Федеральное государственное бюджетное общеобразовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной диагностики ИПО

Заведующий кафедрой: ДМН, профессор

Гринштейн Юрий Исаевич Руководитель ординатуры: профессор Грищенко Елена Георгиевна

**Реферат**

**Рестриктивная кардиомиопатия**

Выполнил: ординатор

Второго года обучения

Специальности кардиология

Кадач П.М.

Проверил:

КМН, Доцент Кусаев В.В.

**Красноярск, 2021г.**

**Оглавление**

[Определение 3](#_TOC_250005)

[Эпидемиология 3](#_TOC_250004)

Классификация 3

[Патогенез рестриктивной кардиомиопатии](#_TOC_250002) 4

Клиническая картина и симптоматика 5

[Особенности осмотра больных рестриктивной кардиомиопатией](#_TOC_250000) 5

Диагностика 6

Лечение 7

Прогноз 8

Список используемой литературы 8

# Определение

# Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) – это заболевание миокарда, которое характеризуется ограничением наполнения и снижением диастолического объема одного или обоих желудочков сердца с нормальной или почти нормальной систолической функцией и толщиной стенки. Явления недостаточности кровообращения у таких больных

# не сопровождаются увеличением объема левого желудочка.

# Эпидемиология

# Заболевание встречается в различных возрастных группах, как среди взрослых, так

# и у детей (от 4 до 63 лет). Однако чаще болеют дети, подростки, а также молодые

# мужчины, у которых заболевание начинается раньше и протекает тяжелее. На долю

# РКМП приходится 5% всех случаев кардиомиопатий. Возможны семейные случаи заболевания.

# Классификация:

# Согласно классификации Американской ассоциации сердца (AHA) 2006 года выделяют

# первичные (с преимущественным поражением сердца) и вторичные кардиомиопатии (при системных заболеваниях с вовлечением сердца).

# При эндомиокардиальной форме и выявлении эозинофильной инфильтрации

# миокарда заболевание расценивается как фибропластический эндокардит

# Леффлера. В случае отсутствия эозинофильной инфильтрации миокарда говорят об

# эндомиокардиальном фиброзе Девиса.

# Этиологическая классификация рестриктивной кардиомиопатии:

# Идиопатическая (первичная) рестриктивная кардиомиопатия

# Эндомиокардиальная болезнь:

# - Эндомиокардиальная болезнь с эозинофилией (фибропластический эндокардит Леффлера);

# - Эндомиокардиальная болезнь без эозинофилии (эндомиокардиальный фиброз)

# Вторичные рестриктивные кардиомиопатий (развиваются при ряде заболеваний):

# - Гемохроматоз;

# - Амилоидоз;

# - Саркоидоз;

# - Склеродермия;

# - Карциноидная болезнь сердца;

# - Гликогенозы;

# - Радиационное поражение сердца;

# - Лекарственное поражение сердца (антрациклиновая интоксикация, воздействие серотонина, метилсегрида, эрготамина, ртутьсодержащих веществ, бусульфана);

# - Опухолевое поражение сердца

# Кроме того, существует классификация ВОЗ (1995г), выделяют первичную миокардиальную форму, протекающую преимущественно с изолированным поражением миокарда, аналогичным таковым при дилатационной кардиомиопатии, и эндомиокардиальную, характерезующуюся утолщением эндокарда и инфильтративными, некротическими и фиброзными изменениями в сердечной мышце.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Миокардиальная | | Эндомиокардиальная |
| Неинфильтративная | Инфильтративная |
| ИдиопатическаяСемейнаяГипертрофическаяпри склеродермиипри Pseudoxanthoma elasticumДиабетическая | АмилоидозСаркоидозБолезнь ГошеСиндром ГурлераЖировая инфильтрацияГемохроматозСаркоидозБолезнь Фабри | Гиперэозинофильный синдромЭндомиокардиофиброзКарциноидный синдром МетастазированиеКарциномыОблучениеАнтрациклиныФармакологические средства, вызывающие фиброзный эндокардит (серотонин, эрготамин, бусульфан) |

# Патогенез рестриктивной кардиомиопатии:

# Вследствие эндомиокардиального фиброза или инфильтративного поражения

# миокарда уменьшается податливость желудочков, нарушается их наполнение, что

# приводит к росту конечного диастолического давления, перегрузке и дилатации

# предсердий и легочной гипертензии. Систолическая функция миокарда длительное

# время не нарушается, не наблюдается и дилатации желудочков. Толщина их стенок

# обычно не увеличена (за исключением амилоидоза, лимфомы).

# В дальнейшем прогрессирующий фиброз эндокарда приводит к нарушению

# диастолической функции сердца и развитию резистентной к лечению хронической

# сердечной недостаточности.

# Важной особенностью является то, что диастолическое заполнение желудочков происходит за очень короткий промежуток времени в самом начале диастолы во время периода быстрого наполнения, а дальнейшем заполнение желудочков кровью практически не происходит. В результате этого резко повышается конечное диастолическое давление (КДД) в желудочках, повышение давления в предсердиях и венах малого и большого кругов кровообращения. В результате этого развивается диастолическая сердечная недостаточность, которая в зависимости от выраженности поражения того или иного отдела сердца может быть право-, левожелудочковой и бивентрикулярной.

Развитие резистентной к лечению СН

↑ Легочного и общего венозного давления, дилатация ПП

Нарушение диастолической функции сердца

Нарушение кровотока

Ригидность миокарда

# В развитии рестриктивной кардиомиопатии выделяют три морфо­логические стадии:

# некротическую — длится около 5 нед, характеризуется гиперэозинофи-лией, массивной дегенерацией и гибелью эозинофильных гранулоцитов, выраженной инфильтрацией эндокарда дегранулированными эозинофиль-ными гранулоцитами, наличием миокардита в сочетании с артериитом;

# тромботическую — длится до 10 мес, характеризуется пристеноч­ным внутриполостным тромбообразованием и нарушениями микро­циркуляции в коронарном русле, обратным развитием инфильтрации миокарда и утолщением эндокарда;

# стадия фиброза — длится годами, характеризуется наряду с пораже­нием париетального эндокарда поражением сосочковых мышц и кла­панного аппарата, возникновением митральной и трикуспидальной не­достаточности. Фиброз может быть значительно выражен во внутренних слоях мио­карда с последующим развитием гипертрофии и дилатации сердца, может носить очаговый или диффузный характер.

# Клиническая картина и симптоматика:

# 1. При поражении 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 (ритм галопа),

# • Систолический шум недостаточности трехстворчатого клапана.

# 2. При поражении левого желудочка:

# • Признаки левожелудочковой недостаточности,

# • Митральная недостаточность,

# • Увеличение размеров левого предсердия,

# • Систолический шум,

# • Застой в легких,

# • Гипертензия малого круга кровообращения.

# 3. При поражении обоих желудочков:

# • Тотальная сердечная недостаточность.

# 4. Выпот в перикард, плевру.

# 5. Тяжелые нарушения ритма (мерцание предсердий, эктопические

# Аритмии, АВ-блокады, Синдром слабости синусового узла).

# 6. Тромбоэмболический синдром.

# Особенности осмотра больных рестриктивной кардиомиопатией:

# Необходимо провести тщательное общее физическое обследование для поиска внесердечных проявлений системного заболевания, которое может вызвать вторичную РКМП (например, гемохроматоз, амилоидоз, саркоидоз или склеродермию). Легкое появление гематом, периорбитальная пурпура, макроглоссия и другие системные изменения, такие как синдром карпального канала, могут наталкивать на мысль об амилоидозе. Бронзовый или серый оттенок кожи позволит заподозрить гемохроматоз. При системной склеродермии будут наблюдаться характерные изменения кожи в виде уплотнения, плотного отека, гиперпигментации, также наблюдается тугоподвижность суставов с развитием контрактур и синдром Рейно. При выявлении ангиокератом в околопупочной области необходимо исключение

# болезни Фабри.

# При осмотре пациентов наблюдается акроцианоз, набухание шейных вен, которые могут не спадать на вдохе. Пульс слабого наполнения, часто снижение систолического артериального давления (САД). У больных амилоидозом может наблюдаться ортостатическая артериальная гипотензия, связанная как с синдромом малого выброса, так и с системным поражением сосудов, возможно – амилоидным поражением надпочечников. При аускультации сердца I и II тоны либо не изменены, либо может быть акцент II тона на легочной артерии. Может выслушиваться ритм трехчленного протодиастолического галопа, однако он редко бывает при амилоидозе. Также могут выслушиваться шумы митральной и трикуспидальной недостаточности, однако они слабо выражены, поскольку поражения клапанов носят вторичный характер и гемодинамически незначимы.

# Диагностика

# 1. ЭГК

# Тахикардия

# Пароксизмальная/постоянная фибрилляция предсердий

# Низковольтажные QRS, перегрузка/гипертрофия предсердий

# Блокады НПГ

# Депрессия сегмента ST, инверсия зубца Т

# Низковольтажность экг, которая не соответствует гипертрофии стенок на ЭхоКГ (характерно для амилоидоза)

# Псевдоинфакрктные изменения по типу патологического зубца Q

# Рентгенография ОГК

# Размеры желудочков, как правило, не увеличены, однако отмечается увеличение предсердий. При амилоидозе может наблюдаться небольшое увеличение сердечной тени за счет наличия жидкости в перикарде. Однако признаков кальцинации перикарда не наблюдается (как при констриктивном перикардите). Легочный рисунок может быть усилен за счет венозного застоя. При эндокардите Леффлера в легких могут наблюдаться

# эозинофильные инфильтраты. При саркоидозе определяется мелкоочаговое диссеминированное поражение легких, двустороннее симметричное увеличение внутригрудных лимфоузлов.

# 2. ЭхоКГ

# Систолическая функция не нарушена;

# Выраженная дилатация предсердий;

# Уменьшение полости пораженного желудочка;

# Функциональная митральная и/или трикуспидальная регургитация;

# Рестриктивный тип диастолической дисфункции (укорочение времени

# Изоволюмического расслабления, увеличение пика раннего наполнения,

# Уменьшение пика позднего предсердного наполнения желудочков, увеличение

# отношения раннего наполнения к позднему);

# Признаки легочной гипертензии;

# Толщина стенок сердца обычно не увеличена.

# Эхо-КГ позволяет исключить ДКМП и ГКМП, но недостаточно информативна для исключения констриктивного перикардита.

# 3. МРТ сердца

# Оценка распространенности интерстициального фиброза

# Аномальные структуры ткани миокарда при инфильтративных заболеваниях

# Дифференциальная диагностика констриктивного перикардита и рестриктивной кардиомиопатии

# Высокая чувствительность при обнаружении тромбов в желудочках

# МРТ имеет высокую точность диагностики перегрузки миокарда железом.

# Сердечный амилоидоз ассоциирован с коротким субэндокардиальными временем T1 и отличительной картиной диффузного, преимущественно субэндокардиального и средне-миокардиального замедленного позднего усиления гадолиния.

# 5. Биопсия сердца

# Используется при неинформативности неинвазивных исследований

# Прямая эндомиокардиальная биопсия может достигать почти 100% чувствительности, если во время процедуры биопсии получаются минимум 4 образца.

# Иммуногистохимическое окрашивание с использованием специфических антител может различать типы амилоидоза.

# Дифференциальная диагностика

# При проведении дифференциальной диагностики РКМП с констриктивным перикардитом следует учитывать анамнез заболевания – это может быть перикардит, сердечная хирургия, травма, лучевая терапия, при РКМП может быть указание на системное заболевание. Во время осмотра у больных КП отмечается «парадоксальный пульс», при аускультации сердца выслушивается ранний III тон «перикардиальный стук» (высокочастотный звук), у больных РКМП – поздний III тон, низкочастотный трехчленный ритм, иногда выслушивается IV тон. При РКМП может выслушиваться шум митральной или трикуспидальной регургитации, при КП он обычно отсутствует. На рентгенограмме грудной клетки при КП определяется кальцинация перикарда в 20–30% случаев, размеры предсердий и желудочков нормальные, при РКМП – дилатация предсердий и обычно нормальные желудочки. Вовремя ЭхоКС при КП определяются нормального размерапредсердия и желудочки, утолщение перикарда. При допплеровском исследовании трансмитрального потока определяются респираторные изменения при КП (снижение пикового трансмитрального потока во время вдоха), также наблюдается выравнивание давления наполнения левого и правого желудочков, при РКМП отмечается увеличение давления наполнения левого желудочка. На МРТ сердца при КП определяется утолщение перикарда. В спорных случаях проводится биопсия миокарда, которая выявляет отсутствие структурных изменений миокарда при КП. Также было определено, что у больных РКМП уровень NT pro BNP значительно повышен, в отличии от больных КП.

# При проведении дифференциальной диагностики с ГКМП в пользу ГКМП свидетельствует отсутствие или слабая выраженность симптомов правожелудочковой недостаточности (за исключением конечной стадии заболевания), а также частые жалобы больных на стенокардию и синкопальные состояния. На ЭКГ и ЭхоКГ у больных ГКМП определяется выраженная гипертрофия левого желудочка. В отличие от ГКМП у больных с амилоидозом сердца будет несоответствие картины гипертрофии на ЭхоКГ с низковольтными желудочковыми комплексами на ЭКГ, также при амилоидозе гипертрофия чаще носит симметричный характер с частым вовлечением правого желудочка, а при ГКМП гипертрофия чаще асимметричная с преимущественным поражением межжелудочковой перепонки и частым формированием обструкции выносящего тракта левого желудочка. Также, как правило, при ГКМП отсутствуют.

# Лечение

# Кортикостероиды применяются для лечения саркоидоза и на ранних стадиях эндокардита Леффлера, эндокардиотомия – при эндомиокардиальном фиброзе и на поздних стадиях

# эндокардита Леффлера, флеботомия и комплексообразование применяется для лечения гемохроматоза, химиотерапия для амилоидоза.

# Цель лечения РКМП заключается в уменьшении симптомов за счет снижения повышенного давления наполнения без значительного снижения сердечного выброса. Блокаторы β-адренорецепторов и кардиоселективные блокаторы кальциевых каналов (например, верапамил, дилтиазем) могут быть эффективными, увеличивая время заполнения левого желудочка, улучшая релаксацию желудочков и уменьшая компенсаторную симпатическую стимуляцию. Также применяются небольшие дозы ингибиторов АПФ, так как существует риск гипотензии. Кроме того, низкие дозы диуретиков снижают преднагрузку и могут улучшать состояние пациентов. С целью предотвращения гипотензии следует начинать прием диуретиков с малых доз, потому что пациенты часто чрезвычайно чувствительны к изменениям объема левого желудочка и могут отреагировать снижением сердечного выброса. Пациенты с фибрилляцией предсердий, а также при наличии внутрисердечных тромбов, должны получать антикоагулянты.

# Дигоксин следует использовать с осторожностью только при фибрилляции предсердий, поскольку он потенциально аритмогенен, особенно у пациентов с амилоидозом (дигоксин вступает во взаимодействие с амилоидом).

# Пациенты с дисфункцией синусового узла и/или прогрессирующим нарушением проводимости также нуждаются в лечении с имплантацией кардиостимулятора.

# В тяжелых случаях может быть рассмотрена трансплантация сердца у пациентов с тяжелой рефрактерной СН при идиопатической или семейной РКМП, а также при амилоидозе сердца без вовлечения других органов (в сочетании с постоперационной химиотерапией с целью подавления образования нового амилоида). При гемосидерозе может быть проведена трансплантация сердца вместе с печенью.

# Прогноз

# Прогноз чаще неблагоприятный, больные умирают от рефрактерной ХСН, тромбоэмболий и других осложнений. Состояние пациентов обычно средней тяжести и тяжелое. 70% больных погибает в течение 5 лет.

# Список используемой литературы

# Towbin J.A. Inherited Cardiomyopathies // Circ. J. – 2014. – Vol. 78 (10). – P. 2347–2356

# Е.А. Бутко, К.Ю. Киношенко. Рестриктивная кардиомиопатия //Ліки України. Medicine of Ukraine №7 (213) /2017

# Моисеев С.В. (1998) Инфильтративные поражения сердца. Рестриктивная кардиомиопатия. Фарма Пресс, Москва, 144 с.

# А.А. Баранов // Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями. 2015