

Заболевания мышцы сердца

Д.М.Н. УЛАНОВА Вероника Ивановна

СЗГМУ им. И. И. Мечникова

Кафедра терапии и ревматологии им. Э.Э.Эйхвальда

Кардиомиопатии

1980 г. ВОЗ

КМП - заболевания миокарда с неизвестной
этиологией

1995 г. ВОЗ КМП - заболевания миокарда,
сопровождающегося его дисфункцией.

Гипертрофическая

Дилатационная.

Рестриктивная.

Аритмогенная дисплазия правого желудочка.

Неклассифицируемая

2006 г. Американская Кардиологическая Ассоциация (American Heart Association)

- **Кардиомиопатия** — гетерогенная группа заболеваний различной этиологии (часто генетически обусловленных), сопровождающихся механической и/или электрической дисфункцией миокарда и (в ряде случаев) непропорциональной гипертрофией или дилатацией. Поражение миокарда при КМП может быть первичным или вторичным при системном заболевании и сопровождаться развитием сердечной недостаточности и внезапной смертью.
- **Первичная кардиомиопатия** — заболевание, при котором возникает изолированное или преимущественное поражение миокарда.
- **Вторичная кардиомиопатия** — поражение миокарда, развивающееся при системном (полиорганном) заболевании.

- *Модифицированный вариант классификации АНА (2006 г.)*



- **I. Ишемическая кардиомиопатия**

- **II. Неишемическая кардиомиопатия: первичная и вторичная.**

- **1. Первичная кардиомиопатия:**

- *а) врождённая (наследственная, генетическая):*

- гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП);

- аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ);

- некомпактный миокард левого желудочка;

- нарушения депонирования гликогена;

- дефекты проведения;

- митохондриальные миопатии;

- нарушения ионных каналов (синдром удлиненного интервала Q-T (LQTS); синдром Бругада; синдром укороченного интервала Q-T (SQTS); синдром Ленегре (Lenegre); катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия (CPVT); синдром необъяснимой внезапной ночной смерти (Asian SUNDs)).

- б) *смешанная:*
- дилатационная кардиомиопатия (ДКМП);
- рестриктивная кардиомиопатия (РКМП);
- в) *приобретенная:*
- воспалительная (миокардит);
- стресс-индуцированная (takotsubo);
- перипартальная (послеродовая);
- тахикардие-индуцированная;
- у детей, рожденных матерями с инсулинзависимым сахарным диабетом.

- **2. Вторичная кардиомиопатия:**
- инфильтративная;
- накопления;
- токсическая (включая лекарственную и радиационную);
- эндомиокардиальная;
- воспалительная (гранулематозная);
- эндокринная;
- поражение сердца при нервно-мышечных заболеваниях;
- алиментарная;
- при системных заболеваниях соединительной ткани.

- 2008 г. Европейское общество кардиологов (ЕОК).
- I. Гипертрофическая кардиомиопатия.
- II. Дилатационная кардиомиопатия.
- III. Аритмогенная дисплазия правого желудочка.
- IV. Рестриктивная кардиомиопатия.
- V. Неклассифицируемые: некомпактный миокард, КМП такотсубо (takotsubo).

Гипертрофическая КМП

Частота ГКМП в общей популяции - 0,2% или 1 случай на 500 человек.

200 мутаций нескольких генов.

Морфологические изменения:

аномалия архитектоники миокарда,
гипертрофия и дезориентация мышечных
волокон, развитие фиброза, патология
мелких интрамиокардиальных сосудов.

- *ГКМП является генетически обусловленным заболеванием мышцы сердца, характеризующимся комплексом специфических морфофункциональных изменений и прогрессирующим течением с высокой угрозой развития тяжелых жизнеугрожающих аритмий и внезапной смерти.*

ГКМП

- а) гипертрофия стенок левого желудочка (редко – правого желудочка) более 1,5 см без расширения его полости
- б) усиление систолической функции и нарушением диастолической функции.
- в) *ассиметричная* гипертрофия с преобладанием утолщения межжелудочковой перегородки (МЖП), по сравнению со свободными стенками ЛЖ
- г) возможная обструкция пути оттока из ЛЖ в аорту
- д) гиперконтрактильное состояние миокарда при нормальной или уменьшенной полости ЛЖ вплоть до ее облитерации в систолу.

Особенности клинического течения

- стабильное доброкачественное течение,
- внезапная смерть
- прогрессирующее течение – усиление одышки, слабости, утомляемости, болевого синдрома (кардиальные боли, стенокардия), развитие пресинкопальных и синкопальных состояний, систолическая дисфункция миокарда,
- «конечная стадия»: прогрессирование застойной сердечной недостаточности, связанной с ремоделированием и систолической дисфункцией миокарда,
- развитие фибрилляции предсердий, тромбоэмболические осложнения



Здоровое
сердце



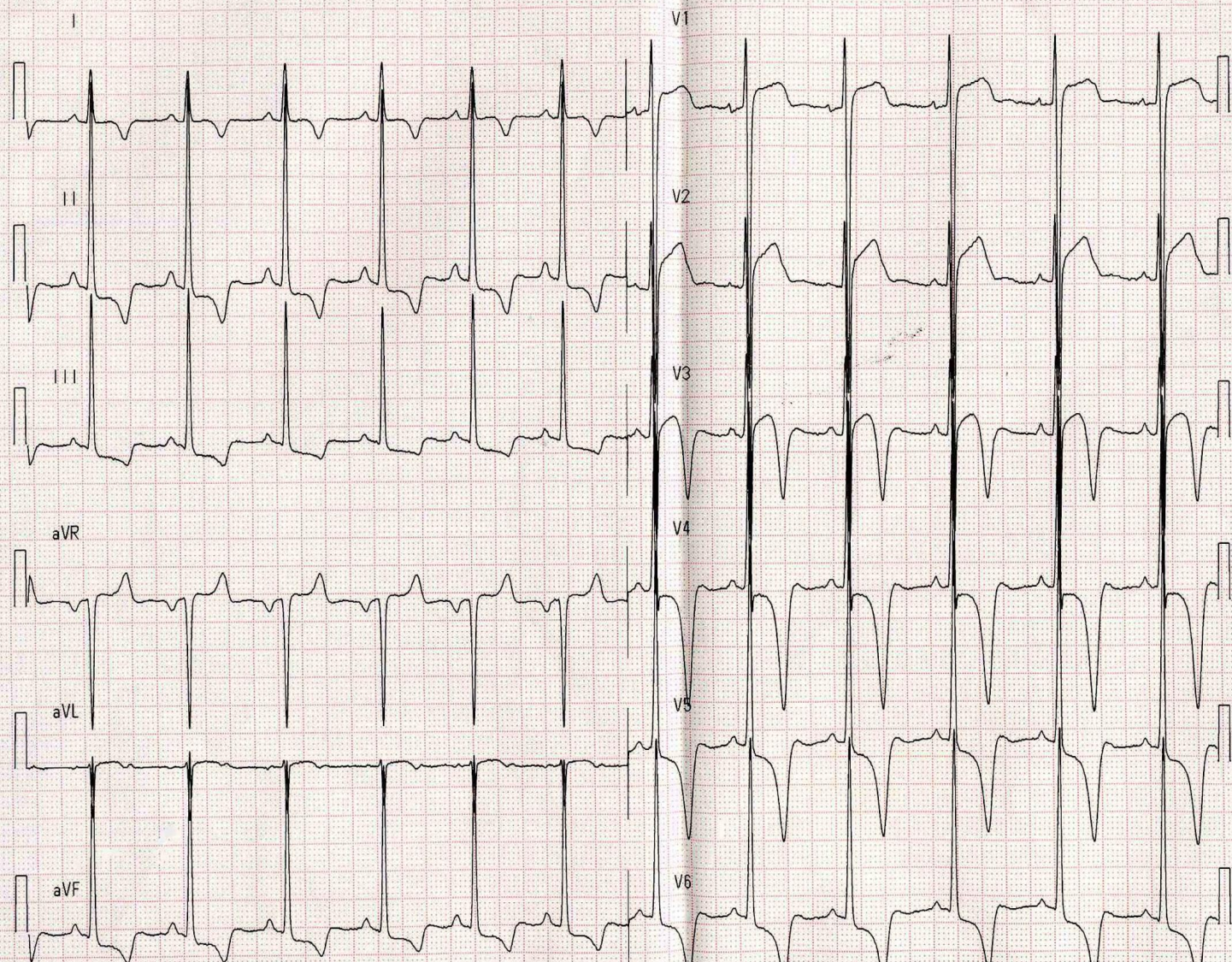
Гипертрофическая
кардиомиопатия

Стадии обструкции (по NYHA)

- 1 стадия – градиент давления в выходном тракте ЛЖ не превышает 25 мм рт.ст. Жалобы отсутствуют.
- 2 ст. – градиент давления до 36 мм рт.ст. Жалобы появляются при физической нагрузке.
- 3 ст. – градиент давления до 44 мм рт.ст. Появление одышки, стенокардии.
- 4 ст. – градиент давления более 80 мм рт.ст. Тяжелые нарушения г\д.

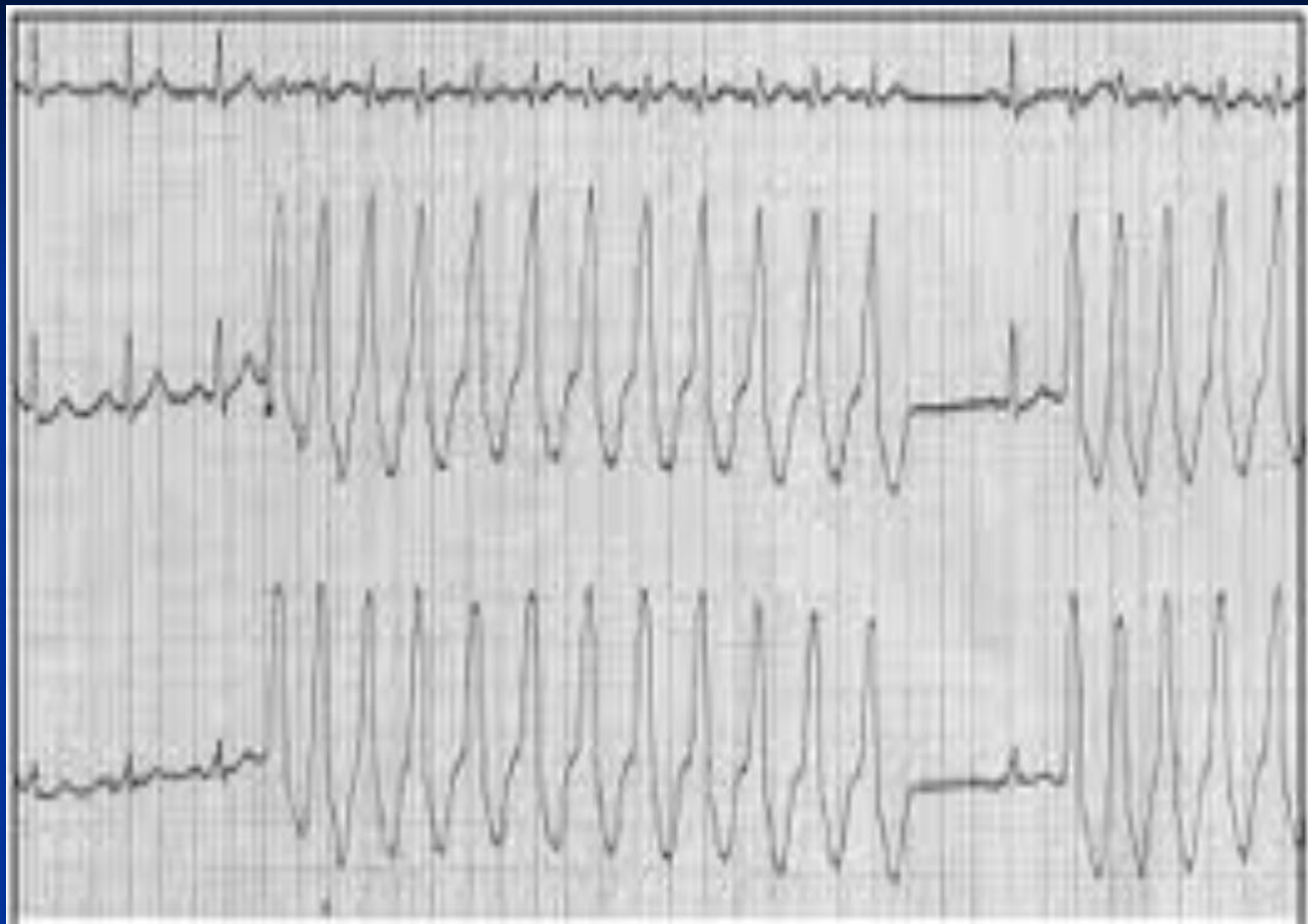
Осложнения ГКМП

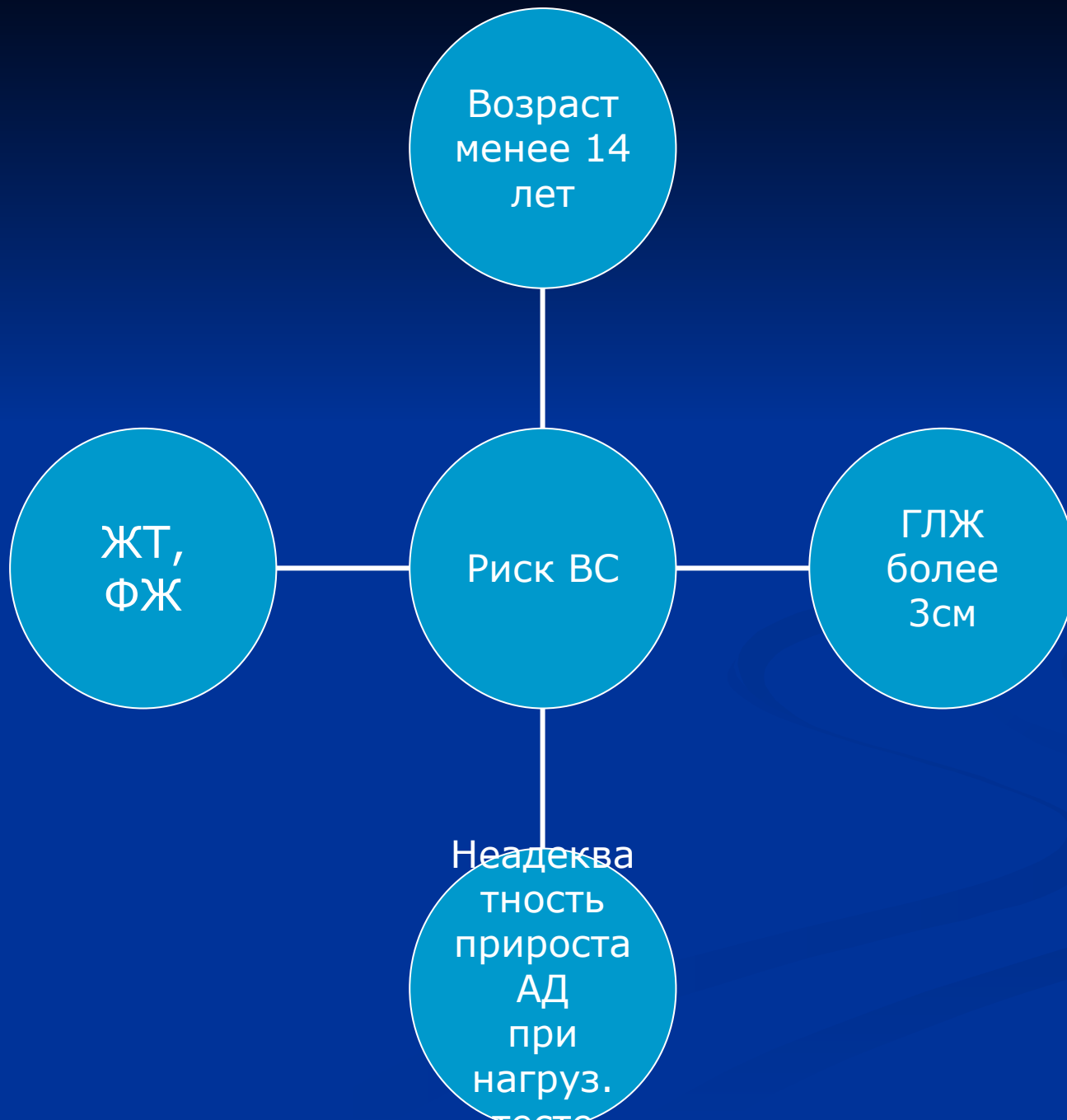
- желудочковые и наджелудочковые аритмии,
- системные тромбоэмболии,
- хроническая застойная сердечная недостаточность
- инфекционный эндокардит.



Speed: 25 mm/s
Gain: Limb 10
Artf filt: On
Chest 10 mm/mv

Желудочковая тахикардия





Методы диагностики

Диагноз ГКМП

ЭКГ- и
АД- мониторинг

ЭХОКГ
Стресс-ЭХО

Сцинтиграфия
миокарда, МРТ,
ПЭТ

Исходы и прогноз

5-летняя выживаемость больных ГКМП составляет 82–98%, 10-летняя – 64-89%

Неблагоприятный прогноз:

- дети с асимптоматичным клиническим течением
- пациенты с отягощенным семейным анамнезом в отношении внезапной смерти.
- мутации в гене тяжелой цепи β -миозина, а также в гене миозинсвязывающего белка C и гене α -тропомиозина.

Лечение ГКМП

```
graph TD; A[Лечение ГКМП] --- B[Лечение ГКМП]; A --- C[Бета-блокаторы]; A --- D[Блокаторы кальциевых каналов (верапамил)]; A --- E[Антиаритмики: Дизопирамид, амиодарон];
```

Лечение
ГКМП

Бета-блокаторы

Блокаторы
кальциевых
каналов
(верапамил)

Антиаритмики:
Дизопирамид,
амиодарон

- Бета-блокаторы: пропранолол 20 мг 3-4 раза в сутки, с постепенным увеличением дозы под контролем пульса и артериального давления до максимально переносимой дозы – 120-240 мг/сут.
- Верапамил с малых доз (20–40 мг 3 раза в день) с последующим увеличением дозы до снижения ЧСС 50–60 уд. в мин. Клинический эффект наступает при приеме не менее 160–240 мг в сутки.

Антиаритмическая терапия

Препарат I A класса-

- Дизопирамид 400 мг в сутки с постепенным увеличением до 800 мг в сутки под контролем интервала QT по ЭКГ.
- Амиодарон начинают с насыщающих доз (600–1200 мг/сут.) в течение 3–7 дней с постепенным снижением до поддерживающей дозы (200 мг в сутки и менее).

- Купирование пароксизмов ФП: бета-блокаторы, верапамил, амиодарон, дизопирамид.
- При неэффективности- ЭИТ
- Постоянная форма ФП- бета-блокаторы.
- У больных с обструктивными формами ГКМП-верапамил с дигоксином *только при постоянной ф. ФП.*

- Антикоагулянтная терапия

При постоянной форме МА

Варфарин (МНО 2,0-3.0), длительно.

Стартовая доза 5-7.5 мг/сутки

У больных старше 70 лет – 2.5 мг\сутки

Хирургические методы лечения ГКМП

Показания: выраженная ассиметричная гипертрофия МЖП
субаортальный градиент давления в покое 50 мм рт.ст. и более.

Методы:

1. чрезаортальная септальная миэктомия
2. иссечение зоны гипертрофированной МЖП из конусной части правого желудочка (НЦССХ им. А. Н. Бакулева)
3. последовательная двухкамерная электрокардиостимуляции с укороченной атриовентрикулярной задержкой
4. транскатетерная алкогольная абляция -инфузия 1–3 мл 95% спирта через баллонный катетер в перфорантную септальную ветвь, вследствие чего возникает инфаркт гипертрофированного отдела МЖП.

Дилатационная кардиомиопатия

ДКМП
генетически
детерминирова
нные
(1\3 случаев)

Аутосомно-
доминантные

Аутосомно-
рецессивные

X-сцепленные
И
митохондриальн
ые

**Спорадические
случаи ДКМП**

```
graph TD; A[Спорадические случаи ДКМП] --> B[Хронические вирусные инфекции: Коксаки, Энтеровирусы, Аденовирусы]; A --> C[Аутоиммунное поражение миокарда с наличием органоспецифических АТ: антимиозин, антиактин, антимиолема и др.]
```

**Хронические
вирусные инфекции:
Коксаки,
Энтеровирусы,
Аденовирусы**

**Аутоиммунное
поражение миокарда
с наличием
органоспецифических
АТ**

**антимиозин,
антиактин,
антимиолема и др.**

- *Дилатационная кардиомиопатия - поражение миокарда, развивающееся в результате генетической предрасположенности, хронического вирусного миокардита, нарушений иммунной системы и характеризующееся выраженным расширением камер сердца со снижением систолической функции левого и правого желудочков и наличием диастолической дисфункции миокарда разной степени.*

Сущность процесса- раннее развитие дилатации с формированием ХЗСН на более поздних этапах.

Особенности клинического течения

- Варианты течения: быстро прогрессирующие (средний возраст больных 30 лет)
медленно прогрессирующие (средний возраст 44 года).
- Основной признак на ранних стадиях - кардиомегалия без субъективных проявлений.
- Анамнез – в 30-40 % случаев перенесенная инфекция (грипп, ОРВИ, ангины). В 60% нет связи с инфекциями.
- Прогрессирование СН, рефрактерность к лечению.

Осложнения
ДКМП

Осложнения
ДКМП

Прогрессирующая
СН

Аритмии
40–50%
желудочковые
15-20% -ФП

Тромбо-
эмболические
осложнения

Диагностические критерии первичной ДКМП

- 1. Фракция выброса левого желудочка менее 45% и/или фракция укорочения менее 25%, оцененные с помощью эхокардиографии (ЭхоКГ), радионуклидного сканирования или ангиографии.
- 2. Конечно-диастолический размер левого желудочка более 117% от предполагаемого, скорректированного в зависимости от возраста и площади поверхности тела.

Критерии исключения:

- системная гипертензия (более 160/100 мм рт. ст.);
- атеросклеротическое поражение коронарных артерий (стеноз более 50% в одной или более крупных ветвях);
- злоупотребление алкоголем (более 40 г/сут для женщин и более 80 г/сут для мужчин в течение более, чем 5 лет);
- системные заболевания, которые могли привести к развитию КМП
- заболевания перикарда;
- врожденные и приобретенные пороки сердца
- легочное сердце.
- подтвержденная ускоренная суправентрикулярная тахикардия.

Лабораторная диагностика

Кровь: Маркеры ВИЧ-инфекции и гепатита В
и С

Гормоны ЩЖ

СКФ, креатинин, мочевина

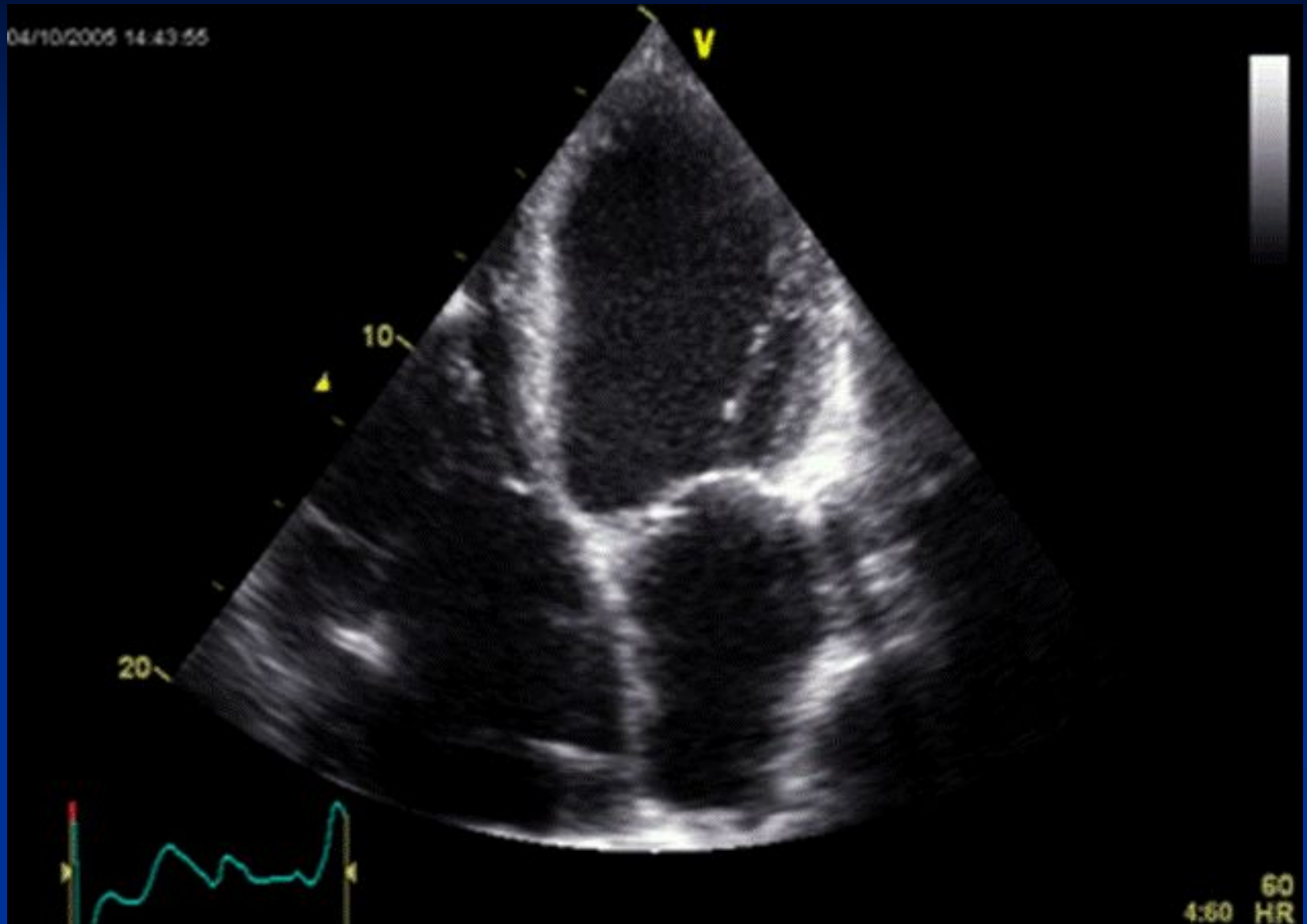
Уровень железа(искл. гемохроматоз)

Иммунол. маркеры: ЦИК, специфические
кардиальные антигены (ПЦР),
антикардиальные антитела

Инструментальные методы:

- ЭКГ-монитор., ЭхоКГ
- Радионуклидные с РФП, тропными к воспалению (^{99}Tc Технеций-ГМПАО).
- МРТ сердца с контрастированием
- Эндомиокардиальная биопсия при подозрении на воспалительную кардиомиопатию

Дилатационна КМП



Лечение

Лечение ДКМП

Бета-блокаторы

с 1\4-1\8 дозы

Бисопролол

5–20 мг/сут

Метопролол

12,5–25–50 мг\сут.

Небивалол

2–4 мг/сут

карведилола

20–80мг\сут.

Диуретики,
ингибиторы АПФ,
периферич.
вазодилататоры

Клеточные
технологии-
пересадка
стволовых клеток.
Пересадка сердца.

Рестриктивная кардиомиопатия

РКМП- состояние миокарда при нормальных или уменьшенных объемах (диастолическом и систолическом) полости желудочков сердца (одного или двух) и нормальной толщине их стенок.

1 тип: с фиброзом и облитерацией полости ЛЖ

2 тип: диффузный без облитерации

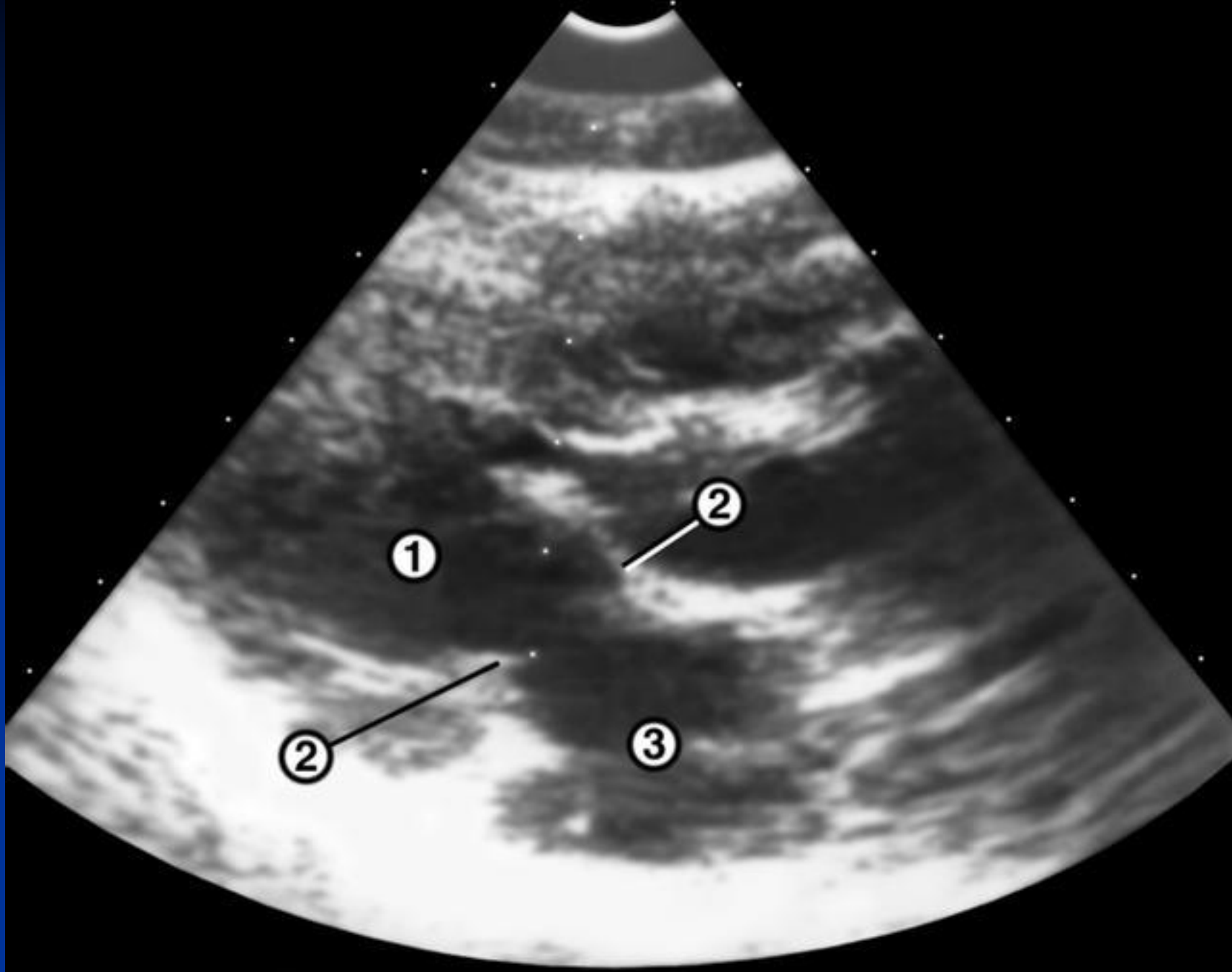
Летальность при РКМП в течение 2 лет 35–50%.

РКМП

```
graph TD; A[РКМП] --> B[Идиопатическая]; A --> C["Вторичная:  
Амилоидоз,  
Гемохроматоз,  
Саркоидоз,  
Системная  
склеродермия,  
Гиперэозинофиль  
ный синдром,  
фиброэластоз"]; style A fill:#000,stroke:#fff,stroke-width:2px; style B fill:#000,stroke:#fff,stroke-width:2px; style C fill:#000,stroke:#fff,stroke-width:2px;
```

Идиопатическая

**Вторичная:
Амилоидоз,
Гемохроматоз,
Саркоидоз,
Системная
склеродермия,
Гиперэозинофиль
ный синдром,
фиброэластоз**



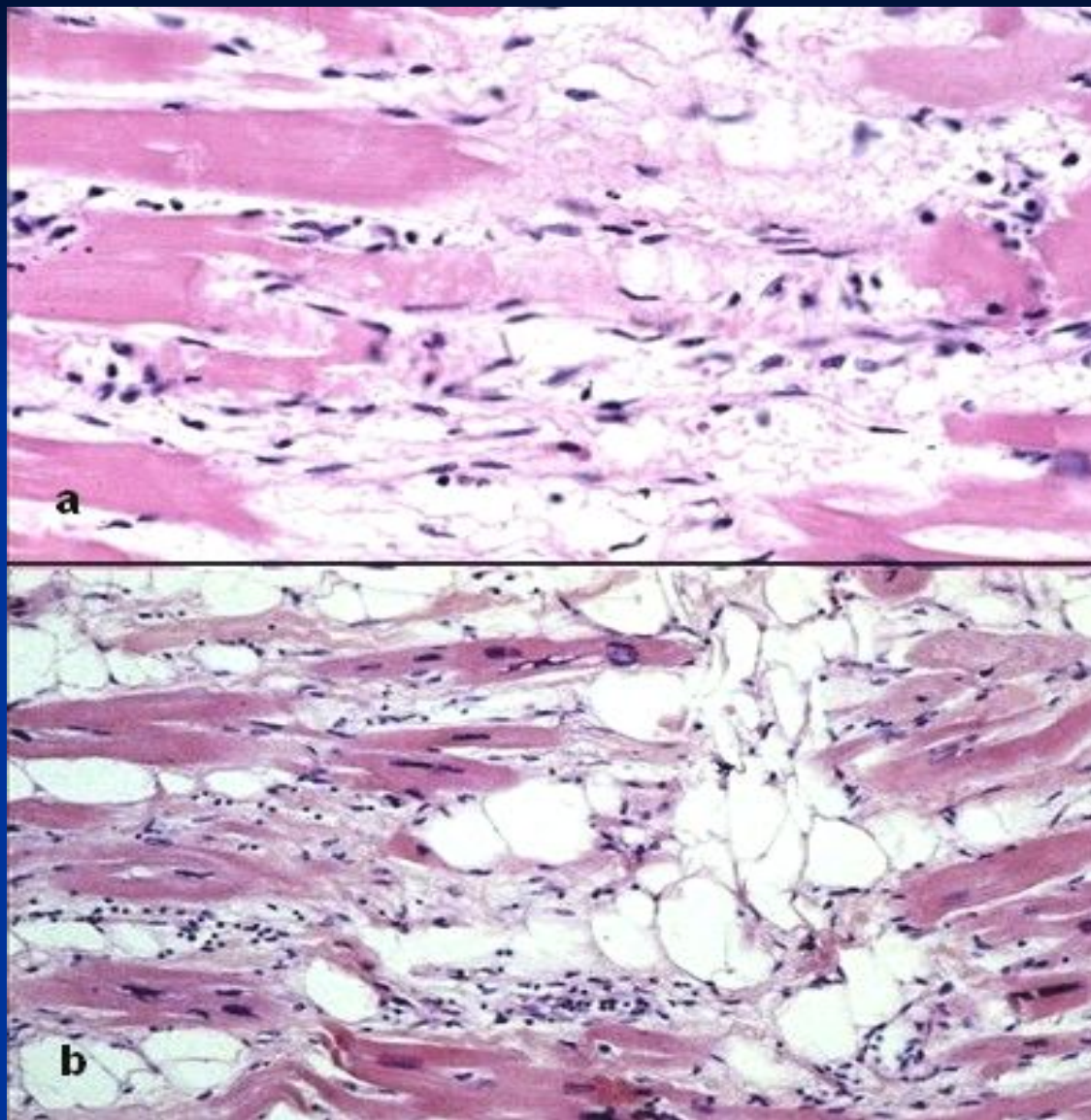
Особенности течения РКМП

- Отсутствие дилатации полостей сердца, сохраненная функция ЛЖ при наличии СН
- Вторичные формы- есть проявления других заболеваний-
- Гиперэозинофилия при ГЭС
- поражение почек, кишечника, макроглоссия при амилоидозе,
- классич. триада при гемохроматозе (цирроз печени, СД, пигментация кожи)

Аритмогенная дисплазия правого желудочка

АДПЖ-прогрессирующее поражение мышцы сердца, связанное с замещением кардиомиоцитов правого желудочка фиброзной или жировой тканью, что приводит к развитию различных нарушений ритма, включая фибрилляцию желудочков.

АДПЖ



Клинико-патологические варианты АДПЖ

АДПЖ

«немые»
миопатические
аномалии в ПЖ

«манифестирующая»
патология –
желудочковые и
предсердные
тахикардии

«конечная стадия»
бивентрикулярное
поражение,
дилатация
полостей, СН

Диагноза
АДПЖ

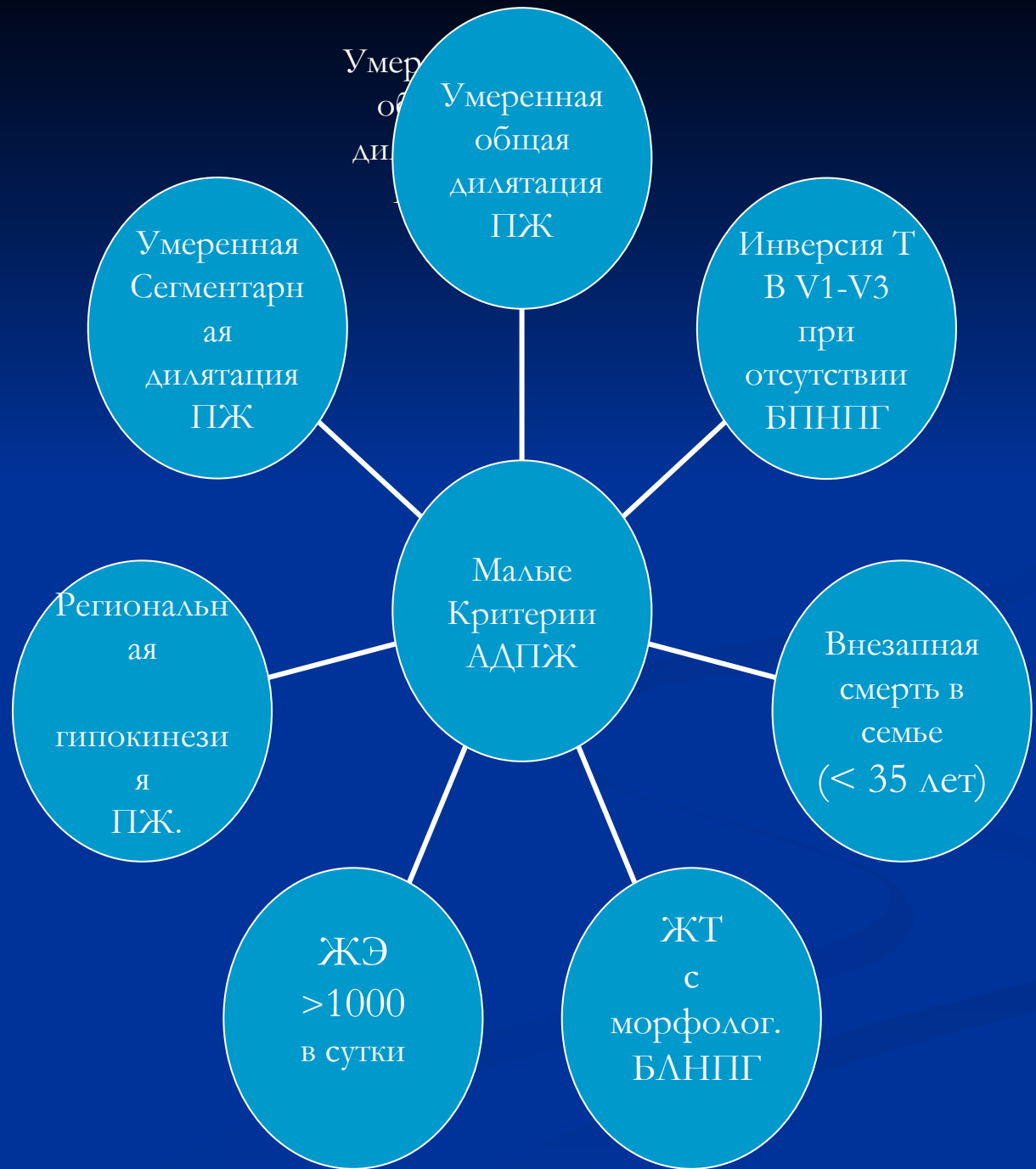
Большие
критерии
диагноза
АДПЖ

Дилатация
и снижение
ФВ ПЖ,
локальные
аневризмы,
сегментарная
дилатация
ПЖ

Биопсия
миокарда:
замещение
соединит.-
жировой
тканью

Увеличение
продолжит.
QRS
в
отведениях
V1-V3

Наследствен.
характер
патологии
(аутопсия,
данные
операт.
вмешательства)



Умер
об
ди

Диагноз АДПЖ устанавливается при наличии:

- двух больших критериев

или

- одного большого и двух малых

или

- четырех малых критериев.

Лечение АДПЖ

- Медикаментозное- малоэффективно
- Хирургическое -
катетерная абляция.
- имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов
- Трансплантация сердца

Летальность при адекватной антиаритмической терапии 2,5% в год.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ