



# РЕСТРИКТИВНЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ

Неоднородная группа заболеваний  
сердца,  
сопровождающихся поражением  
эндокарда (и/или миокарда),  
с ограничением (рестрикция)  
заполнения желудочков в диастолу  
и прогрессирующей диастолической  
дисфункции одного или обоих  
желудочков

# Формы РКМП

Первичные (идиопатические) формы РКМП	Вторичные формы РКМП
Эндомиокардиальный фиброз	Амилоидоз (преимущественно первичный)
Фибропластический эндокардит (болезнь Леффлера)	Гемохроматоз
	Системная склеродермия
	Саркоидоз
	Карциноидная болезнь сердца
	Гликогенозы
	Радиационные поражения сердца
	Поражение проводящей системы сердца (болезнь Фабри)

# Патогенез изменений гемодинамики

- Выраженное утолщение, уплотнение и снижение эластичности **эндокарда** и/или миокарда.
- Нарушение заполнения кровью одного или обоих желудочков
  - ▣ Заполнение кровью осуществляется только в начале периода быстрого наполнения.
- Уменьшение размеров полости желудочков и расширение предсердий, из-за митральной и трикуспидальной недостаточности.
- Застой крови в венах малого и/или большого кругов кровообращения.
- Образование внутрисердечных тромбов и повышение риска тромбоэмболических осложнений.

# Клиническая картина

## Неспецифические осложнения:

- ХСН
- Аритмии
- Эмболии

# ЭКГ

## Изменения неспецифичны

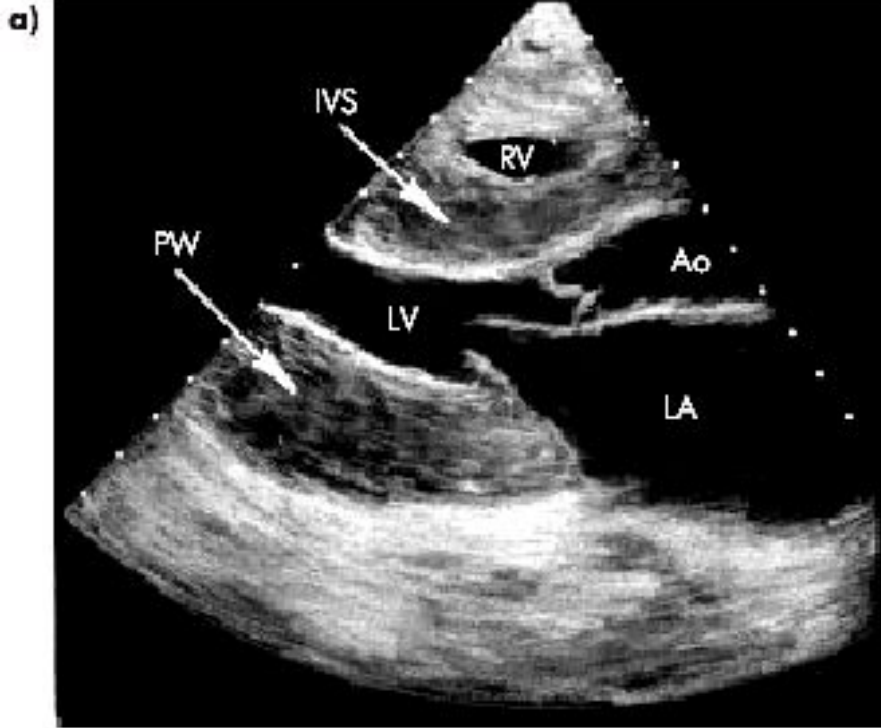
- Низкий вольтаж QRS;
- Изменения сегмента RS–T и зубца T;
- БЛН пучка Гиса (реже — другие внутрижелудочковые и АВ-блокады);
- Аритмии:
  - (мерцательная аритмия
  - экстрасистолия и др.);
- Признаки перегрузки предсердий (P-mitrale и P-pulmonale).

# Эхокардиография

## — ОСНОВНОЙ МЕТОД ДИАГНОСТИКИ

- Утолщение эндокарда
- Уменьшение размеров полостей желудочков.
- Парадоксальное движение МЖП.
- Пролабирование митрального и трикуспидального клапанов.
- Диастолическая дисфункция миокарда желудочков по рестриктивному типу:
  - $>$  максимальной скорости раннего диастолического наполнения (Peak E)
  - $<$  длительности изоволюмического расслабления миокарда (IVRT) и времени замедления раннего диастолического наполнения (DT).
- Относительную недостаточность митрального и трикуспидального клапанов.
- Внутрисердечные пристеночные тромбы.

# Эхокардиография



- Значительное утолщение МЖП и задней стенки ЛЖ,
- уменьшение полостей желудочков,
- увеличение размеров ЛП



# Лечение

- медикаментозное лечение РКМП малоэффективно.
- При наличии гиперэозинофильного синдрома обычно назначают *кортикостероиды* и *иммунодепрессанты*.
- При ХСН:
  - *диуретики,*
  - *вазодилататоры* (нитраты),
  - *непрямые антикоагулянты*
    - применение нитратов и диуретиков может значительно снизить венозный возврат к сердцу, что еще больше ограничивает наполнение желудочков и сердечный выброс.
- *Сердечные гликозиды* не показаны
- При фибропластическом эндокардите Леффлера возможно *хирургическое лечение*.
  - Операция заключается в иссечении утолщенного эндокарда и восстановлении тем самым нарушенной диастолической функции желудочков.

# Прогноз

- При появлении клинических признаков ХСН прогноз неблагоприятный: 50% больных умирает в течение 1,5–2,0 лет.
- Прогноз ухудшается при возникновении аритмий и тромбоэмболических осложнений.
- Оперативное лечение при болезни Леффлера в некоторых случаях значительно улучшает состояние больных и прогноз заболевания.