

Медицинский Университет Астана

Рестриктивная
кардиомиопатия

Выполнила: Тілдан М.Ж.

Рестриктивная кардиомиопатия

- Редкий вид кардиомиопатии, при котором вследствие повышенной плотности эндокарда и/или миокарда желудочков, нарушена диастолическая функция сердца.
- Стенки желудочков ригидны, уплотнены, наполнение желудочков затруднено

Этиология

Идиопатическая (50%)

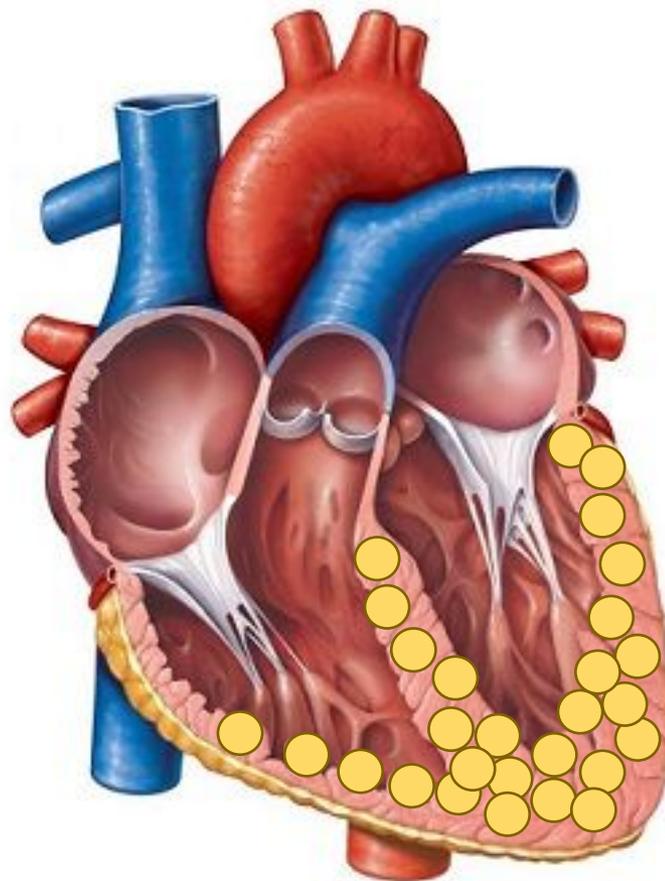
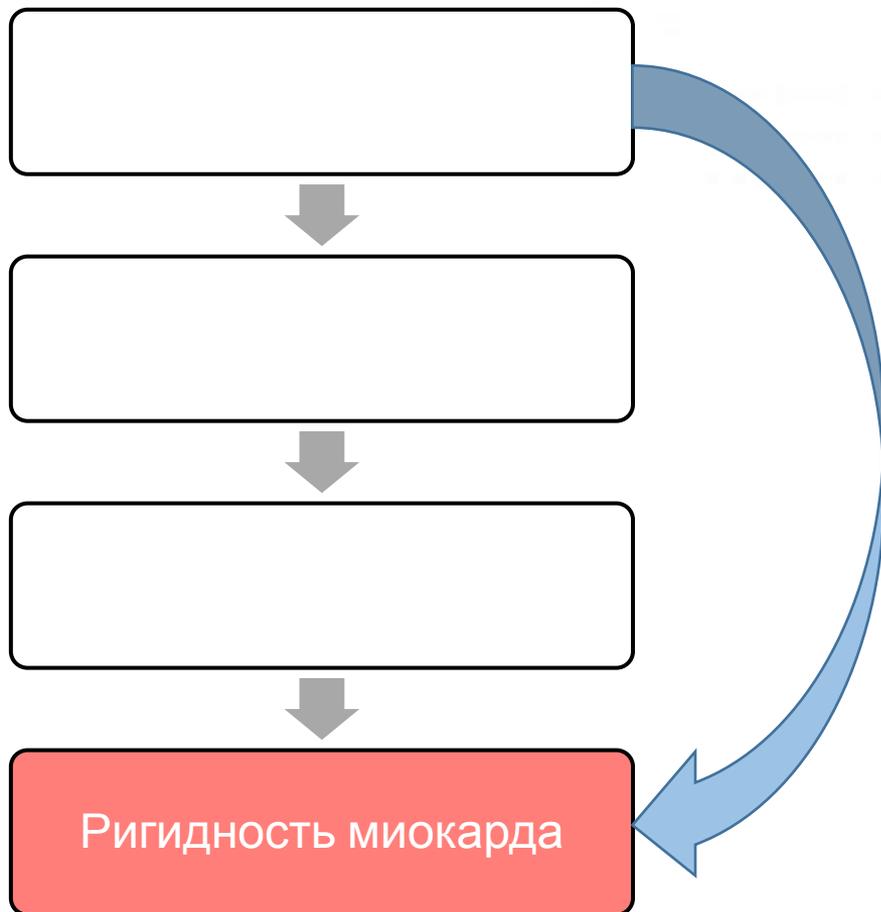
- Амилоидоз
- Саркоидоз
- Болезнь Гоше
- Синдром Гурлера

- Склеродермия
- Идиопатическая РКМП

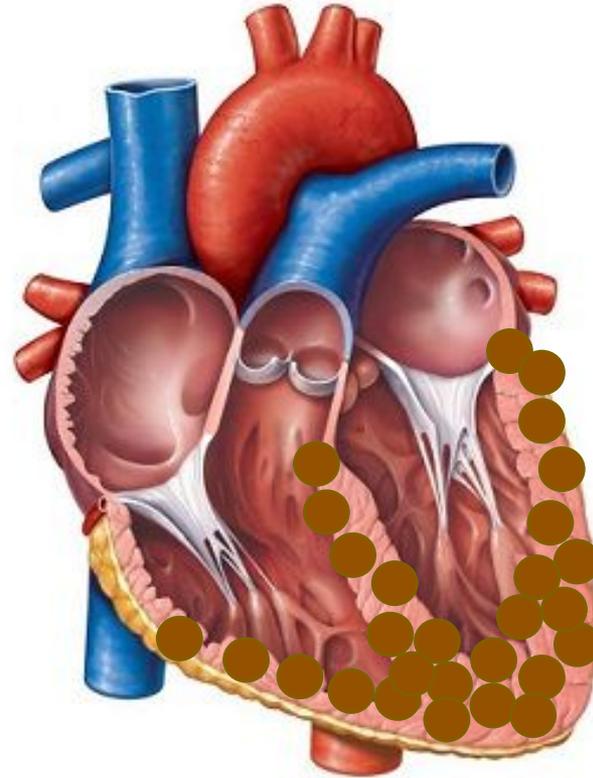
- Эндомиокардиальный фиброз
- Гиперэозинофилия
- Карциноидный синдром
- Радиационное поражение

- Гемохроматоз
- Гликогенозы
- Болезнь Фабри

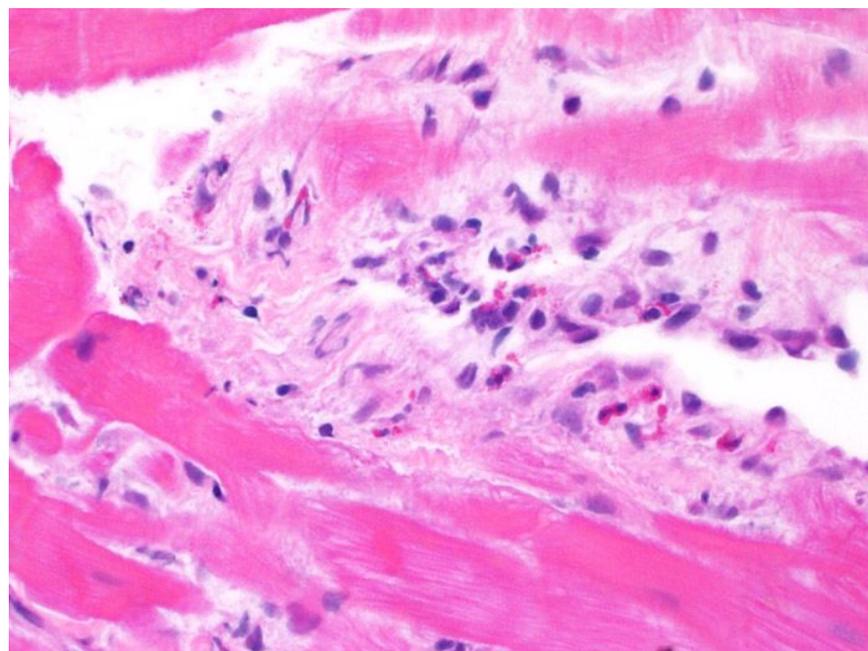
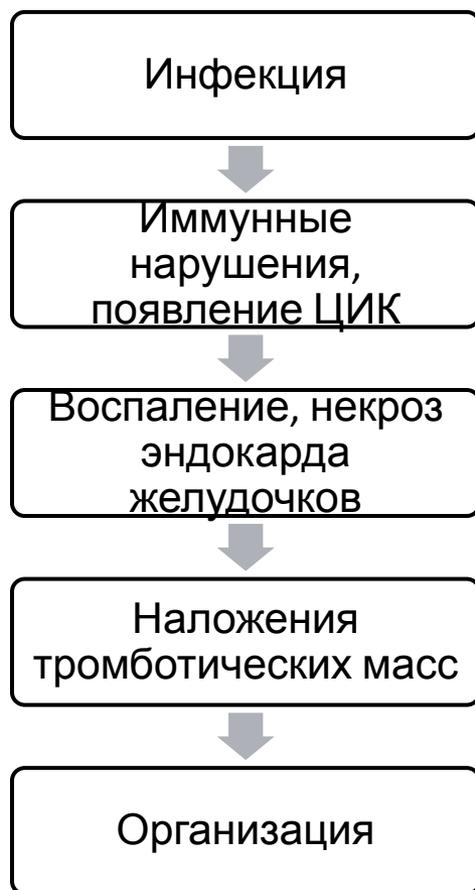
РКМП вследствие амилоидоза



РКМП вследствие гемохроматоза



Эозинофилия Леффлера: пристеночный фибропластический эндокардит

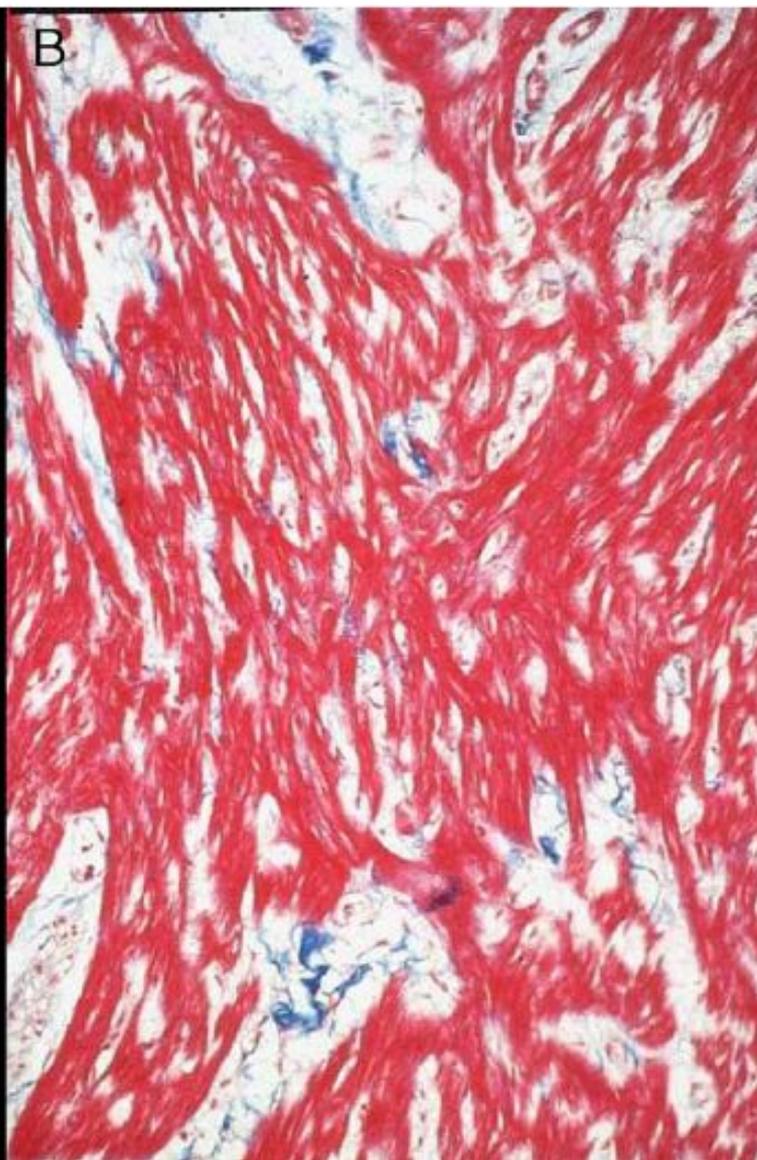


Преобладание эозинофильного
компонента
в воспалительном инфильтрате

Работа сердца при ригидных стенках желудочков



Морфология



Стадии РКМП

- **некротическая** (около 5 недель) – гиперэозинофилия, массивная дегенерация и гибель эозинофильных гранулоцитов, выраженная инфильтрация эндокарда дегранулированными эозинофильными гранулоцитами, наличие миокардита в сочетании с артериитом
- **тромботическая** (до 10 мес.) – пристеночное внутрисполостное тромбообразование и нарушения микроциркуляции в коронарном русле, обратное развитие инфильтрации миокарда и утолщение эндокарда
- **стадия фиброза** (длится годами) – наличие поражения сосочковых мышц и клапанного аппарата,

Клинические симптомы РКМП

1. При поражении правого желудочка:

- тяжелая правожелудочковая недостаточность
- повышение венозного давления
- набухание яремных вен
- увеличение печени
- выраженные периферические отеки
- асцит
- увеличение сердца с преобладанием гипертрофии и дилатации правых отделов
- трехчленный ритм (ритм галопа)
- систолический шум недостаточности трехстворчатого клапана

Клинические симптомы РКМП (продолжение)

2. При поражении левого желудочка:

- признаки левожелудочковой недостаточности
- митральная недостаточность
- увеличение размеров левого предсердия
- систолический шум
- застой в легких
- гипертензия малого круга кровообращения

3. При поражении обоих желудочков:

- тотальная сердечная недостаточность

4. Выпот в перикард

5. Тяжелые нарушения ритма (мерцания предсердий, эктопические аритмии)

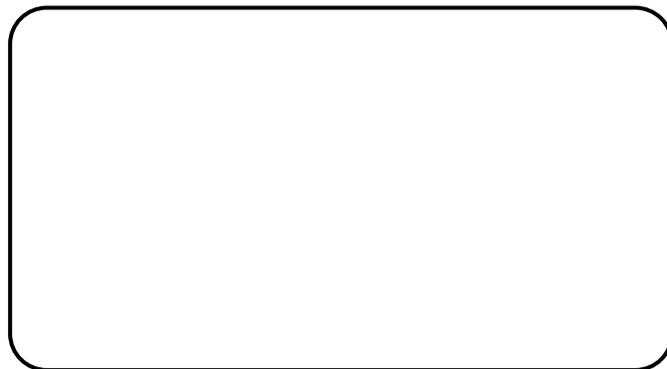
6. Тромбоэмболический синдром

Диагностика

Задачи:

1. исключить дилатацию и гипертрофию желудочков, нарушение сократительной функции
2. выявить признаки диастолической дисфункции

Лабораторная диагностика



Клинические симптомы РКМП (продолжение)

7. ЭКГ-признаки поражения правого желудочка при РКМП:

- синусовая тахикардия
- аритмии (наиболее часто мерцание предсердий)
- блокада правой ножки пучка Гиса
- снижение вольтажа комплекса QRS
- патологический зубец Q в отведениях V_1 - V_2
- снижение сегмента ST
- инверсия зубца T
- высокий зубец P

ЭКГ

- P-pulmonale

Эхокардиографические признаки РКМП

- систолическая функция не нарушена
- дилатация предсердий
- парадоксальное движение межжелудочковой перегородки при поражении ПЖ, М-образное движение при поражении ЛЖ
- гипертрофия миокарда чаще отсутствует
- утолщение эндокарда
- уменьшение полости пораженного желудочка (или обоих желудочков)
- функциональная митральная регургитация вследствие инфильтрации миокарда и сосочковых мышц или утолщения эндокарда
- увеличение скорости потока трикуспидальной регургитации
- укорочение времени изоволюмического расслабления
- увеличение пика раннего наполнения
- увеличение пика позднего предсердного наполнения желудочков
- увеличение отношения раннего наполнения к позднему
- рестриктивный тип систолической функции

КАРДИОМИОПАТИЯ

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ

ДИАСТОЛИЧЕСКАЯ
ДИСФУНКЦИЯ

РИСК ВНЕЗАПНОЙ
СМЕРТИ У МОЛОДЫХ
СПОРТСМЕНОВ

УТОЛЩЕНИЕ
СТЕНКИ ЛЕВОГО
ЖЕЛУДОЧКА

ДИЛАТАЦИОННАЯ

СИСТОЛИЧЕСКАЯ
ДИСФУНКЦИЯ

РАСШИРЕНИЕ
ВСЕХ КАМЕР
СЕРДЦА

САМЫЙ
РАСПРОСТРАНЕННЫЙ
ТИП

РЕСТРИКТИВНАЯ

ДИАСТОЛИЧЕСКАЯ
ДИСФУНКЦИЯ

НАИМЕНЕЕ
ВСТРЕЧАЕМЫЙ
ТИП

ЖЕСТКИЕ
СТЕНКИ
ЖЕЛУДОЧКОВ



Лечение РКМП

- **кортикостероиды в ранних стадиях**
- **устранение симптомов застойной сердечной недостаточности (осторожно диуретики!)**
- **антиагреганты, по показаниям – антикоагулянты**
- **резекция эндокарда с протезированием клапанов**
- **трансплантация сердца**

Прогноз:

При появлении клинических признаков ХСН прогноз весьма неблагоприятный: 1/3 больных умирает в течение 1.5-2.0 лет. Прогноз ухудшается еще больше при возникновении аритмий тромбоэмболических осложнений. Оперативное лечение при болезни Леффлера в некоторых случаях значительно улучшает состояние больных и прогноз заболевания.



**Спасибо
за внимание!**