

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

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной
диагностики ИПО

Зав.кафедрой: ДМН, Профессор Матюшин Г. В.
Ответственный за ординатуру: КМН, доцент
Кузнецова О.О.

РЕФЕРАТ на тему:

«Кардиомиопатии»

Выполнила: Ординатор 1 года обучения,
Браур Э.В.

Проверила: к.м.н., доцент Кузнецова О.О.

Красноярск, 2022 г.

СОДЕРЖАНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	3
Кардиомиопатии	3
Дилатационная кардиомиопатия	4
Гипертрофическая кардиомиопатия.....	8
Рестриктивная кардиомиопатия.....	11
Литература	14

ВВЕДЕНИЕ

Кардиомиопатия – это невоспалительное первичное заболевание миокарда неизвестной этиологии, характеризующееся развитием кардиомегалии, тяжёлой сердечной недостаточности с нарушениями сердечного ритма и проводимости.

В 1995 г. экспертами ВОЗ была предложена следующая **классификация** кардиомиопатий:

Функциональные варианты кардиомиопатий:

1. Дилатационная (застойная) кардиомиопатия (ДКМП)

- а) идиопатическая
- б) семейно- генетическая
- в) иммунно-вирусная
- г) алкогольно-токсическая
- д) связанная с распознанным сердечно-сосудистым заболеванием, при котором степень СН не соответствует его гемодинамической перегрузке или выраженности ишемии

2. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП)

- а) необструктивная
- б) обструктивная

3. Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП)

- а) эндомиокардиальный фиброз
- б) эозинофильный эндокардит Леффлера

4. Аритмогенная дисплазия правого желудочка (проявляется желудочковой тахикардией из правого желудочка)

Специфические кардиомиопатии:

- Ишемическая кардиомиопатия (вследствие ИБС)
- Кардиомиопатия в результате клапанных пороков сердца
- Гипертоническая кардиомиопатия (при АГ)

- Воспалительная кардиомиопатия (при миокардите)
- Метаболическая (при заболеваниях эндокринной системы, климаксе, нарушениях обмена веществ, электролитов, питания, физическом перенапряжении и др.)
- Кардиомиопатия при генерализованных системных заболеваниях (при патологии соединительной ткани)
- Кардиомиопатия при мышечных дистрофиях
- Кардиомиопатия при аллергических и токсических реакциях (в том числе алкогольная)
- Перипортальная кардиомиопатия (во время беременности и после родов)

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – первичное поражение сердца, характеризующееся диффузным расширением полостей сердца, преимущественно левого желудочка и нарушением сократительной функции.

Распространённость. Заболеваемость в мире составляет 3 -10 случаев на 100.000 человек в год. Болеют чаще мужчины среднего возраста, в различных регионах страны.

Этиология. Возникновение дилатационной кардиомиопатии связывают с взаимодействием нескольких факторов: генетических нарушений, экзогенных влияний, аутоиммунных механизмов. ДКМП может развиваться после вирусной инфекции и явиться исходом вирусного миокардита. В тех случаях, когда заболевание носит семейный характер, течение болезни становится особенно неблагоприятным. В настоящее время так называемая «семейная дилатационная кардиомиопатия», в развитии которой играет решающую роль генетический фактор, наблюдается в 20 -30 % случаев этой болезни. После инфекции, обусловленной вирусами Коксаки, может развиваться сердечная недостаточность даже через несколько лет. Выявлены данные о том, что токсическое действие алкоголя на миокард может привести к возникновению дилатационной кардиомиопатии. К этиологическим факторам относятся и аутоиммунные нарушения. Под воздействием экзогенных факторов белки сердца приобретают антигенные свойства, что стимулирует синтез антител и провоцирует развитие ДКМП.

Патогенез. *Под воздействием экзогенных факторов уменьшается количество полноценно функционирующих кардиомиоцитов, что вызывает расстройства гемодинамики, снижение сократительной функции миокарда (сначала левого, а затем правого желудочка) и развитие застойной сердечной недостаточности.* На начальных стадиях заболевания действует закон Франка-Старлинга: степень диастолического растяжения пропорциональна силе сокращения волокон миокарда. Сердечный выброс сохраняется также за счёт увеличения ЧСС и уменьшения периферического сопротивления при физической нагрузке. Постепенно компенсаторные

механизмы нарушаются, увеличивается ригидность сердца, ухудшается систолическая функция и закон Франка-Старлинга перестаёт действовать. При этом уменьшаются минутный и ударный объёмы сердца, увеличивается конечное диастолическое давление в левом желудочке и происходит дальнейшее расширение полостей сердца. Возникает относительная недостаточность митрального и трёхстворчатого клапанов из-за дилатации желудочков. В ответ на это возникает компенсаторная гипертрофия миокарда в результате гипертрофии миоцитов и увеличения объёма соединительной ткани (масса сердца может превышать 600 г.) Уменьшение сердечного выброса и увеличение внутрижелудочкового диастолического давления могут привести к уменьшению коронарной перфузии, следствием чего становится субэндокардиальная ишемия. В результате застоя в венах малого круга кровообращения уменьшается оксигенация тканей. В свою очередь, уменьшение сердечного выброса и снижение перфузии почек стимулируют симпатическую нервную и ренин-ангиотензиновую системы. Катехоламины вызывают тахикардию, ренин-ангиотензиновая система – периферическую вазоконстрикцию, вторичный гиперальдостеронизм, приводя к задержке ионов натрия, жидкости и развитию отёков. Для дилатационной кардиомиопатии характерно формирование в полостях сердца пристеночных тромбов, образованию которых способствует замедление пристеночного кровотока из-за уменьшения сократимости миокарда, фибрилляции предсердий, увеличения активности свёртывающей системы крови и уменьшения фибринолитической активности.

Клиническая картина и диагностика. Специфических признаков дилатационной кардиомиопатии нет. Клиническая картина полиморфна и определяется *симптомами сердечной недостаточности, нарушениями ритма и проводимости, тромбоэмболическим синдромом.*

Все эти признаки развиваются в терминальной стадии болезни, в связи, с чем распознавание ДКМП до появления перечисленных симптомов представляет значительные трудности. *Диагноз ставят путём исключения других заболеваний сердца, проявляющихся синдромом хронической сердечной недостаточности.*

Заболевание развивается постепенно, но при отсутствии лечения, неуклонно прогрессирует. Больные длительное время могут не предъявлять никаких жалоб и симптомы на ранней стадии заболевания не выявляются. В дальнейшем, при снижении сократительной функции миокарда могут появиться жалобы на повышенную утомляемость, одышку при физической нагрузке, а затем и в покое. По ночам больных беспокоит сухой кашель, позже – типичные приступы удушья. У 10% больных наблюдаются характерные ангинозные боли. При развитии застойных явлений в большом круге кровообращения появляются тяжесть в правом подреберье и отёки ног.

Выясняя анамнез у больных, необходимо уточнить возможные этиологические факторы: семейные случаи заболевания, наличие вирусной инфекции, токсических воздействий, и других этиологических факторов.

Одним из ранних проявлений дилатационной кардиомиопатии может быть пароксизмальная мерцательная аритмия, однако, больной часто долгое время не ощущает её.

Важным признаком, подтверждающим данное заболевание, является *значительное увеличение сердца*, при этом артериальная гипертензия и клапанные пороки отсутствуют. Кардиомегалия проявляется расширением сердца в обе стороны, определяемым перкуторно, а также смещением верхушечного толчка влево и вниз. В тяжёлых случаях выслушиваются ритм галопа, тахикардия, шумы относительной недостаточности митрального или трёхстворчатого клапанов. Артериальное давление обычно нормальное или слегка повышено.

Возможны *тромбоэмболические осложнения* в виде поражения мелких ветвей лёгочной артерии, окклюзии артерий большого круга кровообращения при наличии пристеночных внутрисердечных тромбов. Риск тромбоэмболических осложнений наиболее высок у больных с постоянной формой мерцательной аритмии и выраженной сердечной недостаточностью. Тромбоэмболии в мозговые артерии и крупные ветви лёгочной артерии могут стать причиной внезапной смерти больных. Однако некоторые тромбоэмболии (например, в сосуды почек) протекают бессимптомно, и клинические признаки обнаруживаются только при развитии сердечной недостаточности и являются её выражением: холодные цианотичные конечности, набухание шейных вен, отёки, увеличение печени, застойные хрипы в нижних отделах лёгких, увеличение частоты дыханий.

Лабораторные методы исследования длительное время не выявляют никаких изменений. С помощью инструментальных методов диагностики можно обнаружить признаки кардиомегалии, изменения показателей центральной гемодинамики и нарушения ритма и проводимости.

Рентгенологически выявляется *значительное увеличение желудочков*, усиление лёгочного рисунка, иногда появление трансудата в плевральных полостях.

Метод эхокардиографии позволяет выявить основной признак дилатационной кардиомиопатии – *дилатацию полостей сердца с уменьшением фракции выброса левого желудочка*. В доплеровском режиме можно обнаружить относительную недостаточность митрального и трёхстворчатого клапана, нарушения диастолической функции левого желудочка, увеличение конечного систолического и диастолического размеров

левого желудочков.

На ЭКГ регистрируются *признаки гипертрофии и перегрузки левого желудочка: депрессия сегмента ST и отрицательные зубцы T в I, AVL, V5- V6; левого предсердия. ЭКГ – признаки носят неспецифический характер. К ним можно отнести нарушения проводимости (блокады ножек пучка Гиса), нарушение процессов реполяризации, мерцание предсердий, удлинение интервала QT.*

Исследование показателей центральной гемодинамики выявляет низкий минутный и ударный объём, повышение давления в лёгочной артерии.

Прижизненная биопсия миокарда малоинформативна при определении этиологии заболевания и оказывает помощь в дифференциальной диагностике дилатационной кардиомиопатии и заболеваний сердца, протекающих с кардиомегалией.

Таким образом, основным методом диагностики дилатационной кардиомиопатии служит эхокардиография, позволяющая выявить дилатацию камер сердца и снижение сократимости левого желудочка, а также исключить поражение клапанов сердца и перикардальный выпот.

Осложнения. К наиболее частым осложнениям дилатационной кардиомиопатии относятся тромбоэмболии, внезапная сердечная смерть, прогрессирующая сердечная недостаточность.

Лечение. Поскольку дилатационная кардиомиопатия является заболеванием неизвестной этиологии, *этиологическое лечение не разработано.*

Основное лечение ДКМП – борьба с развивающейся застойной сердечной недостаточностью. Лечебная программа включает в себя:

- *Охранительный режим*
- *Лечение сердечной недостаточности*
- *Антиаритмическая терапия*
- *Антикоагулянты и дезагреганты*
- *Метаболическая терапия*
- *Хирургическое лечение.*

Больным рекомендуется соблюдать длительно постельный режим, запрещается приём алкоголя и курение. Лечебное питание осуществляется в

рамках стола № 10 и 10а с ограничением воды и поваренной соли. Питание должно быть 5-6 разовым, калорийность диеты 1900-2500 ккал в сутки.

Вопрос о применении сердечных гликозидов является до сих пор дискуссионным в связи с тем, что у больных с ДКМП значительно повышена чувствительность к этим препаратам, быстро развивается дигиталисная интоксикация. Дигоксин назначают в дозах 0,25-0,375 мг/сут при наличии мерцательной аритмии (под строгим контролем).

При *постоянной форме мерцательной аритмии показаны β-адреноблокаторы: бисопролол, карведилол, метопролол.* Лучше всего доказана эффективность кардиоселективных β – адренорблокаторов: метопролола, бисопролола и карведилола. Хороший вазодилатирующий эффект оказывают нитраты: изосорбид динитрат, кардикет, нитросорбид.

Всем больным с ДКМП необходимо назначать *ингибиторы АПФ (рамиприл 1,25-10 мг/сут, периндоприл 8 мг/сут, эналаприл 2,5-10 мг/сут).* Препараты данной группы предупреждают развитие и прогрессирование сердечной недостаточности.

Из мочегонных препаратов *предпочтительнее петлевые диуретики: фуросемид 20-40 мг и этакриновая кислота (урегит) 25-50 мг утром 1-3 раза в неделю.* Целесообразно *назначение малых доз ацетилсалициловой кислоты по 0,25- 0,3 г/сут; курантила, тиклида, трентала.* Рекомендуются *метаболические препараты: неотон, кокарбоксилаза, липоевая кислота, пиридоксаль фосфат, милдронат* в индивидуальной дозировке.

Трансплантация сердца является единственным радикальным методом лечения ДКМП.

Прогноз при дилатационной кардиомиопатии неблагоприятный.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – заболевание миокарда неизвестной этиологии, характеризующееся гипертрофией межжелудочковой перегородки или стенок левого желудочка с уменьшением его систолического объёма и снижением его диастолической функции.

Выделяют 4 основных типа гипертрофической кардиомиопатии:

- преимущественная гипертрофия базальных отделов межжелудочковой перегородки
- асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки на всём протяжении
- концентрическая гипертрофия миокарда левого желудочка
- гипертрофия верхушки сердца.

Различают *обструктивную* и *необструктивную ГКМП*. Гипертрофия может быть *симметричной* (увеличение с вовлечением всех стенок левого желудочка) и *асимметричной* (увеличение с вовлечением одной из стенок).

Характерными особенностями ГКМП являются *высокая частота нарушений ритма сердца и нарушение диастолического наполнения левого желудочка*, что может приводить к сердечной недостаточности. У 50% больных ГКМП наступает внезапная смерть, вызванная аритмией.

ГКМП встречается в молодом возрасте, более позднее выявление связано с нерезкой выраженностью гипертрофии миокарда и отсутствием значительных изменений внутрисердечной гемодинамики. При генетическом обследовании доказана роль наследственности в возникновении ГКМП (выявляется в 17-20% случаев).

Патогенез. Выделяют несколько патогенетических механизмов в возникновении ГКМП: - *нарушение диастолической функции сердца, обструкция выходного тракта левого желудочка*. В диастолу в желудочки поступает недостаточное количество крови вследствие их плохой растяжимости, что, при наличии препятствий для нормального тока крови, приводит к подъёму конечного диастолического давления. Развиваются гипертрофия и дилатация левого предсердия, а при его декомпенсации – лёгочная гипертензия («пассивного» типа). Обструкцию выходного отдела левого желудочка вызывают утолщение межжелудочковой перегородки и нарушение движения передней створки митрального клапана. В *патогенезе ГКМП имеют значение изменения, возникающие в кардиомиоцитах: увеличение содержания ионов кальция, появление в них участков дезорганизации*. Имеет значение и патологическая стимуляция симпатической нервной системы. Сердечная недостаточность развивается в результате выраженных нарушений диастолической функции гипертрофированного миокарда левого желудочка и снижения сократительной функции левого предсердия, которое вначале выступает в качестве компенсаторного фактора.

Клиническая картина. В связи с разнообразными клиническими проявлениями, возможны диагностические ошибки (ставится диагноз ИБС или ревматический порок).

Субъективные и объективные признаки неспецифичны. Больных беспокоят одышка при физической нагрузке, боли за грудиной, учащённое сердцебиение, головокружение, обмороки.

Осмотр внешних проявлений заболевания может не выявить. При выраженной сердечной недостаточности обнаруживают цианоз.

Пальпаторно- усиленный верхушечный толчок, который в 34% случаев имеет «двойной характер»: вначале при пальпации ощущается удар от сокращения

левого предсердия, затем от сокращения левого желудочка. Выявляется систолическое дрожание у левого края грудины, пульс высокий, скорый. Аускультативно определяются систолический шум на верхушке, в точке Боткина, который имеет характер нарастания-убывания и лучше выслушивается между верхушкой сердца и левым краем грудины.

К основным ЭКГ-признакам относят: гипертрофию левого желудочка, изменения сегмента ST и зубца T, наличие патологических зубцов Q во II, III, AVF и грудных отведениях, трепетание предсердий, желудочковую экстрасистолию.

Основной метод диагностики – эхокардиография, с его помощью определяют локализацию гипертрофированных участков миокарда, степень выраженности гипертрофии. В 60% выявляют асимметричную гипертрофию, в 30%- симметричную, в 10% - апикальную. В доплеровском режиме определяют выраженность митральной регургитации, степень градиента давления между левым желудочком и аортой: градиент давления более 50 мм. рт.ст. считается выраженным.

К признакам ГКМП относят также малый размер полости левого желудочка, дилатацию левого предсердия.

Признаками обструктивной кардиомиопатии считают следующие: асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки (толщина межжелудочковой перегородки должна быть на 4-6 мм больше нормы для данной возрастной группы); систолическое движение передней створки митрального клапана вперёд.

Рентгенологическое обследование больных с ГКМП выявляет увеличение левого желудочка и левого предсердия, расширение восходящей части аорты.

Лечение. Лечебная тактика при ГКМП включает в себя:

- предотвращение внезапной смерти
- улучшение гемодинамики
- хирургическое лечение
- антикоагулянты и дезагреганты
- антиаритмическую терапию

При бессимптомном течении ГКМП показано *назначение β-адреноблокаторов*: (от 40 до 240 мг/сут пропранолола, 100-200 мг/сут атенолола или метопролола) или *блокаторов медленных кальциевых каналов* (верапамил в дозе 120-360 мг/сут. При умеренно выраженных симптомах назначают также β-адреноблокаторы, либо блокаторы медленных кальциевых каналов. Дополнительно назначают *антикоагулянтную терапию*. При значительно выраженных симптомах ГКМП назначают *диуретики (фуросемид) и антогонисты альдостерона (верошпирон, альдактон)*.

При *обструктивной гипертрофической кардиомиопатии* необходимо проводить профилактику инфекционного эндокардита в связи с тем, что на передней створке митрального клапана могут появляться вегетации в результате её постоянной травматизации. Сердечные гликозиды, нитраты не показаны.

Хирургическое лечение преследует цель ликвидировать систолический градиент давления и снизить конечное диастолическое давление в левом желудочке. Применяют два вида операций: *резекцию межжелудочковой перегородки и протезирование митрального клапана*.

Прогноз наиболее благоприятен при длительном бессимптомном течении заболевания, без отягощенного семейного анамнеза. Такое течение наблюдается у 1/3 больных.

Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП)

– это первичное или вторичное поражение миокарда неизвестной этиологии, характеризующееся нарушением диастолической функции сердца в результате морфологических изменений эндокарда, субэндокарда и миокарда (выраженного фиброза). РКМП характеризуется преимущественным нарушением диастолической функции и повышением давления наполнения желудочков при нормальной или малоизменённой сократительной функции миокарда и отсутствии его значимой гипертрофии и дилатации. При рестриктивной кардиомиопатии могут быть поражены либо один, либо оба желудочка; возможна облитерация полости поражённого желудочка. К РКМП относят *эндокардиальный фиброз* и *париетальный фибропластический эндокардит Лёффлера*. В настоящее время эти два заболевания рассматриваются как одно заболевание, сопровождающееся эозинофилией. Как синдром РКМП может встречаться при заболеваниях, также ведущих к нарушению диастолического расслабления (так называемые болезни накопления – амилоидоз, гемохроматоз, гликогеноз). При этих заболеваниях в миокарде накапливаются патологические субстанции, обуславливающие нарушение

расслабления миокарда.

Распространенность. Заболевание встречается крайне редко. Основным моментом в патогенезе РКМП считают нарушение наполнения левого желудочка из-за утолщения и увеличенной ригидности эндокарда и миокарда в результате инфильтрации амилоидом или фиброза. Эти нарушения, а также часто развивающаяся недостаточность трёхстворчатого клапана обуславливают нарастание сердечной недостаточности. Рестриктивное поражение миокарда развивается у больных с застойной недостаточностью при отсутствии дилатации и резко выраженных нарушений сократительной функции левого желудочка по данным эхокардиографии; при этом размеры левого предсердия и часто правого желудочка увеличены.

Этиология и патогенез малоизучены. Предполагают роль аллергии и иммунного воспаления при паразитарных инфекциях, что объясняет распространенность этого заболевания в странах Африки.

Клиника. Больные предъявляют жалобы на одышку при физической нагрузке, периферические отёки, боли в правом подреберье и увеличение живота.

При осмотре выявляются набухшие шейные вены, характерен симптом Куссмауля – увеличение набухания шейных вен на вдохе. Аускультативно выслушивается «ритм галопа», систолический шум недостаточности трёхстворчатого и митрального клапанов. При лёгочной гипертензии определяют её характерные аускультативные признаки, в лёгких выслушиваются хрипы. Характерны увеличение печени и асцит.

Диагностика РКМП трудна. Со стороны лабораторных анализов характерны изменения, присущие основному заболеванию. На ЭКГ можно обнаружить признаки блокады левой ножки пучка Гиса, снижение вольтажа основных зубцов, неспецифические изменения сегмента ST и зубца T, различные аритмии и признаки перегрузки левого предсердия. *Наибольшее значение имеет эхокардиография.* При РКМП *размеры полостей сердца не изменены*, в ряде случаев можно выявить *утолщение эндокарда.*

Характерны нарушения диастолической функции левого желудочка: укорочение времени изоволюмического расслабления, при доплеровской эхокардиографии увеличение пика раннего наполнения, уменьшение пика предсердного наполнения. Особенностью рентгенологической картины лёгких считают нормальные контуры сердца при наличии признаков венозного застоя в лёгких. При эндомиокардиальном фиброэластозе Лёффлера возможны выраженная эозинофилия и бронхоспастический синдром, что в сочетании с умеренным увеличением сердца и симптомами сердечной недостаточности помогает поставить правильный диагноз.

Ранние стадии болезни могут быть выявлены при зондировании *сердца и обнаружении повышенного конечного диастолического давления в левом желудочке.*

Дифференциальную диагностику проводят с выпотным и констриктивным перикардитом.

Лечение, как правило, симптоматическое и направлено на уменьшение застоя в большом и малом круге кровообращения, снижение конечного диастолического давления в левом желудочке и на уменьшение риска тромбоэмболий. Применяют *диуретики, периферические вазодилататоры, непрямые антикоагулянты.* При вторичной рестриктивной кардиомиопатии проводят лечение основного заболевания. *Хирургическое лечение* при фиброэластическом эндокардите состоит в *иссечении утолщённого эндокарда и освобождении сухожильных хорд и ткани клапана.* При тяжёлой недостаточности клапанов сердца производят их *протезирование.*

Прогноз при РКМП неблагоприятный. Летальность в течение 2-х лет достигает 35-50%, заболевание может осложниться тромбоэмболией, аритмиями, прогрессированием сердечной недостаточности.

ЛИТЕРАТУРА

1. Журавлева Н.Б. Основы клинической электрокардиографии. Л.: Экслибрис, 1990.
2. Минкин Р.Б., Павлов Ю.Д. Электрокардиография и фонокардиография. Л.: Медицина, 1988. - 256 с.
3. Бармасов А.В., Холмогоров В.Е. Курс общей физики для природопользователей. Электричество. / под ред.
4. А.П. Бобровского. СПб.: БХВ-Петербург, 2010. 448 с.
5. Ремизов А.Н., Потапенко А.Я. Курс физики. Учебник для студентов вузов, обучающихся по естественнонаучным направлениям. М.: Дрофа, 2006. 720 с.
6. Калашников С.Г. Электричество: Учебное пособие для студентов физических специальностей вузов. М.: ФИЗМАТЛИТ, 2004. 624 с.

