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,

Манукян Е.Э.

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

Красноярск, 2022 г.

1

# 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

1. *Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП)*

а) необструктивная

б) обструктивная

1. *Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП)*

а) эндомиокардиальный фиброз

б) эозинофильный эндокардит Леффлера

1. *Аритмогенная дисплазия правого желудочка* (проявляется желудоч- ковой тахикардией из правого желудочка)

*Специфические кардиомиопатии****:***

* + Ишемическая кардиомиопатия (вследствие ИБС)
  + Кардиомиопатия в результате клапанных пороков сердца
  + Гипертоническая кадиомиопатия (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 развиться 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 развиться 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 друих 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 транссудата в плевральных полостях.

*Метод эхокардиографии* позволяет выявить основной признак

дилатационной кардиомиопатии – *дилатацию полостей сердца с уменьшением фракции выброса левого желудочка.* В допплеровском 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 Т 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 эхокардиогрфия, позволяющая выявить дилатацию

камер сердца и снижение сократимости левого желудочка, а также исключить поражение клапанов сердца и перикардиальный 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 дискутабельным 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, метапролол.*Лучше всего доказана эффективность кардиоселективных β – адренрблокаторов: 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, эналоприл 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 обьективные 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 Т, 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- вдреноблокаторы, либо блокаторы медленных кальциевых каналов. Дополнительно назначают *антикоагулянтную терапию*. При значительно выраженных симптомах ГКМП назначают *диуретики (фуросемид) и антогонисты альдостерона*

*(верошпирон, альдактон).*

При *обструктивной гипертофической 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, обусловливающие 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 обусловливают 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 Т,

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 *ис сечении 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.

1. 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.