

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации
ГБОУ ВПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной
диагностики ИПО

РЕФЕРАТ

По дисциплине «Функциональная диагностика»

КАРДИОМИОПАТИИ

Выполнила: врач-ординатор
2 года обучения:
Федорова Ксения

Красноярск, 2020

Кардиомиопатии (КМП) – группа заболеваний, при которых первично поражается миокард, и это поражение не является следствием врожденных пороков сердца (ВПС), приобретенных клапанных пороков, АГ, ИБС, поражения перикарда. Факт того, что мутации одних и тех же генов могут приводить к развитию различных типов КМП и внекардиальных фенотипов, говорит о сложности патогенеза заболевания и подчеркивает роль других генетических факторов и факторов внешней среды.

Классификация кардиомиопатий

Первичные кардиомиопатии

- Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП).
- Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП).
- Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП).
- Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ).
- Недифференцируемые кардиомиопатии. Специфические кардиомиопатии (ассоциированные со специфическим системным или несистемным заболеванием)
- Ишемическая КМП.
- Клапанная КМП.
- Гипертензивная КМП.
- Воспалительная (инфекционного и аутоиммунного генеза).
- Метаболическая (гипо/гипертиреоз, акромегалия, феохромоцитома, СД, болезни накопления, гемохроматоз, дефицит факторов питания, электролитный дисбаланс).
- КМП при системных заболеваниях соединительной ткани.
- КМП при нейромышечных заболеваниях.
- Токсические КМП.
- Послеродовая КМП.

Кардиомиопатии (КМП) – гетерогенная группа заболеваний миокарда, ассоциированных с механической и/или электрической дисфункцией, при

которых обычно (но не всегда) выявляется неадекватная гипертрофия левого и/или правого желудочков или дилатация вследствие разнообразных причин, часто являющихся генетическими. Важное дополнение: врожденные и приобретенные клапанные пороки, АГ, ИБС, заболевания перикарда должны быть исключены как причина выявленных изменений, но могут присутствовать как сопутствующая патология.

Гипертрофическая кардиомиопатия

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) относится к первичным генетически обусловленным заболеваниям и является часто встречающейся кардиомиопатией по результатам эхокардиографического (ЭхоКГ) исследования взрослого населения. В настоящее время отмечают рост числа зарегистрированных случаев заболевания, вероятно, связанный с совершенствованием диагностической техники, методик исследования, а также в связи с увеличением числа больных ГКМП. ГКМП диагностируют у людей любого возраста. Распространенность ГКМП не зависит от расовой и половой принадлежности.

ГКМП является заболеванием с характерным комплексом специфических морфофункциональных изменений и гипертрофией миокарда (более 15 мм) левого и/или, в редких случаях, правого желудочка. Гипертрофия часто носит асимметричный характер за счет утолщения межжелудочковой перегородки (МЖП) с развитием обструкции выходного тракта левого желудочка (ЛЖ), при отсутствии известных причин (артериальной гипертензии, пороков и специфических заболеваний сердца). Заболевание характеризуется прогрессирующим течением с высоким риском развития тяжелых жизнеугрожающих аритмий и внезапной сердечной смерти (ВСС).

Патологическая анатомия

К характерным признакам ГКМП относится гипертрофия миокарда левого и/или правого желудочка, часто асимметричная гипертрофия ЛЖ, при которой толщина МЖП (более 15 мм) превышает таковую свободной стенки ЛЖ при отсутствии известных причин (артериальная гипертензия, пороки и специфические заболевания сердца). Гипертрофия в верхней части МЖП сопровождается развитием обструкции выходного тракта ЛЖ. Выраженная гипертрофия МЖП изредка имитирует наличие мышечного кольца, располагающегося на 1–3 см ниже створок аортального клапана, как

следствие гипертрофии отмечают сужение инфундибулярного отдела правого желудочка.

Обнаруживаемое при морфологическом исследовании увеличение соотношения между толщиной МЖП и толщиной стенки ЛЖ составляет без обструкции 0,98–1,25 (в норме 0,95), в случае асимметричной обструктивной ГКМП — 1,5–1,76. Встречается гипертрофия средней части МЖП с аномалией папиллярных мышц ЛЖ. Папиллярные мышцы гипертрофируются и соединяются со створками митрального клапана короткими хордами. Определяется расширение и удлинение всех компонентов митрального комплекса, часто — с вторичным уплотнением передней створки. Размеры полости ЛЖ не изменены либо, независимо от степени контрактильности миокарда, уменьшаются, предсердия дилатированы. Редко наблюдают диффузную гипертрофию, симметрично вовлекающую в процесс свободную стенку ЛЖ и верхушку сердца. Просвет 10 выходного отдела ЛЖ в этом случае сужается концентрической гипертрофией такового.

Патологическая физиология

У больных ГКМП часто определяются высокие показатели систолической функции сердца. Однако увеличение параметров сократительной функции, например, фракции выброса, не обязательно сопровождается увеличением сократительной способности миокарда. Эффективный выброс в общий кровоток может быть уменьшен за счет динамической мышечной обструкции в выходном отделе ЛЖ.

Динамическая обструкция при ГКМП отличается от обструкции, вызванной другими заболеваниями, следующими признаками:

- повышение давления определяется не только на уровне аортального клапана, а на всем протяжении ЛЖ;
- величина градиента давления может значительно варьировать, в отличие от «фиксированного» градиента при заболеваниях аортального клапана;
- при пробах, уменьшающих преднагрузку, увеличивается мышечный субаортальный стеноз и градиент давления вследствие уменьшения полости ЛЖ и размера выносящего тракта.

Одним из механизмов появления градиента давления в полости ЛЖ является обструкция, возникающая под влиянием следующих факторов:

- уменьшение размера выносящего тракта в диастолу;
- гипертрофия ЛЖ, обычно затрагивающая переднебазальные отделы;
- переднее смещение митрального клапана в сторону полости ЛЖ с уменьшением последней;
- увеличение размеров и величины створок митрального клапана.

Клиника

Клинические симптомы ГКМП могут появляться в любом возрасте, от раннего детства до глубокой старости, они неспецифичны и многообразны.

При отсутствии клинических симптомов заболевания у детей, подростков, молодых спортсменов во время или после физической нагрузки нередко развивается ВВС. Причинами ВВС могут служить фибрилляция желудочков, спонтанная желудочковая тахикардия, острое появление или усиление обструкции выходного отдела ЛЖ, нарушения кровенаполнения ЛЖ, острая коронарная недостаточность. Исследователями установлено, что среди спортсменов-профессионалов, баскетболистов и легкоатлетов, в случаях ВСС у 10–12 % выявляют морфологические признаки ГКМП различной степени выраженности. Скрининговое исследование при ГКМП не проводится, поэтому диагностика возможна, помимо морфологических исследований, на основании выявления факторов риска развития ВСС и генетического обследования членов семьи умершего. Существуют прогностические неблагоприятные факторы, доступные для выявления.

Боль в грудной клетке по характеру напоминает типичную стенокардию, поскольку возникает вследствие недостаточности коронарного кровотока при значительной гипертрофии миокарда ЛЖ. Механизмы стенокардитической боли включают также нарушение динамики диастолического расслабления стенки и повышение внутримиокардиального напряжения гипертрофированного ЛЖ. Прием нитратов не купирует ангинозную боль, усиливает степень обструкции и способствует усугублению диастолической дисфункции ЛЖ. Отмечают появление нетипичной стенокардии, развивающейся при нарушениях микроциркуляции, обусловленных снижением кровотока в интрамуральных сосудах.

Нарушения ритма сердца относятся к наиболее частой причине ВСС при ГКМП. Отмечают бессимптомное течение аритмий (25 % случаев), как правило, в случае непостоянной ЖТ, а также клинически манифестирующие

аритмии, сопровождающиеся типичными субъективными признаками в виде сердцебиения, «перебоев в работе сердца». Спектр аритмий сердца разнообразен: экстрасистолия, наджелудочковые и желудочковые тахикардии, брадиаритмия, фибрилляция предсердий и желудочков, блокада передней и левой ножки пучка Гиса. Причинами аритмий считают морфологическую дезорганизацию миофибрилл, наличие дополнительных проводящих путей, в качестве триггера — ишемию миокарда.

Одышка, слабость, головокружение у многих больных возникают в случае развития диастолической дисфункции (в то время как систолическая функция остается неизменной) и предшествуют развитию прогрессирующей сердечной недостаточности. В дальнейшем может развиваться смешанная, диастолическая и систолическая, дисфункция, сопровождающаяся признаками недостаточности кровообращения, левожелудочковой или бивентрикулярной, с дилатацией камер сердца. Одышка обусловлена повышением конечного диастолического давления в ЛЖ, давления в левом предсердии и легочных венах.

Диагностика

При физикальном исследовании больных с ГКМП определяют признаки, характерные для гипертрофии ЛЖ: усиление или двойной верхушечный толчок (усиленное левое сокращение левого предсердия, затем ЛЖ), смещение левой границы относительной тупости сердца влево и вниз; обструкция его выходного отдела: систолическое дрожание вдоль левого края грудины, дующий систолический шум на верхушке и по левому краю грудины, усиливающийся при физической нагрузке, пробе Вальсальвы. Систолический шум громкий, грубый нарастающе-убывающий, не проводится на сосуды шеи, отстоит от I тона на значительное расстояние.

Основным методом диагностики ГКМП является ЭхоКГ-исследование, позволяющее выявлять гипертрофию ЛЖ (обычно асимметричную, с сегментарным или диффузным утолщением стенок), иногда сопровождающуюся уменьшением размера полости. Толщина стенки ЛЖ, МЖП при ГКМП составляет 15 мм и более, вместе с тем меньшая толщина (13–14 мм) также возможна при исключении других причин гипертрофии ЛЖ.

Течение и прогноз

Выделяют пять основных вариантов течения и исходов ГКМП:

- стабильное, доброкачественное течение;
- внезапная смерть; – прогрессирующее течение;
- «конечная стадия», обусловленная прогрессированием сердечной недостаточности;
- развитие фибрилляции предсердий и связанных с ней осложнений.

Дилатационная кардиомиопатия

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) — это первичное поражение миокарда, характеризующееся выраженной дилатацией полостей и нарушением сократительной функции желудочков.

Термин ДКМП применим только к тем случаям поражения сердца, при которых значительная дилатация полостей не является следствием нарушения коронарного кровообращения (ИБС), врожденных аномалий развития, клапанных пороков сердца, системной и легочной артериальной гипертензии и заболеваний перикарда. Распространенность ДКМП неизвестна, поскольку до сих пор отсутствуют четкие критерии ее диагностики, что затрудняет проведение эпидемиологических исследований. ДКМП в 2–3 раза чаще встречается у мужчин, особенно в возрасте 30–50 лет.

Этиология

В большинстве случаев этиология ДКМП неизвестна (идиопатическая форма ДКМП). В настоящее время ведутся исследования в следующих направлениях. В генезе ДКМП имеет значение взаимодействие нескольких факторов: – генетической предрасположенности к возникновению заболевания; – воздействий экзогенных факторов (вирусная инфекция, алкоголь и др.); – аутоиммунных нарушений. Если на начальных стадиях развития ДКМП в ряде случаев удастся подтвердить вторичную природу поражения сердца (например, наличие вирусной инфекции), то на поздних стадиях клиническая картина уже мало зависит от возможных пусковых механизмов болезни.

Патогенез

В результате воздействия перечисленных выше и некоторых других (в том числе пока неизвестных) этиологических факторов происходит первичное повреждение кардиомиоцитов, снижение энергетического

метаболизма клеток и уменьшение количества нормально функционирующих миофибрилл. Это ведет к прогрессирующему уменьшению сократительной способности миокарда и насосной функции сердца. В результате снижения инотропной функции миокарда происходит дилатация полостей сердца, которая, в течение некоторого времени поддерживает ударный объем (УО) и фракцию выброса (ФВ) на достаточном уровне. Одновременно развивающаяся тахикардия (активация симпатoadреналовой системы (САС)) также способствует сохранению сердечного выброса. Однако такая компенсация невыгодна с энергетической точки зрения, поскольку, согласно закону Лапласа, для создания адекватного давления в полости желудочка дилатированная стенка ЛЖ должна развивать значительно большее внутримиокардиальное напряжение.

В результате происходит критическое падение насосной функции сердца, повышается конечное диастолическое давление (КДД) в желудочках и развивается выраженная миогенная дилатация полостей сердца. Эти явления усугубляются развитием относительной недостаточности митрального и трехстворчатого клапанов, что способствует еще большей дилатации предсердий и желудочков. Иными словами, формируется и быстро прогрессирует хроническая сердечная недостаточность (ХСН) с преимущественным нарушением систолической функции желудочков, застоем крови в малом и большом круге кровообращения, падением сердечного выброса и нарушением перфузии периферических органов и тканей.

Следует отметить, что значительное увеличение массы сердца за счет гипертрофии миокарда обычно не сопровождается заметным утолщением стенки желудочков, поскольку при ДКМП всегда преобладает выраженная дилатация камер сердца, которая как бы нивелирует увеличение мышечной массы.

Клиника

Клинически ДКМП проявляется тремя основными синдромами:

1. Хронической сердечной недостаточностью (левожелудочковой или бивентрикулярной) с признаками застоя крови в малом и большом круге кровообращения.
2. Частым возникновением нарушений ритма и проводимости (желудочковые аритмии, фибрилляция предсердий, АВ-блокады и блокады ножек пучка Гиса).

3. Тромбоэмболическими осложнениями (ТЭЛА и эмболия в артерии большого круга кровообращения).

Обычно первые клинические проявления болезни связаны с сердечной декомпенсацией, застоем крови в малом, а затем и в большом круге кровообращения и снижением сердечного выброса. Больные жалуются на одышку при физической нагрузке и в покое, усиливающуюся в горизонтальном положении больного (ортопноэ). В далеко зашедших случаях возникают приступы удушья, чаще развивающиеся по ночам (сердечная астма и отек легких). Очень характерна быстрая утомляемость, мышечная слабость, тяжесть в ногах при выполнении физических нагрузок. Признаки правожелудочковой недостаточности (отеки ног, тяжесть в правом подреберье, гепатомегалия, асцит) появляются позже. Наиболее важной клинической особенностью ДКМП являются быстрое и неуклонное прогрессирование заболевания и признаков декомпенсации, а также рефрактерность к традиционному лечению ХСН.

Диагностика

Электрокардиография. Данное исследование выявляет: – признаки гипертрофии ЛЖ и ЛП, иногда в сочетании с гипертрофией ПЖ. Особенно характерна депрессия сегмента RS–T в левых грудных отведениях (V5 и V6) и отведениях I и aVL; – признаки блокады левой ножки пучка Гиса (часто определяется); – фибрилляция предсердий и/или другие нарушения ритма сердца; – удлинение интервала Q–T.

Эхокардиография является наиболее информативным неинвазивным методом исследования больных ДКМП. Наиболее характерными эхокардиографическими признаками ДКМП являются значительная дилатация ЛЖ при нормальной или уменьшенной толщине его стенок и снижение фракции выброса (ФВ) ниже 30–20 %. Часто отмечается расширение других камер сердца (ПЖ, ЛП). Как правило, развиваются тотальная гипокинезия стенок ЛЖ, а также значительное снижение скорости кровотока в восходящем отделе аорты и выносящем тракте ЛЖ и в ЛА (доплеровский режим). Нередко визуализируются внутрисердечные пристеночные тромбы. В некоторых случаях при ДКМП можно обнаружить региональные нарушения сократимости ЛЖ и даже аневризму его верхушки, что затрудняет дифференциальную диагностику данного заболевания с ИБС.

Рестриктивная кардиомиопатия

Рестриктивная кардиомиопатия — это группа заболеваний, сопровождающихся выраженным ограничением диастолического наполнения сердца вследствие избыточной жесткости стенок желудочков. Часто процесс манифестирует с правого желудочка.

Причины избыточной жесткости стенок:

1. Миокардиальный (эндомиокардиальный) фиброз: идиопатический или известной этиологии), 2. Инфильтрация стенок патологическими субстанциями

Идиопатическая рестриктивная КМП (этиология неизвестна, имеет место неизвестная генетическая аномалия). Различают спорадическую и семейную формы.

Вторичная рестриктивная КМП

Инфильтративная (при амилоидозе, гемохроматозе, при других болезнях накопления, саркоидозе).

Эндомиокардиальный фиброз вследствие специфических заболеваний при гиперэозинофильном синдроме (синдром Леффлера), при карциноидном синдроме, при радиационных поражениях.

Клинические синдромы:

1. СН чаще по правожелудочковому типу (застой по большому кругу кровообращения) при нормальных размерах сердца

2. Специфические признаки: -гиперэозинофильный синдром (при болезни Леффлера): на фоне гиперэозинофилии до 75% (паразитарной, аллергической, грануломатозной, неопластической этиологии), лейкоцитоза, сохраняющихся несколько месяцев, происходит поражение печени, почек, селезенки, костного мозга, а также миокарда и эндокарда, с развитием в них фиброзной ткани и уменьшением полостей желудочков, с формированием кардиальных тромбов и системных эмболий, фиброзных изменений клапанного аппарата с появлением относительной недостаточности клапанов. Характерны потеря массы тела, лихорадка, ознобы, кожный зуд

Объективные признаки:

1. Признаки застоя чаще по большому кругу кровообращения при нормальных размерах сердца, возможно расширение предсердий.

2. Поздний систолический шум на верхушке.

Методы инструментальной диагностики

1. ЭКГ: гипертрофия правого желудочка и предсердия, часто синусовая тахикардия, нарушения проводимости (АВ-блокада, блокада ножек пучка Гиса), низкий вольтаж, изменения зубца Т, глубокий Q в V1. неспецифические нарушения реполяризации, аритмии, наиболее часто — мерцание предсердий, блокады ножек пучка Гиса, нарушения проводимости.

2. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки: признаки расширения предсердий, застой малом круге кровообращения, уменьшение пульсации по контуру сердца.

3. ЭХО-КГ - выраженные нарушения диастолической функции сердца по рестриктивному типу, утолщение эндокарда с уменьшением размеров полостей желудочков, тромбы в полостях сердца, относительная недостаточность митрального и трикуспидального клапанов.

Лечение: симптоматическое. При гиперэозинофильном синдроме — кортикостероиды, иммунодепрессанты, непрямые антикоагулянты. Хирургическое лечение — иссечение утолщенного эндокарда.

Прогноз неблагоприятный. Летальность в течение 2 лет-35-50%.

Литература

1. Сыркин А.Л. Руководство по функциональной диагностике болезней сердца / Научно-практическое пособие по кардиологии, 2009. 368 с.
2. Лутра А. ЭХОКГ понятным языком. Под ред. Ю.А. Васюка.— 3-е изд.— М.:Практическая медицина, 2017.— 224 с.
3. Шиллер Н.Б. Клиническая эхокардиография / Шиллер Н.Б., Осипов М.А. —2018. —344 с.