

Читинская государственная медицинская академия

КАРДИОМИОПАТИИ

Кафедра внутренних болезней
педиатрического и
стоматологического факультетов

СОДЕРЖАНИЕ

- Определение
- Историческая справка
- Классификация МКБ X
- Эпидемиология
- Факторы риска и этиология
- Патогенез
- Классификация
- Клиника
- Качество жизни
- Диагностика
- Дифференциальная диагностика
- Лечение
- Критерии эффективности лечения
- Прогноз
- Профилактика
- Медико-социальная экспертиза
- Примеры клинических диагнозов
- Рекомендуемая литература

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

В.Н.

Коваленко, 2004

Кардиомиопатии – группа заболеваний, при которых поражение миокарда является первичным процессом, а не следствием артериальной гипертензии, поражения клапанов сердца, коронарных и легочных сосудов и проявляющиеся застойной сердечной недостаточностью

КЛАССИФИКАЦИЯ В МКБ 10

I 42 Кардиомиопатия

I 42.0 Дилатационная кардиомиопатия

I 42.1 Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия

I 42.2 Другая гипертрофическая кардиомиопатия

I 42.3 Эндомиокардиальная (эозинофильная) болезнь

I 42.4 Эндокардиальный фиброэластоз

I 42.5 Другая рестриктивная кардиомиопатия

I 42.6 Алкогольная кардиомиопатия

I 42.7 Кардиомиопатия, обусловленная воздействием лекарственных средств и других внешних факторов

I 42.8 Другие кардиомиопатии

I 42.9 Кардиомиопатия неуточненная

КЛАССИФИКАЦИЯ

*Принята и рекомендована VI национальным конгрессом кардиологов
Украины, 2000*

I. НОЗОЛОГИЧЕСКАЯ ФОРМА:

- Дилатационная кардиомиопатия – I42.0
- Гипертрофическая кардиомиопатия (обструктивная) – 142.1
- Рестриктивная кардиомиопатия – I42.3-I42.5
- Алкогольная кардиомиопатия – I42.6
- Токсическая кардиомиопатия – I42.7 (обусловлена приемом лекарственных препаратов и др. внешними факторами)
- Аритмогенная дисплазия (кардиомиопатия) ПЖ – I42.8
- Особенности кардиопатии – I43 (системные заболевания, мышечные дистрофии, нейромышечные нарушения, перипортальные)
- Метаболическая кардиомиопатия – I43.1, I43.2, I43.8 (при метаболических нарушениях, расстройствах питания)

II. КЛИНИЧЕСКИЙ ВАРИАНТ: аритмия, кардиалгия и др.

III. СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ: (0 – III ст.)

ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ (ДКМП)

Острое, подострое или хроническое поражение сердечной мышцы неясной этиологии, сопровождающееся расширением камер сердца, нарушением его систолической функции и развитием симптомов сердечной недостаточности

Report of the 1995 WHO/ISFC Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies (Circulation.-1996.-Vol.93.-p.841-842)

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Терещенко С.Н. ДКМП сегодня. CONSILIUM medicum, 2001

- ДКМП – самая распространенная кардиомиопатия
- Встречается во всех странах мира
- Точные данные о распространенности ДКМП и заболеваемости населения ОТСУТСТВУЮТ
- Удельный вес ДКМП среди всех кардиомиопатий составляет 60% (по результатам ретроспективного анализа на основании установленных диагнозов, без учета ранних стадий)
- Мужчины болеют в 3 раза чаще женщин

«Необходимы серьезные эпидемиологические исследования, которые позволят выяснить истинное состояние дел»

(Н.М.Мухарлямов)

ЭТИОЛОГИЯ, ФАКТОРЫ РИСКА 1 В.

Н.Коваленко, 2004

Этиологические факторы:

- I. ДКМП – следствие длительных нарушений **метаболизма** в миокарде
- II. ДКМП – наследственное заболевание, следствие **генетических дефектов** миокарда
- III. ДКМП – следствие **воспалительных повреждений** миокарда

Факторы риска:

- Злоупотребление алкоголем
- Беременность и послеродовой период
- Увеличение продукции катехоламинов

Патологоанатомическая картина

(макроскопия)

- Резкая дилатация всех полостей сердца
- Незначительная гипертрофия миокарда
- Увеличение общей массы сердца до 1000 гр.и более (в норме – 250-500 гр.)
- Утолщение эндокарда (чаще ЛЖ)
- Фиброзные очаги в субэндокарде (чаще в области левой ножки п.Гиса)
- Пристеночные тромбы (50-60%)
- Расширение просвета вен и артерий сердца
- Расширение фиброзных колец клапанов сердца
- Гипертрофия и склероз сосочковых мышц

Патологоанатомическая картина

(микроскопия)

Специфических изменений нет:

- Неравномерная гипертрофия кардиомиоцитов с увеличенными неправильной формы ядрами
- Очаговая жировая дистрофия мышечных волокон
- Мелкоочаговый фиброз мышечных волокон
- Клеточный отек с повреждением миофибрилл (актина, миозина), миоцитолиз
- Исчезновение поперечной исчерченности кардиомиоцитов

ПАТОГЕНЕЗ 1

причины повреждения сердечной мышцы

- Нарушение экспрессии генов, приводящих к изменению фенотипа
 - одиночный генный дефект (дефект кардиального актина, дефект дисторофина)
 - полиморфные изменения генов модификаторов (β -рецепторы, АПФ)
 - нарушение экспрессии нормальных генов, кодирующих белки, которые регулируют сократительную функцию сердца или формируют структуру его полостей
- Образование антител к миокарду (у 50%), миозину и β 1-рецепторам
- Снижение плотности β 1-рецепторов на 61-70%, плотность β 2-рецепторов не изменяется
- Увеличение ингибиторной активности G_j-протеина на 30-40%
- Мутации генов, кодирующих белки внеклеточного матрикса

ПАТОГЕНЕЗ 2

Повреждение кардиомиоцитов со
снижением сократимости миокарда



Снижение УО (МО) и ФВ ЛЖ и ПЖ
увеличение их конечно-диастолического
объема



Развитие типичных проявлений
сердечной недостаточности

КЛИНИКА 1

жалобы и объективные признаки

1. Выраженная недостаточность кровообращения по левожелудочковому типу:

- Быстрая утомляемость, непереносимость физических нагрузок
- Одышка
- Цианоз
- Ортопноэ
- Приступы сердечной астмы и отека легких

КЛИНИКА 2

жалобы и объективные признаки

2. Выраженная недостаточность кровообращения по правожелудочковому типу:

- Акроцианоз
- Набухание шейных вен
- Боль в области печени
- Увеличение печени
- Асцит
- Отек нижних конечностей

КЛИНИКА 3

жалобы и объективные признаки

3. Тотальная недостаточность кровообращения:

- Кардиомегалия
- Глухость тонов сердца
- Ритм галопа
- Систолический шум относительной недостаточности митрального или трикуспидального клапанов
- Кахексия

КЛИНИКА 4

жалобы и объективные признаки

4. Нарушение ритма сердца:

- Экстрасистолическая аритмия
- Желудочковые тахикардии
- Фибрилляция предсердий и/или желудочков
- Нарушение проводимости

5. Тромбоэмболические осложнения

- Тромбоэмболия легочной артерии, селезеночной, мозговых артерий

ДИАГНОСТИКА 1

Рекомендации Украинского научного общества кардиологов, 2001

Обязательные исследования:

- Общий анализ крови:
(специфических изменений нет, пока не возникают тромбоэмболические и воспалительные осложнения)
 - электролиты крови
 - креатинин
 - билирубин (прямой и непрямой)
 - трансаминазы крови
 - тромбиновое время
- Клинический анализ мочи
(специфических изменений нет, изменения связаны с застойной СН)
 - осадок - не изменен;
 - умеренная протеинурия
- ЭКГ
- ЭхоКГ

ДИАГНОСТИКА 2

Рекомендации Украинского научного общества кардиологов, 2001

Исследования при наличии показаний:

- Биохимическое исследование крови:
 - мочеваая кислота
 - белок крови
 - гормоны щитовидной железы
- Суточное мониторирование ЭКГ (нарушение ритма и проводимости сердца, отсутствие критериев ишемии миокарда)
- Рентгенография органов грудной клетки (кардиоторакальный индекс, венозный застой в малом круге кровообращения)
- Коронарография (при подозрении на ИБС)
- Радионуклидная вентрикулография
- Эндомиокардиальная биопсия

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ 1

Коваленко В.Н. Некоронарогенные болезни сердца, 2001 г.

Подтверждающие ДКМП:

- Прогрессирующая СН, резистентная к терапии
- Кардиомегалия с относительной недостаточностью митрального и трехстворчатого клапанов
- Тромбоэмболический синдром
- Нарушение ритма, проводимости
- Относительно молодой возраст
- Отсутствие признаков воспалительного процесса
- Отсутствие связи заболевания с инфекционными и другими этиологическими факторами

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ 2

Коваленко В.Н. Некоронарогенные болезни сердца, 2001 г.

Исключающие ДКМП:

- Нормальные размеры сердца
- ИБС (обструкция более 50% просвета основных коронарных артерий)
- Системная АГ (выше 160/100 мм рт.ст.)
(документированная и подтвержденная повторными измерениями и/или доказательства поражения органов-мишеней)
- Отсутствие врожденных пороков сердца и приобретенных изменений клапанов
- Указания в анамнезе на хроническое употребление алкоголя с ремиссией ДКМП после 6 месяцев абстиненции
- Системные заболевания
- Поражения перикарда

ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЯ

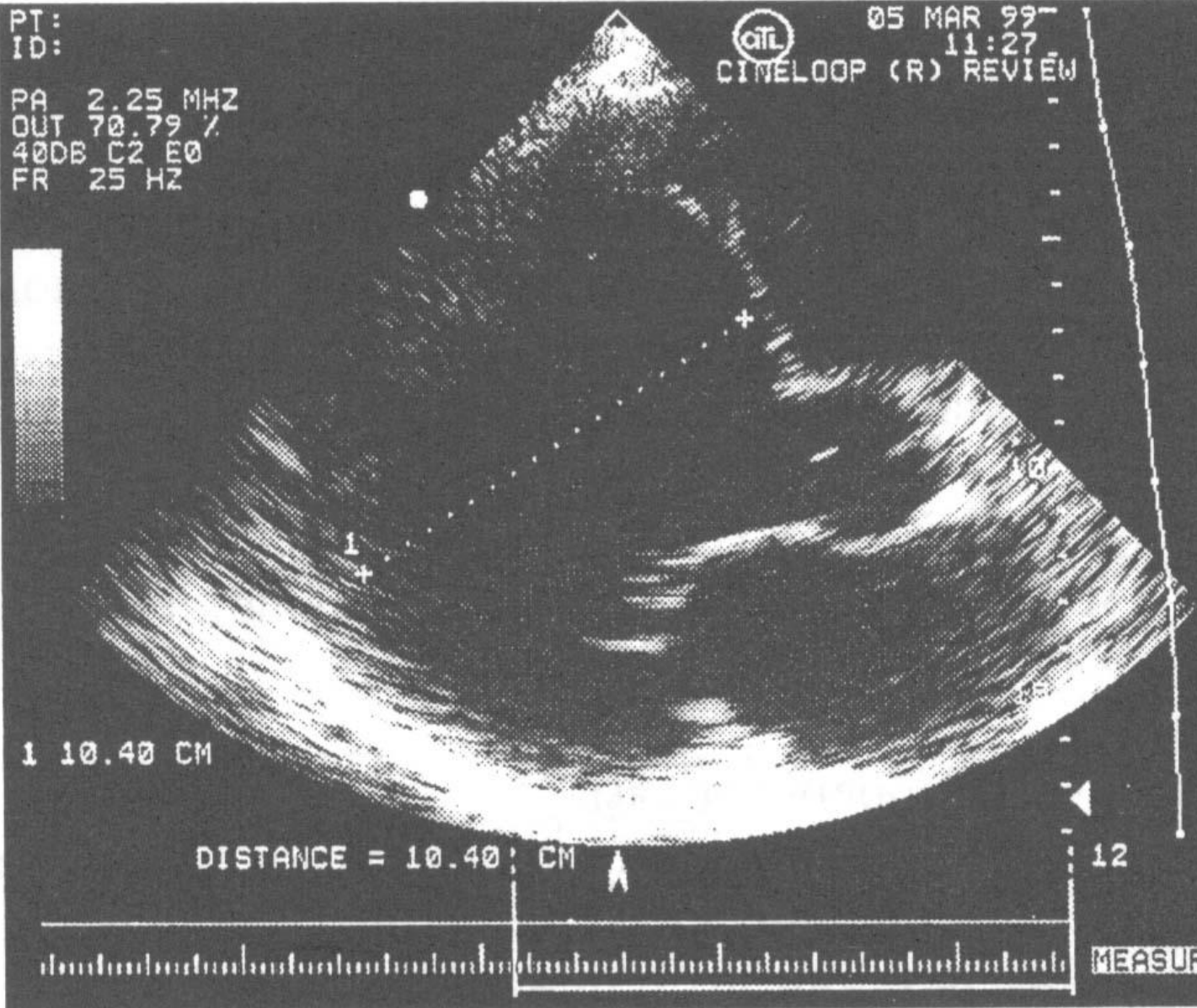
- Снижение вольтажа ЭКГ
- Отклонение электрической оси сердца влево
- Блокада левой (более 37%) и правой (10%) ножек п.Гиса
- В 80-90% случаев сложные желудочковые эктопические ритмы (3-5 градации по Лауну)
- Пароксизмы ЖТ и ФП

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ

- Выраженная дилатация камер сердца
- Преобладание дилатации над гипертрофией
- Интактные клапаны, снижение амплитуды раскрытия створок
- Митральная, трикуспидальная регургитация
- Очаговая или диффузная гипокинезия стенок миокарда и МЖП
- Внутриполостные тромбы

PT:
ID:
PA 2.25 MHZ
OUT 70.79 %
40DB C2 E0
FR 25 HZ

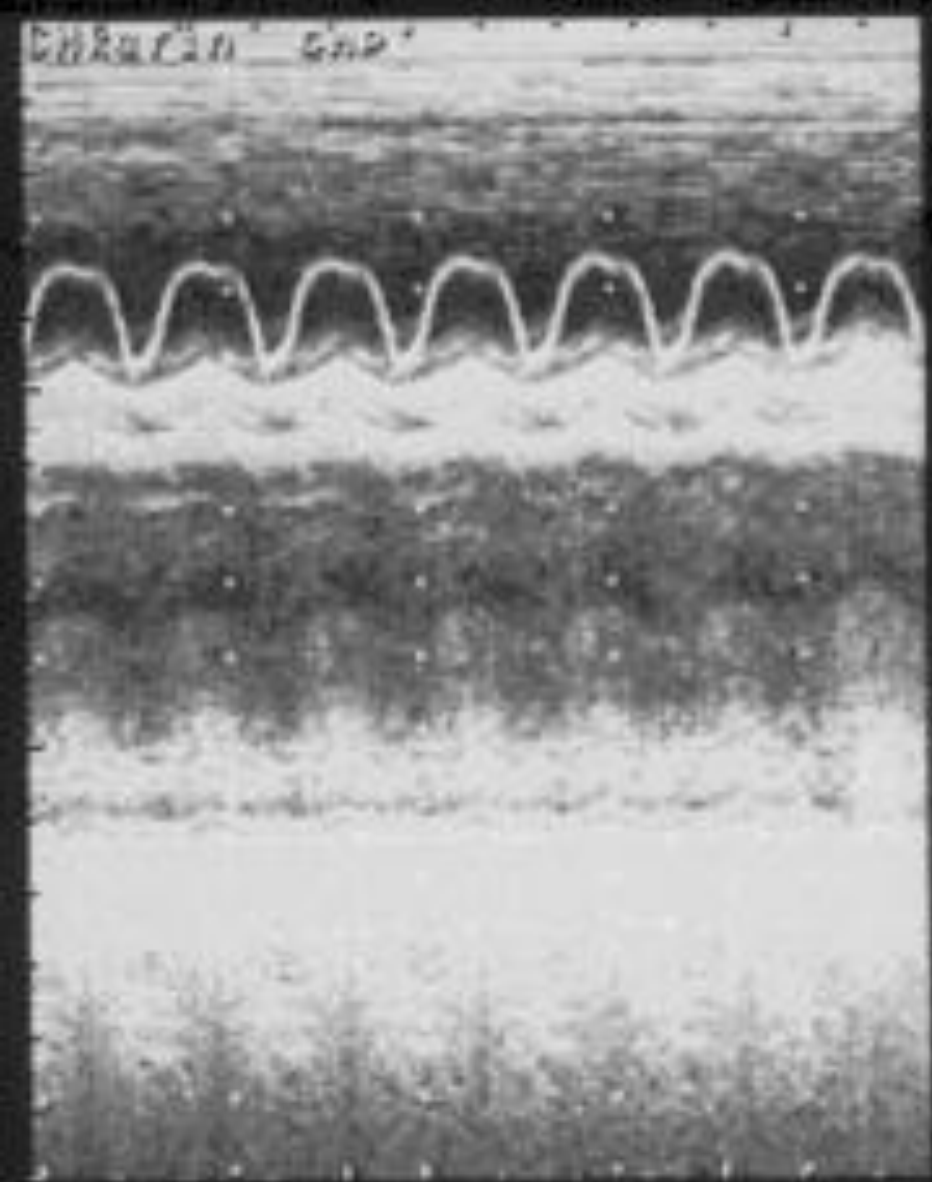
05 MAR 99
11:27
CINELoop (R) REVIEW



ДКМП, ЭхоКГ
– В-
режим,
конечно-
диастолич
еский
размер
=10 см

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ

- Асимметрическая гипертрофия миокарда (базальных отделов МЖП, тотальная МЖП, верхушки сердца)
- Гипертрофия стенок желудочков (в норме Л и ПП=3-4 см, ПЖ=4-6 см, ЛЖ=7-11 мм)
- Увеличение фракции выброса (более 80%)
- Увеличение полости левого предсердия
- Нарушение диастолической функции (при доплер-эхокардиографии)



PT :
ID :
PA 2.25 MHZ
OUT 70.79 %
40DB C2 E0
FR 32 HZ

CTL
CINELOOP (R) REVIEW
18 FEB 98
10:55

HODAKOVSKAJA

1 3.44 CM
2 1.33

DISTANCE = 1.33 CM

MEASURE2

ЭхоКГ у больного с ГКМП с обструкцией выносящего тракта (В-режим)

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- ИБС (ишемическая кардиомиопатия)
- Гипертоническая болезнь
- Ревматические пороки
- Хронический выпотной перикардит
- Хронический (подострый) миокардит

ЛЕЧЕНИЕ ДКМП

Рекомендации Украинского научного общества кардиологов, 2001

- Ограничение физической нагрузки
- Ограничение приема поваренной соли
- Лекарственная терапия:
 - диуретики
 - ингибиторы АПФ
 - блокаторы β - адренорецепторов
 - дигоксин
 - периферические вазодилататоры
 - амиодарон
 - антикоагулянты

ДИУРЕТИКИ

всем больным при наличии признаков задержки жидкости

- **Петлевые диуретики**
 - фуросемид – 20-320 мг/сут
 - этакриновая кислота – 25-100 мг/сут
- **При сохраненной функции почек:**
 - гидрохлортиазид – 25-100 мг/сут
- **Калий сберегающие диуретики:**
 - спиронолактон – 25-200 мг/сут

Ингибиторы АПФ 1

больным независимо от ФК и клинической стадии СН

ПРАВИЛА ТЕРАПИИ:

- Отмена диуретической терапии (или уменьшение дозы) на протяжении предыдущих 24 часов
- Отсутствие гиперкалиемии (K⁺ плазмы – не более 5,5 ммоль/л)
- Первая доза – минимальная
- В случае адекватной переносимости (отсутствие гипотензии и др. побочных эффектов) дозу постепенно увеличивают («ТИТРУЮТ»), стремясь к целевой

Ингибиторы АПФ 2

Препараты	Дозы, кратность приема в сутки	
	начальная	целевая
Эналаприл	2,5 мг x 2 раза	10 мг x 2 раза
Каптоприл	6,25 мг x 3 раза	25-50 мг x 3 раза
Лизиноприл	2,5 мг x 1 раза	20 мг x 1 раз
Рамиприл	1,25 мг x 1-2 раза	5 мг x 2 раз
Периндоприл	2 мг x 1 раз	4 мг x 1 раз
Фозиноприл	5 мг x 1 раз	40 мг x 1 раз

Критерий оптимальной поддерживающей дозы — достижение целевой или максимально переносимой суточной дозы препарата при отсутствии проявлений его побочного действия

β-АДРЕНОБЛОКАТОРЫ

всем больным, (кроме противопоказания)

Рекомендованы:

- Метопролол – 6,25 ➡ 50-100 мг/сут
- Карведилол – 3,125 ➡ 50мг/сут
- Бизопролол – 1,25 ➡ 10мг/сут

Терапию начинают при отсутствии
отечного синдрома с минимальных доз
препаратов, постепенно повышая дозу

ДИГОКСИН

Показан всем больным с тахисистолической формой ФП, при синусовом ритме – больным с ХСН III-IV ФК

Доза для длительного лечения - 0,125-0,250 мг/сут.

ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ ВАЗОДИЛАТАТОРЫ 1

- *Временно* (от нескольких часов до нескольких суток):
 - в случае декомпенсации клинического **СОСТОЯНИЯ** (легочной застой, левожелудочковая недостаточность)
 - отмена при достижении гемодинамической **стабильности** (исчезновение ортопноэ, ночного удушья)
- *Регулярный прием нитратов:*
 - оправдан лишь при сопутствующей стенокардии

ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ ВАЗОДИЛАТАТОРЫ 2

- Нитропрусид натрия:
 - в/в 0,1-0,2 мкг/кг в мин.
- Нитроглицерин:
 - в/в 20-30 мкг/мин. до 50-100 мкг
 - сублингвальные и аэрозольные формы
- Изосорбида динитрат:
 - 10-30 мг 1-3 раза в сутки

АМИОДАРОН

назначается пациентам для:

- Купирования пароксизмов ФП
- Профилактики пароксизмов ФП
- Лечения и профилактики жизнеопасных желудочковых аритмий
 - парные экстрасистолы
 - желудочковая тахикардия
- После успешной реанимации больных с ФЖ и в случае внезапной сердечной смерти

Поддерживающая доза – 100-300 мг/сут.

НЕПРЯМЫЕ АНТИКОАГУЛЯНТЫ

показаны при постоянной ФП, тромбозах в анамнезе

- Варфарин – начальная доза 5 мг/сут.
- Синкумар – начальная доза 120 – 180 мг/сут.
- Фенилин – начальная доза 4 мг/сут.

*Под строгим лабораторным контролем
МНС – 2,0-3,0 или ПТИ 50-60%*

При невозможности контроля МНС или ПТИ: АСПИРИН – 100-325 мг/сут.

КРИТЕРИИ ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ

Рекомендации Украинского научного общества кардиологов, 2001

- Устранение или снижение выраженности субъективных симптомов СН:
одышки, сердцебиения, повышенной утомляемости; устранение клинических признаков задержки жидкости в организме
- Улучшение качества жизни
- Снижение частоты госпитализаций

ПРОГНОЗ

- В целом прогноз неблагоприятный для выздоровления и жизни
- Общая смертность составляет 70% в течение 5 лет
- В 50% случаев смерть наступает внезапно

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ (ГКМП)

Амосова Е.Н., 1997 г.

Заболевание мышцы сердца неизвестной этиологии, характеризующееся гипертрофией, в большинстве случаев, левого желудочка, преимущественно в области межжелудочковой перегородки, при отсутствии видимых причин для ее развития при неизменном или уменьшенном объеме левого желудочка

ЭТИОЛОГИЯ ГКМП

- Генные мутации: нарушение сократительной активности «дефектных» контрактильных белков, образующихся вследствие различных мутаций гена, ответственного за синтез тяжелых цепей β -миозина
- Нарушение взаимодействия развивающегося сердца плода с катехоламинами, тиреоидными гормонами, соматоторпином, аденозионом
- Семейный характер с аутосомно-доминантным типом наследования (55-65%)

КЛАССИФИКАЦИЯ ГКМП

Морфологические варианты:

- асимметричная – изолированный гипертрофический субаортальный стеноз
- гипертрофия отделов левого желудочка, чаще апикальной части
- симметричная – тотальная концентрическая гипертрофия

В зависимости от наличия или отсутствия градиента давления в полости ЛЖ

- обструктивная
- необструктивная

ПАТАНАТОМИЯ ГКМП

Макроскопически:

- Диффузная или очаговая гипертрофия миокарда
- Структурное изменение митрального клапана с расположением передней створки под углом к плоскости клапана, ее утолщение и выпадение в просвет выносящего тракта левого желудочка
- Полость левого желудочка небольших размеров
- Левое предсердие часто гипертрофированно и дилатировано
- *Микроскопически:*
- Гипертрофия кардиомиоцитов с измененной формой ядер, окруженных светлой зоной («периферическим нимбом»)
- Нарушение взаимной ориентации мышечных волокон (результат мутаций саркомеров)
- Очаги фиброза и рубцовых изменений

ПАТОГЕНЕЗ

в основе патогенеза любых форм ГКМП лежит диастолическая дисфункция

- Снижение эластичности и сократительной способности гипертрофированного миокарда
- Сдавление коронарных сосудов гипертрофированным миокардом
- Несоответствие коронарных кровотоков в неизмененных сосудах гипертрофированного миокарда
- Нарушение скорости проведения возбуждения в желудочках с асинхронным сокращением различных отделов миокарда
- Асинергизм сокращения отдельных участков миокарда со снижением пропульсивной способности левого желудочка

КЛИНИКА

Диастолическая
дисфункция ЛЖ



Снижение
сердечного выброса

Повышение конечно-диастолического давления ЛЖ



Застой в малом
круге
кровообращения



Одышка



Перегрузка
левого
предсердия



Аритмии (ФП)



Гипоперфузия
коронарных
артерий



Стенокардия

ДИАГНОСТИКА

Рекомендации Украинского научного общества кардиологов, 2001

Обязательные исследования:

- Общий анализ крови и мочи
- Электролиты крови
- Трансаминазы крови
- Тромбиновое время
- ЭКГ (глубокие негативные зубцы Т, депрессия сегмента ST, признаки гипертрофии, патологический зубец Q)
- ЭхоКГ (асимметричная, иногда – симметричная гипертрофия и снижение амплитуды движения МЖП, уменьшение полости ЛЖ, систолическое движение передней створки митрального клапана вперед)

Исследования при наличии показаний:

- Коагулограмма
- Рентгенография органов грудной клетки
- Суточное мониторирование ЭКГ
- Коронарография
- Радионуклидная вентрикулография

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Коваленко В.Н. некоронарогенные болезни сердца, 2001 г.

- Артериальная гипертензия
- Стеноз аортального клапана
- Гипо- и гипертиреоз
- Спортивное сердце

ЛЕЧЕНИЕ ГКМП

Общие мероприятия:

- запрет занятием спортом, ограничение значительных физических нагрузок

Медикаментозная терапия:

- блокаторы β - адренорецепторов
 - пропранолол 120-240 мг/сут
- Блокаторы кальциевых каналов
 - верапамил – 160-320 мг/сут,
 - дилтиазем – 180-360 мг/сут.
- Антиаритмические препараты
 - амиодарон 200 мг/сут
- Хирургическое лечение
 - миэктомия
 - протезирование митрального клапана

КРИТЕРИИ ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ

Рекомендации Украинского научного общества кардиологов, 2001

- Устранение или снижение выраженности субъективных симптомов ХСН, сердцебиения, стенокардии
- Устранение опасных для жизни аритмий
- Улучшение качества жизни

ПРОГНОЗ

- Неблагоприятный
- Уровень смертности – около 4% в год, при отягощенном семейном анамнезе – 7% (50% из них – внезапная смерть)
- Факторы риска внезапной смерти:
 - Манифестация заболевания в молодом возрасте (до 16 лет)
 - Наличие в семейном анамнезе эпизодов внезапной смерти
 - Частые синкопальные состояния
 - Эпизоды желудочковой тахикардии, выявленные при 24-часовом мониторинге ЭКГ
 - Патологическое изменение АД во время нагрузок

РЕСТРИКТИВНАЯ КМП

Инфильтративное или фиброзное поражение миокарда, которое характеризуется ригидными, неподатливыми стенками желудочков, уменьшением наполнения и снижением диастолического объема одного или обоих желудочков с нормальной или почти неизменной систолической функцией и толщиной стенок

ЭТИОЛОГИЯ РЕСТРИКТИВНОЙ КМП

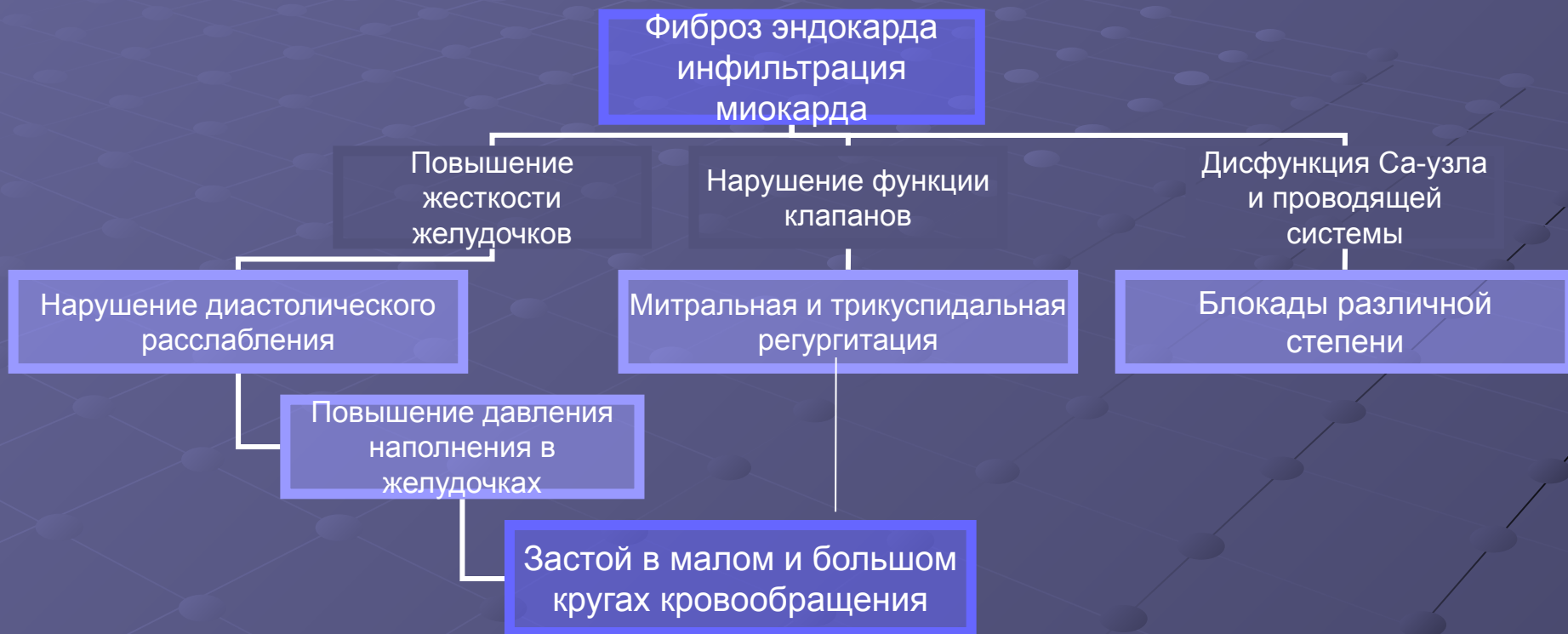
- Инфильтративные системные заболевания
 - амилоидоз
 - гемохроматоз
 - саркоидоз
- Миокардит
- Трансплантация сердца
- Идиопатическая

ПАТОГЕНЕЗ

В основе РКМП – нарушение иммунитета с гиперэозинофильным синдромом

- Инфильтрация дегранулированных форм эозинофильных гранулоцитов в эндомиокард
- Формирование грубых морфологических нарушений структуры сердца
- Дефицит Т-супрессоров, приводящих к гиперэозинофилии, дегрануляции эозинофильных гранулоцитов
- Последующее выделение катионных белков
- Токсическое их действие на клеточные мембраны и ферменты, участвующих в дыхании митохондрий
- Тромбогенное действие катионных белков на поврежденный миокард

ПАТОГЕНЕЗ 2



КЛАССИФИКАЦИЯ

В рамках рестриктивной КМП выделяют:

- Эндомиокардиальный фиброз
- Фиброэластоз эндокарда новорожденных и детей младшего возраста
- Эозинофильный париетальный фибропластический эндокардит Леффлера
- Африканская облитерирующая кардиомиопатия

Возможно, эти заболевания имеют сходный патогенез или представляют собой разные стадии одного процесса

КЛИНИКА 1

1. ПОРАЖЕНИЕ 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
- Систолический шум недостаточности трехстворчатого клапана

КЛИНИКА 2

2. ПОРАЖЕНИЕ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА:

- Признаки левожелудочковой недостаточности
- Увеличение размеров левого предсердия
- Систолический шум митральной недостаточности
- Застой в легких с гипертензией в малом круге кровообращения

3. ПОРАЖЕНИЕ ОБЕИХ ЖЕЛУДОЧКОВ:

- Тотальная сердечная недостаточность

4. ВЫПОТ В ПЕРИКАРД

5. ТЯЖЕЛЫЕ НАРУШЕНИЯ РИТМА (ФП, эктопические аритмии)

6. ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

ЛЕЧЕНИЕ

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ:

- На ранних стадиях – кортикостероиды
- На более поздних – устранение симптомов СН
 - Диуретики (очень осторожно) – тиазидные 1-2 раза в неделю
 - Сердечные гликозиды – в случае ФП
 - Бета1-адреномиметики – в тяжелых случаях для краткосрочного лечения
 - Антагонисты ионов кальция – при наличии компенсаторной гипертрофии миокарда
- Непрямые антикоагулянты – лечение тромбэмболических осложнений

ХИРУРГИЧЕСКОЕ:

- Трансплантация сердца
- Резекция эндокарда с протезированием или пластикой клапанов

ПРОГНОЗ

Коваленко В.Н. Некоронарогенные болезни сердца, 2001 г.

- Неблагоприятный для выздоровления и жизни
- Смертность – 70% в течение первых 5 лет

МЕДИКО-СОЦИАЛЬНАЯ ЭКСПЕРТИЗА

- Пациенты с клинически выраженной ХСН IIA-III стадий (II-IVФК) подлежат диспансерному осмотру не менее, чем 1 раз в течении 2 месяцев, в случае клинической необходимости – чаще
- Пациенты с КМП очень быстро становятся нетрудоспособными и их переводят на инвалидность

ПРИМЕРЫ КЛИНИЧЕСКИХ ДИАГНОЗОВ

- ДКМП: желудочковая экстрасистолия, рецидивирующая тромбоэмболия легочных сосудов, СН IIБ стадии, систолический вариант, IV ФК
- Гипертрофическая КМП, обструктивная форма, СН IIA стадии, сохраненная систолическая функция, III ФК
- Диффузный токсический зоб II степени, метаболическая (тиреотоксическая) КМП, желудочковая экстрасистолия, синусовая тахикардия, СН IIФ стадии, сохраненная систолическая функция, III ФК
- Менопаузальный период, метаболическая КМП, суправентрикулярная экстрасистолия, СН 0стадии, I ФК

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Коваленко В.М., Несукай О.Г. Некоронарогенные болезни сердца. Практическое руководство / под редакцией В.М. Коваленко. – К.: МОРИОН, 2001. – 480 с.
2. Серцево-судинні захворювання. Класифікація, схеми діагностики та лікування / За ред. В.М.Коваленка та М.І. Лутая – К.: МОРИОН, 2002. –72 с.
3. Амосова Е.Н. Кардиомиопатии. Киев: "Книга Плюс", 1999; 421 с.
4. Кушаковский М.С. хроническая застойная сердечная недостаточность. Идиопатические кардиомиопатии – СПб.: ИКФ «Фолиант», 1997. – 320 с.
5. Грибаускас П.С. Антикоагулянты непрямого действия (применение, дозирование, показания и противопоказания, лабораторный контроль,осложнения и первая помощь) / Укр.кард.журнал.- 2002. - №2. – С.15-31.

ДКМП – следствие длительных нарушений *метаболизма* в миокарде

- недостаточность фермента лактатдегидрогеназы - «болевая ферментопатия»
- дефект в системе митохондрий – синдром Кернса-Сейра
- дефицит карнитина расширение полостей сердца и развитие ХЗСН
- дефицит селена – Кешенская болезнь (Китай)
- чаще встречается в странах, население которых страдает от недостаточного или несбалансированного питания

ДКМП – наследственное заболевание, следствие *генетических дефектов* миокарда

- Семейные формы (имеется описание шести поколений одной семьи с аутосомно-доминантным типом наследования заболевания проводящей системы сердца с кардиомегалией и фиброзом специализированных волокон)
- Выявлены генетические нарушения путей эндотелина и полиморфизм гена эндотелиновых рецепторов типа А – первый идентифицированный генетический фактор риска заболевания (CARDIGENE, 1999)
- Вариантные мутации гена белка актина

Воспалительные теории:

- I. ДКМП – скрыто протекающий хронический миокардит
- II. ДКМП – поздняя стадия перенесенного в детстве или во внутриутробном периоде острого вирусного миокардита
- III. ДКМП – результат сложного взаимодействия миокардиальной вирусной инфекции с нарушенными иммунными ответами

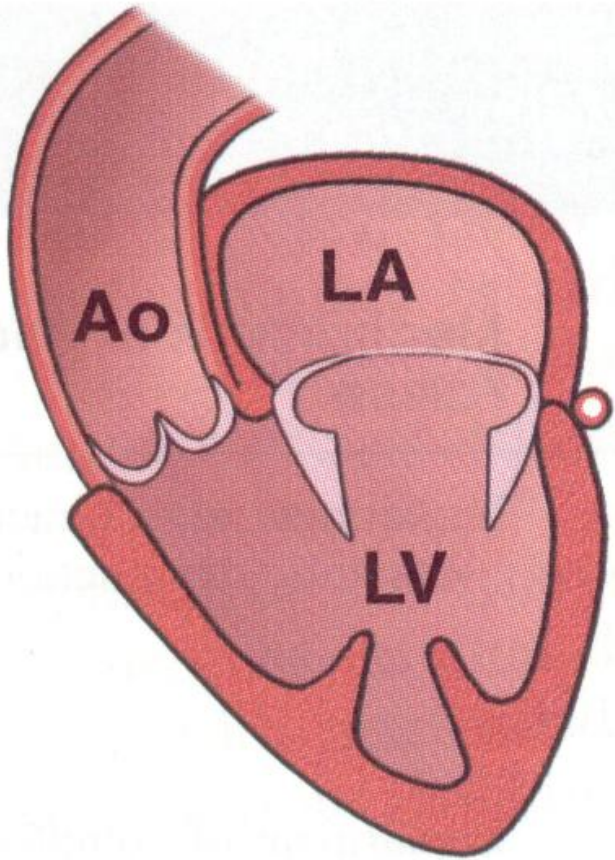
Воспалительные теории:

(скрыто протекающий хронический миокардит)

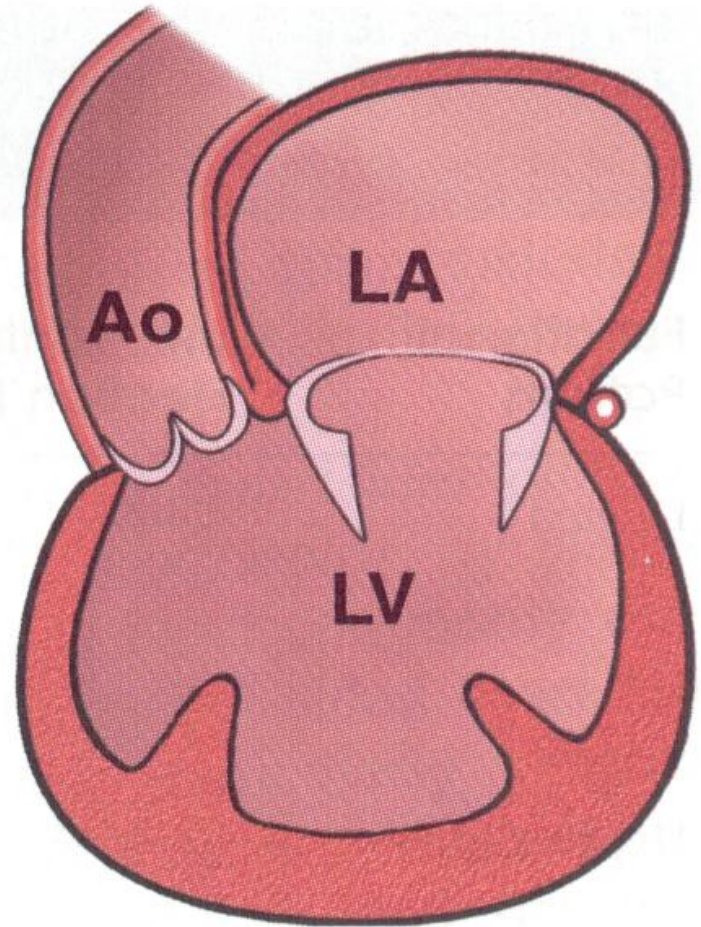
- Положительные результаты эндомиокардиальной биопсии (1%-67%)
- Хороший результат иммуносупрессии
- Развитие клинико-патологического синдрома, напоминающего ДКМП, в исходе экспериментального вирусного (вируса Коксаки В) миокардита

Воспалительные теории: (ненормальность иммунной системы)

- Установленная связь со специфическими антигенами системы HLA: B27, A2, DQ4, DR4 (до 50% случаев)
- Снижение активности натуральных киллерных клеток
- Функциональный дефицит активности супрессорных клеток
- Гуморальная и клеточная аутоиммунная реактивность против кардиомиоцитов



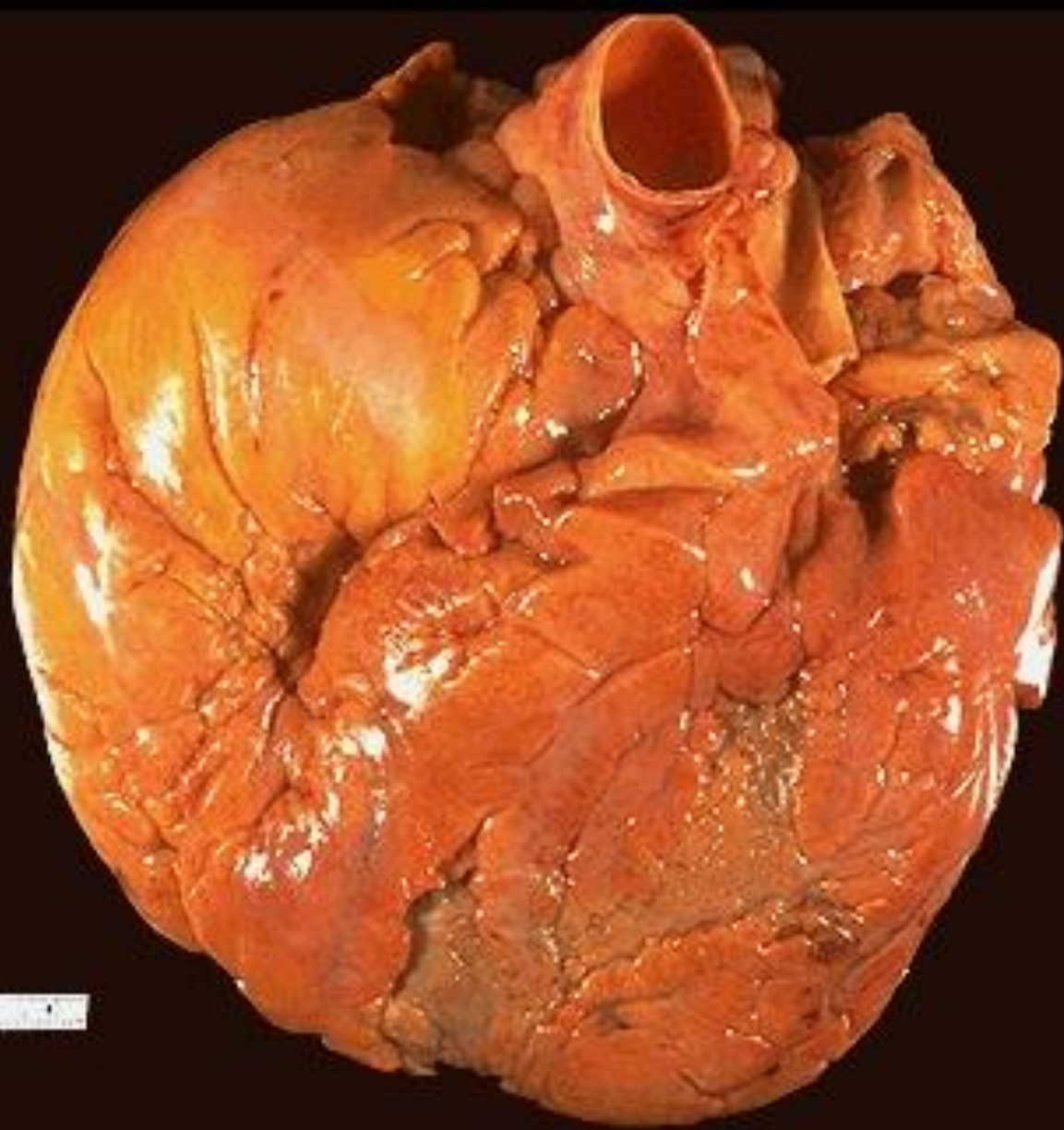
Normal



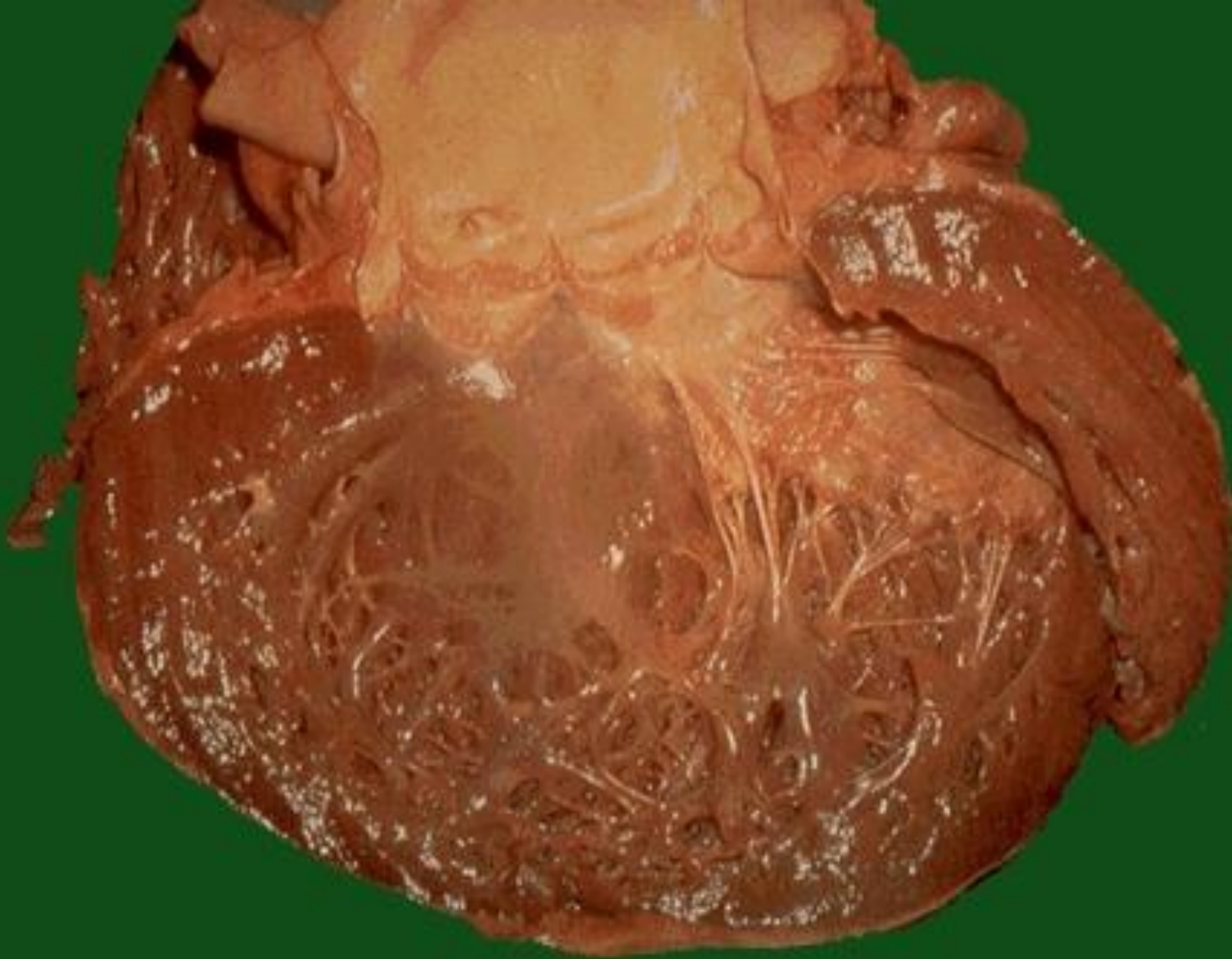
Dilated
cardiomyopathy



B



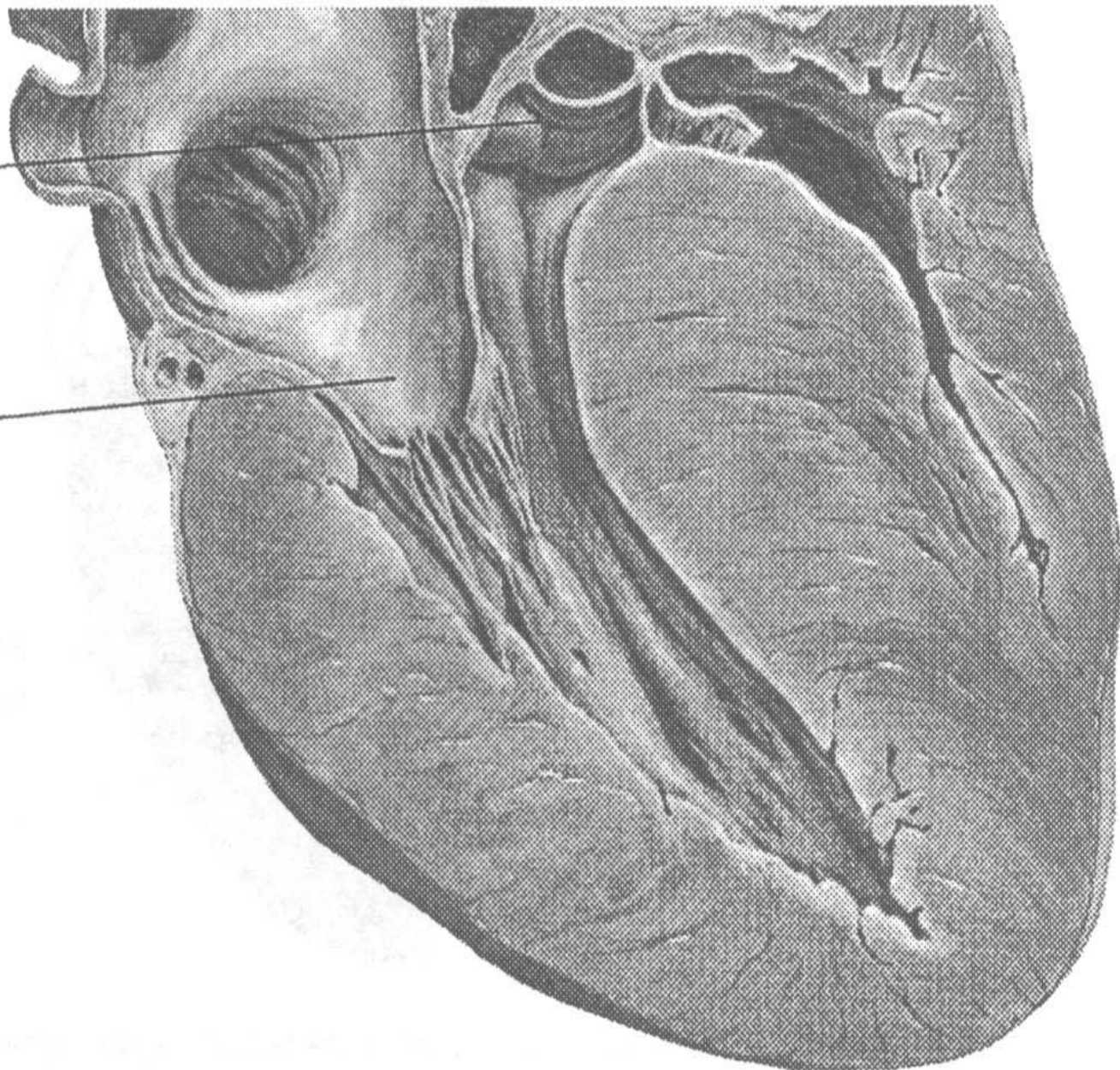
ДКМП - шаровидное сердце (globoid)



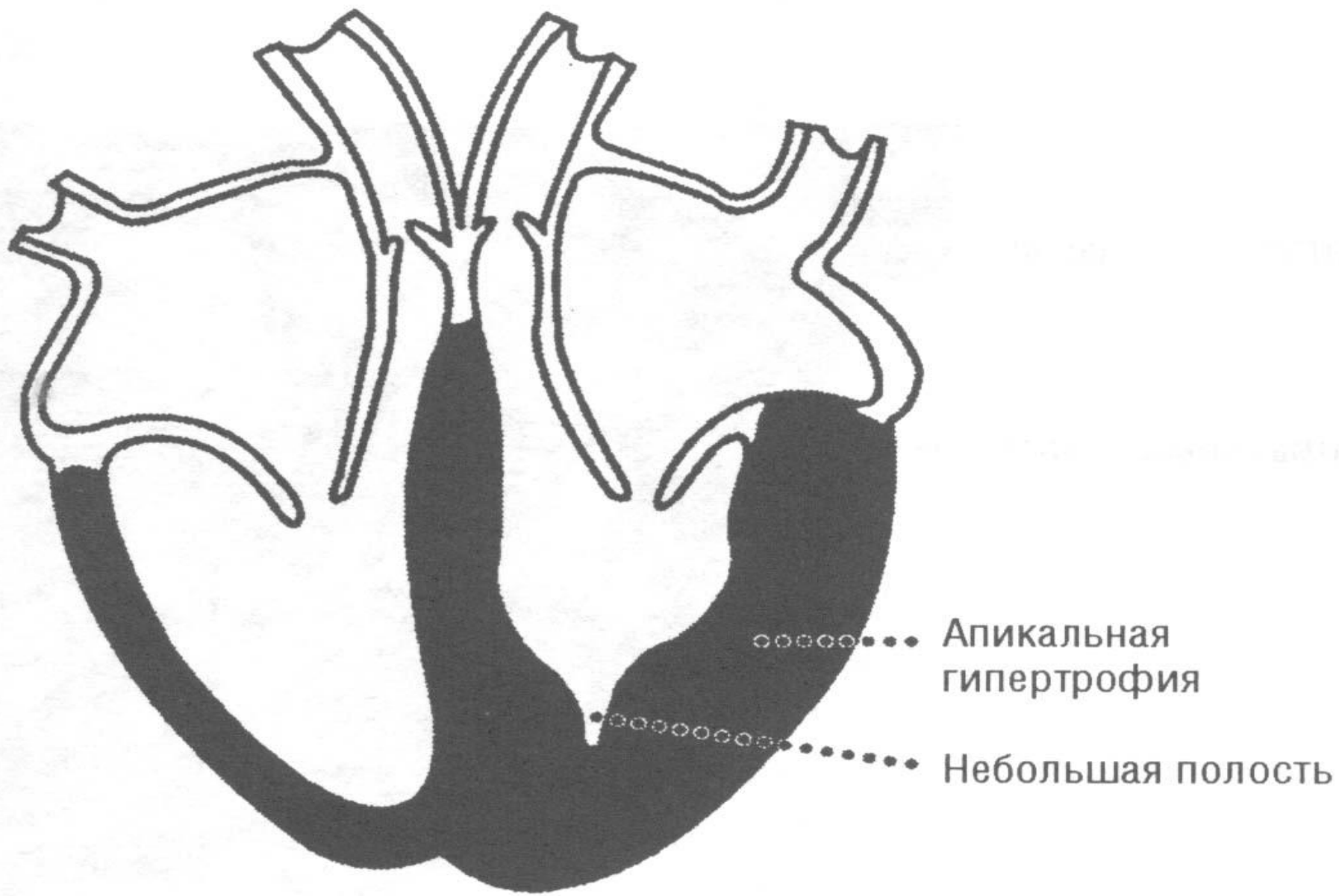
ДКМП. Увеличенный ЛЖ

Аортальный клапан

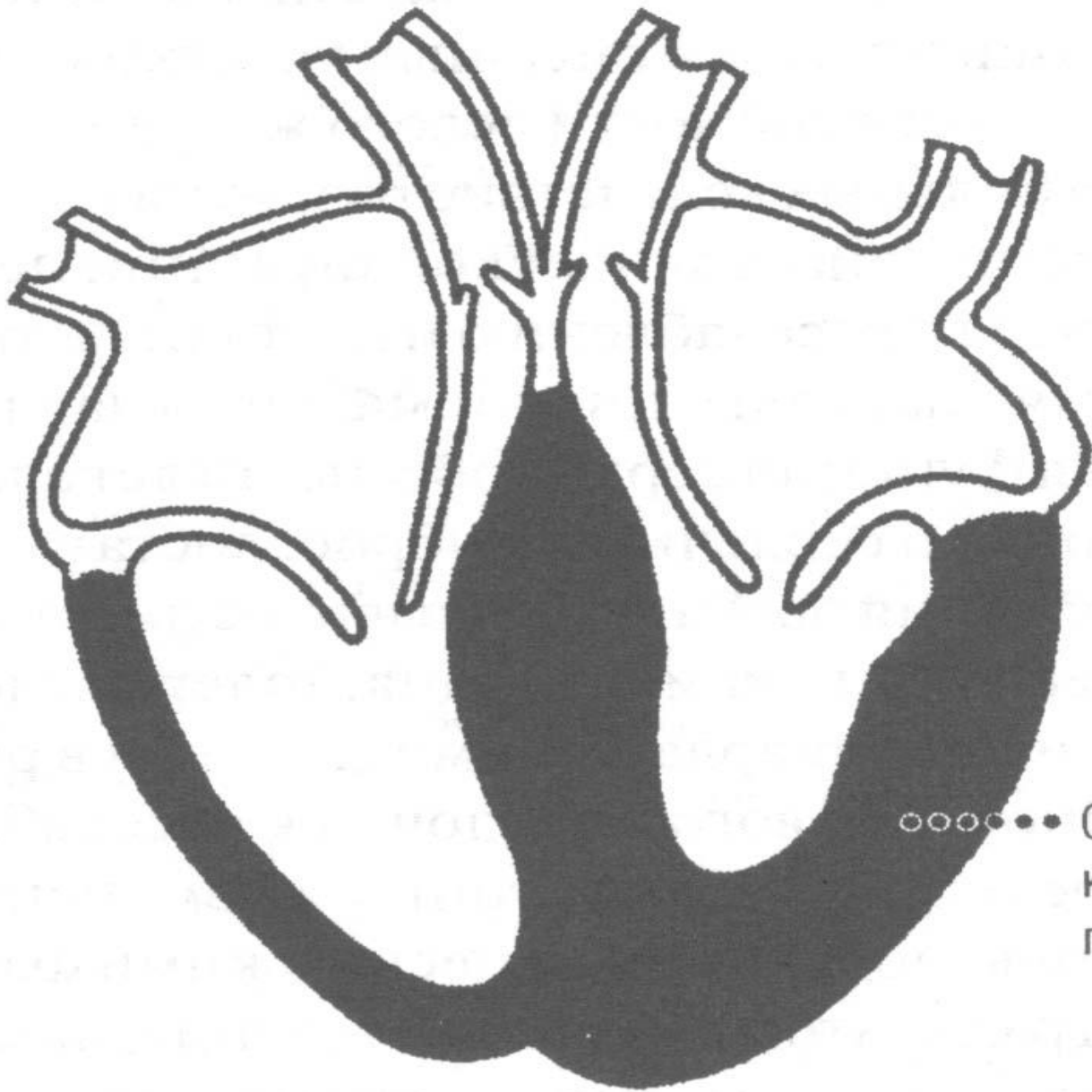
Митральный клапан



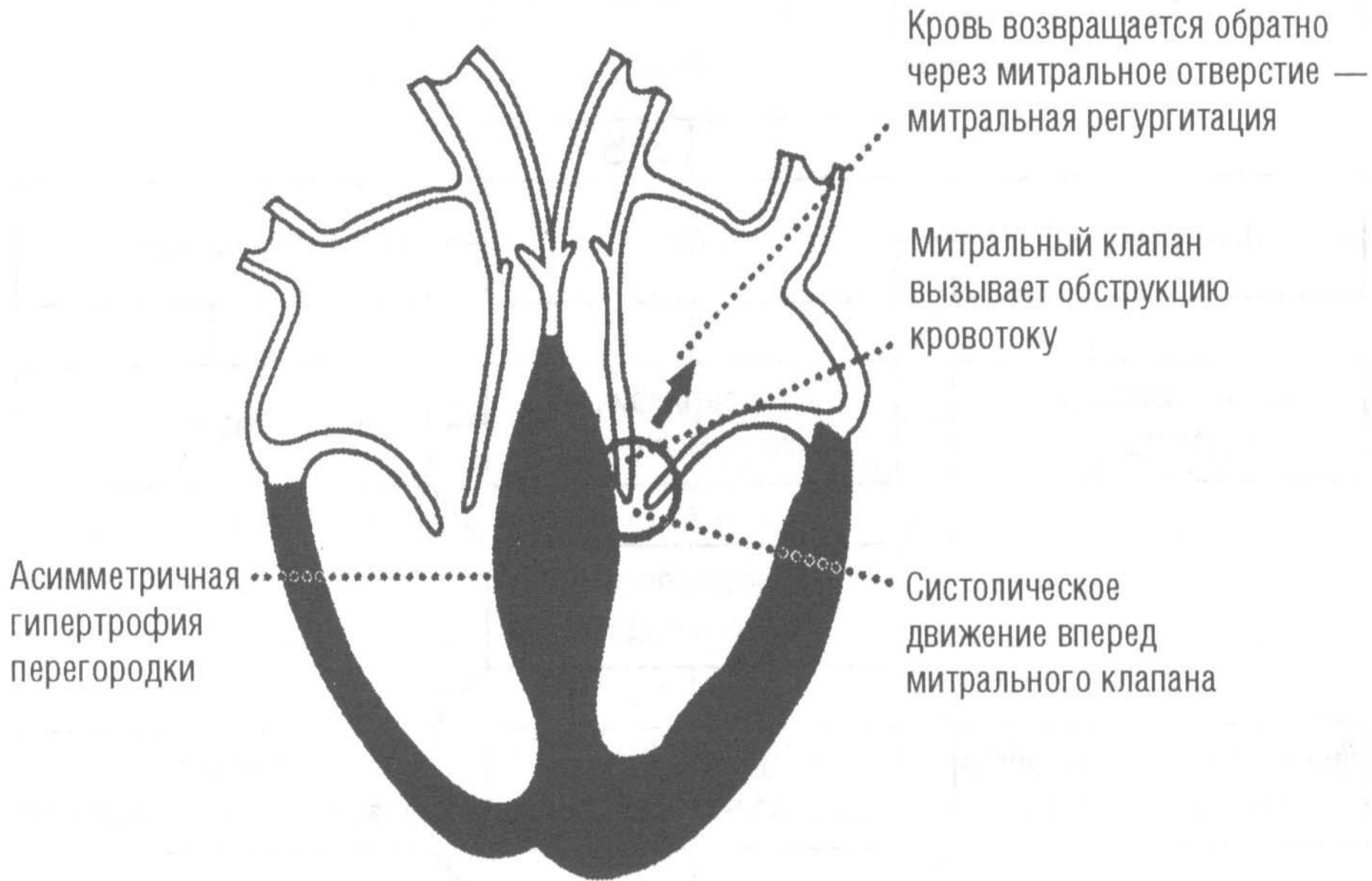
ГКМП. Гипертрофический субаортальный стеноз



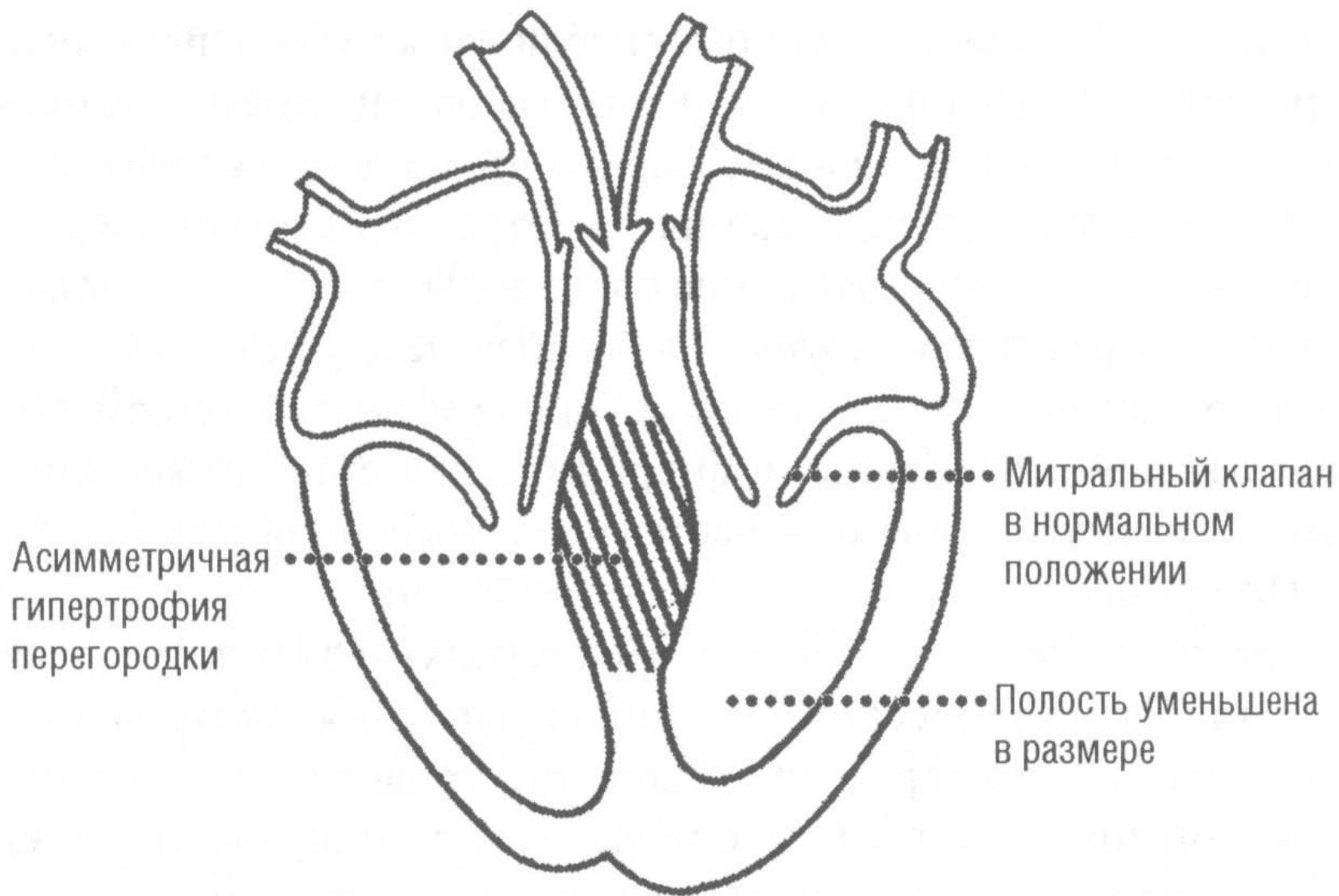
ГКМП. Апикальная гипертрофия



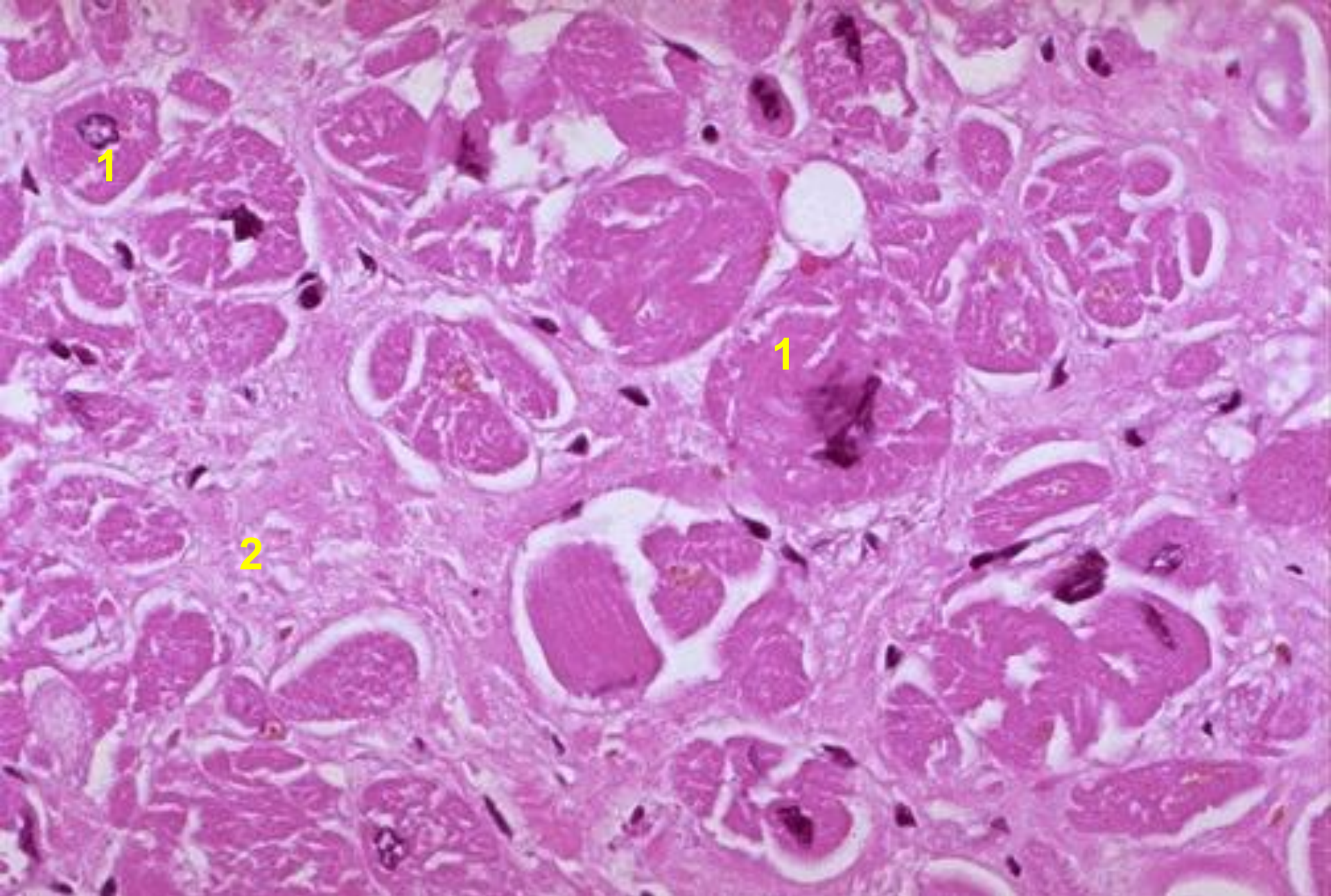
○ ○ ○ ○ ● ● Симметричная или
концентрическая
гипертрофия



ГКМП. Асимметричная гипертрофия перегородки с обструкцией



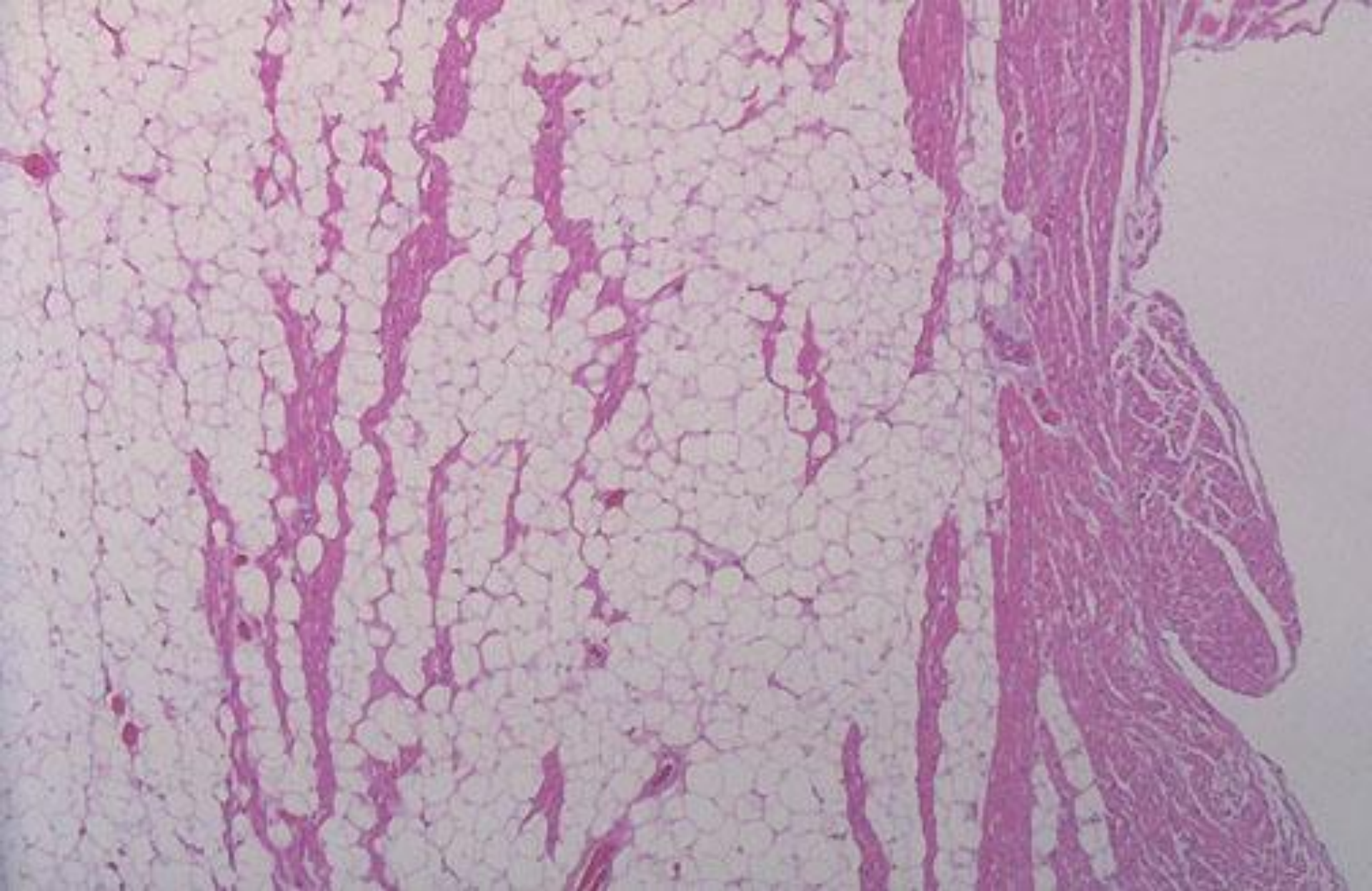
ГКМП. Асимметричная гипертрофия перегородки без обструкции



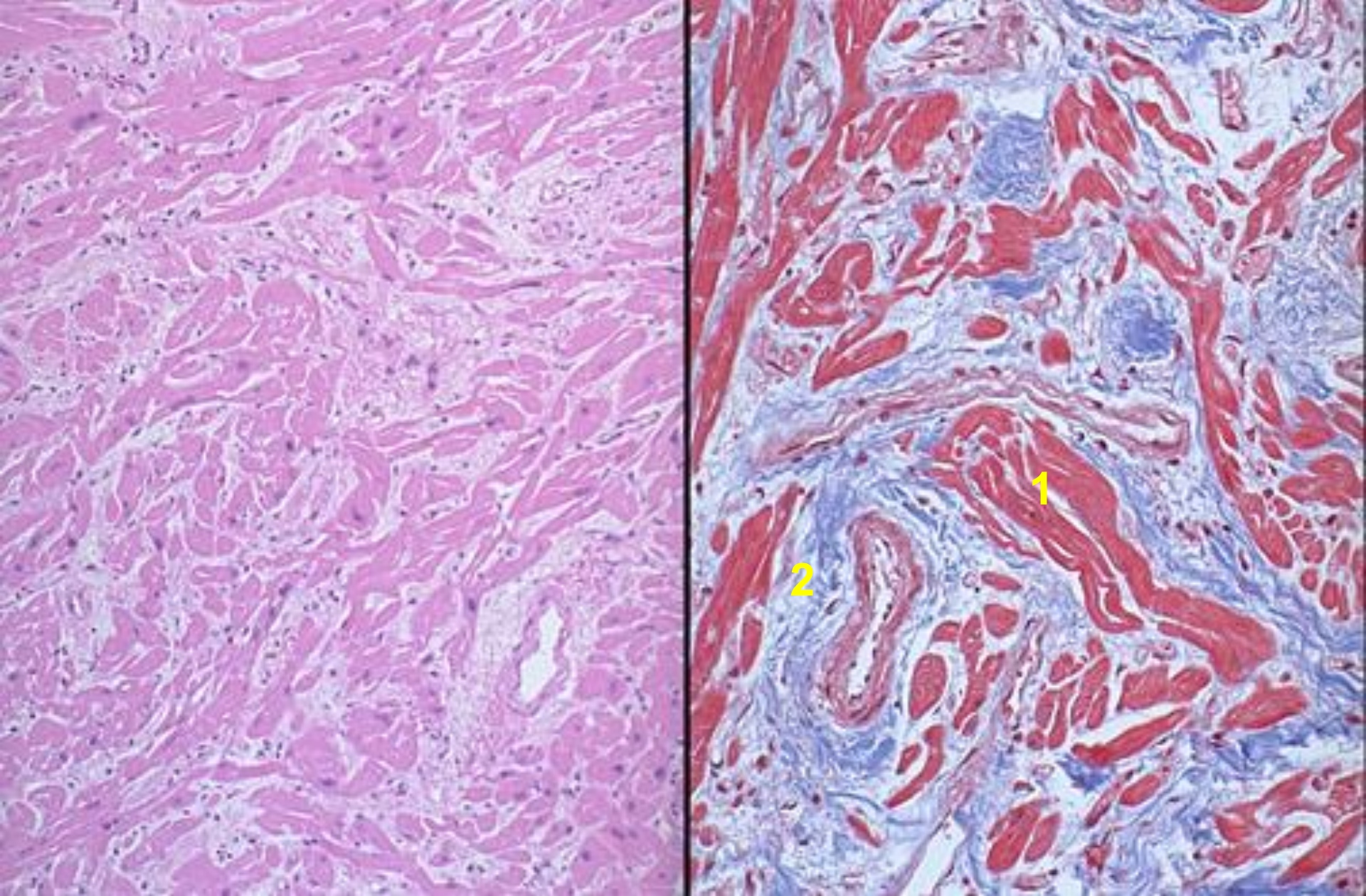
ДКМП. Световая микроскопия: 1 – неравномерная гипертрофия миокардиальных волокон;
2 – внутритканевой фиброз



ДКМП. Жировая дистрофия миокарда правого желудочка



ДКМП. Жировая дистрофия миокарда правого желудочка, жировая ткань практически полностью замещает миокард (состояние которое может приводить к внезапной смерти)



Световая микроскопия (краситель trichrome). ГКМП: микропрепарат МЖП с неупорядоченностью миофибрилл с окружающим коллагеном