

# Кардиомиопатии

**Первый МГМУ им. И.М. Сеченова  
кафедра госпитальной терапии №2 ИКМ**

**доцент Карпова О.Ю.**

**Кардиомиопатии** - патология миокарда,  
при которой наблюдаются  
структурные и функциональные нарушения,  
которые не обусловлены  
коронарной болезнью сердца,  
гипертензией,  
клапанными пороками или  
врожденными заболеваниями сердца

*Евр.общ.кардиологов, 2007*  
*[Eur Heart J.](#) 2008 Jan;29:270-276*



# Классификации кардиомиопатий

	Определение	Виды КМП
ВОЗ, 1980	<p>Заболевания мышцы сердца неизвестной этиологии</p> <p><i>Br Heart J 1980;44:672-673</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ДКМП ГКМП РКМП</li> <li>• Неклассифицируемые КМП</li> <li>• Специфические заболевания</li> </ul>
ВОЗ, 1995	<p>Заболевания миокарда, ассоциированные с сердечной дисфункцией</p> <p><i>Circulation 1996;93:841-842</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ДКМП ГКМП РКМП</li> <li>• Неклассифицируемые КМП</li> <li>• Специфические КМП</li> </ul>
Американская ассоциация сердца, 2006	<p>Гетерогенная группа заболеваний миокарда, ассоциирующихся с механической и/или электрической дисфункцией, которые обычно проявляются неадекватной гипертрофией или дилатацией и возникают в результате разнообразных причин, часто генетических</p> <p><i>Circulation 2006;113:1807-1816</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Первичные КМП: <ul style="list-style-type: none"> <li>- генетические ГКМП РКМП</li> <li>- приобретенные</li> <li>- смешанные ДКМП</li> </ul> </li> <li>• Вторичные КМП</li> </ul>
Европейское общество кардиологов, 2007	<p>Патология миокарда, при которой происходят его структурные или функциональные нарушения, не обусловленные ИБС, гипертензией, клапанными пороками и врожденными заболеваниями сердца</p> <p><i>Eur Heart J 2008;29:270-6</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ДКМП ГКМП РКМП АДПЖ</li> <li>• Неклассифицируемые: <ul style="list-style-type: none"> <li>- некомпактный миокард</li> <li>- КМП такотсубо</li> </ul> </li> </ul>
Всемирная федерация сердца, 2013	<p>Заболевания, характеризующиеся морфологическими или функциональными аномалиями миокарда, при отсутствии другой патологии, способной стать причиной наблюдающихся изменений</p> <p><i>GLOBAL HEART, VOL. 8, NO. 4, 2013 December 2013: 355-382</i></p>	<p>M<sub>E(H)</sub> O<sub>H</sub> G<sub>AD</sub> E<sub>G-MYH7[p.Arg403Glu]</sub> S<sub>A-I</sub></p>

# Кардиомиопатии

Гипертрофическая КМП

Дилатационная КМП

Аритмогенная КМП  
правого  
желудочка

Рестриктивная КМП

Неклассифицируемые КМП

Семейные/генетические формы

Генный дефект не известен

Генный дефект известен

Несемейные/негенетические формы

Идиопатические

Ассоциированные с определенным заболеванием

# Формулировка диагноза в соответствии с MOGE(S)

**Диагноз: М О G E S**

**М** – «ранняя»(E) гипертрофическая (H) кардиомиопатия  
(диастолическая дисфункция и изменения на ЭКГ при  
нормальной  
толщине стенки ЛЖ)

**О** – орган поражения – сердце (H)

**G** – семейный тип с аутосомно-доминантным  
наследованием (AD)

**E** – этиология генетическая (G), обусловленная мутацией  
гена

р.Arg403Glu тяжелых миозиновых цепей (MYH7)

**S** – стадия сердечной недостаточности АСС/АНА А  
(пациенты

высокого риска развития СН без структурных нарушений  
сердца),

NYHA I ФК

<b>М</b> фенотип (E – раннее выявление заболевания)	<b>О</b> вовлеченные органы или системы
<b>G</b> наследственный/ семейный компонент	<b>E</b> этиология
<b>S</b> – стадия сердечной недостаточности	

# Некоронарогенные заболевания миокарда

Палеев Н.Р., Палеев Ф.Н., 2008

**Некоронарогенные  
заболевания  
миокарда**

```
graph LR; A[Некоронарогенные заболевания миокарда] --- B[Миокардиодистрофии]; A --- C[Миокардиты]; A --- D[Генетически детерминированные]; A --- E[Кардиомиопатии];
```

**Миокардиодистрофии**

**Миокардиты**

**Генетически  
детерминированные**

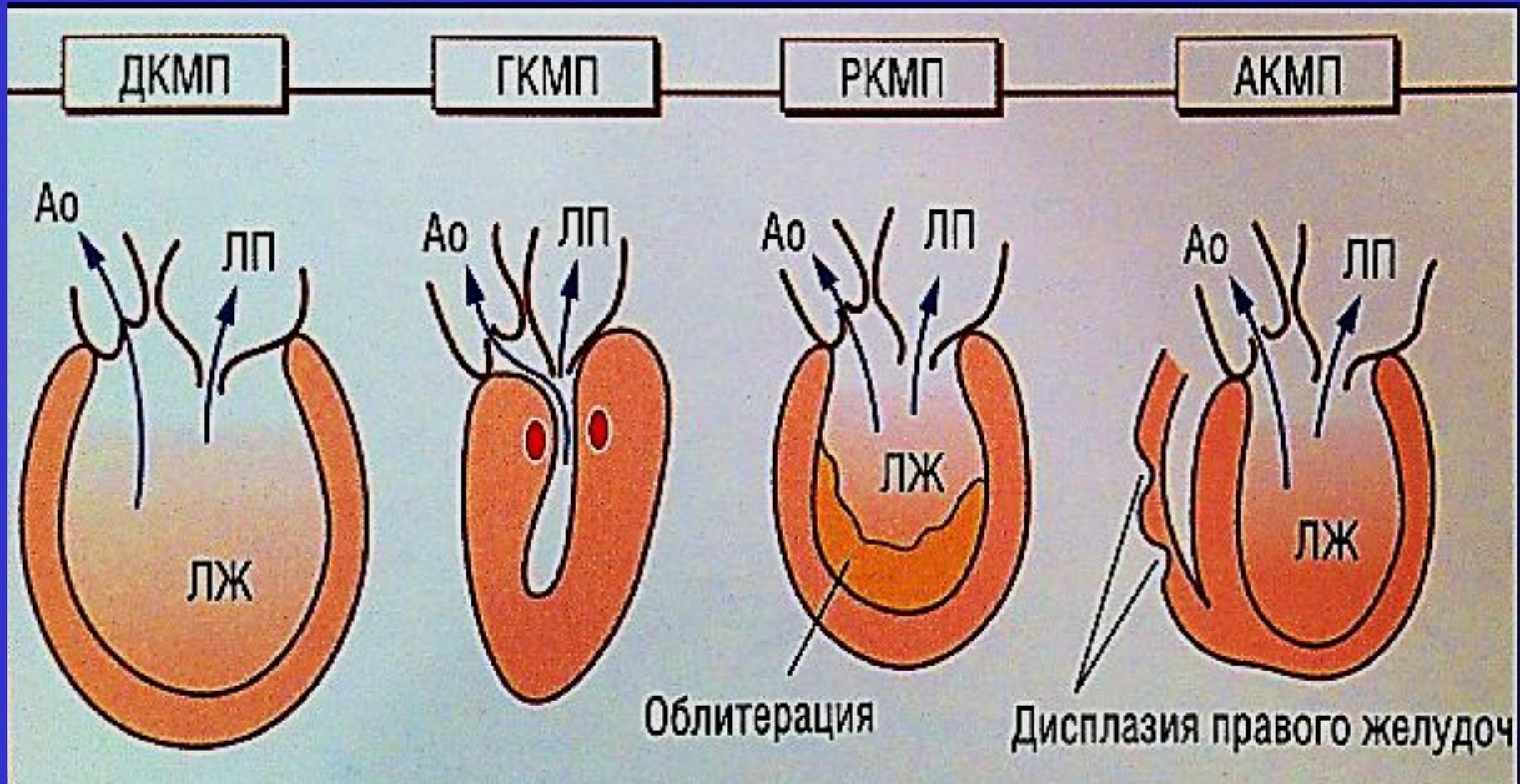
**Кардиомиопатии**

# Классификация кардиомиопатий

Благова О.В., Недоступ А.В., 2017

<b>Структурно-функциональные</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Дилатационная</li><li>• Гипертрофическая</li><li>• Рестриктивная</li><li>• Некомпактная</li><li>• С преимущественным поражением правых отделов сердца</li><li>• С изолированным нарушением электрической функции</li><li>• Такоцубо</li><li>• Смешанные варианты</li></ul>	
<b>Генетические</b>	<b>Дефекты генов</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• саркомерных белков</li><li>• белков цитоскелета кардиомиоцитов</li><li>• нуклеарных мембран</li><li>• белков десмом</li><li>• ионных каналов</li><li>• гена коннексина</li><li>• белков лизосом</li><li>• обмена гликогена</li><li>.....</li></ul>
<b>По характеру наследования</b>	<b>Семейная</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• аутосомно-доминантная</li><li>• аутосомно-рецессивная</li></ul>
	<b>Спорадическая</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Х-сцепленная</li><li>• митохондриальная</li></ul>

# Структурно-функциональные типы КМП (фенотипы)



## **Проявления заболеваний сердца**

- **Сердечная недостаточность**
- **Нарушения ритма и проводимости сердца**
- **Головокружение и обмороки**
- **Болевой синдром**
- **Тромбоэмболический синдром**

# Методы диагностики заболеваний сердца

- **ЭКГ**
  - в покое
  - суточное или 48-часовое мониторирование ЭКГ
  - ЭФИ
- **ЭхоКГ**
- **МРТ** – *> разрешающая способность, более точная информация о структурных изменениях сердца*
- **КТ** – *противоречивые результаты ЭхоКГ и МРТ или МРТ противопоказана*
- **Однофотонная эмиссионная КТ, позитронно-эмиссионная томография**
- **Ангиография коронарных артерий** – *дифференциальный диагноз с коронарной болезнью сердца*
- **Эндомиокардиальная биопсия**
- **Молекулярно-генетические исследования**
- **Нагрузочные тесты**

# КМП в Европейском реестре, 2016



**Гипетрофическая КМП**

# Гипертрофическая КМП

## Критерии ГКМП

- утолщение стенки желудочка или увеличение массы миокарда
- отсутствие факторов, способствующих их развитию (гипертензия, пороки клапанов)

Евр.общ.кардиологов,  
2007

[Eur Heart J. 2008 Jan;29:270-2766](#)

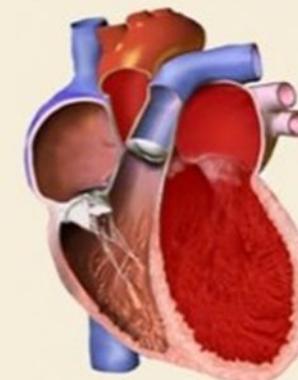
Гипертрофическая  
кардиомиопатия



Рестриктивная  
кардиомиопатия



Дилатационная  
кардиомиопатия



# Этиологическая классификация ГКМП

Евр.общ.кардиологов, 2007

[Eur Heart J. 2008 Jan;29:273](#)

## Семейная ГКМП

Мутации в генах белков саркомера	Тяжелая цепь бета-миозина	60%
	Миозин-связывающий белок	
	Другие ...	
Наследственные метаболические заболевания	Болезни накопления гликогена Болезни цикла карнитина Лизосомальные болезни накопления	
Болезни митохондрий	Мутации в ядерной или митохондриальной ДНК	
Нервно-мышечные заболевания	Атаксия Фридрейха	
Синдромы мальформаций	Нунан , Костелло, Leopard	
Семейный амилоидоз	TTR (транстиретиновый)	

## Несемейная ГКМП

Дети матерей, страдающих диабетом

«Спортивное сердце»

AL амилоидоз

?

Миокардит

Лекарственные препараты

(такролимус, анаболические стероиды, гидроксихлорохин)

Эндокринные заболевания

(феохромоцитома, акромегалия)

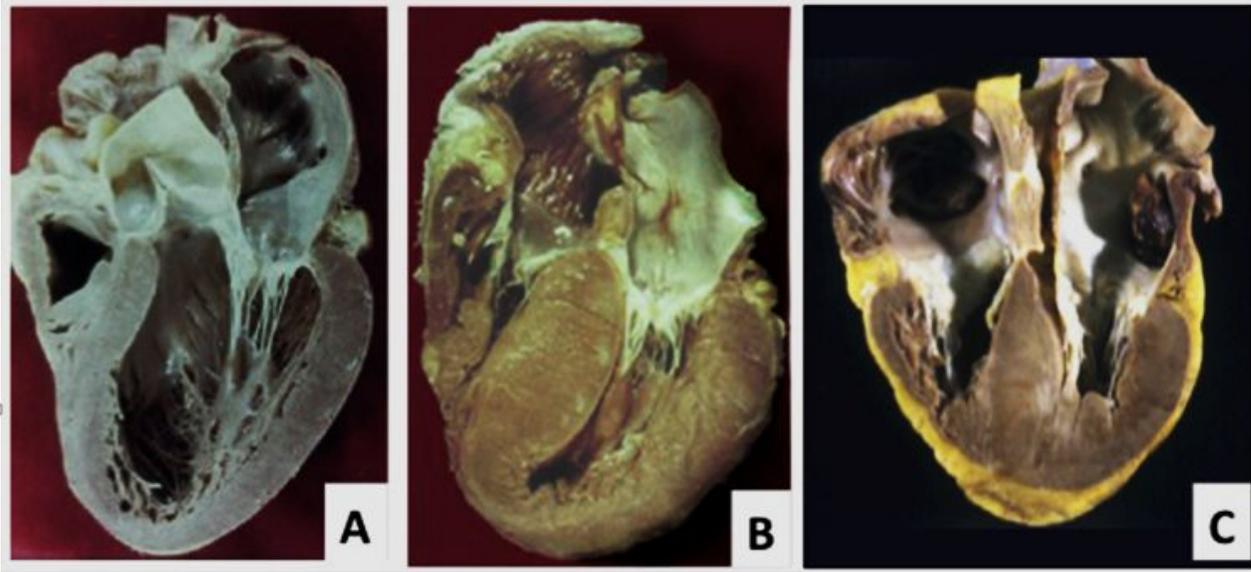
## Гипертрофическая КМП

- генетически обусловленное заболевание мышцы сердца
  - массивная, **более 15 мм**, гипертрофия миокарда левого и/или в редких случаях правого желудочка
- чаще асимметрического характера за счет утолщения МЖП
  - частое развитие обструкции выходного тракта ЛЖ
  - отсутствие причины для гипертрофии миокарда
    - гистологически феномен «disarray»

## **Гипертрофическая КМП**

- **Распространенность ГКМП у взрослых 1 : 625 – 1 : 344**
  - **Среди разных рас частота ГКМП одинакова**
    - **Семейные формы более 50%**
      - **Заболевание может манифестировать в любом возрасте человека, от младенчества до глубокой старости**

# Гипертрофическая КМП: морфология



**A – нормальный миокард**

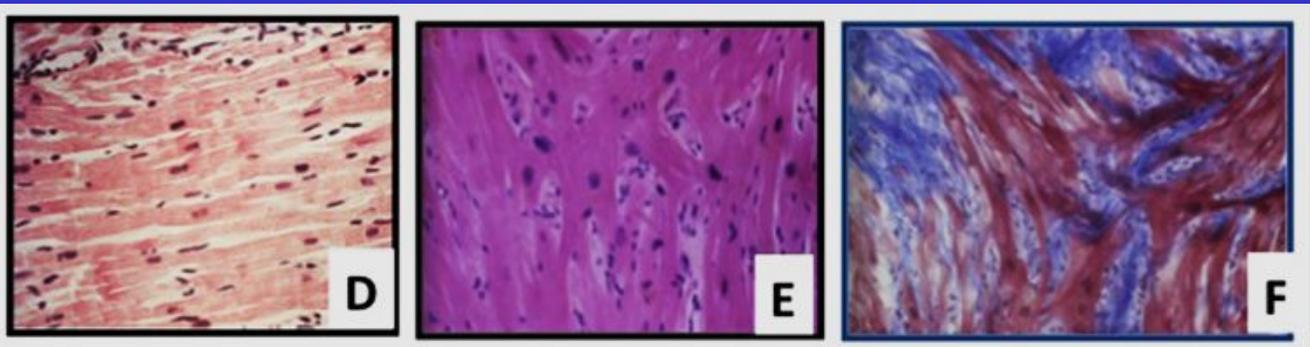
**B – асимметрическая гипертрофия**

**C – концентрическая гипертрофия**

**D – нормальный миокард**

**E – беспорядочное расположение кардиомиоцитов**

**F – фиброз при ГКМП**



## Гемодинамические варианты ГКМП

Обструктивная форма	Необструктивная форма
<b>Критерий - систолический градиент давления в выходном отделе ЛЖ</b>	
<b>более 30 мм рт. ст. в покое или при нагрузке</b>	<b>менее 30 мм рт. ст. в покое и при нагрузке/провокационных пробах</b>

# Клинические проявления ГКМП

малоспецифичны

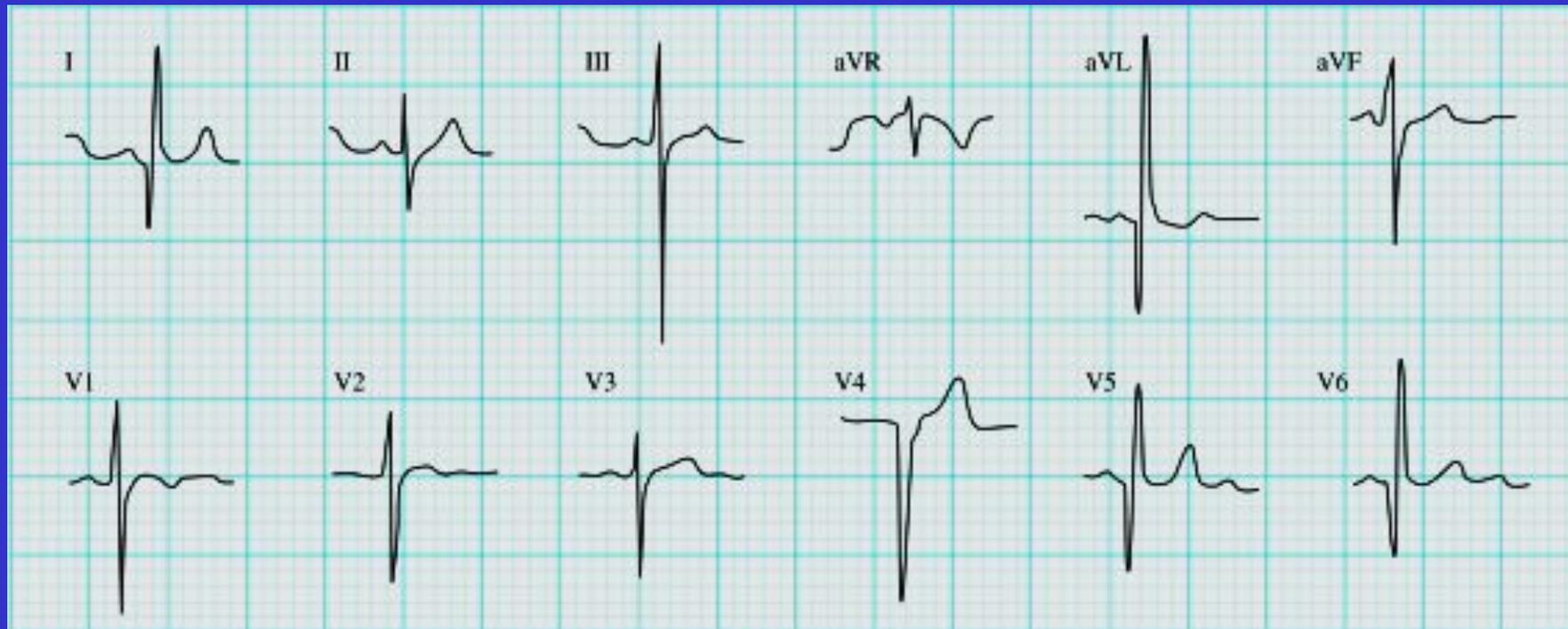


## **ЭКГ признаки гипертрофической КМП**

*Специфических признаков нет*

- **Признаки гипертрофии ЛЖ**
- **Глубокие отрицательные зубцы Т во многих отведениях**  
*характерны для верхушечной ГКМП*
- **Глубокие узкие Q в отведениях V2 – V5 (гипертрофия МЖП)**  
*нет четкого соответствия локализации зубцов и зон гипокинезии по данным ЭхоКГ*
- **Пароксизмальные наджелудочковые аритмии**  
*(1/3 пациентов)*
- **Асимптомная неустойчивая желудочковая тахикардия**  
*(25% взрослых больных)*

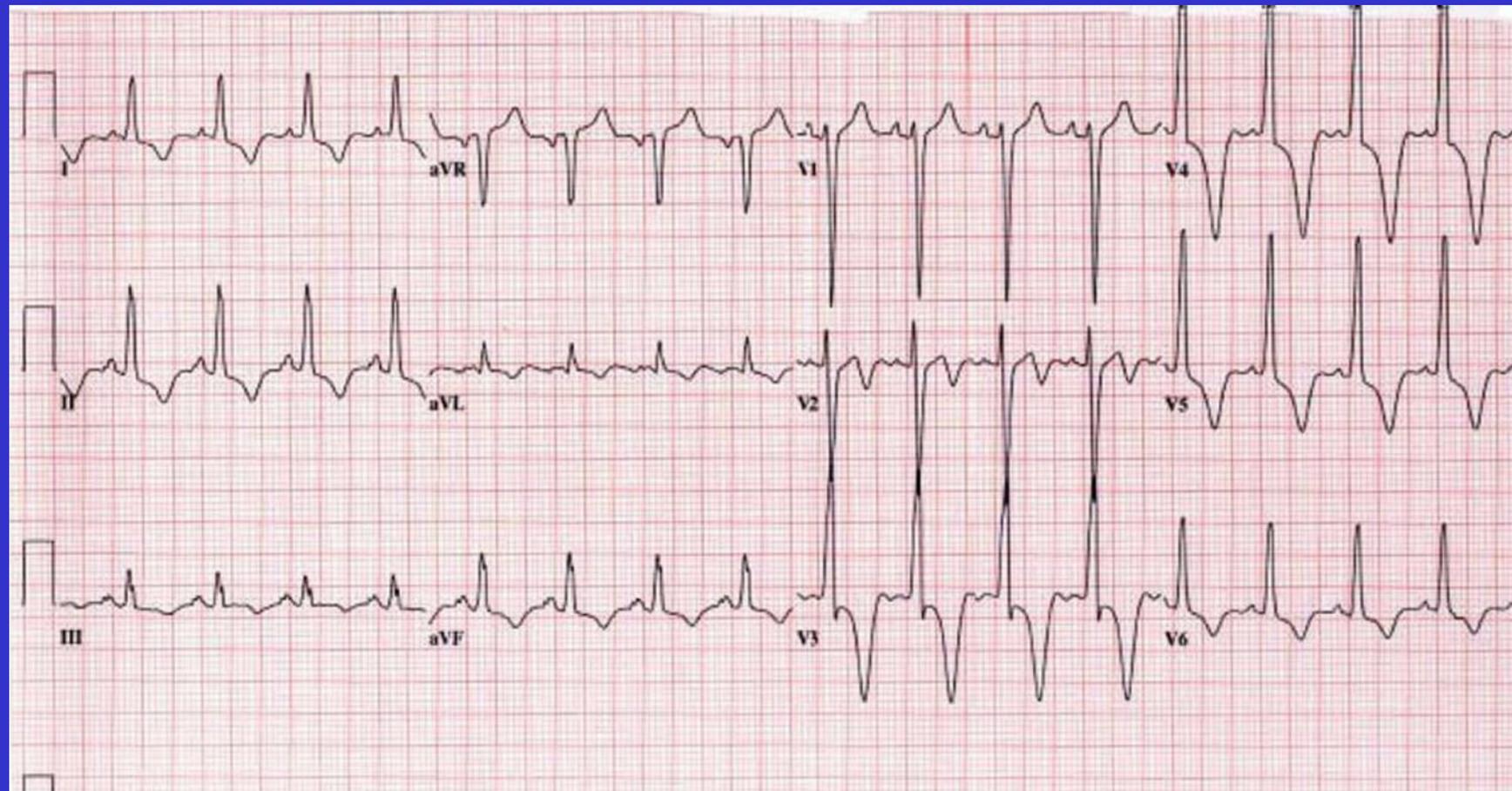
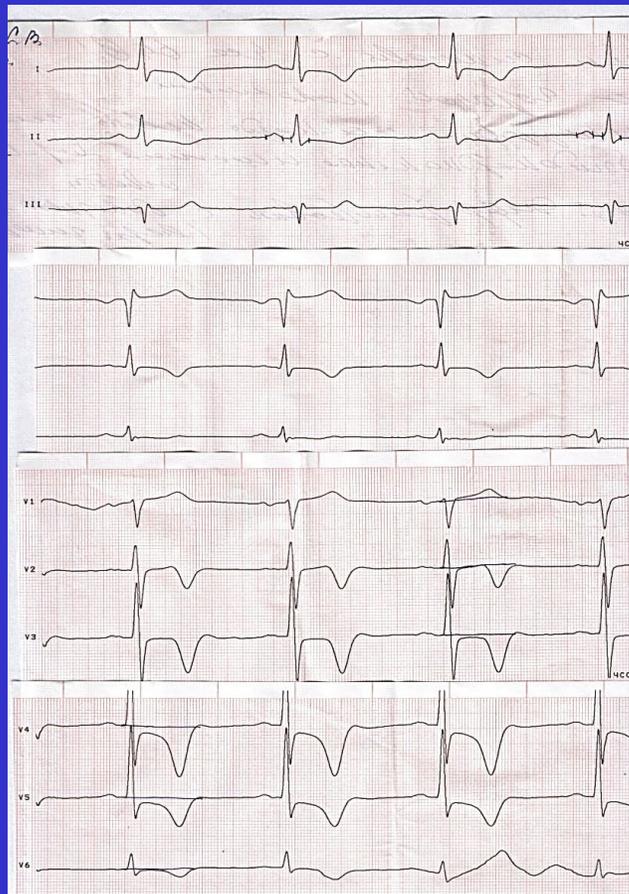
## ЭКГ при гипертрофической КМП



*Abnormal Q waves in patient with hypertrophic cardiomyopathy*

*[BMJ](#). 2002 May 25; 324(7348): 1264–1267*

# ЭКГ при верхушечной КМП



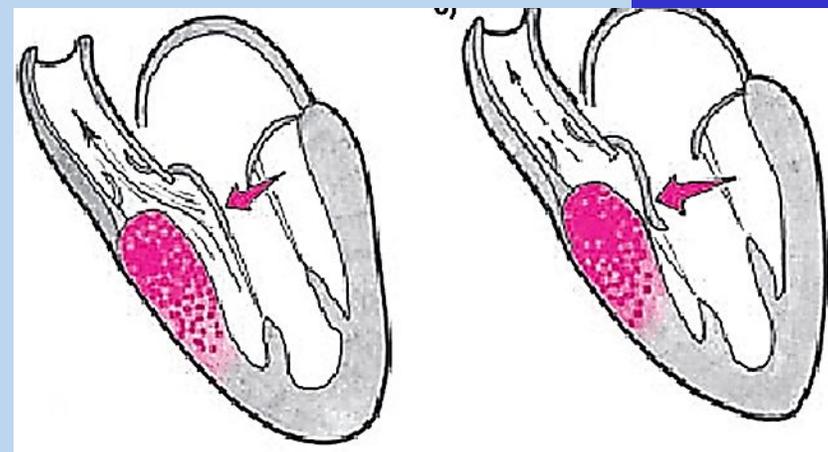
## Ультразвуковые признаки ГКМП

- Увеличение толщины стенки ЛЖ более 1,5 см в любой области
- Диастолическая дисфункция
- Митральная регургитация
- Увеличение ЛП
- Систолический градиент давления в полости ЛЖ
- Аномалии папиллярных мышц (*гипертрофия, дислокация*) и/или створок митрального клапана (*удлинение, разрастание*)
- Переднесистолическое движение створок митрального клапана
- ФВ ЛЖ нормальная или повышена
- УО нормальный или уменьшен Полость ЛЖ не расширена



## Обструктивная форма ГКМП

- Головокружение, обмороки
- Систолический шум в четвертом межреберье слева от грудины
  - не проводится на сосуды шеи,
  - усиливается в вертикальном положении и при пробе Вальсальвы
- Систолическое движение передней створки митрального клапана (в сторону МЖП)
- Среднесистолическое прикрытие створок аортального клапана
- Формирование внутрижелудочкового градиента давления



# Варианты течения гипертрофической КМП

Вариант течения ГКМП	Признаки
Стабильный	<ul style="list-style-type: none"><li>• бессимптомное течение заболевания</li><li>• нормальная продолжительность жизни</li></ul>
Фибрилляция предсердий	<ul style="list-style-type: none"><li>• осложнения ФП:<ul style="list-style-type: none"><li>- ишемический инсульт</li><li>- периферические тромбоэмболии</li></ul></li></ul>
Прогрессирующее	<ul style="list-style-type: none"><li>• прогрессирующее течение ХСН</li><li>• рецидивирующие синкопальные состояния и/или желудочковые аритмии</li><li>• сохраненная систолическая функция ЛЖ</li></ul>
Конечная стадия	<ul style="list-style-type: none"><li>• систолическая дисфункция ЛЖ</li></ul>
Внезапная сердечная смерть	<ul style="list-style-type: none"><li>• высокий риск ВСС</li><li>• клиническая смерть с успешной СРЛ</li><li>• пароксизмы устойчивой ЖТ</li></ul>

# Медикаментозное лечение ГКМП

- Бета-адреноблокаторы

- *пропранолол*
  - *атенолол*
  - *метопролол*
- активности
- *бисопролол*
- невазодилатирующие  
без внутренней симпатомиметической

- Недигидропиридиновые антагонисты кальция

- *верапамил*
- *дилтиазем*

Начинать с малых доз, титровать дозу до достижения ЧСС 55-65 в минуту

## Обструкция выводящего тракта ЛЖ

- Избегать дегидратации и приема большого количества алкоголя
- Нормализация массы тела
- Противопоказаны периферических вазодилататоры и дигоксин  
*применение дигоксина возможно только при фибрилляции предсердий*
- Быстрое восстановление синусового ритма или контроль ЧСС при фибрилляции предсердий

# Лечение аритмий при ГКМП

- Желудочковые аритмии: - *амиодарон*  
- *соталол*
- Фибрилляция предсердий:
  - купирование – *кардиоверсия,*  
*медикаментозная (амиодарон) или*  
*электрическая*
  - контроль ритма: *амиодарон*  
*катетерная абляция по показаниям*
  - контроль ЧСС: *бета-адреноблокаторы*  
*верапамил или дилтиазем*  
*дигоксин*
  - профилактика тромбэмболических осложнений

## **Факторы риска ВСС при ГКМП**

- молодой возраст
- неустойчивая ЖТ
- толщина миокарда 30 мм и более
- отягощенный семейный анамнез
- синкопальные состояния неясного генеза
- обструкция выводящего тракта ЛЖ
- аномальный ответ АД на нагрузку

## **Профилактика ВСС при ГКМП**

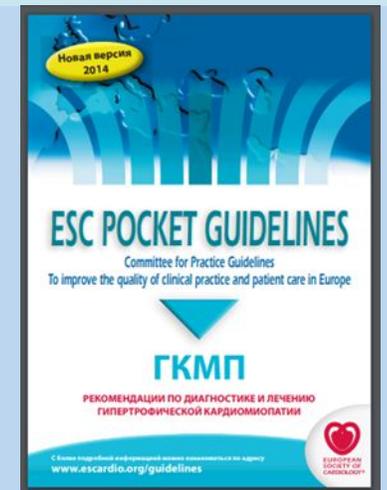
- Отказ от участия в спортивных соревнованиях и от интенсивных физических нагрузок
- Имплантация кардиовертера-дефибриллятора

# Показания к имплантации кардиовертера-

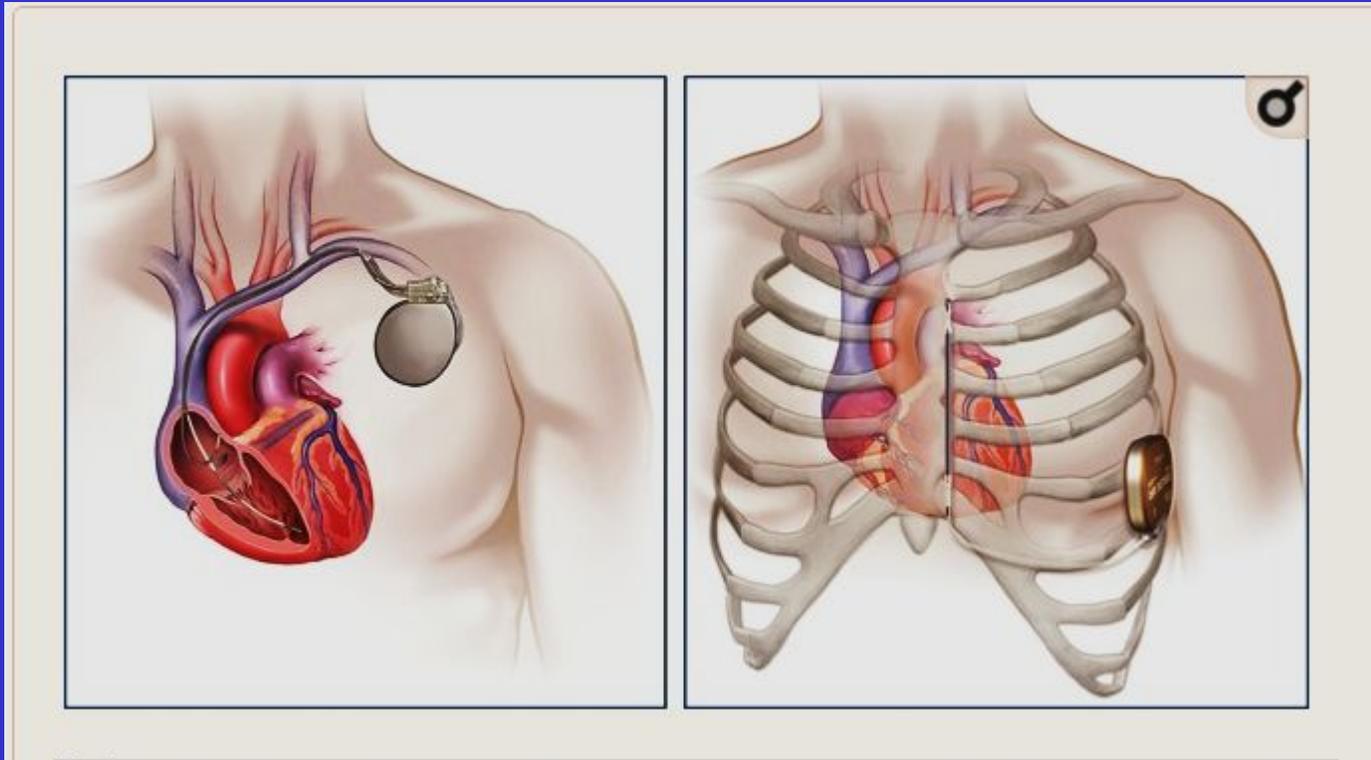
- Документированный ранее эпизод остановки сердца, фибрилляции желудочков и успешная СЛР
- Спонтанная устойчивая ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями
- Прогнозируемый 5-летний риск ВСС 6% и более по шкале «HCMRisk-SCD»

*Предполагаемая продолжительность жизни более 1 года*

HCM Risk-SCD Calculator

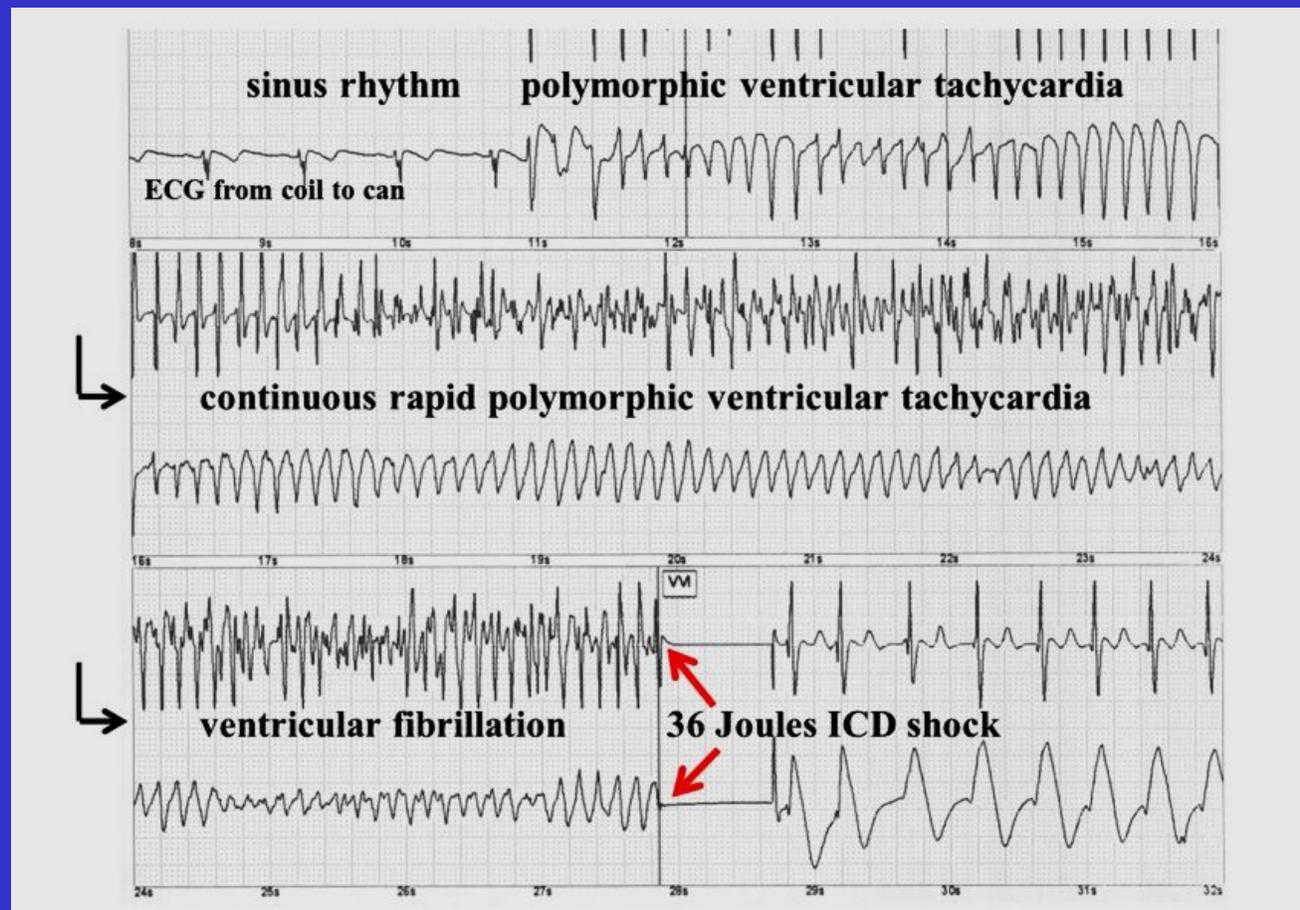


# Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор



Implantable cardioverter defibrillators (ICDs). A – an implanted transvenous defibrillator system comprising a pulse generator and two transvenous leads (right atrial and right ventricular). B – a Boston Scientific subcutaneous implantable cardioverter defibrillator implanted in the left axillary position. The subcutaneous

[Clin Med \(Lond\)](#). 2017 Feb; 17(1): 33–36.



**ЭКГ, демонстрирующая спонтанную полиморфную тахикардию, купированную разрядом имплантированного кардиовертера-дефибриллятора в 36 Дж**

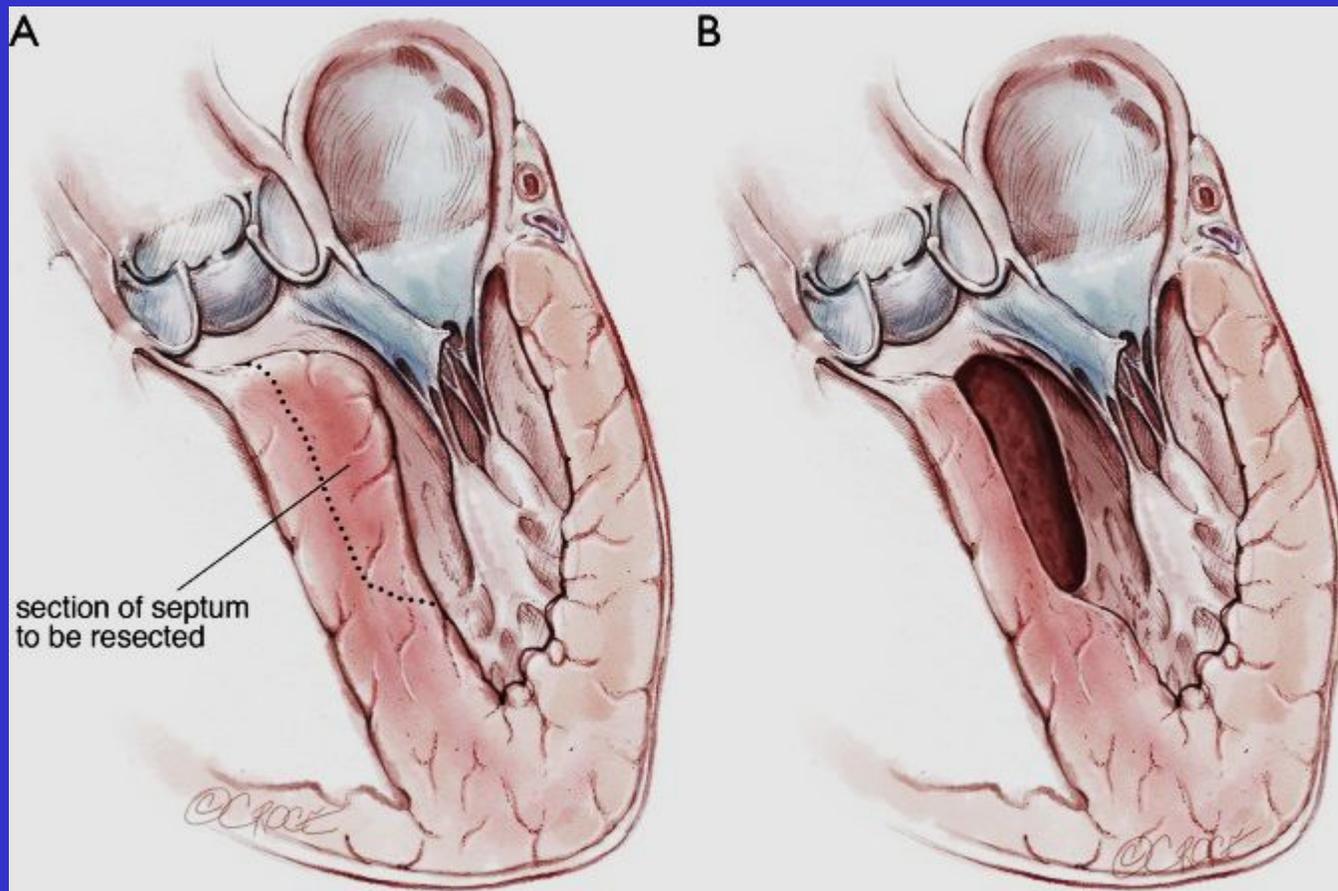
## Показания к инвазивному лечению ГКМП

- систолический градиент давления в левом желудочке более 50 мм рт. ст.
- рефрактерность к медикаментозному лечению при выраженной клинической симптоматике
- конечная стадия ГКМП

## Виды инвазивного лечения

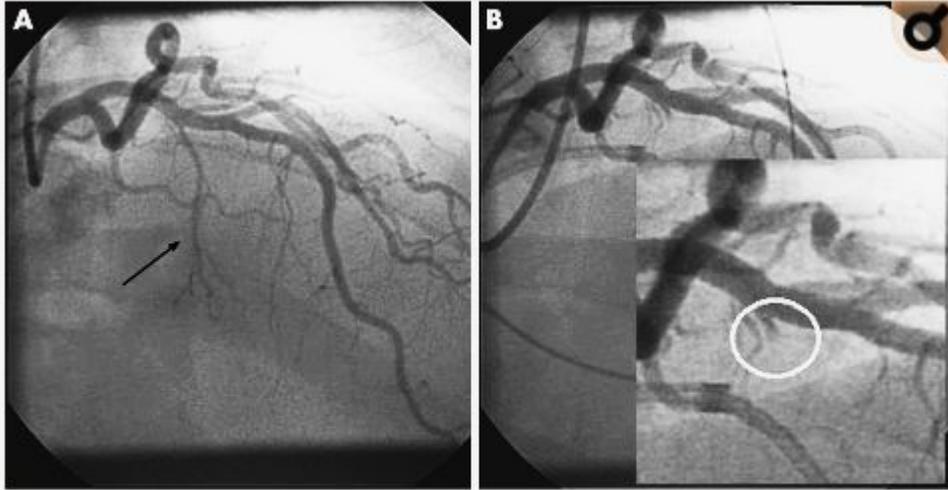
- алкогольная септальная абляция
- хирургическое лечение – *миотомия /миоэктомия, при необходимости в сочетании с пластикой митрального клапана*
- двухкамерная ЭКС

## Септальная миэктомия (схема)



*Ann Cardiothorac Surg.* 2017 Jul; 6(4): 410–415

# Алкогольная септальная абляция + миоэктомия



**Figure 1** Left coronary arteriogram (A) before and (B) after alcohol septal ablation (ASA). The septal branch (arrow) into which ethanol was injected has a truncated appearance (circle, inset) after ASA.



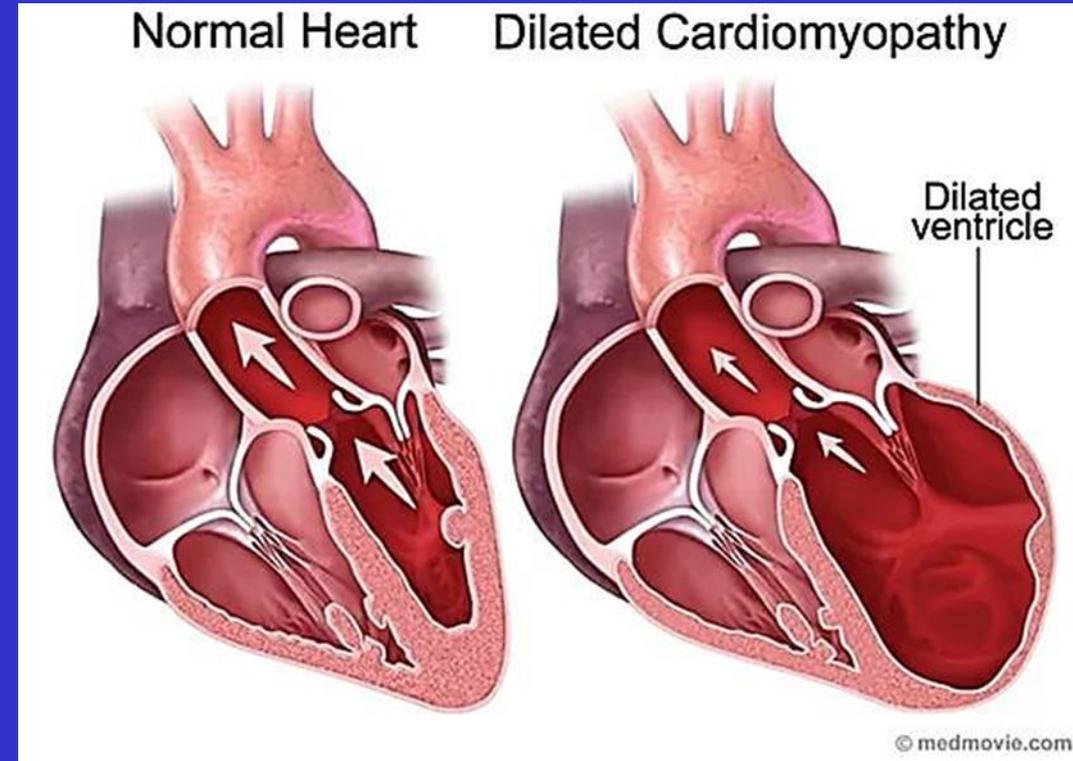
# **Дилатационная кардиомиопатия**

# Дилатационная КМП

характеризуется

- дилатацией левого желудочка
- систолической дисфункцией миокарда левого желудочка
- при отсутствии
  - гемодинамической перегрузки (гипертензия, клапанные пороки, врожденные аномалии сердца)
  - коронарной болезни сердца

*Дилатация и дисфункция правого желудочка  
возможны,  
но не обязательны для диагноза ДКМП*



Евр.общ.кардиологов,  
2007

[Eur Heart J](#), 2008;29:270-276

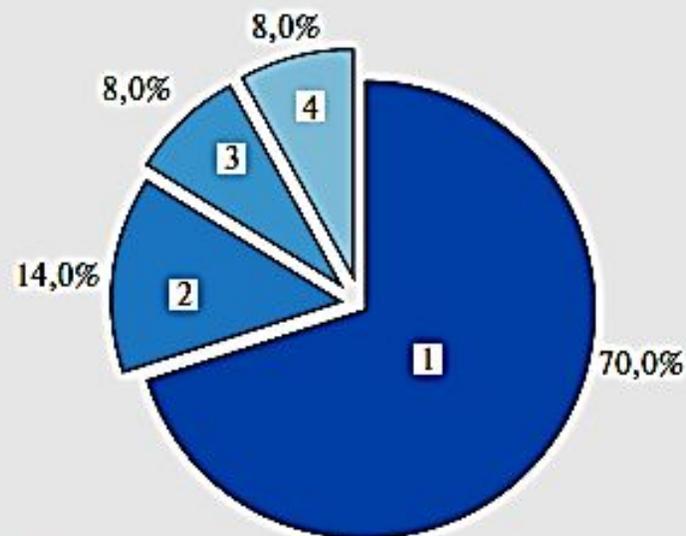
# Этиология дилатационной КМП

Генетически обусловленные формы	Приобретенные (негенетические) формы
<p data-bbox="147 478 1159 592">Мутации в &gt; 50 генах ассоциированы с ДКМП</p> <p data-bbox="216 664 1090 849">Мутации в гене титина - наиболее распространенная генетическая причина ДКМП</p> <p data-bbox="305 921 998 978">Семейные формы 20 - 50%</p>	<ul data-bbox="1210 478 2280 1292" style="list-style-type: none"><li>• Миокардит, инфекционный и аутоиммунный</li><li>• Лекарственные препараты (противоопухолевые, психотропные, антиретровирусные)</li><li>• Электролитные нарушения (↓ кальция, ↓ фосфатов)</li><li>• Пищевой дефицит селена, тиамин, карнитина</li><li>• Эндокринные заболевания</li><li>• Беременность (перипартальная КМП)</li><li>• Алкогольная КМП</li><li>• Тахииндуцированная КМП</li></ul>

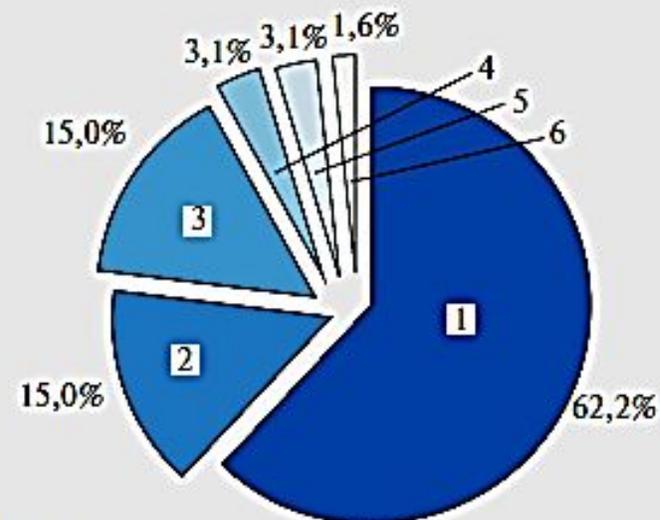
# Нозологическая структура синдрома ДКМП

Благова О.В. и др., 2017

Диагноз по данным морфологического исследования



Диагноз по данным комплексного обследования



1 ■ Миокардит

2 ■ Миокардит+ген.КМП

3 ■ Генетическая КМП

4 ■ ПМКС

5 ■ Токсическая КМП

6 ■ ПИКС

Нозологическая структура больных с синдромом ДКМП.

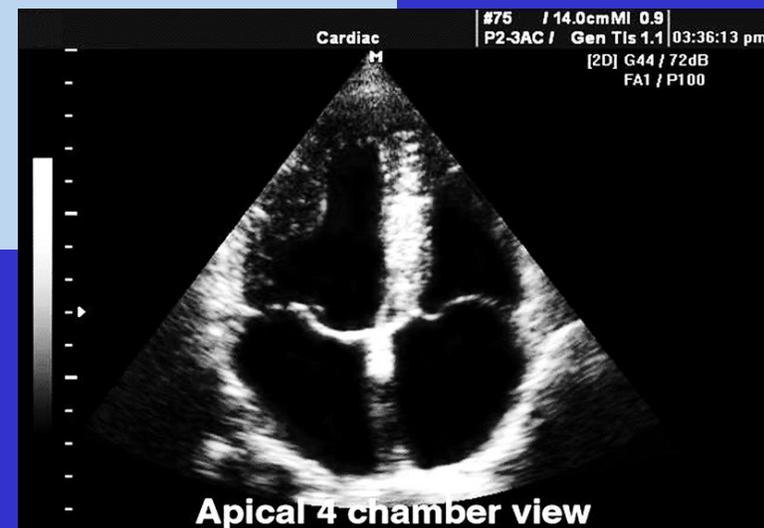
Сокращения: КМП — кардиомиопатия, ПМКС — постмиокардитический кардиосклероз, ПИКС — постинфарктный кардиосклероз.

# Клинические проявления ДКМП

- Прогрессирующая сердечная недостаточность
- Аритмический синдром
- Тромбоэмболические осложнения
- Болевой синдром
- Относительная недостаточность атриовентрикулярных клапанов

## Ультразвуковые признаки ДКМП

- *Снижение ФВ ЛЖ менее 45%*
- *Увеличение КДР ЛЖ более 6 см*
- Выраженная дилатация полостей сердца
- Неизменная толщина стенок желудочков
- Тотальная гипокинезия стенок ЛЖ
- Возможно наличие тромбов в предсердиях и желудочках
- Регургитация на клапанах сердца



## **Критерии исключения диагноза идиопатической ДКМП**

- Системная артериальная гипертензия (*АД >160/100 мм рт. ст.*)
- Атеросклеротическое поражение коронарных артерий (*стеноз > 50% в одной из венечных артерий*)
- Злоупотребление алкоголем – *> 40 г в день для женщин и > 80 г в день для мужчин в течение более 5 лет*
- Системные заболевания
- Заболевания перикарда
- Врожденные и приобретенные пороки сердца
- Легочная гипертензия
- Устойчивая суправентрикулярная тахикардия (*аритмогенная, или тахииндуцированная КМП*)

# Лечение дилатационной КМП

- Лечение хронической сердечной недостаточности в соответствии с *Национальные рекомендации*
- Антиаритмическая терапия в лечении ХСН
  - *лечения при ХСН требуют лишь опасные для жизни симптомные желудочковые аритмии*
  - *антиаритмики I и IV классов противопоказаны при ХСН*
  - *применяются препараты III класса (амиодарон, соталол)*
  - *имплантация кардиовертера-дефибриллятора по показаниям*
- Профилактика тромбэмболических осложнений

## Хирургическое лечение ДКМП

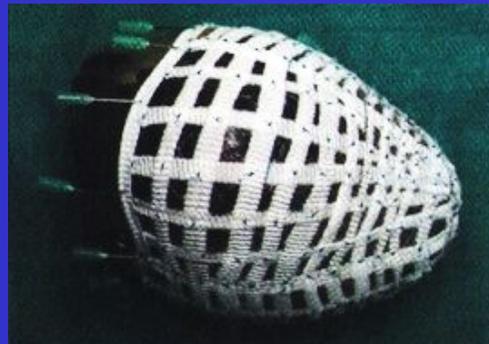
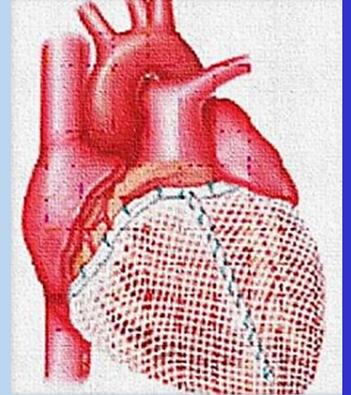
- Трансплантация сердца
- Имплантация аппарата вспомогательного кровообращения («искусственный ЛЖ»)
- Кардиомиопластика
- Сердечная ресинхронизирующая терапия



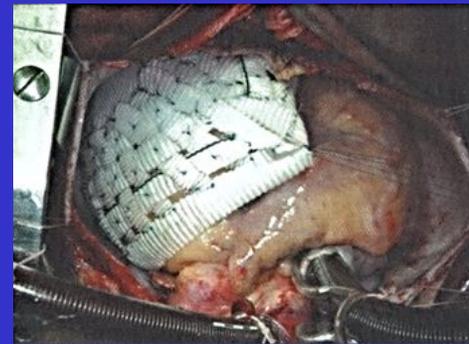
# Операция окутывания сердца эластичным сетчатым каркасом

пассивно-ограничивающие сердечные устройства

- препятствуют расширению ЛЖ
- предотвращают прогрессирование ХСН
- на начальных стадиях могут привести к обратному развитию заболевания



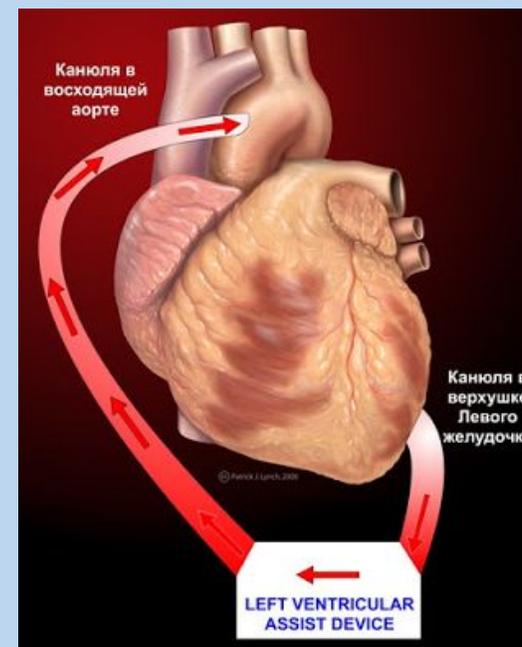
Экстракардиальный сетчатый каркас РНЦХ  
РАМН  
(Коротеев А.В. и др.)



Операция имплантации  
экстракардиального сетчатого  
каркаса

# Имплантация устройств механической поддержки кровообращения для длительного применения

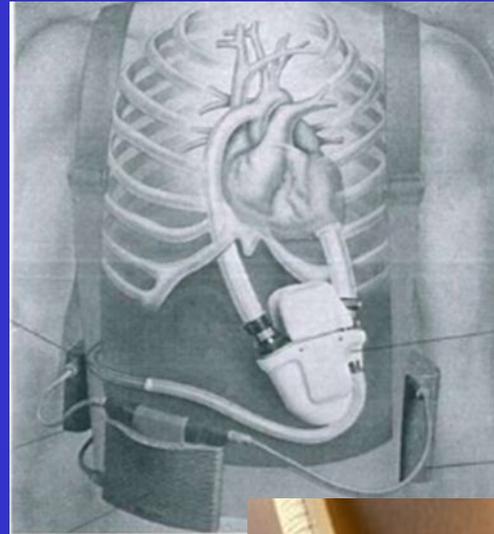
- Двухэтапная трансплантация сердца («мост» к трансплантации)
- Альтернатива трансплантации сердца у пациентов с противопоказаниями
- Обратное ремоделирование сердца с восстановлением сократительной способности миокарда у пациентов с потенциально обратимыми заболеваниями миокарда



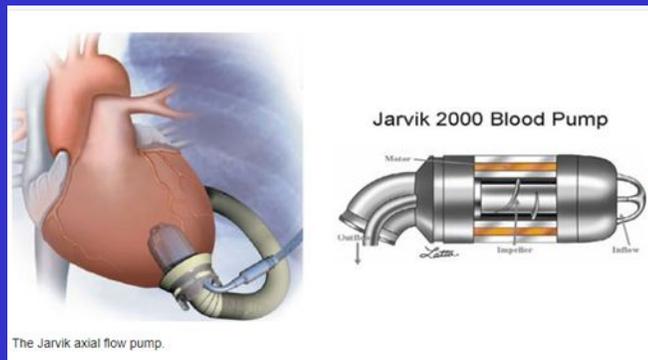
# Устройства механической поддержки кровообращения для длительного применения



Внешний вид насоса «HeartMate VE-LVAS».



Внешний вид насоса «Thoratec VAD».



Имплантируемая часть «Novacor VAS»

# **Трансплантация сердца**

**3 декабря 1967 г. Christiaan Barnard впервые**

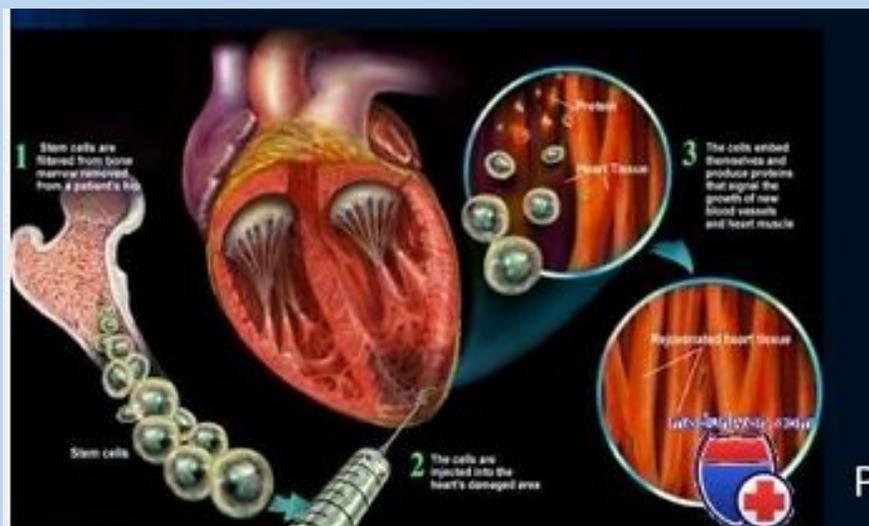
**1983 – 2015 гг. 90 тысяч трансплантаций**

**5- и 10-летняя выживаемость 66 и 52%  
соответственно**

# Новые направления в лечении ХСН

## Клеточная терапия

*использование аутологичных костномозговых клеток  
для регенерации миокарда*



Эффективность и безопасность  
требует дальнейшего  
исследования



[WWW.DHZB.RU](http://WWW.DHZB.RU)

# Рестриктивная КМП

# Рестриктивная КМП

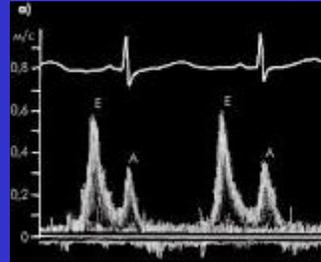
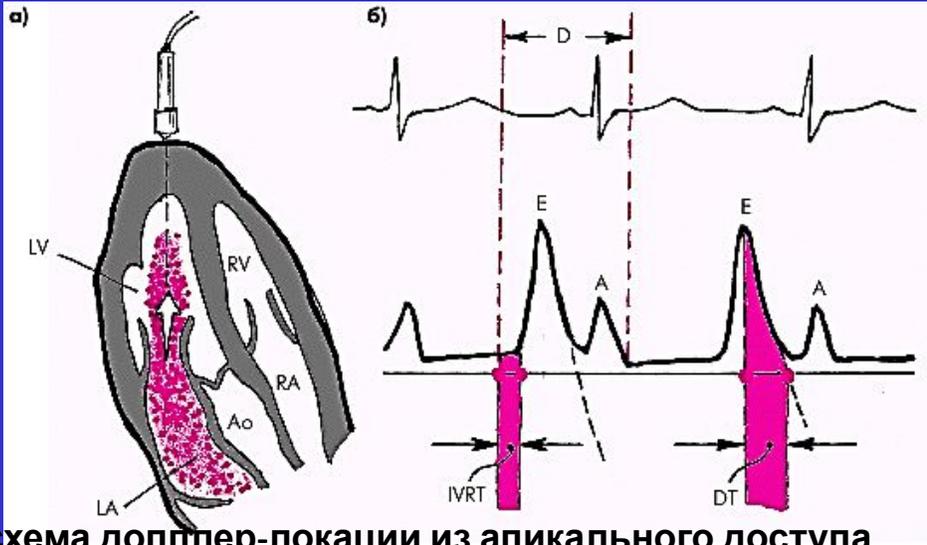
Редкая форма  
поражения эндокарда и/или миокарда,  
характеризующаяся

- нарушением диастолического наполнения одного или обоих желудочков вследствие их ригидности
- И
- прогрессирующей диастолической СН



# Оценка диастолической функции ЛЖ

## доплеровское исследование трансмитрального кровотока в диастолу

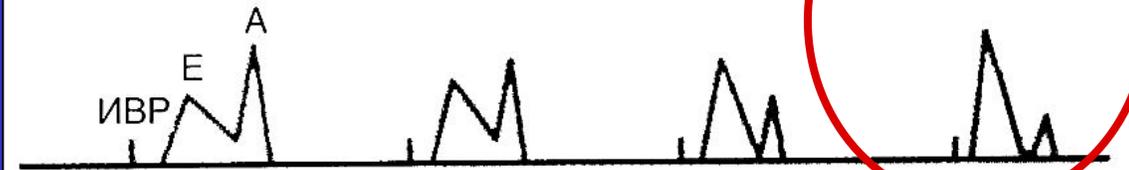


### Диастолическая функция ЛЖ норма

- Соотношение  $E/A = 1 - 2$
- Время изоволюметрической релаксации ЛЖ:
  - моложе 30 л. < 92 мс
  - 30-50 л. < 100 мс
  - старше 50 л. < 105 мс

а – схема доплер-локации из апикального доступа  
 б – схема доплерограммы трансмитрального потока крови  
 E – максимальная скорость трансмитрального кровотока в фазу быстрого наполнения  
 A – максимальная скорость трансмитрального кровотока во время систолы левого предсердия  
 IVRT – продолжительность фазы изоволюметрического расслабления  
 DT – время замедления раннего диастолического наполнения

Нарушение релаксации      Псевдонормализация      Рестрикция



Динамика трансмитрального спектра по мере прогрессирования диастолических нарушений

## Причины рестриктивной КМП

- Генетически обусловленные заболевания
  - мутации белков саркомеров, легких цепей миозина
  - семейный амилоидоз (транстиретин)
  - десминопатия
  - болезнь Андерсона – Фабри
  - гликогенозы
  - гемохроматоз
- Фиброз миокарда
  - выраженная диастолическая дисфункция у людей пожилого и старческого возраста
  - склеродермия
- Опухоли миокарда
- Гиперэозинофильный синдром (→ эндомиокардиальный фиброз)
- Радиационное поражение
- Лекарственные средства (метисергид, эрготамин, бусульфан, антрациклин)
- Идиопатическая КМП

## **Клинические проявления рестриктивной КМП**

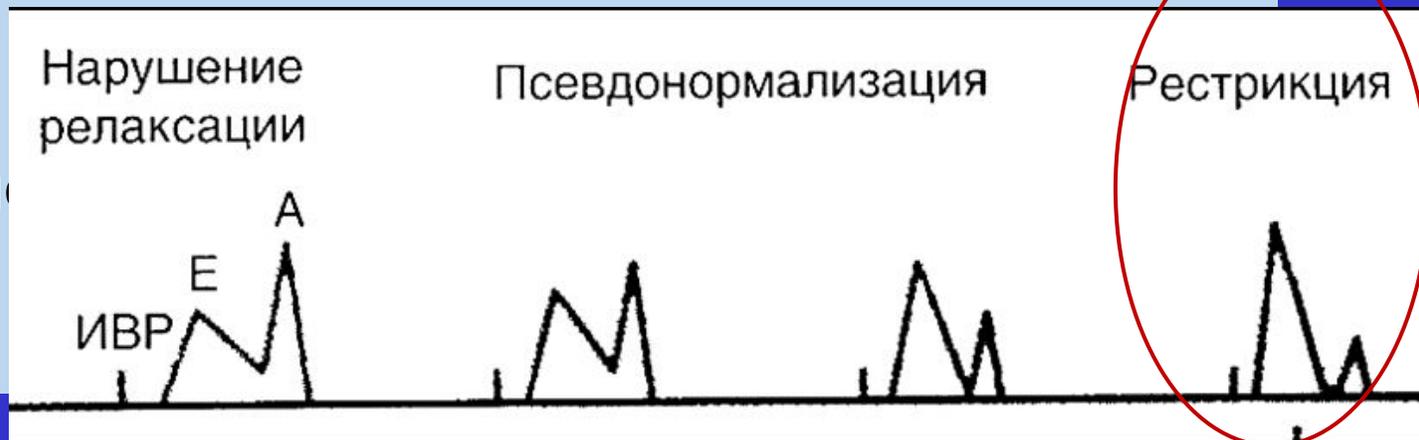
- **Хроническая сердечная недостаточность с преобладанием симптомов правожелудочковой недостаточности без признаков кардиомегалии**
- **Аритмии – чаще фибрилляция предсердий**
- **Нарушения проводимости (*десминопатии, амилоидоз, саркоидоз*)**
- **Тромбоэмболические осложнения (*чаще при эозинофильном эндомиокардите Лёффлера*)**

## Диагностика рестриктивной КМП

ЭКГ – специфических изменений нет

ЭхоКГ

- **диастолическая дисфункция по рестриктивному типу**
  - увеличение скорости раннего диастолического наполнения (более 1 м/с)
  - снижение скорости кровотока в предсердную фазу (менее 0,5 м/с)
  - увеличение соотношения между пиками E/A (более 2)
  - уменьшение времени замедления (менее 150мс)
  - уменьшение времени изоволюмического расслабления (менее 70 мс)
- размеры полостей желудочков мало изменены
- утолщение стенки желудочка не характерно
- предсердия расширены
- ФВ ЛЖ не снижена
- ударный объем уменьшен



# Принципы лечения рестриктивной КМП

- **Этиопатогенетическое лечение – при некоторых вариантах (гемохроматоз, амилоидоз, саркоидоз, гиперэозинофилия)**
- **Лечение хронической сердечной недостаточности:**
  - бета-адреноблокаторы улучшают диастолическое наполнение желудочков
  - диуретики уменьшение легочного и системного застоя
  - роль ингибиторов АПФ неясна
- **Антиаритмическая терапия и профилактика ВСС**
- **Профилактика тромбоэмболических осложнений**
- **Возможно хирургическое лечение (трансплантация сердца, эндокардэктомия, протезирование клапанов...)**

# **Аритмогенная КМП правого желудочка**

# **Аритмогенная дисплазия правого желудочка**

**Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy**

- **генетически обусловленное заболевание миокарда**
- **прогрессирующее замещение миокарда правого желудочка жировой и соединительной тканью**
- **клинически проявляющееся аритмией, сердечной недостаточностью и внезапной смертью**

# Аритмогенная дисплазия правого желудочка

- **Этиология - генетическая мутация белков десмосом**
  - **Аутосомно-доминантный тип наследования**  
*(аутосомно-рецессивный при болезни Наксос)*
- **Частота 1-2 : 200 идиопатических желудочковых аритмий**
  - **Неуклонно-прогрессирующее течение**
  - **Рефрактерность к антиаритмической терапии**
- **Причина смерти молодых спортсменов в 22% случаев**

# Этиология и патогенез АДПЖ

Генетический дефект белков десмосом

Обособление клеток друг от друга

Аутоиммунное воспаление и выделение факторов роста жировой ткани

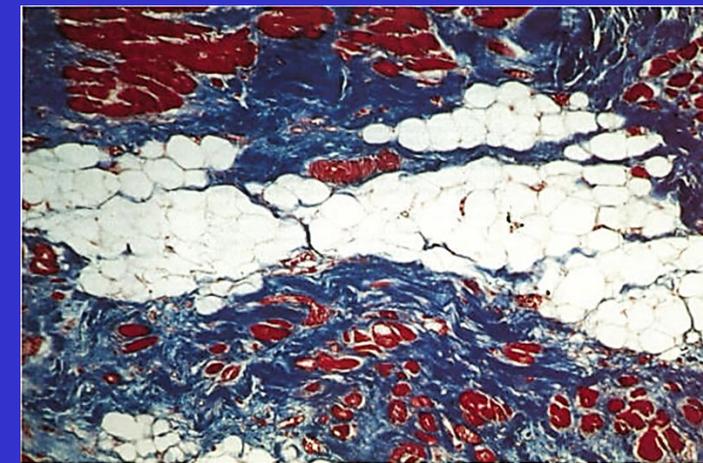
Инфильтрация миокарда жировой тканью

Вторичный фиброз

Трансмуральное повреждение

Гипокинез  
аневризматическое выпячивание

Десмосомы – мембранные структуры, которые обеспечивают структурные и функциональные контакты между клетками



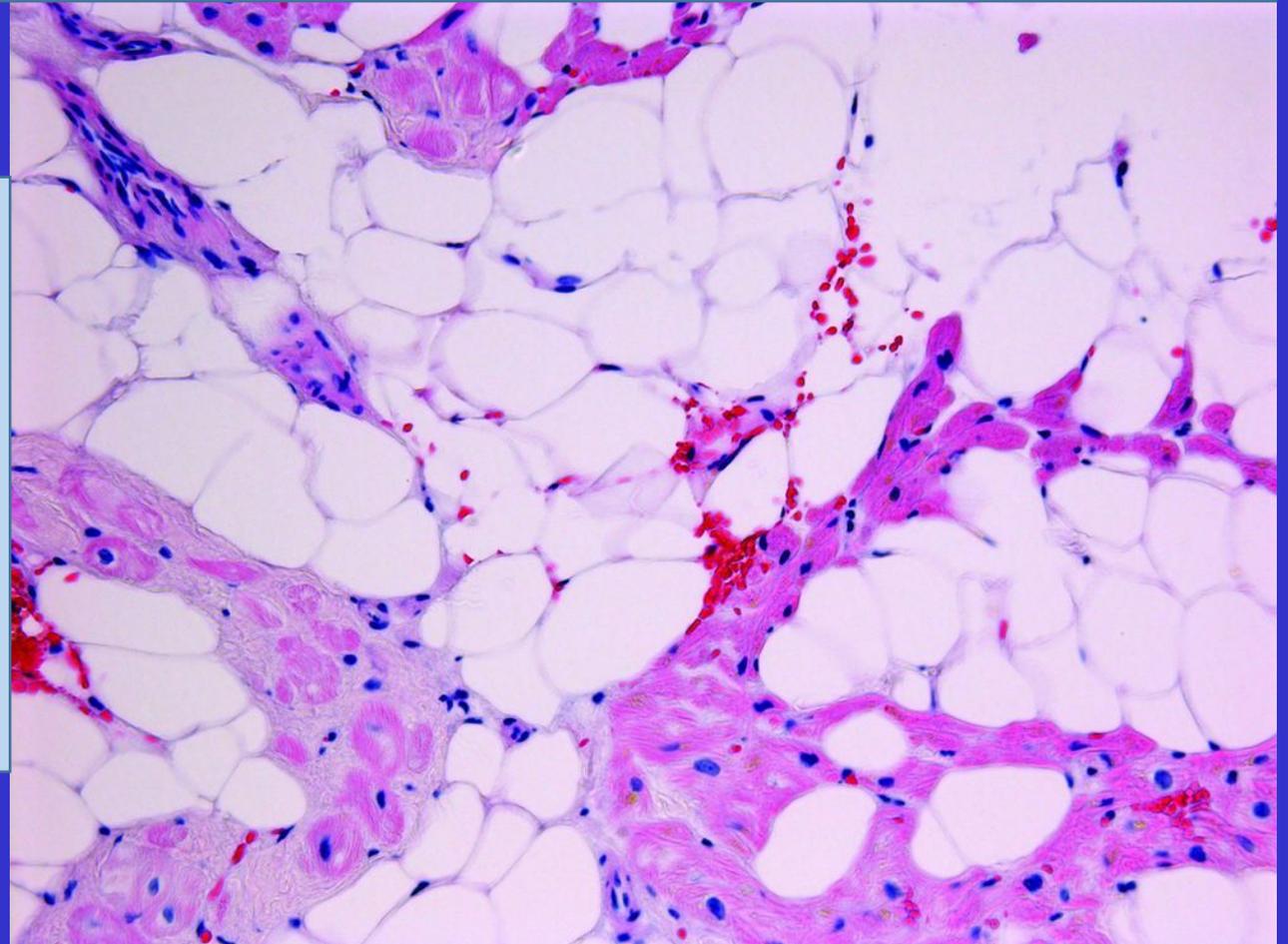
*Br Heart J. 1994 Mar;71(3):215-8.*

# Аритмогенная дисплазия правого желудочка

**Интрамуральный участок  
липоматоза правого желудочка**

- атрофия кардиомиоцитов
- фиброз,
- жировая инфильтрация

*Окраска гематоксилин-эозином x200*



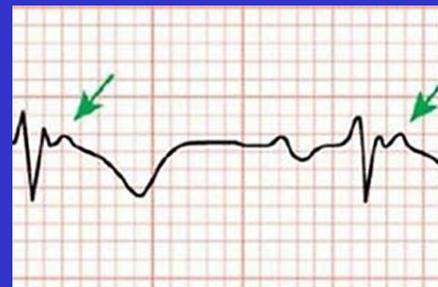
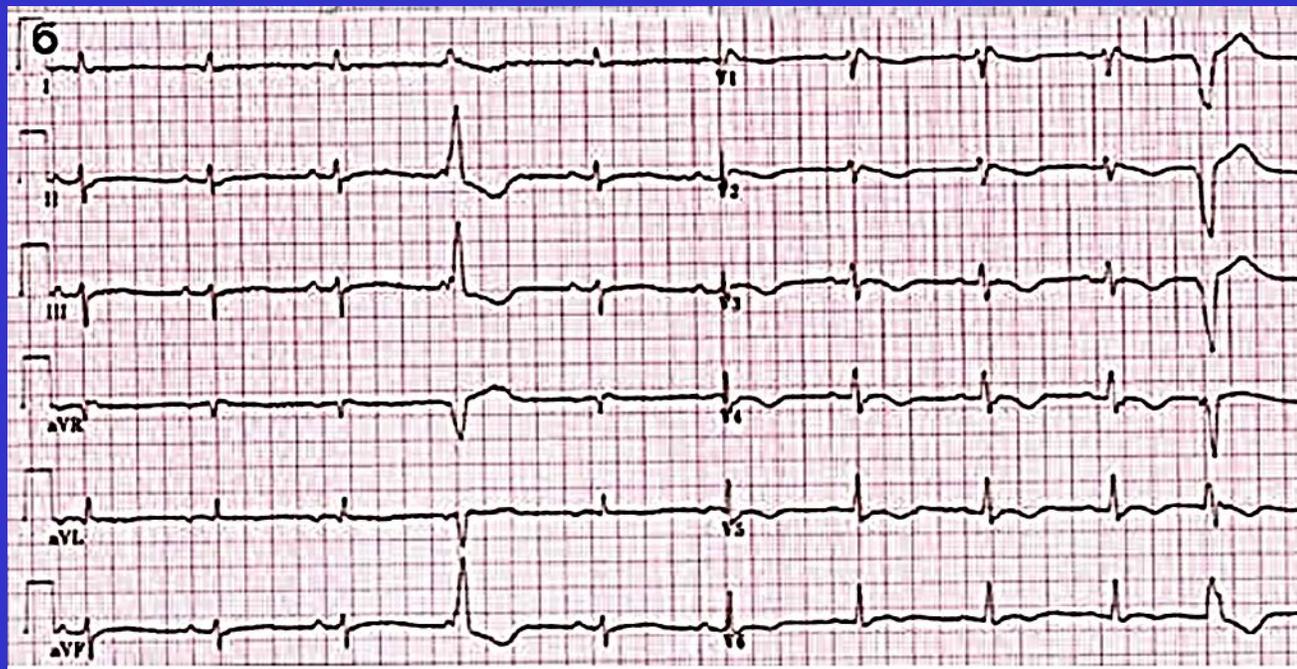
*Архив патологии. 2013;75(6): 9-15*

## Стадии аритмогенной КМП правого желудочка

<b>1 стадия «немая»</b>	<b>Случайное обнаружение при ЭхоКГ/МРТ Генетическое обследование</b>
<b>2 стадия «манифестная »</b>	<b>Желудочковая экстрасистолия/ тахикардия, обмороки</b>
<b>3 стадия конечная</b>	<b>Бивентрикулярная сердечная недостаточность</b>

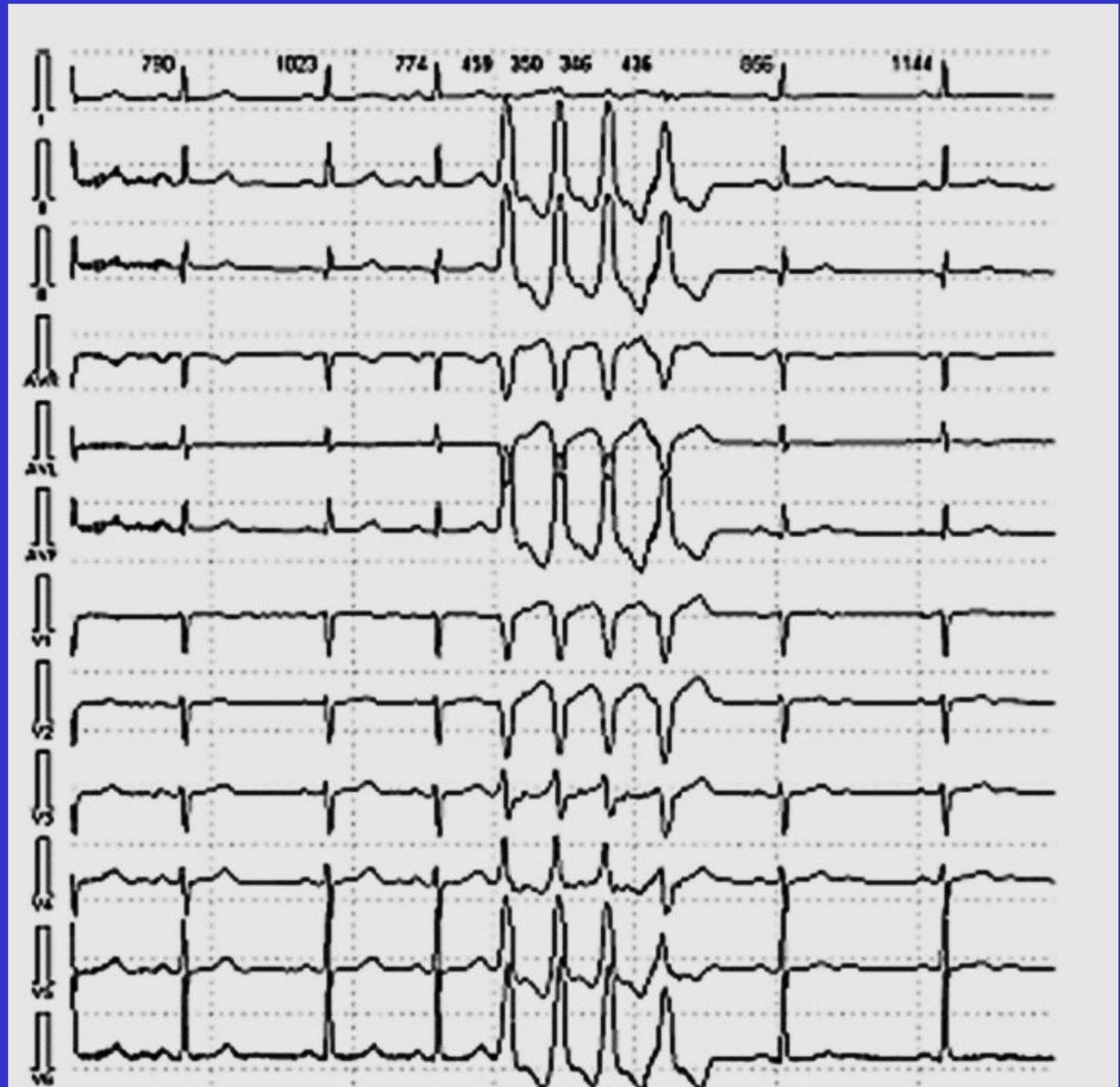
## ЭКГ при АДПЖ

- Отрицательный зубец Т в отв. V1 – V3 (V6)
- Эпсилон-волна в отв. V1 – V3 (33%)
- Желудочковые экстрасистолы имеют конфигурацию блокады левой ножки пучка Гиса
- Низкий вольтаж



Эпсилон-волна – малоамплитудный сигнал между комплексом QRS и зубцом Т

**Неустойчивая  
желудочковая тахикардия  
с морфологией  
блокады левой ножки пучка Гиса**



## Диагностика АДПЖ

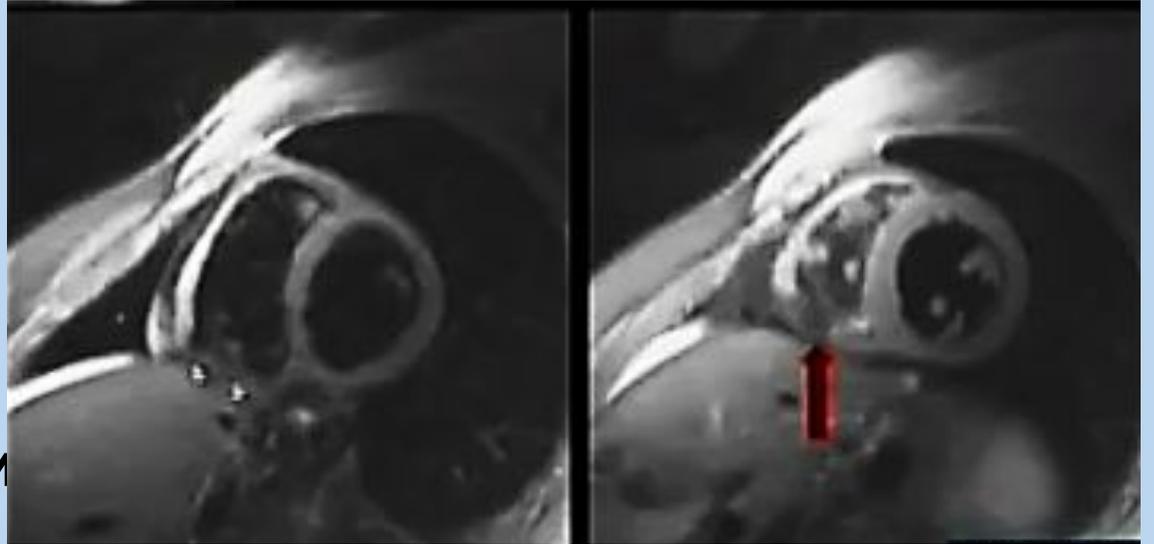
- Генетический анализ *(причина болезни)*

- ЭКГ

- ЭхоКГ

- дилатация правого желудочка
- снижение ФВ правого желудочка
- гипокинез
- аневризма правого желудочка

- МРТ с функцией подавления жира и биопсия миокарда *(субстрат заболевания)*



## Лечение АДПЖ

- **Антиаритмическая терапия:**
  - бета-адреноблокаторы
  - соталол
  - амиодарон или их комбинации
  - радиочастотная абляция эктопической зоны
  - имплантация КД
- **Лечение правожелудочковой недостаточности:**
  - ингибиторы АПФ
  - диуретики
  - трансплантация сердца при ФВ <25%

# Неклассифицируемые КМП

# Некомпактная КМП

заболевание, характеризующееся чрезмерной трабекуляриностью ЛЖ  
с образованием глубоких межтрабекулярных пространств,

выстланных изнутри эндокардом и  
сообщающихся с полостью ЛЖ

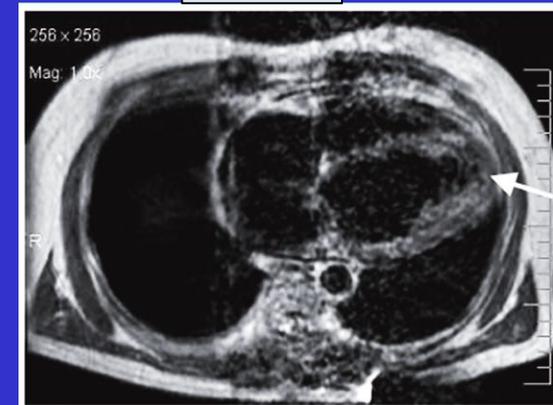
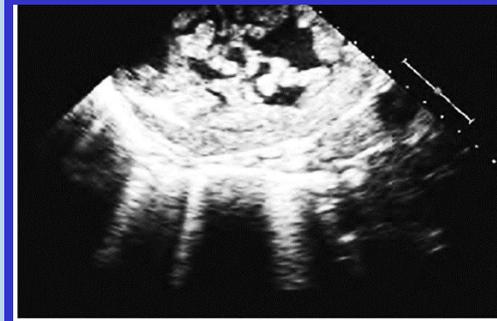
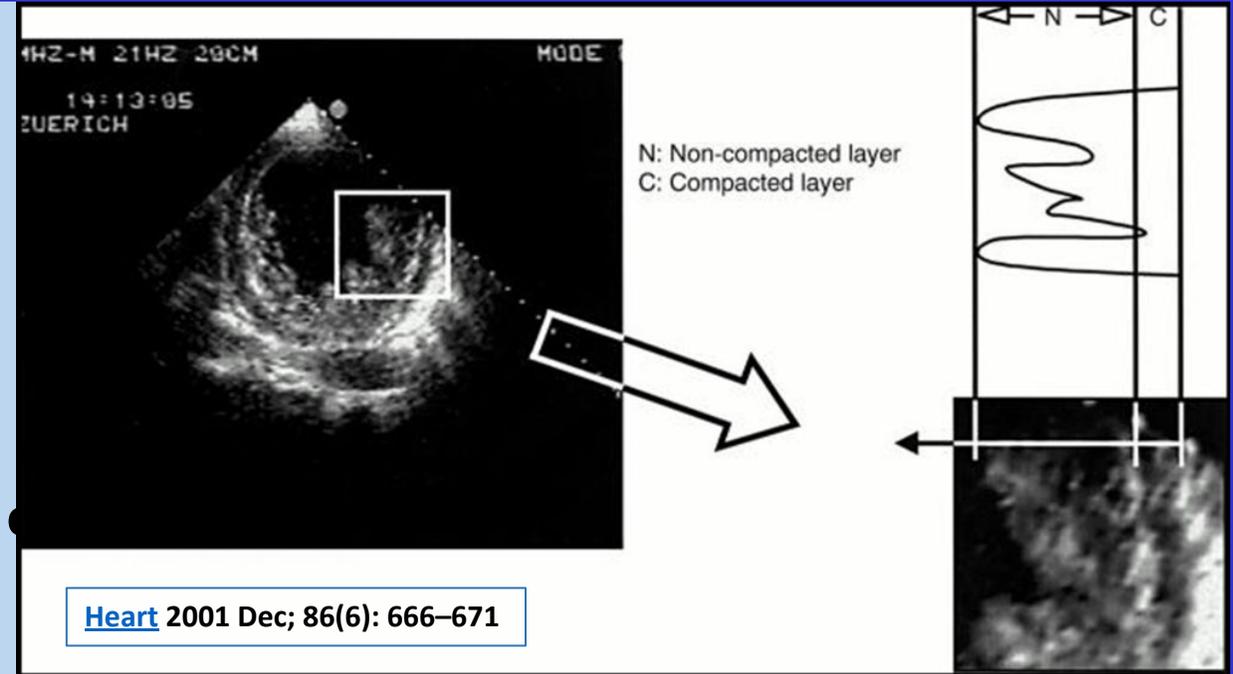


некомпактный миокард ЛЖ  
«губчатая» КМП  
гипертрабекуляриность ЛЖ

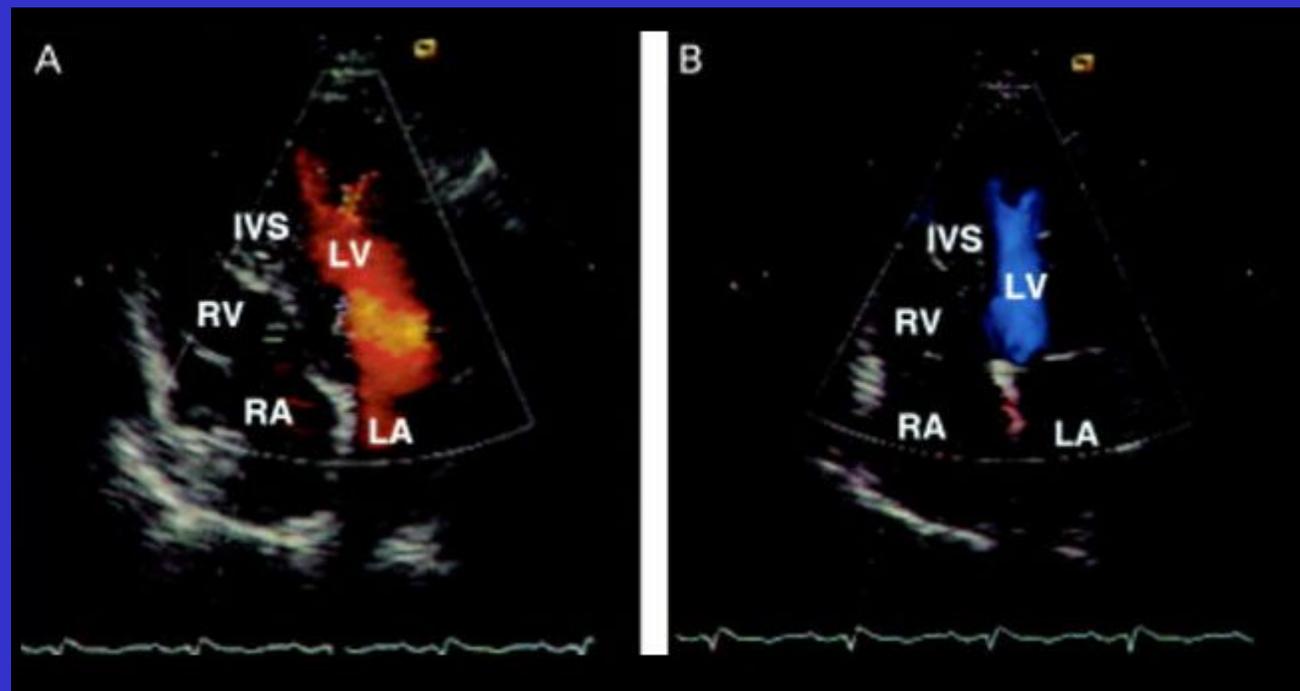
- 1984 г. Engberding and Bender
- Заболеваемость ~ 1:10 000
- Диагностируется в любом возрасте

# Диагностические критерии некомпактной КМП

- Двухслойная структура миокарда:
  - тонкий компактный наружный слой
  - утолщенный некомпактный внутренний
- Соотношение некомпактного и компактного слоя  $\geq 2$
- Множественные трабекулы в некомпактном слое
- Локализация некомпактного слоя преимущественно в верхушечных и средних сегментах ЛЖ
- Межтрабекулярные синусы, соединяющиеся с полостью ЛЖ (турбулентные потоки в синусах при цветном доплеровском сканировании)



# Некомпактная КМП



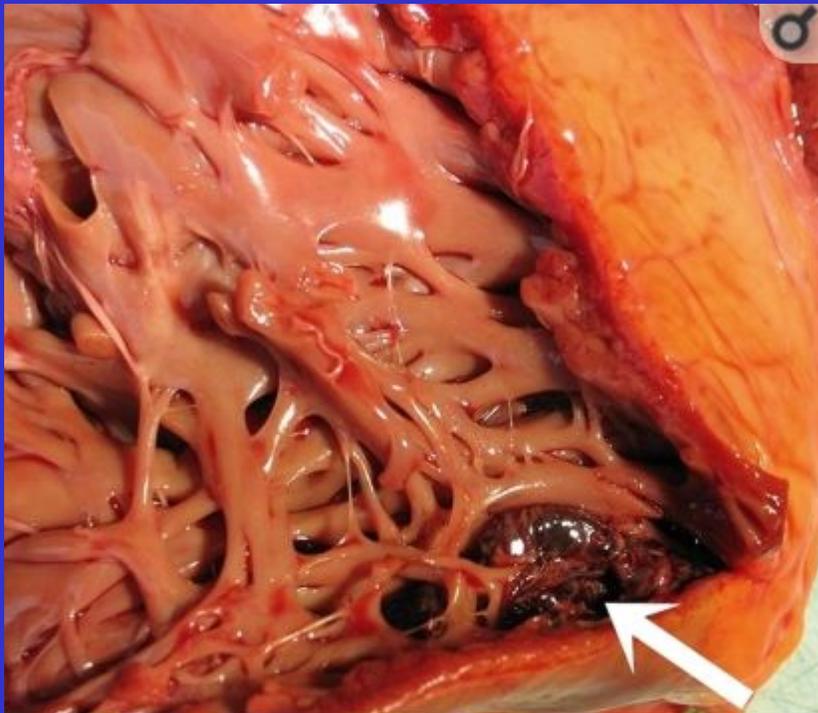
ЭхоКГ, цветовой доплер.

А - Кровоток из полости желудочка в глубокие промежутки между трабекулами во время диастолы (сигнал красного цвета)

Б – обратный поток в желудочек во время систолы (синий сигнал)

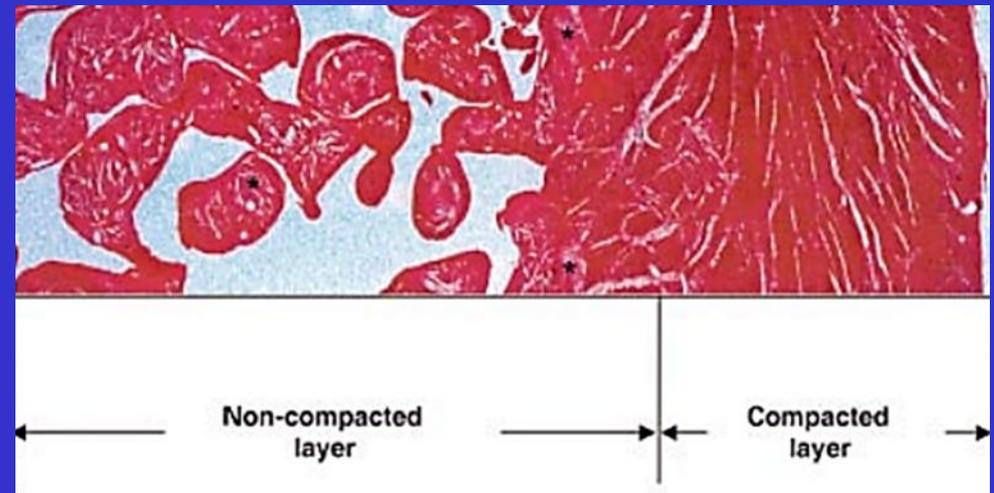
[Heart](#) 2001 Dec; 86(6): 666–671

# Некомпактная КМП



Аутопсия. Избыточная трабекулярность ЛЖ

[Ewh J Intern Med.](#) 2010 Mar; 107(12): 206–213.



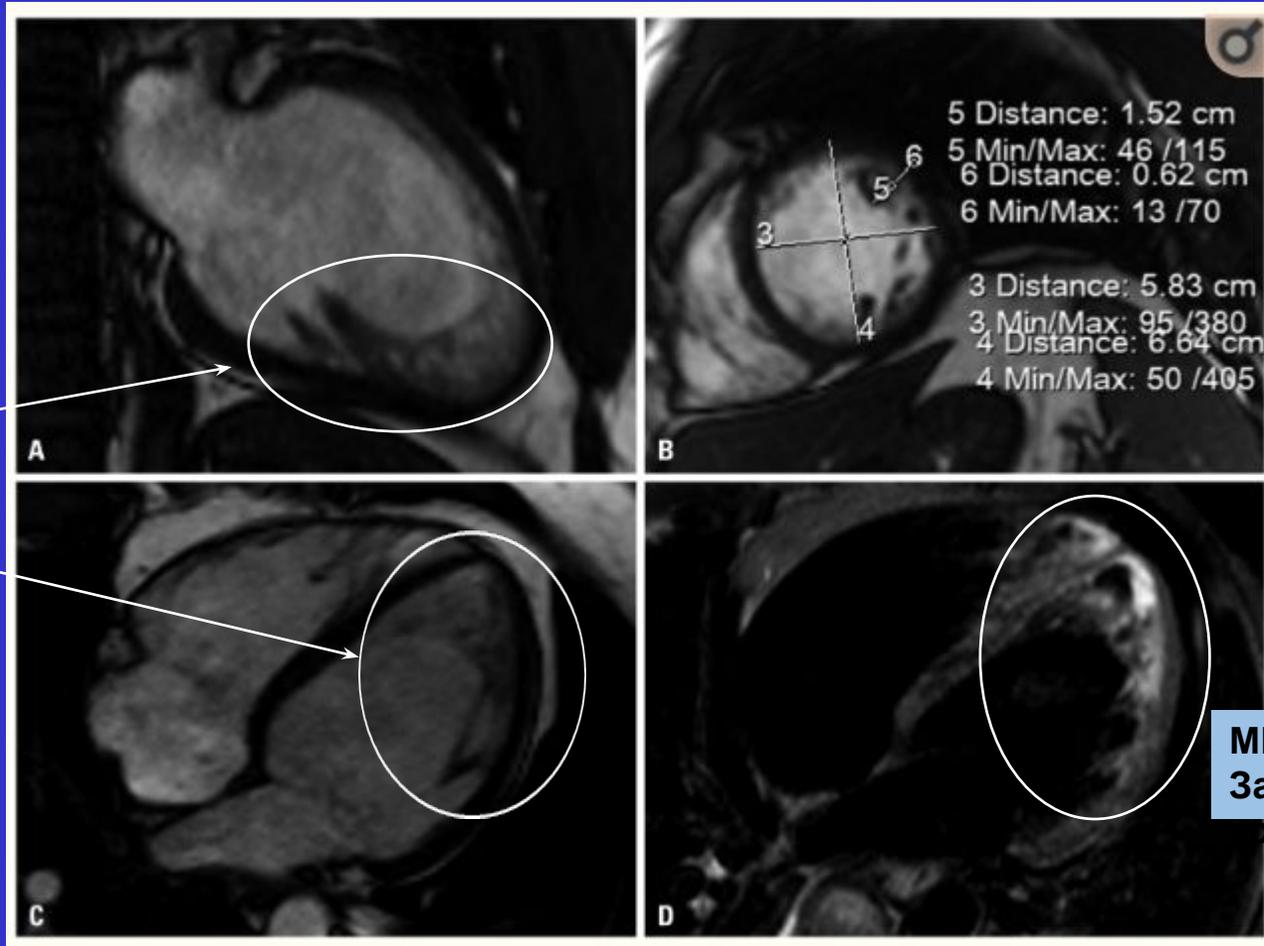
Гистологический препарат из вершины левого желудочка пациента с некомпактной КМП.

Тонкий уплотненный нормальный внешний слой миокарда и

эндокардиальный некомпактный слой

[Circulation.](#) 2001 Dec; 86(6):

666–671



**MPT.**  
 Некомпактный слой и  
 трабекулы

**MPT.**  
 Затекание крови между  
 трабекулами

# Клинические проявления некомпактной КМП



## Лечение некомпактной КМП

- бессимптомное течение - наблюдение
- Лечение сердечной недостаточности  
в соответствии с Национальными рекомендациями (2018)  
**! сердечные гликозиды не рекомендуются**
- Антиаритмическая терапия
  - амиодарон
  - установка ЭКС
  - имплантация КВД
  - РЧА дополнительных путей при наличии синдрома WPW
- Профилактика тромбоэмболических осложнений  
(варфарин)
  - систолическая дисфункция ЛЖ (ФВ <40%)
  - фибрилляция предсердий
  - тромбоэмболические осложнения в анамнезе
  - тромбоз полостей сердца

# Стресс-индуцированная КМП

синдром, характеризующийся  
- острой

- стресс-индуцированной  
- обратимой дисфункцией

средних и апикальных сегментов ЛЖ

*КМП такоцубо*

изменения ЛЖ напоминают ловушку для осьминогов (tako-tsubo)  
первые случаи данной КМП описаны в Японии (Н. Sato и соавт., 1990)

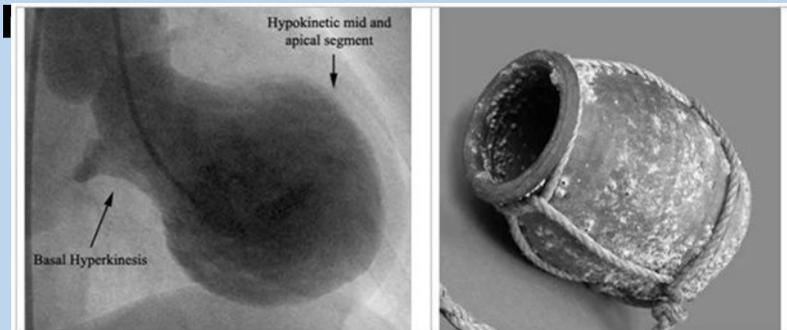


## **Стресс-индуцированная КМП**

- Клинические проявления напоминают ОКС:  
- *загрудинная боль, одышка (1-2% пациентов с острым ИМ)*
- Инфарктоподобные изменения ЭКГ (1/3 пациентов)  
*отсутствие реципрокных изменений*
- Гипо- или акинез среднего и апикального сегментов ЛЖ  
↓ *ФВ ЛЖ в острую стадию*
- Повышение уровня кардиоспецифических ферментов и тропонина

# Критерии стресс-индуцированной КМП

- Преходящий гипокинез или акинез средних сегментов ЛЖ.  
нарушение сократимости стенки ЛЖ не должно соответствовать  
зоне кровоснабжения одной коронарной артерии
  - Отсутствие значимых стенозов или разрыва  
атеросклеротической бляшки в коронарных артериях
- Изменения на ЭКГ (элевация сегмента ST и/или инверсия T)  
или  
повышение уровня сердечных биомаркеров
- Отсутствие феохромоцитомы



## **Лечение стресс-индуцированной КМП**

- **Лечение систолической сердечной недостаточности до восстановления сократительной функции ЛЖ**

- **Прогноз благоприятный:  
восстановление функции ЛЖ у 95% пациентов  
в течение 1–4 недель**

- **Риск рецидивов не более 10%**

# Миокардит

# **Миокардит**

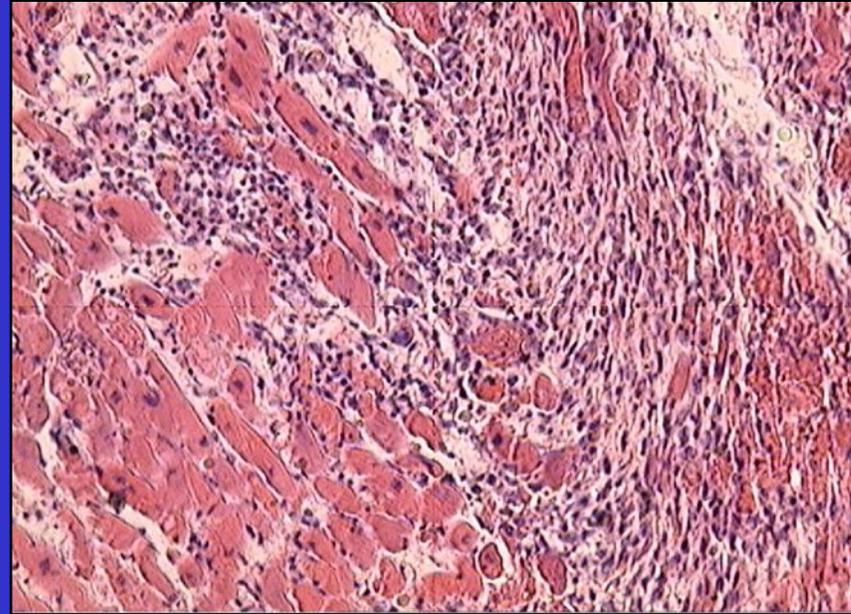
**воспалительное поражение миокарда,  
вызванное  
инфекционными, токсическими или  
аллергическими воздействиями**

# **Воспалительная КМП**

**миокардит,  
приводящий к дисфункции сердца**

## Морфологические признаки миокардита

- Клеточная инфильтрация
- Отек интерстициальной ткани
- Дистрофия кардиомиоцитов
- Фиброз



## Классификация миокардита: этиологическая характеристика

### инфекционный миокардит

**вирусный** (23-68%)

**бактериальный** (дифтерия, скарлатина, хламидии и др.)

**спирохетозный** (сифилис, лептоспироз, возвратный тиф)

**риккетсиозный** (сыпной тиф, лихорадка Ку)

**паразитарный**  
(токсоплазмоз, болезнь Чагаса, трихинеллез)

**грибковый** (актиномикоз, аспергиллез, кандидоз и др.)

### неинфекционный миокардит

**лекарственный**

**сывороточный**

**нутрицивный**

**при системных  
заболеваниях**

**соединительной ткани**

**ожоговый**

**трансплантационный**

**тиреотоксический**

**уремический**

**алкогольный**

## Этиология вирусного миокардита

- **Энтеровирусы** (вирус полиомиелита, Коксаки А и В, ЕСНО, вирус гепатита А)
- **Аденовирусы**
- **Герпесвирусы** (вирус простого герпеса, вирус герпеса человека 6 типа, вирус Эпштейна-Барр, цитомегаловирус, вирус ветряной оспы и опоясывающего лишая)
- **Парвовирус В19**
- **Вирусы гриппа**
- **Вирус иммунодефицита человека**
- **Вирус гепатита С**

# Классификация миокардита

- **Этиологическая характеристика**
- **Патогенетические варианты**
- **Патогенетические фазы**
- **Распространенность**
- **Клинические варианты**
- **Варианты течения**

## **Клинические варианты миокардита**

- **Декомпенсационный**
- **Псевдоклапанный**
- **Аритмический**
- **Тромбоэмболический**
- **Смешанный**
- **Малосимптомный**
- **Псевдокоронарный**

## **Степень тяжести миокардита**

- **Легкое течение**
  - нормальные размеры сердца
  - отсутствует сердечная недостаточность
- **Среднетяжелое течение**
  - кардиомегалия
  - нет явных признаков сердечной недостаточности
- **Тяжелое течение**
  - кардиомегалия.
  - сердечная недостаточность
  - перикардит

## **ВАРИАНТЫ ТЕЧЕНИЯ МИОКАРДИТА**

- **Острый миокардит легкого течения**
- **Острый миокардит тяжелого течения**
- **Миокардит рецидивирующий**
- **Хронический миокардит**

# Патогенез миокардита

- вирусная инвазия  
- повреждение  
кардиомиоцитов

стимуляция иммунной  
системы

- элиминация вируса  
- уничтожение инфицированных  
кардиомиоцитов

**выздоровление**

аутоиммунное  
повреждение  
миокарда

**хронический  
миокардит**

**дилатационная  
кардиомиопатия**

# Клинические проявления миокардита

## Признаки поражения сердца

- Сердечная недостаточность,
- Аритмии и нарушения проводимости сердца
- Болевой синдром

## Воспалительный синдром

- лихорадка
- общая слабость
- потливость и пр.

# Диагностика миокардита

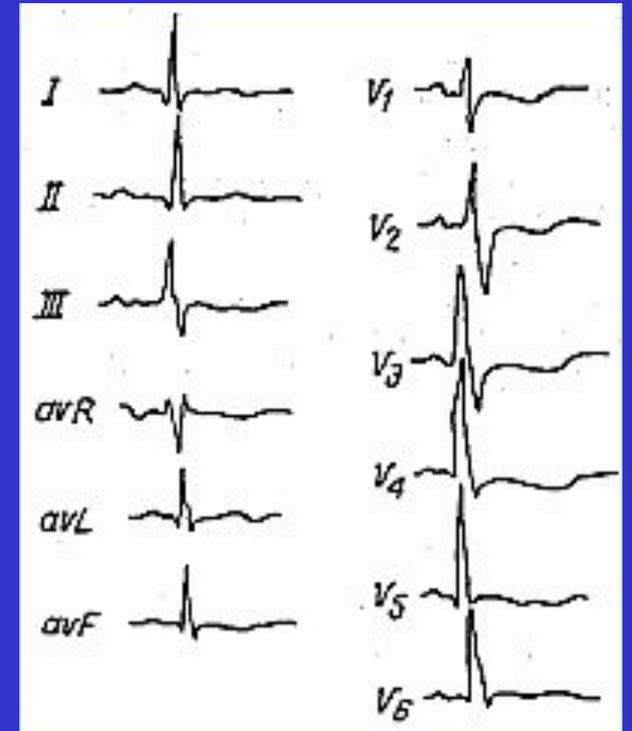
- **Выявление дисфункции сердца:**
  - ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ
  - ЭхоКГ
  - рентгенологическое исследование органов грудной клетки
- **Доказательство активности иммуновоспалительного процесса:**
  - неспецифические маркеры воспаления  
(фибриноген, *СРБ*, сиаловые кислоты, серомукоид, СОЭ)
  - иммунологические тесты  
(ЦИК, иммуноглобулины, кардиальные антигены, *антитела к миокарду*, РТМЛ, ТДБ)
- **Повреждение кардиомиоцитов:**  
КФК, ЛДГ, *тропонин*
- **Определение степени и стадии ХСН**

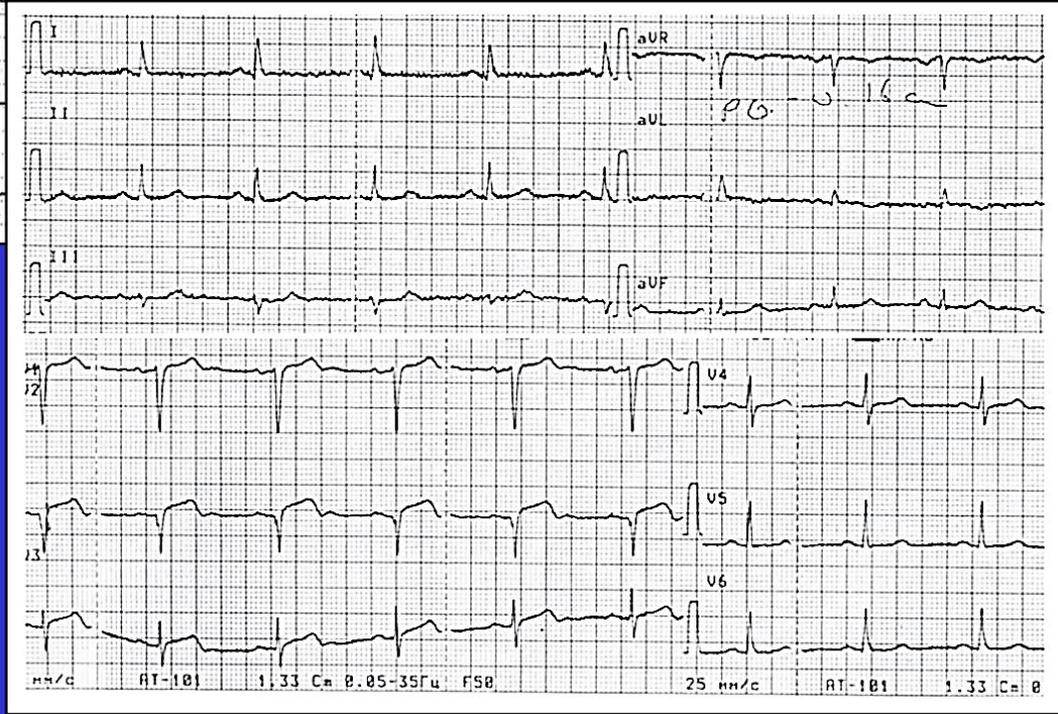
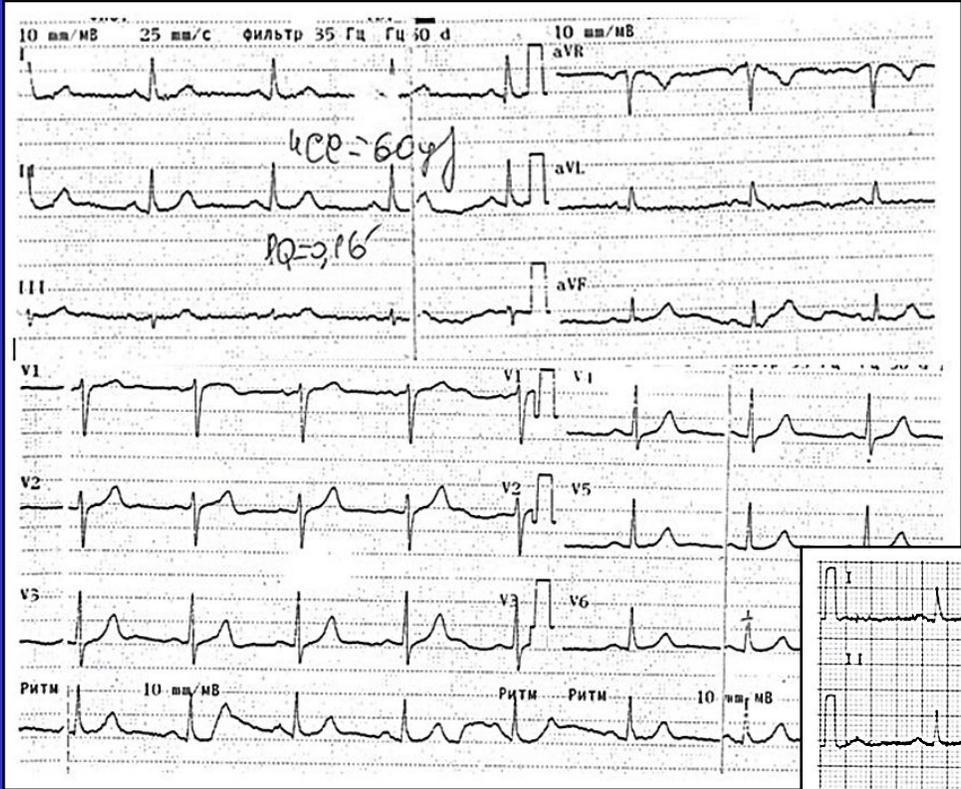
## Диагностики миокардита (2)

- Верификация воспаления и фиброзированиа в миокарде
  - эндомиокардиальная биопсия
  - сцинтиграфия миокарда
  - МРТ сердца с контрастным усилением
  - ангиография коронарных артерий (*дифференциальный диагноз*)
  
- Этиологическая диагностика
  - поиск возбудителей острых и хронических инфекций
  - диагностика очагов хронической инфекции,
  - диагностика заболеваний, при которых возможно развитие миокардита

## ЭКГ при миокардите

- Нарушение реполяризации:
  - инверсия или уплощение зубца Т (50-70%)
  - элевация или депрессия сегмента ST (30-50%)
- Аритмии:
  - синусовая тахикардия (редко брадикардия, аритмия)
  - фибрилляция или трепетание предсердий
  - экстрасистолия (25-45%)
  - пароксизмальная тахикардия
  - фибрилляция желудочков
- Нарушения проводимости:
  - синоатриальные и атриовентрикулярные блокады (5-15%)
  - блокады ножек пучка Гиса (до 30%)
- Патологический Q или QS (0,5-3%)
- Снижение амплитуды всех зубцов
- Удлинение QT



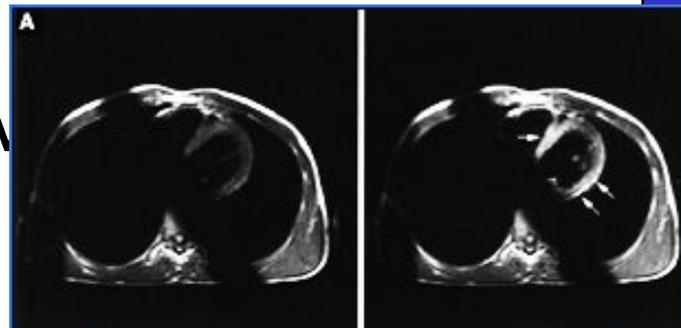


## ЭхоКГ при миокардите

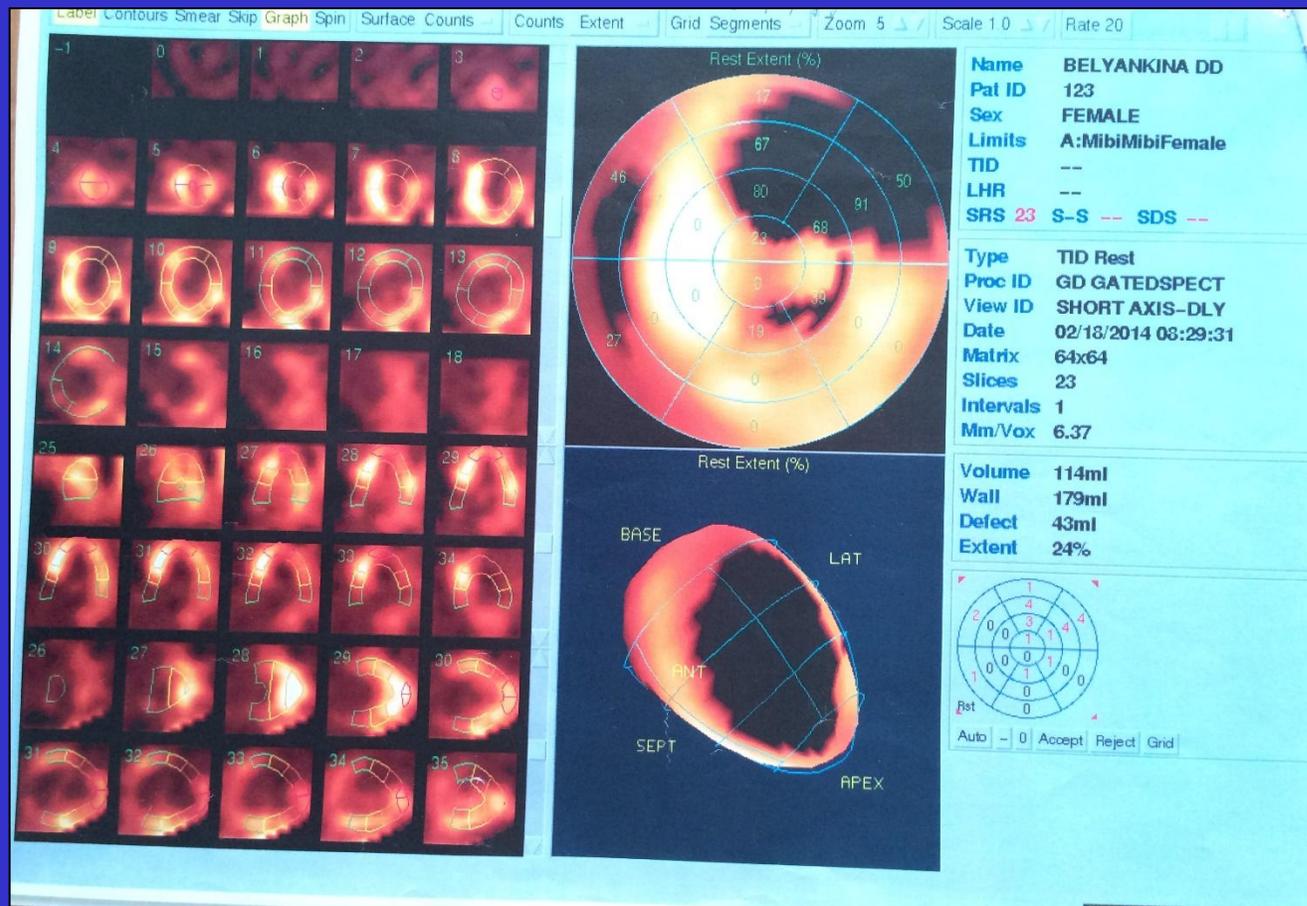
- Дилатация камер сердца (25-40%)
- Снижение глобальной сократимости ЛЖ (69%)
- Диастолическая дисфункция ЛЖ (35-50%)
- Дисфункция ПЖ (15-23%)
- Обратимое утолщение стенок ЛЖ (15%)
- Пристеночные тромбы (15%)
- Сепарация листков перикарда (10-20%)
- Относительная недостаточность клапанов
- Отсутствие изменений

## Верификация воспаления в миокарде

- **Сцинтиграфия миокарда**
  - РФП, тропные к воспалению
    - цитрат галлия-67*
    - аутолейкоциты, меченные технецием-99*
    - моноклональные антитела к миозину, меченные индием-111*
  - перфузионные РФП
- **МРТ с контрастным усилением**



МРТ сердца, 2-е сутки острого миокардита, контрастирование гадолинием



Радионуклидная перфузионная сцинтиграфия  
 миокарда с  $^{99m}\text{Tc}$ -Технетрилом

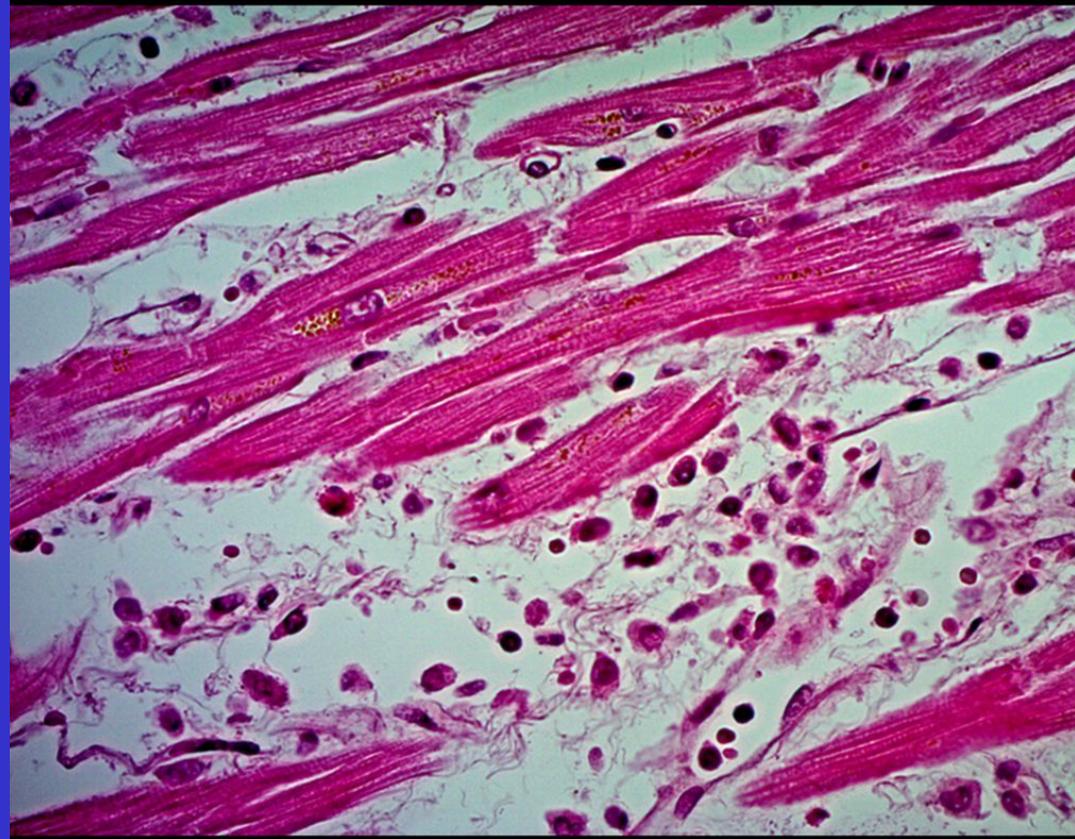
## **Показания к эндомикардиальной биопсии**

(класс рекомендаций 1)

- 1. Сердечная недостаточность (СН) продолжительностью менее 2 недель с нормальным или дилатированным ЛЖ и нарушением гемодинамики**
- 2. СН продолжительностью от 2 недель до 3 месяцев с дилатацией ЛЖ и новыми желудочковыми аритмиями, АВ блокадой 2-3 ст. или при отсутствии ответа на стандартное лечение в течение 1-2 недель**

## Трансвенозная эндомиокардиальная биопсия

- Признаки воспаления
- Тип клеточного инфильтрата
- Стадия миокардита
- Этиология миокардита



Острый некротизирующий эозинофильный миокардит: отек стромы, клеточная инфильтрация с преобладанием эозинофилов, фрагментация кардиомиоцитов (x400)

## **ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ МИОКАРДИТА**

- **Предшествующая инфекция, доказанная клиническими и лабораторными данными, или другое основное заболевание**
- **Признаки поражения миокарда**  
(большие и малые)

## ПРИЗНАКИ ПОРАЖЕНИЯ МИОКАРДА

### Большие признаки:

1. патологические изменения на ЭКГ
2. повышение в крови кардиоспецифических ферментов
3. увеличение размеров сердца, подтвержденное данными рентгенологического исследования и /или ЭхоКГ
4. застойная СН или кардиогенный шок.

### Малые признаки:

1. тахикардия, не соответствующая температуре тела
2. ослабление 1 тона сердца
3. ритм галопа

Диагноз миокардита правомочен при сочетании предшествующей инфекции с 1 большим или 2 малыми признаками

## **Лечение миокардита**

- **Госпитализация**
- **Ограничение физической нагрузки**
- **Прекращение курения и употребления алкоголя**
- **Диета – ограничение поваренной соли  
- сбалансированная**
- **Медикаментозное лечение**

# Лечение миокардита

## □ Всем пациентам!

- ингибиторы АПФ замедляют ремоделирование сердца

- бета-блокаторы снижают уровень провоспалительных ЦИТОКИНОВ

- антагонисты альдостерона

## □ Лечение аритмий:

- амиодарон

- временная (постоянная) ЭКС

- кардиовертер-дефибриллятор

- радиочастотная абляция

# Патогенетическая терапия при миокардите

- **Иммуносупрессивная терапия**
  - Глюкокортикоиды (преднизолон 1 мг/кг)
  - Цитостатики (азатиоприн, циклоспорин)
  - Комбинация (преднизолон и циклоспорин, преднизолон и азатиоприн)
  - Муромонаб-CD3
- **Нестероидные противовоспалительные препараты**
  - показаны при миоперикардите
  - противопоказаны в первые две недели острого миокардита
- **Цитопротективная терапия**
  - эффективность не доказана

## Показания к иммуносупрессивной терапии

- Гигантоклеточный миокардит
- Аутоиммунный миокардит
- Аллергический миокардит
- Острый некротизирующий эозинофильный миокардит
- Миокардит при саркоидозе
- Лимфоцитарный миокардит
  - неэффективность стандартной терапии у больных умеренной или тяжелой СН
  - наличие жизнеопасных нарушений ритма и проводимости сердца  
(ФЖ, ЖТ, полная АВБ, асистолия)
  - отсутствие вирусной инфекции в миокарде (ЭМБ)

## Этиотропная терапия миокардита

- Выбор антибактериального и противовирусного препарата определяется видом возбудителя
- Противовирусные препараты
  - эффективны в период непосредственного проникновения вируса в организм или вскоре после этого
  - в настоящее время противовирусные средства не рекомендованы для лечения острого вирусного миокардита
  - показаны при миокардите на фоне генерализованной вирусной инфекции
- Лечение очагов хронической инфекции
- Лечение основного заболевания

The background of the image is a light blue grid with a black ECG (heart rate) line. The line shows a regular rhythm with distinct P waves, QRS complexes, and T waves. A solid pink rectangular box is centered in the middle of the image, containing the text.

**Вопросы?**