

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра патологической анатомии имени профессора П.Г.Подзолкова

РЕФЕРАТ

«Кардиомиопатии»

Выполнил(а): Ординатор 1-го года
Дутко Марина Александровна

Руководитель: К.М.Н., доцент
Хоржевский Владимир Алексеевич

Красноярск
2023

Содержание

1. Определение, классификация, этиология.....	3
2. Первичные (идиопатические) кардиомиопатии	4
3. Вторичные кардиомиопатии.....	6
4. Список литературы.....	7

Определение, классификация, этиология

Кардиомиопатии (от греч. *kardia* – сердце, *myos* – мышца, *pathos* – болезнь) – заболевания, характеризующиеся первичными дистрофическими изменениями миокарда некоронарного (некоронарогенные кардиомиопатии) и неревматического (неревматогенные кардиомиопатии) происхождения, разные по этиологии и патогенезу, но схожие клинически. Основное клиническое проявление кардиомиопатии – недостаточность сократительной функции миокарда в связи с его дистрофией.

Классификация. Кардиомиопатии делят на первичные (идиопатические) и вторичные.

Первичные (идиопатические) кардиомиопатии:

- гипертрофическая (констриктивная);
- дилатационная (конгестивная, застойная);
- рестриктивная (эндомиокардиальный фиброз).

Вторичные кардиомиопатии:

- при отравлениях и интоксикациях – алкоголем, этиленгликолем, солями тяжелых металлов; уремии;
- инфекциях – вирусных инфекциях, тифе; трипаносомозе – болезни Шагаса, трихинеллезе;
- болезнях обмена наследственного (тезауризмозы – кардиопатический амилоидоз, гликогеноз) и приобретенного (подагра, тиреотоксикоз, гиперпаратиреоз, первичный амилоидоз, авитаминоз, нарушения электролитно-стероидного обмена) характера;
- болезнях органов пищеварения – синдроме нарушенного всасывания, панкреатите, циррозе печени.

Клинические проявления этого заболевания либо ограничены сердцем, либо представляют собой часть генерализованного системного поражения. В обеих ситуациях ключевым признаком является дисфункция миокарда. При первичных кардиомиопатиях поражение ограничивается преимущественно миокардом, при вторичных кардиомиопатиях вовлечение миокарда в патологический процесс является компонентом системного или мультиорганного поражения. В большинстве случаев механизмы, посредством которых некардиальные заболевания приводят к патологии сердца, хорошо изучены, но при некоторых болезнях, например, сахарном диабете, патогенез дисфункции миокарда менее ясен. Все более очевидной становится роль генетических факторов в этиологии кардиомиопатий.

Кардиомиопатии различной этиологии могут иметь сходную морфологическую картину, поэтому в большинстве случаев установить причину заболевания сложно. Клинический подход основан на выяснении, какой вид кардиомиопатии присутствует в конкретном случае: дилатационная кардиомиопатия; гипертрофическая кардиомиопатия; рестриктивная кардиомиопатия.

Первичные (идиопатические) кардиомиопатии

Гипертрофическая (констриктивная) кардиомиопатия характеризуется выраженной гипертрофией миокарда, преимущественно левого желудочка сердца, с уменьшением полостей желудочков и нарушением диастолы при нормальной или усиленной систоле. Она имеет наследственный характер, который подтверждают семейный характер заболевания и обнаруженные мутации генов тяжелой р-цепи сердечного миозина, тропонина Т и тропомиозина. Страдают преимущественно мужчины, клинические признаки появляются в возрасте 10-20, чаще около 40 лет.

Морфогенетические гипотезы:

- Повышенная сократимость, возможно, обусловленная увеличением чувствительности к катехоламинам, приводит к повреждению кардиомиоцитов, фиброзу и гипертрофии сократительного миокарда.
- Повышенная сократимость миокарда в эмбриональном периоде (пренатальной фазе) ведет к развитию гиперплазии кардиомиоцитов в определенных отделах миокарда, преимущественно в межжелудочковой перегородке. В постнатальном периоде гиперплазия кардиомиоцитов сменяется прогрессирующей гипертрофией миокарда.
- Первичная патология коллагена с нарушением фиброзного скелета миокарда ведет к дезорганизации миофибрилл.

Гипертрофическая кардиомиопатия проявляется в двух формах.

- *Необструктивная или диффузная (идиопатическая гипертрофия миокарда)*, при которой отмечают диффузное утолщение миокарда левого желудочка и межжелудочковой перегородки; правые отделы сердца гипертрофированы редко; размер полостей сердца нормальный или уменьшенный. При микроскопическом исследовании находят хаотичное расположение кардиомиоцитов, особенно в межжелудочковой перегородке.

- *Обструктивный или локальный (идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз)*, при которой гипертрофия миокарда охватывает в основном верхние отделы левого желудочка, что ведет к субаортальному сужению – субаортальному мышечному стенозу.

При обеих формах клапанный аппарат сердца и венечные артерии интактны.

Наиболее важные гистологические изменения миокарда при гипертрофической кардиомиопатии: выраженная гипертрофия кардиомиоцитов, степень которой не свойственна другим состояниям; поперечный размер кардиомиоцитов часто превышает 40 мкм (в норме ~ 15 мкм); беспорядочное расположение пучков кардиомиоцитов, отдельных кардиомиоцитов и сократительных элементов в саркомерах внутри клеток (миофибриллярная неупорядоченность); интерстициальный и заместительный фиброз.

Дилатационная (конгестивная) кардиомиопатия – диффузное поражение миокарда с расширением полостей сердца и снижением его сократительной функции. Она составляет 60% всех идиопатических кардиомиопатий, и часто ее наблюдают у мужчин в возрасте 10-30 лет. Заболевание связывают с вирусным миокардитом, особенно вирусом Коксаки. Высказывают предположение о значении сочетанного действия вируса и алкоголя. Для дилатационной кардиомиопатии характерно резкое расширение полостей сердца, мышца которого в той или иной степени гипертрофирована. Сердце приобретает шаровидную форму, масса его увеличена, особенно за счет левого желудочка. Миокард дряблый, тусклый, пронизан белесоватыми прослойками, характерно чередование

гипертрофированных и атрофичных кардиомиоцитов. Клапанный аппарат и венечные артерии сердца не изменены. В полостях сердца нередко возникают тромбы.

Гистологические изменения при дилатационной кардиомиопатии неспецифичны и обычно не указывают на природу этиологического агента. Кроме того, тяжесть морфологических изменений не отражает степень дисфункции и, соответственно, прогноз для пациента. Большинство кардиомиоцитов гипертрофированы, имеют увеличенные ядра. Некоторые клетки истончены, вытянуты и расположены беспорядочно. В разной степени присутствует фиброз интерстициальной ткани и эндокарда. Отдельные участки миокарда замещены небольшими субэндокардиальными рубцами, что свидетельствует о перенесенном ишемическом некрозе, вызванном дисбалансом между перфузией и потребностью миокарда в кислороде вследствие гипертрофии.

Рестриктивная кардиомиопатия – заболевание миокарда, характеризующееся ригидностью стенок желудочков сердца (чаще левого) и выраженным фиброзом эндокарда, что препятствует диастолическому наполнению и приводит к нарушению функции атриовентрикулярных клапанов. Некоторые авторы рассматривают эту форму кардиомиопатии как исход париетального эндокардита Леффлера. Это мнение не имеет достаточных оснований. При этой первичной кардиомиопатии находят диффузный или очаговый *фиброз эндокарда* левого, реже правого желудочка сердца. Иногда в процесс вовлечена задняя створка митрального клапана. Часто встречаются пристеночные тромбы с их организацией. Утолщение эндокарда, иногда значительное (до 3-5 см), ведет к уменьшению (облитерации) полости желудочка.

Осложнения кардиомиопатии: хроническая сердечно-сосудистая недостаточность или тромбоэмболический синдром в связи с наличием тромбов в полостях сердца.

Вторичные кардиомиопатии

Морфологические проявления вторичных кардиомиопатий полиморфны в связи с разнообразием их причин. Основой вторичных кардиомиопатий независимо от этиологического фактора является дистрофия кардиомиоцитов.

Алкогольная кардиомиопатия имеет наибольшее значение среди вторичных кардиомиопатий. Ее патогенез связан в первую очередь с биологическими свойствами этанола – прямым токсическим действием на кардиомиоциты и влиянием метаболита этанола – ацетальдегида. Безусловно значение сосудистых нарушений и связанной с ними гипоксии, повреждающего действия на миокард катехоламинов.

Морфологические изменения сердца – это умеренная гипертрофия миокарда, расширение полостей сердца с пристеночными тромбами. Миокард дряблый, глинистого вида, иногда с небольшими рубчиками. В коронарных артериях – явления атеросклероза, возможны липидные пятна и полосы в интимае; выраженные атеросклеротические изменения отсутствуют. При микроскопическом исследовании отмечают сочетание дистрофии (гидропической и жировой), атрофии и гипертрофии кардиомиоцитов, встречаются очажки лизиса кардиомиоцитов и склероза. Поврежденные участки миокарда чередуются с неизмененными участками. При электронномикроскопическом исследовании биоптатов сердца находят кистозное расширение саркоплазматической сети и Т-системы кардиомиоцитов, что характерно для алкогольной кардиомиопатии.

Осложнения алкогольной кардиомиопатии: внезапная смерть в связи с фибрилляцией желудочков сердца или хроническая сердечная недостаточность, тромбоэмболический синдром.

Список литературы

1. Патологическая анатомия : учебник / А. И. Струков, В. В. Серов ; под ред. В. С. Паукова. — 6-е изд., перераб. и доп. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. — 400-402 с.
2. Основы патологии заболеваний по Роббинсу и Котрану / Кумар В., Аббас А.К., Фаусто Н., Астер Дж. К.; пер. с англ.; под ред. Е.А. Коган, Р.А. Серова, Е.А. Дубовой, К.А. Павлова. В 3 т. Том 2: главы 11-20. — М.: Логосфера, 2016. — 648-656 с.;
3. Фролова Эльвира Бакиевна, Мухаметшина Гузель Агзамовна, Мухитова Эльза Илхамовна, Гарифуллина Чулпан Наилевна Гипертрофическая кардиомиопатия // Вестник современной клинической медицины. 2012. №4.
4. Руженцова Т.А. Кардиомиопатии у детей // МС. 2014. №6.
5. Петухова Е. А. Гипертрофическая кардиомиопатия // Сиб. мед. журн. (Иркутск). 1999. №1.
6. О. Н. Крючкова, И. Л. Кляритская, Е. А. Ицкова Алкогольная кардиомиопатия // Крымский терапевтический журнал. 2004. №2.