КАРДИОМИОПАТИИ (КМП)

Заболевания миокарда, сопровождающиеся нарушением систолической и\или диастолической функций сердца (группа экспертов ВОЗ, 1995г**).**

В 2006 г. группой кардиологов, возглавляемой B. J. Maron, предложено определение КМП, как *гетерогенной группы заболеваний миокарда, проявляющихся механической и/или электрической дисфункцией, которая, приводит к патологической гипертрофии или дилатации желудочков и являются следствием многих причин, чаще всего генетических.* Разработана новая классификация, которая до сих пор экспертами ВОЗ не принята.

Классификация (ВОЗ, 1995г.)

I. Первичные КМП (врожденные, неизвестной этиологии) - первичное изолированное поражение мышцы сердца неизвестной или неясной этиологии с развитием кардиомегалии, тяжелой СН, нарушением сердечного ритма и проводимости

1. Дилатационная

2. Гипертрофическая

3. Рестриктивная: эндомиокардиальный фиброз, фибропластический эндокардит (болезнь Леффлера)

4. Аритмогенная дисплазия правого желудочка

В 2006 г. Американской ассоциацией кардиологов было предложено отнести к этой группе: некомпактный (губчатый) миокард, систолическая дисфункция левого желудочка без дилятации, болезнь Ленегра, синдром Бругада, синдром удлиненного или укороченного QT, идиопатическая желудочковая пароксизмальная тахикардия (или первичная электрическая болезнь сердца). Кроме того, были выделены *первичные приобретенные КМП*: воспалительная, стрессорная, тахикардией-индуцированная, КМП беременных, что пока ВОЗ не принято.

II. Специфические (вторичные) КМП - заболевания миокарда, протекающие на фоне специфических заболеваний сердца или системных процессов, приводящих к дилатации ЛЖ, снижению его фракции изгнания и к тяжелой СН.

1. Ишемическая (множественное атеросклеротическое поражение сердца с дилятацией желудочков и прогрессирущей СН)

2. Клапанная

3. Гипертензивная

4. Воспалительная

5.Метаболическая (поражение печени, почек, щитовидной железы, сахарный диабет, дефицит карнитина)

6. Токсическая (алкогольная, лекарственная)

7.Вторичная рестриктивная (болезни накопления: амилоидоз, гемохроматоз, саркоидоз, гликогенозы; карциноидная болезнь, радиационные поражения сердца, болезнь Фабри)

8. КМП при системных заболеваниях (системная склеродермия)

9. КМП при мышечных дистрофиях типа Дюшенна

10. Смешанные

В России наиболее часто применяют термины: ишемическая, метаболическая, токсическая и КМП смешанного генеза.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМ)

Наследственное аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся гипертрофией стенок левого и\или правого желудочка, обычно ассиметричной и, как правило, вовлекающей межжелудочковую перегородку (МЖП) (ВОЗ,1995). В 1990г Seidman были идентифицированы специфические мутантные аллели, приводящие к ГКМ. В настоящее время известны множественные дефекты генов, приводящих к нарушению синтеза белков кардиомиоцитов: β-миозина, сердечного тропонина, миозина белка С, α-тропонина.

Частота: 1 случай на 500 человек (<0.5 %), (М:Ж=2:1).

В абсолютном большинстве случаев ГКМ бывает асимметричной (95%), наиболее часто представленная гипертрофией МЖП или субаортальным стенозом 90%, возможна изолированная гипертрофия верхушки ЛЖ.

Классификация

1. Обструктивные (с нарушением оттока крови в выходной тракт левого желудочка: систолический градиент давления в выходном отделе левого желудочка в покое равен или превышает 30 мм рт.ст.)

2. Необструктивные: градиент давления не превышает 30 мм рт.ст. в покое и при выполнении нагрузочной пробы). Выделяется также латентная форма (градиент давления менее 30 мм рт.ст в покое равен или превышает при выполнении нагрузочной пробы.)

Клинические синдромы: Заболевание часто протекает бессимптомно.

1. Боли в сердце ангинозного характера, обусловленные относительной коронарной недостаточностью.
2. Синкопальные состояния, церебральные нарушения, обусловленные острой ишемией мозга (при обструктивной форме), внезапная смерть.
3. Нарушения сердечного ритма
4. Одышка при физической нагрузке
5. Тромбоэмболические осложнения

Объективные признаки:

1. Грубый систолический шум изгнания (при обструктивной ГКМ) в парастернальной области слева, усиливающийся в ортостазе, при натуживании, который распространяется до верхушки сердца. В отличие от аортального стеноза не проводится на сосуды шеи, сохранен 2 тон на аорте.
2. Проявления СН, при этом, выраженная кардиомегалия отсутствует.

Методы инструментальной диагностики

О с н о в н ы е:

1. ЭКГ: признаки гипертрофии миокарда желудочков, а также патологические зубцы Q в I, II, III и AVF-отведениях вследствие гипертрофии МЖП. Характерны нарушения ритма сердца и проводимости, признаки коронарной недостаточности.
2. ЭХО-КГ: ассиметричная гипертрофия миокарда, при этом толщина МЖП составляет более 15 мм и превышает толщину задней стенки левого желудочка (ЛЖ) в 1.5 и более раз, переднесистолическое движение створки митрального клапана, изолированная гипертрофия верхушки ЛЖ,

диастолическая дисфункция. Признаки обструкции выносящего тракта ЛЖ - систолический градиент более 30 мм рт.ст., скорость потока в выходном отделе ЛЖ 2.7 м/с. Нарушение локальной сократимости (участки гипо- и акинезии МЖП) вследствие развития фиброза.

Д о п о л н и т е л ь н ы е:

1. МРТ
2. Коронарная ангиография
3. Контрастная ангиокардиография (сердце в виде «песочных часов» в систолу)
4. Биопсия миокарда (дезориентация кардиомиоцитов)
5. Сцинтиграфия миокарда
6. Генетическое картирование
7. Консультация кардиохирурга (показания: систолический градиент в выходном отделе ЛЖ более 50 мм рт.ст. в покое, рефрактерность к медикаментозной терапии при выраженной клинической симптоматике).

Примеры формулировки диагноза

1.Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия.
Осл. Рецидивирующая персистирующая ФП. НК IIA ст. (II ф.кл. поNYHA)
2.Гипертрофическая необструктивная кардиомиопатия. НК I ст. (I ф.кл. по NYHA)

Лечение

1. β-адреноблокаторы (предпочтительны для больных с обструктивной ГКМ), при наличии противопоказаний - верапамил.
2. При фибрилляции предсердий дополнительно назначаются антикоагулянты.
3. Каодиохирургическое лечение:

- миэктомия (септэктомия) МЖП (трансаортальная или открытая в сочетании с протезированием митрального клапана при его структурном повреждении). Показания: резистентность к лекарственной терапии, пациенты с семейным анамнезом ГКМ с тяжелыми клиническими проявлениями или случаями ранней внезапной смерти.
- Имплантация ПЭКС, синхронизирующей работу камер сердца в целях устранения обструкции.

Не следует назначать при обструктивной ГКМ препараты, усиливающие сократительную способность, снижающие пред- и постнагрузку: нитраты, ингибиторы АПФ, дигоксин, коринфар, симпатомиметики.
Усугубляют обструкцию: натуживание, тахикардия, гипотония, ортостаз.

Прогноз: при необструктивной ГКМ относительно благоприятный. При обструктивной – неблагоприятный, смерть наступает от тромбоэмболии церебральных сосудов, фибрилляции желудочков. Летальность 2-4% в год. Переход в дилятационную КМП-10%.

Аритмогенная дисплазия правого желудочка

Наследственное заболевание миокарда с аутосомно-доминантным типом наследования, при котором происходит замещение кардиомиоцитов правого желудочка фиброзной и жировой тканью.
Болеют чаще мужчины, заболевание проявляется к 40 – 50 годам.

Клинические синдромы:

1. Желудочковые нарушения ритма (экстрасистолия и правожелудочковая пароксизмальная тахикардия), резистентные к медикаментозной терапии
2. Кардиалгии
3. Правожелудочковая недостаточность

Методы инструментальной диагностики

О с н о в н ы е:

1. ЭКГ: может выявляться БПНПГ, (-)Т в V1-2, в момент приступа фиксируются нарушения ритма, исходящие из правого желудочка.
2. ЭХО-КГ: зоны гипокинезии, дискинезии и акинезии, аневризматические выпячивания правого желудочка, или его дилатация

. Д о п о л н и т е л ь н ы е:

1. МРТ
2. Биопсия миокарда (дезориентация кардиомиоцитов)

Компьютерная и магнитно-резонансная томография позволяет выявить структурные и морфологические изменения миокарда (наличие жировой ткани)

Лечение: симптоматическое.

Дилятационная кардиомиопатия

КМП, характеризующаяся расширением всех камер сердца до степени кардиомегалии и сопровождающаяся нарушением сократительной функции левого или обоих желудочков. При дилятационной КМП развивается равномерное истончение стенок сердца и увеличение всех камер, застой крови по периферии приводит к формированию тромбов в полостях желудочков.
Болеют чаще мужчины 30-50 лет. Среди предрасполагающих факторов выделяют перенесенные воспалительные заболевания миокарда, токсический (алкогольный) фактор, наследственную отягощенность.

Клинические синдромы:

1. Прогрессирующая тяжелая застойная СН:
2. Кардиалгии
3. Нарушения сердечного ритма
4. Тромбоэмболические осложнения.

Объективные признаки:

1. Проявления СН по право- и левожелудочковому типу: выраженные периферические отеки (реже асцит), периферический цианоз, набухание шейных вен, влажные хрипы в легких, гепатомегалия.
2. Выраженная кардиомегалия

3. Низкий уровень систолического артериального давления (вследствие низкого сердечного выброса), часто – мерцательная аритмия
4. ослабление и глухость тонов сердца, шум относительной митральной и трикуспидальной недостаточности, ритм галопа

Методы инструментальной диагностики

О с н о в н ы е:

1.ЭКГ: снижен вольтаж, часто – мерцательная аритмия, нарушение проводимости (БЛНПГ), депрессия ST в V5-6 (признаки перегрузки ЛЖ), удлинение QT.
2.Рентген органов грудной клетки: значительное расширение тени сердца, признаки гидроперикарда, явления застоя в малом кругу кровообращения
3. ЭХО-КГ: равномерное истончение стенок и расширение всех камер сердца, тромбы в полостях желудочков, наличие жидкости в полости перикарда Нарушение глобальной (снижение фракции выброса левого желудочка) и локальной сократимости миокарда (наличие зон гипо- и акинезии)

Д о п о л н и т е л ь н ы е:

1. Коронарография, ангиокардиография
2. Радиоизотопная сцинтиграфия миокарда

Лечение:

1. Медикаментозное: симптоматическое лечение СН, нарушений ритма,
2. Антикоагулянты и антиагреганты.
3. Хирургическое: трансплантация сердца (показания ХСН III-IV ФК по NYHA, Фракция изгнания ЛЖ менее 20%, КДД ЛЖ более 20 мм рт. ст.сердечный индекс 2л/мин/м2). 10-летняя выживаемость 30%.

Прогноз неблагоприятный, смертность больных дилатационной КМП составляет около 10% в год. 5-летняя выживаемость 25-40%.

Рестриктивная кардиомиопатия

Группа заболеваний, сопровождающихся выраженным ограничением диастолического наполнения сердца вследствие избыточной жесткости стенок желудочков. Часто процесс манифестирует с правого желудочка.
Причины избыточной жесткости стенок:
1.Миокардиальный (эндомиокардиальный) фиброз: идиопатический или известной этиологии),
2.Инфильтрация стенок патологическими субстанциями

Идиопатическая рестриктивная КМП (этиология неизвестна**,** имеет место неизвестная генетическая аномалия). Различают спорадическую и семейную формы.

Вторичная рестриктивная КМП

Инфильтративная **(**при амилоидозе, гемохроматозе, при других болезнях накопления, саркоидозе)

Эндомиокардиальный фиброз вследствие специфических заболеваний при гиперэозинофильном синдроме (синдром Леффлера), при карциноидном синдроме, при радиационных поражениях.

Клинические синдромы:
1.СН чаще по правожелудочковому типу (застой по большому кругу кровообращения) при нормальных размерах сердца
2.Специфические признаки:
-гиперэозинофильный синдром (при болезни Леффлера): на фоне гиперэозинофилии до 75% (паразитарной, аллергической, грануломатозной, неопластической этиологии), лейкоцитоза, сохраняющихся несколько месяцев, происходит поражение печени, почек, селезенки, костного мозга, а также миокарда и эндокарда, с развитием в них фиброзной ткани и уменьшением полостей желудочков, с формированием кардиальных тромбов и системных эмболий, фиброзных изменений клапанного аппарата с появлением относительной недостаточности клапанов.
Характерны потеря массы тела, лихорадка, ознобы, кожный зуд
Объективные признаки:
1.Признаки застоя чаще по большому кругу кровообращения при нормальных размерах сердца, возможно расширение предсердий.
2.Поздний систолический шум на верхушке.
Методы инструментальной диагностики
О с н о в н ы е:
1. ЭКГ: гипертрофия правого желудочка и предсердия, часто синусовая тахикардия, нарушения проводимости (АВ-блокада, блокада ножек пучка Гиса), низкий вольтаж, изменения зубца Т, глубокий Q в V1. неспецифические нарушения реполяризации, аритмии, наиболее часто — мерцание предсердий, блокады ножек пучка Гиса, нарушения проводимости.
2.Рентгенологическое исследование органов грудной клетки: признаки расширения предсердий, застой малом круге кровообращения, уменьшение пульсации по контуру сердца.
3.ЭХО-КГ - выраженные нарушения диастолической функции сердца по рестриктивному типу, утолщение эндокарда с уменьшением размеров полостей желудочков, тромбы в полостях сердца, относительная недостаточность митрального и трикуспидального клапанов..
Лечение: симптоматическое. При гиперэозинофильном синдроме – кортикостероиды, иммунодепрессанты, непрямые антикоагулянты.
Хирургическое лечение – иссечение утолщенного эндокарда.
Прогноз неблагоприятный. Летальность в течение 2 лет-35-50%

Некомпактный (губчатый) миокард левого желудочка

Гипертрофия миокарда левого желудочка с развитием его чрезмерной трабекулярности и образованием глубоких межтрабекулярных пространств. В норме массивные мышечные трабекулы могут встречаться в правом желудочке, наличие их в ЛЖ считают патологией. Распространенность 0,05 - 0,24%.
Клинические проявления: характерно длительное бессимптомное течение, одним из наиболее типичных проявлений могут быть явления сердечной

недостаточности (73%случаев); желудочковые аритмии (40%); системная и лёгочная эмболия (33%).

При инструментальном исследовании: изменения чаще всего выявляют случайно при ЭхоКГ, при плохой УЗИ-визуализации используют МРТ.

Лечение: симптоматическое

Болезнь Ленегра

Прогрессирующее нарушение проводимости по ножкам пучка Гиса. Распространённость и смертность исследованы недостаточно, описаны наследственные случаи заболевания с аутосомно-доминантным типом наследования.

При инструментальном исследовании на ЭКГ находят расширение *QRS*, брадикардию, синусовые паузы. На фоне пауз часто развиваются синкопальные состояния.

Лечение: симптоматическое, имплантация кардиостимулятора по показаниям.

Синдром Бругада

Генетически детерминированная «первичная электрическая болезнь сердца», сопряжённая с риском развития смертельных аритмий у людей с формально нормальным сердцем. Описана мутация гена SCN 5A, локализованного на третьей хромосоме и кодирующего функцию натриевых каналов кардиомиоцитов (Аутосомно-доминантный характер наследования.) Несоответствие между входящим в клетку натриевым и исходящим калиевым токами создаёт трансмуральный градиент между субэдокардиальными и субэпикардиальными отделами правого желудочка, который может сформировать феномен re-entry. Характерный признак, выявляемый при ЭКГ-исследовании – подъём сегмента ST в правых грудных отведениях по типу «свода» или «седла» с точкой J (точка отрыва ST от QRS) более 0,1 mV над изолинией

Амилоидная кардиомиопатия

системное заболевание с интерстициальными отложениями амилоида в органах сердце, почки, печень, кишечник, кожа, язык и нервы;

Клинические проявления Сердечная недостаточность, стенокардия. ортостатическая гипотония, нарушения ритма сердца

ЭКГ : генерализованное снижение вольтажа, сложные желудочковые аритмии, нарушения АВ проводимости. ЭхоКГ: утолщение стенок ЛЖ, створок клапанов Диастолическая дисфункция ЛЖ

Гемохроматоз

КМП, обусловленная отложением железа в сердце. Характерно также поражение печени, селезенки, поджелудочной железы, кожи, костного мозга, гонад. Выделяют первичный и вторичный гемохроматоз.

Клинические проявления: характерно сочетание сахарного диабета, цирроза печени, кардиомиопатии и гиперпигментации кожи. Начало часто

бессимптомное, затем появляются аритмии сердца, явления сердечной недостаточности.

Инструментальные методы диагностики Рекомендуется определение уровня ферритина в плазме крови. С помощью ЭХОкардиографии выявляют : утолщение стенок желудочков, нарушение сократимости миокарда, диастолическую дисфункцию и клапанную недостаточность. В качестве дополнительных методов может использоваться МРТ, эндомиокардиальная биопсия, сцинтиграфия миокарда.

Первичные приобретённые кардиомиопатии:
Стрессовая кардиомиопатия

Кардиомиопатия, возникающая при сильном эмоциональном стрессе, чаще у пожилых женщин без значимого атеросклеротического поражения коронарных артерий. Развивается нарушение сократимости миокарда, наиболее выраженное в апикальных отделах.

Инструментальные методы диагностики: на ЭКГ: элевация сегмента ST
ЭХО КГ: гипокинезия верхушечных сегментов и гиперкинезия базальных сегментов левого желудочка

Прогноз обычно благоприятный

Кардиомиопатия беременных

Кардиомиопатия, развивающаяся в III триместре беременности или первые 5 месяцев после родов, чаще у лиц негроидной расы, страдающих ожирением,, в возраст после 30 лет, на фоне многоплодной беременности при отсутствии ранее заболевания сердца .

Клинические проявления: развитие явлений сердечной недостаточности в течение последнего месяца беременности или в течение 5 месяцев после родоразрешения

Инструментальные методы диагностики По данным Эхокардиографии - увеличение сердца, пристеночный тромбоз, фиброз миокарда, восстановление функции миокарда в течение 6 месяцев

Прогноз: ухудшается при выраженном снижении фракции выброса ЛЖ, смертность 25-50%.

Риск рецидива при повторной беременности

Метаболическая КМП, связанная с нарушение обмена жирных кислот (дефицит карнитина)

Заболевание дебютирует в возрасте до 30 лет, характеризуется полиорганными поражениями, приступообразным течением

Кардиальные признаки:

-дилятация всех полостей,

-снижение ФВ,

-рефрактерная СН,

-нарушения СР (ЖТ, АВ-блокады, СССУ),

- гигантские зубцы Т на ЭКГ

Экстракардиальные признаки:

-мышечная гипотония
-гипогликемические эпизоды с повторной рвотой
-задержка умственного и физического развития
-гепатомегалия
-болевой абдоминальный синдром
-тубулопатии, поликистоз почек, ХПН
Лабораторные признаки:
-гипогликемия без кетоза
-метаболический ацидоз
-гиперлактктемия
-повышение КФК, АСТ
-снижение карнитина
-молекулярно-генетическое исследование
Лечение:
1.Левокарнитин (элькар 50-100 мг/кг)
2.Коэнзим Q, глицин, витамины группы В
3.Лечение СН