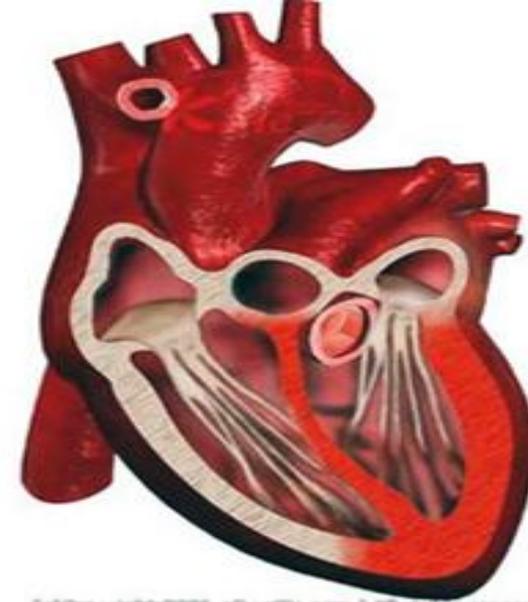
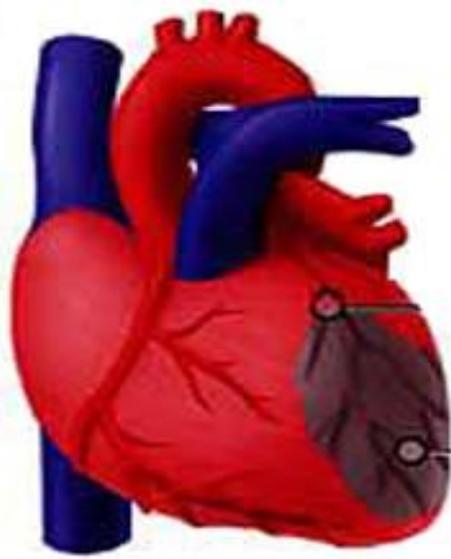


Миокардит. Кардиомиопатия. Инфекционный эндокардит.



Конка Салтанат



Миокардит – воспалительная инфильтрация миокарда с некрозом и/или дегенерацией миоцитов, имеющее быстро прогрессирующее течение с развитием сердечной недостаточности и аритмии.

(по классификации Даллас -1987)

Миокардит (с частотой 1-10 на 100000 населения) значительно чаще встречается у детей и лиц молодого возраста и не имеет половых различий.

Предполагается, что 1-5% больных ОРВИ могут иметь поражение миокарда.

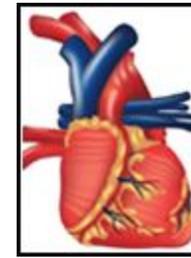
Код по МКБ-10:

- I0.1.2 Острый ревматический миокардит.
- I0.9.0 Ревматический миокардит.
- I4.0 Острый миокардит.
- I4.0.0 Инфекционный миокардит.
- I4.0.1 Изолированный миокардит.
- I4.0.8 Другие виды острого миокардита.
- I4.0. Острый миокардит неуточненный.
- I4.1 Миокардит при болезнях, классифицированных в других рубриках.
- I4.1.0 Миокардит при бактериальных болезнях классифицированный в других рубриках.
- I4.1.1 Миокардит при вирусных болезнях, классифицированных в других рубриках.
- I4.1.2 Миокардит при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках.
- I4.1.8 Миокардит при других болезнях, классифицированных в других рубриках.
- I5.1.4 Миокардит неуточненный.

Клиническая классификация миокардитов (Н.Р. Палеев, М.А. Гуревич, Ф.Н. Палеев, 2002), таблица 1

<p>тиологическая характеристика и патогенетические варианты</p>	<p>Инфекционно-иммунный и инфекционный</p>	<p>Вирусные (грипп, вирусы Коксаки, ЕСНО, ВИЧ и др.), бактериальные (дифтерия, скарлатина, туберкулез и др.), при инфекционном эндокардите, спирохетозные (сифилис, лептоспироз, возвратный тиф), риккетсиозные (сыпной тиф, лихорадка Q), паразитарные (токсоплазмоз, болезнь Чагаса, трихинеллез), грибковые (актиномикоз, кандидоз, аспергиллез и др.)</p>
	<p>Аутоиммунный</p>	<p>Лекарственный, сывороточный, нутритивный, при системных заболеваниях соединительной ткани, при бронхиальной астме, при синдроме Лайела, при синдроме Гудпасчера, ожоговые, трансплантационные</p>
	<p>Токсико-иммунный</p>	<p>Тиреотоксический, уремический, алкогольный</p>
<p>Патогенетическая фаза</p>		<p>Инфекционно-токсическая, аутоиммунная, дистрофическая, миокардиосклеротическая</p>
<p>Распространенность</p>		<p>Очаговые, диффузные</p>
<p>Клинические варианты</p>		<p>Малосимптомный, псевдокоронарный, декомпенсационный, аритмический, псевдоклапанный, тромбэмболический, смешанный</p>
<p>Варианты течения</p>		<p>Острый миокардит легкого течения. острый миокардит среднего и тяжелого течения, миокардит рецидивирующий, миокардит хронический</p>

Клиника



Жалобы:

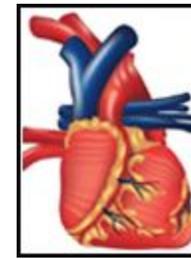
- боль в груди
- повышение температуры тела
- потливость
- зябкость
- одышка.

Объективно:

- гриппоподобный синдром в течение 1-2 недель: лихорадка, артралгии, недомогание, катаральные явления (фарингит, тонзиллит);
- токсическое состояние или кардиогенный шок («фульминантный миокардит» - редко);
- в виде синкопальных состояний или внезапная смерть из-за желудочковых аритмий или атриовентрикулярной блокады



Клиника



Физикальные данные:

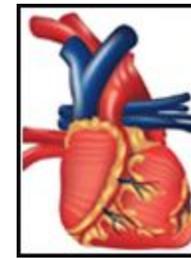
Симптом и признаки декомпенсированной сердечной недостаточности (снижен сердечный выброс):

- тахикардия, ритм галопа, митральная регургитация;
- слабый пульс, похолодание конечностей, уменьшение капиллярного наполнения;
- бледная или пятнистая кожа;
- приглушенность тонов (особенно при сопутствующем перикардите);
- гепатомегалия (у детей раннего возраста);
- хрипы в легких (чаще у детей старшего возраста);
- отеки.
- Специфические признаки могут определяться при установленном заболевании.

Лабораторные исследования

- - 1. Рутинные лабораторные показатели.** В клиническом анализе крови возможно повышение СОЭ, увеличение лейкоцитов (сдвиг влево не характерен), важен мониторинг числа эозинофилов, т.о, специфические изменения, характерные для миокардитов отсутствуют в клиническом анализе крови (кроме роста числа эозинофилов).
- - 2. Исследование уровня кардиоспецифических ферментов.** Любое воспаление, развившееся в миокарде приводит к развитию некроза и соответственно к росту уровня тропонина. Следует помнить, что и в случае нормального значения тропонина эндомиокардиальная биопсия может выявить признаки миокардита. При анализе уровня тропонина Т выше 0,1 нгм/мл чувствительность метода для выявления миокардита составляет 53%, а специфичность 94%.
- - 3. Исследование уровня цитокинов.** Уровни интерлейкина-10, интерлейкина-12, фактор некроза опухоли α , интерферона γ – значительно повышается. В настоящее время принято считать, что в случаях острого миокардита интерлейкин-10 и фактор некроза опухоли α достигают значений статически более высоких, чем у больных ОИМ; кроме этого уровень интерлейкина-10 обладает прогностическим значением: чем выше уровень, тем более вероятен неблагоприятный прогноз.

Диагностика



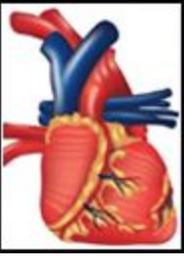
Развернутый анализ крови:

- анемия;
- лимфоцитоз или нейтропения;
- посев крови на стерильность;
- СОЭ и С-реактивный белок (при застойной сердечной недостаточности СОЭ снижен, а протеин нормален);
- вирусные культуры, полученные путем назофаренгиального или ректального смывов;
- вирусные титры: 4-х кратное увеличение специфических титров в период реконвалесценции достоверно подтверждает инфекционное заболевание;
- ПЦР: определение вирусных геномов в миокардиальных клетках (высокоинформативный метод);
- сердечные ферменты - миокардиальная фракция креатининкиназы является маркером поражения миокарда, обычно характеризующимся подъемом сегмента ST на ЭКГ;
- тропонин 1 – индикатор поражения миокарда (увеличивается через месяц от начала инфекции - неспецифичен);
- лактатдегидрогеназа может быть увеличена при идиопатическом миокардите.

Особенности клинических вариантов миокардитов

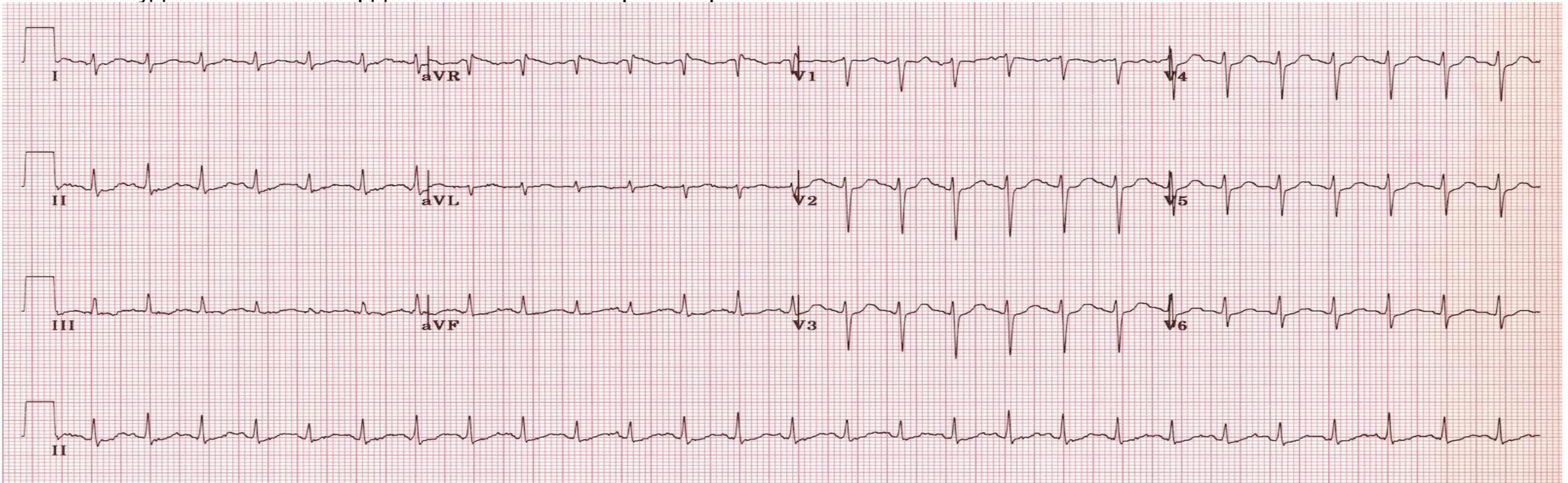
Острый миокардит, протекающий под маской ОКС	Дифференциальный диагноз ОКС и острого миокардита достаточно сложна. Признаки ОКС встречаются достаточно часто у больных с верифицированным миокардитом. Так, подъем сегмента ST в 2-х последовательных отведениях встречается в 54% случаев, отрицательный зубец T в 27%, депрессия сегмента ST в 18% случаев, патологический зубец Q в 27% случаев. Выявляемые или сегментарные или глобальные нарушения сократимости стенок левого желудочка, как правило, сочетаются с отсутствием изменений в коронарных артериях, что позволяет предполагать у них острый миокардит. Выраженный болевой синдром с локализацией болей в грудной клетке, повышение уровня тропонина и отсутствие подтверждения ишемии (в том числе при коронарографии) является основанием для поиска других причин: миокардита, расслаивающей аорты, перикардита и т.д. В случае подтверждения диагноза острый миокардит можно предполагать с высокой степенью вероятности, что такую клиническую картину обусловил парвовирус В-19. Для этого вируса характерно поражение клеток эндотелия коронарных сосудов, что приводит к развитию спазма коронарных артерий и развитию ишемии миокарда. Повреждение миоцитов при этом миокардите всегда вторично, т.к. миграция воспалительных клеток из коронарного сосуда в интерстиций миокарда приводит к локальному поражению миокарда, но не системному что и объясняет отсутствие симптомов СН у этих больных.
	Острый миокардит, протекающий под маской нарушений ритма и проводимости Появление желудочковых нарушений ритма, фибрилляции предсердий у лиц без анамнеза органических поражений миокарда – с высокой вероятностью может быть дебютом острого миокардита.
Миокардит при дифтерии	Поражение проводящей системы сердца проявляется брадиаритмией, АВ-блокадами, нарушениями внутрижелудочковой проводимости. Помимо нарушения проводимости у больных развиваются признаки СН. С учетом крайне неблагоприятного прогноза при дифтерийном миокардите контроль ЭКГ у всех больных с дифтерией обязателен.
Миокардит при стрептококковой инфекции	Несмотря на выраженный диапазон клинических проявлений миокардита при стрептококковой инфекции особенностью является одновременность развития тонзиллита и миокардита (характерно также для дифтерии, инфекционного мононуклеоза, аденовирусной инфекции). Второй особенностью является быстрое и полное выздоровление.
Ревматический миокардит	Особенностью течения является вовлечение в процесс эндокарда, миокарда и перикарда. Изолированная дисфункция левого желудочка в отсутствие поражения клапанов не характерна. Ревматический кардит, как правило, развивается у молодых, характерны сохраненные значения ФВ, а имеющаяся дисфункция ЛЖ после коррекции клапанных поражений может нормализоваться.
Миокардит при аллергическом ангиите	Такой миокардит относится к вторичным эозинофильным миокардитам и развивается в рамках синдрома Черджа-Стросса. Первым проявлением синдрома является сочетание бронхиальной астмы и аллергического ринита, что делает диагностику крайне трудной из-за широкого распространения такого сочетания патологий. Характерна эозинофилия и развитие полиорганной патологии (эозинофильная пневмония, гастроэнтерит, миокардит), обусловленной развитием некротизирующего васкулита. Поражение сердца в рамках полиорганной патологии встречается практически всегда и приводит к выраженной СН. На секции, как правило, находят помимо эозинофильного миокардита – васкулит коронарных артерий. Высокая эозинофилия у больного с бронхиальной астмой, присоединившаяся полиорганная патология и быстро прогрессирующая СН являются основанием для обсуждения вопроса о начале иммунодепрессии. Прогноз при миокардите, развивающегося в рамках синдрома Черджа-Стросса, всегда крайне тяжелый.

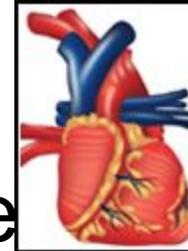
Диагностика



Электрокардиография:

- При легком поражении миокарда – изменения на ЭКГ м.б. единственными признаками, свидетельствующими о миокардите.
- низкий вольтаж QRS (< 5 мм в отведении от конечностей) !!!
- могут выявляться признаки псевдоинфаркта: патологический Q и отсутствия прироста зубца R в левых грудных отведениях.
- зубец T переменный или инвертированный, обычно сочетается с маленьким или отсутствующим зубцом Q в V5 и V6.
- может определяться гипертрофия левого желудочка по типу strain.
- может быть удлинение интервала PR и QT (неспецифический).
- синусовая тахикардия !!! Может быть предсердная тахикардия, узловая тахикардия (при тяжелой застойной СН).
- желудочковые тахикардии – может быть первым проявлением заболевания.



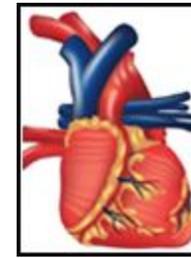


Рентгенологическое исследование грудной клетки

- При легком течении миокардита размеры сердца не изменены, пульсация его нормальная. При миокардите средней степени тяжести и тяжелой форме размеры сердца значительно увеличены, при выраженной кардиомегалии сердце как бы расплывается на диафрагме, дуги его сглаживаются, пульсация ослабевает. В легких можно обнаружить умеренно выраженный венозный застой, широкие корни (может отмечаться их смазанность, нечеткость), усиление венозного рисунка.



Диагностика



Эхокардиография

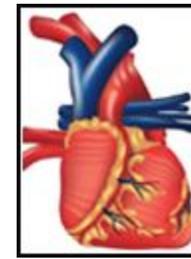
Типичны следующие данные:

- глобальная гипокинезия
- увеличение конечного диастолического и конечного систолического размеров левого желудочка
- систолическая дисфункция левого желудочка в виде снижения фракции выброса и фракции укорочения
- сегментарные аномалии движения стенок левого желудочка
- перикардальный выпот.
- рентгенография грудной клетки:
- кардиомегалия и застойные явления в легких (может быть первым признаком заболевания).

Радионуклидная диагностика

Эндомиокардиальная биопсия - проводится только у старших детей, стандартный критерий для постановки диагноза миокардита. Дифференциальную диагностику проводят прежде всего с кардиомиопатиями.

Лечение



Немедикаментозное лечение:

1. Постельный режим при остром миокардите и активной стадии хронического:

- при легкой форме 2-4 недели;
- при среднетяжелой форме первые 2 недели – строгий постельный, затем еще 4 недели – расширенный постельный;
- при тяжелой форме строгий постельный – до состояния компенсации кровообращения и еще 4-6 недель – расширенный постельный.

2. Прекращение курения.

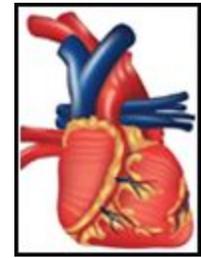
3. Диета с ограничением поваренной соли в зависимости от выраженности симптомов СН (более подробно см. протокол по ХСН).

4. Прекращение употребления алкоголя, любых наркотических средств.

Медикаментозное лечение:

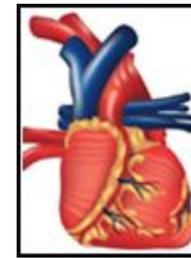
1. Препараты, направленные на поддержку гемодинамики при тяжелом миокардите, осложненном ОСН (низкое артериальное давление, высокое среднее давление в легочной артерии, высокое давление заклинивания легочной артерии и высокое давление наполнения ЛЖ). (Более подробно см. протокол по ОСН):
 - a. Комбинации положительных инотропных препаратов и периферических вазодилататоров;
 - b. сенситизаторы кальция (левосимендан);
 - c. Применение дигоксина при миокардите возможно при развитии осложнения ОСН только в минимальных дозах – при обязательном мониторинге ритма.
2. Для медикаментозной терапии желудочковых тахикардий эффективно назначение амиодарона.
4. Базовое применение препаратов, используемых в лечении ХСН. Во всех случаях установленного диагноза миокардит, когда состояние пациента не требует экстренных мер по поддержанию гемодинамики, пациент должен получать терапию, рекомендованную для лечения ХСН:
 - a. Ингибиторы АПФ или БРА у пациентов с острым миокардитом для контроля над процессом ремоделирования, с осторожностью под контролем АД.
 - b. Бета-блокаторы, разрешенные для лечения ХСН (карведилол, метопролол-сукцинат, бисопролол, небивалол) при отсутствии противопоказаний.
 - c. Антагонисты альдостерона в дозе нейрогуморального модулятора (спиронолактон в дозе 12.5-50 мг).
 - d. Диуретики.
5. Иммуносупрессивная терапия миокардитов. Не было получено доказательств эффективности преднизолона при вирусных миокардитах. Иммуносупрессивная терапия эффективна при лечении миокардитов, развившихся при аутоиммунных заболеваниях, системных заболеваниях соединительной ткани, у больных гигантоклеточным миокардитом и у больных с хронически протекающими вирус-негативными воспалительными кардиомиопатиями.
6. Терапия вирусных миокардитов внутривенным введением иммуноглобулина. Рутинное применение иммуноглобулина не рекомендуется.
7. Терапия вирусных миокардитов интерферонами. Применение интерферона α по 3.000.000 ЕД /м²х3р/неделю у лиц с подтвержденным вирусным миокардитом.
8. Профилактика тромбозов и тромбоэмболических осложнений – при миокардитах, осложненных ФП (антагонист витамина К, ривораксабан (более подробно см. протокол по ФП), при тромбозах и эффекте спонтанного эхоконтрастирования, при высоком риске ТЭО (прямые и непрямые антикоагулянты, фондапаринукс).
9. Нестероидные противовоспалительные средства применяют при миоперикардитах (не рекомендуется применять при вирусном миокардите).
10. Противовирусная терапия проводится только после верификации вируса.

Осложнения миокардитов



- Застойная сердечная недостаточность.
- Отек легких.
- Кардиогенный шок
- Декомпенсация сердечной деятельности.
- Дилатационная кардиомиопатия.
- Аритмия.
- Обострение миозита.

Кардиомиопатии



Кардиомиопатии (КМП) – это заболевания миокарда неясной этиологии, основными признаками которого являются кардиомегалия и сердечная недостаточность.

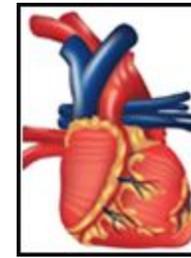
классификация ВОЗ (1990)

В основе заболевания лежит генерализованное первичное невоспалительное поражение мышцы сердца, не связанное с гипертонией, поражением клапанов, перикарда, коронарных артерий, ВПС, которое приводит к проявлениям сердечной недостаточности.

Распространенность КМП составляет 40-60 случаев на 100 000 населения.

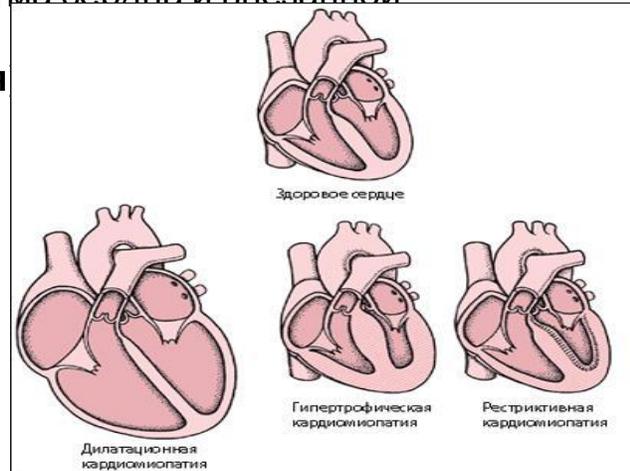
(по данным Н.М.Мухарлямовой -1990)

Клиническая классификация



Кардиомиопатии идиопатические (неизвестного генеза):

- **дилатационная (застойная):** увеличение левого или/ и правого желудочка, нарушение систолической функции, застойная сердечная недостаточность, аритмии, эмболии;
- **гипертрофическая (обструктивная, необструктивная):** симметричная или асимметричная гипертрофия левого желудочка, чаще поражение межжелудочковой перегородки, как правило, без расширения полостей желудочков;
- **рестриктивная:** эндомикардиальное рубцевание или инфильтрация миокарда, что приводит к возникновению преград для наполнения левого или правого желудочков;
- **аритмогенная дисплазия (КМП) правого желудочка** – характеризуется замещением миокарда свободной стенки правого желудочка жировой или фиброзной тканью и проявляющаяся образованием аневризм правого желудочка, тяжелыми желудочковыми нарушениями ритма сердца и внезапной смертью;
- **перипартальная (послеродовая)**



• Кардиомиопатии специфические:

- инфекционные;
- метаболические: эндокринные, при инфильтративных и гранулематозных процессах, при дефиците микроэлементов, витаминов и питательных веществ, а также при анемиях;
- при системных заболеваниях соединительной ткани;
- при системных нейромышечных заболеваниях;
- мышечных дистрофиях;
- при воздействии токсических и физических факторов

• Неклассифицируемые болезни миокарда

(фиброэластоз, идиопатический миокардит Фридлера)

По классификации ВОЗ, основанной на этиологических признаках (1980) различают два основных вида КМП: первичный тип - этиологический фактор неизвестен, вторичный – причинный фактор известен или связан с поражением других органов.

Первичные КМП:

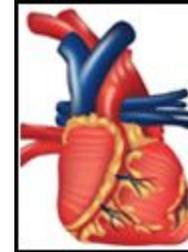
идиопатические (Д, Р,Г);
семейные (Д, Г);
эозинфильное эндомиокардиальное
заболевание (Р);
эндомиокардиальный фиброз (Р).

С 1990 ВОЗ утвердил первичные КМП как истинные кардиомиопатии



Вторичные КМП:

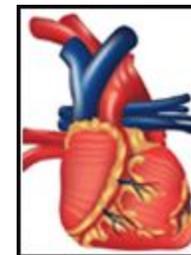
Инфекционные (Д) – вирусные, бактериальные, грибковые, протозойные кардиты;
Метаболические (Д) – тиреотоксикоз, гипотиреоз, феохромоцитома;
Наследственные (Д, Р) – гликогенозы, мукополисахаридозы;
Дефицитные (Д)- электролитные;
При системных заболеваниях (Д,Г);
Инфильтраты и гранулемы (Д,Р)- амилоидоз, саркоидоз, гемохроматоз, злокачественные новообразования;
Нейромышечные поражения (Д) – мышечная дистрофия, миотоническая дистрофия, атаксия Фридрейха;
Чувствительность к токсическим реакциям (Д) – лекарственные средства (доксорубомицин, сульфониламиды, циклофосфан), радиация, алкоголь;
Заболевания сердца, связанные с беременностью;
Эндокардиальные фиброэластозы (Р).



Дилатационная кардиомиопатия (ДК)

Дилатационные кардиомиопатии (ДК) наиболее распространенная форма заболевания. Она имеет неблагоприятное течение и прогноз. При этом варианте макроскопически определяется дилатация всех полостей сердца при относительной неизменности толщины его стенок. Расширение желудочков приводит к увеличению колец атриовентрикулярного клапанов с развитием их относительной недостаточности. Морфологических изменений на клапанах не определяется. Коронарные сосуды интактны.

Дилатационная кардиомиопатия (ДК)

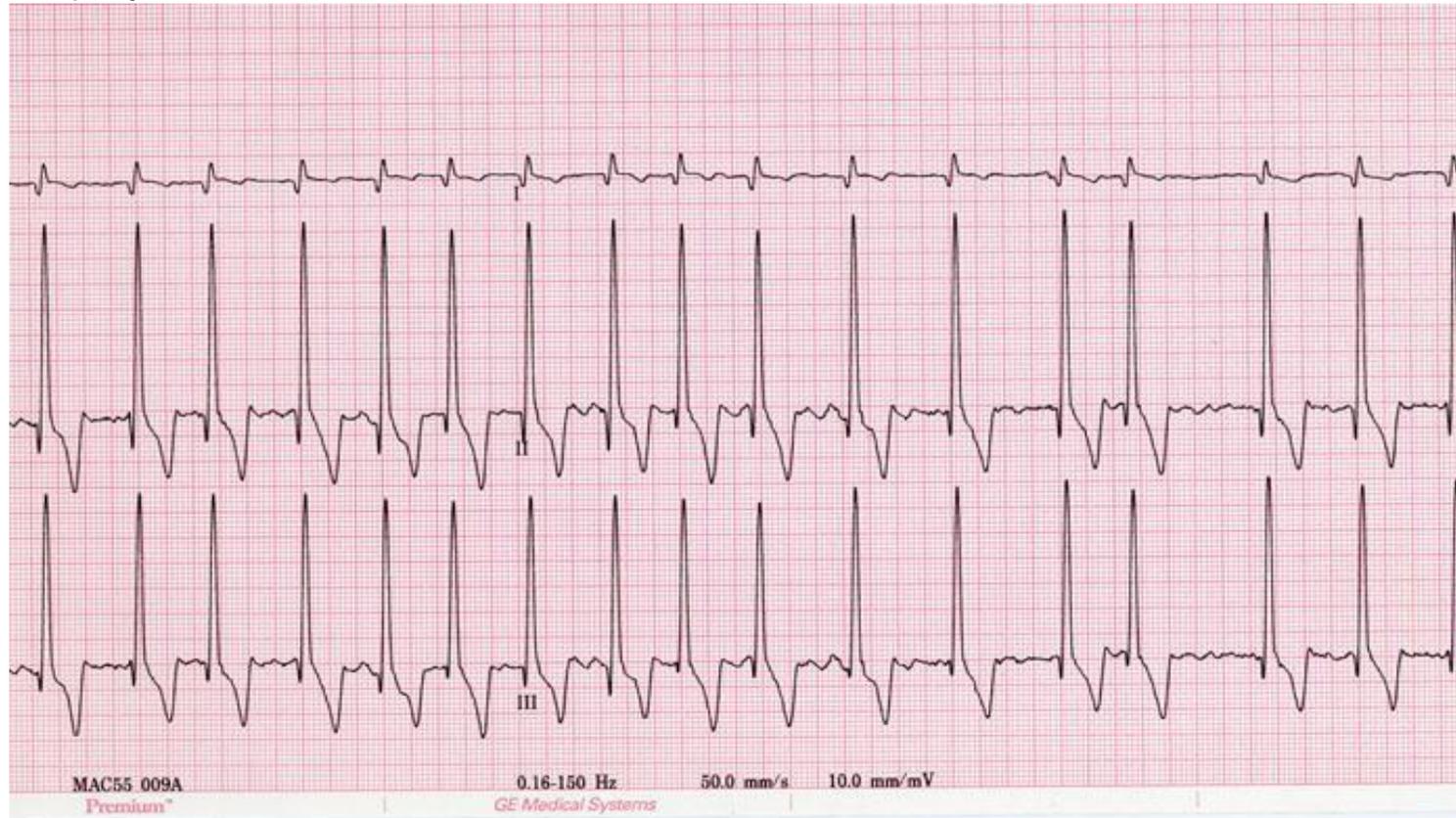


КЛИНИКА

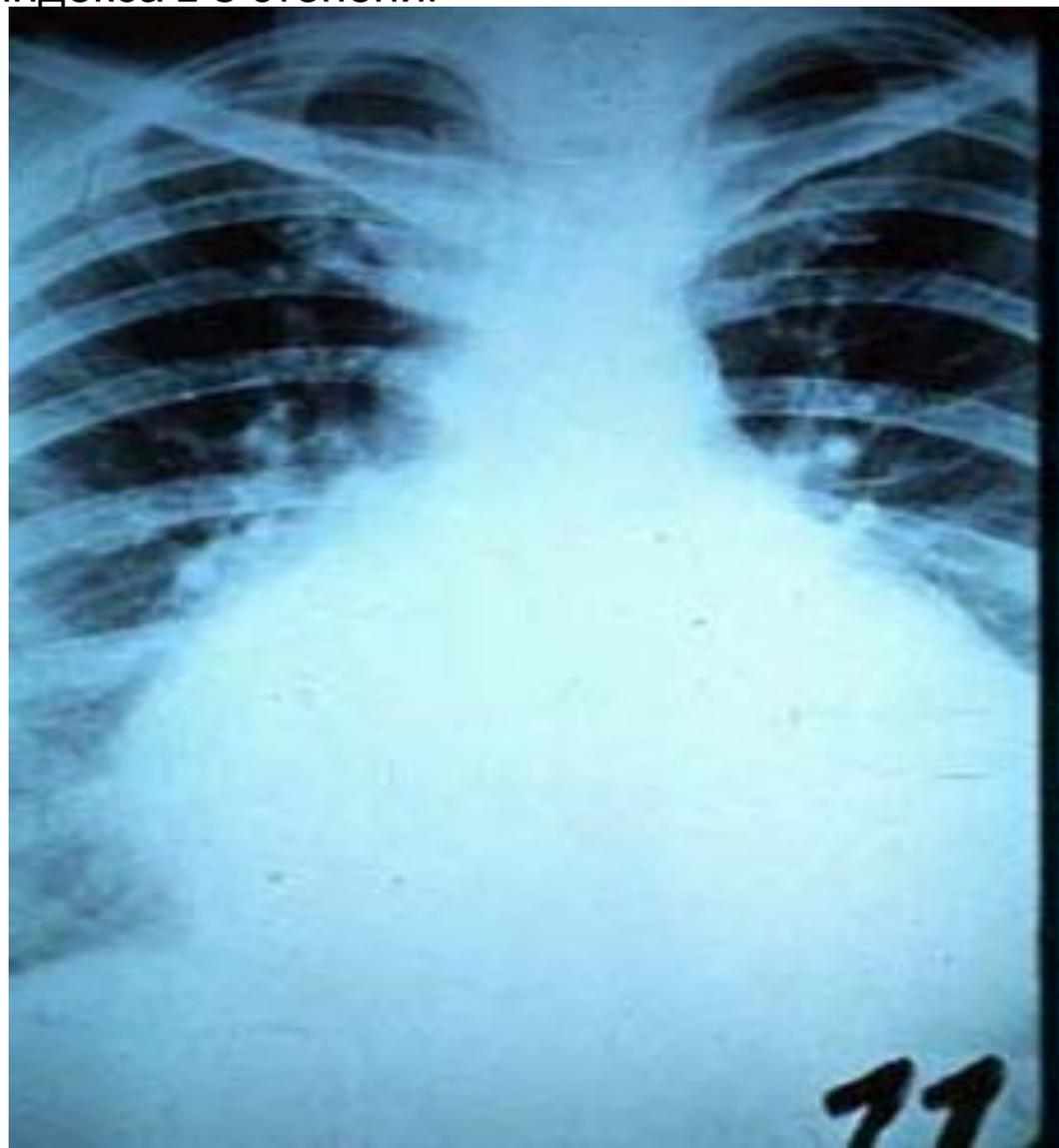
- Заболевание развивается постепенно, редко – внезапное развитие симптомов.
- Наблюдаются признаки лево-и правожелудочковой сердечной недостаточности, которая проявляется:
 - одышкой при нагрузке,
 - быстрой утомляемостью;
 - ортопноэ;
 - пароксизмальной ночной одышкой;
 - периферическими отеками;
 - сердцебиением.
- Заболевание, чаще начинает прогрессировать после ОРИ: снижается аппетит, появляется кашель.
- На высоте заболевания: кожа становится холодной и бледной;
- пульс малого наполнения, альтернирующий;
- уменьшается пульсовое давление;
- тахикардия;
- значительное увеличение размеров сердца при перкуссии его границ;
- ослабление сердечных тонов;
- пансистолический шум недостаточности левого и правого предсердно-желудочковых клапанов, акцент П тона над легочной артерией, ритм «галопа»;
- влажные застойные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах легких.

Дилатационная кардиомиопатия (ДК)

- **На ЭКГ изменения неспецифичны:** синусовая тахикардия, систолическая перегрузка левого или правого желудочков, увеличение предсердий, их мерцание, диффузные изменения сегмента R – S и сегмента T, желудочковая экстрасистолия, АВБ и блокада пучка Гиса.
- **На ФКГ изменения неспецифичны:** ослабление первого тона, ритм галопа, низкоамплитудный шум митральной недостаточности, или митрально – трикуспидальной недостаточности.



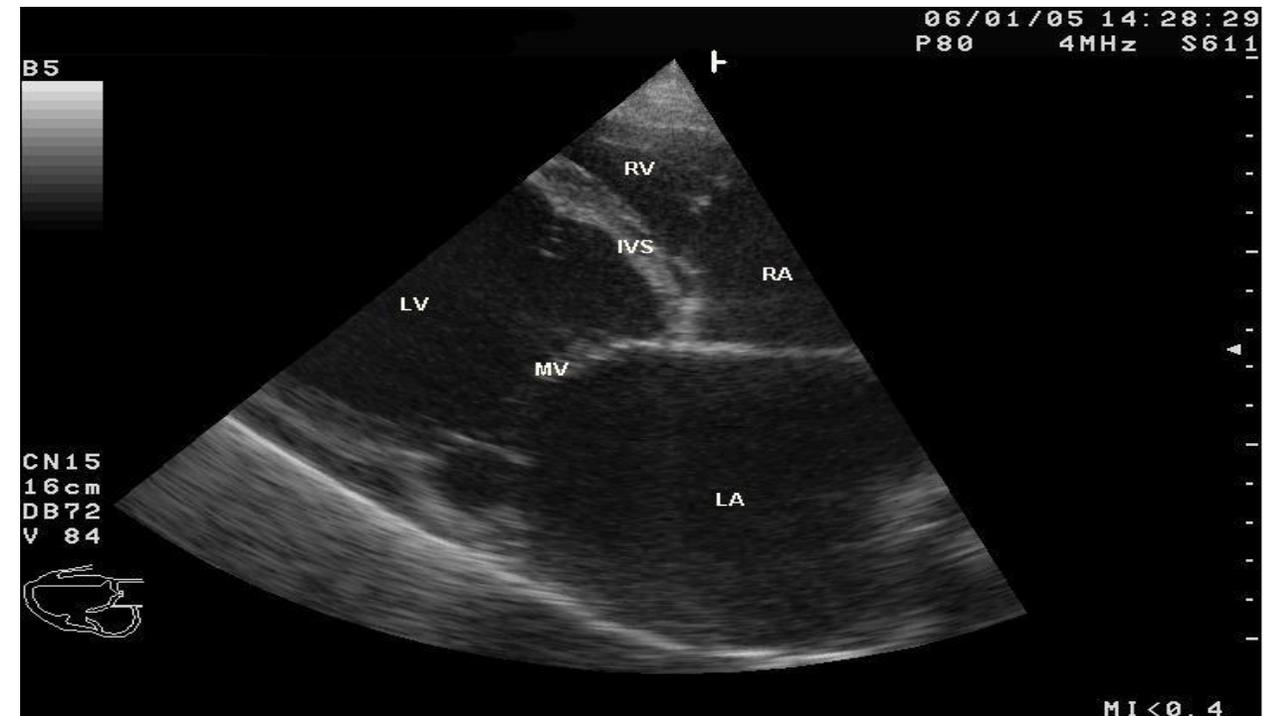
На рентгенограмме органов грудной клетки: генерализованная кардиомегалия, признаки застоя в малом круге кровообращения, может быть выпот в плевральной полости, увеличение кардио - торакального индекса 2-3 степени.



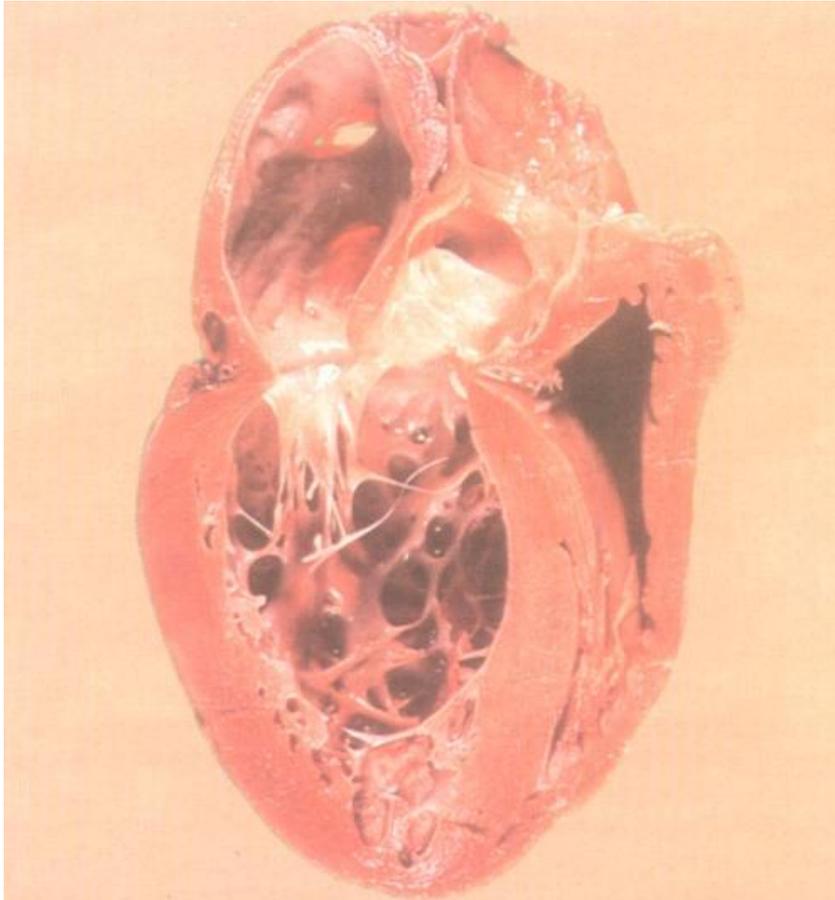
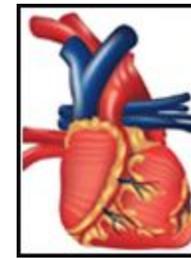
- **На ЭХОКГ и радионуклеидной вентрикулографии:** признаки увеличения всех полостей, больше левого желудочка при нормальной или незначительной толщине стенки, диффузная гипокинезия стенок и межжелудочковой перегородки, атриомегалия, смещение створок атриовентрикулярных клапанов, а также выраженное угнетение насосной функции сердца при отсутствии поражения клапанов наличие расширения расстояния между передней и задней створкой митрального клапана – митральный клапан выглядит в форме «рыбьего зева».

Часто выпот в перикард. Внезапная смерть вследствие развития аритмий. Возможны тромбоэмболические осложнения.

- **Биопсия эндомикарда:** дистрофия кардиомиоцитов с заместительным склерозом при отсутствии признаков специфического и неспецифического воспаления.
- **Иммунологические и биохимические исследования крови:** увеличение концентрации интерлейкина -2 в плазме, повышенный уровень катехоламинов и ацилированного норэпинефрина.



Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



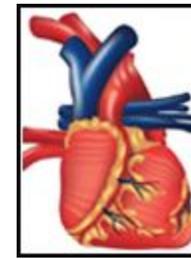
Макропрепарат сердца при ДКМП

Имеет место расширение всех полостей сердца с одновременной гипертрофией миокарда. Обращает на себя внимание хорошее состояние коронарных артерий. В области верхушки левого желудочка имеются пристеночные тромбы, которые могут стать источником тромбоэмболий

ЛЕЧЕНИЕ

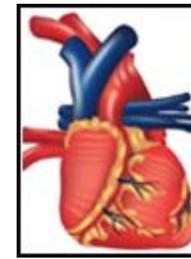
- Консервативное лечение.
- Показано ограничение физических нагрузок вплоть до строгого постельного режима.
- **Диета** с ограничением жидкости и соли, обогащенная калием и белком, витаминами и микроэлементами.
- **Оксигенотерапия.**
- **Базовая терапия включает:**
 - Сердечные гликозиды (дигоксин 0,05 мг/кг в/в с переходом на поддерживающую дозу) малыми дозами, т.к. у больных снижена толерантность к гликозидам;
 - Негликозидные инотропные средства: повышают сердечный выброс, снижают давление в легочной артерии, понижают ЦВД, назначают кратковременно (повышают активность эктопических очагов образования импульса):
 - синтетические катехоламины – допамин (1-8 мкг/кг/мин в течение 2-3 часов до 1-4 дней, возможно до 28 суток);
 - стимуляторы β_1 адренорецепторов – добутамин (2,5-10 мкг/кг/мин);
 - ингибитор фосфодиэстеразы – милринон (коротроп)

Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



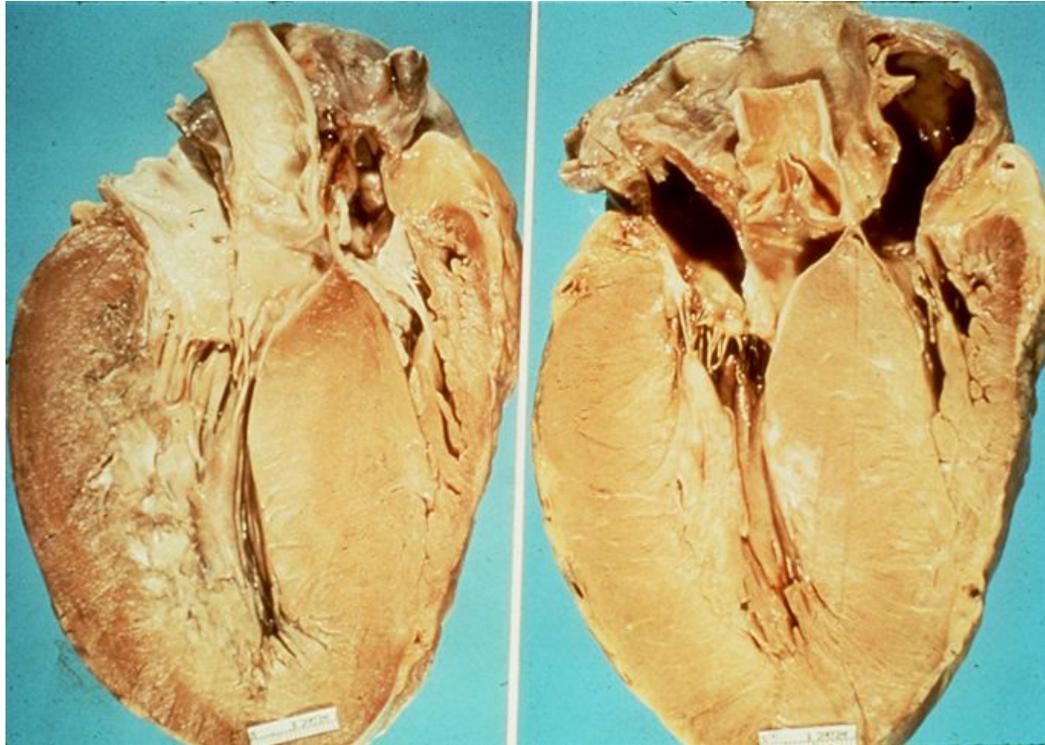
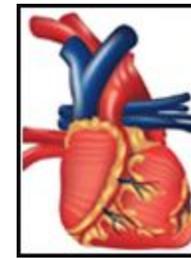
- **Периферические вазодилататоры:**
 - венозные – не влияют на уровень артериального давления – нитроглицерин (сустанитронг, нитроминт) в дозе 1-5 мг/кг/мин;
 - артериальные – при выраженной аортальной и митральной недостаточности, повышают автоматизм синусового узла, уменьшают легочную гипертензию – гидралазин (апессин) в дозе 0,75-7.5 мг/кг/сут, фентоламин 2-3 мг/кг/сут;
 - неселективные – понижают тонус артериол и венул (снижают пред-и постнагрузку)- нитропруссид натрия 0,5-8 мг/кг/мин, празозин, минепресс;
- **Ингибиторы ренин-ангиотензин-альдостероновой системы** - не увеличивают ЧСС и минутного объема, снижают давление в правом предсердии и малом круге кровообращения, уменьшают гипертрофию левого желудочка:
 - липофильные – каптоприл (капотен, капозид) в дозе 0,02- 0,1 мг/кг массы тела в первые сутки, 0,04 мг/кг на 2 сутки и 0.08 мг/кг на 3 сутки, последняя доза сохраняется в течение 6 месяцев, эналаприл(ренитек, энап) в дозе 0,15 -0,6 мг/кг/сут;

Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



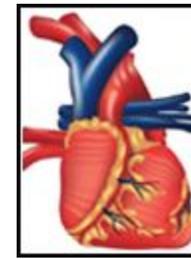
- **Диуретики:** фуросемид или / и верошпирон;
- **Метаболические препараты:** карнитина хлорид, милдронат 50-100мг/кг в сутки перорально или в/вено, фосфоден (аденил), рибоксин, эссенциале;
- **Нестероидные препараты** - учитывая роль воспалительного процесса: аспирин, вольтарен в комбинации с кортикостероидами и цитостатиками (дексаметезон + азатиоприн);
- **Антикоагулянты** (в случае угрозы тромбоэмболических осложнений): геперин в дозе 100 - 300 ЕД/кг в сутки;
- **Антиаритмические препараты** при выраженных проявлениях и злокачественной аритмии (при угрозе жизни)- препарат выбора – кордарон (1мг/кг перорально или в/вено);
- У больных с КМП, нечувствительных к вышеперечисленным препаратам рекомендуют **трансплантацию сердца** (показания: длительность заболевания более 5 лет, длительность крайне тяжелого состояния более 5мес., развитие легочной гипертензии; противопоказания – неуправляемый инфильтративный процесс, системное заболевание).

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



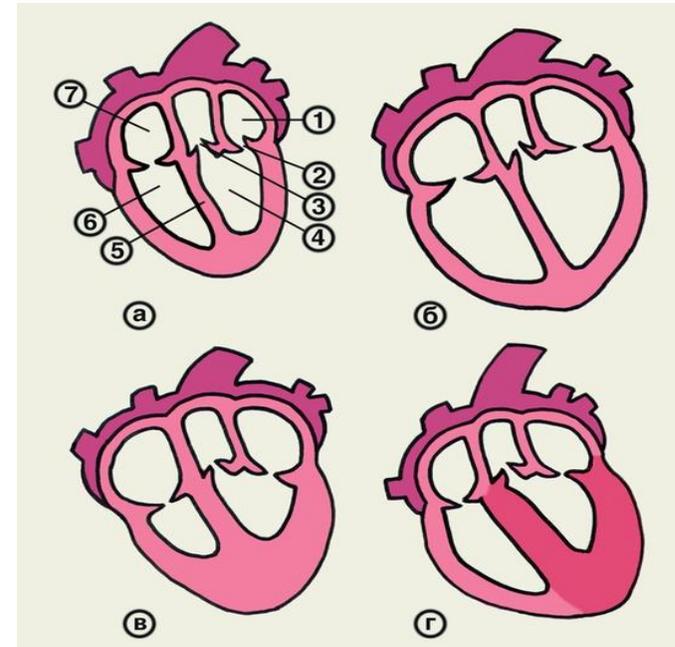
- обязательно - сочетание гипертрофии миокарда, нарушение функции релаксации и усиление сократительной функции сердца
- может быть симметричной и асимметричной (обструктивной и необструктивной)
- преобладают мальчики
- семейный характер заболевания в 40-60% случаев
- диастолическая недостаточность обусловлена прежде всего дисфункцией симпатической НС, а затем уже – гипертрофией миокарда
- сопутствует митральная недостаточность

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)

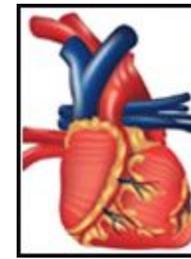


КЛИНИКА

- Синкопальные состояния, вследствие недостаточного объема крови, поступающей в аорту :
Сердцебиение, кардиалгия, обмороки
- Нарушение сознания
- У старших детей – отставание в физическом развитии
- Тахипное
- Тахикардия
- Область сердца не изменена
- Границы сердца значительно смещены влево
- Верхушечный толчок усилен
- I тон не изменен
- II тон расщеплен
- III тон – диастолический грохот
- Парадоксальное расщепление II тона над аортой



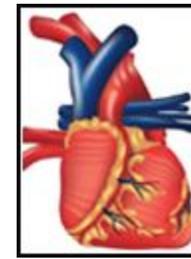
Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



КЛИНИКА

- Над верхушкой сердца и по левому краю грудины выслушиваются два разных по тембру систолических шума (на верхушке – шум относительной недостаточности митрального клапана, который проводится в левую аксиллярную область; по краю грудины – стенотического грубого тембра, не связанный со II тоном, очень изменчивого характера.
- Появление диастолического шума над аортой требует немедленного исключения одного из наиболее частых осложнений ГМКП – инфекционного эндокардита.
- Возможны тромбоэмболии головного мозга, проявляющиеся в виде церебральных нарушений - парезы, параличи .
- Могут отмечаться признаки легочной гипертензии:
- Усиление II тона
- Малиновый цианоз

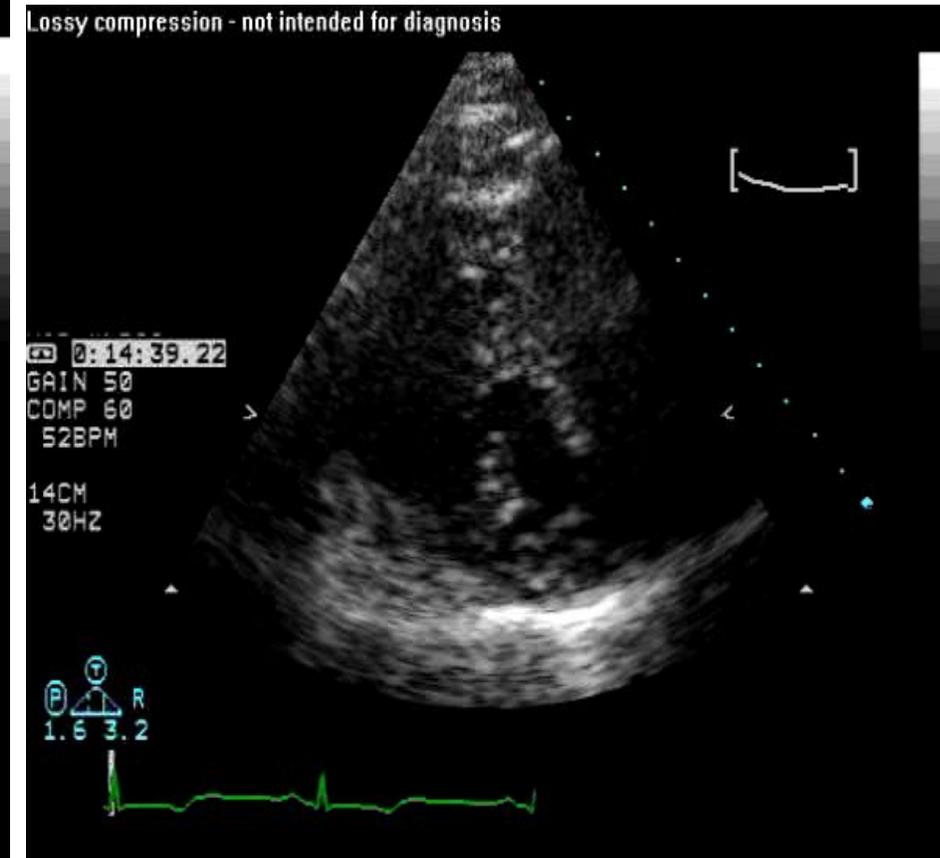
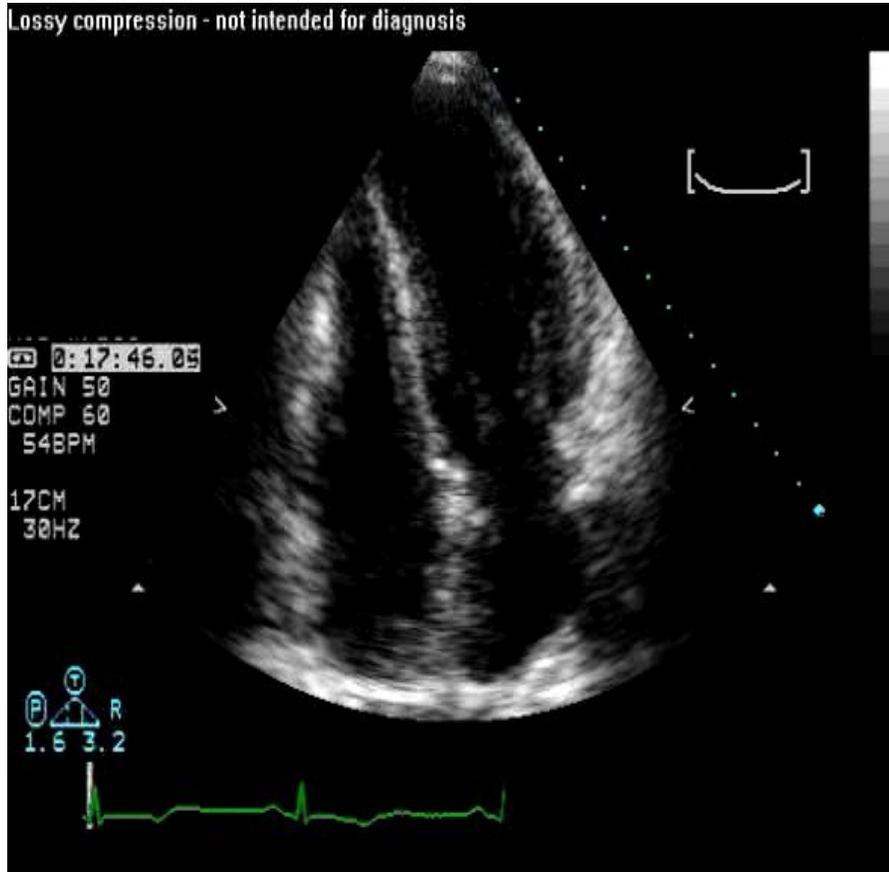
Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



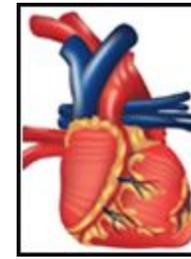
- **Рентгенография сердца:**
 - аортальная конфигурация (выражена сердечная талия, приподнята над диафрагмой верхушка).
- **ЭКГ:**
 - признаки гипертрофии миокарда левых отделов сердца
 - чаще синусовая брадикардия, возможны внутрижелудочковые блокады, мерцательная аритмия
 - смещение S – T в левых позициях
 - нормальный или укороченный QT
 - патологический зубец Q, как при инфаркте
 - При ассиметричной ГК- синдром Вильсонп – Паркинсона –Уайта (ВПУ), гигантские отрицательные зубцы T во всех грудных отведениях.
- **Ангиокардиография:**
 - признаки массивной гипертрофии сосочковых мышц и перегородки
 - щелевидная полость, образующая угол
 - слабая степень митральной регургитации
 - полное или почти полное исчезновение полостей желудочков к концу их систолы
- **Сцинтиграфия:**
 - оценка систолической и диастолической функции левого желудочка
- **Магниторезонансная томография:**
 - Выявление гипертрофии миокарда

ЭХОКГ :

- симметричная или асимметричная гипертрофия миокарда, м/желудочковой перегородки
- уменьшение полости левого желудочка
- пролабирование митрального клапана в сторону предсердий во время систолы

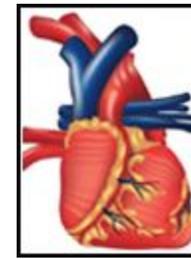


Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



- Ограничение физической нагрузки.
- Диета стол №10.
- **Блокаторы β -адренергических рецепторов** - уменьшают иотропную функцию миокарда, снижают потребность в кислороде, уменьшают градиент давления на аорте, обладают гипотензивным и антиаритмическим эффектом:
 - селективные: атенолол (тенормин атеносан) 1-8 мг/кг/сут, метопролол (вазокардин.эгилок) 1-4 мг/кг/сут, корданум 2-3 мг/кг/сут;
 - неселективные: пропранолол (анаприлин, индерал, обзидан) 1-8 мг/кг/сут. Тразикор 1-3 мг/кг/сут.
- **Блокаторы кальциевых каналов** включают при неэффективности β -блокаторов - улучшают релаксацию миокарда и перфузию коронарных сосудов:
 - веропамил (изоптин, феноптин) в дозе 2-10 мг/кг/сут.,
 - нифедипин (коринфар, кордафлекс) в дозе 0,25 – 3,0 мг/кг/сут.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



- **Препарат выбора при злокачественных аритмиях**
 - кордарон дозируют 5-9 мг/кг/сут – отрицательное инотропное действие - снижает адренергическое влияние, блокирует в большом количестве калиевые, кальциевые и натриевые рецепторы, при этом не снижает инотропную функцию
- **Сочетание терапии β -блокаторами и диуретиками** показано при выраженной сердечной недостаточности
- **Сердечные гликозиды** назначают только в случае мерцательной аритмии. Очень осторожно!
- **Хирургическое лечение:**
 - резекция суженного участка путей оттока из левого желудочка, с протезированием клапана (показания – градиент давления в аорте выше 50 мм.рт.ст.)

Типы кардиомиопатий:

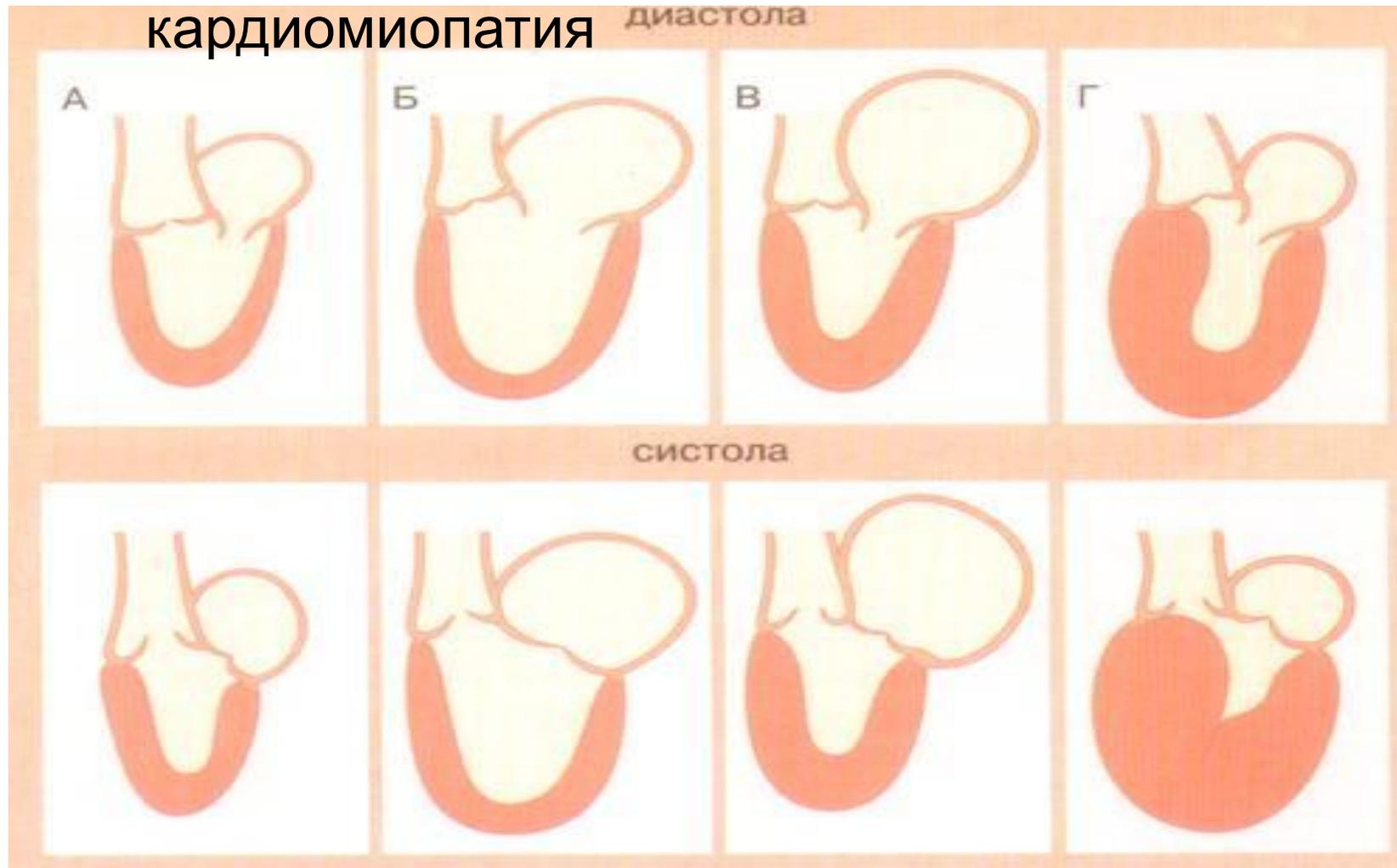
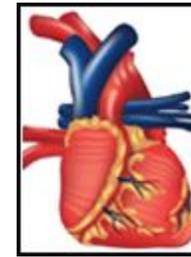
А – норма

Б – ДКМП

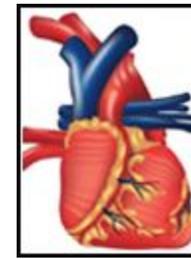
В – рестриктивная кардиомиопатия

Г – гипертрофическая

кардиомиопатия

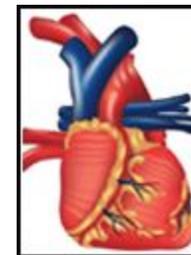


Рестриктивная кардиомиопатия (РК)

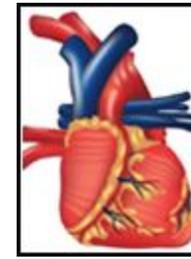


В основе рестриктивной кардиомиопатии лежит эндокардиальное рубцевание (эндокардиальный фиброз) или инфильтрация миокарда (эозинофильная болезнь миокарда – болезнь Леффлера), приводящие к нарушению наполнения ЛЖ, в результате чего в нем значительно повышается диастолическое давление.

Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



Рестриктивная кардиомиопатия (РК)

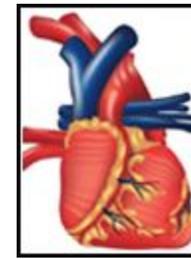


КЛИНИКА

напоминает таковую при рестриктивном перикардите

- В стадии выраженных клинических проявлений этого заболевания наблюдается картина правожелудочковой недостаточности
- Сердце увеличено за счет левого предсердия и правых отделов
- Часто нарушение ритма
- Нередко спленомегалия.
- Эндокардиальный фиброз и эозинофильная инфильтрация часто наблюдаются у детей, проживающих в Африке.

Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



- **ЭКГ:** синусовая тахикардия, истинное отклонение оси влево, гипертрофия левого желудочка, выраженные изменения ST --T.
 - При фиброэластозе высокие или низкие комплексы QRS, часто блокады. Экстрасистолы.
- **ЭХО КГ:** выявляется значительное утолщение эндокарда и миокарда левого желудочка, низкая амплитуда движения межжелудочковой перегородки и стенок желудочков, уменьшение индексов сократимости, уменьшение полостей ЛЖ и ЛП.
- **При биопсии :** воспалительно – склеротические изменения, локализующиеся в пристеночном и клапанном эндокарде, субэндокардиальных отделах миокарда

Лечение рестриктивная кардиомиопатия (РК)

- симптоматическое – борьба с прогрессирующей сердечной недостаточностью
- **На ранних стадиях** заболевания :
- **преднизолон** в дозе 1-1,5 мг/кг/сут или другие стероидные гормоны - целестон, бетаметазон, метилпред, триамцинолон
- **Блокаторы кальциевых каналов**, т.к. они могут улучшить релаксацию миокарда – верапамил, нифедипин
- **Ингибиторы ангиотензинпревращающих ферментов** (каптоприл), диуретики (фуросемид)
- **Кардиопротекторы:**
 - фосфаден, карнитина хлорид, рибоксин, аспаркам
- **Сердечные гликозиды** малоэффективны, сочетают с периферическими вазодилататорами, чаще артериальными
- **При злокачественных аритмиях препарат выбора** – кордарон, амиодарон
- **При выраженной гипотензии** допамин или добутамин
- **Хирургические методы** - реконструктивные операции при вторичном ФЭ (при первичном ФЭ неэффективны).

Инфекционный эндокардит (ИЭ) - это инфекционное полипозно-язвенное воспаление эндокарда, сопровождающееся образованием вегетаций на клапанах или подклапанной их деструкцией, нарушением функции и формированием недостаточности клапана.

- **Вторичный ИЭ** встречается наиболее часто. При данной форме патогенные микроорганизмы поражают ранее измененные клапаны и подклапанные структуры, в том числе у больных с ревматическими пороками сердца, дегенеративными изменениями клапанов, пролапсом митрального клапана, искусственными клапанами.
- **Первичный ИЭ** характеризуется развитие инфекционного поражения эндокарда на фоне неизмененных клапанов.

Чаще всего поражаются митральный и аортальный клапаны, реже - трикуспидальный и клапан легочной артерии. Поражение эндокарда правых отделов сердца наиболее характерно для инъекционных наркоманов.

Современная классификация, предложенная Европейским обществом кардиологов

В зависимости от локализации инфекции и наличия/отсутствия внутрисердечного материала:

- 1. Левосторонний ИЭ нативного клапана.
- 2. Левосторонний ИЭ протезированного клапана (ЭПК):
 - ранний ЭПК (< 1 года после операции на клапане);
 - поздний ЭПК (> 1 года после операции на клапане).
- 3. Правосторонний ИЭ.
- 4. Связанный с устройством ИЭ (постоянный кардиостимулятор или кардиовертер-дефибриллятор).

В зависимости от способа заражения:

- 1. ИЭ, связанный с медицинской помощью:
 - нозокомиальный - признаки/симптомы ИЭ появляются более чем через 48 часов после госпитализации;
 - ненозокомиальный - проявления ИЭ возникли меньше чем через 48 часов после госпитализации пациента, получавшего медицинскую помощь (проживание в доме престарелых или длительное лечение, получение интенсивной терапии за 90 дней до возникновения ИЭ, уход медицинской сестры на дому или внутривенная терапия, гемодиализ, внутривенная химиотерапия за 30 дней до возникновения ИЭ).
- 2. Внебольничный ИЭ - проявления ИЭ возникли меньше чем через 48 часов после госпитализации пациента, не подходящего под критерии нозокомиального ИЭ.
- 3. ИЭ, связанный с внутривенным приемом наркотических веществ.

Активный ИЭ (критерии активности процесса):

- - ИЭ с длительной лихорадкой и положительной культурой крови или
- - активная воспалительная морфология, обнаруженная при операции или
- - пациент, получающий антибиотикотерапию или
- - гистопатологические данные активного ИЭ.

Возвратный:

- - рецидив (повторные эпизоды ИЭ, вызванные одним и тем же микроорганизмом < 6 месяцев после начального эпизода);
- - реинфекция (инфекция с различными микроорганизмами или повторный эпизод ИЭ, вызванный одним и тем же микроорганизмом > 6 месяцев после начального эпизода).

• Ранее различали острую и подострую формы ИЭ. Сейчас использовать такую терминологию не рекомендуют, так как при раннем назначении антибактериальной терапии различия в течении острого и подострого ИЭ зачастую размыты.

В практической деятельности чаще используют следующую классификацию ИЭ:

Клинико-морфологическая форма:

- первичный инфекционный эндокардит - возникающий на интактных клапанах сердца;
- вторичный инфекционный эндокардит - возникающий на фоне существующей патологии клапанов сердца в результате предшествующего ревматического, атеросклеротического поражения либо перенесенного ранее инфекционного эндокардита.

По этиологическому фактору:

- стрептококковый;
- стафилококковый;
- энтерококковый и т.д.

По течению заболевания:

- острый ИЭ - длительность менее 2 месяцев;
- подострый ИЭ - длительность более 2 месяцев;
- затяжной ИЭ - употребляется крайне редко в значении маломанифестного подострого течения ИЭ.

Особые формы ИЭ:

- нозокомиальный ИЭ;
- ИЭ протезированного клапана;
- ИЭ у лиц с имплантированными внутрисердечными устройствами: ЭКС и кардиовертером-дифибриллятором;
- ИЭ у лиц с трансплантированными органами;
- ИЭ у наркоманов;
- ИЭ у лиц пожилого и старческого возраста.

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ИЭ (1)

Неспецифические симптомы, обусловленные наличием инфекции:

- лихорадка (*чаще правильного типа*) (от субфебрильной до гектической), которая отмечается у 85-90% больных. На фоне субфебрильной температуры тела могут наблюдаться 1-2-недельные ее подъемы до 39-40°C. В некоторых случаях даже при тяжелом течении ИЭ лихорадка может отсутствовать, например при массивных внутричерепральных или субарахноидальных кровоизлияниях, при застойной сердечной недостаточности, при выраженной почечной недостаточности, у лиц пожилого и старческого возраста.
- ознобы
- поты
- снижение массы тела
- анорексия
- головные боли
- повышенная утомляемость

- изменение цвета кожи (бледность, цвета «кофе с молоком», с землистым оттенком)
- остеоартропатия («барабанные пальцы», «часовые стекла»)
- геморрагии: пятна
Лукина-Либмана – пехии с белым центром на переходной складке конъюнктивы нижнего века;
- пятна Дженуэя - геморрагические пятна в подкожной клетчатке
- пятна Рота - белые округлые пятнышки размером 1-2 мм на глазном дне (результат инфарктов сетчатки).
- узелки Ослера – болезненные плотные красновато-багровые узелки на ладонях, СИМТОМЫ
«щипка», «жгута»

Кожные покровы у пациентов с ИЭ бледные и имеют специфический бледновато-серый или желтовато-землистый оттенок. Цвет кожи зависит от выраженности анемии, наличия и тяжести инфекционно-токсического гепатита, почечной недостаточности. Часто на коже появляются высыпания, которые достаточно гетерогенны и являются проявлением гиперергического геморрагического васкулита или тромботических и эмболических осложнений. Геморрагическая сыпь локализуется на верхних и нижних конечностях, лице, слизистых оболочках и более часто имеет симметричный характер. Петехиальные высыпания размером до 1-2 мм в диаметре через 3-4 дня бледнеют и исчезают. В случае присоединения инфекции геморрагические высыпания принимают некротический характер с последующим рубцеванием. У больных наблюдаются геморрагические высыпания под ногтями (красновато-коричневые кровоизлияния в виде полосок). При тяжелом течении ИЭ на ладонях и подошвах часто появляются красно-фиолетовые пятна или кровоподтеки диаметром до 5 мм (**пятна Джейнуэя**). Если процесс не ограничивается васкулитом мелких сосудов и наблюдается периваскулярная клеточная инфильтрация, на ладонях, пальцах, подошвах и под ногтями появляются характерные болезненные узелки красноватого цвета величиной до 1,5 см (**узелки Ослера**). При благоприятном течении заболевания они исчезают через несколько дней (иногда часов); при осложненном течении - возможно нагноение.

«Периферические» симптомы



остеоартропатия
(«барабанные пальцы»,
«часовые стекла»)



ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ИЭ (3)

Поражение эндокарда:

- появление шума регургитации (*диастолический – при поражении аортального клапана, систолический - при поражении митрального или трикуспидального клапана*) при первичном ИЭ признаки формирования порока появляются через 2-2,5 месяца
- изменение «звуковой» картины при уже существующем пороке сердца
- ЭХО-КГ признаки регургитации, обнаружение вегетаций на клапане, пристеночном эндокарде

Инструментальные методы исследования

- 1. Электрокардиография.** Изменения при ИЭ неспецифичны. При возникновении миокардита (диффузного или очагового) возможно выявление признаков АВ-блокады, сглаженности или инверсии зубца Т, депрессии сегмента RS-T. Тромбоэмболия в коронарные артерии сопровождается характерными ЭКГ-признаками инфаркта миокарда (патологический зубец Q, изменения сегмента RS-T и пр.).
- 2. Эхокардиография** клапанного аппарата при ИЭ имеет важное практическое значение, так как во многих случаях позволяет выявить прямые признаки заболевания - вегетации на клапанах, если их размеры превышают 2-3 мм. Выделяют три типа вегетации: "сидячие", "на ножке", "нитчатые".
- 3. Рентгенография.** На рентгенограммах органов грудной клетки при поражении правых отделов сердца выявляют характерные изменения в виде множественных инфильтративных очагов в легких, возникающих в результате эмболических осложнений. Особенность таких инфильтратов при ИЭ - различная степень их разрешения.

Лабораторная диагностика

- **Посев крови.** Для выявления бактериемии рекомендуется как минимум три раза производить отдельный забор венозной крови в количестве 5-10 мл с интервалом в 1 час (вне зависимости от температуры тела). Если пациент получал непродолжительный курс антибиотиков, следует делать посев через 3 дня после отмены антибиотиков. При продолжительном приеме антибиотиков гемокультура может быть отрицательной в течение 6-7 дней и более. После выявления возбудителя необходимо определить его чувствительность к антибиотикам.

Методика микробиологического исследования крови

- Необходимо взять 3 образца крови и более с интервалом в 1 час (вне зависимости от температуры тела). При каждом анализе кровь берется в 2 ёмкости: с аэробной и анаэробной питательными средами. У взрослых кровь берется в количестве 5-10 мл, а у детей - 1-5 мл в каждую среду. Для антибиотиков выбора должны быть определены минимальные подавляющие концентрации (МПК).
- **Серологические методики и ПЦР-исследования** эффективны при диагностике инфекционного эндокардита, вызванного труднокультивируемыми *Bartonella*, *Legionella*, *Chlamydia*, *Coxiella burnetii* и *Tropheryma*
- **Общий анализ крови:**
 - нормохромная нормоцитарная анемия (при подостром ИЭ);
 - лейкоцитоз или умеренная лейкопения, сдвиг лейкоцитарной формулы влево;
 - тромбоцитопения (в 20% случаев);
 - подъем СОЭ выше 30 мм/ч.
- **Биохимический анализ крови:**
 - диспротеинемия с увеличением уровня γ -глобулинов;
 - повышение С-реактивного белка;
 - креатинин (контроль функции почек);
- - у 35–50% больных с подострым ИЭ выявляется ревматоидный фактор в сыворотке крови.
- **Общий анализ мочи:**
 - гематурия;
 - протеинурия разной выраженности;
 - эритроцитарные цилиндры при нефритическом синдроме.

Частые осложнения инфекционного эндокардита:

- со стороны сердца: миокардит, перикардит, абсцессы, нарушение ритма и проводимости;
- со стороны почек: инфаркт, диффузный гломерулонефрит, очаговый нефрит, нефротический синдром, острая почечная недостаточность;
- со стороны легких - ТЭЛА, инфаркт-пневмония, плеврит, абсцесс, легочная гипертензия;
- со стороны печени - гепатит, абсцесс, цирроз;
- со стороны селезенки - спленомегалия, инфаркт, абсцесс;
- со стороны нервной системы - острое нарушение мозгового кровообращения, менингит, менингоэнцефалит, абсцессы головного мозга;
- со стороны сосудов - васкулит, эмболии, аневризмы, тромбозы.

Фатальные осложнения инфекционного эндокардита:

- септический шок;
- респираторный дистресс-синдром;
- полиорганная недостаточность;
- острая сердечная недостаточность;
- эмболии в головной мозг, сердце.

Лечение

- Основа лечения инфекционного эндокардита (ИЭ) - проведение **антибактериальной терапии**, длительностью не менее 4-6 недель. Пока возбудитель неизвестен, применяются режимы эмпирической терапии.

Бензилпенициллин 16-20 млн ЕД/сутки 4-6 раз в сутки в/в + гентамицин 3 мг/кг/сутки 2 раза в сутки в/в, 4 недели

Ванкомицин 30 мг/кг/сутки 2 раза в сутки в/в + гентамицин 3 мг/кг/сутки 2 раза в сутки в/в, 6 недель

Оксациллин² 8–12 г/сутки 3–4 раза в сутки в/в, минимум 4 недели³ + гентамицин 3 мг/кг/сутки (не более 240 мг/сутки) 2–3 раза в сутки в/в в первые 3–5 дней лечения

- Гентамицин

- рифампицин

- **Иммуотропные препараты.** Помимо антибиотиков в лечении ИЭ используют средства, влияющие на иммунную систему и противоинфекционную защиту:
 - комплексы иммуноглобулинов (иммуноглобулин человека нормальный - октагам, эндобулин С/Д);
 - глюкокортикоиды (при неотложных состояниях: бактериальном шоке, аллергических реакциях на антибиотики, а также при иммунных проявлениях: тяжелом гломерулонефрите, васкулитах). Преднизолон назначают после получения первоначального эффекта антибактериальной терапии и отменяют за 1-1,5 недели до окончания лечения антибиотиками.

•

- **Антикоагулянты.** У больных ИЭ, постоянно принимавших не прямые антикоагулянты до заболевания, эти препараты должны быть заменены гепарином. Применение антикоагулянтов рекомендуют прервать у больных стафилококковым ИЭ протеза в случае эмболии в сосуды центральной нервной системы в течение первых 2 недель лечения антибиотиками.

Состояния, требующие рассмотрения вопроса о хирургическом лечении при ИЭ:

- - сердечная недостаточность;
- - грибковый ИЭ;
- - ИЭ, вызванный бактериями, резистентными к антибиотикам; левосторонний ИЭ, вызванный грамотрицательными бактериями;
- - персистирующая бактериемия с положительной гемокультурой через неделю после начала лечения антибиотиками;
- - один или более эмболических эпизодов в течение первых 2 недель терапии антибиотиками;
- - ЭхоКГ-признаки деструкции клапана - перфорации, разрыв, фистула или крупный паравальвулярный абсцесс; другие показания - крупная, более 10 мм, вегетация на передней створке митрального клапана, сохранение вегетаций после эпизода эмболии и увеличение вегетаций в размере несмотря на соответствующую антимикробную терапию;
- - ИЭ протеза.
- Сущность оперативного вмешательства при ИЭ заключается в санации камер сердца и радикальной коррекции внутрисердечной гемодинамики. С этой целью проводится механическое удаление инфицированных тканей с последующей рациональной антибиотикотерапией. При необходимости осуществляют протезирование пораженного клапана. Лучшие результаты отмечаются у пациентов, оперированных в ранние сроки ИЭ, при сохраненном миокардиальном резерве.

A close-up photograph of two hands, one from the left and one from the right, positioned to form a heart shape. The hands are silhouetted against a very bright, glowing sun, which creates a lens flare effect and illuminates the scene with a warm, golden light. The background is a clear blue sky. The overall mood is one of love, care, and gratitude.

Благодарю за
внимание!

<http://pediatrics.dsma.dp.ua>