



Дифференциальная
диагностика и
лечение
**болезней
миокарда**

профессор кафедры
внутренней медицины № 2 ДонНМУ
д.мед.н. В. В. Коломиец

Цель лекции: Рассмотрение диагностической и лечебной тактики в отношении лиц с болезнями миокарда

Актуальность темы :

- **Среди заболеваний сердечно-сосудистой системы достаточно скромное место принадлежит некоронарогенной патологии миокарда. К последней относятся, согласно МКБ-10, функциональные, метаболические, дегенеративные, воспалительные и морфологические заболевания сердца.**
- **Проблема некоронарогенных заболеваний миокарда (НЗМ) остается одной из наиболее сложных и запутанных в клинической кардиологии.**
- **Между тем эпидемиологические данные указывают на рост этих заболеваний. На долю НЗМ приходится 7–9% всех заболеваний сердечно-сосудистой системы.**
- **Актуальность проблемы заключается также и в том, что НЗМ протекают нередко с симптоматикой ишемической болезни сердца (ИБС), ревматических пороков сердца, гипертонической болезни, легочной гипертензии и др.**
- **У 18% больных НЗМ возникают подобные диагностические трудности.**

Классификация болезней миокарда

- **I. Функциональные**

Нейроциркуляторная дистония

- **II. Метаболические и дегенеративные*** (дистрофические)

Кардиомиопатия при метаболических нарушениях и расстройствах питания (I43.1-2)

Кардиомиопатии при др.заболеваниях: тиреотоксикоз (I43.8), подагра (I43.8), амилоидоз сердца (I43.1)

Алкогольная кардиомиопатия (I42.6)

Кардиомиопатия, обусловленная воздействием лекарственных средств и других внешних факторов (I42.7)

- **III. Воспалительные** (в том числе инфекционные, паразитарные)

Миокардит (I40, I41, I51.4) при бактериальных, вирусных и паразитарных болезнях,

Миокардит при других болезнях

IV. Кардиомиопатия (I42): дилатационная (I42.0), гипертрофическая (I42.1, I42.2), рестриктивная (I42.5), аритмогенная дисплазия правого желудочка (I49.8)

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ СЕРДЦА

- В соответствии с МКБ-10 (F45.3) определяют вегето-сосудистую дистонию по кардиальному, гипертензивному, гипотензивному типу.
- *Стандарты и критерии диагностики функциональных поражений сердца*
- **Клинические проявления:** изменения состояния нервной системы и вегетативного тонуса, кардиалгии, респираторного синдрома, аритмий
- **Физикальное обследование:** изменения отсутствуют, возможны ослабление I тона сердца и систолический шум
- **ЭКГ:** изменения отсутствуют, незначительные неспецифические изменения (нарушение процессов реполяризации, суправентрикулярные экстрасистолы)
- **Рентгенологическое исследование:** изменения со стороны сердца отсутствуют
- **Эхокардиография:** отсутствуют изменения клапанов и морфофункционального состояния сердца, возможно наличие пролапса митрального клапана
- **Дифдиагностика** с миокардитом (очаговым), пороками сердца (дефектом межпредсердной перегородки, недостаточностью митрального клапана,).
- **Критерии исключения:**
- **очаговая инфекция** и ее персистирование, критерии общего и локального (сердце) воспаления по данным специфических бактериологических, биохимических и иммунологических маркеров.
- **Морфологические изменения** клапанного аппарата и камер сердца.

КЛАССИФИКАЦИЯ МИОКАРДИТОВ I

- **1. Инфекционные миокардиты**
- **1.1 Вирусные (коксаки, гриппа, ЕСНО, герпеса, респираторно-синцитиальный, краснухи, ветряной оспы, арбовирус, ВИЧ и др.)**
- **1.2 Бактериальные (стрептококк, пневмококк, дифтерия, гонококк, стафилококк, гемофильная палочка, микоплазма и др.)**
- **1.3. Риккетсиозные (спирохеты, Borrelia - болезнь Лайма)**
- **1.4. Хламидийные**
- **1.5. Вызванные простейшими (трипаносома – б-нь Чагаса, токсоплазмоз)**
- **1.6. Грибковые (кандидоз, аспергиллез, микозы)**
- **1.7 Гельминтозные (трихинозный, эхинококковый, шистомозный и др.)**

КЛАССИФИКАЦИЯ МИОКАРДИТОВ II

2. Неинфекционные

- 2.1 Аллергические

- 2.1.1 ДЗСТ

- 2.1.2 Лекарства (антибиотики, притовотуберкулезные, НПВС, α -метилдопа, диуретики (тиазидные, спиронолактон) и др.

- 2.1.3 Реакция отторжения трансплантата сердца

- 2.1.4 Укусы насекомых, пауков, змей

- 2.2 Токсические (соли свинца, лития, лекарства)

- 2.3 Особые формы

- 2.3.1 Гигантоклеточный

- 2.3.2 Идиопатический (типа Абрамова-Фидлера)

ПАТОГЕНЕЗ МИОКАРДИТОВ

- **1. Прямое воздействие на кардиомиоциты инфекционного или токсического агента с последующей инфильтрацией миокарда клетками воспаления**
- **2. Аутоиммунные реакции.**

Выработка антител, перекрестно реагирующих с антигенами миокарда, в результате сходства антигенной структуры микроорганизма и кардиомиоцитов

КЛИНИКА МИОКАРДИТОВ

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ НЕСПЕЦИФИЧНЫ

СВЯЗЬ С ИНФЕКЦИЕЙ, ТОКСИНОМ ИЛИ АЛЛЕРГИЕЙ

Симптомы интоксикации, аллергии

СИНДРОМ ПОРАЖЕНИЯ МИОКАРДА

**Кардиалгии (редко коронарит – ангинозная боль с инфаркто-
подобными изменениями ЭКГ, гиперфермеентемией и акинезом ЛЖ)**

Сердцебиения (тахикардия не соответствует t тела)

Аритмии, головокружения, обмороки

Быстрое развитие ХСН

Кардиомегалия

**Ослабление I тона, ритм галопа, акцент II тона над л.а.,
систолический шум митральной недостаточности**

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА МИОКАРДИТОВ

- **Лабораторные методы неспецифичны**
- **1. Об. ан. крови (повыш. СОЭ – у 60% больных; Лейкоцитоз (нейтрофильный или лимфоцитоз) – у 25% больных; эозинофилия (при паразитарных б-нях).**
- **2. Гиперферментемия – у 12% больных**
- **3. Иммунологический анализ крови - циркулирующие аутоантитела (вирусный миокардит)**

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА МИОКАРДИТА (продолжение)

- При активном миокардите у 1/2 больных отмечено существенное повышение концентрации в сыворотке крови IgA и IgG.
- У 44% больных миокардитом повышено содержание в сыворотке ревматоидного фактора и ЦИК.
- Абсолютное и относительное количество Т-лимфоцитов, включая и активные, отчетливо снижено, число В-лимфоцитов не изменено;
- Реакция торможения миграции лимфоцитов (РТМЛ) – одна из достоверных реакций в диагностике миокардита. у 71,4% больных отмечено торможение миграции лимфоцитов (РТМЛ), средний индекс миграции – 0,58 (при норме 0,8). Снижение миграции лимфоцитов в РТМЛ коррелирует со снижением числа Т-лимфоцитов.
- Более показателен при миокардитах, по сравнению с другими лабораторными тестами, тест дегрануляции базофилов, отражающий процентное содержание дегранулированных форм в периферической крови; в норме оно составляет 10%. Постановка теста позволяет уточнить активный миокардиальный процесс в 82,1% случаев.
- Полная нормализация теста дегрануляции базофилов и реакции торможения миграции лимфоцитов может происходить лишь к концу 1 года лечения.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА МИОКАРДИТОВ

- 1. ЭКГ и суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру (изменения зубца Т, депрессия сегмента ST, “коронарные” Т, патологич. Q и QS, блокады, аритмии)**
- 2. Ro-графия – кардиомегалия, венозный застой в легких**
- 3. ЭхоКГ – систолическая дисфункция левого желудочка, расширение камер сердца**
- 4. Сцинтиграфия миокарда с ^{67}Ga (накапливается в очагах воспаления)**
- 5. Эндомиокардиальная биопсия (транскатетерная биопсия правого или левого желудочка).**

Миокардиты

Миокардиты, в основном инфекционно-иммунологические, преимущественно относительно благоприятные заболевания.

Условно мы обозначаем подобные формы очаговыми миокардитами.

В части случаев (18–22%) заболевание сопровождается кардиомегалией, сердечной недостаточностью, тяжелыми аритмиями –

диффузная форма миокардита.

ОЧАГОВЫЕ МИОКАРДИТЫ

- Болевой синдром типа кардиалгии,
- Изменения ЭКГ касаются лишь конечной части желудочкового комплекса – ST–T, причем наблюдается определенная их стадийность, быстрая позитивная ЭКГ-динамика (до 2–3 мес).
- Могут отмечаться острофазовые сдвиги ферментов крови – КФК, ЛДГ и их изоферментов тропонинов, увеличение теста дегрануляции базофилов.
- В динамике наблюдается положительная эволюция ЭхоКГ-показателей, рентгенокардиометрических данных.

ДИФФУЗНЫЕ МИОКАРДИТЫ

- Кардиомегалия, сердечная недостаточность, расстройства ритма и проводимости.
- На ЭКГ могут наблюдаться прямые признаки крупноочагового кардиосклероза – патологические зубцы Q, QS, однако соответствующих динамических изменений ST–T не отмечается (“формальные” признаки очаговости).
- ЭхоКГ и рентгенологические данные свидетельствуют о дилатации всех камер сердца, отмечаются серьезные нарушения внутрисердечной гемодинамики и признаки легочного застоя.
- В диагностически сложных случаях прибегают к субэндомиокардиальной биопсии, а иногда – к коронаро- и вентрикулографии.
- Острофазовые гуморальные сдвиги, за исключением теста дегрануляции базофилов, менее выражены, чем при очаговом миокардите.

ТЕЧЕНИЕ МИОКАРДИТА

- **Легкое, ср.тяжести, тяжелое, очень тяжелое (миокардит типа Абрамова-Фидлера)**
- **Миокардит не представляет собой ограниченное миокардом поражение. В патологический процесс в различной степени вовлекаются перикард, эпикард и эндокард.**
- **Причем иногда симптоматика поражения перикарда и эндокарда бывает довольно обозначенной.**
- **Однако симптоматика поражения перикарда и эндокарда чаще маскируется преимущественной патологией миокарда.**

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ МИОКАРДИТОВ

- **1. Госпитализация - постельный режим**
- **2. Ингаляции кислорода (при СН)**
- **3. Противовоспалительная терапия**
НПВС (ингибиторы ЦОГ + блокаторы протоновой помпы (при необходимости))
- **4. Антикоагулянты прямого действия**
(противопоказаны при экссудативных перикардитах)
- **5. Этиотропная терапия**
- **6. Лечение осложнений**

ЛЕЧЕНИЕ МИОКАРДИТОВ 1

ПРОТИВОВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ

НПВС - диклофенак натрия 75–100 мг/сут, ибупрофен 600–1200 мг/сут, пироксикам 10–20 мг/сут. применяются производные

Препараты хинолинового ряда - хлорохин 0,25 г/сут или гидроксихлорохин 0,2 г/сут

Комбинация НПВС и препаратов хинолинового ряда

При наличии тестов активности, вялом течении ИИМ лечение продолжается 4–6 мес, максимально до 1 года, препаратами в поддерживающих дозах.

ГК - преднизолон 30–40 мг/сут - при тяжело протекающих диффузных ИИМ типа Абрамова-Фидлера, миоперикардитах, рецидивирующем течении, сопутствующих аллергиях, неэффективности НПВС.

ЛЕЧЕНИЕ МИОКАРДИТОВ 2

● Этиотропная терапия

Антивирусная (ремантадин при гриппе, ацикловир при герпесе). Имеются сведения о позитивном эффекте рекомбинантного а-интерферона по 500 000 ЕД ежедневно на протяжении 3 мес, тимомодулина по 10 мг внутримышечно 2 раза в неделю продолжительностью 2 мес.

Антибактериальная – антибиотики при активной инфекции

Противогрибковая

Противоглистная Анти

ЛЕЧЕНИЕ МИОКАРДИТОВ 3

ЛЕЧЕНИЕ ОСЛОЖНЕНИЙ

- 1. Лечение сердечной недостаточности**
- 2. Лечение нарушений ритма и проводимости**
- 3. Лечение и профилактика тромбозов и тромбоэмболий при фибрилляции предсердий или тромбозах в анамнезе.**

КЛАССИФИКАЦИЯ ВТОРИЧНЫХ КМП

- **Ишемическая КМП** — нарушения сократимости ЛЖ при изменениях коронарн. артерий.
- **Гипертоническая КМП** — при гипертрофии ЛЖ вследствие АГ в сочетании с дилатационной (ДКМП) или рестриктивной кардиомиопатии (РКМП).
- **Метаболические КМП:**
 - эндокринные (при гипер- или гипо-функции функции щитовидной железы, сахарном диабете, феохромоцитоме, недостаточности коры надпочечников, акромегалии);
 - при наследственных болезнях накопления и инфильтративных процессах (включая гемохроматоз, болезнь накопления гликогена
 - при электролитных нарушениях (обмена калия, кальция, фосфатов, магния);
 - при нарушениях питания (дефицит белка, тиамина, селена, карнитина);
 - при амилоидозе (первичном, вторичном, периодической болезни).
- **КМП при системных заболеваниях соединительной ткани**
- **КМП при нейромышечных заболеваниях**
- **КМП при аллергических и токсических реакциях**, обусловленных воздействием: алкоголя; радиоактивного излучения; тяжелых металлов (свинец, ртуть); производственных факторов (углеводороды, соединения мышьяка); ЛС (амфетамины, доксорубин и др. антрациклиновые ЛС, митоксантрон, трициклические антидепрессанты, циклофосфамид, α -интерферон).
- **КМП при беременности** (развивается в последний месяц или в теч. 3 мес после родов).
- **Чрезвычайно редкие** (аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия, неклассифицируемые КМП (фиброэластоз, некомпактный миокард, систолическая дисфункция с минимальной дилатацией и митохондриальные болезни).

ВТОРИЧНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ - ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- Наряду с ишемическими и воспалительными повреждениями миокарда существуют заболевания метаболической природы, которые называют вторичными кардиомиопатиями. Функционально-обменно-структурное заболевание, охватывающее все стадии расстройств обмена миокарда от чисто функциональных проявлений до грубых структурных нарушений. Диагноз вторичной кардиомиопатии не может быть самостоятельным, он требует указания основного заболевания, приведшего к кардиомиопатии. Следовательно, вторичная кардиомиопатия является сопутствующим, фоновым состоянием, сопровождающим большинство болезней сердца. Независимо от этиологии вторичная кардиомиопатия всегда сопровождается нарушением метаболизма миокарда, его гипоксией, расстройствами электролитного баланса, гиперкатехоламинемией и др.

ДИАГНОСТИКА ВТОРИЧНЫХ КАРДИОМИОПАТИЙ

- В диагностике вторичных кардиомиопатий имеют значение
- ЭКГ-тесты с хлоридом калия,
- бета-адреноблокаторами, ортостатическая и гипервентиляционная пробы.

Дисгормональная кардиомиопатия

- **Дисгормональная КМП обычно наблюдается в пред- и постменопаузальном периодах. Отмечается выраженная астенизация, богатая вегетативная симптоматика: кардиалгии, носящие длительный характер, не связанные с физическими и психоэмоциональными воздействиями. Обилие вегетативных проявлений, которыми сопровождается болевой синдром в сердце: “приливы”, чувство жара, потливость, расстройства сна, онемение конечностей и т.д.**

ДИАГНОСТИКА ДИСГОРМОНАЛЬНОЙ КМП

Нет четких зон иррадиации боли в сердце.

ЭКГ – изменения сегмента ST и зубца T.

Инвертированные зубцы T в правых и левых грудных отведениях.

Отсутствует связь ЭКГ-изменений с кардиалгиями.

При сохраненном менструальном цикле ЭКГ-изменения нарастают в предменструальный период.

Нитроглицерин не меняет морфологию зубцов и интервалов ЭКГ.

Маркеров повреждения миокарда (Тропонин-Т, КФК, ЛДГ и др.) не наблюдается.

Эхокардиограмма не обнаруживает признаков нарушения глобальной сократительной способности миокарда.

ЛЕЧЕНИЕ ДИСГОРМОНАЛЬНОЙ КМП

**Позитивные клинические
результаты отмечаются лишь при
использовании:**

- 1. Рационально подобранной
гормональной терапии**
- 2. Бета-адреноблокаторов**
- 3. Активаторов метаболизма миокарда**

- **При этаноловой КМП клинические проявления часто связаны с алкогольным эксцессом (“праздничное сердце”).**
- **При этом нередки нарушения сердечного ритма –**
 - экстрасистолия различных градаций по Лауну,**
 - пароксизмы фибрилляции предсердий или ее постоянная форма.**

В ряде случаев аритмии носят транзиторный характер и часто исчезают при отказе от алкоголя.

ПАТОГЕНЕЗ АЛКОГОЛЬНОЙ КМП

- **Острое развитие миокардиодистрофии.**
- **В генезе миокардиодистрофии имеет значение токсический эффект этанола на:**
 - **1. Кардиомиоциты**
 - **2. Клеточный дефицит ионов калия.**
 - **3. Катехоламиновая стимуляция.**

ДИАГНОСТИКА АЛКОГОЛЬНОЙ КМП

- На ЭКГ – выраженная инверсия зубцов Т во многих отведениях – I, II, aVL, aVF, V₂₋₆. Существенных изменений сегмента ST не отмечается.
- Быстрое исчезновение кардиалгии после прекращения употребления алкоголя.
- Быстрая – через 2–3 нед – конверсия зубцов Т во всех отведениях.
- Проба с хлоридом калия и обзиданом положительная, но не очень выраженная.
- Проба с нитроглицерином не оказывает воздействия на инвертированный зубец Т.
- Раннее, но быстро обратимое нарушение сократительной функции миокарда по данным ЭхоКГ.

Клиническая классификация кардиомиопатий

- **Дилатационная КМП**

дилатация и нарушение сократимости ЛЖ или ЛЖ+ПЖ.

- **Гипертрофическая КМП**

гипертрофия ЛЖ и/или правого желудочков (ПЖ) сердца при сохраненной сократительной функции.

- **Рестриктивная КМП**

нарушение диастолического наполнения ЛЖ и/или ПЖ.

- **Аритмогенная правожелудочковая КМП**

прогрессирующее замещение миокарда ПЖ фиброзно-жировой тканью, приводящее к тяжелым аритмиям.

- **Неклассифицируемые кардиомиопатии.**

Сердце при различных кардиомиопатиях

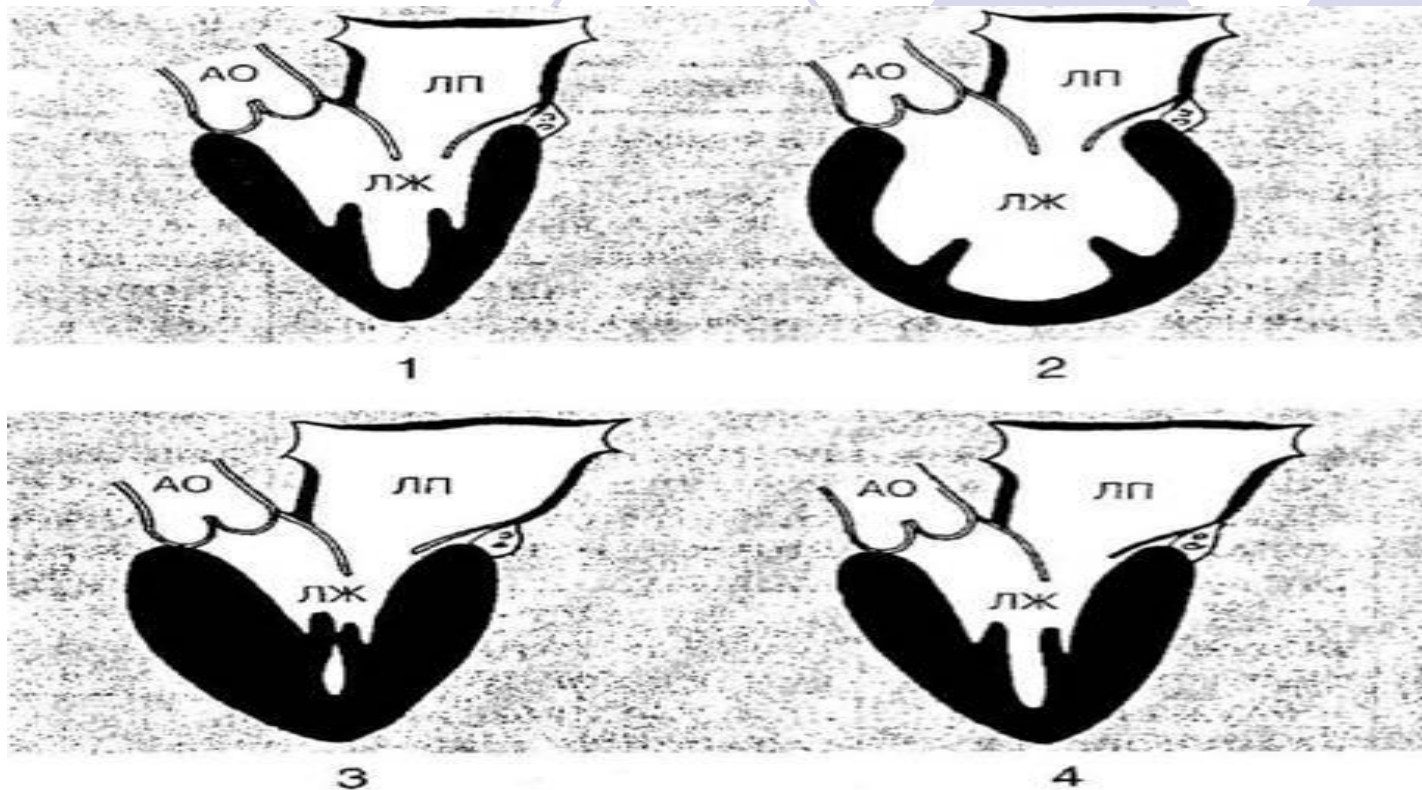


Рис. 1. Вид сердца при различных патофизиологических формах кардиомиопатий:

1 — норма; 2 — дилатационная кардиомиопатия;
3 — гипертрофическая кардиомиопатия;
4 — рестриктивная кардиомиопатия
АО — аорта; ЛЖ — левый желудочек; ЛП — левое предсердие

Признак	Кардиомиопатия		
	дилатационная	гипертрофическая	рестриктивная
Структурные признаки	Значительная дилатация полости желудочков при неизменной толщине стенок	Значительная гипертрофия миокарда левого желудочка, часто с преимущественной локализацией в межжелудочковой перегородке, при уменьшенных или неизменных размерах полости левого желудочка	Толщина миокарда желудочков не изменена или умеренно увеличена, эндокард утолщен, что часто приводит к уменьшению размеров полости желудочков
Особенности изменений показателей кардиогеодинамики	Дилатация всех камер сердца, преимущественно левого желудочка, его диффузная гипокинезия, снижение ФВ и МОС, повышение КДД левого и часто также правого желудочков, митральная, а также в части случаев трикуспидальная регургитация	Повышение КДД левого желудочка при уменьшенном или неизменном КДО и нормальной или повышенной ФВ; в части случаев субаортальный градиент систолического давления, возрастающий при вдыхании амилнитрита, введении симпатомиметических аминов, пробе Вальсальвы и сопровождающийся митральной регургитацией	Повышение КДД в левом желудочке и давления в левом предсердии и (или) давления в правых отделах сердца при неизменных или уменьшенных величинах их КДО, практически нормальных ФВ и МОС

ДИАГНОЗ И РЕКОМЕНДУЕМЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ при КМП

- Данные анамнеза
- Клинические проявления
- Физическое обследование:
 - признаки недостаточности кровообращения в малом и/или большом круге кровообращения (ДКМП, РКМП)
 - признаки поражения сердечной мышцы (ДКМП)
- Лабораторные анализы (серологическое, иммунологическое и биохимическое исследования крови)-ДКМП
- ЭКГ (включая холтеровское мониторирование ЭКГ)
- ЭхоКГ — основной метод (в т.ч. доплер)
- Рентгенография органов грудной клетки
- Катетеризация сердца
- Эндомиокардиальная биопсия
- Коронарография
- Сцинтиграфия миокарда (ГКМП)
- КТ или МРТ (РКМП)

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ КМП

- **Ограничение физической нагрузки**
- **Рекомендации по диете (ДКМП, РКМП)**
- **Лечение *сердечной недостаточности***
- **Симптоматическая терапия *аритмий***
- **Антикоагулянты по показаниям (ДКМП, РКМП)**
- **Антагонисты кальция или β -блокаторы (ГКМП)**
- ***Этиотропное лечение (ДКМП, РКМП)***
- **Установка внутрисердечного кардиовертера-дефибриллятора или ЭКС (ГКМП, РКМП)**
- **Хирургическая коррекция (ГКМП)**
- **Трансплантация сердца (РКМП)**
- **Профилактика инфекционного эндокардита (ГКМП)**

ПАТОГЕНЕЗ ДИЛЯТАЦИОННОЙ КМП

- У 1/3 больных обнаружение ДНК энтеровирусов в кардиомиоцитах позволяет предположить, что в основе заболевания лежит прямое повреждающее воздействие на миокард вирусов с развитием миокардита.
- Обнаружение в крови больных ДКМП аутоантител (например, к $\beta 1$ - адренорецепторам кардиомиоцитов или миолемме) свидетельствует об аутоиммунном характере поражения миокарда.
- Повреждающие факторы (токсины, вирусы, клетки воспаления, антитела) ведут к гибели части кардиомиоцитов и компенсаторной гипертрофии оставшихся клеток. Сократительная функция сердца может оставаться нормальной при нарушении диастолической.
- Медиаторы воспаления угнетают функцию жизнеспособных кардиомиоцитов (это ведет к сократительной (систолической) дисфункции сердца) и стимулируют развитие фиброза миокарда, снижающего его эластичность, что приводит к нарушению диастолической функции и дилатации полостей сердца.

Клинические признаки и симптомы ДКМП

Симптомы:

ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

ПОРАЖЕНИЯ СЕРДЕЧНОЙ МЫШЦЫ

НАРУШЕНИЯ РИТМА СЕРДЦА

ДИАГНОЗ ДКМП

- **Анамнез (семейный анамнез, ревматические, эндокринные заболевания, употребление алкоголя, кокаина, кардиотоксических лекарств, характер питания, проживание в Южной Америке, где распространен трипаносомоз, и т.д.),**
- **Клинические проявления СН,**
- **Физическое обследование,**
- **Лабораторные анализы, ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенографии органов грудной клетки;**
- **в редких случаях прибегают к катетеризации сердца и эндомиокардиальной биопсии.**
- **У ряда больных целесообразна коронарография.**

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ДКМП

- **ДКМП**
- **КМП иной этиологии**
- **Тяжелый миокардит**
- **Пороки сердца**
- **Постинфарктный кардиосклероз**
- **Перикардит и др.**

Г К М П

- 1. Поражение миокарда с гипертрофией ЛЖ и/или ПЖ, чаще асимметричной, с распространением на межжелудочковую перегородку (МЖП).**
- 2. Распространенность 2-20:10 000 населения.**
- 3. Раннее начало (в первых 10 лет жизни).**
- 4. Половые различия в заболеваемости не выявлены.**

Классификация

- гипертрофическая обструктивная КМП -идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз (25% случаев);**
- гипертрофическая необструктивная КМП(75% случаев).**

Этиология ГКМП

- В 50% случаев - семейная форма ГКМП.
- Тип наследования — аутосомно-доминантный с неполной пенетрантностью.
- В последние годы выявлен ряд генов, мутации которых приводят к развитию семейной ГКМП. локализации мутаций и гены, ответственные за развитие ГКМП:
- Локализация
 - Ген β -миозина (40% случаев)
 - Тропонина Т (15%)
 - α -тропомиозина (5%)
 - Связывающего миозин белка С (15%)
- Помимо семейной формы, выделяют гипертоническую ГКМП пожилых и спорадическую форму ГКМП.

Патогенез ГКМП

Локальное или диффузное беспорядочное расположение кардиомиоцитов, замещение мышечной ткани фиброзной, утолщение стенок коронарных артерий.

Неупорядоченная гипертрофия кардиомиоцитов с разнонаправленным расположением миофибрилл с появлением необычных связей между отдельными кардиомиоцитами.

Очаги фиброза представлены беспорядочно переплетающимися пучками грубых коллагеновых волокон.

Существенно нарушена структура симпатической иннервации сердца. Кардиомиоциты перегружены кальцием, что нарушает расслабление.

Снижение эластичности миокарда и диастолическая дисфункция.

При обструктивной форме ГКМП сужение выносящего тракта ЛЖ в конце

диастолы (за счет асимметричной гипертрофии МЖП и движения вперед передней створки митрального клапана) создает градиент давления внутри ЛЖ. Градиент увеличивается при уменьшении полости ЛЖ (например, при тахикардиях или/и уменьшении преднагрузки вследствие приема нитратов, диуретиков, при натуживании (проба Вальсальвы), назначение инотропных средств) и уменьшении посленагрузки (вазодилататоры).

Клинические признаки ГКМП

При умеренно выраженной обструкции выносящего тракта ЛЖ

клинические проявления отсутствуют.

К сожалению, первым клиническим проявлением заболевания может быть **внезапная смерть,**

обычно у детей или молодых людей, чаще во время и после физической нагрузки.

У большинства больных ГКМП диагноз устанавливают при случайном обследовании.

КЛИНИКА ГКМП

- **Одышка** (нарушение диастолического наполнения ЛЖ)
- **слабость, утомляемость, головокружение, перебои в работе сердца, нередко обмороки и предобморочные состояния.**
- **Выраженность симптомов не зависит от степени обструкции выносящего тракта ЛЖ.**
- **Возможны атипичные боли в груди и типичные приступы стенокардии, часто в отсутствие ИБС.**

Диагноз и рекомендуемые исследования при ГКМП

Семейный анамнез (в том числе внезапная смерть родственников в молодом возрасте),

Клиническая картина,

ЭКГ (+ холтеровское мониторирование ЭКГ)

ЭхоКГ.

В отдельных случаях прибегают к сцинтиграфии миокарда, катетеризации сердца, коронарографии, биопсии миокарда).

- **Физическое обследование**
- При **осмотре** обнаруживают:
- **дикротический пульс на сонной артерии;**
- **двойной верхушечный толчок; систолическое дрожание;**
- **веретеновидный систолический шум по левому краю грудины (шум изгнания) без проведения, усиливающийся при физической нагрузке или пробе Вальсальвы (в результате которых уменьшается размер ЛЖ и увеличивается обструкция выносящего тракта ЛЖ);**
- **возможно выслушивание IV тона;**

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ГКМП

- **ГКМП**
- **Гипертрофия миокарда на фоне пороков сердца**

ЭКГ и холтеровское мониторирование ЭКГ

- **признаки гипертрофии ЛЖ**

(нередко у таких больных подозревают ИМ из-за наличия обусловленных гипертрофией миокарда глубоких зубцов *Q* и отрицательных зубцов *T* в отведениях II, III, aVF или левых грудных отведениях);

- **блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса (25% больных);**
- **удлиненный интервал *Q—T* (40% больных);**
- **желудочковые аритмии**

ЭхоКГ ПРИ ГКМП

- Асимметричный характер гипертрофии ЛЖ и сужение полости ЛЖ (критерий асимметричной гипертрофии ЛЖ - отношение толщины МЖП и задней стенки ЛЖ более 1,6:1; толщина МЖП и задней стенки ЛЖ более 13 мм);
- **при обструктивной ГКМП** — удлинение передней створки митрального клапана и ее систолическое движение в сторону МЖП,
сужение выносящего тракта ЛЖ в систолу (песочные часы)
преждевременное мезосистолическое прикрытие аортального
- клапана;
- **при необструктивной ГКМП** — характер гипертрофии сердца (например, верхушечный вариант гипертрофии).
- Допплеровская ЭхоКГ позволяет измерить градиент давления в выносящем тракте ЛЖ при обструктивной ГКМП.
- **Дифдиагностика** с гипертрофией миокарда на фоне пороков сердца (например, при стенозе устья аорты)

Общие принципы лечения ГКМП

- **Избегать тяжелой физической нагрузки** (риск внезапной смерти).
- Повседневные нагрузки не ограничивают.
- Всем больным - **профилактика инфекционного эндокардита**.
- В отсутствие жалоб и тяжелых аритмий **ЛС не назначают**.
- Наличие клинических проявлений обструктивной ГКМП (обмороки, одышка при нагрузке, головокружения) и нормальной систолической функции ЛЖ - назначение препаратов, уменьшающих градиент давления в ЛЖ (**антагонисты кальция, β -блокаторы**).
- При нарушении систолической функции ЛЖ **лечение ХСН**
- При наличии желудочковых аритмий - антиаритмическая терапия. Больным с опасными для жизни желудочковыми аритмиями, а также пережившим остановку кровообращения – имплантация **кардиовертера-дефибриллятора**.
- Целесообразно **обследование родственников** пациента
- В отсутствие эффекта от консервативного лечения прибегают к **двухкамерной ЭКС** или к **хирургической коррекции** - трансортальная подклапанную миоэктомию и/или протезирование митрального клапана.

РЕСТРИКТИВНЫЕ КМП

Поражение миокарда с выраженным нарушением диастолического наполнения одного или обоих желудочков сердца при сохраненной систолической функции и нормальной толщине стенок сердца.

- **Эпидемиология**

На долю РКМП приходится 5% всех случаев КМП.

Возможны семейные случаи РКМП. Пол не влияет на заболеваемость

- **Этиология**

«Классическая» РКМП развивается при

1. **Идиопатическом миокардиальном фиброзе и**
2. **Эндомиокардиальном фиброзе с эозинофилией и без нее.**

2. Инфильтративные болезни - лимфомы, саркоидоз, амилоидоз, гемохроматоз и гликогенозы.

- **Патогенез**

Уменьшение податливости желудочков вследствие фиброза.

Нарушается наполнение желудочков - рост конечного диастолического давления в их полостях, перегрузка и дилатация предсердий и легочная гипертензия. Систолическая функция сердца в течение длительного времени не нарушается. Развитие резистентной к лечению диастолической ХСН

Клинические признаки и симптомы РКМП

- **Неспецифичны:**

слабость, утомляемость, сердцебиения, боли в сердце без четкой связи с нагрузкой, без эффекта нитратов.

головокружения, обмороки.

- **Признаки недостаточности кровообращения в малом и большом круге кровообращения**

Диагноз и рекомендуемые клинические исследования при РКМП 1

- семейный анамнез,
- клиническая картина
- Признаки недостаточности в малом и большом круге кровообращения
- Признаки поражения сердечной мышцы обычно отсутствуют: границы сердечной тупости не расширены, верхушечный толчок не изменен. Иногда систолический шум над митральным и/или трехстворчатым клапаном (регургитация), акцент II тона над легочной артерией (легочная гипертензия).
- ЭКГ
изменения *ST* и зубца *T*. Блокады и аритмии. Низкая амплитуда *QRS*.
- ЭхоКГ
нормальная систолическая функция ЛЖ в сочетании с резким нарушением диастолической функции и косвенными признаками повышенного давления в легочной артерии. ЭхоКГ позволяет исключить ДКМП и ГКМП, но обычно недостаточно информативна для исключения констриктивного перикардита.
- Рентгенография органов грудной клетки
нормальные размеры сердца, признаки застоя в легких.

Диагноз и рекомендуемые клинические исследования при РКМП 2

- **КТ и МРТ** позволяют оценить состояние листков перикарда.
- **Катетеризация сердца** - подтверждает рестриктивный тип диастолической дисфункции
- **Эндомиокардиальная биопсия** - позволяет выявить фиброз миокарда при идиопатическом миокардиальном фиброзе, характерные изменения при амилоидозе, саркоидозе и гемохроматозе.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ РКМП

- **Констриктивный перикардит**
- **РКМП различной этиологии**

Общие принципы лечения РКМП

- Ограничение физической нагрузки и потребления поваренной соли.
- Фармакотерапия РКМП не разработана.
Лечение СН в зависимости от тяжести. Сердечные гликозиды не назначают в связи с низкой эффективностью
Симптоматическая терапия аритмий.
- При тяжелых аритмиях и блокадах установка кардиовертера-дефибриллятора или ЭКС.
- При внутрисердечных тромбах антикоагулянты непрямого действия.
- При **эндокардиальном фиброзе** резекция эндокарда с протезированием митрального клапана.
- При **эндомикардиальном фиброзе с эозинофилией** ГКС в сочетании с **противоопухолевыми** (гидроксимочевина):
- **ЕДИНСТВЕННЫМ РАДИКАЛЬНЫМ МЕТОДОМ ЛЕЧЕНИЯ ЯВЛЯЕТСЯ ТРАНСПЛАНТАЦИЯ СЕРДЦА.**