



БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

КАФЕДРА ПОЛИКЛИНИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ

Неклассифицируемые кардиомиопатии

Подготовили : Врублевская Кристина Геннадьевна,
Ярохович Андрей Николаевич

Минск 2016

Кардиомиопатии

(ВОЗ, 1995 г.)

- заболевания миокарда, сопровождающегося его дисфункцией

Виды кардиомиопатий:

- ✓дилатационная;
- ✓гипертрофическая;
- ✓рестриктивная;
- ✓аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ);
- ✓неклассифицируемая (фиброэластоз, «губчатый миокард», КМП при митохондриопатиях).

Кардиомиопатии

(American Heart Association, 2006 г.)

- ★ Гетерогенная группа заболеваний различной этиологии (часто генетически обусловленных), сопровождающихся механической и/или электрической дисфункцией миокарда и (в ряде случаев) непропорциональной гипертрофией или дилатацией.
- ★ Поражение миокарда при КМП может быть первичным или вторичным (при системном заболевании) и сопровождаться развитием сердечной недостаточности и внезапной смертью.

■ Классификация кардиомиопатий

(American Heart Association, 2006 г.)

1. **Ишемическая кардиомиопатия.**
2. **Неишемическая кардиомиопатия:**

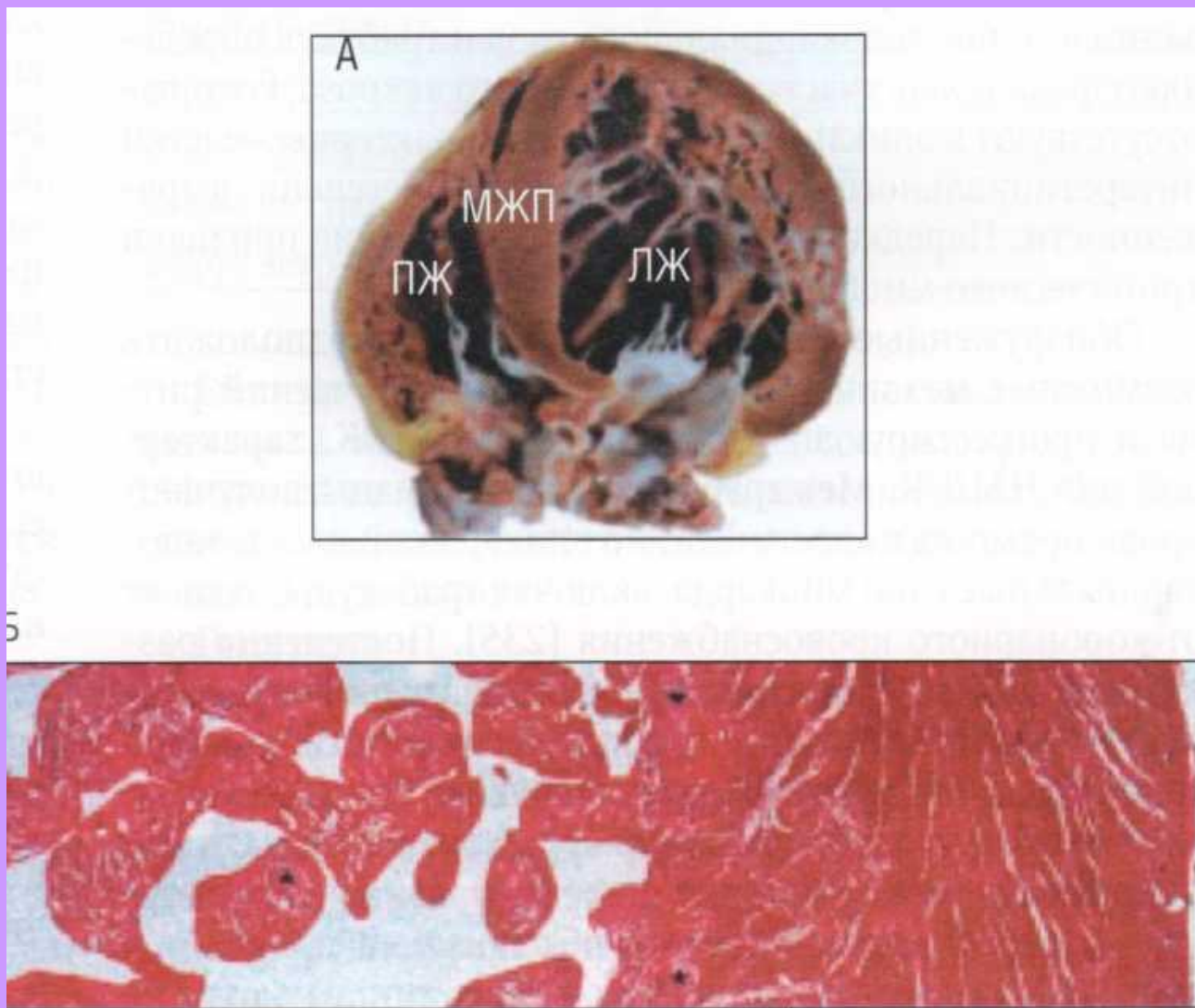
■ Первичная кардиомиопатия:

- врождённая (гипертрофическая КМП, АДПЖ, врожденная патология ионных каналов, болезнь Ленегра, с-м Бругада, идиопатическая ЖТ, идиопатическая ФЖ);
- приобретённая (воспалительная, стрессовая («takotsubo» КМП), КМП беременных, тахикардией-индуцированная КМП, КМП детей от матерей с инсулинозависимым сахарным диабетом);
- смешанная (дилатационная КМП, рестриктивная КМП).

■ Вторичная кардиомиопатия:

- инфильтративная (амилоидоз);
- накопления (гемохроматоз);
- токсическая (алкогольная, лекарственная, радиационная);
- воспалительная (гранулематозная);
- эндокринная;
- поражение сердца при нервно-мышечных заболеваниях;
- алиментарная;
- при системных заболеваниях соединительной ткани.

Неклассифицируемые кардиомиопатии: «Губчатый миокард»



Некомпактный миокард ЛЖ «губчатый миокард»

- Заболевание является генетически детерминированным и развивается в результате нарушения нормальных процессов эмбриогенеза сердца.

Патогенез и клиническая картина складываются из трех ведущих синдромов:

- Сердечной недостаточности
- Аритмий
- Тромбоэмболического синдрома .

Диагностика основана на данных

- эхо-кардиографического исследования
- результатах магнитно-резонансной томографии сердца.

Болезнь имеет неблагоприятное течение и прогноз, при этом летальность во взрослой популяции составляет **около 50 %**.

Некомпактный миокард ЛЖ «губчатый миокард»

Лечение является патогенетическим и заключается в терапии:

- ✓ Сердечной недостаточности
- ✓ нарушений ритма сердца
- ✓ профилактике тромбоэмболических осложнений.

Пациентам с терминальной стадией сердечной недостаточности показана **трансплантация сердца**.

Кардиомиопатия Такотсубо (КМПТ)

Синдром « разбитого сердца »

Была описана впервые в Японии в 1990 г. как преходящие нарушения сократимости миокарда.

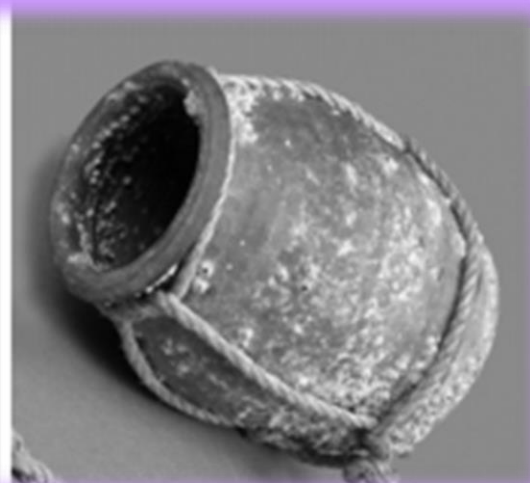
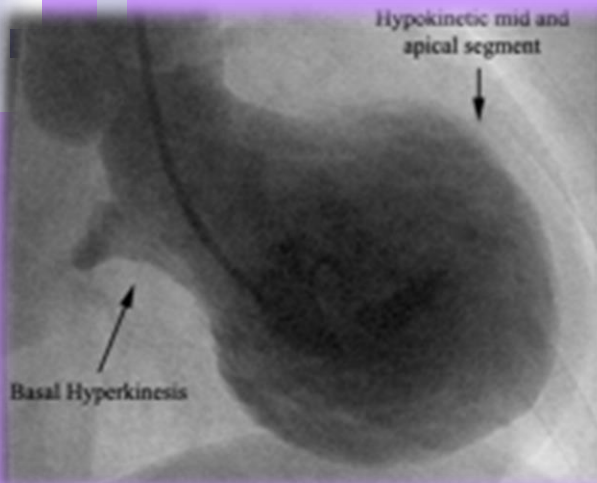
В остром периоде болезнь напоминает острый инфаркт миокарда (ОИМ) .

Однако при коронарографии признаки поражения венечных артерий не выявляются.

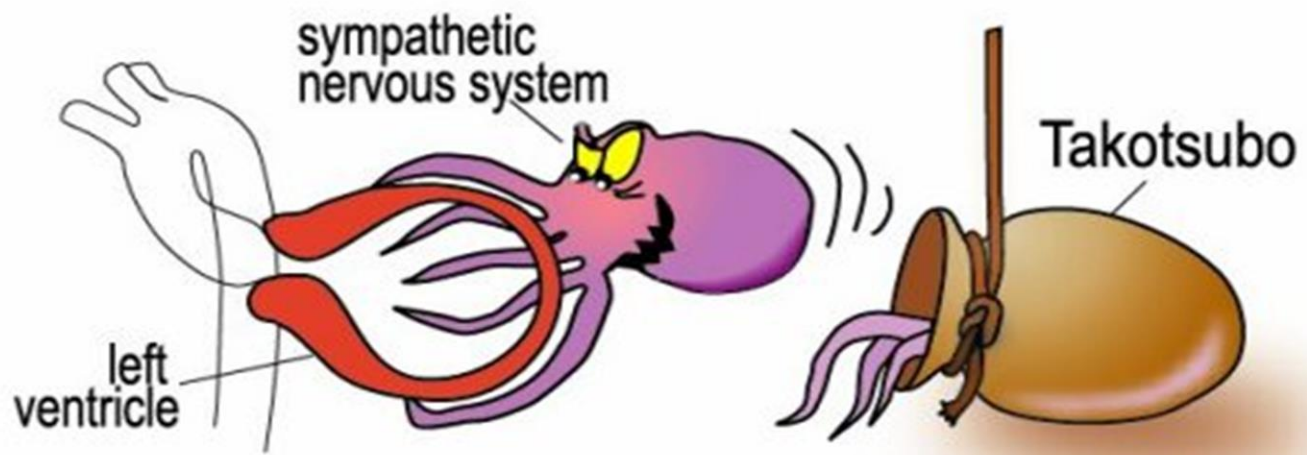
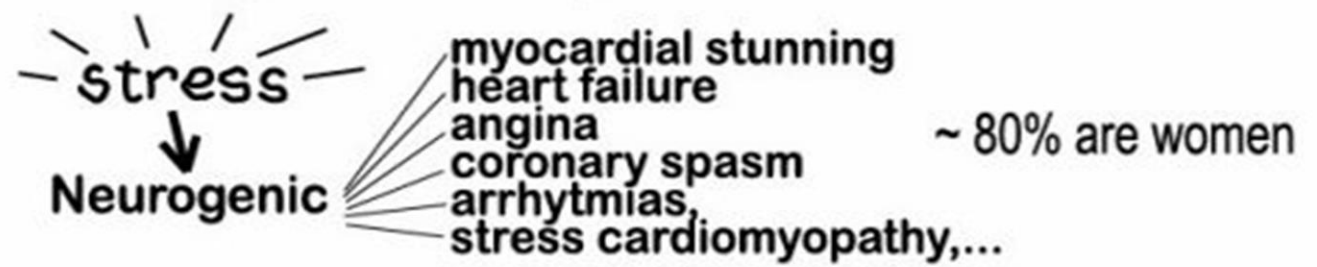
Классический вариант болезни сопровождается акинезом или дискинезом верхушки сердца с гиперкинезом базальных сегментов.

Сердце при этом приобретает своеобразную конфигурацию:

Левый желудочек в острой фазе по форме напоминает песочные часы или японскую ловушку для осьминогов **такотсубо** – кувшин с узким горлышком и широким дном



Leave your octopus in its takotsubo!



Диагностика КМПТ

Критерии клиники Мейо:

- 1)** Транзиторный гипокинез, дискинез или акинез средних сегментов ЛЖ с вовлечением вершины или без, баллоноподобное расширение полости ЛЖ, не соответствующие зоне кровоснабжения одной коронарной артерии. (желателен физический или психический травмирующий фактор)
- 2)** Отсутствие обструкции коронарной артерии или ангиографического свидетельства отрыва атеросклеротической бляшки;
- 3)** Появление изменений ЭКГ (любая элевация сегмента ST и/или инверсия зубца T) или скромное повышение уровня тропонина;
- 4)** Отсутствие феохромоцитомы или миокардита

На ЭКГ регистрируются изменения, подобные ОКС:

- Подъем сегмента ST, в **95%** случаев в грудных отведениях, максимально в V2-V3; увеличение амплитуды зубца T (97%), могут определяться патологический зубец Q (27%), удлинение интервала QT и патологический зубец U.
- У 2/3 пациентов подъем сегмента ST **отсутствует**.
- Из нарушений ритма регистрируются синусовая брадикардия, фибрилляция предсердий, желудочковая тахикардия

ЭхоКГ выявляет типичные изменения:

- гипокинез или акинез средних и апикальных сегментов ЛЖ, локализованные топически вне распределения какой-либо одной коронарной артерии.
- Отмечается снижение фракции выброса в острой стадии до 20-49% с последующим повышением до 59-76%, в среднем, к 18 дню заболевания.

По данным ЭхоКГ выделяют следующие варианты КТ:

- **classic type (классический)** с баллонированием в области верхушки и базальной гиперкинезией, обструкцией выходного тракта ЛЖ, акинезией передней стенки и межжелудочковой перегородки;
- **reverse type (обратный)** с гиперкинезией верхушки сердца и акинезией базальных отделов ЛЖ;
- **mid-ventricular type (средний)** с баллонообразным расширением и акинезом средних и гиперкинезией базальных и апикальных сегментов;
- **local type (местный)** с ограничением в локальной области сегмента, обычно передней стенки.

Лечение

- Специальных методов лечения КТ нет.
- Рекомендуют ингибиторы АПФ или блокаторы рецептора ангиотензина , до восстановления сократительной функции ЛЖ.
- С начала заболевания и в долгосрочной перспективе могут быть полезны бета-адреноблокаторы.

Значение других стандартных амбулаторных лекарств, таких как **статины, аспирин, кальциевые блокаторы, клопидогрель, сомнительно!**

Пациентам с постоянной дисфункцией ЛЖ показаны мочегонные , поскольку симпатoadреналовая активация является основной в патогенезе КТ.

Для лечения и профилактики рецидивов :

- длительная терапия β -адреноблокаторами с α -адренергической активностью (например, карведилол).
- Тромболизис при КТ не показан, однако, учитывая риск тромбообразования у 5-7% пациентов с КТ, в определённых ситуациях антикоагулянты могут быть назначены.

Кардиомиопатия при химиолучевой терапии

КАРДИТОКСИЧНОСТЬ ПРОТИВООПУХОЛЕВЫХ ПРЕПАРАТОВ

- Общеизвестной является способность противоопухолевых препаратов оказывать повреждающее действие практически на все органы и ткани организма.
- Наиболее часто оно реализуется в отношении интенсивно пролиферирующих клеток кишечного эпителия, костного мозга, волосяных фолликулов и имеет обратимый характер.
- В отличие от вышеперечисленных тканей сердечная мышца состоит из миокардиоцитов, обладающих ограниченным пролиферативным и регенераторным потенциалом, что обуславливает развитие, как правило, персистирующих проявлений токсичности.
- Наибольшим повреждающим воздействием на сердечно-сосудистую систему обладают антрациклиновые антибиотики, алкилирующие агенты, таксаны, фторпиримидины, трастузумаб.
- Осложнения противоопухолевых препаратов в большинстве своем предсказуемы, дозозависимы и характеризуются способностью к потенцированию при назначении нескольких кардиотоксичных агентов

Острое повреждение сердечной МЫШЦЫ

- Риск возникновения этого редкого осложнения не зависит от кумулятивной дозы цитостатика.
- Также отсутствует связь с развитием дилатационной кардиомиопатии. Острая кардиотоксичность, как правило, регистрируется в течение 24-48 часов после введения цитостатика.

Клинически она манифестируется следующими проявлениями:

- нарушения сердечного ритма (наиболее часто, синусовая тахикардия),
- неспецифические изменения сегмента ST и зубца T на ЭКГ,
- бессимптомное снижение фракции выброса левого желудочка (ФВЛЖ),
- острый миокардит или миоперикардит,
- транзиторная сердечная недостаточность,
- исключительно редко внезапная смерть или инфаркт миокарда.

Подострое повреждение сердечной мышцы

- Классическая подострая кардиомиопатия развивается в течение 6-8 месяцев после завершения химиотерапии с пиком клинической манифестации спустя 3-4 месяца после введения последней дозы цитостатика.
- Основные ее проявления сходны с таковыми при остром повреждении миокарда.

Патогенез

- Механизм развития сердечной дисфункции, индуцированной АА, окончательно не установлен.
- Большинство исследователей считает, что важную роль в патогенезе осложнения играет апоптоз кардиомиоцитов.
- Метаболизм АА сопровождается формированием их комплексных соединений с ионами железа. Это приводит к избыточной продукции свободных радикалов, вызывающих перекисное окисление мембранных липидов с последующей активацией механизмов апоптоза.

Патогенез

- Селективность повреждения миокарда объясняется ограниченными резервами его внутриклеточной антиоксидантной защиты по сравнению с другими органами и тканями.
- Помимо этого, к патогенетическим механизмам относятся связывание метаболитов АА с кардиолипидом и другими мембранными молекулами, приводящее к повреждению клеточных мембран и нарушению транспорта ионов, а также избирательное подавление экспрессии ряда генов в кардиомиоцитах.

Диагностика

- **Чрескожная биопсия миокарда правого желудочка**

Позволяет установить диагноз кардиомиопатии до появления клинических симптомов сердечной недостаточности. Биопсия сердечной мышцы выполнима в амбулаторном режиме при условии, что саму процедуру, а также гистологическое исследование будут производить опытные специалисты. В повседневной клинической практике этот метод применяется крайне редко.

- **Эхокардиография (ЭХОКГ) и равновесная изотопная вентрикулография (MUGA) являются неинвазивными методами определения фракции выброса левого желудочка (ФВЛЖ).**

Эти исследования рекомендуется выполнять перед началом химиотерапии, особенно у больных, относящихся к группе риска. ФВЛЖ, превышающая 50%, считается нормальной в обеих методиках.

Противопоказанием к применению АА является исходное снижение ФВЛЖ менее 50%.

Лечение

Коррекция антрациклин - индуцированной дилатационной кардиомиопатии проводится в соответствии с основными принципами лечения сердечной недостаточности, вызванной другими причинами.

Используются:

- ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (АПФ),
- Бета-блокаторы,
- калийсберегающие диуретики (спиронолактон, верошпирон),

Медикаментозная терапия не обеспечивает излечения или постоянного контроля сердечной дисфункции.

Более того, несмотря на проводимое лечение, дилатационная кардиомиопатия может прогрессировать, в том числе спустя 5 и более лет.

Единственным способом излечения сердечной недостаточности в настоящее время является **трансплантация сердца**.



СПАСИБО ЗА

ВНИМАНИЕ!