

Заболевания миокарда

(кардиомиопатии, миокардит)

**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 (ишемической) болезнью сердца,
артериальной гипертензией,
клапанными пороками или
врожденными заболеваниями сердца

Евр.общ.кардиологов, 2007

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

Кардиомиопатии

**Ишемическая
болезнь сердца**

**Артериальная
гипертензия**

**Болезни
миокарда**

**Клапанные
пороки
Врожденные
аномалии сердца**

**Легочная
гипертензия**

Кардиомиопатии

Гипертрофическая
КМП

Дилатационная
КМП

Аритмогенная КМП
правого желудочка

Рестриктивная
КМП

Неклассифицируемые
КМП

Семейные/генетические формы

Генный дефект
не известен

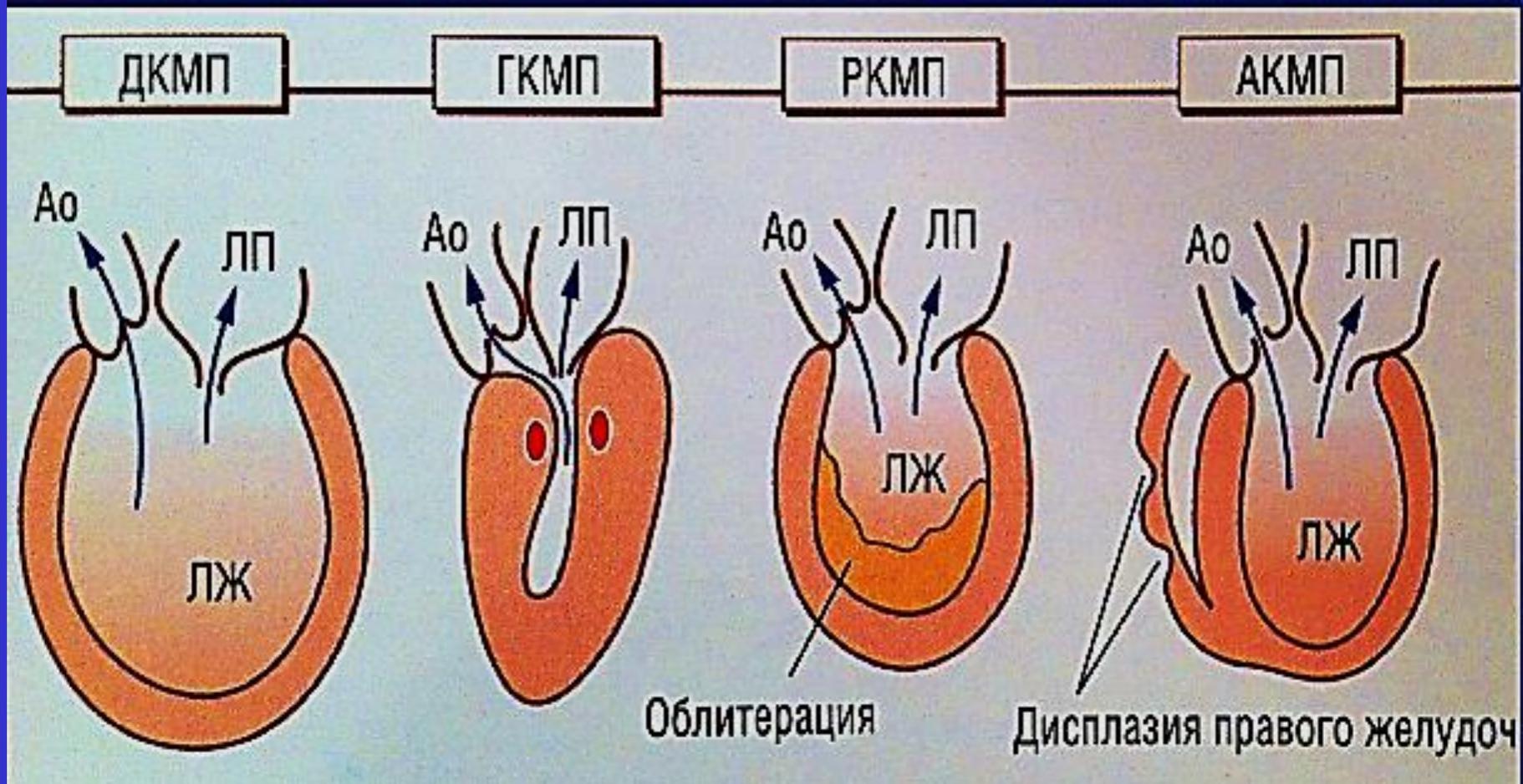
Генный дефект
известен

Несемейные/негенетические
формы

Идиопатические

Ассоциированные
с определенным
заболеванием

Структурно-функциональные типы КМП (фенотипы)



КМП в Европейском реестре, 2016



Гипетрофическая КМП

Гипертрофическая КМП

Критерии ГКМП

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

Евр.общ.кардиологов, 2007
[Eur Heart J. 2008 Jan;29:270-2766](#)

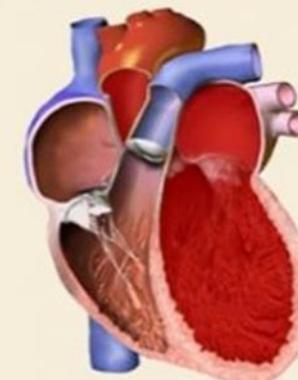
Гипертрофическая
кардиомиопатия



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 амилодоз	TTR (транстретиновый)	
Несемейная ГКМП		
Дети матерей, страдающих диабетом		
«Спортивное сердце»		
AL амилодоз		

Гипертрофическая КМП

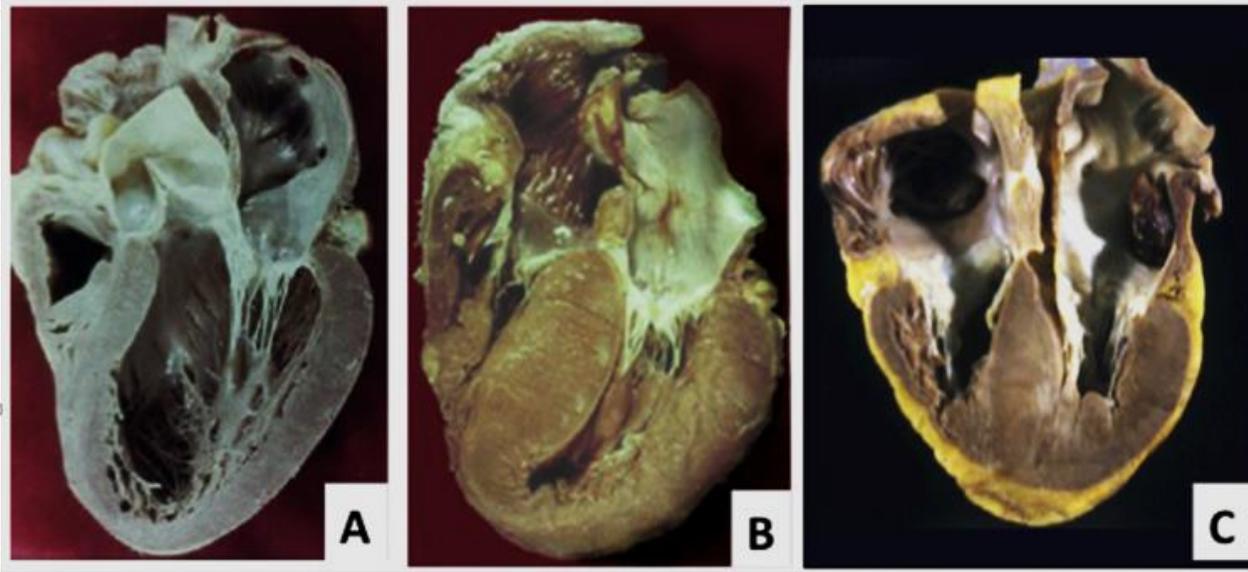
(заболевание, обусловленное мутациями в генах белков саркомеров)

- 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»

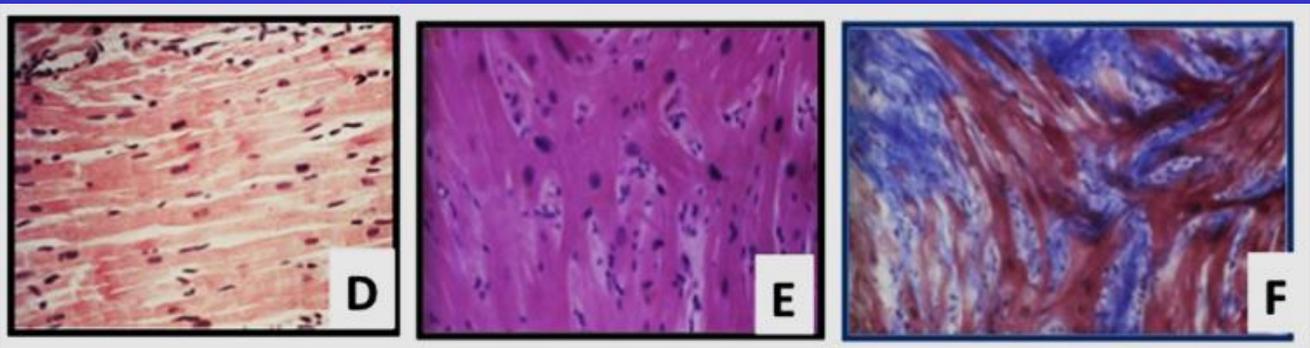
Гипертрофическая КМП

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

Клинические проявления ГКМП

малоспецифичны



- головокружение
- обмороки
- внезапная сердечная смерть

обструкция
ВТ ЛЖ

диастолическая
дисфункция

Гипертрофия
миокарда

митральная
регургитация

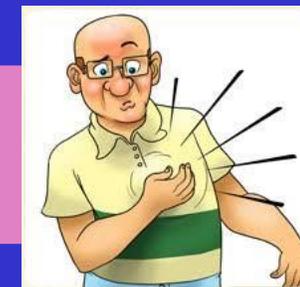
одышка



ишемия
миокарда

электрофизиологические
нарушения

болевой
синдром

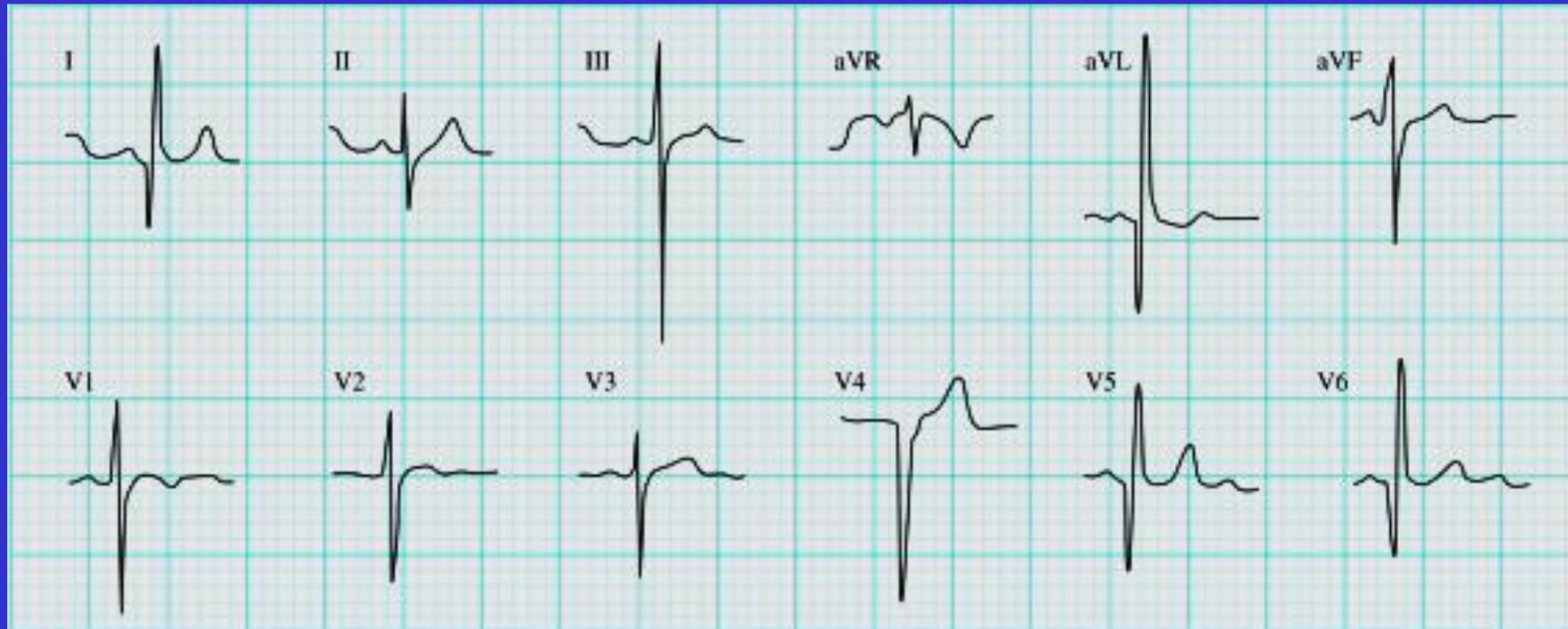


ЭКГ признаки гипертрофической КМП

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)

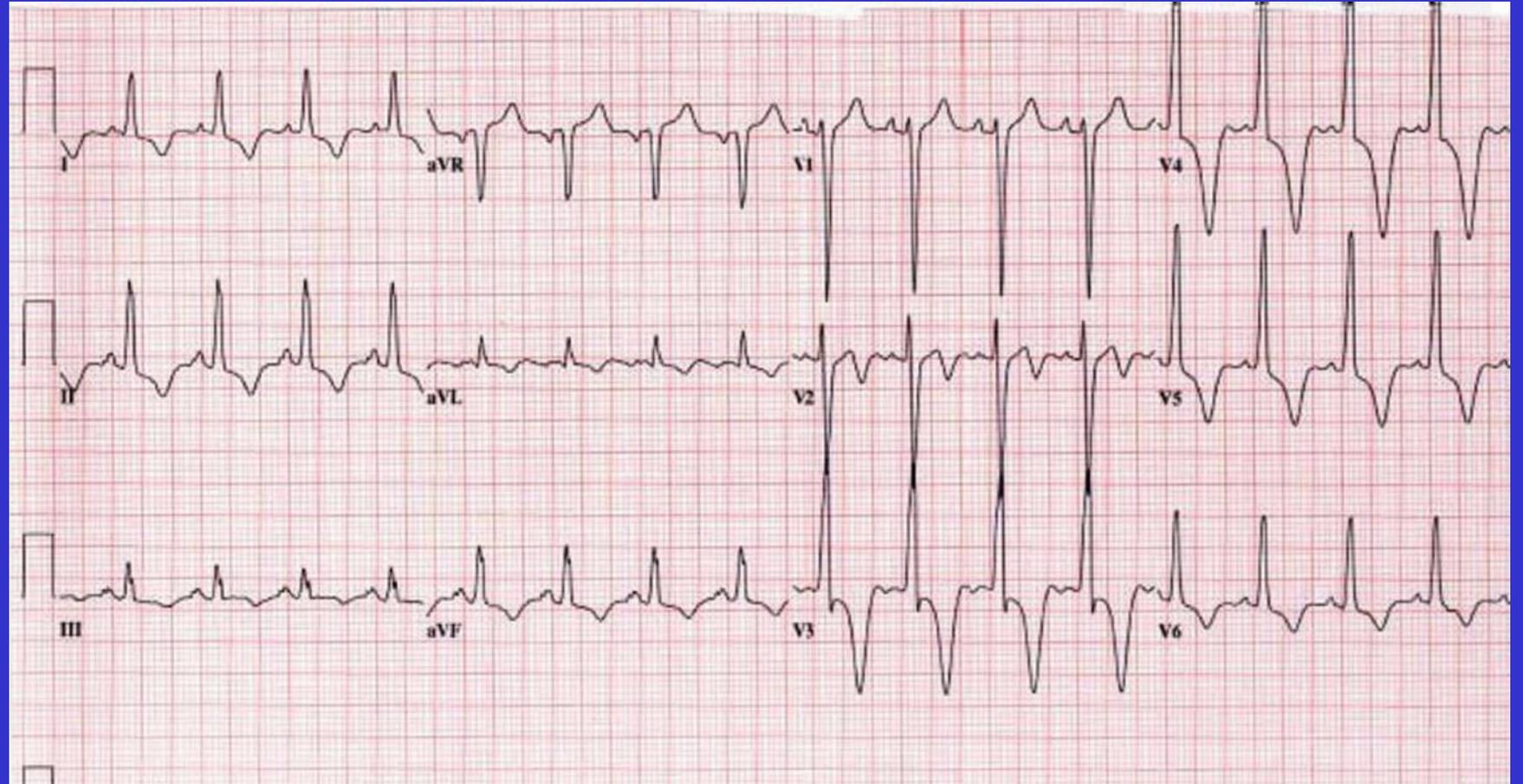
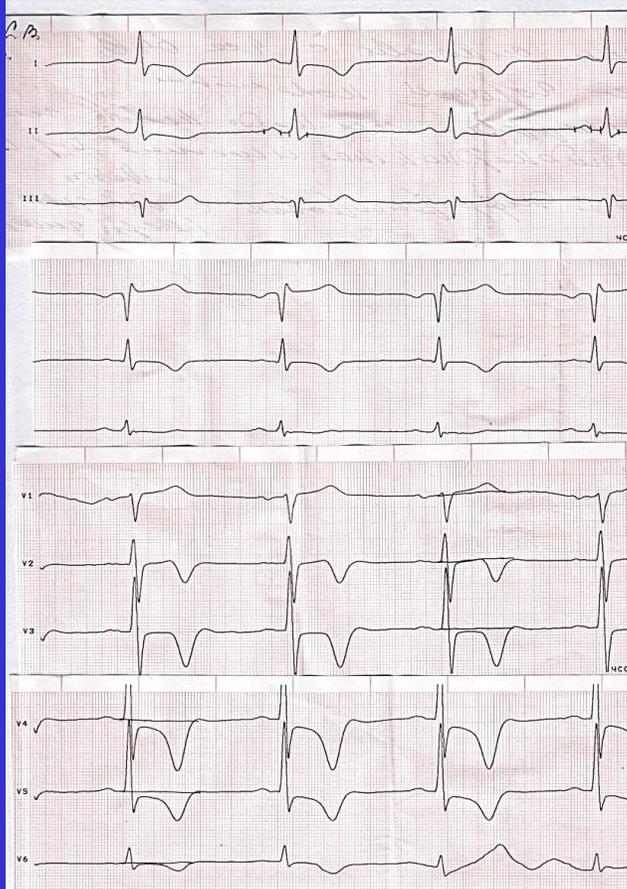
ЭКГ при гипертрофической КМП



Abnormal Q waves in patient with hypertrophic cardiomyopathy

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

ЭКГ при верхушечной КМП

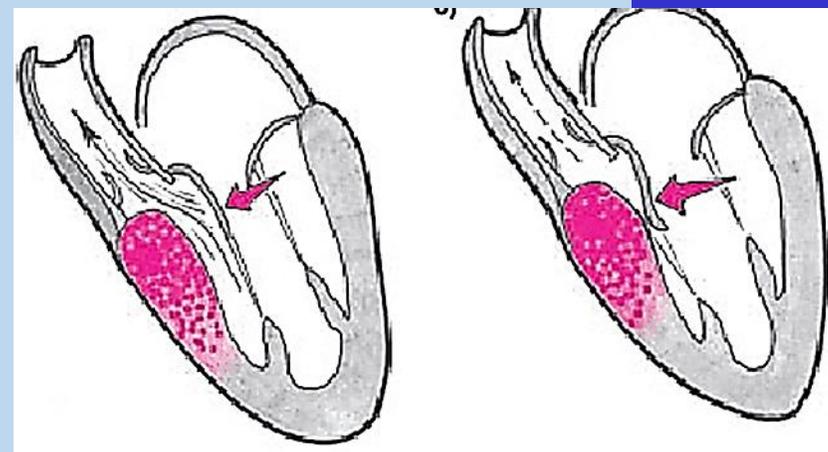


Ультразвуковые признаки ГКМП

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

Медикаментозное лечение ГКМП

- Бета-адреноблокаторы

- *пропранолол*
- *атенолол*
- *метопролол*
- *бисопролол*

невазодилатирующие
без внутренней симпатомиметической активности

- 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 тромбоэмболических осложнений

Факторы риска ВСС при ГКМП

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

Профилактика ВСС при ГКМП

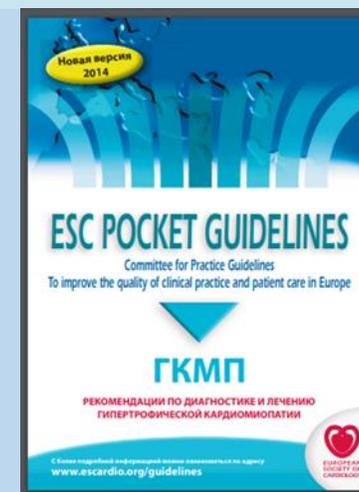
- Отказ от участия в спортивных соревнованиях и от интенсивных физических нагрузок
- Имплантация кардиовертера-дефибриллятора

Показания к имплантации кардиовертера- дефибриллятора

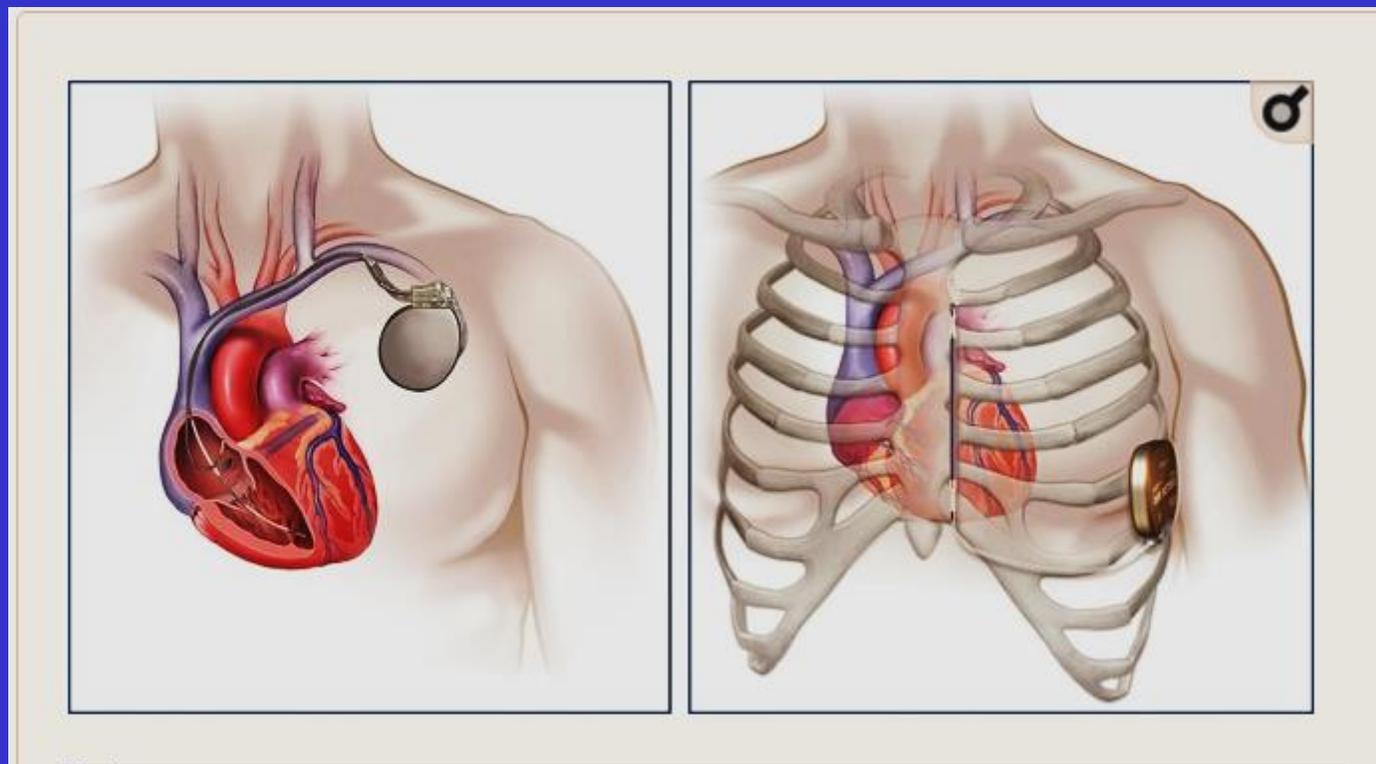
- Документированный ранее эпизод остановки сердца, фибрилляции желудочков и успешная СЛР
- Спонтанная устойчивая ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями
- Прогнозируемый 5-летний риск ВСС 6% и более по шкале «HCMRisk-SCD»

Предполагаемая продолжительность жизни более 1 года

HCM Risk-SCD Calculator

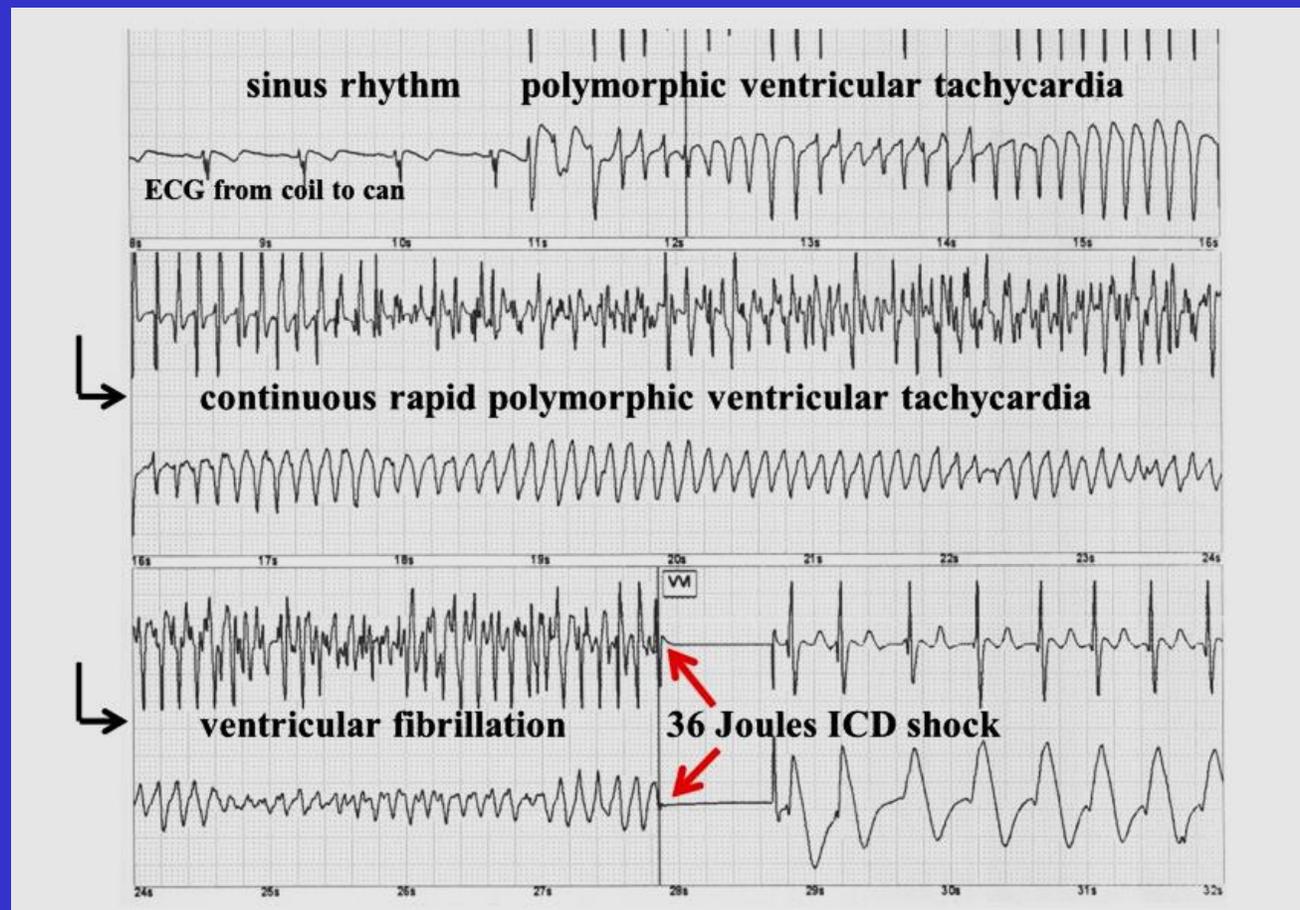


Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор



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

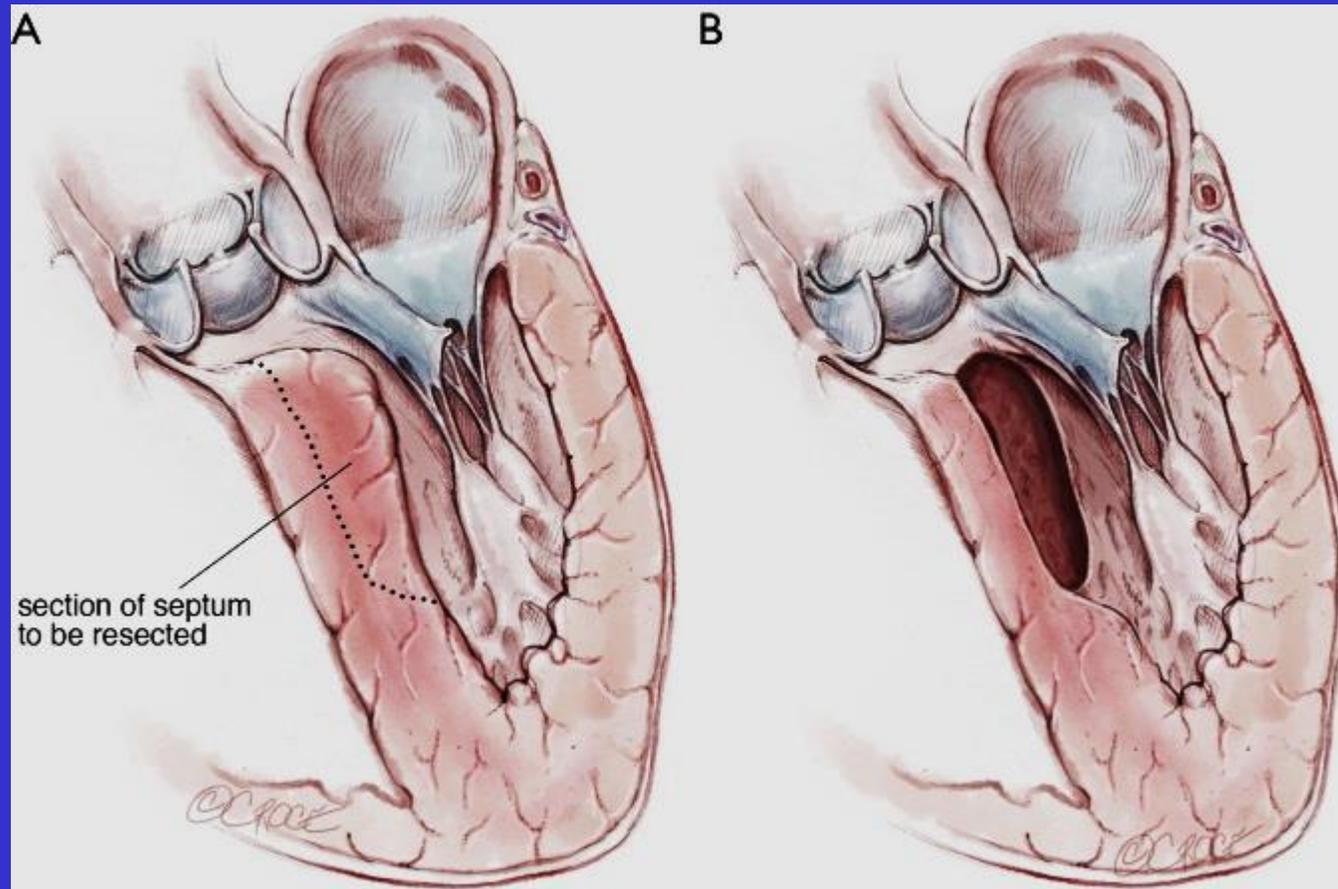
Показания к инвазивному лечению ГКМП

- 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

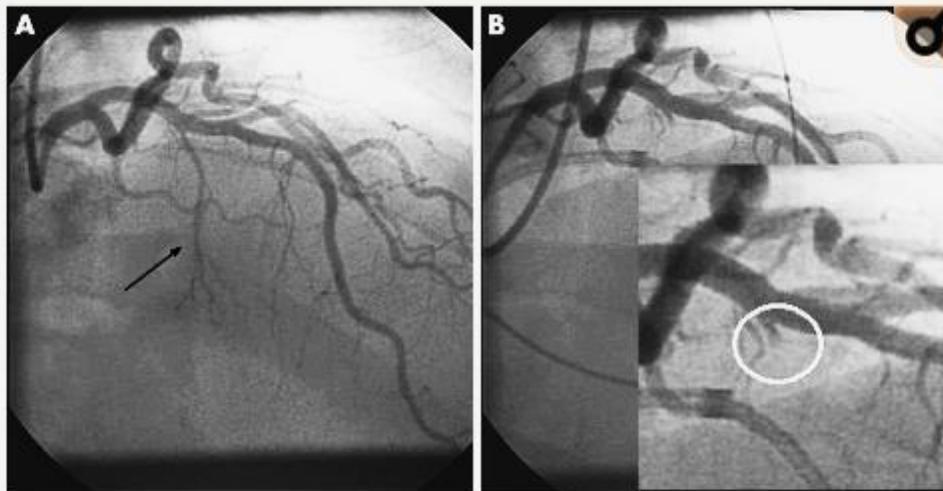
- алкогольная септальная абляция
- хирургическое лечение – *миотомия /миозектомия, при необходимости в сочетании с пластикой митрального клапана*
- двухкамерная ЭКС

Септальная миэктомия (схема)



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

Алкогольная септальная абляция



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.

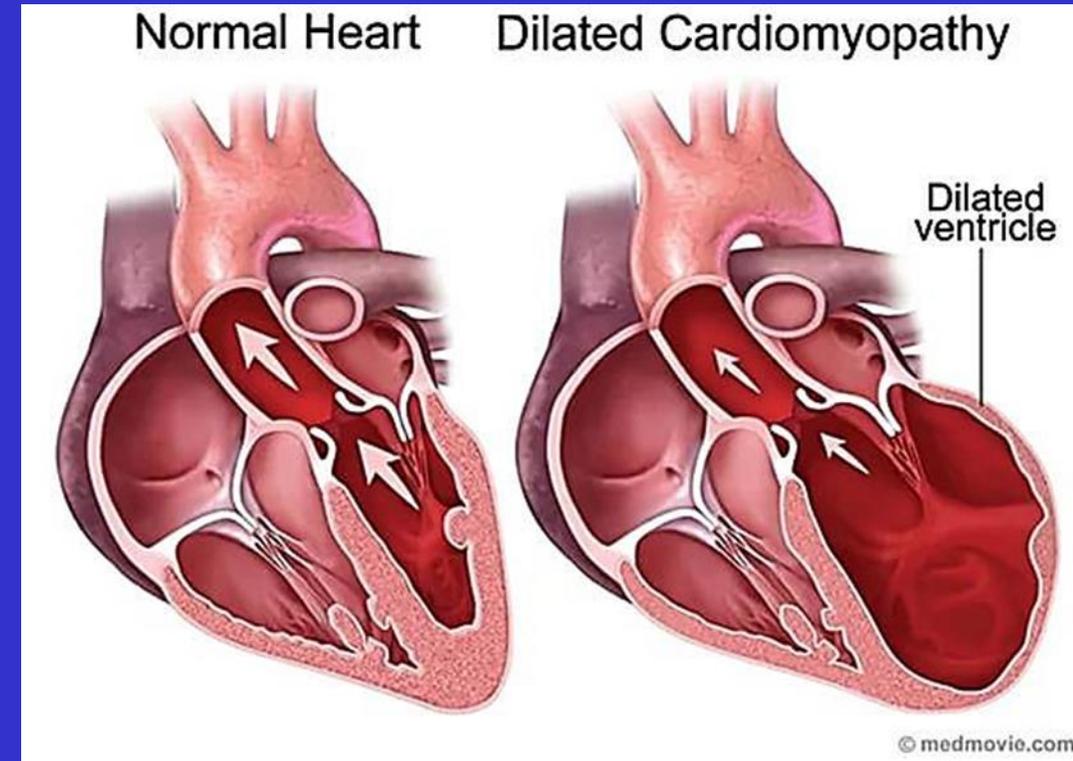
Heart. 2006 Dec; 92(12): 1773–1778.

Дилатационная КМП

Дилатационная КМП

- дилатация левого желудочка
- систолическая дисфункция миокарда левого желудочка
- при отсутствии
 - гемодинамической перегрузки (гипертензия, клапанные пороки, врожденные аномалии сердца)
 - коронарной (ишемической) болезни сердца

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



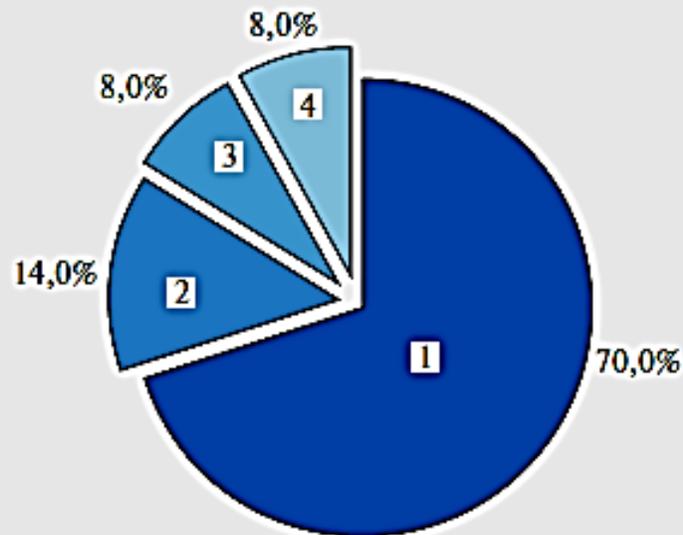
Этиология дилатационной КМП

Генетически обусловленные формы	Приобретенные (негенетические) формы
<p data-bbox="198 468 1103 578">Мутации в > 50 генах ассоциированы с ДКМП</p> <p data-bbox="173 659 1128 832">Мутации в гене титина - наиболее распространенная генетическая причина ДКМП</p> <p data-bbox="333 911 970 958">Семейные формы 20 - 50%</p>	<ul data-bbox="1205 468 2359 1149" style="list-style-type: none">• Миокардит, инфекционный и аутоиммунный• Лекарственные препараты (противоопухолевые, психотропные, антиретровирусные)• Электролитные нарушения (↓ кальция, ↓ фосфатов)• Пищевой дефицит селена, тиамина, карнитина• Эндокринные заболевания• Беременность (перипартальная КМП)• Алкогольная КМП• Тахииндуцированная КМП

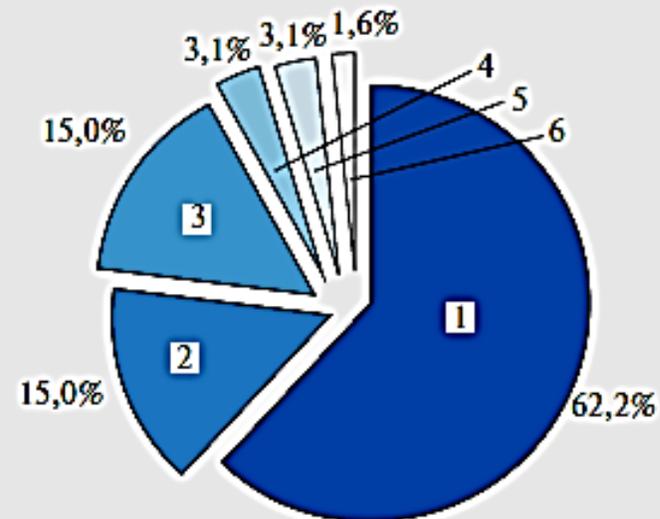
Нозологическая структура синдрома ДКМП

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 тромбоэмболических осложнений

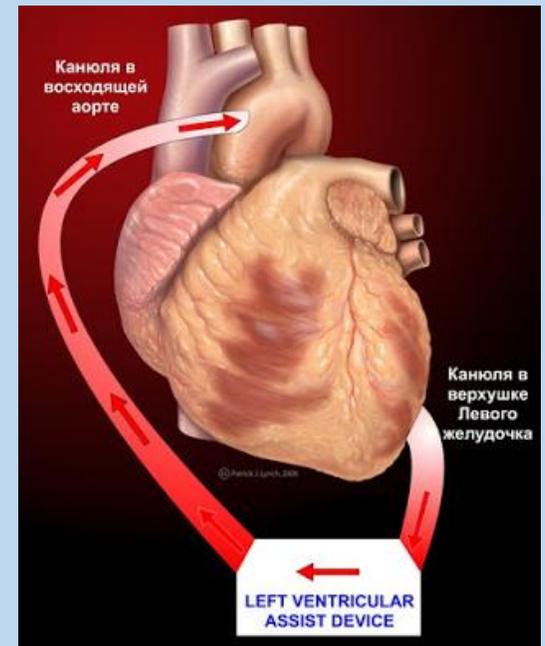
Хирургическое лечение ДКМП

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



Имплантация устройств механической поддержки кровообращения для длительного применения

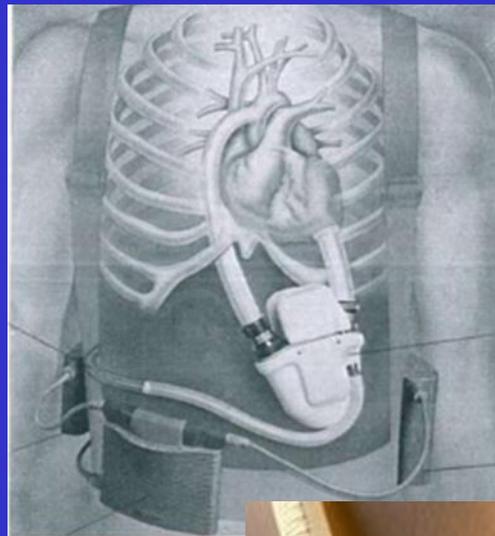
- Двухэтапная трансплантация сердца («мост» к трансплантации)
- Альтернатива трансплантации сердца у пациентов с противопоказаниями
- Обратное ремоделирование сердца с восстановлением сократительной способности миокарда у пациентов с потенциально обратимыми заболеваниями миокарда



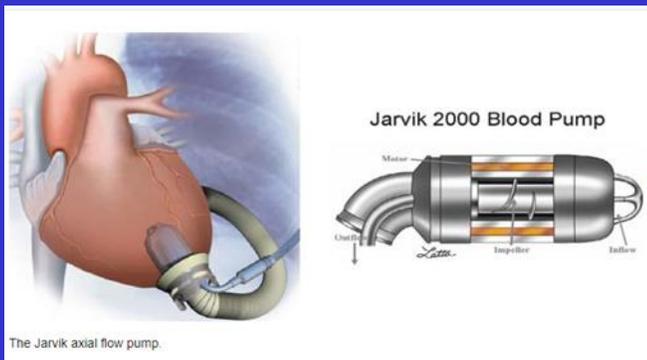
Устройства механической поддержки кровообращения для длительного применения



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



Рестриктивная КМП

Рестриктивная КМП

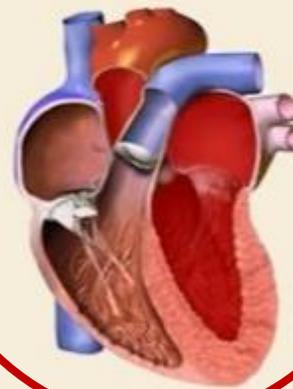
Редкая форма
поражения эндокарда и/или миокарда,
характеризующаяся

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

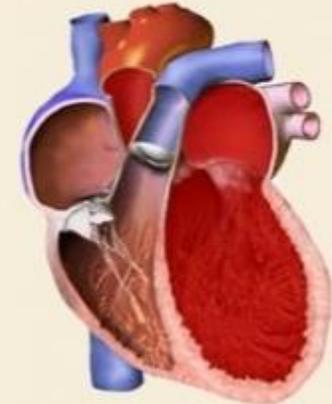
Гипертрофическая
кардиомиопатия



Рестриктивная
кардиомиопатия

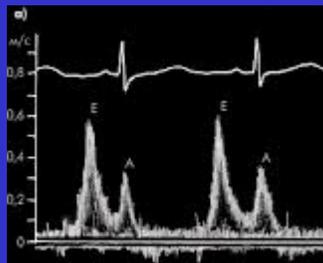
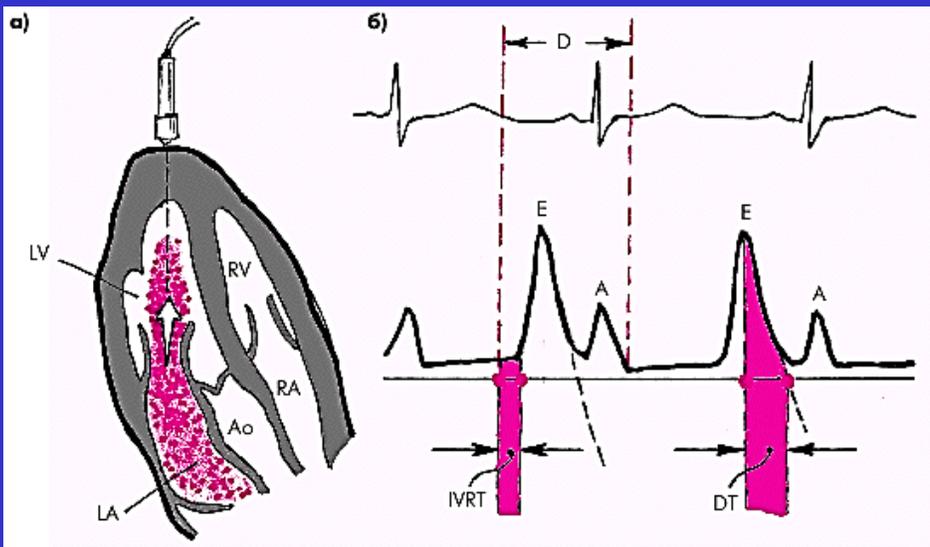


Дилатационная
кардиомиопатия



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

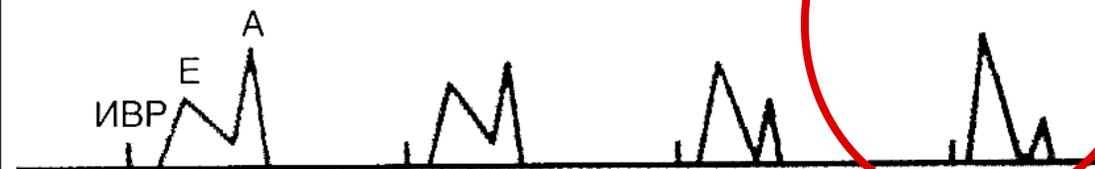
старше 50 л. < 105 мс

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
 - гемоматоз
- 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

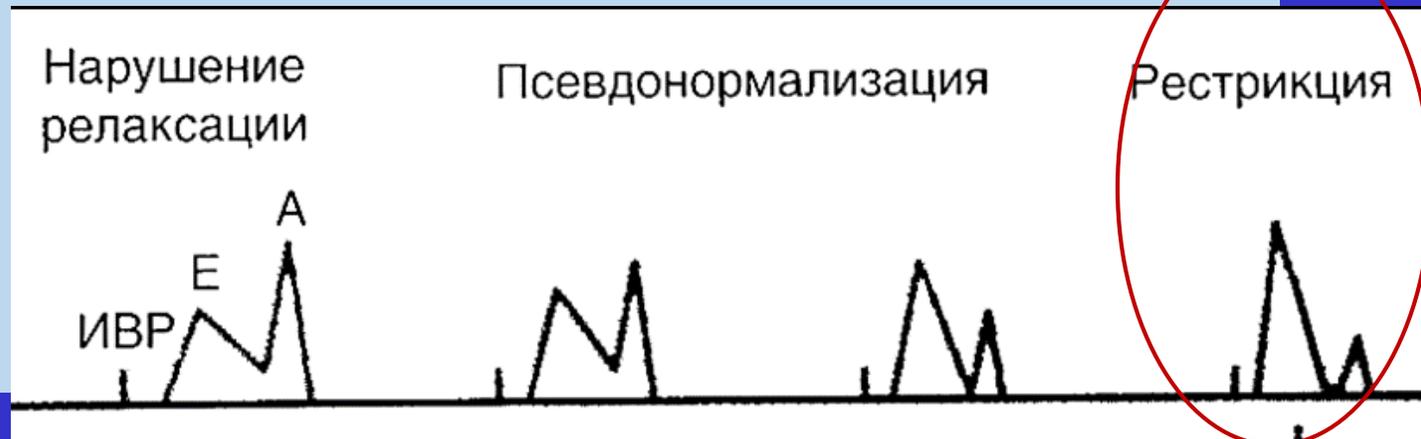
- Хроническая сердечная недостаточность с преобладанием симптомов правожелудочковой недостаточности без признаков кардиомегалии
- Аритмии – *чаще фибрилляция предсердий*
- Нарушения проводимости (*десминопатии, амилоидоз, саркоидоз*)
- Тромбоэмболические осложнения (*чаще при эозинофильном эндомиокардите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

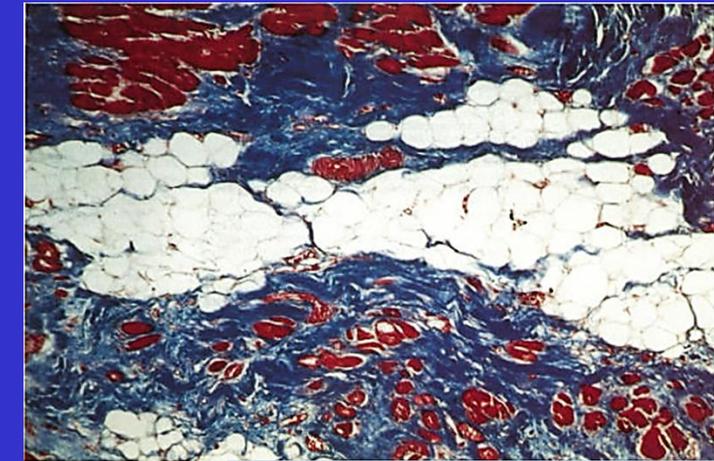
↓
Инфильтрация миокарда жировой
тканью

↓
Вторичный фиброз

↓
Трансмуральное повреждение

↓
Гипокинез
аневризматическое выпячивание

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



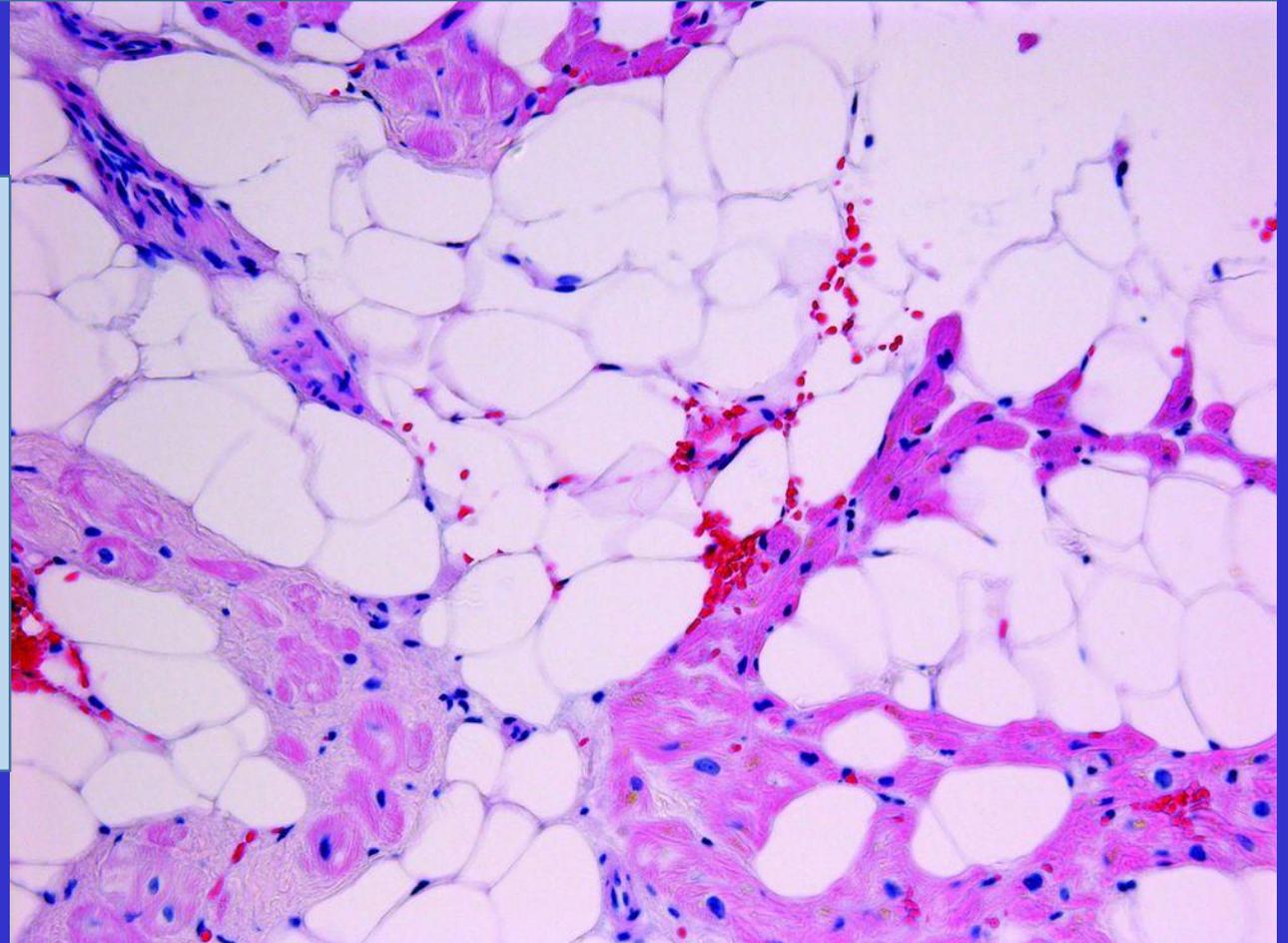
Br Heart J. 1994 Mar;71(3):215-8.

Аритмогенная дисплазия правого желудочка

**Интрамуральный участок
липоматоза правого желудочка**

- атрофия кардиомиоцитов
- фиброз,
- жировая инфильтрация

Окраска гематоксилин-эозином x200



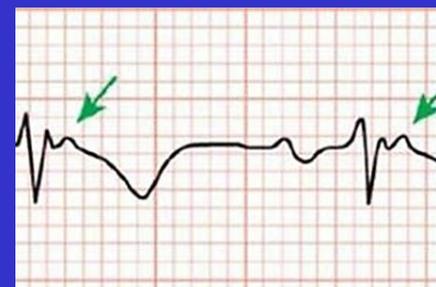
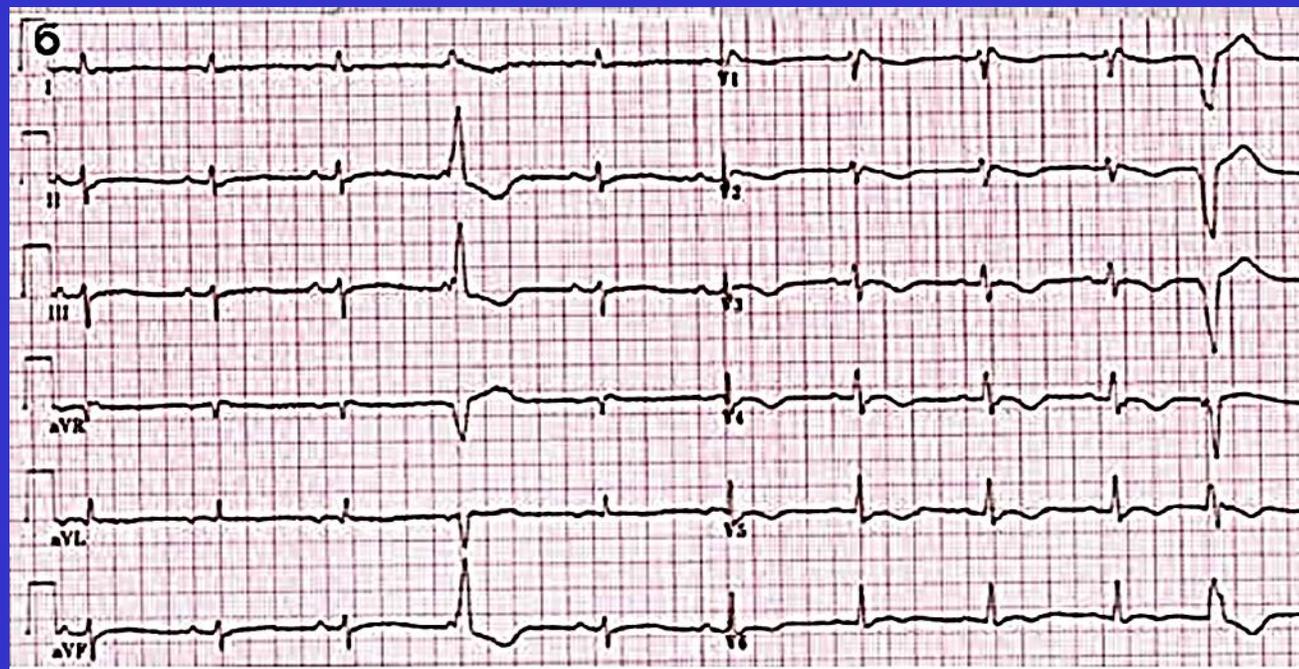
Архив патологии. 2013;75(6): 9-15

Стадии аритмогенной КМП правого желудочка

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

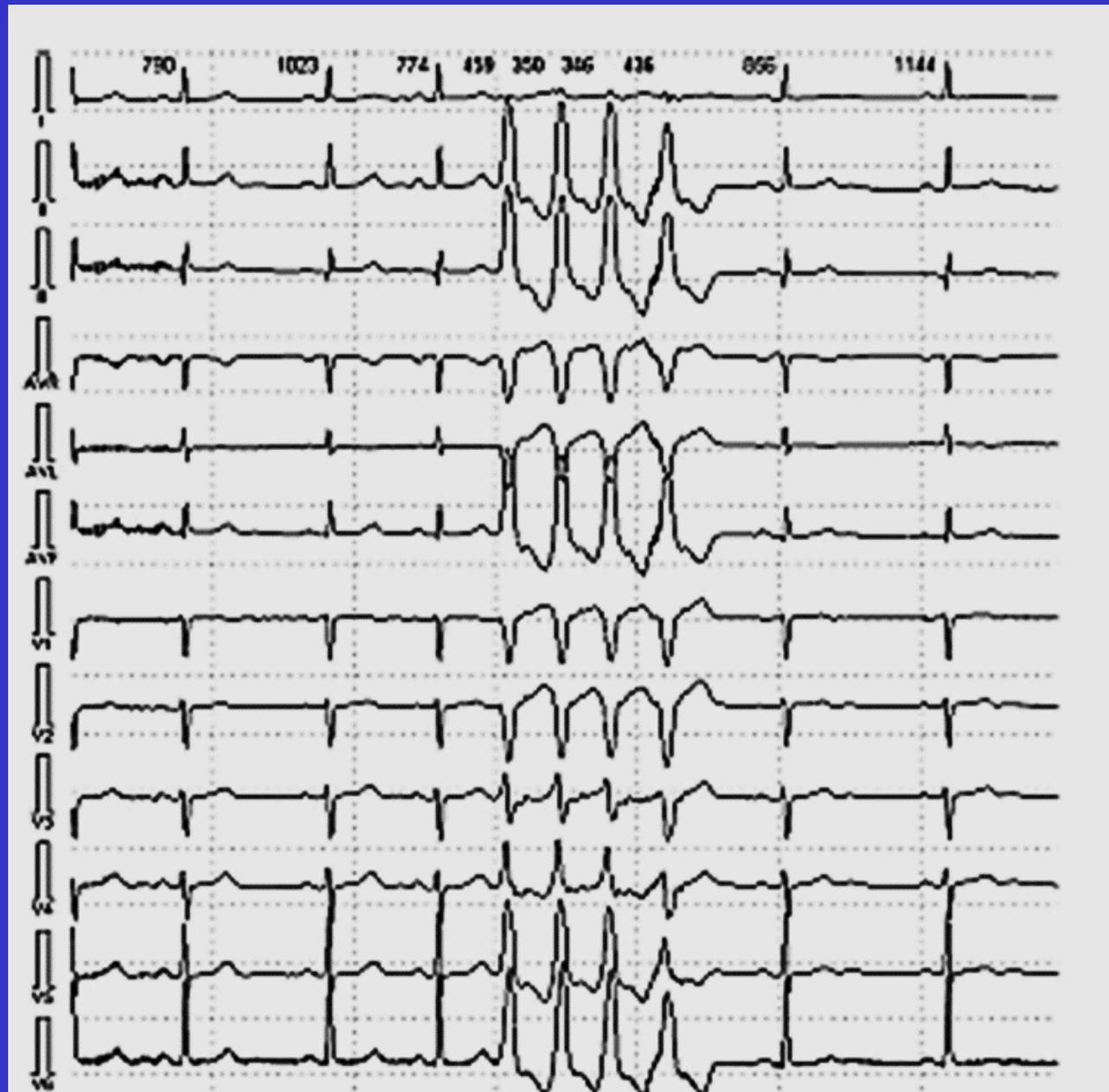
ЭКГ при АДПЖ

- Отрицательный зубец Т в отв. V1 – V3 (V6)
- Эпсилон-волна в отв. V1 – V3 (33%)
- Желудочковые extrasystoles 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

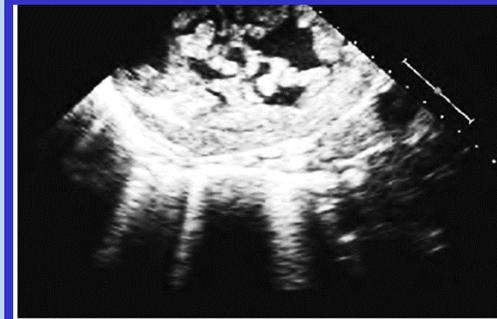
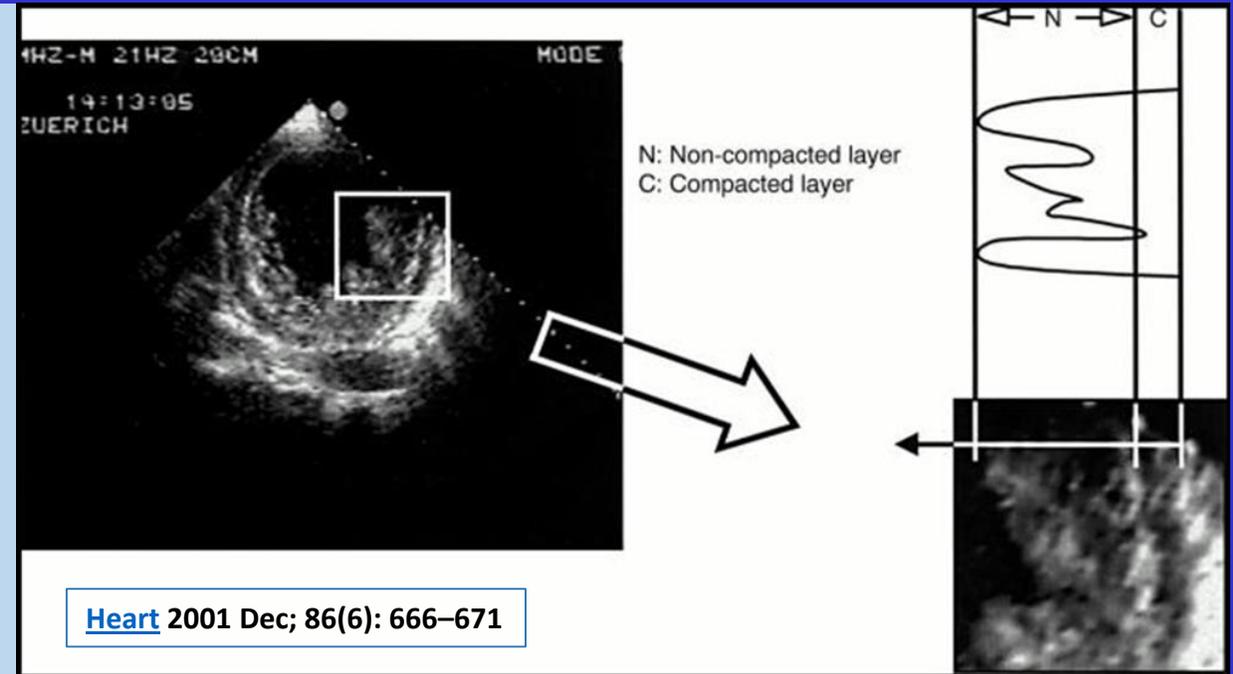
Некомпактная КМП

**заболевание, характеризующееся чрезмерной трабекулярностью ЛЖ
с образованием глубоких межтрабекулярных пространств,
выстланных изнутри эндокардом и
сообщающихся с полостью ЛЖ**

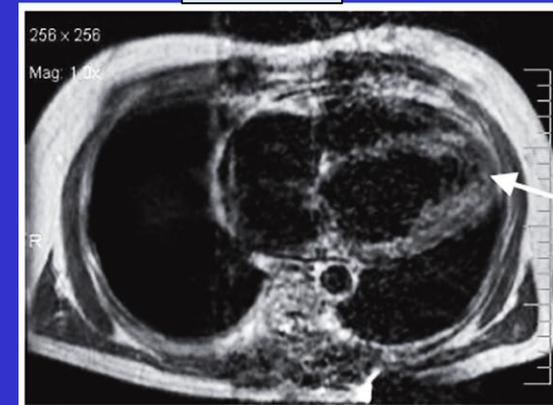
- **1984 г. Engberding and Bender**
- **Заболеваемость ~ 1:10 000**
- **Диагностируется в любом возрасте**

Диагностические критерии некомпактной КМП

- Двухслойная структура миокарда:
 - тонкий компактный наружный слой
 - утолщенный некомпактный внутренний
- Соотношение некомпактного и компактного слоя ≥ 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)

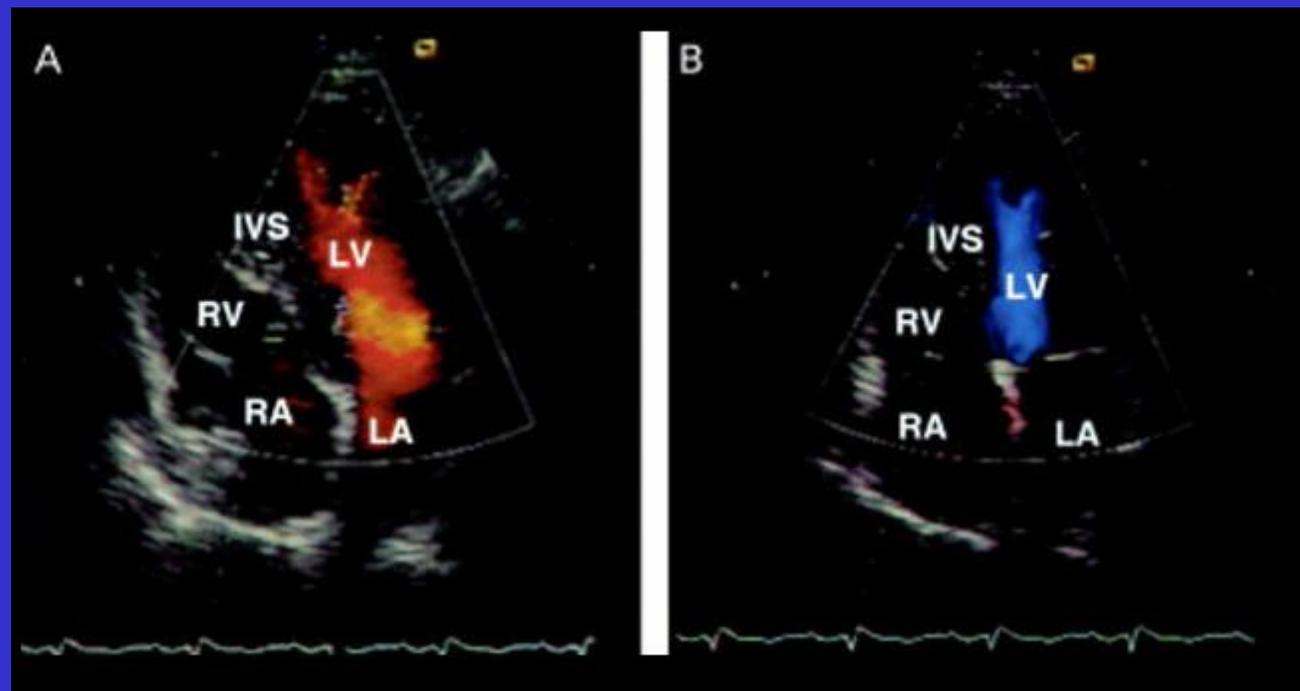


ЭхоКГ



MPT

Некомпактная КМП



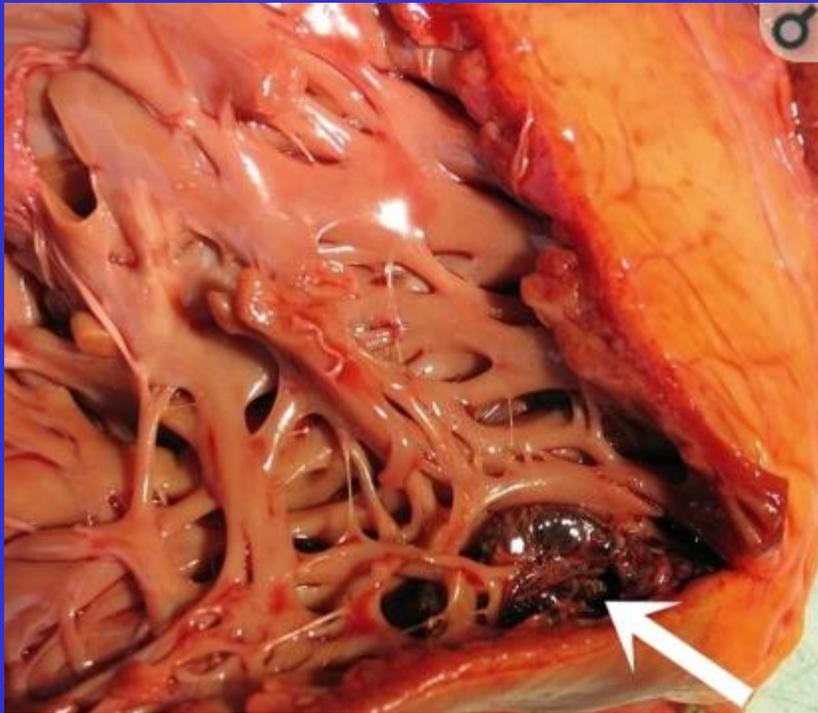
ЭхоКГ, цветовой доплер.

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)

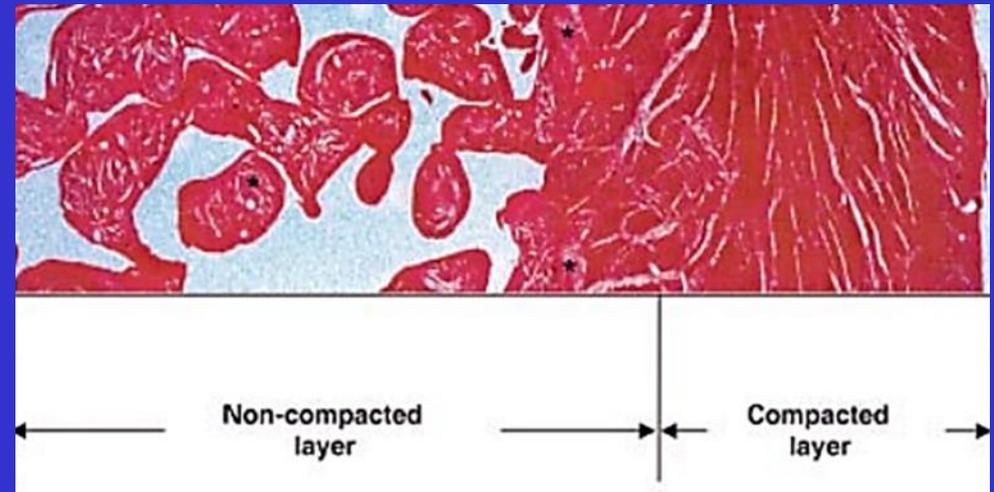
[Heart](#) 2001 Dec; 86(6): 666–671

Некомпактная КМП

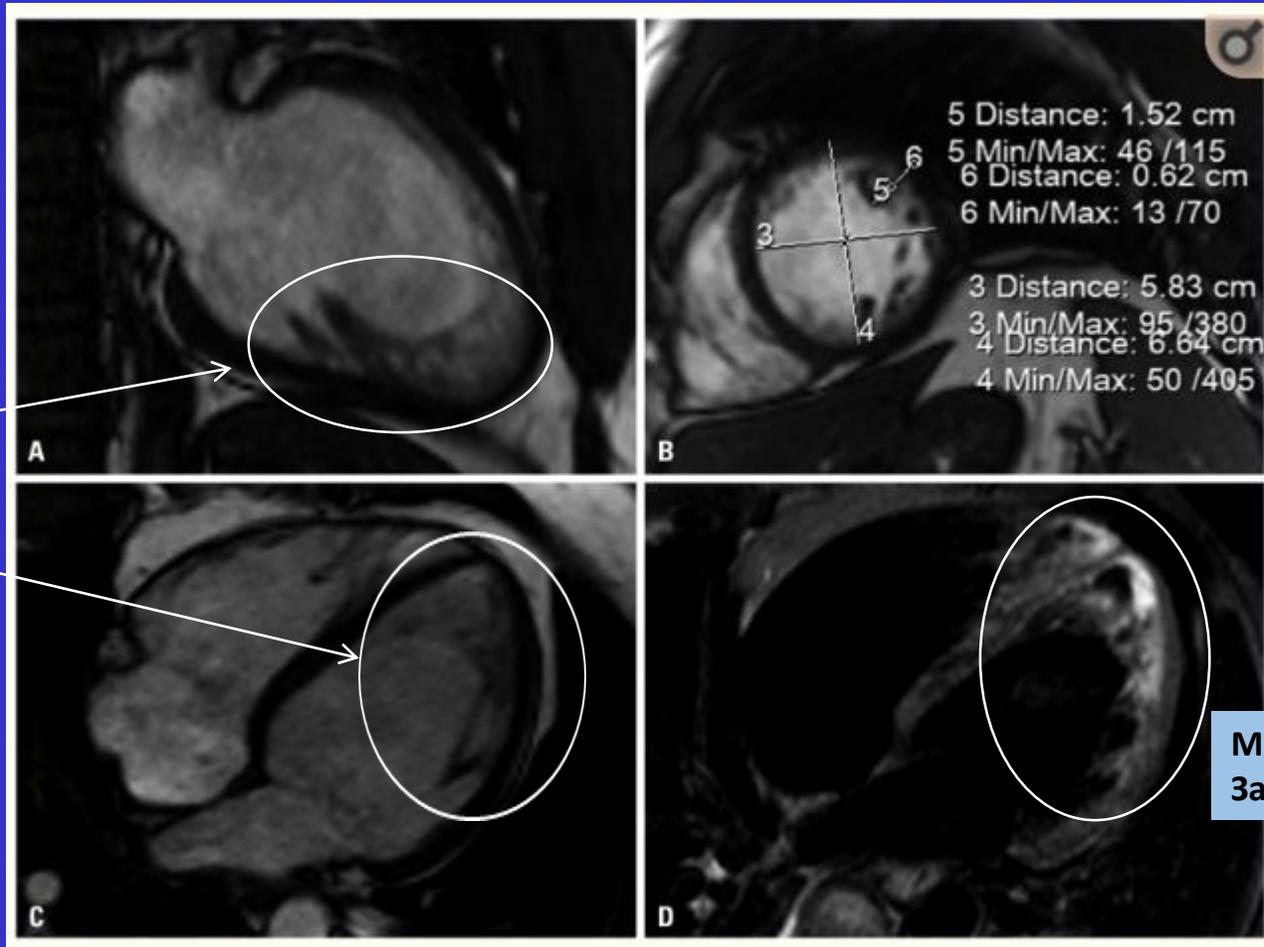


Аутопсия. Избыточная трабекулярность ЛЖ

[Dtsch Arztebl Int.](#) 2010 Mar; 107(12): 206–213.



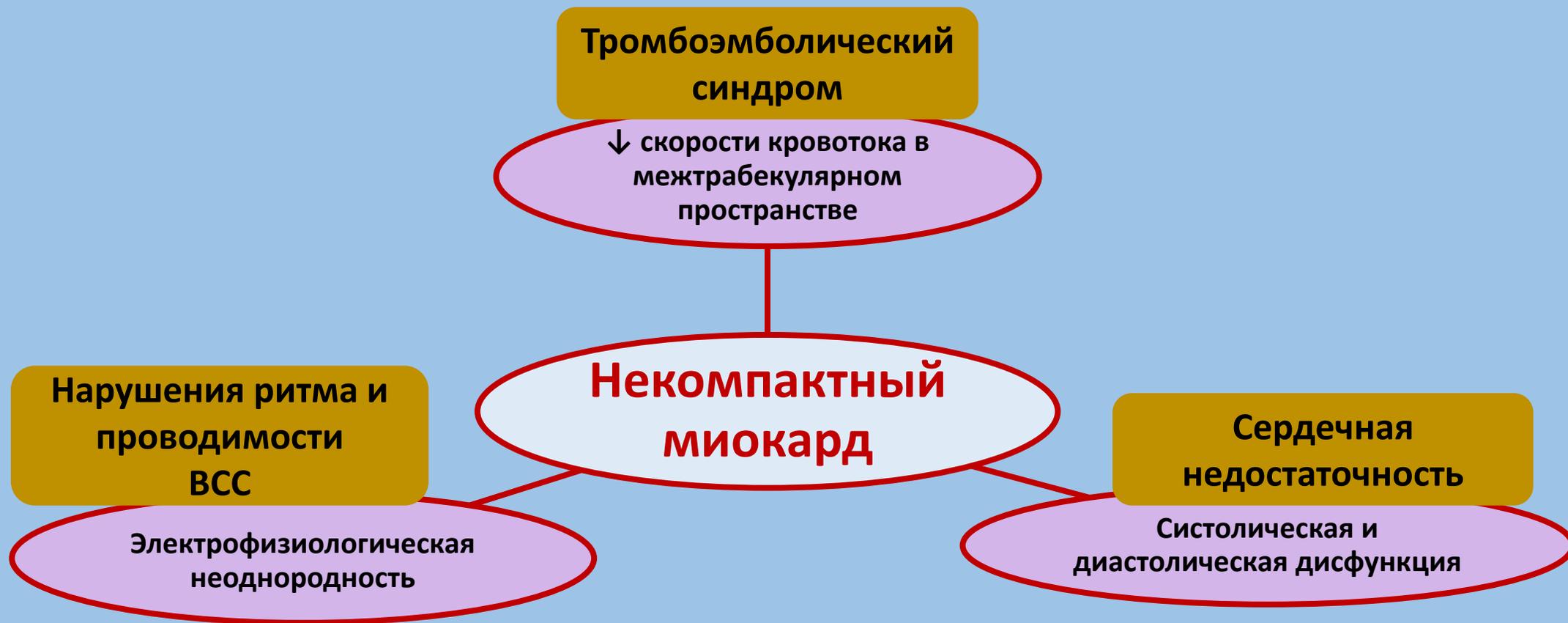
Гистологический препарат из вершины левого желудочка пациента с некомпактной КМП. Тонкий уплотненный нормальный внешний слой миокарда и эндокардиальный некомпактный слой [Heart](#). 2001 Dec; 86(6): 666–671



MPT.
Некомпактный слой и трабекулы

MPT.
Затекание крови между трабекулами

Клинические проявления некомпактной КМП



Лечение некомпактной КМП

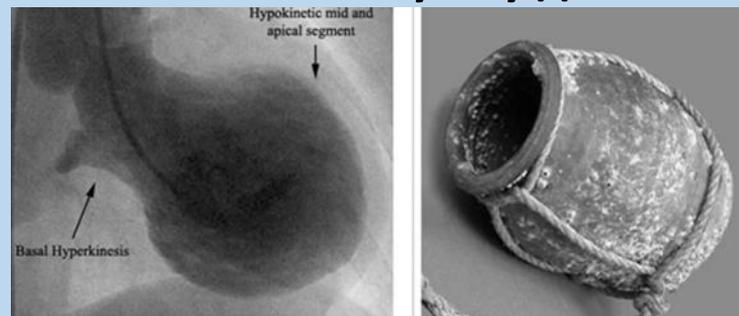
- бессимптомное течение - наблюдение
- Лечение сердечной недостаточности
в соответствии с Национальными рекомендациями (2018)
! сердечные гликозиды не рекомендуются
- Антиаритмическая терапия
 - амиодарон
 - установка ЭКС
 - имплантация КВД
 - РЧА дополнительных путей при наличии синдрома WPW
- Профилактика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

Стрессиндуцированная КМП

Стресс-индуцированная КМП (КМП такоцубо)

синдром, характеризующийся
- острой
- стресс-индуцированной
- обратимой дисфункцией
средних и апикальных сегментов ЛЖ

- изменения ЛЖ напоминают ловушку для осьминогов (takotsubo)



Kurisu S. et al. Am Heart J 2002;143:448-455

- первые случаи данной КМП описаны в Японии (Н. Sato и соавт., 1990)

Стресс-индуцированная КМП

- Клинические проявления напоминают острый коронарный синдром:
 - *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 или миокардита

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

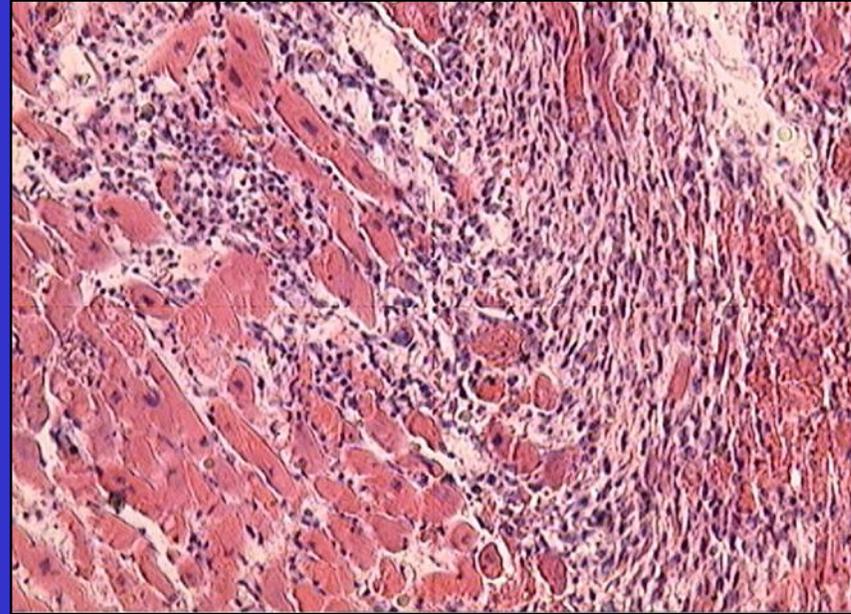
**воспалительное поражение миокарда,
вызванное
инфекционными, токсическими или аллергическими
воздействиями**

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

нутритивный

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
(*антитела к миокарду ЦИК, иммуноглобулины*)
- **Повреждение кардиомиоцитов:**
КФК, ЛДГ, **тропонин**
- **Определение степени и стадии ХСН**

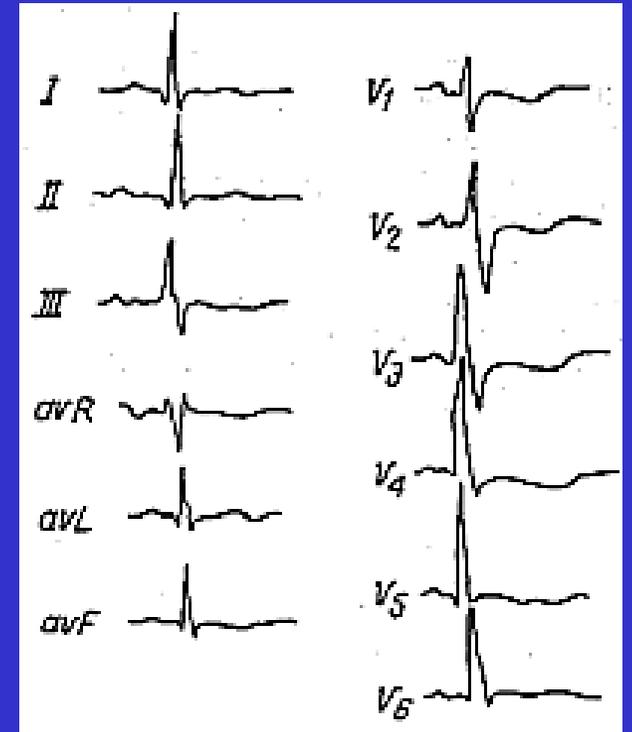
Диагностики миокардита (2)

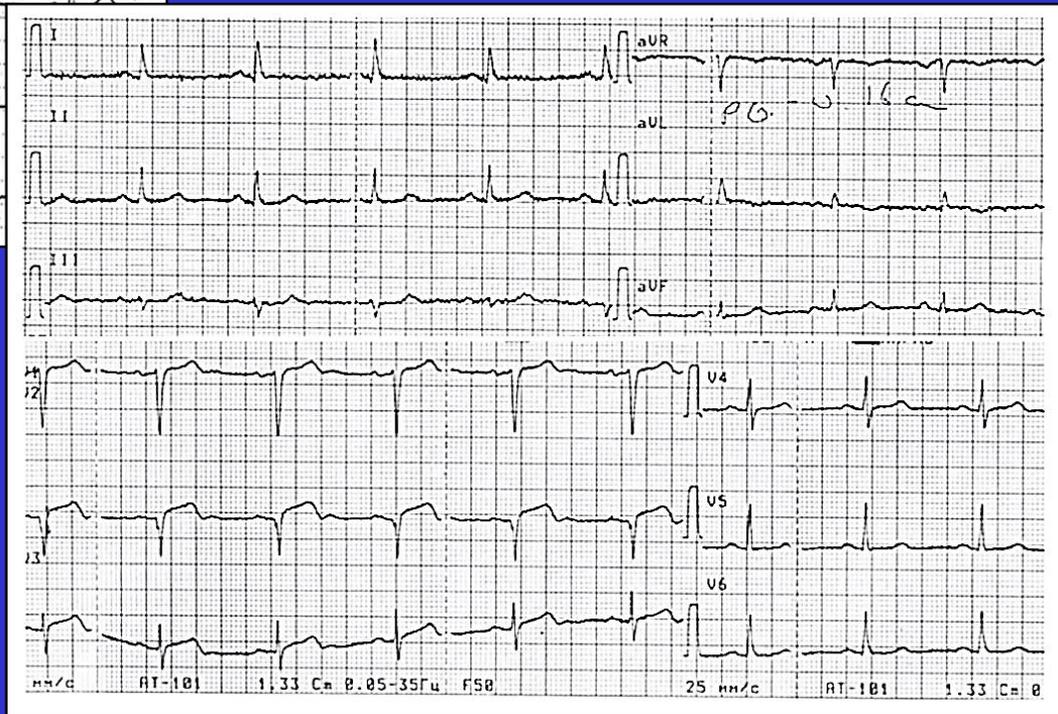
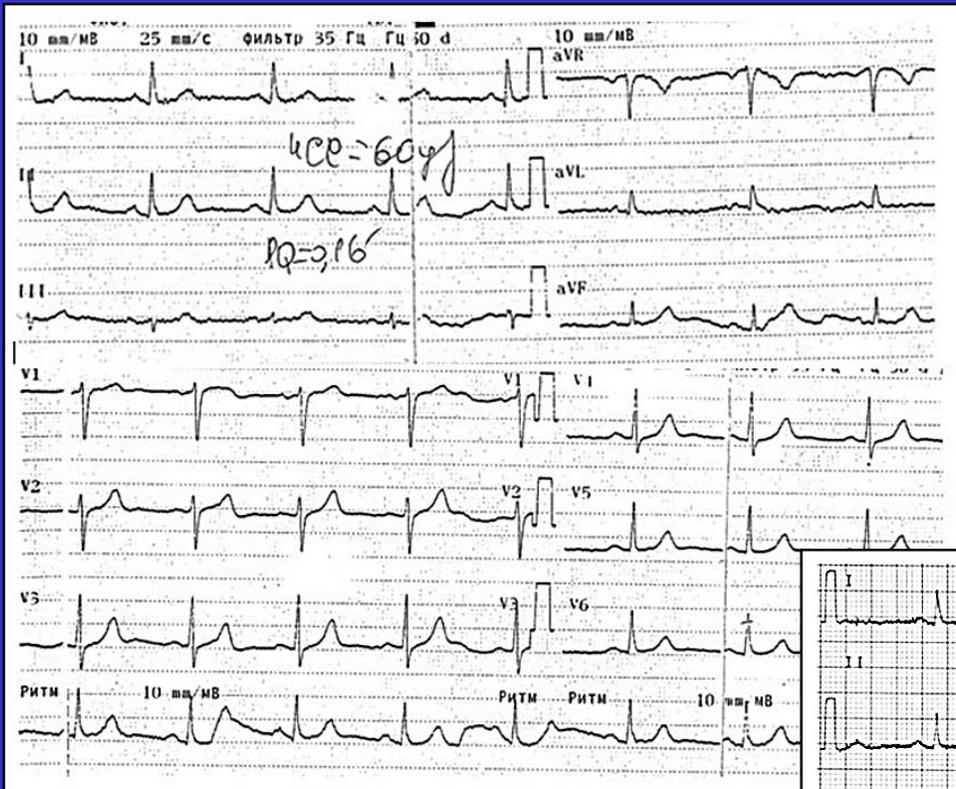
- **Верификация воспаления и фиброзирования в миокарде**
 - эндомиокардиальная биопсия
 - сцинтиграфия миокарда
 - МРТ сердца с контрастным усилением
 - ангиография коронарных артерий (*дифференциальная диагностика*)

- **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**

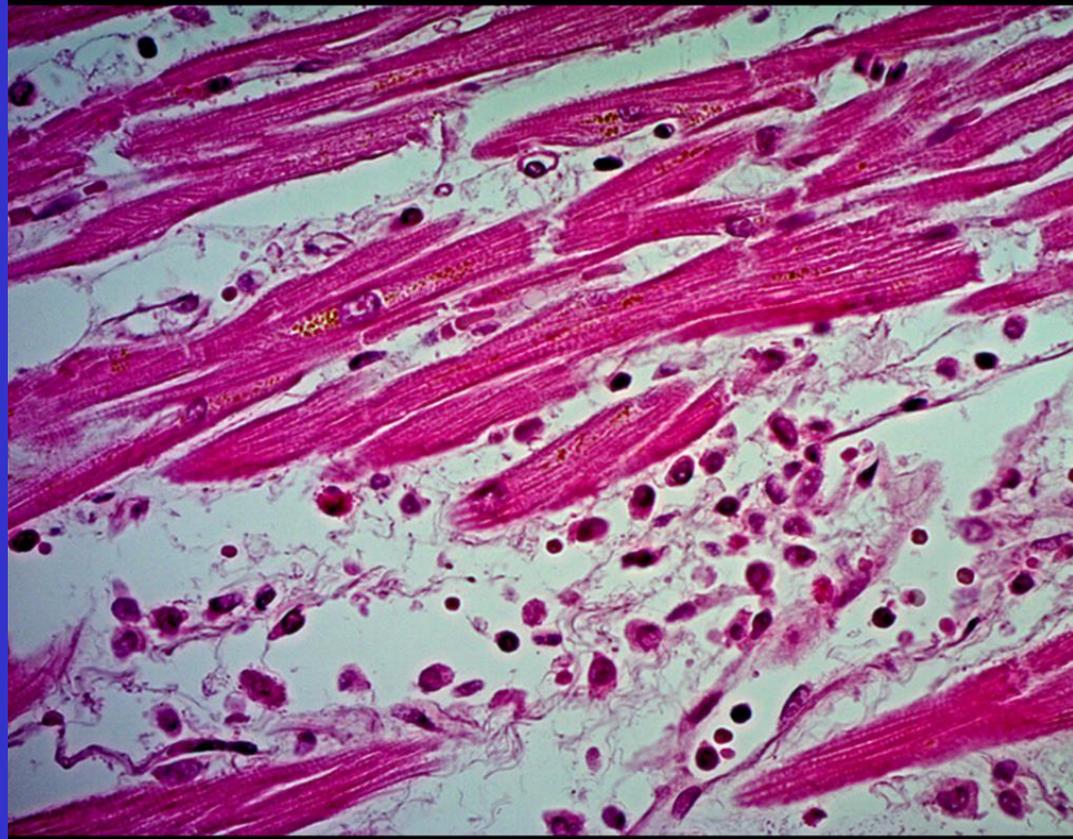
Показания к эндомиокардиальной биопсии

(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 эндомикардиальная 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 – сбалансированная
ограничение поваренной соли
- Медикаментозное лечение

Медикаментозное лечение миокардита

Всем пациентам!

- **ингибиторы АПФ** (замедление ремоделирования сердца) —
- **бета-блокаторы** (снижение уровня провоспалительных цитокинов)
- **антагонисты альдостерона**

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**
 - **показаны при миокардите на фоне генерализованной вирусной инфекции**
- **Лечение очагов хронической инфекции**
- **Лечение основного (неинфекционного) заболевания**
- **Устранение причинного фактора (аллерген, алкоголь и др.)**

Литература для подготовки

1. Клинические рекомендации. Сердечная недостаточность: хроническая (ХСН) и острая декомпенсированная (ОДСН). Диагностика, профилактика и лечение
https://scardio.ru/rekomendacii/rekomendacii_rko_close/
2. Рекомендации ESC по лечению пациентов с желудочковыми нарушениями ритма и профилактике внезапной сердечной смерти
https://scardio.ru/rekomendacii/rekomendacii_esc_close
3. Рекомендации ESC по диагностике и лечению гипертрофической кардиомиопатии https://scardio.ru/rekomendacii/rekomendacii_esc_close/
4. **КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ МИОКАРДИТОВ**
<https://cyberleninka.ru/article/n/klinicheskie-rekomendatsii-po-diagnostike-i-lecheniyu-miokarditov/viewer>