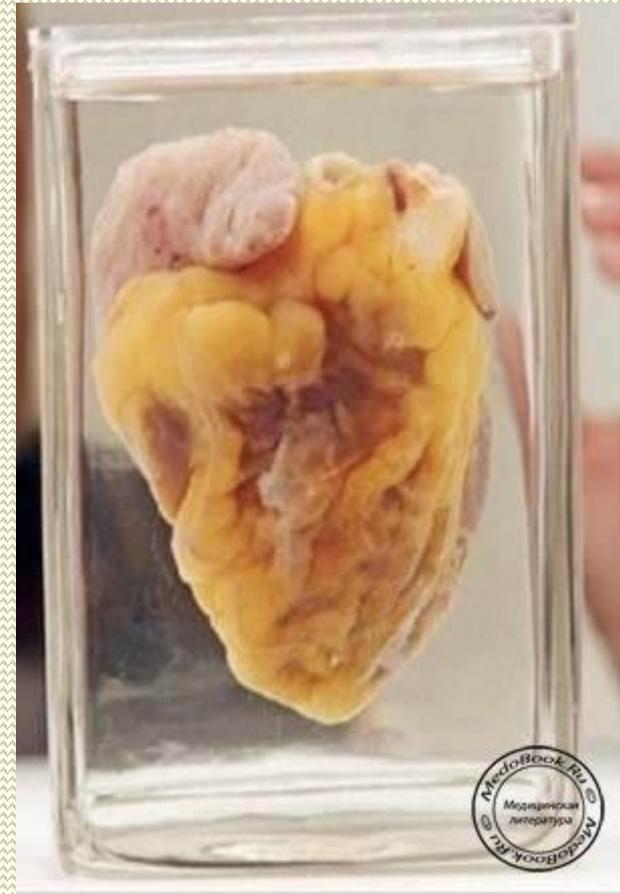
- Причина развития рестриктивной кардиомиопатии, как и других кардиомиопатий (дилатационной, гипертрофической) остается неясной. В последнее время высказываются предположения, что рестриктивная кардиомиопатия развивается на фоне стойкой эозинофилии. Такую закономерность связывают с токсическим действием белка эозинофилов на кардиомиоциты, однако эта теория до конца не подтверждена, а потому на сегодняшний день также обсуждается роль вирусов и некоторых паразитов в развитии заболевания. Возможно, нарушения в иммунной системе и дефицит витамина Е, который является сильнейшим антиоксидантом, также играют определенную роль в развитии рестриктивной кардиомиопатии.

Патогенез рестриктивной кардиомиопатии

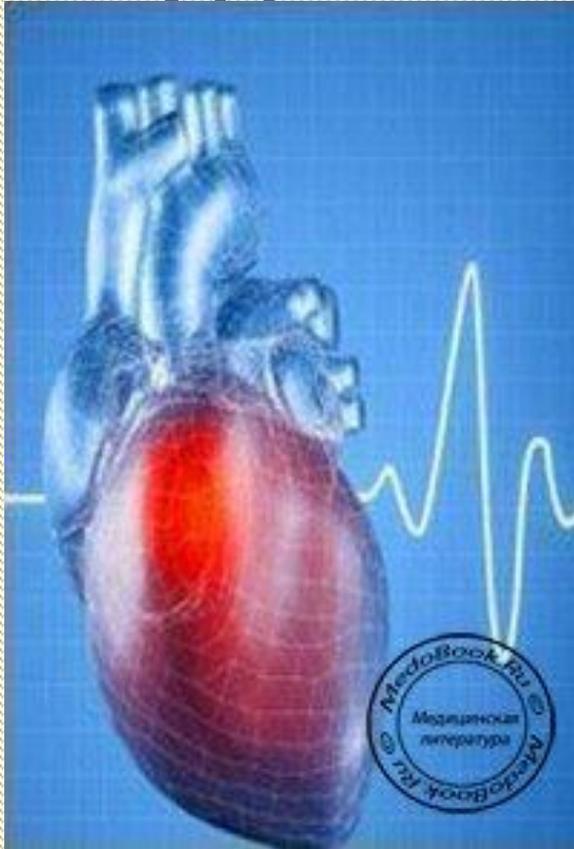
- Под действием ряда причин происходит развитие фиброза эндокарда, субэндокарда и даже иногда миокарда желудочков. При этом стенка сердца теряет свою растяжимость, уменьшается полость желудочков, вследствие чего повышается давление в них. Уменьшение наполнения желудочков ведет к уменьшению сердечного выброса, а также к перегрузке предсердий, которые стараются вытолкнуть кровь в желудочки. В результате наблюдается застой крови как в большом, так и в малом круге кровообращения, возникают признаки сердечной недостаточности.

Патологическая анатомия

- При макроскопическом исследовании сердца обнаруживают расширение полостей предсердий, склероз створок клапанов, папиллярных мышц и хорд, а также сужение полости желудочков. Часто в камерах сердца выявляются тромбы. При микроскопическом исследовании материала наблюдается фиброз в эндокарде и субэндокардиальном слое, миокард, как правило, сохранен, но в отдельных кардиомиоцитах наблюдаются дистрофические или даже некротические изменения.
- Развитие РКМП проходит 3 стадии:
- **I стадия** — некротическая – характеризуется выраженной эозинофильной инфильтрацией миокарда и развитием коронарита и **миокардита**;
- **II стадия** — тромботическая - проявляется гипертрофией эндокарда, пристеночными фибринозными наложениями в полостях сердца, сосудистым тромбозом миокарда;
- **III стадия** — фибротическая – характеризуется распространенным интрамуральным фиброзом миокарда и неспецифическим облитерирующим эндартериитом венечных артерий.



Клиника рестриктивной кардиомиопатии



Клиническая картина рестриктивной кардиомиопатии зависит от того, какой отдел сердца поражен, а также от выраженности фиброза.

В целом же - это признаки сердечной недостаточности (СН), связанные с резким снижением диастолической податливости миокарда в связи с тяжелым фиброзом эндомиокарда и клапанной недостаточностью. При поражении правого желудочка отмечается значительное увеличение центрального венозного давления, набухание и пульсация яремных вен, экзофтальм, "лунообразная" одутловатость лица с цианозом, увеличение объема живота в связи с гепатомегалией и асцитом.

Поражение левого желудочка, особенно протекающее с митральной регургитацией, характеризуется симптомами легочной гипертензии, что клинически проявляется в одышке, кашле. Довольно часто наблюдается перикардит. Характерны предсердные нарушения ритма.

Выделяют несколько форм: аритмические, перикардальный, псевдоцирротический, кальцинозный типы эндомиокардиального фиброза (ЭМФ).

- ◆ Аритмический тип проявляется нарушениями ритма предсердного происхождения.
- ◆ Перикардальный тип характеризуется хроническим или рецидивирующим выпотом.
- ◆ При псевдоцирротическом типе отмечается резко выраженный асцит, плотная печень.
- ◆ Для кальцинозного типа характерна линейная кальцификация верхушки или области пути оттока из правого желудочка. В процесс вовлекаются печень, селезенка и почки, нередко обнаруживается гиперэозинофилия.

Выделяют также право-, лево- и бивентрикулярный эндомиокардиальный фиброз (ЭМФ).

При правожелудочковом эндомиокардиальном фиброзе (ЭМФ) часто наблюдается двусторонний проптоз, а иногда и цианоз и увеличение околоушной железы. Часто выявляется асцит, увеличенная печень, отеки в области голеностопных суставов. Пальпаторно ощутим толчок во II-III межреберье, что вызвано расширением правого желудочка. Почти всегда слышен резкий громкий ранний диастолический III тон.

Симптомы и признаки при левожелудочковом эндомиокардиальном фиброзе (ЭМФ) менее типичны. Обычно наблюдается левожелудочковая недостаточность с легочной гипертензией. Выслушивается шум митральной недостаточности в сочетании с диагностическим III тоном.

При бивентрикулярном эндомиокардиальном фиброзе (ЭМФ) сочетаются симптомы право- и левожелудочковой недостаточности.

Диагностика рестриктивной кардиомиопатии

Общий анализ крови показателен в случаях, если рестриктивная кардиомиопатия сочетается с эозинофилией.

Электрокардиограмма (ЭКГ) выявляет признаки гипертрофии и перегрузки желудочков, наджелудочковые аритмии, наличие патологического Q, главным образом в отведениях $V_1 - V_2$.

При рентгенологическом исследовании обнаруживают выраженную гипертрофию правого или левого предсердий. Вблизи верхушки и в области пути притока можно выявить отложения кальция.

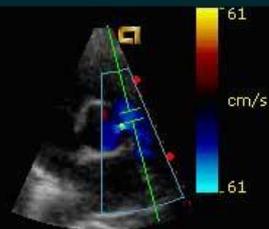
ЭхоКГ - наиболее информативный метод диагностики эндомиокардиального фиброза (ЭМФ).

Выявляется утолщение эндокарда, уменьшение полости того или другого желудочка, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, в 50-70% - перикардиальный выпот.

Применение катетеризации сердца или взятие ткани сердца на гистологическое исследование являются очень информативными и позволяют подтвердить диагноз, однако в нашей стране используются исключительно в специализированных клиниках и не находят широкого применения из-за возникающих технических сложностей.

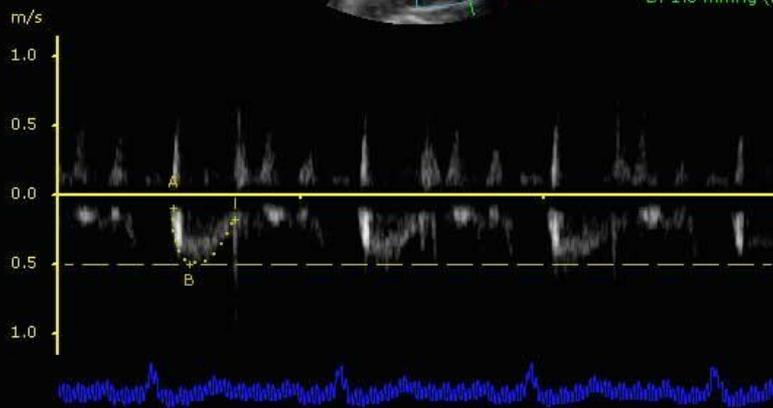


3V2c Pwr M
MI 0.4 TIs 0.5
Comp 4
GN 17/17/20
HPF 400Hz
78 bpm



Loop 8 / 47
11:26:02
03 Nov 2007

A: 0.41 m/s (Mn Vel)
A: 0.7 mmHg (Mn Grad)
A: 252 ms (Time)
A: 0.10 m (TVI)
B: 0.49 m/s (Pk Vel)
B: 1.0 mmHg (Pk Grad)



Дифференциальная диагностика рестриктивной кардиомиопатии

- Дифференциальная диагностика рестриктивной кардиомиопатии при правожелудочковой форме эндомиокардиального фиброза (ЭМФ) проводится с констриктивным перикардитом и всеми заболеваниями, протекающими с увеличением правого предсердия (миксома предсердия, аномалия Эбштейна и др.).
- Все случаи *рестриктивной кардиомиопатии* (РКМП), сопровождающиеся гидроперикардом, требуют дифференциации с перикардитом любой этиологии.



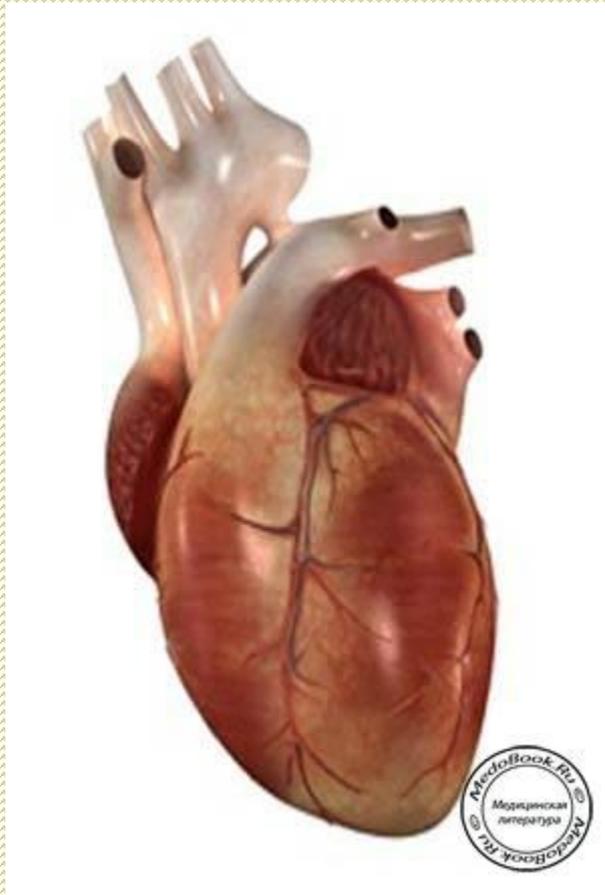
Лечение рестриктивной кардиомиопатии

- 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

Осложнения

- • Лёгочная гипертензия
- Тромбоз и эмболия артерий большого круга кровообращения
- Аритмии сердца
- Внезапная смерть.

Прогноз



- Прогноз заболевания неблагоприятный (смертность в течение 5 лет – до 70%) и в значительной степени зависит от основной причины развития РКМП. Наиболее неблагоприятное течение наблюдается при амилоидозе. Прогностически неблагоприятными критериями являются увеличение толщины стенки левого желудочка и уменьшение амплитуды желудочкового комплекса на ЭКГ.

The image features two hands, one from the left and one from the right, holding a glowing heart shape. The heart is bright yellow and white, with a lens flare effect. The background is a light blue sky with some white clouds. At the top, there are several curved, overlapping lines in shades of blue, purple, and orange. The text "Спасибо за внимание!" is centered over the heart shape.

Спасибо за внимание!

Берегите свое сердце!