

ГБОУ ВПО «Волгоградский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения и социального развития России.

Кафедра внутренних болезней педиатрического
и стоматологического факультетов.



Научно- исследовательская работа на тему:

**«Кардиомиопатия: дилатационная, гипертрофическая.
Классификация. Клинические варианты течения. Лечение».**

Выполнила:

Студентка 10 группы, 4 курса
педиатрического факультета
Рамжаева Алина Сергеевна.

5

A handwritten signature in blue ink, appearing to read "Alina Ramzayeva", is written over the printed name.

г. Волгоград- 2018год

Содержание:

- Введение _____ 3 стр.
- Цель научно-исследовательской работы _____ 3 стр.
- Задачи научно-исследовательской работы _____ 3 стр.
- Основные определения и понятия _____ 3 стр.
- Кардиомиопатии _____ 4 стр.
- Классификация кардиомиопатий _____ 5 стр.
- Дилатационная кардиомиопатия _____ 6 стр.
- Гипертрофическая кардиомиопатия _____ 15 стр.
- Роль медицинского персонала _____ 35 стр.
- Вывод _____ 36 стр.
- Список литературы _____ 37 стр.

Ведение

Под кардиомиопатией может подразумеваться любое нарушение структуры сердца в виде выраженного увеличения размеров (кардиомегалия), приводящее к неспособности миокарда выполнять свою функцию – к сердечной недостаточности. Но это определение, предусмотренное международной классификацией болезней, не совсем верное. Ведь в таком случае большинство сердечной патологии можно рассматривать как кардиомиопатию.

Многие врачи-кардиологи воспринимают за эту патологию только те случаи сердечной недостаточности, которые не похожи ни на одно другое заболевание миокарда. Около 50% таких больных на ранних стадиях не предъявляют вообще никаких сердечных жалоб, или они выражены минимально (периодический дискомфорт в груди, общая слабость).

У остальных 50% болезнь выявляют на стадии выраженных перестроек в сердце или осложнений – одышка при нагрузках или даже в покое, отеки ног и всего тела, мозговые расстройства. В связи с этим больные не могут выполнять физические нагрузки или даже выходить за пределы комнаты. Возможен также смертельный исход, обусловленный сердечной недостаточностью на фоне кардиомиопатии.

Полностью вылечить патологию можно лишь путем пересадки сердца. Все остальное лечение под контролем врача-кардиолога направлено на замедление прогрессирования изменений в миокарде и недостаточности кровообращения.

Цель научно-исследовательской работы

Изучить виды, классификацию, клинические варианты течения и лечение кардиомиопатий.

Задачи научно-исследовательской работы

Выяснить и изучить виды, классификацию, клинические варианты течения и лечение кардиомиопатий.

Основные определения и понятия

1. **Ишемическая болезнь сердца**- острое или хроническое поражение миокарда, возникающее вследствие уменьшения или прекращения снабжения сердечной мышцы артериальной кровью, в основе которого лежат

патологические процессы в системе коронарных артерий. ИБС широко распространенное заболевание.

2. Диастолическая дисфункция левого желудочка(сокращенно ДДЛЖ) – это недостаточное наполнение кровью **желудочка** во время диастолы, т. е. периода расслабления мышцы сердца.

3. Миокардит – воспаление мышечной оболочки сердца (миокарда), чаще ревматического, инфекционного или инфекционно-аллергического характера. Течение миокардита может быть острым или хроническим.

Кардиомиопатии

Кардиомиопатии — гетерогенная группа заболеваний миокарда, ассоциированных с механической и/или электрической дисфункцией, обычно сопровождающихся гипертрофией миокарда или дилатацией камер сердца и развивающихся вследствие различных причин, но чаще имеющих генетическую природу. Кардиомиопатия может иметь самостоятельный характер (первичная) или быть одним из проявлений какого-либо заболевания (вторичная). К категории кардиомиопатий не относятся случаи поражения сердца, в основе которых лежат системная артериальная гипертензия, врожденная и приобретенная патология клапанного аппарата, коронарный атеросклероз (Код по МКБ-10: I 42)

Классификация первичных кардиомиопатий (Американская ассоциация сердца, 2006)

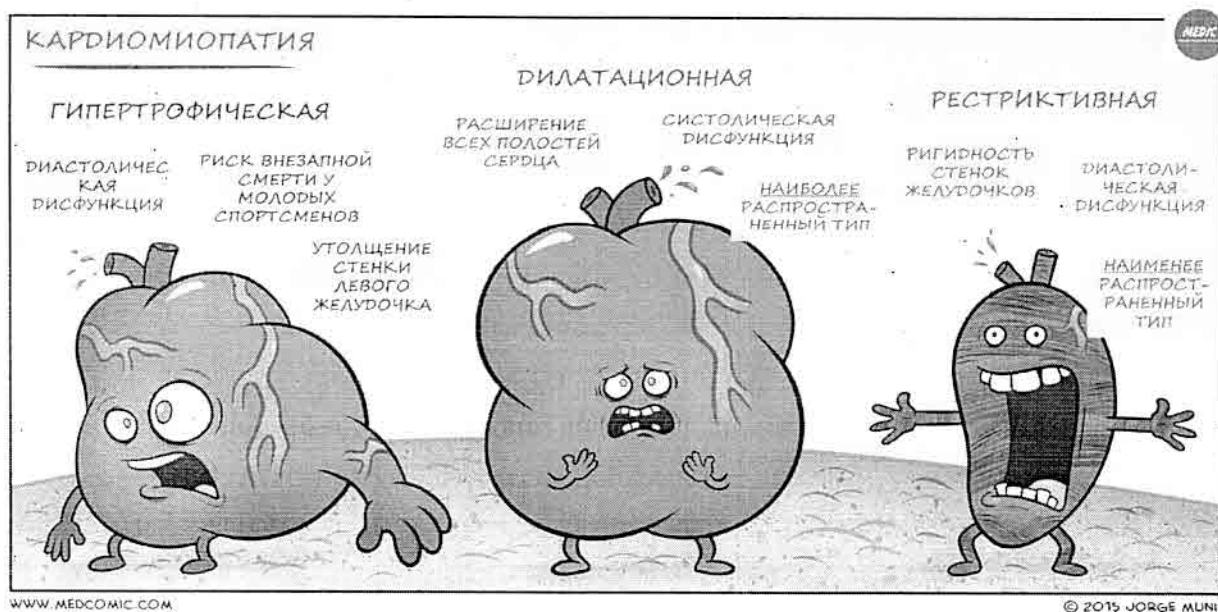
Генетические	Приобретенные	Смешанные (могут быть как генетически детерминированными, так и приобретенными)
Гипертрофическая кардиомиопатия, аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия/дисплазия, некомпактный миокард, патология проводящей системы (болезнь Lenegre), патология ионных каналов: синдром удлиненного QT, Бругада; укороченного QT; катехоламиновая полиморфная ЖТ	Воспалительная кардиомиопатия (миокардит), стресспровоцированная кардиомиопатия (takotsubo), перипортальная кардиомиопатия, индуцированная тахикардией кардиомиопатия, кардиомиопатия младенцев матерей с инсулинозависимым диабетом	Дилатационная кардиомиопатия, рестриктивная кардиомиопатия

Данная классификация имеет отношение к так называемым первичным кардиомиопатиям, под которыми эксперты понимают заболевания, исключительно или преимущественно поражающие миокард. Эти заболевания могут иметь генетическое и негенетическое (приобретенное) происхождение. В указанной выше классификации приводится перечень кардиомиопатий — заболеваний, первично вовлекающих в патологический процесс миокард, а не являющихся следствием (проявлением) какого-либо другого заболевания.

Классификация кардиомиопатий

Выделяют первичные и вторичные кардиомиопатии. Среди первичных кардиомиопатий выделяют:

1. Гипертрофическая – увеличение сердца (кардиомегалия) за счет утолщения миокарда (гипертрофия сердечной мышцы). Измененные таким образом клетки неполноценные, так как не получают нормального питания, не способны выполнять свою функцию или суживают просвет сосудов, в которые выбрасывают кровь.
2. Дилатационная – выраженная кардиомегалия за счет истончения стенок миокарда и расширения его полостей, что сопровождается избыточным переполнением кровью и неспособностью перекачивать ее в сосуды.
3. Рестриктивная – кардиомиопатия, при которой нет кардиомегалии, так как миокард становится плотным и неэластичным (не способен к растяжению и расслаблению), что нарушает его способность наполняться кровью. Как результат – застой крови в венах и недостаток в артериях.



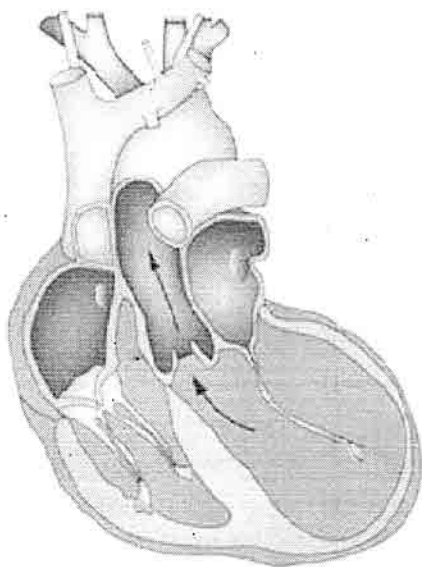
Также выделяют еще один вид:

4. Аритмогенная правожелудочковая – разрушение и рубцовое замещение миокарда правого желудочка, сопровождающееся аритмиями (перебоями), признаками застоя крови в легких и кислородного голодания во всех органах и тканях организма.

В зависимости от причинной патологии, вторичная кардиомиопатия может быть:

- Клапанная – обусловленная поражением клапанов.
- Гипертензивная – утолщение (гипертрофия) миокарда на фоне постоянного повышения давления (ее еще называют гипертензивное сердце).
- Воспалительная – следствие перенесенного или вялотекущего воспалительного процесса в миокарде.
- Метаболическая (обменная) – результат нарушенного обмена веществ при заболеваниях щитовидной железы, надпочечников, накоплении аномальных белков в организме.
- Токсическая – изменения сердца на фоне воздействия различных токсических веществ (алкоголь, химикаты, некоторых медикаментозных препаратов).
- Системная и аутоиммунная – как осложнение лейкоза, саркоидоза, красной волчанки, склеродермии, ревматоидного артрита и других заболеваний соединительной ткани.
- Миодистрофическая и нейромышечная – проявление общей патологии мышечной ткани и передачи нервных импульсов от нервов к мышцам (например, миодистрофия Дюшенна, Беккера, синдромы атаксии Фридрейха, Нуан).

Дилатационная кардиомиопатия



Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – поражение миокарда, развивающееся в результате генетической предрасположенности, хронического вирусного миокардита, нарушений иммунной системы и характеризующееся выраженным расширением камер сердца со снижением систолической функции левого и правого желудочков, наличием диастолической дисфункции разной степени.

Дилатационная

Эпидемиология ДКМП

- Заболеваемость составляет 5–8 случаев на 100 000 населения в год.
- Мужчины болеют в 2–3 раза чаще, чем женщины.
- Средний возраст пациентов составляет от 30 до 45 лет.

Этиология ДКМП

В большинстве случаев этиология неизвестна, однако в развитии первичной ДКМП большое внимание уделяется:

- семейным и генетическим факторам;
- перенесенному вирусному миокардиту;
- иммунологическим нарушениям.

Патогенез ДКМП

Предполагаемые звенья патогенеза ДКМП представлены на схеме:



Клиническая картина

Развернутая клиническая картина дилатационной кардиомиопатии характеризуется гигантской кардиомегалией, сердечной недостаточностью высокого функционального класса, тяжелыми расстройствами ритма и проводимости. В развитии классической первичной ДКМП прослеживается определенная эволюция. Фаза бессимптомного течения (с момента выявления дилатации камер сердца) сменяется присоединением сердечной недостаточности сначала низкого (I—II), а затем высокого (III) функционального класса на фоне прогрессирующей дилатации полостей сердца, возникновения нарушений ритма и проводимости, тромбоэмболических осложнений. Относительно недолгая фаза временной

стабилизации состояния на фоне поддерживающей терапии неизбежно трансформируется в терминальную фазу заболевания, характеризующуюся сердечной недостаточностью IV функционального класса и ишемическим повреждением внутренних органов.

Болезнь манифестирует, в основном, в возрасте от 20 до 50 лет, однако встречается у детей и пожилых людей. Период от появления первых симптомов до возникновения развернутой клинической картины обычно составляет около двух лет. Наиболее частым клиническим проявлением является сердечная недостаточность (75—85 % больных). Доминирует симптоматика левожелудочковой сердечной недостаточности. Больные жалуются, в основном, на одышку при нагрузке, кашель, кровохарканье, сердцебиение, перебои в работе сердца, боли в области сердца (кардиалгии), чувство тяжести в правом подреберье, периферические отеки, обмороки. Бессимптомная кардиомегалия выявляется у 4—13 % больных. С прогрессированием заболевания симптоматика сердечной недостаточности появляется практически у всех больных.

Данные, полученные при обследовании, отражают тяжесть дисфункции, в основном, левого желудочка и могут быть как незначительными (например, желудочковая экстрасистолия или бессимптомная кардиомегалия), так и сильно выраженными при декомпенсации ХСН.

Прогноз пациентов с клинически явной сердечной недостаточностью плохой. Смертность составляет 25—30 % в год. В течение 5 лет после установления диагноза погибают 60—75 % больных ДКМП, при этом 15 % больных умирают внезапно. Независимыми факторами риска смерти при ДКМП (в том числе внезапной) являются резкое снижение фракции выброса левого желудочка (< 30 %) и злокачественные желудочковые нарушения ритма.

Диагностика ДКМП

Лабораторная диагностика.

Повышение содержания в крови КФК и МВКВК может быть обусловлено продолжающимся прогрессирующим повреждением миокарда с развитием в нем явлений некроза кардиомиоцитов; у многих больных выявляется повышение свертывающей активности крови (в частности, высокий уровень в крови плазменного D-димера).

Иммунологические исследования:

- снижение количества и функциональной активности Т-лимфоцитов-супрессоров;
- повышение количества Т-лимфоцитов-хелперов;
- увеличение концентрации отдельных классов иммуноглобулинов.

Примечание: эти изменения очень вариабельны и не имеют большого диагностического значения. Инструментальные методы диагностики

Электрокардиография:

- наибольшая амплитуда зубца R в отведении V6 и наименьшая – в отведениях I, II или III;
- отношение высоты зубца R в отведении V6 к амплитуде наибольшего зубца R в отведениях I, II или III > 3 (у 67% больных с дилатационной кардиомиопатией);
- патологические зубцы Q в отведениях I, aVL, V5, V6, что обусловлено очаговым или диффузным кардиосклерозом при дилатационной кардиомиопатии;
- полная блокада левой ножки пучка Гиса;
- признаки гипертрофии миокарда левого желудочка и левого предсердия.

Холтеровское мониторирование ЭКГ:

- 90% – желудочковая экстрасистолия;
- 10–15% – пароксизмы желудочковой тахикардии;
- 25–35% – пароксизмы фибрилляции предсердий;
- 30–40% – атриовентрикулярные блокады различной степени. ЭхоКС:
- дилатация всех полостей сердца;
- диффузная гипокинезия миокарда;
- снижение ФВ (35% и ниже);
- увеличение КСР и КДР левого желудочка;
- увеличение КДР правого желудочка;
- митральная и трикуспидальная регургитация;
- наличие внутрисердечных тромбов;
- повышение давления в легочной артерии.

Рентгенография ОГК:

- кардиомегалия – сердце шаровидной формы;

- увеличение кардиоторакального индекса (отношение поперечного размера сердца к размеру грудной клетки), который всегда превышает 0,55 и может достигать 0,6–0,65;
- признаки венозного застоя в легких;
- признаки легочной гипертензии.

Стресс-эхокардиографическое исследование с добутамином позволяет обнаружить участки жизнеспособного миокарда и рубцовые изменения, проводится в целях дифференциальной диагностики с ишемической ДКМП.

Радионуклидная вентрикулография. Метод основан на регистрации с помощью гамма-камеры импульсов от введенного внутривенно меченного йодом радиоактивного альбумина, проходящего с кровью через левый желудочек. Позволяет оценить сократительную функцию миокарда, рассчитать объем левого желудочка, фракцию выброса, время циркулярного укорочения волокон миокарда.

Сцинтиграфия миокарда. При сцинтиграфии миокарда с радиоактивным таллием ^{201}Tl могут обнаруживаться мелкие, напоминающие мозаику очаги снижения накопления изотопа, что обусловлено множественными очагами фиброза в миокарде.

Катетеризация сердца и ангиография рекомендуются для оценки размеров полостей сердца с определением конечно-диастолического давления в левом желудочке и левом предсердии, давления заклинивания легочной артерии и уровня систолического давления в легочной артерии. А также для исключения атеросклероза коронарных артерий (ИБС) у больных старше 40 лет, если есть соответствующие симптомы или высокий сердечно-сосудистый риск.

Эндомиокардиальная биопсия. В биоптатах отмечают выраженные дистрофические изменения кардиомиоцитов, явления их некроза, интерстициальный и заместительный склероз различной степени выраженности. Характерно отсутствие активной воспалительной реакции. Нерезко выраженные лимфоцитарные инфильтраты могут встречаться в отдельных участках биоптата, но количество лимфоцитов не превышает 5 или 10 в поле зрения при увеличении микроскопа в 400 и 200 раз соответственно.

Критерии диагностики

Большие гемодинамические критерии:

- фракция выброса левого желудочка менее 45% и/или фракция укорочения менее 25%, оцененные с помощью эхокардиографии (ЭхоКГ), радионуклидного сканирования или ангиографии;
- конечно-диастолический размер левого желудочка более 117% от должного, скорректированного в зависимости от возраста и площади поверхности тела ($> 2,7$ см/м² поверхности тела).

Критерии исключения:

- артериальная гипертензия (АД > 160 и 100 мм рт.ст.);
- ИБС (обструкция более 50% диаметра главной коронарной артерии);
- хроническое употребление алкоголя (ежедневно более 40 г этанола в сутки женщинами и более 80 г мужчинами в течение 5 лет и более);
- системные заболевания;
- перикардиты;
- легочная гипертензия;
- врожденные пороки сердца;
- пароксизмальные суправентрикулярные аритмии.

Дифференциальная диагностика ДМПК

Дифференциальная диагностика идиопатической дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) проводится со следующими заболеваниями:

- ишемическая кардиомиопатия;
- тяжелый миокардит (в том числе - миокардит Фидлера);
- поражение миокарда при диффузных заболеваниях соединительной ткани (в основном - при системной склеродермии и системной красной волчанке);
- ревматические митральные пороки сердца;
- неревматическая митральная недостаточность;
- стеноз устья аорты.

Клинические проявления ДКМП также имеют определенные сходства с такими более редкими патологиями, как экссудативный перикардит, поражение сердца при амилоидозе, гемохроматозе и саркоидозе, некоторые другие кардиомиопатии.

1. Ишемическая болезнь сердца (ИБС)

Наиболее часто ДКМП дифференцируется с ИБС, в особенности у лиц мужского пола в возрасте 40-50 лет.

Основные отличия ДКМП и ИБС:

1.1 При ДКМП болевой синдром носит характер кардиалгий:

- чаще ноющие боли;

- боли локализуются преимущественно в левой половине грудной клетки, не иррадируют;
- боли не всегда купируются нитроглицерином;
- болевой синдром появляется на фоне уже развившейся декомпенсации и кардиомегалии.

При стенокардии боли имеют приступообразный характер, связаны с физической нагрузкой, локализуются за грудиной и имеют типичную иррадиацию, купируются нитратами.

При инфаркте миокарда выраженный болевой синдром предшествует развитию сердечной недостаточности.

1.2 При ДКМП наблюдается расширение всех границ сердца, что подтверждается перкуссией, рентгенологическими исследованиями, ЭКГ, ЭхоКГ.

При ИБС на поздних стадиях развития, отмечается преимущественное расширение левой границы относительной сердечной тупости.

1.3 При ИБС ЭКГ выявляет признаки хронической коронарной недостаточности или рубцовых изменений, которые свидетельствуют о перенесенном инфаркте миокарда.

При ДКМП наблюдаются ЭКГ-признаки гипертрофии и перегрузки отделов сердца.

В некоторых случаях при кардиомиопатии регистрируются признаки очагово-рубцовых изменений - патологические зубцы Q и QS, связанные с очаговым фиброзом некоронарогенного происхождения. В этом случае применяется ЭКГ-картирование с регистрацией 35 отведений.

1.4 При коронарографии у больных ИБС, как правило, выявляются признаки атеросклеротического поражения коронарных артерий; при ДКМП артерии сердца интактны.

1.5 Для ДКМП более характерен ритм галопа.

2. Истинная аневризма левого желудочка - формируется после обширного переднего инфаркта миокарда и характеризуется выраженным диастолическим выбуханием и дискинезией передней стенки левого желудочка. В результате отмечаются значительное расширение тени сердца и снижение фракции выброса левого желудочка до очень низких значений при изотопной вентрикулографии с эритроцитами, мечеными ^{99}Tc . Выявить очаговый характер поражения миокарда возможно с помощью ЭхоКГ, которое обнаруживает нормальную сократимость нижней и боковой стенок.

3. Аортальный стеноз. У пациентов с тяжелым аортальным стенозом в стадии декомпенсации могут наблюдаться выраженная дилатация левого желудочка и снижение его сократимости. Вследствие падения сердечного

выброса шум аортального стеноза становится слабее и может даже исчезнуть.

4. Аортальная недостаточность. Аортальная недостаточность приводит к перегрузке левого желудочка объемом.

5. Митральная недостаточность. Из всех приобретенных пороков сердца именно митральную недостаточность труднее всего отличить от ДКМП. Это связано с тем, что расширение митрального кольца и дисфункция сосочковых мышц, которые почти всегда присутствуют при ДКМП, сами по себе вызывают митральную недостаточность.

Первичный характер митральной недостаточности и о тот факт, что именно она привела к дилатации левого желудочка, а не наоборот, возможно предполагать если митральная недостаточность умеренная или тяжелая, если известно, что она возникла раньше дилатации левого желудочка, или если выявлены выраженные изменения митрального клапана при ЭхоКГ.

6. Митральный стеноз. Выраженное увеличение правого желудочка в некоторых случаях возникает при тяжелом митральном стенозе, высокой легочной гипертензии и правожелудочковой недостаточности. В результате увеличения правого желудочка на рентгенограмме грудной клетки видна увеличенная тень сердца, а также появляется пальпируемый и выслушиваемый III тон сердца.

7. Экссудативный перикардит. Перикардальный выпот может обуславливать значительное расширение тени сердца и сердечную недостаточность, которые вызывают подозрение о наличии ДКМП. Исключить кардиомиопатию позволяет нормальная сократимость желудочков. Экссудативный перикардит надо исключить в первую очередь, поскольку он излечим.

Лечение ДМПК

Немедикаментозное лечение: ограничение физических нагрузок, потребления поваренной соли, особенно при наличии отечного синдрома.

Медикаментозная терапия

1. Ингибиторы АПФ - препараты первого выбора. При отсутствии противопоказаний, их назначение целесообразно на всех стадиях развития ДКМП, даже если выраженные клинические проявления хронической сердечной недостаточности (ХСН) отсутствуют.

Свойства:

- предупреждают некроз кардиомиоцитов и развитие кардиофиброза;
- способствуют обратному развитию гипертрофии;
- снижают величину постнагрузки (внутримиокардиальное напряжение);
- уменьшают степень митральной регургитации;
- применение ингибиторов АПФ достоверно увеличивает продолжительность жизни больных.

Начальная доза: эналаприл - 2,5 мг 2 раза в сутки; рамиприл 1,25 мг 1 раз в сутки; периндоприл 2 мг 1 раз в сутки. При хорошей переносимости дозы необходимо увеличить до 20-40 мг/сутки - эналаприл, 10 мг - рамиприл, 4 мг - периндоприл.

2. Бета-адреноблокаторы целесообразно назначать в комбинации с ингибиторами АПФ. Бета-адреноблокаторы особенно показаны пациентам со стойкой синусовой тахикардией или мерцательной аритмией.

Используют любые бета-адреноблокаторы (метопролол, бисопролол, атенолол, карведилол). Терапию начинают с малых доз препаратов, постепенно увеличивая дозу до максимально переносимой.

В первые 2-3 недели лечения бета-адреноблокаторами у части пациентов возможно уменьшение фракции выброса и ударного объема, а также некоторое ухудшение состояния, что обусловлено в основном отрицательным инотропным действием препаратов. Тем не менее у основной части таких пациентов постепенно начинают преобладать положительные эффекты бета-адреноблокаторов, связанные со стабилизацией нейрогормональной регуляции кровообращения, восстановлением плотности бета-адренорецепторов на клеточных мембранах кардиомиоцитов и уменьшением кардиотоксического действия катехоламинов. Со временем возрастает фракция выброса и уменьшаются клинические проявления ХСН.

3. При наличии застоя крови в малом или/и в большом круге кровообращения применяют **диуретики** (тиазидовые, тиазидоподобные и петлевые мочегонные по обычной схеме). В случае выраженного отеочного синдрома указанные диуретики целесообразно комбинировать с назначением антагонистов альдостерона (альдактон, верошпирон).

4. Нитраты (изосорбид-динитраты или изосорбид-5-мононитраты) применяют в качестве дополнительного средства при лечении пациентов с хронической левожелудочковой недостаточностью. Изосорбид-5-мононитраты (оликард, имдур) отличаются высокой биодоступностью и предсказуемостью действия, способствуют депонированию крови в венозном русле, уменьшают величину преднагрузки и застой крови в легких.

5. **Сердечные гликозиды** показаны пациентам с постоянной формой мерцательной аритмии.

У тяжелых больных с выраженной систолической дисфункцией левого желудочка и синусовым ритмом сердечные гликозиды применяются только в комбинации с ингибиторами АПФ, диуретиками под контролем содержания электролитов и с мониторингом ЭКГ.

Длительное применение негликозидных инотропных средств увеличивает смертность таких больных и поэтому не рекомендуется.

Кратковременное применение негликозидных инотропных препаратов (леводопа, добутамин, милринон, амринон) считается оправданным при подготовке больных к трансплантации сердца.

6. Поскольку в 30% случаев течение ДКМП осложняется внутрисердечным тромбозом и развитием тромбоэмболий, всем больным показан прием **антиагрегантов**: ацетилсалициловая кислота (постоянно) в дозе 0,25-0,3 г в сутки и другие антиагреганты (трентал, дипиридамол, вазобрал).

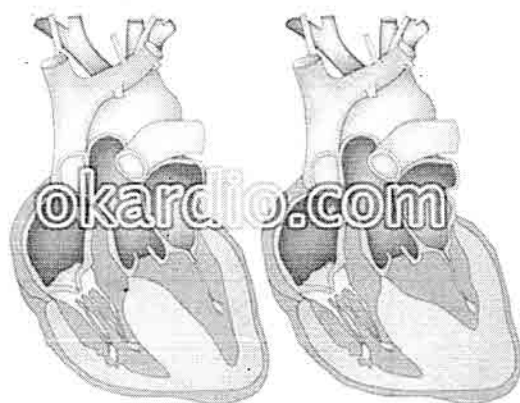
У больных с мерцательной аритмией показано назначение непрямых антикоагулянтов (варфарин) под контролем показателей коагулограммы. Дозы препарата подбираются так, чтобы величина МНО составляла 2-3 ед.

Хирургическое лечение

Трансплантация сердца - высокоэффективный способ лечения рефрактерных к медикаментозной терапии кардиомипатий. Показания:

- быстрое прогрессирование сердечной недостаточности;
- отсутствие эффекта от консервативной терапии;
- возникновение жизнеопасных нарушений сердечного ритма;
- высокий риск тромбоэмболических осложнений.

Гипертрофическая кардиомиопатия



Гипертрофическая

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — заболевание миокарда неизвестной этиологии, наследуемое аутосомно-доминантным путем, характеризующееся гипертрофией миокарда левого и/или изредка правого желудочка, чаще, но не обязательно, асимметричной, а также выраженными нарушениями диастолического наполнения левого желудочка при отсутствии

дилатации его полости и причин, вызвавших дилатацию. (Код по МКБ-10: I 42.1 — обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия; I 42.2 — другая гипертрофическая кардиомиопатия).

Эпидемиология

В настоящее время наблюдается повсеместный рост числа зарегистрированных случаев этой патологии как за счёт внедрения в практику современных методов диагностики, так и, вероятно, в связи с истинным увеличением числа больных ГКМП. Различные исследования, проведенные в Северной Америке, Европе, Азии и Африке приводят частоту необъяснимой гипертрофии ЛЖ среди взрослых. Многие указывают на зависимый от возраста характер встречаемости, которая существенно ниже среди пациентов в возрасте моложе 25 лет. Согласно данным последних исследований, распространённость типичного фенотипа заболевания в общей популяции в разных странах мира является более высокой, чем считалось ранее, и составляет от 0,3 до 0,5 на 100000 в год. Так в США, по крайней мере, 600 000 человек имеют признаки этой патологии. Несмотря на генетическую гетерогенность различных популяций ГКМП одинаково часто выявляется в когортах населения различных стран и континентов, разных рас. При отсутствии отечественных эпидемиологических исследований можно предположить не менее 300 000 больных ГКМП в России.

Этиология

В развитии гипертрофической кардиомиопатии внимание уделяется:

- Генетические аспекты ГКМП
- Обструкция выносящего тракта левого желудочка
- Диастолическая дисфункция левого желудочка
- Ишемия миокарда

Патогенез

Патогенетические факторы гипертрофической кардиомиопатии



Классификация ГКМП

В зависимости от наличия или отсутствия градиента систолического давления на уровне выходного тракта левого желудочка выделяют три формы заболевания:

1. Обструктивная (градиент в покое ≥ 30 мм рт. ст., скорость доплеровского трансортального потока $\geq 2,7$ м/с).
2. С латентной обструкцией (градиент в покое < 30 мм рт. ст., при воздействии различных провокационных проб > 30 мм рт. ст.).
3. Необструктивная (градиент в покое и при выполнении провокационных тестов не превышает 30 мм рт. ст.).

Клиническая картина

Симптомы болезни разнообразны и малоспецифичны. Разнообразные субъективные проявления заболевания описывают лишь 50 % пациентов с ГКМП. Средний возраст больных, в котором появились первые жалобы, соответствует 25 годам. Клинические проявления и их выраженность обусловлены гемодинамическими нарушениями (диастолической дисфункцией, динамической обструкцией путей оттока, митральной регургитацией), ишемией миокарда, нарушениями электрофизиологических процессов в сердце и вегетативной регуляции кровообращения. Основными жалобами пациентов с ГКМП являются одышка (в 30—50 % случаев) при физической нагрузке, болевые ощущения в грудной клетке стенокардитического и кардиалгического характера (в 40—60 % случаев), сердцебиение и перебои в работе сердца (в 30—40 % случаев), головокружение и обмороки (в 15—25 % случаев).

Одышку традиционно объясняют застоем в малом круге кровообращения вследствие затруднения опорожнения и диастолической релаксации левого желудочка, митральной регургитации. Синдром стенокардии у больных ГКМП при отсутствии коронарного стенозирующего атеросклероза связан с нарушением динамики диастолического расслабления левого желудочка, что приводит к интрамиокардиальному сдавлению коронарных артерий.

Синкопальные состояния обусловлены, главным образом, проходящим увеличением степени динамической обструкции выносящего тракта левого желудочка с резким падением сердечного выброса и ухудшением мозгового кровообращения. Доказательством данного механизма обмороков служит значительное уменьшение частоты последних у пациентов, подвергшихся операции резекции МЖП. У небольшого числа лиц с обструктивной формой ГКМП непосредственной причиной синкопальных состояний являются спонтанно купирующиеся пароксизмальные нарушения сердечного ритма, на фоне которых происходит резкое снижение сердечного выброса при недостаточном диастолическом наполнении левого желудочка. Такие нарушения могут быть представлены неустойчивыми пароксизмами желудочковой тахикардии, мерцания предсердий, атриовентрикулярных реципрокных тахикардий при наличии дополнительных путей проведения (синдром WPW). Менее частыми причинами синкопе у пациентов с ГКМП являются непосредственно обструкция выходного тракта левого желудочка с резким падением сердечного выброса, брадиаритмии, эпизоды падения артериального давления в ответ на физическое усилие, вазовагальные (и другие нейрокардиогенные) обмороки.

Варианты течения и исходов ГКМП:

- стабильное доброкачественное течение;
- прогрессирующее течение (усиление одышки, болевого синдрома, головокружений, появление синкопе);
- внезапная смерть;
- присоединение фибрилляции предсердий с ее осложнениями, включая тромбоэмболии;
- развитие «конечной стадии» с прогрессированием явлений сердечной недостаточности, связанных с дилатацией полости левого желудочка и снижением его систолической функции.

Факторы высокого риска внезапной смерти у пациентов с ГКМП:

- наличие болевого синдрома в области сердца или одышки при физических усилиях;
- семейный анамнез внезапной смерти от ГКМП;
- наличие синкопальных состояний, обусловленных данным заболеванием;
- пароксизмы желудочковой тахикардии по результатам 24-часового холтеровского мониторинга ЭКГ;
- падение кровяного давления в ответ на дозированную физическую нагрузку;
- значительная ГЛЖ (толщина межжелудочковой перегородки и/или задней стенки левого желудочка 30 мм и более).

Диагностика ГКМП

Анамнез

Необходим детальный расспрос с целью выявления отягощенной наследственности: внезапно умерших родственников, особенно в молодом возрасте, имеющих ССЗ с гипертрофией миокарда ЛЖ или установленным диагнозом ГКМП.

Физикальное исследование

При осмотре характерные клинические признаки отсутствуют.

При пальпации определяют высокий, разлитой верхушечный толчок, который располагается в 5-м межреберье и часто смещен влево. Пульс ускоренный, иногда диктотический.

При аускультации основной диагностический признак обструктивной ГКМП систолический шум выброса, который выявляют у верхушки и в четвертом межреберье слева от грудины. Шум, отличается большой изменчивостью. Иногда выслушивают прерывистый шум, имеющий вторую фазу. Иногда во время этой прерывистости можно выслушать систолический «клик», свидетельствующих о контакте створки митрального клапана с межжелудочковой перегородкой. Изменчивость систолического шума также связана и с изменением градиента давления в ВТЛЖ.

Причинами усиления систолического шума выброса являются следующие условия:

усиление сократительной способности миокарда (физическая нагрузка, введение добутамина, прием сердечных гликозидов и так далее);

усиление притока крови к сердцу (вертикальное положение тела, прием Вальсальвы, использование нитроглицерина, диуретиков, учащение сердечного ритма).

Причинами ослабления систолического шума выброса (при снижении градиента давления):

- приседание на корточках;
- сжатие руки;
- подъем ног вверх;
- введение норэпинефрина;
- переливание крови.

При появлении дилатации ЛЖ возникает шум митральной регургитации.

Лабораторные исследования

С целью исключения других наиболее распространенных кардиологических заболеваний необходимо проводить биохимическое исследование крови (липидный спектр, биомаркеры некроза миокарда, электролитный состав крови, глюкоза сыворотки крови), оценку функционального состояния почек, печени и общеклинические исследования крови и мочи.

Инструментальные исследования

Из инструментальных исследований выполняют: ЭКГ, рентгенологическое исследование органов грудной клетки, холтеровское мониторирование ЭКГ, ЭхоКГ, МРТ.

Электрокардиография.

Всем пациентам необходимо записывать ЭКГ в 12 отведениях. Наиболее типичные ЭКГ-признаки гипертрофической кардиомиопатии:

- Перегрузка и/или гипертрофия миокарда ЛЖ;
- Отрицательные зубцы Т в грудных отведениях, что связано с выраженной ассиметричной гипертрофией миокарда ЛЖ;
- Глубокие атипичные зубцы Q во II, III и AVF отведениях;
- Нарушения ритма сердца и проводимости (фибрилляция предсердий, желудочковые нарушения ритма, различные степени блокады левой ножки пучка Гиса).

Рентгенография органов грудной клетки

При рентгенологическом исследовании у большинства больных обнаруживают признаки увеличения ЛЖ и ЛП, реже дилатацию восходящей аорты, однако, в ряде случаев тень сердца может быть нормальной.

Холтеровское мониторирование ЭКГ выполняют для оценки нарушений ритма сердца, выявления факторов риска ВСС и оценки влияния автономной нервной системы на сердечную деятельность. Необходимо своевременно выявлять электро-кардиографические риск-предикторы желудочковых жизнеугрожающих аритмий: сниженная ВСП, изменения сегмента ST-T, дисперсия и удлинение интервала QT, а также нарушений ритма, оцененных с учетом градации по Lown: частая желудочковая экстрасистолия >300 за сутки, наличие групповой экстрасистолии или эпизодов неустойчивой желудочковой тахикардии; суправентрикулярной экстрасистолии > 500 за сутки, групповой, неустойчивой и устойчивой суправентрикулярной тахикардии, персистирующей формы мерцательной аритмии, нестойкой желудочковой тахикардии свидетельствуют о повышенном риске ВСС. Выявление А-V блокады II-III степени, синдрома слабости синусового узла определяют тактику дальнейшего ведения больных с применением методов электрофизиологической хирургии.

Холтеровское мониторирование ЭКГ выполняют также с целью оценки показателей, характеризующих ишемию миокарда (количество эпизодов ишемии, суммарная продолжительность ишемии в течение суток, наиболее продолжительный эпизод ишемии, глубина депрессии сегмента ST).

Ультразвуковое исследование сердца является «золотым» стандартом в диагностике ГКМП. Критерии УЗИ- диагностики.

Согласно рекомендациям международного экспертного консенсуса по ГКМП при отсутствии генотипирования основными критериями постановки диагноза ГКМП являются следующие эхокардиографические критерии:

- асимметричная гипертрофия миокарда левого желудочка при толщине межжелудочковой перегородки более 15 мм при нормальной или увеличенной толщине задней стенки. Учитывая, что заболевание генетически детерминировано степень гипертрофии может быть различной. Тем не менее, наличие симметричной гипертрофии не исключает диагноз ГКМП;
- обструкция выносящего отдела левого желудочка, которую определяют при помощи доплеровского сканирования.

Диагностически значимым считают градиент более 30 мм рт.ст. в выходном тракте ЛЖ (скорость потока в выходном отделе ЛЖ 2,7 м/с) или при наличии внутрижелудочковой обструкции на уровне средних отделов ЛЖ более 20 мм рт.ст. Отсутствие признаков обструкции считается наличие градиента давления в ВТЛЖ ниже 25 мм рт.ст.;

- переднесистолическое движение передней створки митрального клапана и ее соприкосновение с межжелудочковой перегородкой в диастолу (SAM-феномен); систолическое дрожание створок аорты;
- непостоянными признаками, характерными для обструктивной формы ГКМП являются: аномалии папиллярных мышц (гипертрофия и топографические особенности), увеличение размеров створок митрального клапана; изменение геометрии ЛЖ (форма «песочных» часов вследствие сужения выходного тракта). Также часто выявляют дилатацию левого предсердия (ЛП), митральную регургитацию, а в терминальной стадии и дилатацию ЛЖ.

При необструктивной форме ГКМП в качестве критериев использовались следующие признаки: наличие преимущественно равномерной (концентрической) или асимметрической гипертрофии миокарда с увеличением массы сердца, без признаков обструкции желудочков, а также без переднесистолического движения створок митрального клапана.

В связи с тем, что морфологические изменения при ГКМП выявляются в различных отделах левого желудочка с асимметричным подаортальным и/или среднежелудочковым, и/или верхушечным распределением гипертрофии, часто в сочетании с аномально расположенными и гипертрофированными папиллярными мышцами, создающими динамическую внутрижелудочковую обструкцию, необходимо применять в диагностике ГКМП расширенный протокол исследования, основанный на измерении толщины миокарда на уровне базального, среднего сегментов и верхушки левого желудочка. В рамках расширенного эхокардиографического протокола исследование должно проводиться из парастерального доступа по короткой, длинной осям и из верхушечного доступа (4-х камерная, 2-х камерная позиции).

Согласно такой эхокардиографической методики выделяет пять моделей гипертрофии ЛЖ у больных с ГКМП: I – гипертрофия, ограниченная передним сегментом межжелудочковой перегородки; II – гипертрофия, включающая всю перегородку, но не распространяющаяся на переднюю стенку; III – гипертрофия одновременно охватывающая межжелудочковую

перегородку и переднебоковую стенку; IV – гипертрофия, включающая все стенки, кроме передней части межжелудочковой перегородки (симметричная) гипертрофия ЛЖ; V – гипертрофия, охватывающая верхушку сердца (верхушечная кардиомиопатия).

При латентной форме ГКМП используются различные провокационные пробы (проба Вальсальвы, пробы с физической нагрузкой), наиболее физиологичными считаются тредмил или велоэргометрическая проба с ЭхоКГ контролем. Пробу с добутамином не используют в связи с высоким риском развития жизнеугрожающих нарушений ритма.

Магнитно-резонансная томография показана всем пациентам перед оперативным вмешательством. Метод обладает лучшей, чем ЭхоКГ, разрешающей способностью, позволяет оценить особенности гипертрофии миокарда ЛЖ и патологических потоков в сердце.

Коронарная ангиография

Ее выполняют при ГКМП и постоянных загрудинных болях (частые приступы стенокардии):

- у лиц старше 40 лет;
- у лиц с факторами ИБС;
- у лиц с установленным диагнозом ИБС перед инвазивным вмешательством (например, септальная миоэктомия или алкогольная септальная абляция).

Генетическое картирование

ДНК-анализ мутантных генов наиболее точный метод верификации диагноза ГКМП. Генетический анализ показан больным при сомнительном диагнозе и наличии наследственной предрасположенности. Некоторые мутации у данной группы больных могут быть молчащими при наличии повышенного риска ВСС, поэтому необходимо как можно ранее выявление таких пациентов.

Дифференциальная диагностика ГКМП

Дифференциальный диагноз с гипертрофией левого желудочка при других заболеваниях и синдромах:

Артериальная гипертензия

Основные диагностические критерии ГКМП и гипертрофии ЛЖ при АГ

Критерий	ГКМП	АГ
Гипертрофия ЛЖ.	Преимущественно локальная	Концентрическая
Динамическая обструкция выводяного тракта ЛЖ и ПСД МК	Возможна.	Крайне редко
Тканевая доплерография	Нарушение локальной систолической функции при сохранной глобальной систолической функции.	Нет.
Регресс ГЛЖ	Невозможен.	Возможен, при длительной и адекватной гипотензивной терапии.
Молекулярно-генетическое исследование пробанда и членов семьи.	Мутации генов саркомера, ответственных за развитие ГКМП	Нет.

«Спортивное сердце»

Основные диагностические критерии ГКМП и «спортивного сердца»

Критерий	ГКМП	«Спортивное сердце»
Женский пол	Да	Нет
Семейный анамнез ГКМП, ВСС.	Да	Нет
Молекулярно-генетическое исследование пробанда и членов семьи.	Мутации Да генов ответственных за развитие ГКМП	Нет
Толщина стенки ЛЖ 13 мм и более.	Да	Нет
Асимметричный характер гипертрофии	Да	Нет
Полость ЛЖ <45 мм.	Да	Нет
Полость ЛЖ >55 мм.	Нет	Да

Регресс гипертрофии ЛЖ после прекращения тренировок (лучше по данным МРТ)	Нет	Да
Пиковое потребление кислорода при кардиореспираторном стресс-тесте (peakVo2) более 50 мл\(\text{кг}\cdot\text{мин}\) (120% от должных величин)	Нет	Да
Наличие локальной систолической дисфункции при тканевой доплерографии.	Да	Нет

Болезнь Фабри-Андерсона

Основные диагностические критерии ГКМП и болезни Фабри-Андерсона

Критерий	ГКМП	Болезнь Фабри-Андерсона*
Тип наследования.	Аутосомно-доминантный с разной степенью пенетрантности гена (семейный характер).	Сцепленный с X-хромосомой (семейный характер).
Пол	Нет половой зависимости	Болеют мужчины, женщины - крайне редко, только гомозиготы
Нейропатическая боль.	Нет	Постоянные или рецидивирующие боли, с началом в раннем возрасте, в конечностях, требует применение анальгетиков, антиконвульсантов и опиатов
Поражение ЖКТ	Нет	Рвота, диарея, потеря веса и кахексия.
Поражение почек	Нет	30% случаев протеинурия с 10-20 лет, в финале заболевания часто требуется трансплантация почек
Ангиокератомы	Нет	Небольшие и безболезненные папулы, преимущественной локализацией на бедрах, передней брюшной

		стенке, ягодицах, в паху.
Деменция	Нет	В 71% случаев
Глухота	Нет	Сенсоневральная глухота
Сниженное потоотделение	Нет	Да
Гипертрофия миокарда	Чаще локальная	Концентрического характера
Концентрация альфа-галактозидазы А в крови	Нормальная концентрация	Снижена, у женщин может быть нормальная концентрация
Молекулярно-генетическое исследование пробанда и членов семьи.	Мутации генов ответственных за развитие ГКМП	Мутация гена альфа-галактозидазы А.

*атипичная форма болезни Фабри-Андерсона, манифестирует позже, может иметь малосимптомную клиническую картину и гипертрофию ЛЖ.

Болезнь Данона (LAMP2-кардиопатия)

Основные диагностические критерии ГКМП и болезни Данона.

Критерий	ГКМП	Болезнь Данона*
Тип наследования	Аутосомно-доминантный с разной степенью пенетрантности гена (семейный характер).	Рецессивный, сцепленный с X-хромосомой (семейный характер).
Пол	Нет половой зависимости	Болеют мужчины, женщины –редко или более легкое течение заболевания.
Время дебюта заболевания	Различное.	7-15 лет.
Гипертрофия миокарда	Различная степень гипертрофии миокарда, в т.ч. с обструкцией ЛЖ.	Симметричная, диффузная гипертрофия, толщина стенки ЛЖ 29-65 мм, часто с динамической обструкцией выводного тракта ЛЖ.

ЭКГ	Вольтажные признаки ГЛЖ с косонисходящей депрессией ST и глубокими отрицательными зубцами T	Часто синдром WPW. Максимальный вольтаж зубцов Rv левых грудных отведений 15-145 ммс глубокими негативными зубцами T 10-30 мм.
Ферменты плазмы	В норме	Бессимптомное повышение концентрации АСТ и КФК.
Молекулярно-генетическое исследование пробанда и членов семьи	Мутации генов ответственных за развитие ГКМП	Мутации гена LAMP2

*описана кардиальная форма болезни Данона, без периферической миопатии, слабоумия, пигментной дегенерации сетчатки.

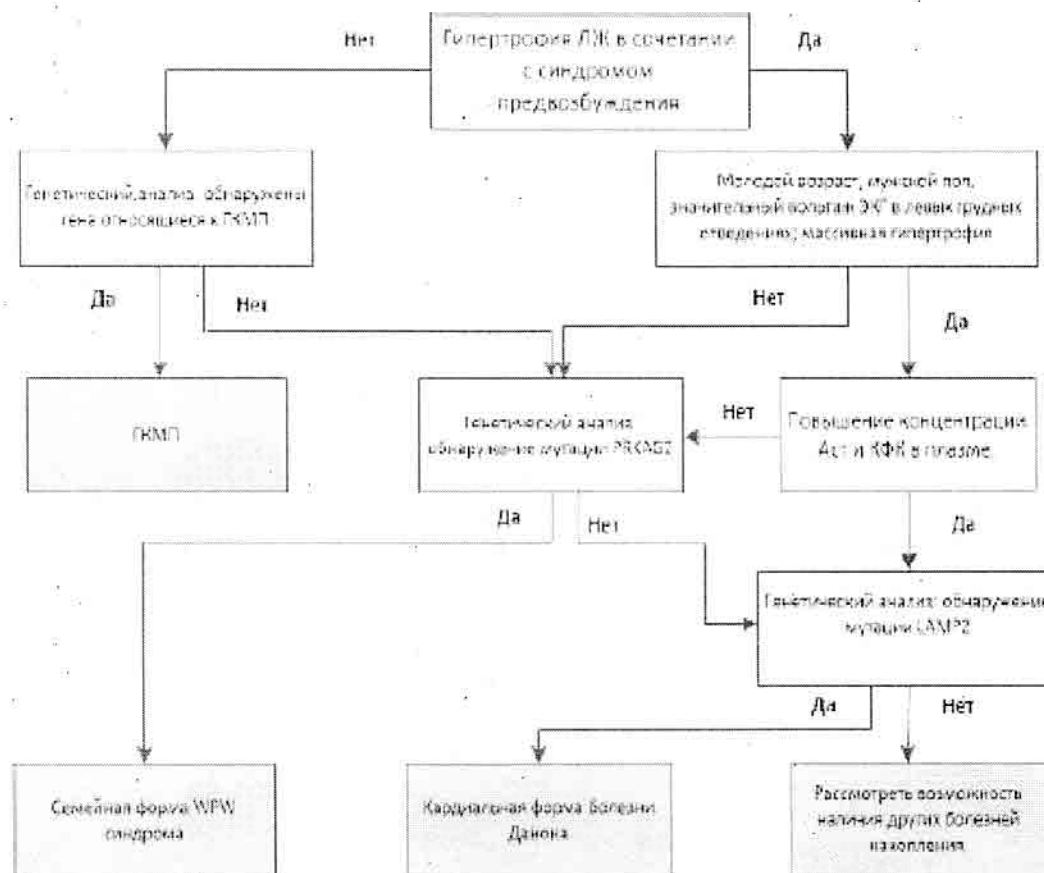
Семейная форма WPW-синдрома (PRKAG2-кардиопатия)

Основные диагностические критерии ГКМП и семейной формы WPW - синдрома

Критерий	ГКМП	Семейная форма WPW-синдрома
Гипертрофия миокарда	Различные типы гипертрофии миокарда, в том числе с динамической обструкцией ЛЖ.	Различные типы гипертрофии миокарда, динамическая обструкция ЛЖ развивается редко.
ЭКГ	Гипертрофия ЛЖ, нарушение реполяризации. Редко встречаются нарушения проводимости и предвозбуждения желудочков.	Синдром WPW или укороченного PQ. СССУ с пароксизмальной ФП или суправентрикулярной тахикардией; брадикардия и хронотропная недостаточность. Блокада правой или левой ножки пучка Гиса, AV-блокада Прогрессирующее течение нарушений проводимости.

Миопатия	Нет	Часто миалгии после физической нагрузки.
Молекулярно-генетическое исследование пробанда и членов семьи	Мутации генов ответственных за развитие ГКМП	Мутации гена PRKAG2

Дифференциальный диагноз ГКМП и её фенокопий



Митохондриальная кардиопатия

Основные диагностические критерии ГКМП и митохондриальных заболеваний

Критерий	ГКМП	Митохондриальные кардиопатия
Наследование, семейный характер	Да	Наследуются по материнской линии.
Лабораторные показатели	Не изменены	Возможно повышение концентрации лактата, пирувата, КФК.

Молекулярно-генетическое исследование пробанда и членов семьи	Мутации генов ответственных за развитие ГКМП	Мутации генов митохондрий
Биопсия скелетной мышцы	Не изменены	«Рванные мышечные волокна»
Показатели кардиореспираторного стресс-теста		
Отношение изменений сердечного выброса к потреблению кислорода ($\Delta Q/\Delta V_{O_2}$)	≈ 5	≥ 7
% от предсказанного максимального потребления кислорода (peak V_{O_2})	<100% (зависит от ФК ХСН)	<75%
Вентиляционное отношение по кислороду (peak VE/V_{O_2})	≈ 40	>50

Амилоидоз сердца (амилоидная кардиопатия)

Основные диагностические критерии ГКМП и амилоидной кардиопатии

Критерий	ГКМП	Амилоидная кардиопатия
Наследственность, семейный анамнез	Прослеживается	Нет, при приобретенных формах
ЭХОКГ	Стенки сердца утолщены, но однородны.	Концентрическое утолщение миокарда, с вовлечением ПЖ; гранулярная неоднородность миокарда; утолщение створок клапанов; биатриальная дилатация.
Тканевая доплерография	Сегментарная дисфункция миокарда	Сегментарная дисфункция миокарда, снижение скорости движения базальных отделов в сравнении с движением апикального отдела.
ЭКГ	Высокий вольтаж	Низкий вольтаж в отведениях

		<p>конечностей (<5 мм), отсутствие роста зубца Rгрудных отведений (псевдорубцовые изменения) в 50% случаев. AV-блокада 1-3 степени, неспецифические нарушения проводимости, БЛНПГ. Фибрилляция/трепетание предсердий, ЖТ.</p>
Почки	В норме	Протеинурия, нефротический синдром, ХПН
ЖКТ	В норме	Макроглоссия, тошнота, рвота, диарея, кахексия, гепатомегалия, повышение трансаминаз
Кровь	В норме	Геморрагический синдром (периорбитальные кровоизлияния, желудочно- кишечные кровотечения) ускоренное СОЭ
Биопсия слизистой оболочки десны и прямой кишки с окраской Конго красным.	В норме	Отложение амилоида
Электрофорез белков плазмы	В норме	M-градиент
Позднее накопление гадолиния при контрастной МРТ сердца	В виде вкраплений в области МЖП и свободной стенки ЛЖ, ПЖ, в сегментах с выраженной гипертрофией.	В субэндокардиальных отделах.
Сцинтиграфия с ^{99m} Tc-DPD	Отрицательный результат	Выявление кардиальных и экстракардиальных депозитов амилоида.
Молекулярно-генетическое	Мутации генов ответственных за	Мутации ответственные за наследственные формы

исследование пробанда и членов семьи	развитие ГКМП	амилоидоза
Биопсия миокарда	Гипертрофия и дезорганизация миофибрилл, зоны фиброза миокарда	Отложение амилоида
Течение ХСН	В зависимости от клинической формы	Быстропрогрессирующее течение, резистентность к медикаментозной терапии

Лечение ГКМП

Диета

Диета у асимптомных пациентов с ГКМП, не имеет значительных ограничений, но должна быть направлена на поддержание массы тела или её снижение при ожирении, коррекции дислипидемии и АГ.

Наиболее оптимальной диетой, удовлетворяющей этим условиям является диета DASH (Dietary Approaches to Stop Hypertension), предложенная Национальным институтом сердца, легких и крови (США). Калорийность диеты составляет от 1600 до 3100 ккал в сутки.

В диете DASH потребление жиров (при калорийности 2100 ккал/сут) составляет 27%, насыщенных жиров 6%, белков 18%, углеводов 55% от суточного калоража пищи; содержание холестерина 150 мг/сут, натрия хлорида 2 300 мг/сут, калия 4 700 мг/сут, кальция 1 250 мг/сут, магния 500 мг/сут, пищевых волокон 30 г/сут., что, в целом, соответствует диетическим рекомендациям ESC/АНА.

Физическая активность

Асимптомным пациентам с ГКМП рекомендуются аэробные физические нагрузки низкой интенсивности, как часть здорового образа жизни (класс Па, уровень доказательности С).

В 35% случаев ГКМП является причиной ВСС у молодых спортсменов участвующих в соревнованиях, поэтому закономерны ограничения в соревновательном спорте с высокой интенсивностью физических нагрузок, в тоже время нет ограничений для занятия спортом с низкой интенсивностью физических нагрузок (класс Па, уровень доказательности С).

В общем плане физической активности следует придерживаться следующих рекомендаций:

- исключить «взрывную» двигательную активность, резкие ускорения и замедление движения за короткое время или на короткой дистанции (провоцирование возникновения тахиаритмий).

- исключить занятие спортом в неблагоприятных условиях окружающей среды: повышенной или пониженной температуры, повышенной влажности, сильном ветре (риск развития дегидратации и усиления обструкции выводящего тракта ЛЖ, НРАД).
- исключить систематическое и прогрессивное усиление тренировочного процесса, направленное на достижение более высокого спортивного результата.
- избегать более длительных или интенсивных занятий спортом, чем необходимо для целей активного отдыха или поддержания хорошей физической формы.
- отдавать предпочтение индивидуальным занятиям спортом, а не групповым, особенно соревновательного характера (эмоциональный стресс, провокация развития синкопе и аритмий).
- избегать видов спорта требующих постоянного контроля сознания за своими действиями или окружающей средой (тренировка со свободными отягощениями, подводное плавание, езда на автотранспорте, животных).

Лекарственная терапия

Бета-адреноблокаторы. БАБ показаны всем взрослым пациентам с ГКМП, вне зависимости от наличия или отсутствия обструкции ЛЖ, с клиникой одышки и стенокардии напряжения (класс I, уровень доказательности B). Необходимо соблюдать предосторожность у пациентов с синусовой брадикардией и выраженными нарушениями проводимости. Если небольшие дозы БАБ неэффективны в купировании симптомов (стенокардии и одышки) необходимо титровать дозу до ЧСС покоя менее 60-65 уд/мин и максимально разрешенной дозы препаратов. БАБ можно применять у детей и подростков в лечении стенокардии и одышки, в условиях тщательного мониторинга побочного действия: депрессии, усталости, нарушений процесса обучения (класс IIb, уровень доказательности C).

Фармакокинетика основных бета-адреноблокаторов

Препарат	Период полувыведения из сыворотки, ч.	Орган элиминации	Стандартные дозы при стенокардии	Максимально разрешенные дозы
Пропранолол	1-6	Печень	40-80 мг 2 раза в день	320 мг/сут
Атенолол	6-7	Почки	50-100 мг 1 раз в день	200 мг/сут

Бисопролол	9-12	Печень, почки	2,5-5 мг 1 раз в день	20 мг/сут
Метопролол	3-7	Печень	50-200 мг 2 раза в день. пролонгированна я форма: 50-200 мг 1 раз в день.	400 мг/сут
Карведилол	6	Печень	12,5-25 мг 2 раза в день	50 мг 2 раза в день

Антагонисты кальция

При наличии противопоказаний, побочных эффектов или непереносимости БАБ рекомендуется использование верапамила, вне зависимости от наличия или отсутствия обструкции ЛЖ. Лечение начинается с минимальных дозировок и достижением целевой дозы 480 мг/сут.

Верапамил применяется с осторожностью при синусовой брадикардии, выраженной ХСН и высоком давлении в полости ЛЖ. (класс I, уровень доказательности B). Верапамил потенциально опасен у пациентов с обструктивной ГКМП в связи с риском развитием гипотензии и выраженной одышки в покое (класс III, уровень доказательности C).

Пациентам с непереносимостью верапамила, возможно назначение дилтиазема (класс IIb, уровень доказательности C).

Фармакокинетика антагонистов кальция недигидропиридинового ряда

Препарат	Период полувыведения из сыворотки, ч.	Орган элиминации	Стандартные дозы при стенокардии	Максимально разрешенные дозы
Верапамил, обычные таблетки		75% почки, 25% ЖКТ	начальная доза 40-80 мг 3 раза день. поддерживающ ая 180-480 мг в 2-3 приема	480 мг/сут
Верапамил, таблетки пролонгированного	5-12 часов		120-240 мг в 1- 2 раза в день	

высвобождения				
Дилтиазем, обычные таблетки	5-7 часов	Почки	12-360 мг в 3-4 приема в день	200 мг/сут

Дигидропиридиновые АК, могут быть потенциально опасными у пациентов с ГКМП, с явной или латентной обструкцией ЛЖ (класс III, уровень доказательности C).

Дизопирамид

Возможная комбинация дизопирамида с БАБ или АК влечении симптомов (одышка или стенокардия) в случае неэффективности монотерапии БАБ или АК.

Монотерапия дизопирамидом ГКМП с ФП, без сочетания с БАБ или верапамиллом, опасна, вследствие способности дизопирамида ускорять AV-проводимость, тем самым увеличивая ЧСС (класс III, уровень доказательности B).

Фармакокинетика дизопирамида

Препарат	Период полувыведения из сыворотки, ч.	Орган элиминации	Стандартные дозы при стенокардии	Максимально разрешенные дозы
Дизопирамид капсулы	4-10		Нагрузочная доза 300 мг, однократно. Поддерживающая доза 100-200 мг. Каждые 6 часов.	
Дизопирамид таблетки пролонгированного высвобождения	6,9-16,4		300 мг каждые 12 часов.	

Диуретики

Возможна комбинация оральных диуретиков с БАБ или верапамиллом, или их комбинации, в лечении пациентов с необструктивной ГКМП, при неэффективности последних и персистирующей одышкой (класс IIa, уровень доказательности C).

Возможно назначение с осторожностью оральных диуретиков у пациентов с обструктивной ГКМП и одышкой, несмотря на применение БАБ и верапамила, или их комбинации (класс IIb, уровень доказательности C).

Вазоконстрикторы и инотропные стимуляторы

Внутривенное применение фенилэфрина (мезатона), или других «чистых» вазоконстрикторов, возможно при острой гипотензии у пациентов с обструктивной ГКМП, при неэффективности инфузионной терапии (класс I, уровень доказательности B).

Добутамин, допамин, норэпинефрин, и другие в/в препараты с положительным инотропным эффектом, потенциально опасны в лечении острой гипотензии у пациентов с обструктивной ГКМП (класс III, уровень доказательности B).

Ингибиторы АПФ и БРА

Безопасность иАПФ и БРА у пациентов с обструкцией или латентной обструкцией при ГКМП, при сохранной систолической функцией ЛЖ, в лечении одышки и стенокардии не доказана. Применение данных групп препаратов должно быть ограничено (класс IIb, уровень доказательности C).

Роль медицинского персонала

От медицинского персонала зависит верная диагностика и своевременное начало лечения того или иного вида кардиомиопатий.

Вывод

В отношении прогноза течение кардиомиопатий крайне неблагоприятно: сердечная недостаточность неуклонно прогрессирует, велика вероятность аритмических, тромбоэмболических осложнений и внезапной смерти. После диагностики дилатационной кардиомиопатии 5-летняя выживаемость составляет 30%. При планомерном лечении возможна стабилизация состояния на неопределенный срок. Наблюдаются случаи, превышающие 10-летнюю выживаемость пациентов, после проведения операций трансплантации сердца.

Хирургическое лечение субаортального стеноза при гипертрофической кардиомиопатии хотя и дает несомненный положительный результат, но сопряжено с высоким риском гибели пациента во время или вскоре после операции (умирает каждый 6-ой прооперированный). Женщинам, больным кардиомиопатиями, следует воздержаться от беременности ввиду высокой вероятности материнской смертности. Меры по специфической профилактике кардиомиопатий не разработаны.

Список литературы

- Диагностика и лечение хронической сердечной недостаточности. Клинические рекомендации. М., 2016, 50 с.
- Журнал «Вестник современной клинической медицины» Том 5, вып. 3, статья «Дилатационная кардиомиопатия»- Сайфутдинов Р.Г., Мухаметшина Г.А., Мухитова Э.И., 2012
- Клинические рекомендации министерства здравоохранения Российской Федерации «Гипертрофическая кардиомиопатия», 2016 год
- Национальные рекомендации министерства здравоохранения Республики Беларусь «Диагностика и лечение первичной гипертрофической кардиомиопатии», 2013 год
- Национальные рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти. М.:ИД «МЕДПРАКТИКАМ», 2014, 152 с.
- Поляков В.П., Николаевский В.Н., Пичко Г.А. Некоронарогенные и инфекционные заболевания сердца (современные аспекты клиники, диагностики, лечения): Монография, Самара, 2010
- Протоколы заседаний Экспертной комиссии по вопросам развития здравоохранения МЗ РК, 2014
- Рекомендации ЕОК по диагностике и лечению острой и хронической сердечной недостаточности 2012. Российский кардиологический журнал 2017; 4 (102), приложение 3, 50 с
- Российский кардиологический журнал № 5 « Рекомендации ESC по диагностике и лечению кардиомиопатий», 2015 год
- Статья: «Обзор кардиомиопатии: причины, диагностика, лечение и прогноз» okardio.com, 2016 год
- Учебник «госпитальная терапия», под редакцией профессора А. В. Гордиенко, 2014 год

Рецензия на НИР

студента 4 курса педиатрического факультета __10__ группы

Рамжаева Алина Сергеевна

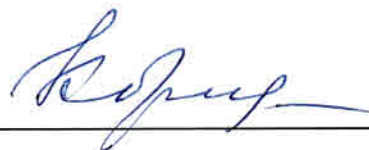
**(по результатам прохождения производственной клинической практики
помощник врача стационара, научно-исследовательской работа)**

Представленная научно-исследовательская работа полностью соответствует предъявляемым требованиям и выданному заданию.

Исследуемая проблема имеет высокую актуальность, а также большую теоретическую и практическую значимость.

Содержание работы отражает хорошее умение и навыки поиска информации, обобщения и анализа полученного материала, формулирования выводов студентом. Работа структурна, все части логически связаны между собой и соответствуют теме НИР.

В целом работа выполнена на высоком уровне и заслуживает оценки «отлично» (5).



(подпись)