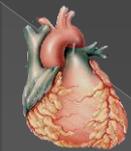


КАРДИОМИОПАТИИ: свежий взгляд на проблему

проф. Багрий А.Э., асс. Котова К.А., асс. Андрусyak А.Ю.

7 июня 2024 года г. Донецк

Кардиомиопатии: Определение



Группа **структурных и функциональных поражений миокарда желудочков**, не связанных с ИБС, метаболическими нарушениями (СД, гипертиреоз, уремия и др), АГ, врожденными и приобретенными пороками сердца

В рутинной клинической практике термин «КМП» иногда **применяется ко вторичным формам поражения миокарда** (старая классификация), например **«диабетическая» КМП, «ишемическая», «уремич», «дисгормональная»** и др



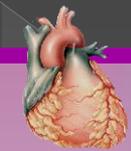
Класси-
фикация:
Фенотипы
Генотипы

Очень важна роль
ЭхоКГ! –
мы можем делать!

Резко возросла роль
МРТ сердца
у нас сейчас нет (было в
2013-14) – **РОСТОВ?**

Генетич иссл – пока
мало возможностей,
в перспективе?
МСК, СПБ?

КМП: Классификация – 5 осн фенотипов



HCM



Гипертрофическая
КМП

Дилатационная КМП

DCM



NDLVC



Недилатационная
левожелудочковая КМП

Редко

Аритмогенная
правожелудочковая
КМП

Редко

ARVC



RCM



Рестриктивная
КМП

Редко



КМП: Классификация – **специф** типы (Важно для нас !) Противоречия Европы и США

Ишемическая

ДКМП на фоне тяж ИБС

Клапанная

На фоне клап стенозов / регург

Гипертензивная

АГ + ГЛЖ + сист и диаст дисф

**Метаболическа
я**

СД и др эндокр, гипоК, нар
питания, б-ни накопления
(гемохроматоз)

**На фоне сист
заб**

СЗСТ, саркоидоз, лейкозы

**Мыш и нейро-
мыш наруш**

Дюшенна, Бейкера, Фридрейха,
Нунан, ...

Токс / радиац

Алкоголь, катехолам,
антрациклины, лучевые, прочие

Перипартальная

1 мес до и 5 мес после родов



Подразделение по **генотипам**:

- **Семейные формы** (генетически определенные)
- **Не-семейные** (спорадические)

КМП: Классификация

Первичные КМП (преим затрагив сердце)

Генетич

ГКМП

АПЖ-КМП

Некомпакт м-д

PRKAG2 } Glycogen storage
Danon }
Conduction defects

**Митохондриаль-
ные миопатии**

β-ни ион каналов

Удл QT

Бругада

Укор QT

Катехолам ЖТ

С-м необъясн ноч

ВСС

Смеша

ДКМП

Рестрикт
and non-dilated)

Приобрет

Миокардит

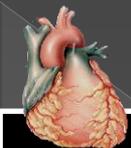
Стресс
(Тако-цубо)

Перипартальн

**Тахи-индуци-
рованная**

**Дети от мате-
рей с ИЗСД**

КМП: У кого мы заподозрим наличие КМП ?



Симптомы

- Одышка
- Боль в гр кл
- С/биения
- Синкопы / пресинкопы
- Остан сердца



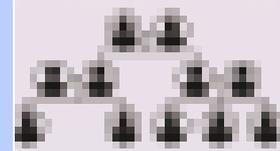
Случайные находки

- Изменения ЭКГ
- Шум в сердце
- Аритмии



Семейный анамнез

- Родственники 1-й ст родства с КМП
- ВСС в семье



ПОДОЗРЕВАЕМ КМП

Структура и ф-ция ЛЖ / ПЖ

- Гипертрофия
- Дилатация
- Наруш сист / диаст ф-ции

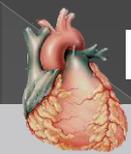
МРТ: замещение м-да рубцом / жир тканью

- Не-ишемические рубцы при МРТ или аутопсии
- Другие изменения при МРТ



КМП: Обследование



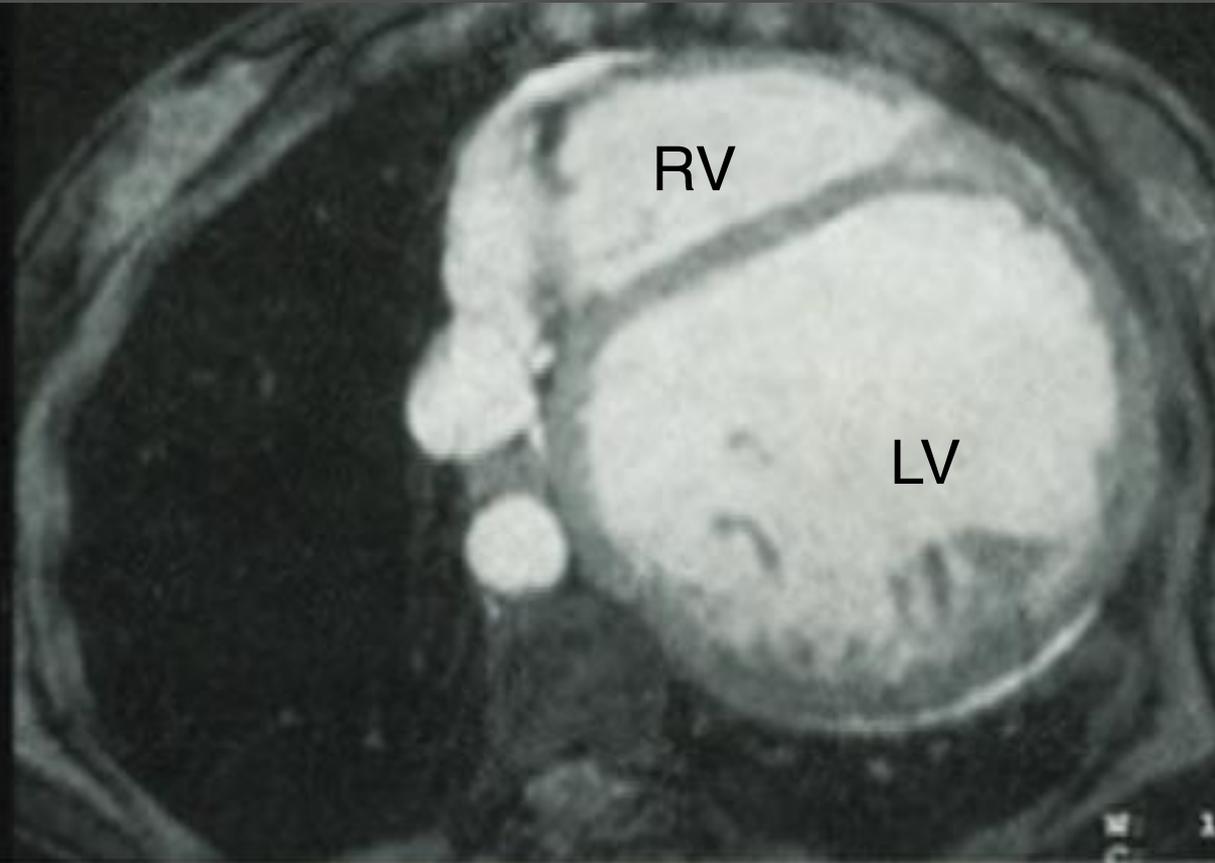
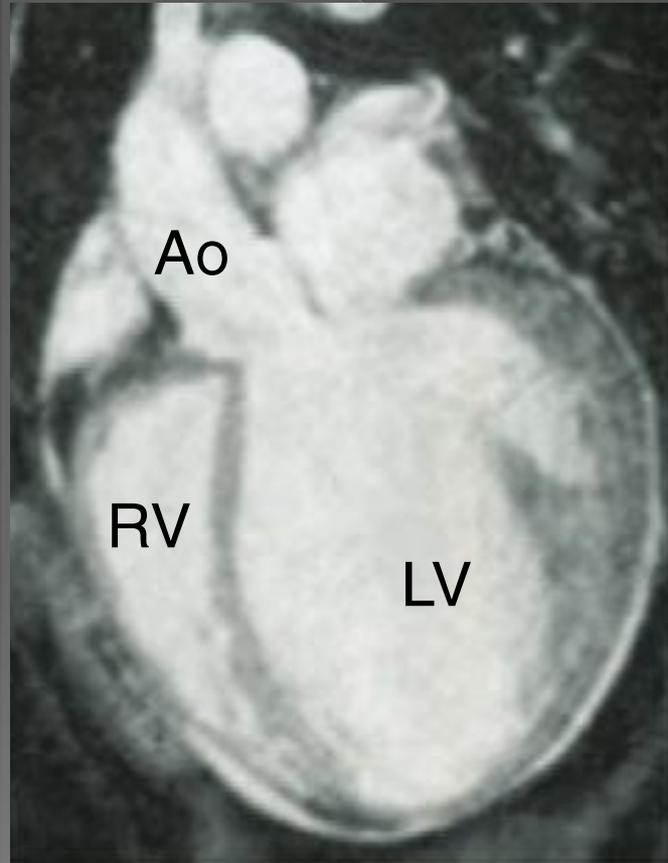


КМП: Обследование – при чем тут детство б-го ?

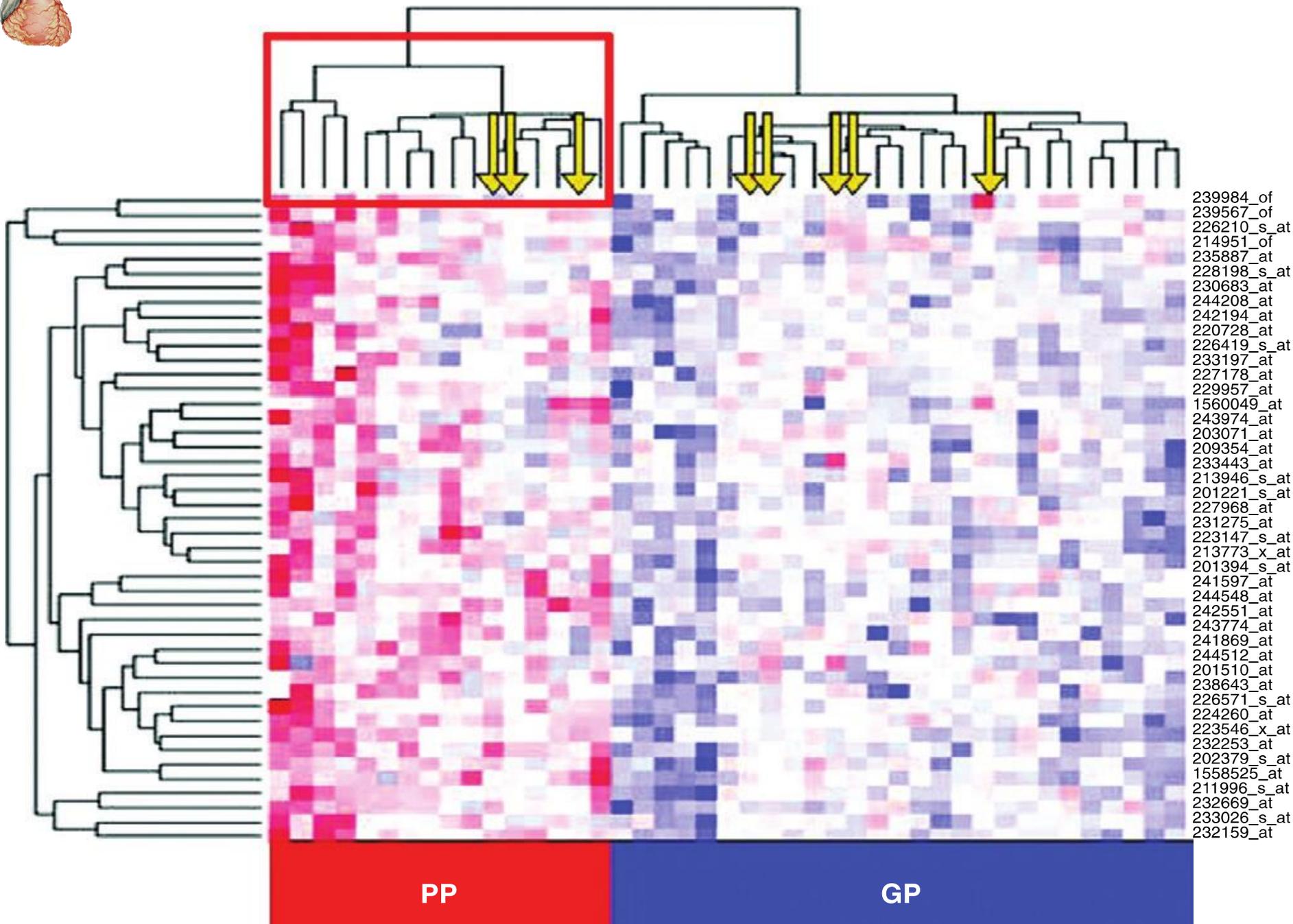
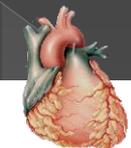
	ГКМП	ДКМП
Сложности с обучением, задержка развития	Митохондриальные б-ни	Дистрофинопатии
	Синдром Нунан	Митохондриальные б-ни
	Болезнь Данон	Миотоническая дистрофия
Сенсориневральная тугоухость	Митохондриальные б-ни	Митохондриальные б-ни
	С-м Нунан	<small>mitochondrial diseases</small>
Нарушения зрения	Митохондриальные б-ни	Мыш дистрофия тип 2
	Амилоидоз	Type 2 myotonic dystrophy
	Болезнь Данон	
	Болезнь Фабри	



Обследование при КМП: МРТ - ДКМП



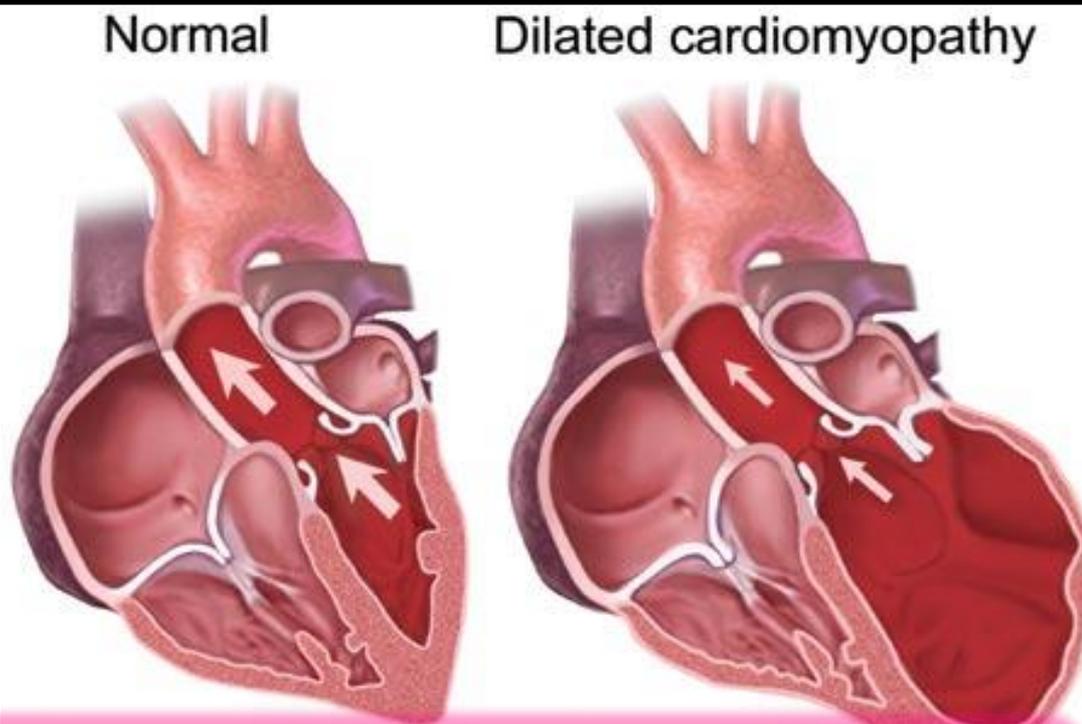
Обследование при КМП: Генетический анализ



ДКМП: определение, эпидемиология



ДКМП – группа вариантов КМП, протек с развитием дилатации и сист дисф-ции ЛЖ (и др камер!) при отсутствии ИБС и перегрузки ЛЖ объемом / давлением



которые бы соответствовали степени выраженности этих дилатации и сист дисф-ции камер

3-я по частоте причина ХСН (после ИБС АФ)

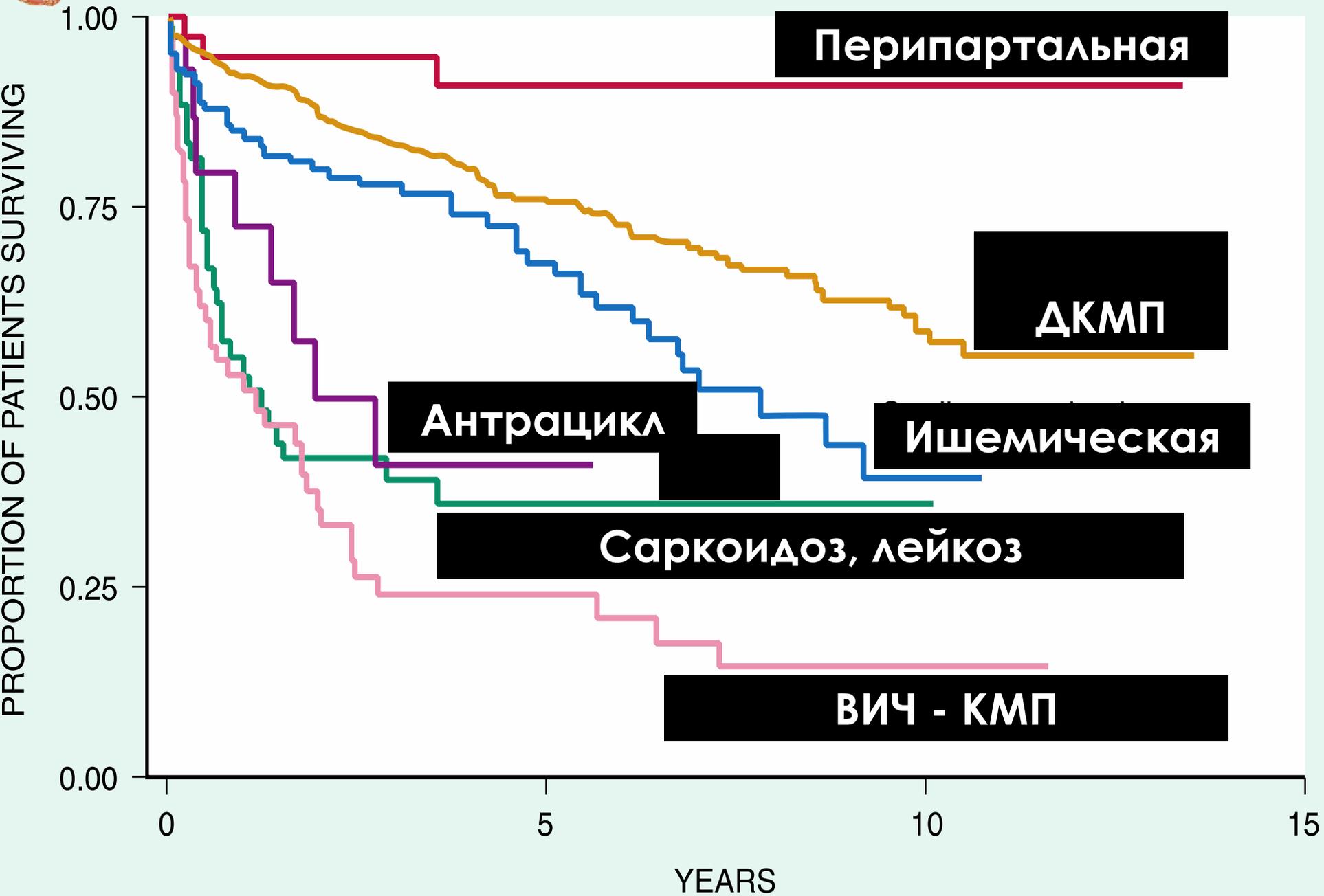
Самый частый вариант КМП

35-50 сл / 100.000

Это – не одно заболевание, но общее финальное проявление ответа миокарда на различные генет. нарушения и воздействие внешних ф-ров



ДКМП: прогноз при разных видах



ДКМП: причины

Генетические / семейн –

20%.

Токсины: алкоголь, антрациклины, пр-ты для леч ВИЧ и др

Инфекции (миокардит → ДКМП): вирусы (ЭВБ, Коксаки, герпес, ВИЧ, корь),

Воспаление (миокардит → ДКМП): васкулиты (Чардж-Стросс, узелк полимиозит), СКВ и др

Беременность

Персистирующая тахикардия

Нейромышечные нарушения

TABLE 3 Genes Associated With DCM

Sarcomere	<i>MYH6</i>	α -myosin heavy chain
	<i>MYH7</i>	β-myosin heavy chain
	<i>TPM1</i>	α -tropomyosin
	<i>ACTC</i>	Cardiac actin
	<i>TNNT2</i>	Cardiac troponin T
	<i>TNNC1</i>	Cardiac troponin C
	<i>TNNI3</i>	Cardiac troponin I
	<i>MYPN</i>	Myopalladin
	<i>MYBPC3</i>	Myosin-binding protein C
	Cytoskeleton	<i>ACTN2</i>
<i>CRYAB</i>		α -B-crystallin
<i>DTNA</i>		α -dystrobrevin
<i>SGCA</i>		α -sarcoglycan
<i>SGCB</i>		β -sarcoglycan
<i>SGCD</i>		δ -sarcoglycan
<i>SGCG</i>		γ -sarcoglycan
<i>CAV3</i>		Caveolin
<i>LDB3</i>		Cypher/ZASP
<i>SYNM</i>		Desmulin
<i>DMD</i>		Dystrophin
<i>FHL2</i>		Four-and-a-half LIM protein 2
<i>FKTN</i>		Fukutin
<i>FKRP</i>		Fukutin-related protein
<i>ILK</i>		Integrin-linked kinase
<i>VCL</i>		Metavinculin
<i>CSRP3</i>		Muscle LIM protein
<i>NEXN</i>		Nexilin
<i>PLEC1</i>		Plectin-1
<i>PDLIM3</i>		PDZ LIM domain protein 3
Desmosomes	<i>TTN</i>	Titin
	<i>TCAP</i>	Titin-cap/telethonin
	<i>DES</i>	Desmin
	<i>DSC2</i>	Desmocollin 2
	<i>DSG2</i>	Desmoglein 2
	<i>DSP</i>	Desmoplakin
	<i>PKP2</i>	Plakophilin 2
Sarcoplasmic reticulum	<i>PLN</i>	Phospholamban
Nuclear envelope	<i>RYR2</i>	Ryanodine receptor 2
	<i>LMNA</i>	Lamin A/C
	<i>TMPO</i>	Thymopoietin
	<i>EMD</i>	Emerin
	<i>LAP2α</i>	Lamin-associated polypeptide 2 α
Nucleus	<i>SYNE1/2</i>	Nesprin 1/2
	<i>ANKRD1</i>	Cardiac ankyrin repeat protein
	<i>EYA4</i>	Eyes absent 4
	<i>FOXO4</i>	Forkhead box D4
	<i>HOPX</i>	Homeobox only protein
	<i>NFKB1</i>	NF- κ B1
	<i>PRDM16</i>	PR domain containing 16
	<i>TBX20</i>	T-box 20
	<i>ZBTB17</i>	Zinc finger and BTB domain containing protein 17
	<i>RBM20</i>	RNA-binding protein 20



ДКМП: Клиническая картина

**Обычно – с-мы застоя
в малом и/или большом кругах кровообращения:**

- Общая слабость, ↓ м.тела, ↓ аппетита
- Одышка при нагрузке
- Кардиальная астма
- Периферические отеки

+ могут быть:

- Синкопы
- Боли в грудной клетке
- Тромбоэмболические проявления
- Нарушения ритма



ДКМП: диагностика, леч

Если КДР ЛЖ >> 6,5 см, то - поиск причин:

- ИБС ? , ЭКГ, КАГ (крит стенозы), перенес ИМ, Эхо
- Употр алкоголя (≥ 80 мл/с (м), ≥ 40 мл/с (ж) в теч ≥ 5 лет !)
- Антрациклины и др к/токс, радиаци
- Беременность
- Персистир тахи > 100 / мин
- Восп ? Гриппо-подобн с-мы, СОЭ, Тр

+ Мало доступ:

- МРТ сердца
- Эндомиокарди-альная биопсия
- Генет анализ

+ Rö ОГК:

- Кардиомегалия
- Лег застой

ЭхоКГ:

- ФВ $< 40\%$
- МР $\geq ++$
- Дилат ЛП (вслед диаст дисф, МР, ФП)
- Вторич ЛГ
- Дилат ПЖ, Трикусп Рег

ЭКГ:

- Нар ритма – ФП, Ж-О ЖНР
- Нар провод

Лечение – как при ХСН с ФВ $< 40\%$:

- ИАПФ / сартан, титр
- β -АБ, ти
- АМР
- Диуретики, контр м.т., \downarrow Na !
- СГ; Ивабрадин (СР)
- Варфарин (ФП, Тр), Амиодар

+ сейчас:

- Юперо
- Глифлозины

Алкогольная ДКМП

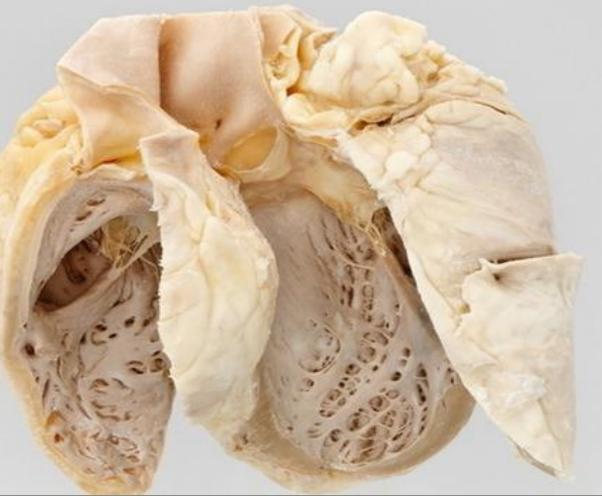


Общие вопросы, США, НИН:

- **Алкоголизм** - \approx у 10% взр насел в Западных странах
- 2 категории алкоголизма: (1) **злоупотр** (псих зависим \pm запои); (2) **алк зависим** (\uparrow переносим \pm «похмелье»)
- Наиб часто – **3-5 десятилетия жизни**
- Любая раса, **любой социо-экономич статус**

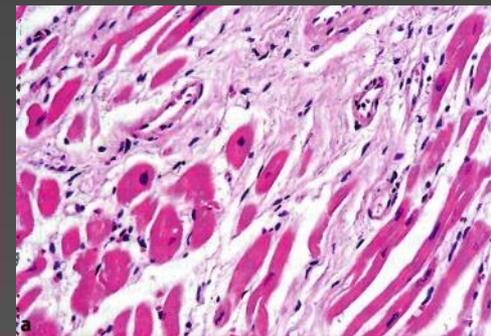
• **Алк КМП – самая частая причина не-ишемич ДКМП**

• Она составляет \approx 1/3 всех случаев ДКМП



- **«Мюнхенское пивное сердце»** – XIXв – 245 л/год пива на 1 взр
- Сейчас в Герм – 9,7 л/год этанола на 1 взр!, что \approx 190 л пива
- В Герм - алк ДКМП – самая частая причина ХСН, проб Тх

Алкогольная ДКМП



- Гипертрофия и атрофия м/фибрилл
- Диффузный фиброз

Диагностика:

ДКМП + анамнез (алк!) + искл др причин ДКМП

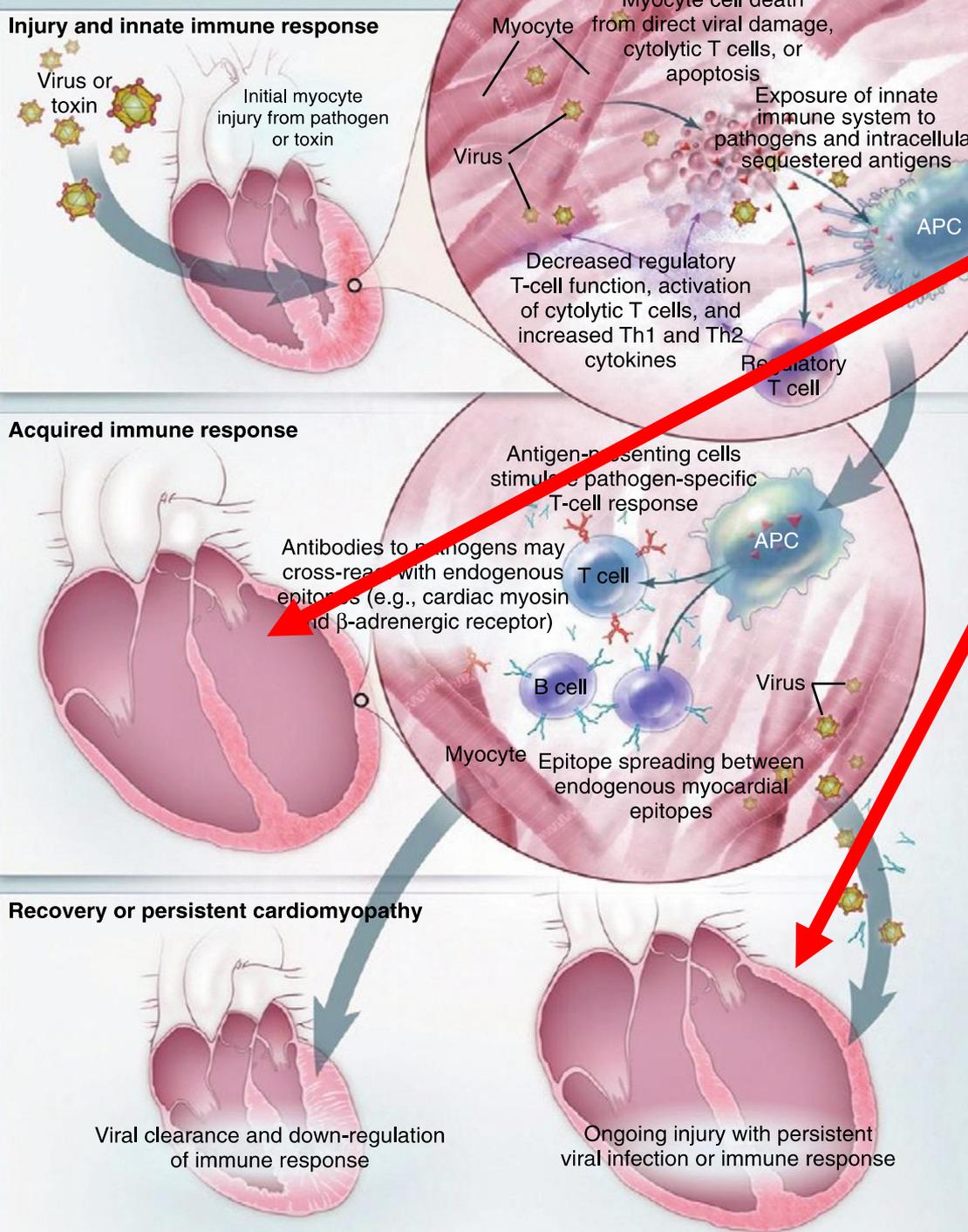
Если продолж пить – прогноз плохой (↑ дилатации, ↓ ФВ ЛЖ, ↑ рефракт СН, ↑ ЖТ, ↑ ТЭЛА)
→ смертность за 4-5 лет – 40-50%

Лечение:

- В основе – **РАННИЙ И ПОЛНЫЙ ОТКАЗ ОТ АЛКОГ!**
- + стандартное лечение ХСН со ↓ ФВ: ИАПФ / сарт (Юперио), Глифлозины, β-АБ + АМР + Диур + СГ?
- + **Варфарин** (осторожно! : не-приверж, травмы, печеночная дисф-ция)



ДКМП на фоне миокардита



Диагностика:

**КЛИНИЧ
картина, ЭКГ,
ЭхоКГ, МРТ,
биопсия м-да**

Лечение:

**как при ХСН
+
иммуно-
супрессия
(ГК, азатио-
прин)**



Перипартальная КМП (ПП-КМП)

Форма острой (и иногда тяжелой) сист. дисфункции

ЛЖ (ФВ <45%), с развитием клин. картины СН, развив в теч. **последнего 1 мес бер-ти (10-40%)** и **в первые 5 мес после родоразрешения (60-90%)**

≈ 45% - 1-я нед. после родов; ≈ 75% - 1-й мес после
Редко – ранее 1 мес бер или >5 мес после родов

1 сл на 2000 родов (Африка – 1 сл на 100-300 родов) В 4 раза чаще (и значимо тяжелее) у **чернокожих**

Смертность ≈ 20% (у белых ≈ 10-15%)
ПП-КМП – **ведущая причина материнской смертности в мире** (в т.ч. в развитых и развив. странах)

Ф-ры риска: преэклампсия, возраст матери, **анемия**

Перипартальная КМП (ПП-КМП)

Клиническая картина:

- Затрудняет диагн-ку «одышка беременных» – из-за диафрагмы и прогестерон-зависим гипервент
- Одышка + кашель, слабость, парокс ноч одышка, боль в гр клетке, бр полости
- Отеки, тахи (м.б. + ФП), эмболии

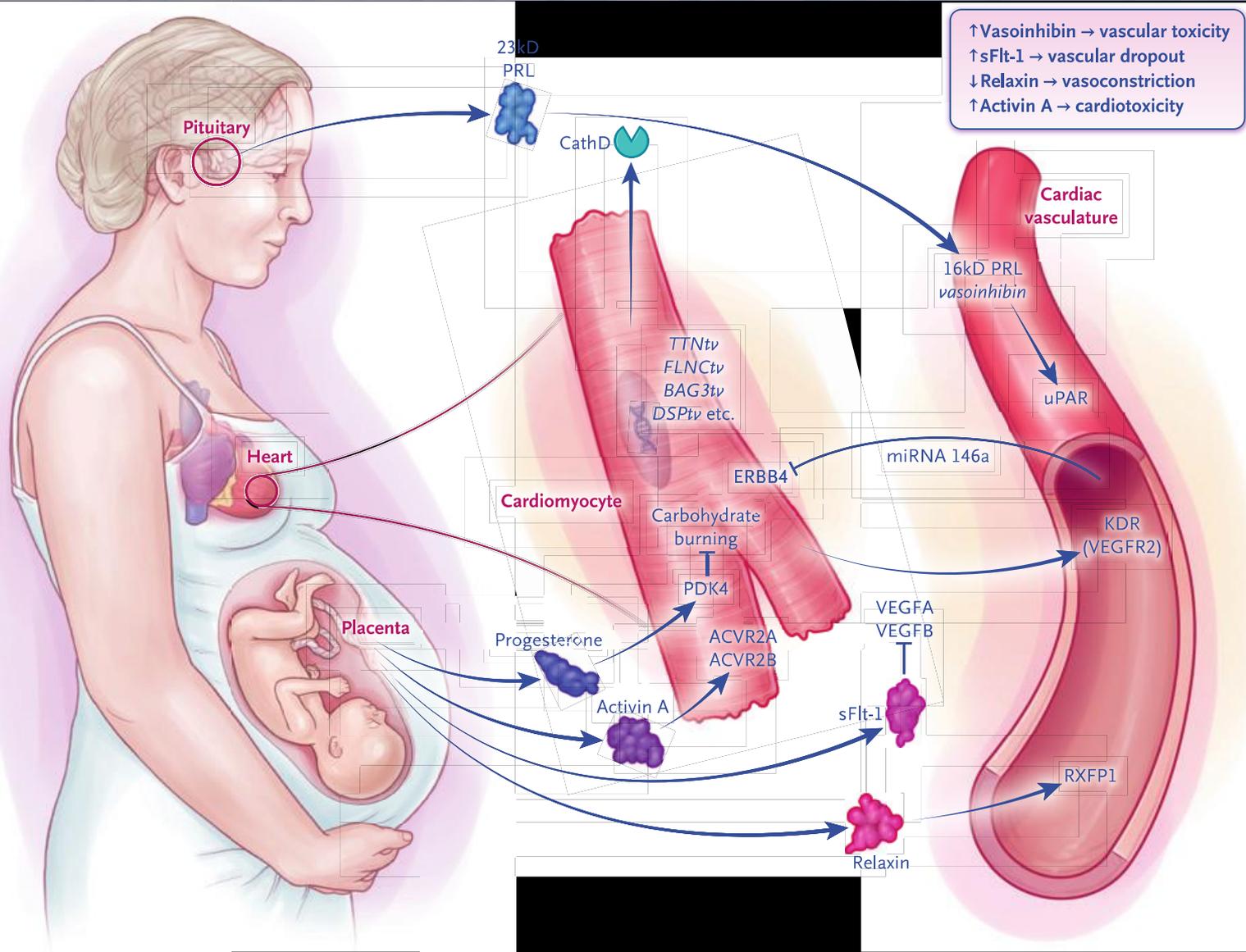
В указанные сроки (1 мес до – 5 мес после) – предполагать ПП-КМП у всех женщин с одышкой !

Течение может быть катастрофическим
(начало – с кардиогенного шока, ЖТ / ФЖ, ТЭЛА)

ПП-КМП – диагноз исключения (диф д-з с другими КМП ранее, презкл → ОЛ, пороки → ОЛ, миокардитом, ТЭЛА, сепсисом, рассл аорты)

Перипартальная КМП (ПП-КМП)

Патогенез неясен: воздействие гормонов плаценты и гипофиза на МКЦ



Диагностика:

- Установление диагноза требуется **БЫСТРО !**
- **ЭКГ:** нар ритма, проводимости, неспециф изм ST-T
- **ЭхоКГ - !!!** Дилатация ЛЖ, ФВ ЛЖ
- **Rö ОГК:** отек легких? Искл пневмонию !

Лечение:

- **До родоразрешения:** ПД, СГ, нитраты, β -АБ (карведилол, метопролол), эноксапарин (по 0.4 x 2 р/д, особенно если ФВ <30%) или НФГ
- **Если нет декомп – предпочт естествен родоразр**
- **После родоразр:** обычное леч ХСН (в т.ч. ИАПФ / сартан, варфарин. Также +Юперио,

Прогноз:

- На фоне полноценн лечения - \approx у 50% - полн восстано-вление КДР и ФВ, у остальных – прогресирование ХСН
- Повт бер – не рекомендуются

Ишемическая ДКМП



не вполне корректный, но **часто исп в л-ре термин**
В классическое определение ДКМП не входит ИБС

Самая частая причина «ДКМП». Треб диф д-ка!
В основе – хр ишемия м-да, рубцы, пост-ИМ ремод ЛЖ

Клиника, диагн-ка, лечение – **как при ХСН с ↓ ФВ**

Диабетическая ДКМП

Собирательный термин, примен для обозн **связанных с СД поражений миокарда с разв с-мов ХСН**

Патофизиология:

- Макроангиопатия (АГ, А/С, ИБС)
- Диаб микроангиопатия в миокарде
- Прямые «-» эф-ты гипергликемии

- Липотоксичность
- Инс-резистентн
- ↑ фиброза
- Вег нейропатия

Клин картина:

- Как при ХСН
- ХСН имеется у 20-25% б-х СД2
- СД2 → ↑ риск развития ХСН в 2 р

Лечение:

- Диета, ТЩАТ
- КОНТР ГЛИКЕМИИ**
- Ост – как при

Рестриктивные КМП: **ОБЩИЙ ВЗГЛЯД**

**Встречаются
знач реже, чем
ДКМП и ГКМП**

**Обычно на нач
этапе доминирует
диаст наруш
ЛЖ (+ дилат ЛП
!), затем +
СИСТОЛ
нарушения**

**Отличать от
констриктивног
о перикардита
(его леч –
перикард-
ЭКТОМИЯ**

**50% - идиопатич,
50% - вторичные**

TABLE 68-4 Classification of Types of Restrictive Cardiomyopathy According to Cause

Myocardial Noninfiltrative

Idiopathic cardiomyopathy*
Familial cardiomyopathy
Hypertrophic cardiomyopathy
Scleroderma
Pseudoxanthoma elasticum
Diabetic cardiomyopathy

Infiltrative

Amyloidosis*
Sarcoidosis*
Gaucher disease
Hurler disease
Fatty infiltration

Storage Disease

Hemochromatosis
Fabry disease
Glycogen storage disease

Endomyocardial

Endomyocardial fibrosis*
Hypereosinophilic syndrome
Carcinoid heart disease
Metastatic cancers
Radiation*
Toxic effects of anthracycline*

- **Склеродермия**
- **Сах диабет**
- **Амилоидоз**
- **Саркоидоз**
- **Радиация**
- **Антрациклины**

**Анамнез !
Эхо, МРТ,
биопсия.**

**Специф
лечение ?**



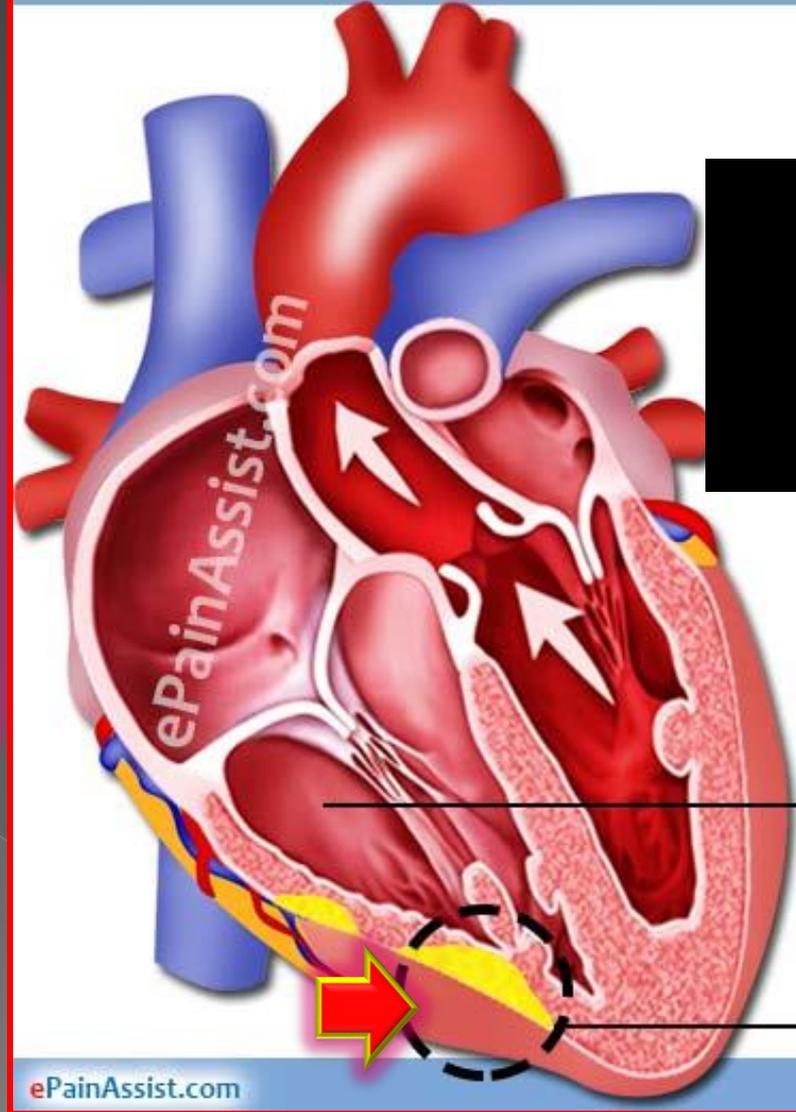
Аритмогенная правожелудочковая КМП

Очень редкая **генетическая КМП**, с замещением части м-да ПЖ жир тканью (врожд мутация генов десмосом – соединит участков между миофибриллами)

Начало – 10-30 лет.
У молодых – **жизнеопасные ЖНР, ВСАГ**

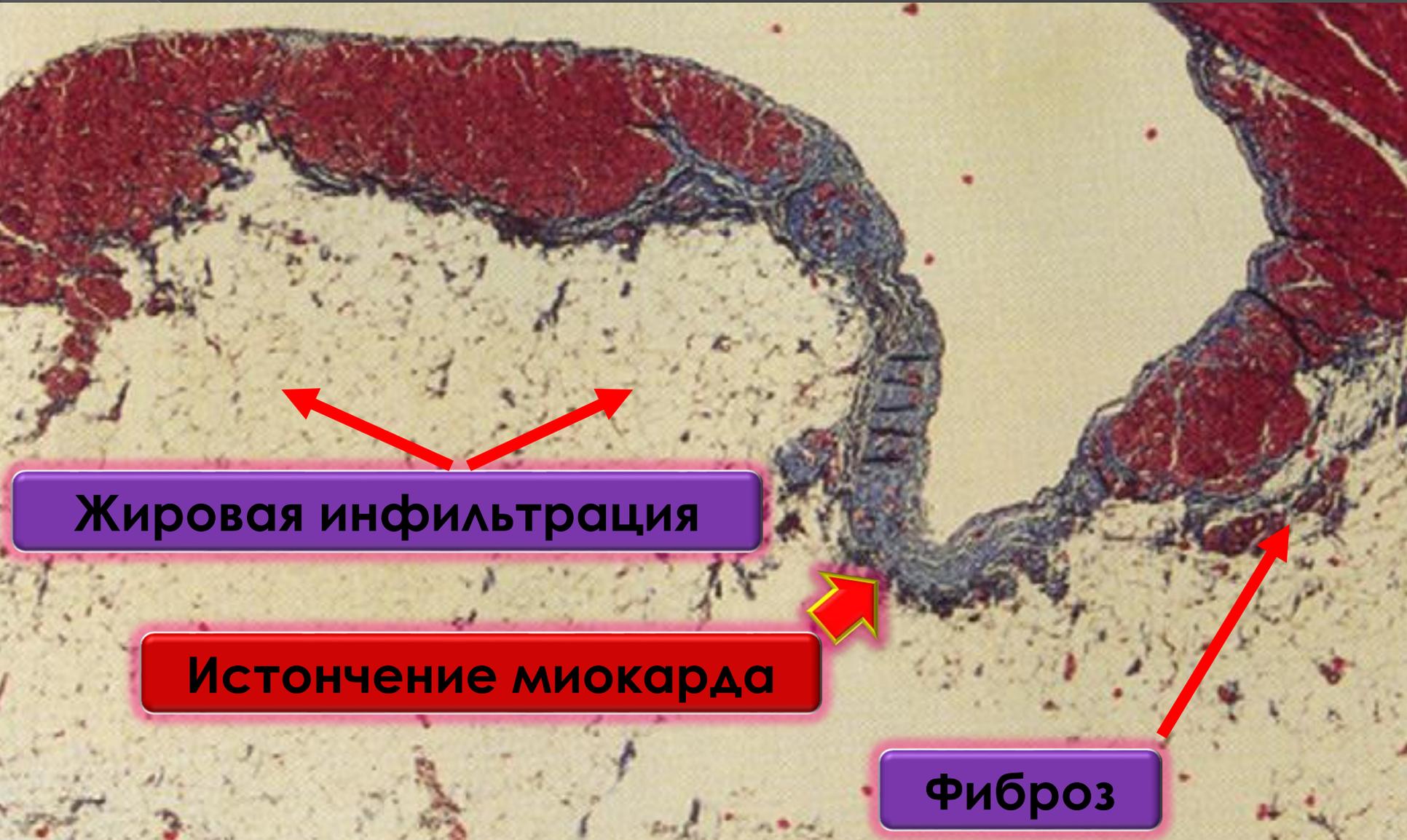
Диагностика –
МСКТ / МРТ

Лечение –
ИКД



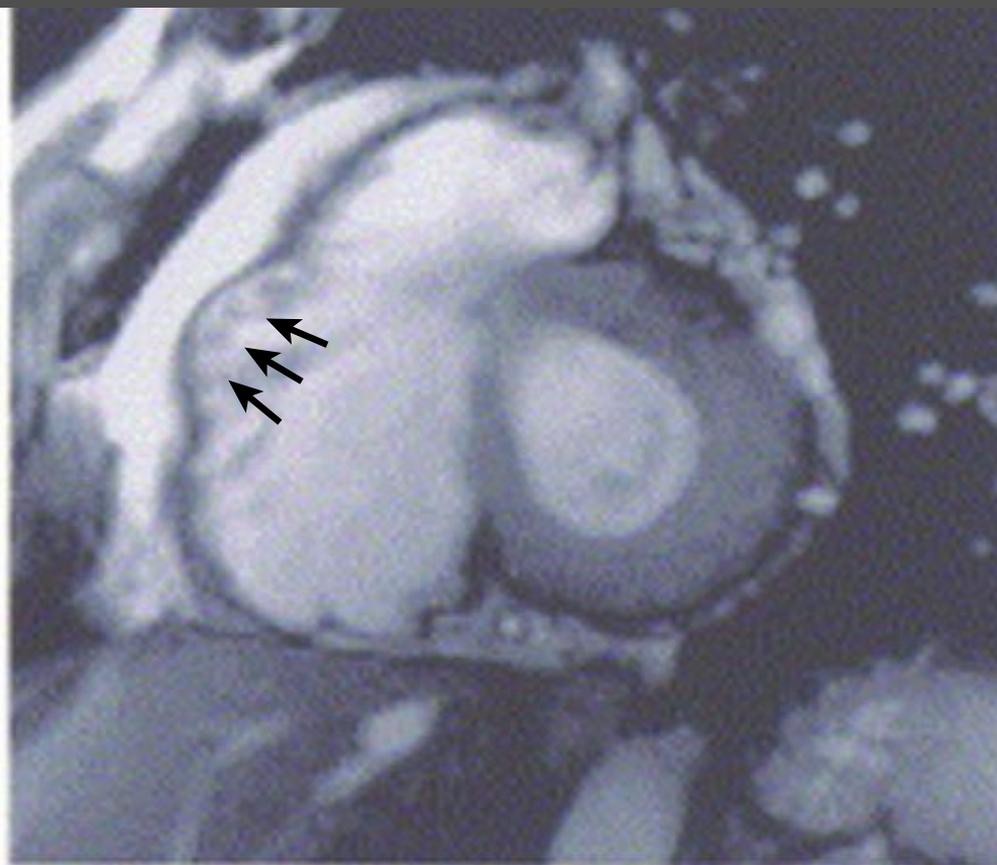
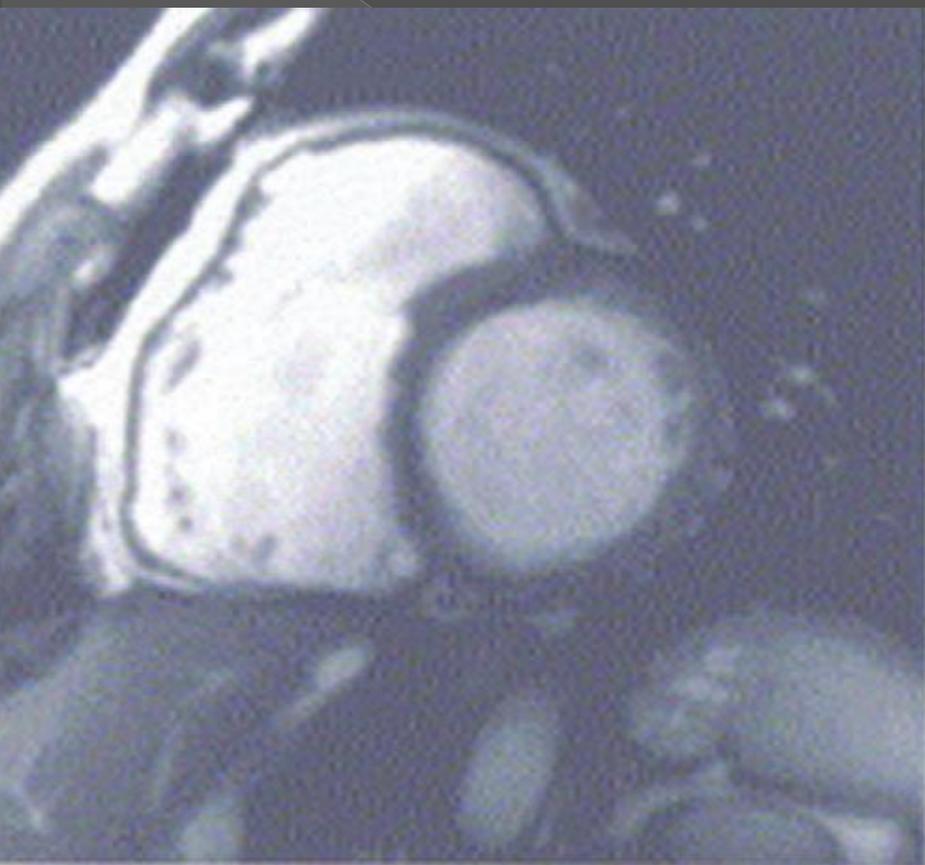


АПЖ-КМП: **post-mortem**





АПЖ-КМП: МРТ – гипокинез ПЖ





КМП

«некомпактного миокарда»

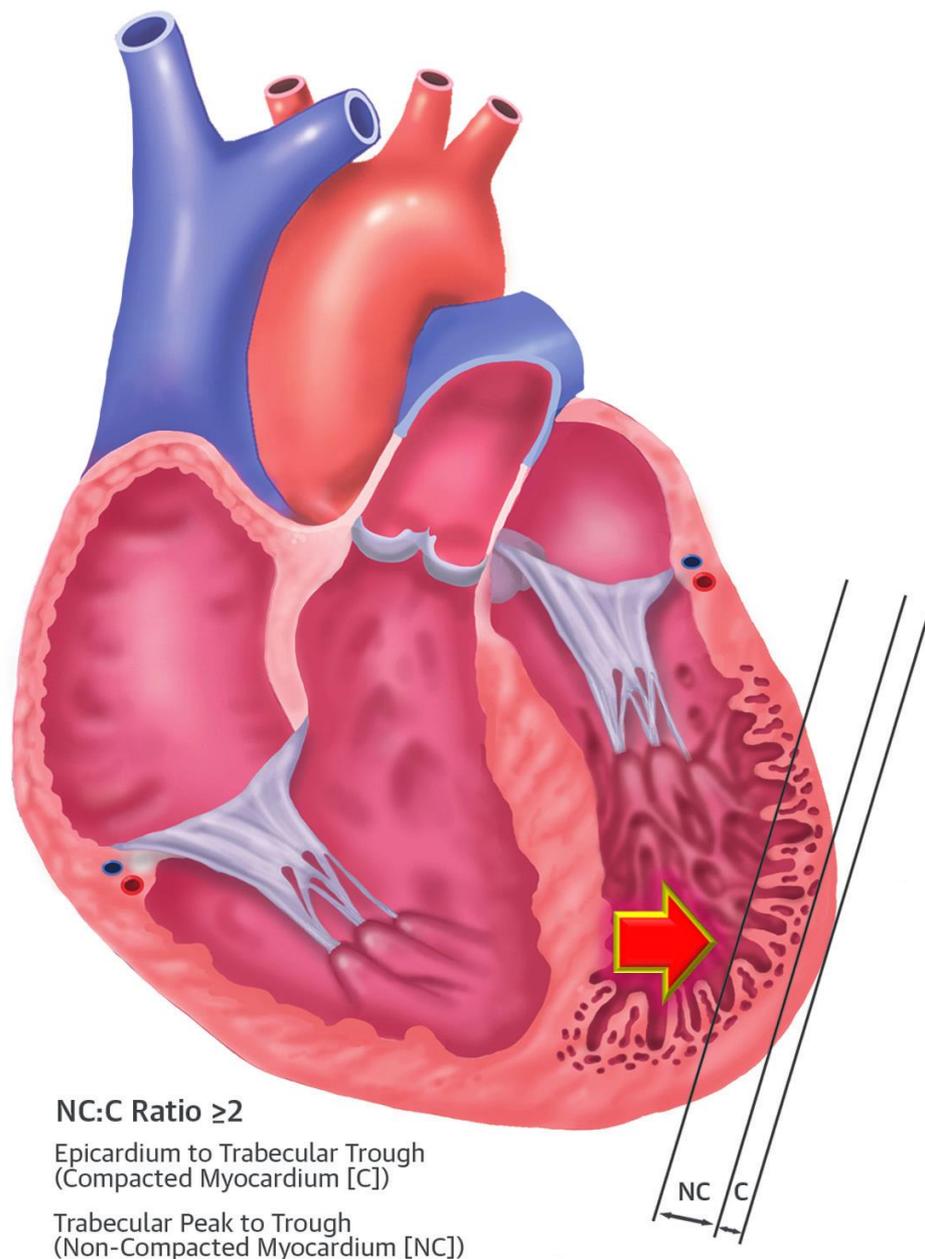
Редкое **семейное генетическое** нарушение – значит **трабекулярность** стенки ЛЖ

Внутриутробное нарушение структурирования миокарда ЛЖ

Клиника и леч - **ХСН**

Диагностика - **ЭхоКГ**

CENTRAL ILLUSTRATION Isolated Noncompaction of the Left Ventricle in Adults: Compaction Ratio for Diagnosis of ILVNC



 **«Стрессовая КМП» - «Тако-тсубо», «синдром разбитого сердца»**

Транзиторная эстроген-зависимая (?) КМП, проявл временным гипо-/акинезом с созданием воронко-образной формы в обл верхушки сердца в систолу (КА не изменены

Ж : М = 9 : 1

Чаще – пост-менопауз Ж

Причина – тяж эмоц стресс (смерть близкого, фин крах, пробл с законом, катастрофы, новое тяж забол, пребыв в реаним)

2-3% б-х с ИМ

ИАПФ+β-АБ

Normal Heart

The normal shape of the left ventricle after it contracts



Left Ventricular

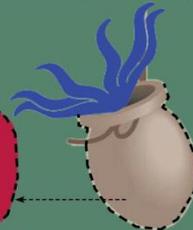
Takotsubo Cardiomyopathy

The shape of the left ventricle becomes similar to the octopus trap



Enlarged Ventricular

Japanese Octopus Trap (called Tako-Tsubo)



«Ловушка для осьминога»

Умерен боль в ГК + ↑ ST V₃₋₆ + умерен ↑ Tn

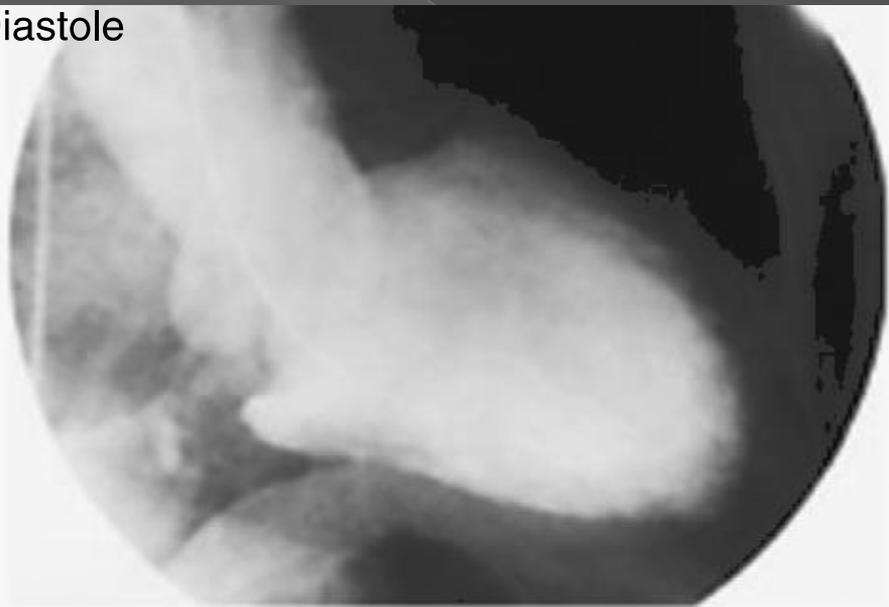
Прогноз «+»





«Стрессовая КМП» - «Тако-тсубо», «синдром разбитого сердца»: МРТ

Diastole



Systole

