

# кардиоомиопатии

Dr. Michael Plich  
M.D., Phd., F.C.C.P.,  
F.S.C.A.I.

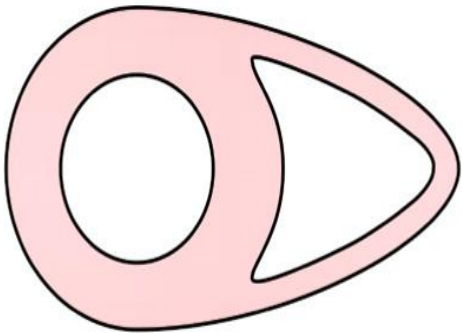
Director of Invasive Cardiovascular unit, Ziv MC, Safed,  
Israel

- Вплоть до конца 19 века единственной причиной поражения сердечной мышцы, считался воспалительный процесс, поэтому их объединили в одну группу: “МИОКАРДИТ”.
- В дальнейшем выяснилось что эти изменения могут носить вторичный характер (артериальная перегрузка мышцы сердца, ишемия).

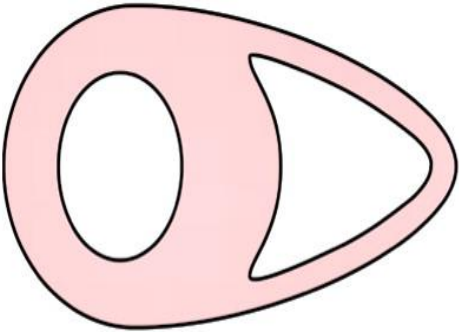
- При гистологическом исследовании умерших больных были найдены дистрофические и гипертрофические изменения неизвестной этиологии. Тогда и возникло понятие “кардиомиопатия” (1968).

- В время была предложена классификация кардиомиопатий ( дилатационная, гипертрофическая и рестриктивная).
- В дальнейшем была добавлена аритмогенная кардиомиопатия связанная с гиперплазией правого желудочка и целые группы аритмогенных заболеваний (Long QT, Brugada)

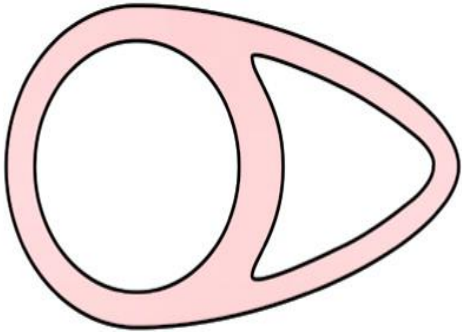
- В 2006 году АНА определил эти заболевания, как заболевания с нарушением механических и электрических функций, обусловленных генетическими заболеваниями (первичная кардиомиопатия)
- Вторичные кардиомиопатии связаны с системной патологией (амилоидоз, васкулит, сепсис и т.д.)



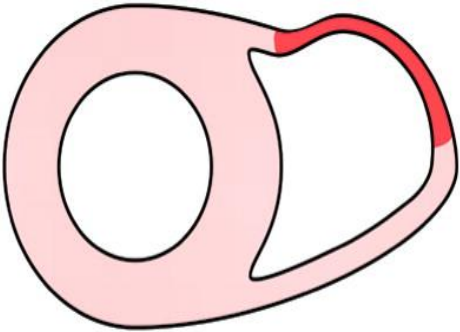
**NORMAL**



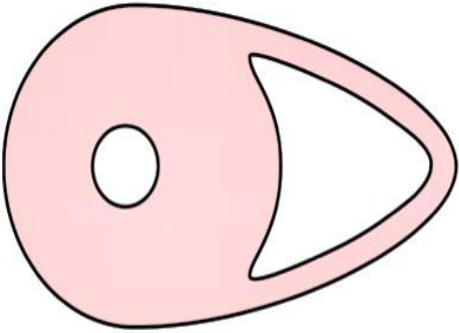
**HCM**



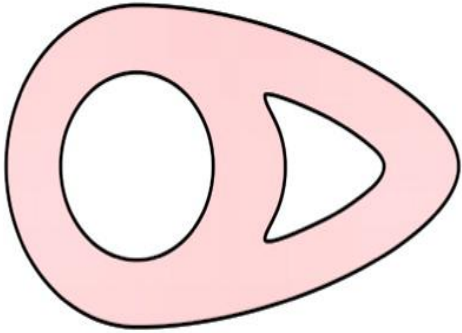
**DCM**



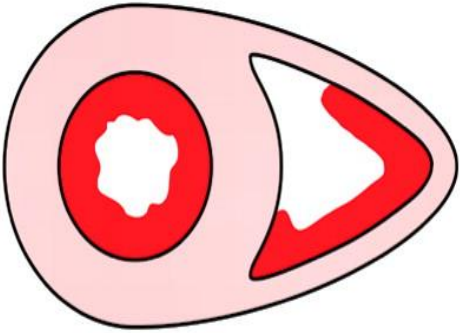
**ARVD**



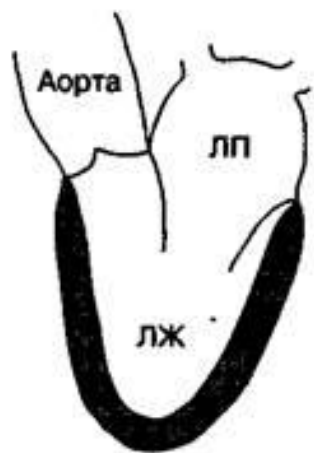
**HCM**



**RCM**



**EMF (OCM)**



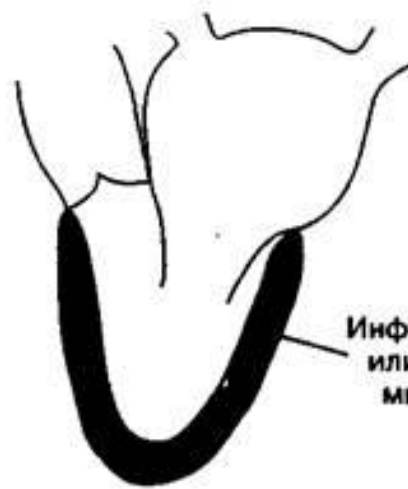
А. Норма



Б. Дилатационная кардиомиопатия



В. Гипертрофическая кардиомиопатия



Г. Рестриктивная кардиомиопатия

# Классификация NYHA

Функциональные классы	Объективная оценка
Класс 1: пациенты с заболеванием сердца, без ограничений физической активности и не сопровождается клиническими проявлениями, бессимптомных в покое	А. Нет объективных признаков заболевания сердечно-сосудистой системы.
Класс 2: больные с заболеваниями сердца и с легкими ограничениями физической активности, бессимптомных в покое. Обычная физическая активность вызывает слабость, сердцебиение, одышку или боли в сердце.	В. Объективные признаки незначительных заболеваний сердца.
Класс 3: больные с заболеваниями сердца вызывающими ограничения в физической нагрузке. Меньшая физическая активность вызывает вышеуказанные симптомы.	С. Объективные признаки сердечно-сосудистого заболевания средней или тяжелой степени тяжести.
Класс 4: больные с заболеваниями сердца у которых любая физическая нагрузка ограничена возникновением чувства дискомфорта, иногда даже в покое. Дискомфорт увеличивается с увеличением нагрузки. Симптомы сердечной недостаточности могут проявляться и в состоянии покоя.	Д. Выраженные признаки тяжелых сердечно-сосудистых заболеваний.



# Стадии сердечной недостаточности

Стадия А: высокий риск сердечной недостаточности без структурных изменений сердца и симптомов сердечной недостаточности.

Стадия В: структурные сердечные заболевания, без симптомов сердечной недостаточности.

Стадия С: структурные сердечные заболевания предыдущими или выраженными в данный момент симптомами сердечной недостаточности.

Стадия D: не поддающаяся медикаментозному лечению сердечная недостаточность, требующая специальных инвазивных методов.

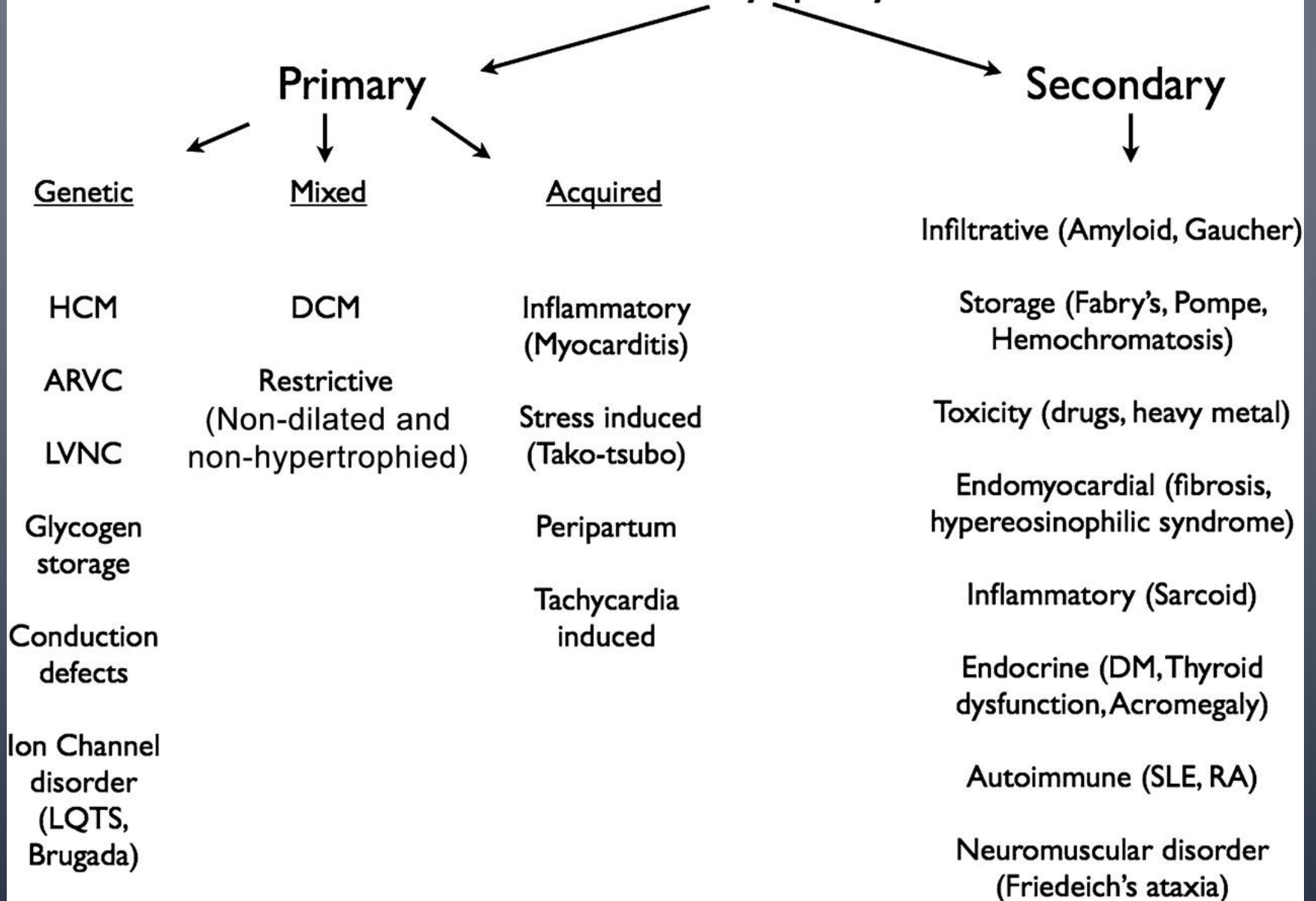
# Стадии

- Симптомы усиливаются и уменьшаются со временем и могут варьировать.
- Это прогрессирующая классификация (пациент с клиническими проявлениями сердечной недостаточности класса С, не может вернуться в класс В).
- Лечебные рекомендации для пациентов класса С всегда будет соответствовать в независимости от NYHA класса.

# формулировки

- Определения и классификации кардиомиопатий в соответствии с европейским и американским обществом кардиологов едины, исключая вторичные кардиомиопатии как следствие поражение клапанного аппарата, гипертензивных или ишемических заболеваний сердца.
- Понятие кардиомиопатии предполагает в первую очередь генетическое заболевание с определяемыми фенотипами.

# Cardiomyopathy



- Ведущими симптомами кардиомиопатий являются нарушения механической функции сердца в виде нарушений систолической и диастолической функций.

# Систолическая дисфункция

- Эхо – это первичный метод в диагностике кардиомиопатий.
- Систолическая дисфункция снижает мышечную сократимость левого желудочка и в результате приводит к снижению фракции выброса левого желудочка.
- Компенсаторный механизм включает в себя дилатацию левого желудочка, позволяющую увеличить ударный объем и мышечную сократимость.
- В итоге, этот механизм позволяет облегчить результат снижения сократительной функции левого желудочка.

# Диастолическая дисфункция

- Неправильное расслабление и наполнение.
- Увеличение конечного диастолического давления.
- Может быть изолированной или сочетаться с систолической дисфункцией.
- Диастола имеет 2 фазы:
  - Изоволюмическая релаксация (закрытый аортальный клапан и открытый митральный).
  - Раннее и быстрое заполнение левого желудочка.

# Диастолическая дисфункция

- Нарушения функции расслабления и податливости (compliance) левого желудочка.
- Диастолическая кардиомиопатия характеризуется преимущественным нарушением диастолической функции, хотя мы можем видеть это и у больных с гипертрофической и рестриктивной кардиомиопатией.



# Анатомическая и физиологическая классификация

- Dilated Cardiomyopathy
- Hypertrophic Cardiomyopathy
- Restrictive Cardiomyopathy
- Arrhythmogenic RV Cardiomyopathy
- Athlete's Heart
- Unclassified Cardiomyopathies:
  - Endocardial Fibroelastosis
  - Left Ventricular non-compaction

# дилатационная кардиомиопатия

- Характеризуется увеличением полостей и нарушением сократимости одного или обоих желудочков, снижением индекса сократимости (EF).
- Присутствие тромба в левом желудочке и предсердии.
- Сердце увеличивает свой вес за счет возникновения эксцентрической гипертрофии, связанной с истощением стенки левого желудочка, в следствии дилатации.

# Диастолическая дисфункция

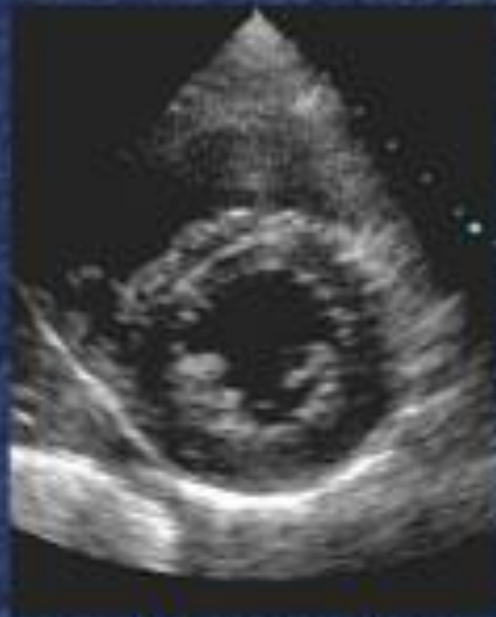
- Пример: ишемия, поражение клапанов, вирусная инфекция, генетическая/идиопатическая.
- Эхо показывает увеличение полости левого желудочка и истонченные стенки.
- Можно видеть также увеличение левого предсердия и/или правого желудочка и предсердия.

# Идеопатическая дилатационная кардиомиопатия

- Заболеваемость: 36/100,000 населения.  
Смертность: 10,000 ежегодно.
- Распространена в возрасте 20-50 лет.
- Первичное диагностирование обычно в 3-4 стадии сердечной недостаточности.
- Обычно сопровождается вентрикулярными аритмиями.

# Идеопатическая дилатационная кардиомиопатия

- Сердечно грудное отношение рентгеновского исследования и степени конечного диастолического размера левого желудочка при эхо исследовании является прогностическим показателем.
- Индекс сократимости является независимым прогностическим показателем.
- Дилатация правого желудочка ухудшает прогноз.



**Normal**



**Dilated CM**

**ECHO***inContext*

# Гипертрофическая кардиомиопатия

- Гипертрофия левого желудочка (может быть и правого желудочка).
- Находимость: 1/500 (при отсутствии системной гипертензии/заболеваний аортального клапана).
- Изменения межжелудочковой перегородки более выражены, чем свободная стенка левого желудочка (ASH).  
Концентрированная и апикальная гипертрофия может присутствовать.
- В связи с тем, что расстояние между перегородкой и передней створкой МК уменьшена, последняя движется вперед во время систолы (SAM).
- Условия уменьшения этой дистанции (увеличение степени обструкции в период систолы) может повысить сердечный ритм и уменьшить предварительную нагрузку (preload).

# Гипертрофическая кардиомиопатия

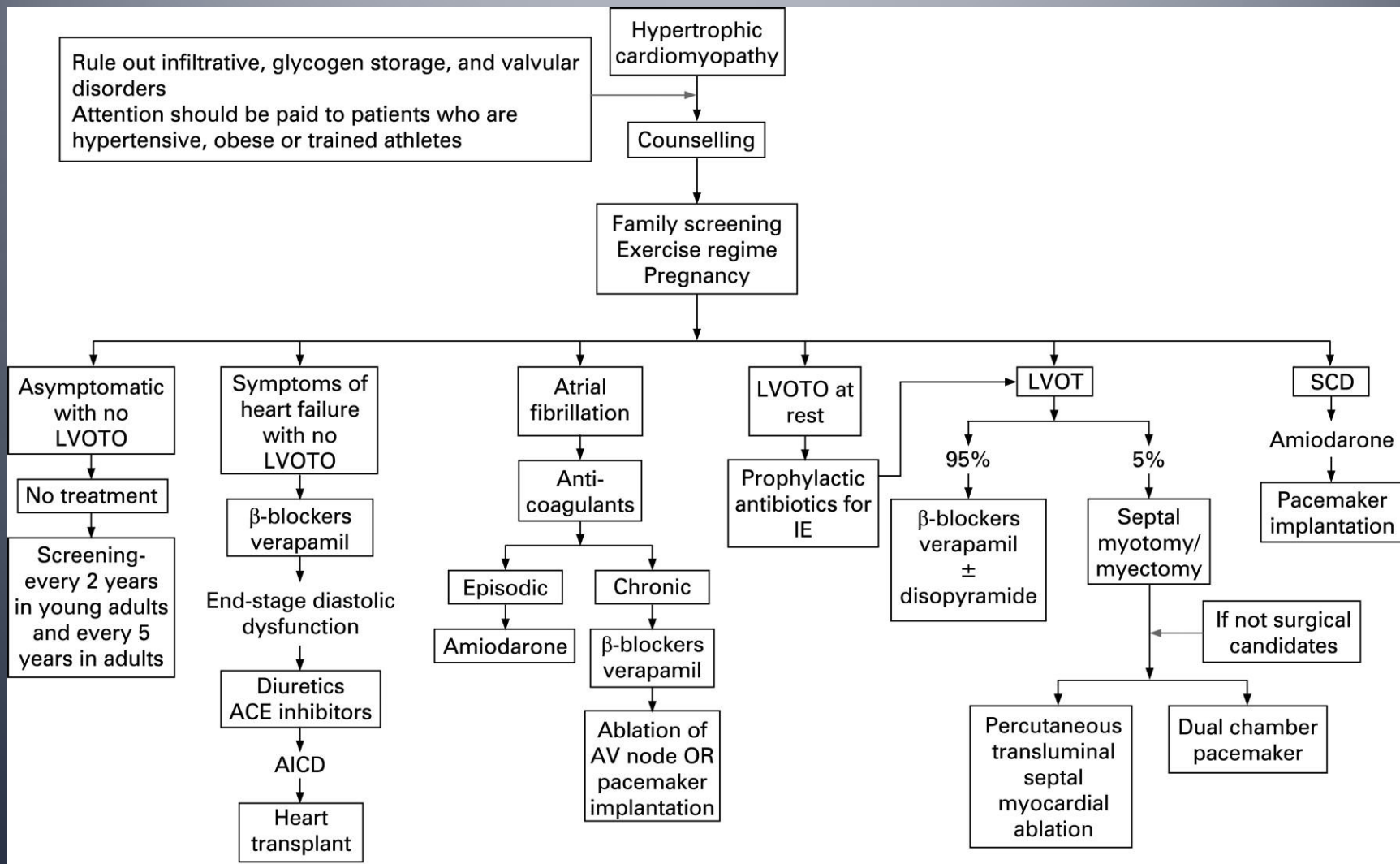
- Обструкция выходного отдела левого желудочка встречается примерно у 25% пациентов. Градиент давления определяется с помощью эхо.
- Объем левого желудочка нормальный или сниженный.
- Диастолическая дисфункция часто присутствует и значительно чаще, чем систолическая обструкция.
- В 60-70% случаев гипертрофия обусловлена генетическими нарушениями.
- Лечение: бета-блокеры, миомектомия (Morrow operation), DDD электростимуляция, алкогольная септальная абляция, AICD.



PATIENT NAME: AMER WEEBEN 2Y MN FE MAINE COON 21-JAN-00 11  
#785-13874 \* DR. GREENBERG



# Алгоритм лечения гипертрофической кардиомиопатии



# Рестриктивная кардиомиопатия

- С отсутствием дилатации желудочков нормальная систолическая функция.
- Ухудшение желудочкового наполнения и расслабления.
- Дилатация обоих желудочков с частым присутствием тромба в ушке левого предсердия.
- Нормальная желудочковая полость и толщина стенок, хотя инфильтративные/накопительные заболевания могут увеличить толщину стенки.
- Правый желудочек может быть расширен если присутствует легочная гипертензия.

# Рестриктивная кардиомиопатия

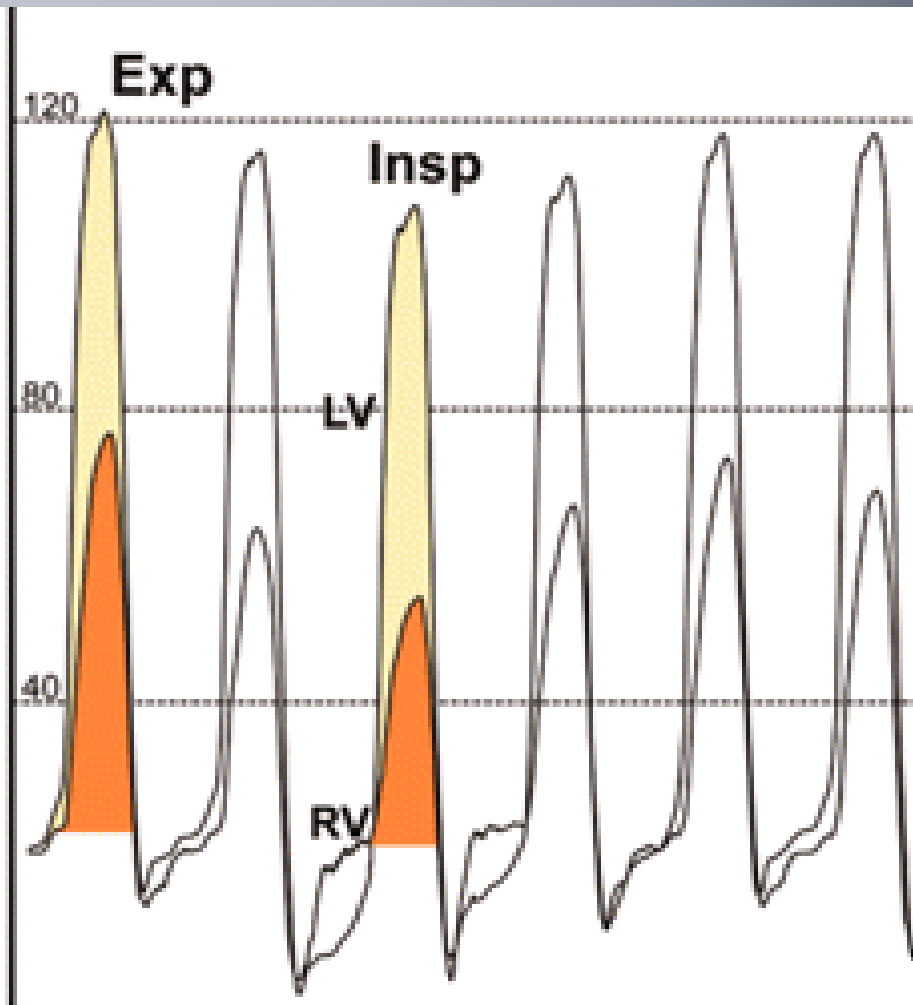
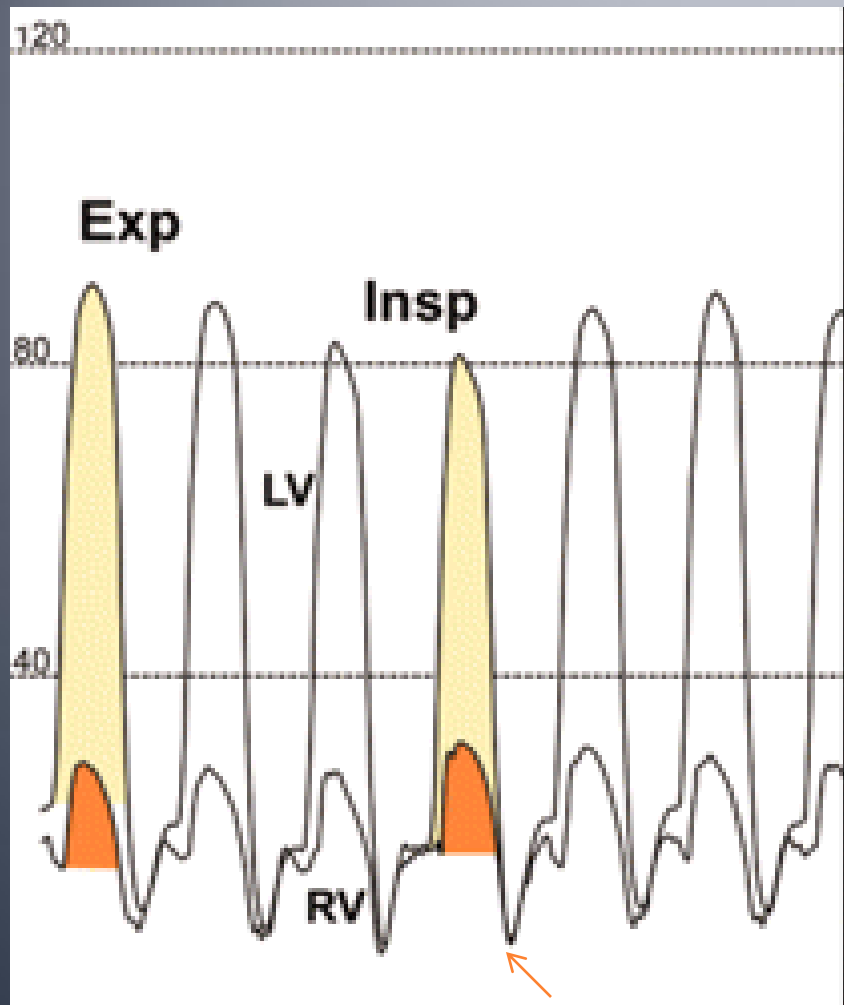
- Причины: **инфильтративные заболевания**, идиопатические, семейные (амилоидоз, гемохроматоз, болезни Fabry и Noonan), **эндомиокардиальные заболевания** (эндомиокардиальный фиброз, облучение и т.д.).
- Эндомиокардиальное рубцевание затрагивает клапанный аппарат сердца.

# Рестриктивная кардиомиопатия

- Одышка, ортопное, отеки, асцит, слабость.
- Все обычные признаки нарастающей сердечной недостаточности протекают без кардиомегалии.
- Данные симптомокомплекс похож на клинику сдавливающего перикардита.
- Частые тромботические осложнения.
- Изменения проводящей системы/мерцательная аритмия часты при амилоидозе и саркоидозе.
- Выраженное снижение волны Y.
- отсутствие падения JVP во время вдоха (Kussmaul sign).

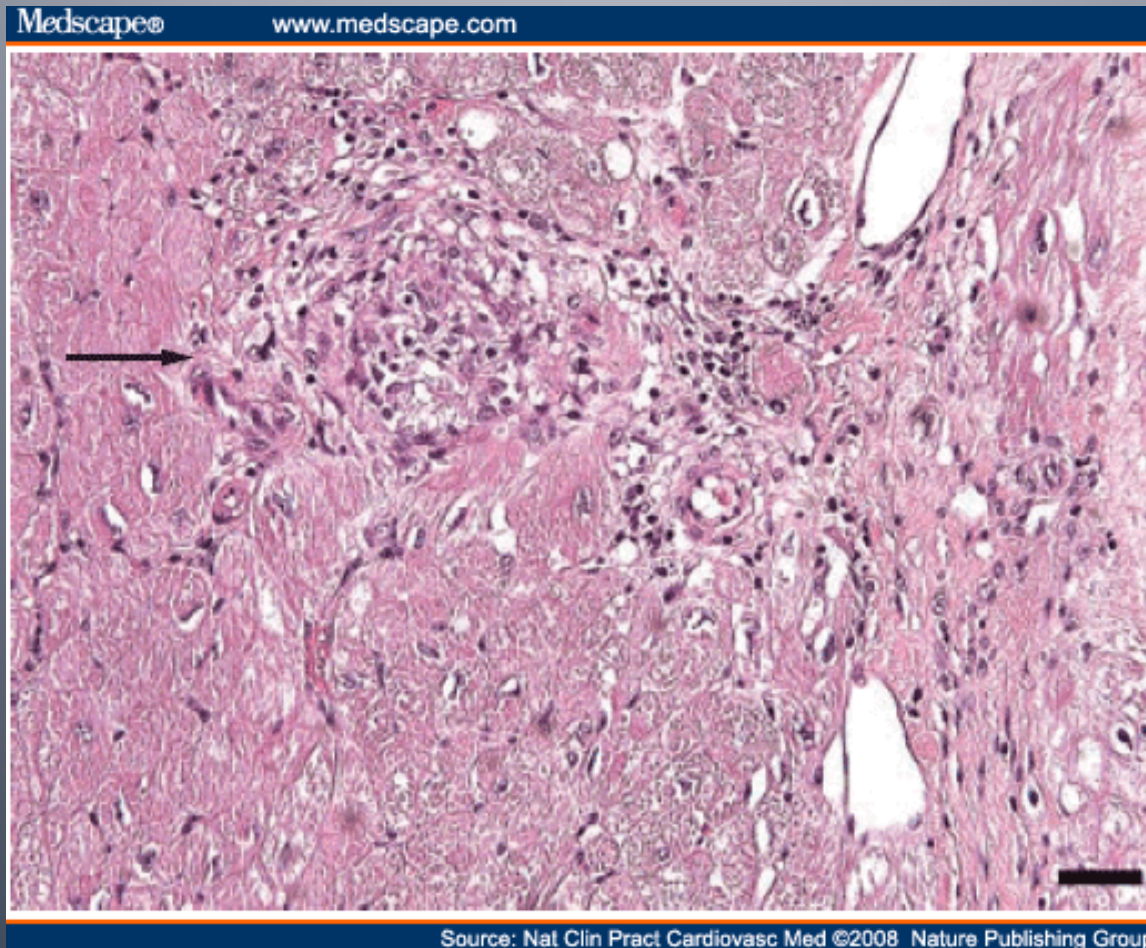
# Рестриктивная кардиомиопатия

- Доплер эхо: увеличивает скорость раннего диастолического наполнения ( $\geq 1.0$  м/сек), снижение скорости предсердного заполнения ( $\leq 0,5$  м/сек) и увеличивает соотношение ADF/AF ( $>2$ ).
- Зондирование: ведущими гемодинамическими симптомами являются дипплато (в виде квадратного корня) и быстрый спуск волны Y. Все эти изменения происходят на кривой левого предсердия в разные периоды диастолического наполнения.
- Давление в левом и правом желудочке поднимается и падает с единовременно с дыханием.
- Эндомиокардиальная биопсия помогает в диагностике.



Y wave

# Эндомиокардиальная биопсия





# ARVC/D

- Миокардиальное заболевание характеризуется заменой мышечных волокон фиброжировой тканью и аритмиями.
- Наследственно в 50% случаев. Встречается от 1/1000 до 1/5000.
- Фиброжировое замещение начинается с эпикарда и в дальнейшем прорастает в мышечную ткань.
- Присутствуют RBBB, запаздывающий потенциал, возвратный VT.
- М>Ж

# ARVC/D: диагностика

- Диагностика основана на оценке следующего:
  - Общая и региональная дисфункция и структурные изменения
    - **Выраженная** дилатация и снижение сократительной способности правого желудочка без или в легкой степени нарушения функции левого желудочка.
    - Наличие правожелудочковой аневризмы (участки акинезии или дискинезии с выпячиванием стенки).
    - **Выраженная** сегментальная дилатация правого желудочка
    - **Легкая** дилатация правого желудочка со снижением сократительной способности без поражения левого желудочка.
    - **Легкая** сегментальная дилатация правого желудочка.
    - Местная гипокинезия правого желудочка.

# ARVC/D: диагностика

## — Клеточная характеристика стенки:

- Выраженные фиброжировые изменения в миокарде, диагностированные эндомикардиальной биопсией.

## — Нарушения реполяризации:

- Отрицательный зубец Т в правых отведениях (V2-V3). В возрасте больше 12 лет в отсутствии RBBB.

## — Нарушения деполяризации и проводимости:

- Выраженная волна эpsilon на кардиограмме, продолжительностью 110 мсек на комплексе QRS в отведениях V1-V3.



# ARVC/D: диагностика

## — Аритмии:

- VPB`s → VT → VF
- При менее выраженной клинике VT sustained and not sustained.
- На холтере VPB`s более 1000 в течении 24 часов

# ARVC/D: диагностика

## – Наследственный анамнез :

- Наследственные заболевания подтвержденные на вскрытии или оперативно.
- Наследственный анамнез смерти в возрасте до 35 лет по причине данного заболевания.
- Клинически подтвержденное ARVC/D.
- ARVC – аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия.

# Сердце спортсмена