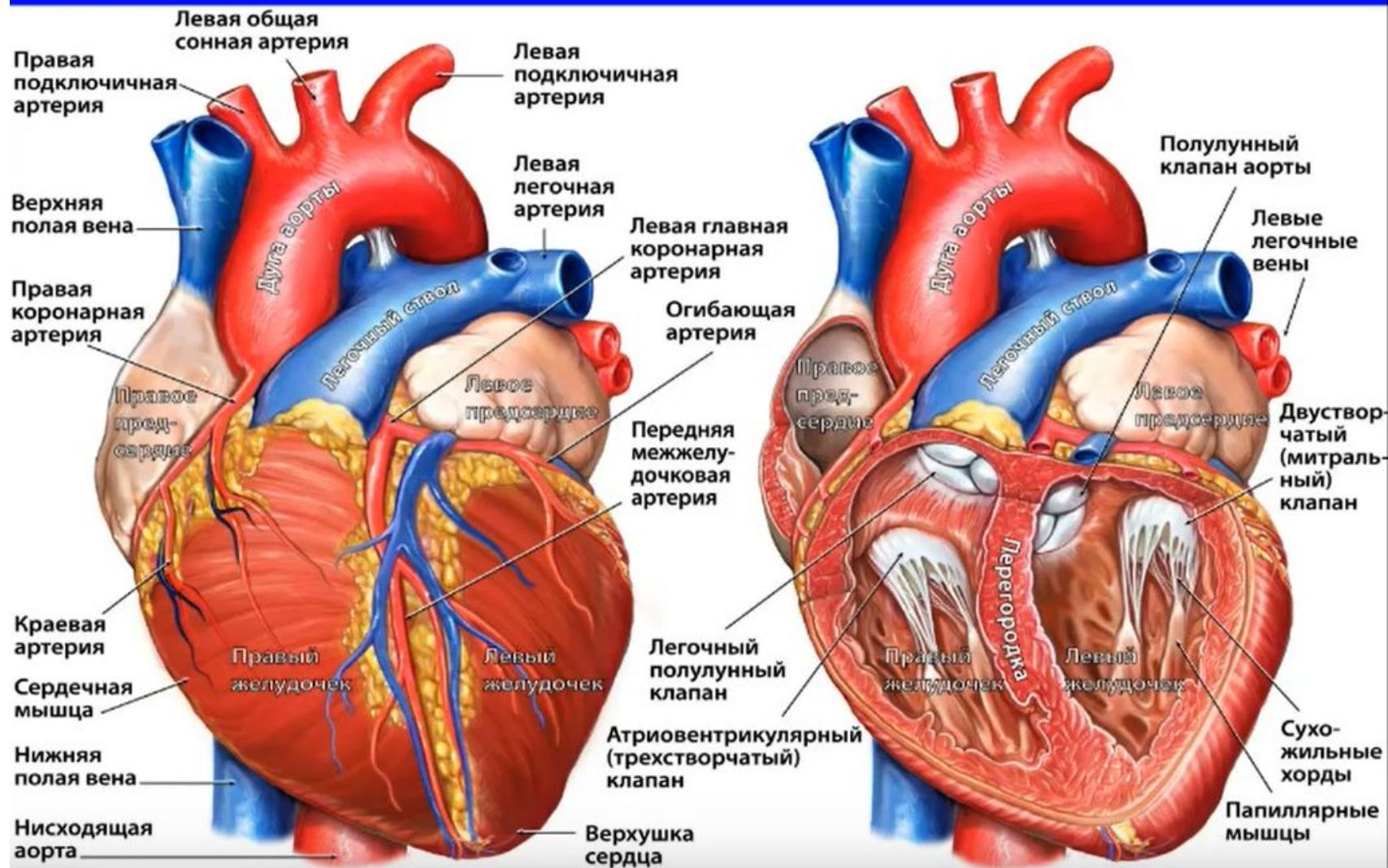


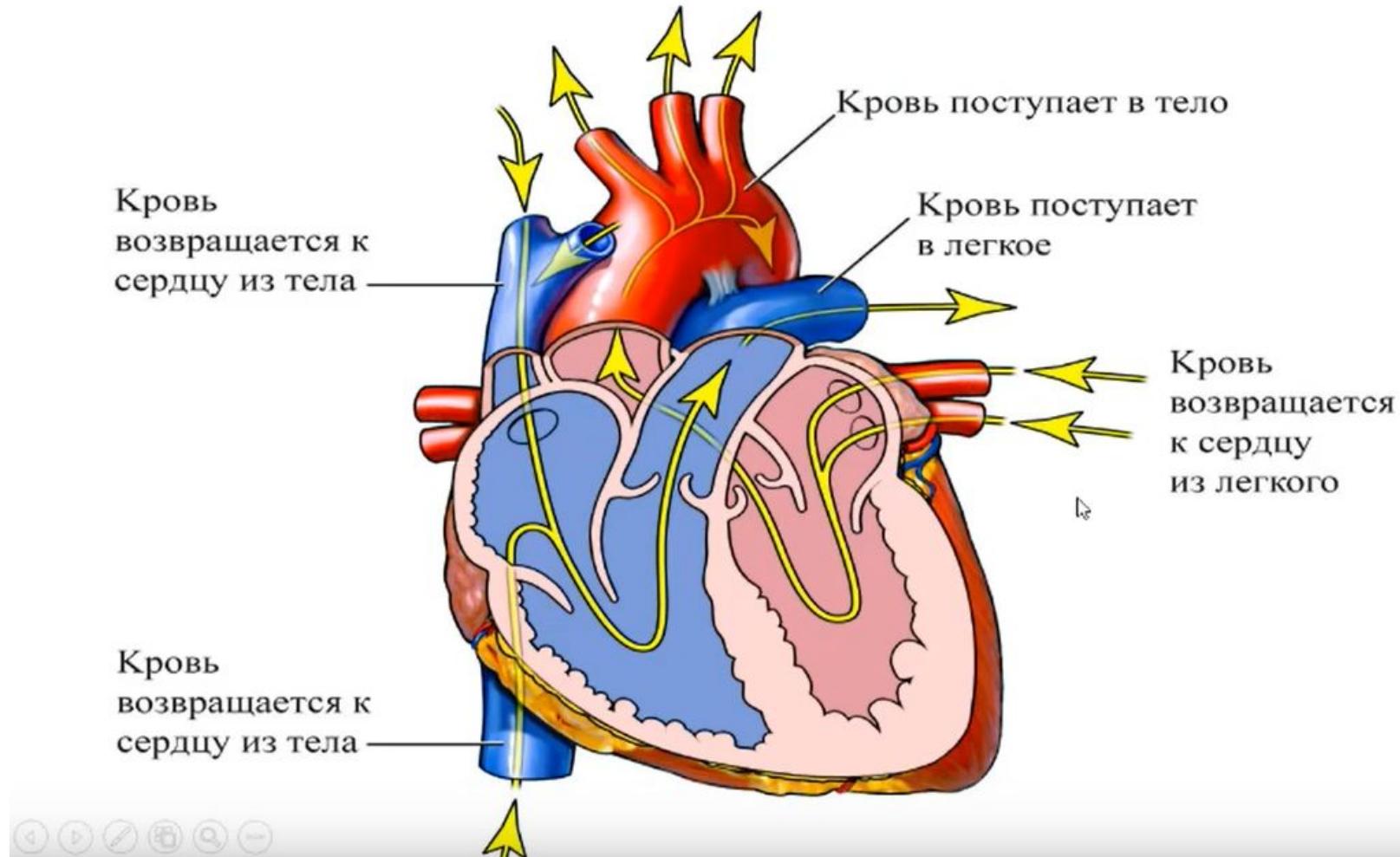
*Заболевания миокарда.  
Сердечная недостаточность.*

проф. В.А.Малиевский  
2021/2022 уч.год

# Строение сердца



# Круги кровообращения



## *Заболевания миокарда*

- 1) воспалительные (кардиты)
- 2) обменные (миокардиодистрофия)
- 3) идиопатические (кардиомиопатии)

## *Неревматический миокардит*

Миокардит — это воспалительное поражение миокарда инфекционной, токсико-инфекционной, инфекционно-аллергической, аутоиммунной или токсической этиологии

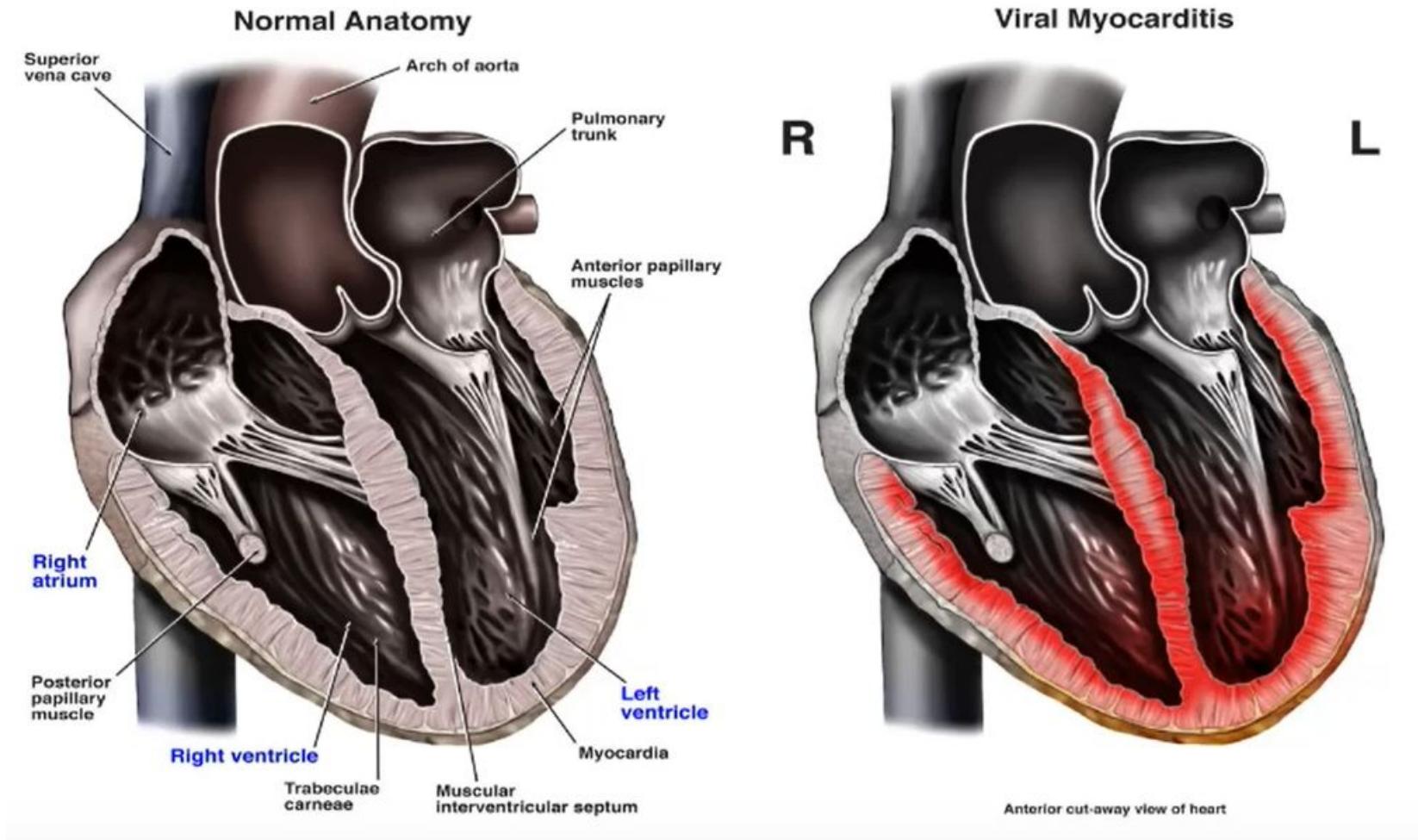
## **Этиология неревматических миокардитов**

1. Вирусная инфекция (энтеровирусы Коксаки А и В, ЕCHO, грипп)
2. Бактериальные инфекции (стафилококки, стрептококки, сальмонеллы)
3. Аллергические (лекарственные, сывороточные, постvakцинальные)
4. Грибковые
5. Системные заб-ния соединительной ткани

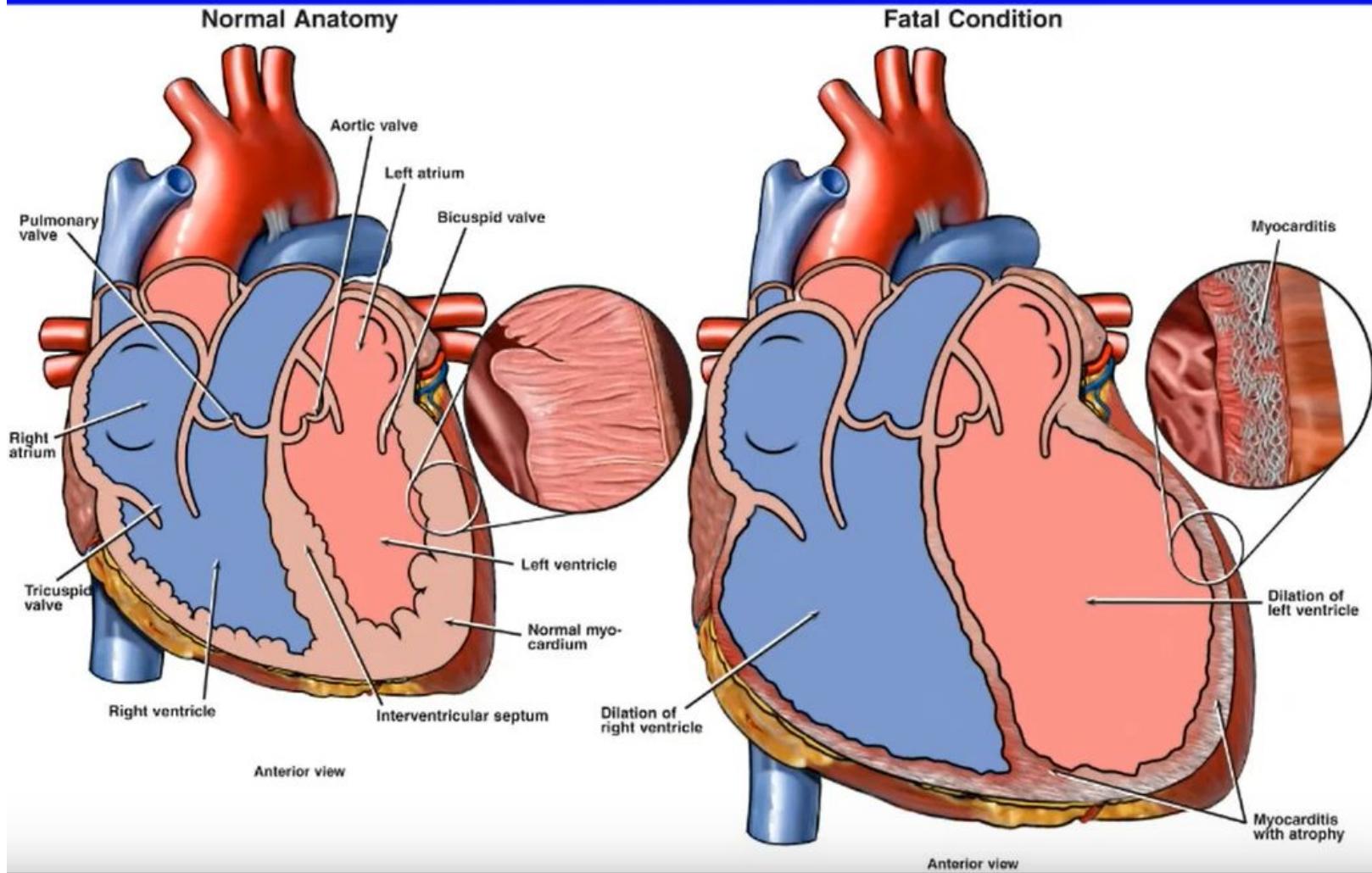
## *Патогенез неревматических миокардитов*

- Деструкция миофибрилл вследствие внедрения вируса в клетки.
- Деструкция миофибрилл, обусловленная иммунными факторами:
- активация гуморального и подавление клеточного иммунитета;
- иммунокомплексное повреждение миокарда циркулирующими иммунными комплексами вирус - антитело -комплемент;
- синтез провоспалительных цитокинов (ИЛ-8, ФНО);
- индукция аутоиммунных процессов вследствие образования антикардиальных аутоантител к митохондриям, актину, миозину.

# Вирусный миокардит



# Фульминантный миокардит



## **Классификация неревматических кардитов**

Период возникновения	Врожденный, приобретенный
Этиологический фактор	Вирусный, бактериальный, паразитарный, грибковый, токсический, аллергический, идиопатический
Форма	Очаговый, диффузный
Течение	Фульминантный, острый (до 6 нед), подострый (6 нед - 6 мес), хронический (активный/ персистирующий) (более 6 мес.)
Степень тяжести кардита	Легкая, средняя, тяжелая
Стадия и функциональный класс СН	I, IIА, IIБ, III I, II, III, IV
Исходы и осложнения	Выздоровление, кардиосклероз, гипертрофия миокарда, нарушение ритма и проводимости, легочная гипертензия, поражение клапанов, миоперикардит, тромбоэмболический синдром, дилатационная кардиомиопатия, кардиогенный шок, летальный исход

## *Примеры формулировки диагноза*

- Острый вирусный миокардит, тяжелое течение, СН II Б степени, ФК III - IV по Ross.
- Хронический аутоиммунный миокардит с исходом в кардиофиброз, СН 2А степени, ФК II по Ross.

# Гемодинамика при миокардите

Повреждение кардиомиоцитов



↓ Сократимости



↓ Ударного объема



↑ давления  
наполнения ЛЖ

Дилатация ЛЖ



Митральная  
регургитация



- Утомляемость
- Слабость

## Застой в малом круге

- Одышка
- ортопноэ
- влажные хрипы

## Застой в большом круге

- отеки
- асцит
- НЯВ

## *Клиническая картина кардитов у детей раннего возраста*

### I. Экстракардиальные симптомы:

- плохая прибавка массы тела,
- бледность,
- потливость,
- утомляемость при кормлении,
- приступы беспокойства

## *Клиническая картина кардитов у детей раннего возраста*

### I. Кардиальные симптомы:

- периферический цианоз,
- ослабление верхушечного толчка,
- расширение границ сердечной тупости,
- приглушенность сердечных тонов,
- шум относительной митральной недостаточности
- одышка
- тахикардия

## *Алгоритм диагностики кардитов*

1. Верификация дисфункции сердца: ЭКГ, ЭхоКГ
2. Маркеры повреждения кардиомиоцитов  
*(кардиоселективные белки и ферменты:  
КФК-МВ, ЛДГ, тропонин)*
3. Маркеры воспаления: *фибриноген, С-РБ*
4. Иммунологические тесты: *Ig, ЦИК, антитела  
к миокарду*
5. Выявление этиологического фактора: *поиск  
возбудителей и антител к ним: ПЦР, ИФА  
(IgM, нарастание титров IgG)*

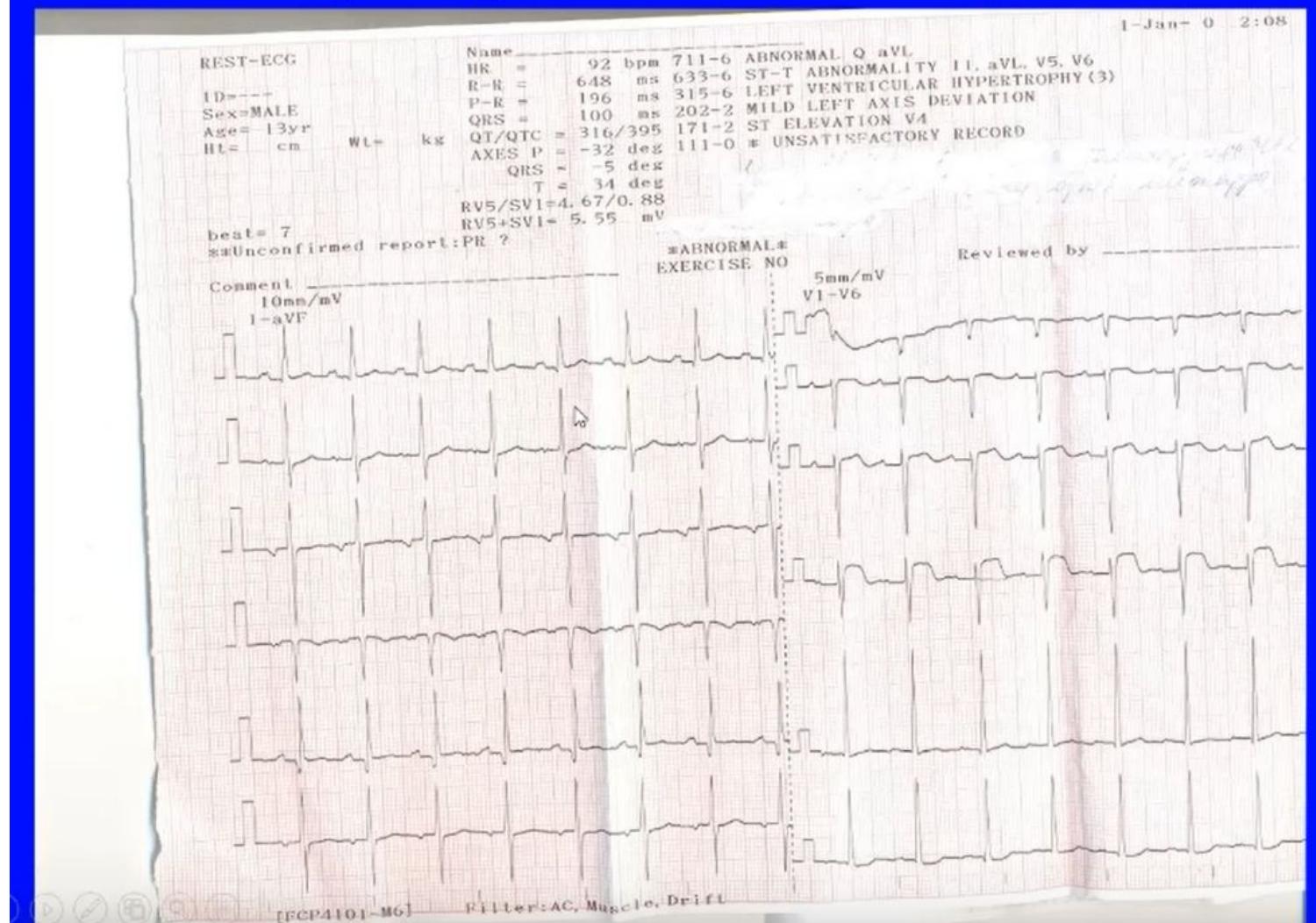
## *ЭКГ при неврматических кардитах*

1. Нарушение процесса реполяризации  
(инверсия зубца Т и депрессия сегмента ST в отведениях I, aVL, V5-6)
2. Высоковольтная ЭКГ(преобладание гипертрофии миокарда)
3. Низковольтная ЭКГ (кардиосклероз)
4. Внутрижелудочковые блокады
5. Нарушения сердечного ритма

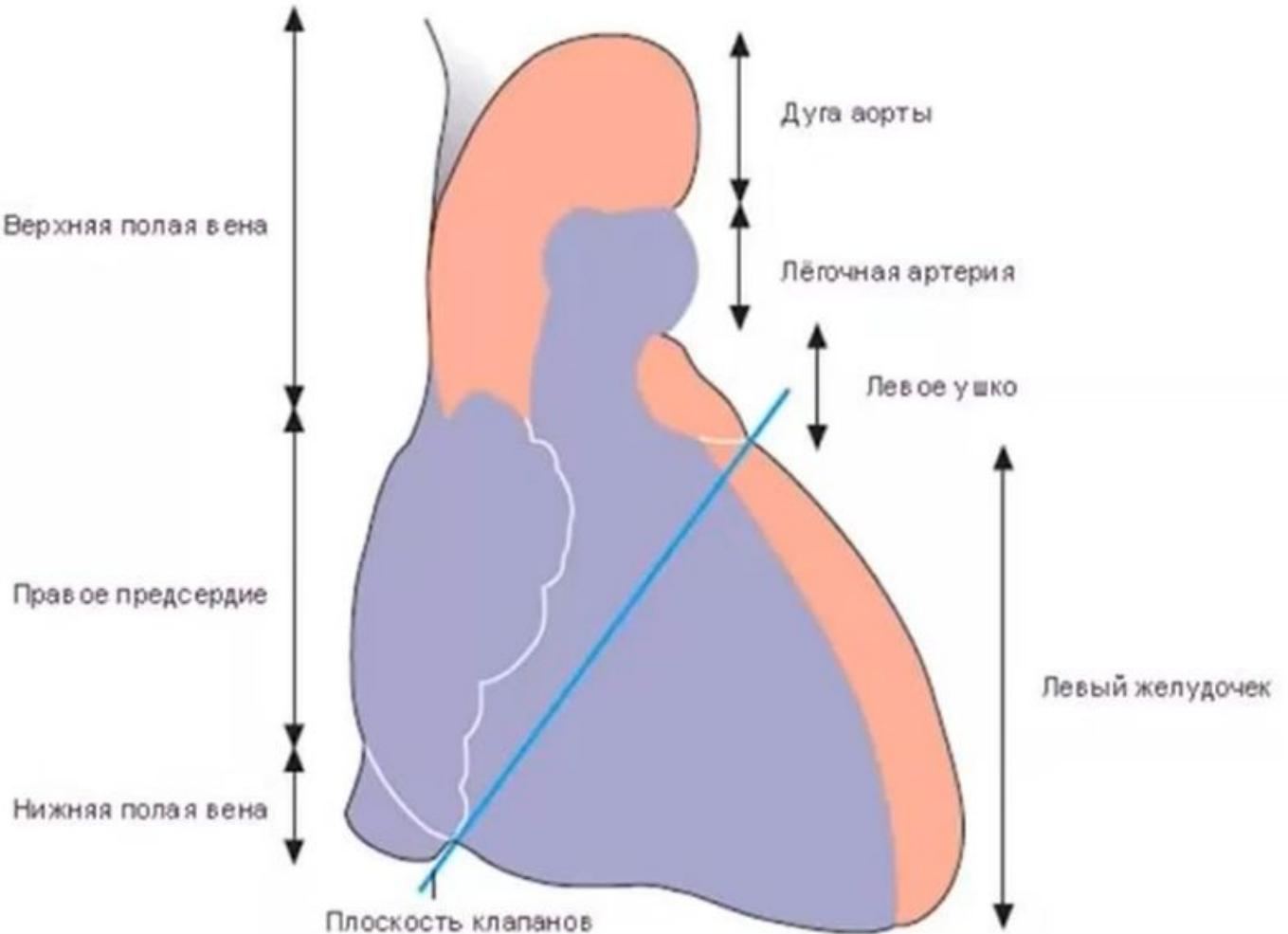
## Синусовый ритм с ЧСС 70-74 в 1 мин



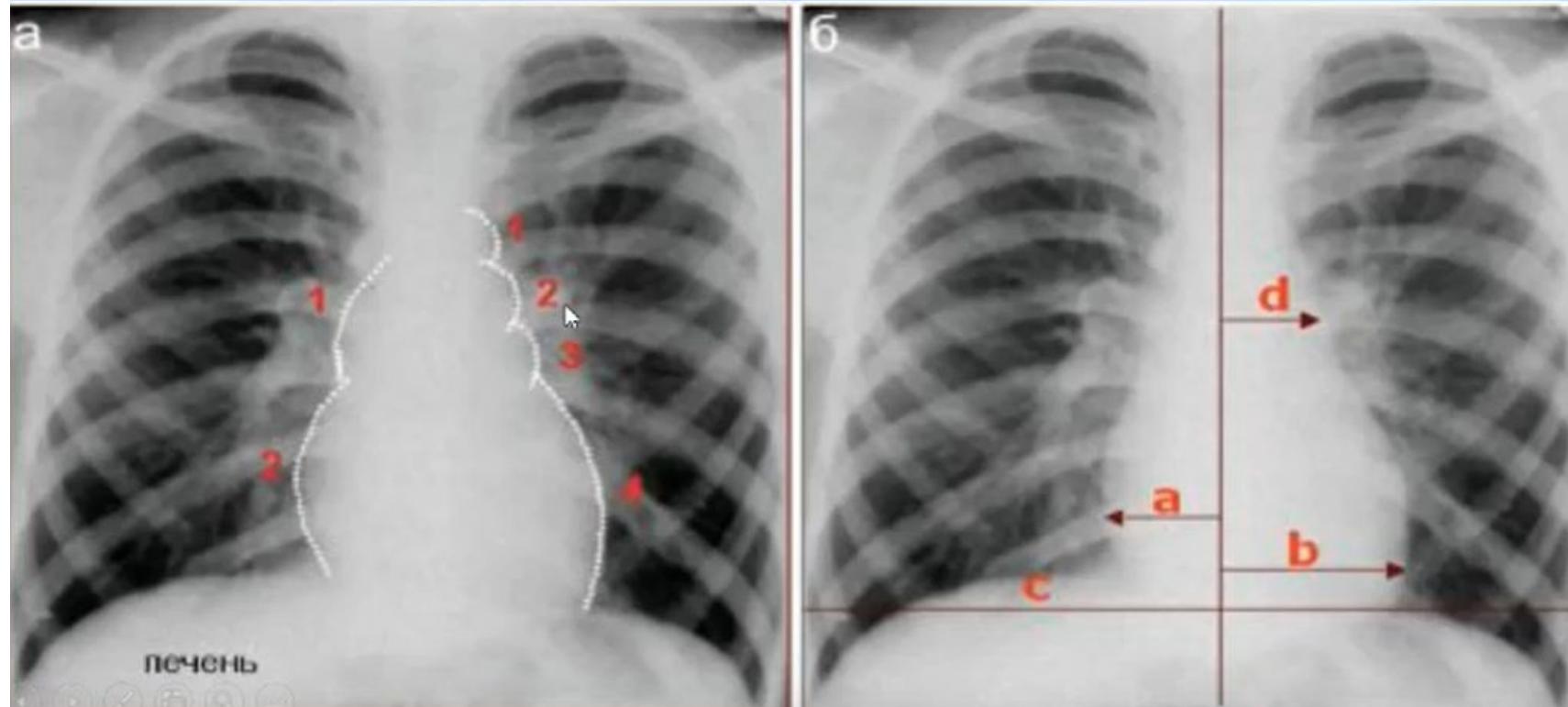
# ЭКГ при персистирующих кардитах



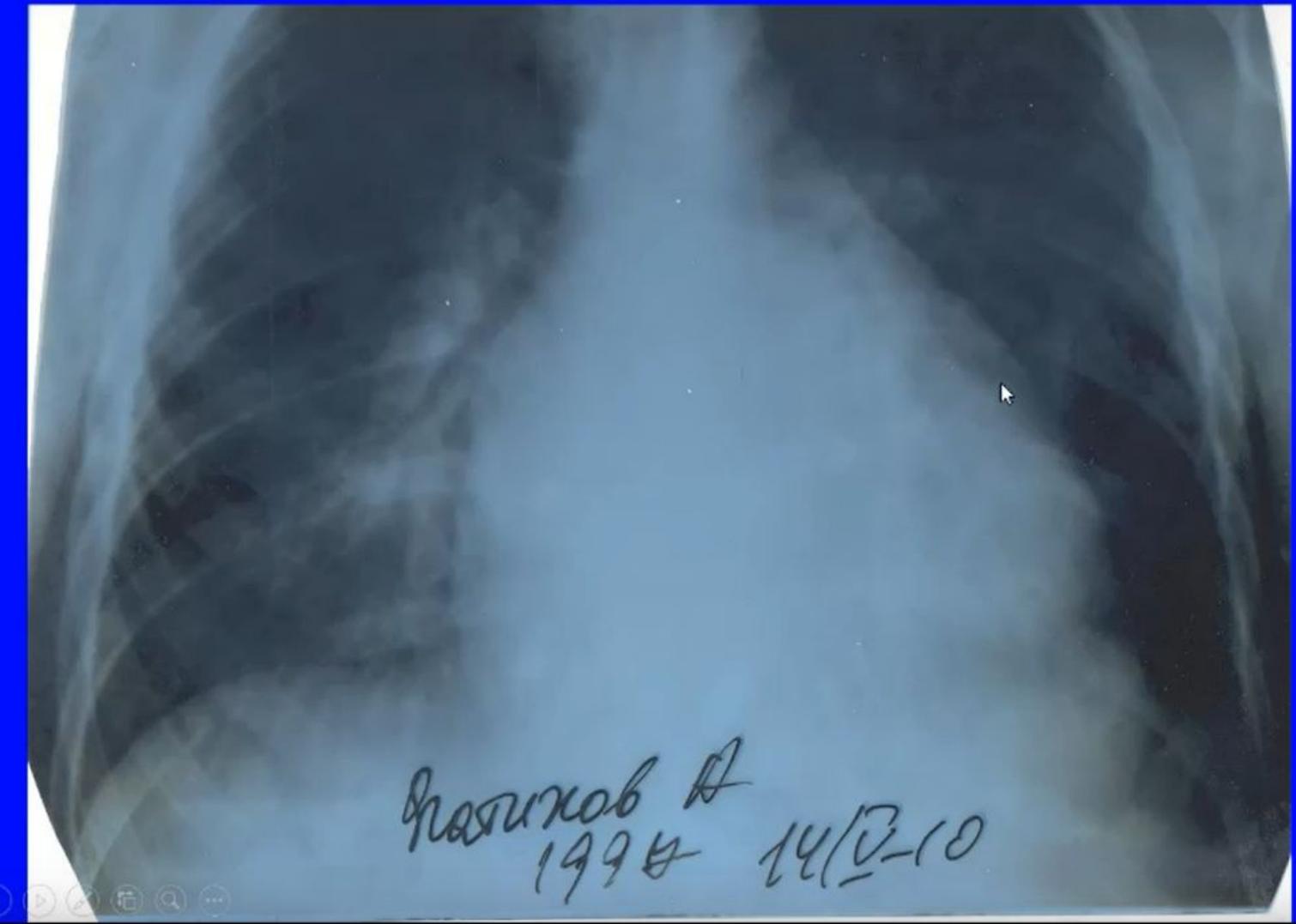
## Рентгенография ОГК при кардитах



**Кардиоторакальный индекс (КТИ)**  
отношение поперечника сердца к внутреннему  
диаметру грудной клетки (на уровне правого  
куполя диафрагмы):  $(a + b) : c \times 100 \%$



## Рентгенография ОГК при кардитах



## *Лечение первматических кардитов*

- I. Этиотропная терапия (антибиотики, интерфероны, внутривенный иммуноглобулин)
- II. Противовоспалительная терапия (глюкокортикоиды коротким курсом)
- III. Иммуносупрессивная терапия (азатиоприн) при хроническом течении
- IV. Дезагреганты (аспирин, дипиридамол)
- V. Метаболические препараты (витамины С, А и Е, L-карнитин, коэнзим Q10, креатинфосфат)
- VI. Симптоматическая терапия (лечение сердечной недостаточности: сердечные гликозиды, диуретики, ингибиторы АПФ)

## *Кардиомиопатии (Goodwin J., 1961)*

группа гетерогенных заболеваний, характеризующихся патологией миокарда с его структурными и/или функциональными нарушениями, не обусловленная ишемической болезнью сердца, гипертензией, клапанными пороками и врожденными заболеваниями.

## *Кардиомиопатии (Goodwin J., 1961)*



А. Норма



Б. Дилатационная кардиомиопатия



В. Гипертрофическая кардиомиопатия



Г. Рестриктивная кардиомиопатия

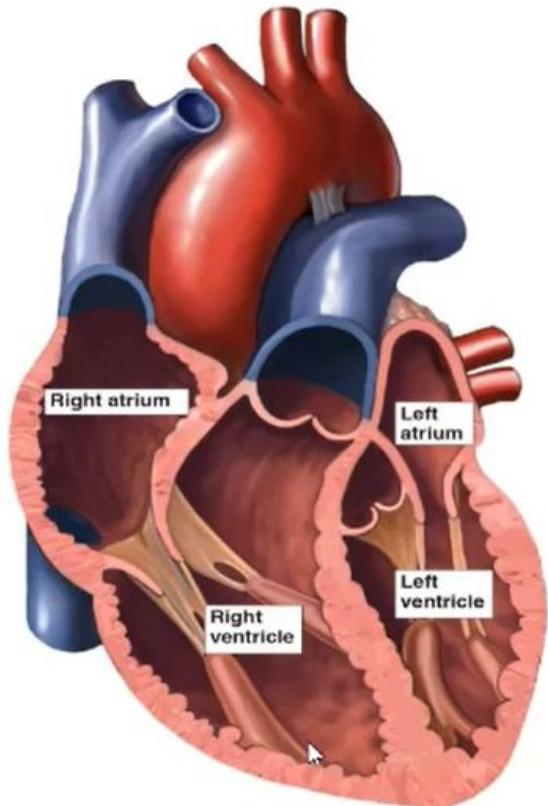
## **Кардиомиопатии (ВОЗ, 1995)**

- 1. Дилатационная**
- 2. Гипертрофическая**
- 3. Рестриктивная**
- 4. Эндокардиальный фиброэластоз**

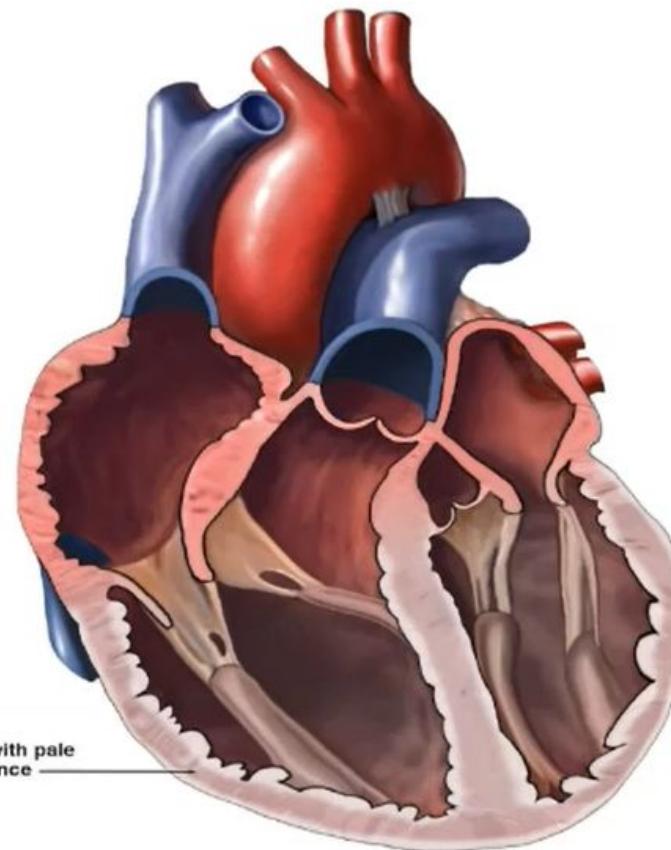
## *Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП)*

заболевание сердца неустановленной этиологии, характеризующееся необструктивным расширением левого желудочка, сниженной контракtilьной способностью миокарда, что сопровождается выраженной сердечной недостаточностью

## Дилатационная кардиомиопатия



Normal Heart (480 grams)



Heart with Dilated Cardiomyopathy (610 grams)

1 cm



## *ДКМП*

Наиболее частый вид КМП 60%

Частота у детей 0,5 на 100 000 в год

## *ДКМП – гетерогенное полиэтиологическое заболевание*

1. Вирусная гипотеза (50-93%) (ДКМП как исход миокардита)
2. Аутоиммунная гипотеза (54-63%): кардиальные органоспецифические антитела (антимиозин, антиактин, антимиолемма и др.)
3. Генетическая гипотеза (семейные варианты в 20-30% случаев): нарушение синтеза миокардиальных белков
4. Митохондриальная дисфункция

## Клинические проявления ДКМП

- одышка, вначале при физической нагрузке (кормлении),
- кашель;
- повышенная потливость, беспокойство,
- отказ от грудного кормления;
- боли в животе, тошнота, рвота, диспептические явления;
- синкопальные состояния, головокружения;
- быстрая утомляемость, снижение толерантности к физическим нагрузкам

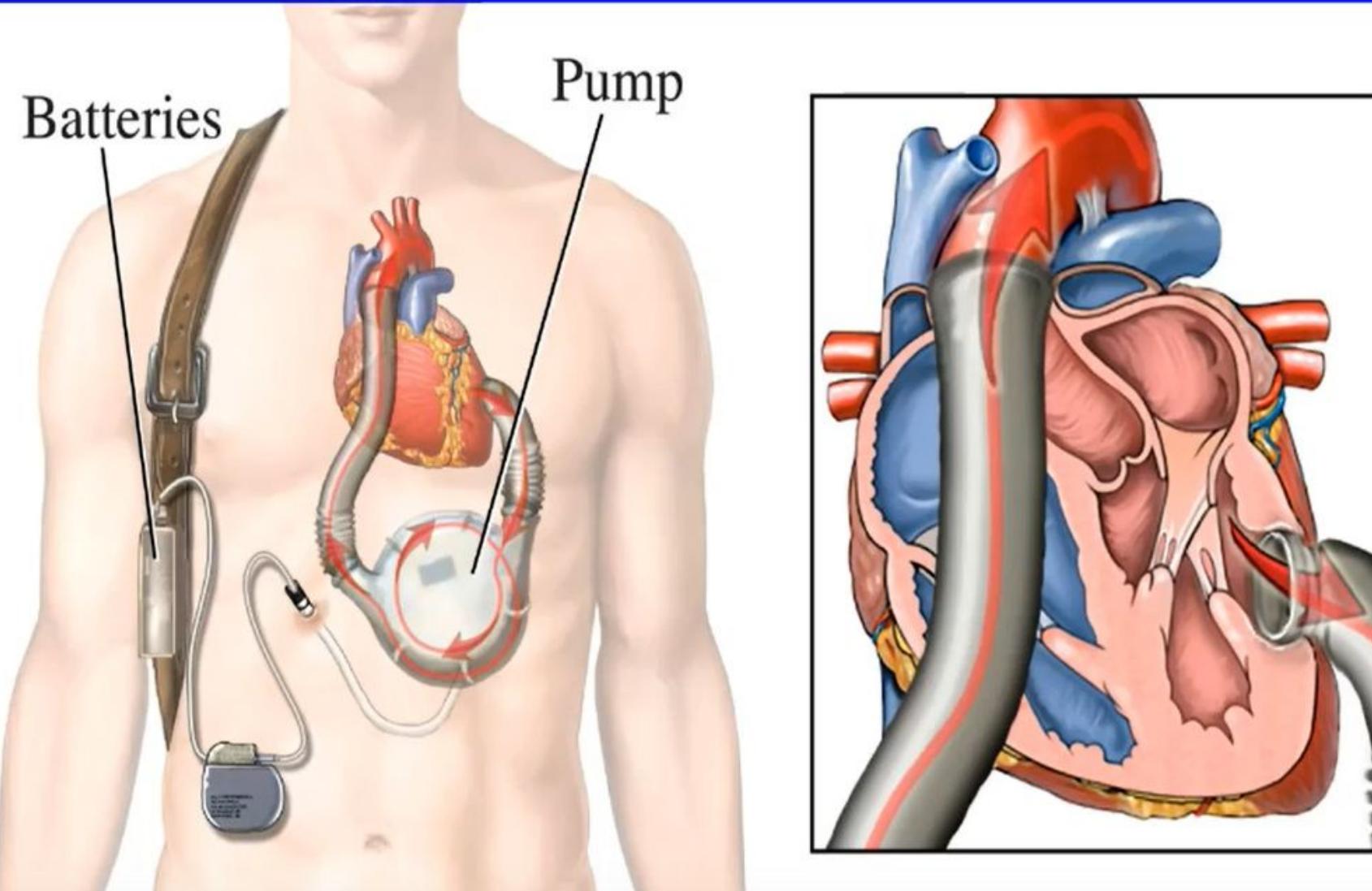
## *Прогноз ДКМП*

Неблагоприятный (средняя продолжительность жизни (3,5-5 лет)

Хроническая сердечная недостаточность

Тромбоэмболии

## Механический насос



## Вторичные кардиомиопатии

- метаболические или генетические нарушения (карнитиновый дефицит, митохондриальная цитопатия, генетические синдромы, включающие КМП, заболевания щитовидной железы);
  - ❖ болезни накопления (Помпе, амилоидоз);
  - ❖ мукополисахаридоз;
  - ❖ нейромышечные заболевания (Дюшена, Бекерса, Дрейфусса);
  - ❖ токсические воздействия (алкоголь, противоопухолевые препараты, наркотики);
  - ❖ дефицит питания.

# Болезнь Помпе



- Лизосомная болезнь накопления, впервые описанная в 1932 г. голландским патологоанатомом Йоханесом Помпе
- Причина – генная мутация в 17q25, вызывающая недостаточность кислой мальтазы и накопление гликогена
- Наследуется аутосомно-рецессивно
- Характеризуется прогрессирующей дегенерацией скелетной, дыхательной, и, в основном у детей, - сердечной мышечной ткани
- Частота встречаемости - 1:40 000

# **Болезнь Помпе у младенцев**

## **Сердце**

- Выраженная кардиомегалия/кардиомиопатия
- Развитие сердечной недостаточности

## **Скелетные мышцы**

- Глубокая и быстро прогрессирующая мышечная слабость (гипотония, амиотония, запрокидывание головы)
- Замедленное формирование двигательных навыков

## **Дыхательная система**

- Частые респираторные инфекции
- Развитие дыхательной недостаточности
- Ранняя смерть из-за дыхательной и/или сердечной недостаточности

## **Желудочно-кишечный тракт**

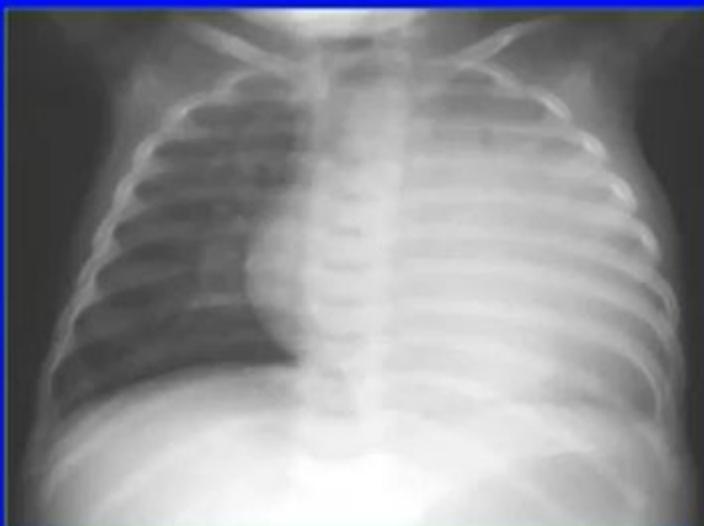
- Трудности при кормлении/отставание в развитии
- Органомегалия (гепатомегалия/макроглоссия)

# Болезнь Помпе у младенцев

Здоровый младенец



Младенец с болезнью Помпе



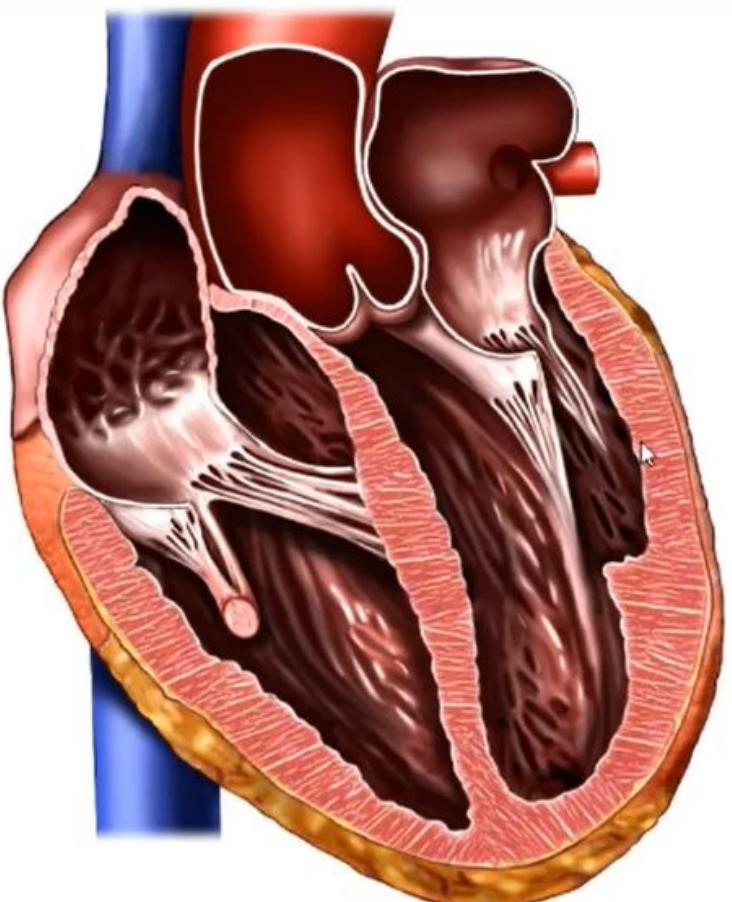
- **Поражение сердца**

- Развивается у 92% младенцев с медиапой возрастом 4 месяца
- Значительное увеличение размеров сердца
- Развитие сердечной недостаточности

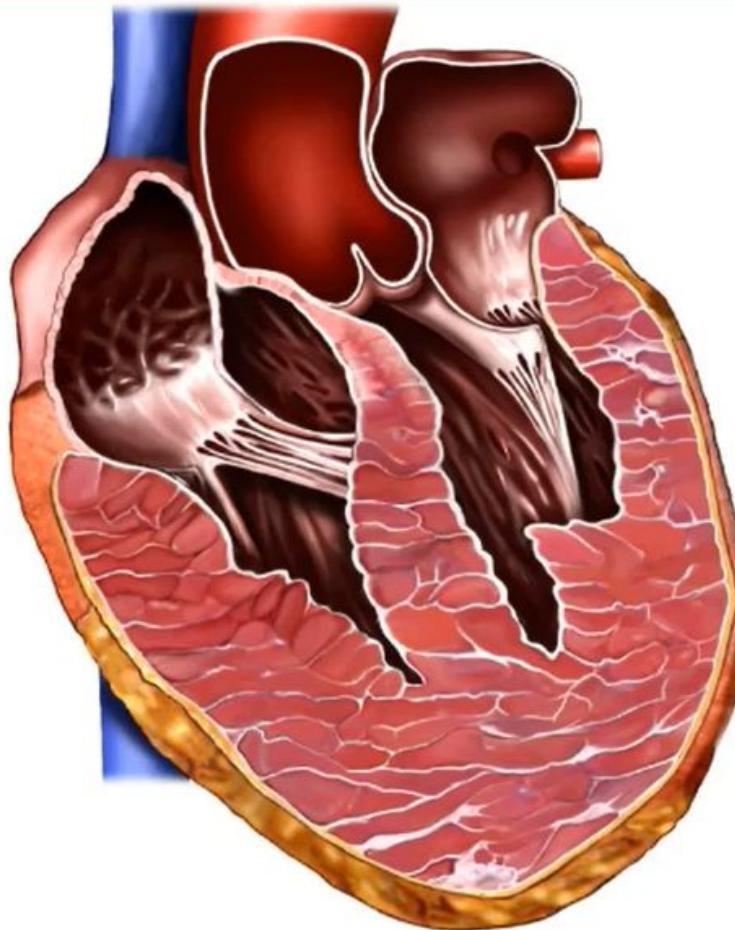
## *Гипертрофическая кардиомиопатия*

заболевание миокарда, характеризующееся очаговой или диффузной гипертрофией миокарда левого и/или правого желудочка, чаще асимметричной, с вовлечением в гипертрофический процесс межжелудочковой перегородки, нормальным или уменьшенным объемом левого желудочка, сопровождающееся нормальной или увеличенной контракильностью миокарда при значительном снижении диастолической функции.

## Гипертрофическая кардиомиопатия

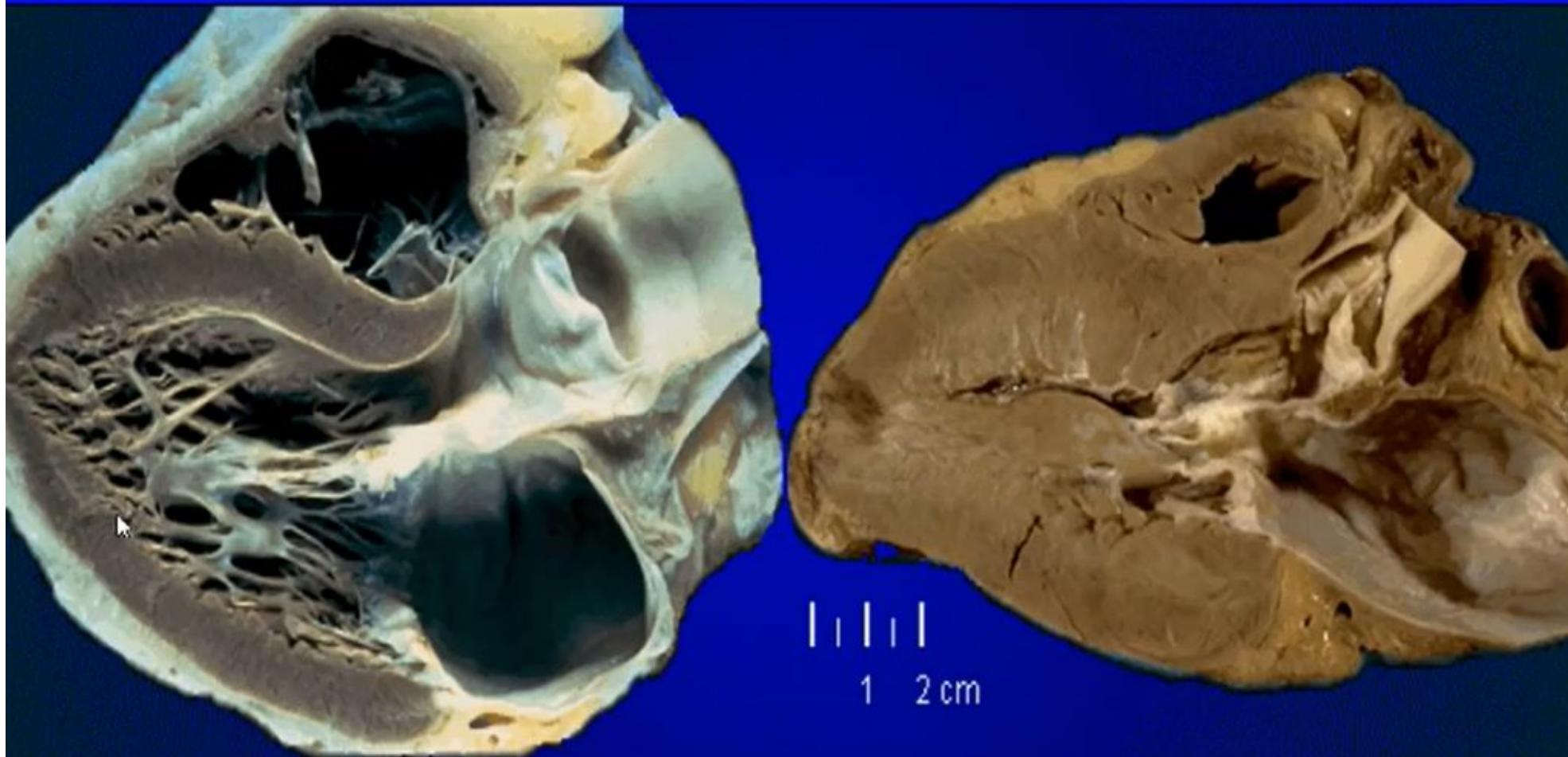


Normal heart  
(cut section)



Hypertrophic  
cardiomyopathy

## *Гипертрофическая кардиомиопатия*



Normal

Hypertrophic Cardiomyopathy

## *ГКМП – генетическое заболевание*

Описано более 200 мутаций генов, кодирующих синтез миофибриллярных белков (тяжелая цепь бета- миозина, тропонин С, миозин – связывающий белок С (85%))

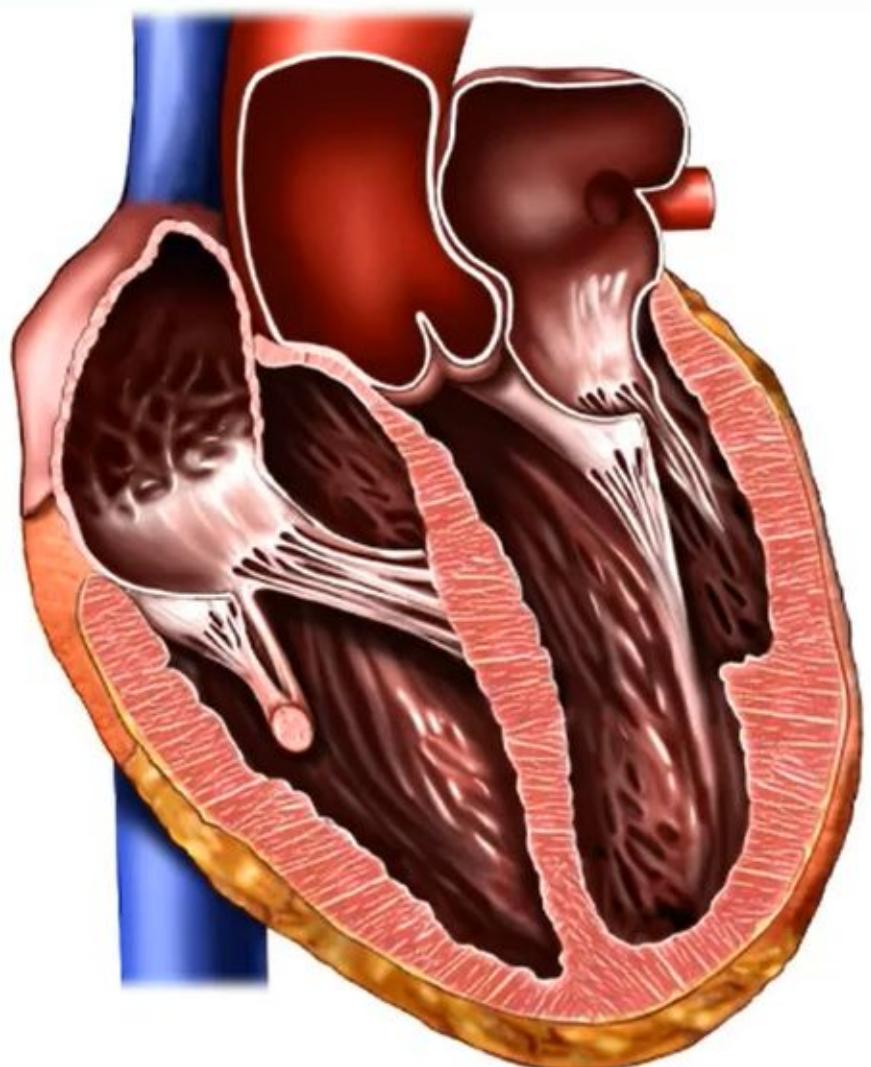
Семейная ГКМП: аутосомно – доминантный тип наследования

Сporадическая форма: случайные мутации

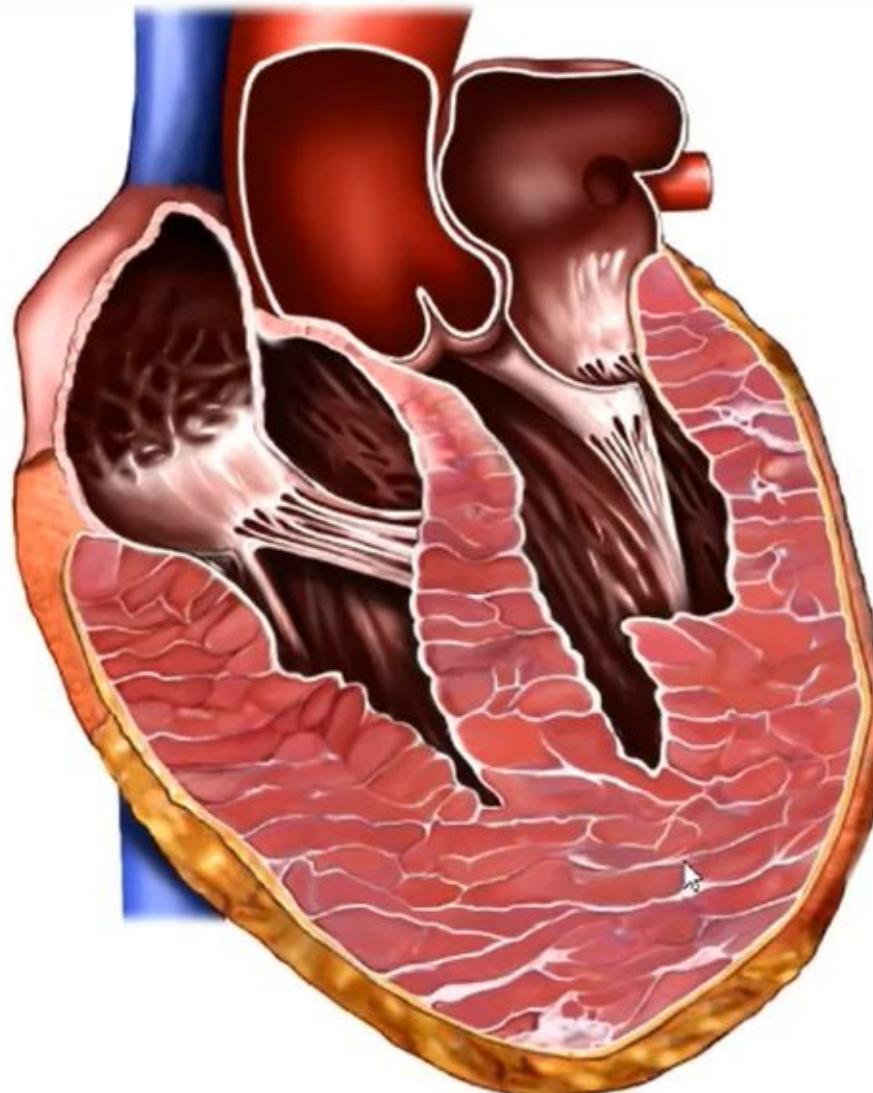
## *Гемодинамические нарушения при ГКМП*

- 1. Обструкция выходного отдела левого желудочка!!!**
2. Диастолическая дисфункция левого желудочка
3. Митральная регургитация (переднее систолическое движение передней створки митрального клапана – эффект Вентури)

# Гипертрофическая кардиомиопатия



Normal heart  
(cut section)

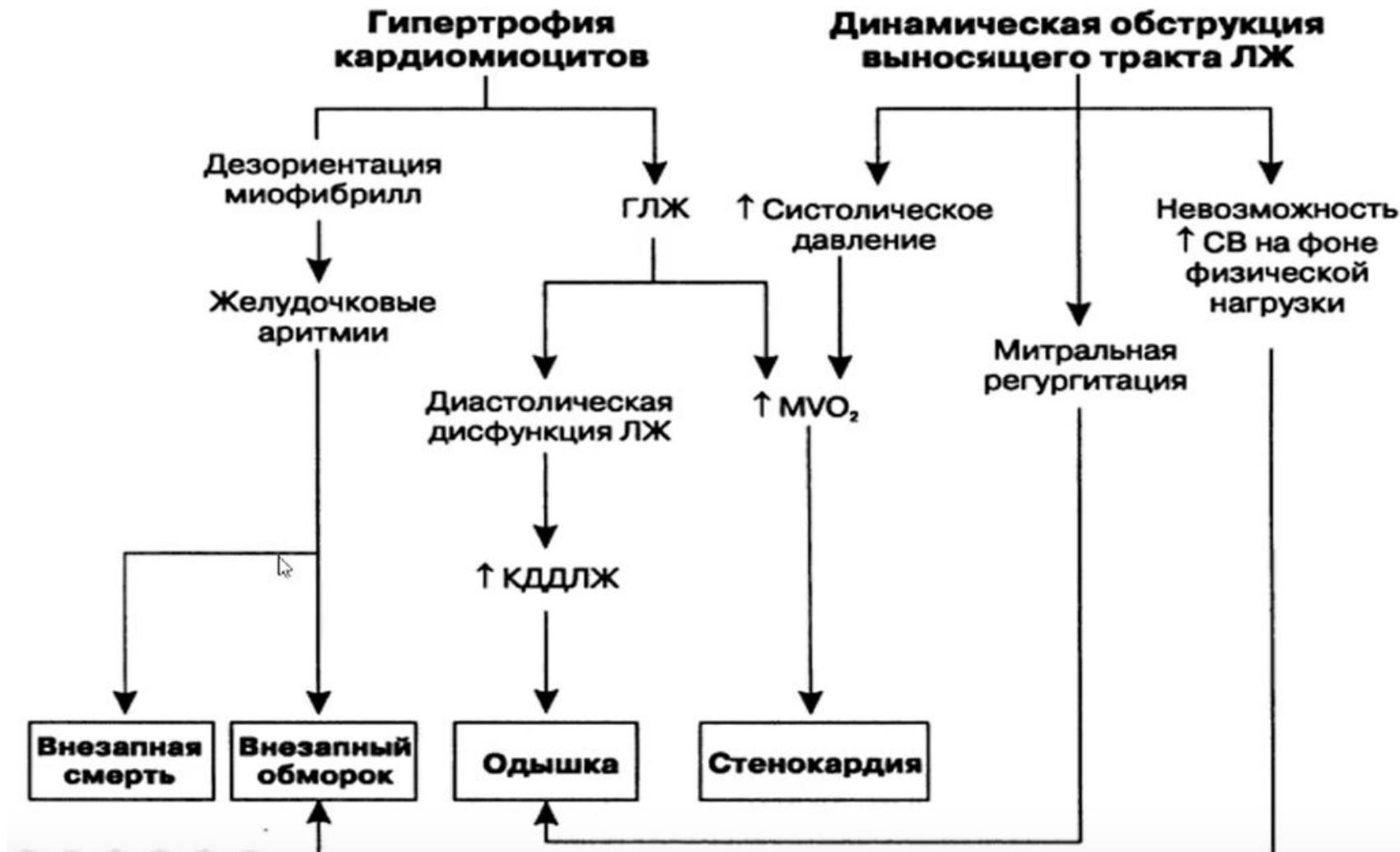


Hypertrophic  
cardiomyopathy

## *Формы ГКМП*

1. Обструктивная (наличие градиента давления в выходном тракте левого желудочка)
2. Необструктивная

# *Гемодинамические нарушения при ГКМП*



## *Варианты течения ГКМП*

1. Стабильное доброкачественное
2. Внезапная смерть
3. Прогрессирующее течение

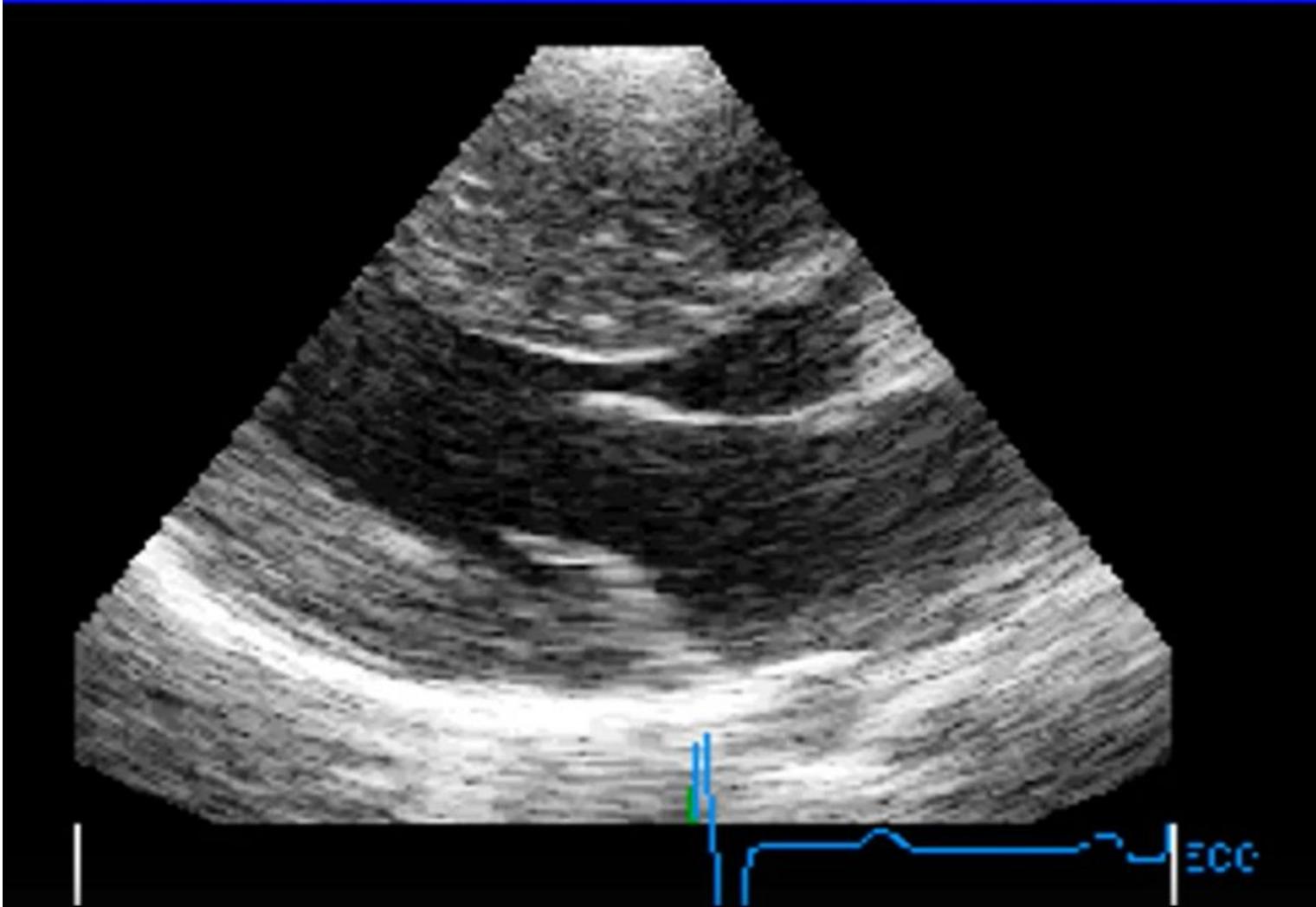
## *Клиническая картина ГКМП*

1. Левожелудочковая сердечная недостаточность
2. Усиление верхушечного толчка
3. Систолические шумы:
  - шум изgnания в 3-4 межреберье слева от грудины
  - шум митральной недостаточности
4. Синкопальные состояния:
  - синдром малого выброса
  - таки- брадиаритми

## **ЭКГ при гипертрофической кардиомиопатии**

- 1. Тенденция к брадикардии**
- 2. Гипертрофия левого желудочка**
- 3. Расширение комплекса QRS**
- 4. Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса**
- 5. Удлинение интервала QT**
- 6. Инверсия зубца Т и снижение сегмента ST в отведениях I, II, V5-6**
- 7. Глубокий зубец Q в отведениях II, III, aVF, V5-6**
- 8. Нарушения ритма сердца**

# ЭхоКГ при ГКМП



# Мукополисахаридоз I типа



- Впервые пациент с тяжелым течением болезни был описан в 1919 году немецким педиатром Гертрудой Гурлер
- В 1962 году американский офтальмолог Гарольд Шейе первым описал пациента с синдромом Шейе.
- Причина – генная мутация в 4p16.3, вызывающая недостаточность а-L-идуронидазы и накопление гликозаминогликанов в тканях

Частота встречаемости - 1:100.000



# Кардиальные проявления МПС

- Гипертрофия ЛЖ
- Гипертрофическая кардиомиопатия
- ИБС
- Утолщение стенок митрального и аортального клапанов



Дисплазия клапанов



## *Лечение ГКМП*

1. Улучшение релаксации миокарда левого желудочка:
  - бета – адреноблокаторы (анаприлин),
  - блокаторы кальциевых каналов (верапамил)
2. Антиаритмические препараты (дизопирамил, кордарон) для профилактики жизнеугрожающих аритмий
3. Трансаортальная септальная миоэктомия

## *Исход ГКМП*

1. Внезапная сердечная смерть вследствие жизнеугрожающих желудочковых аритмий
2. Прогрессирующая сердечная недостаточность

## **Хроническая сердечная недостаточность**

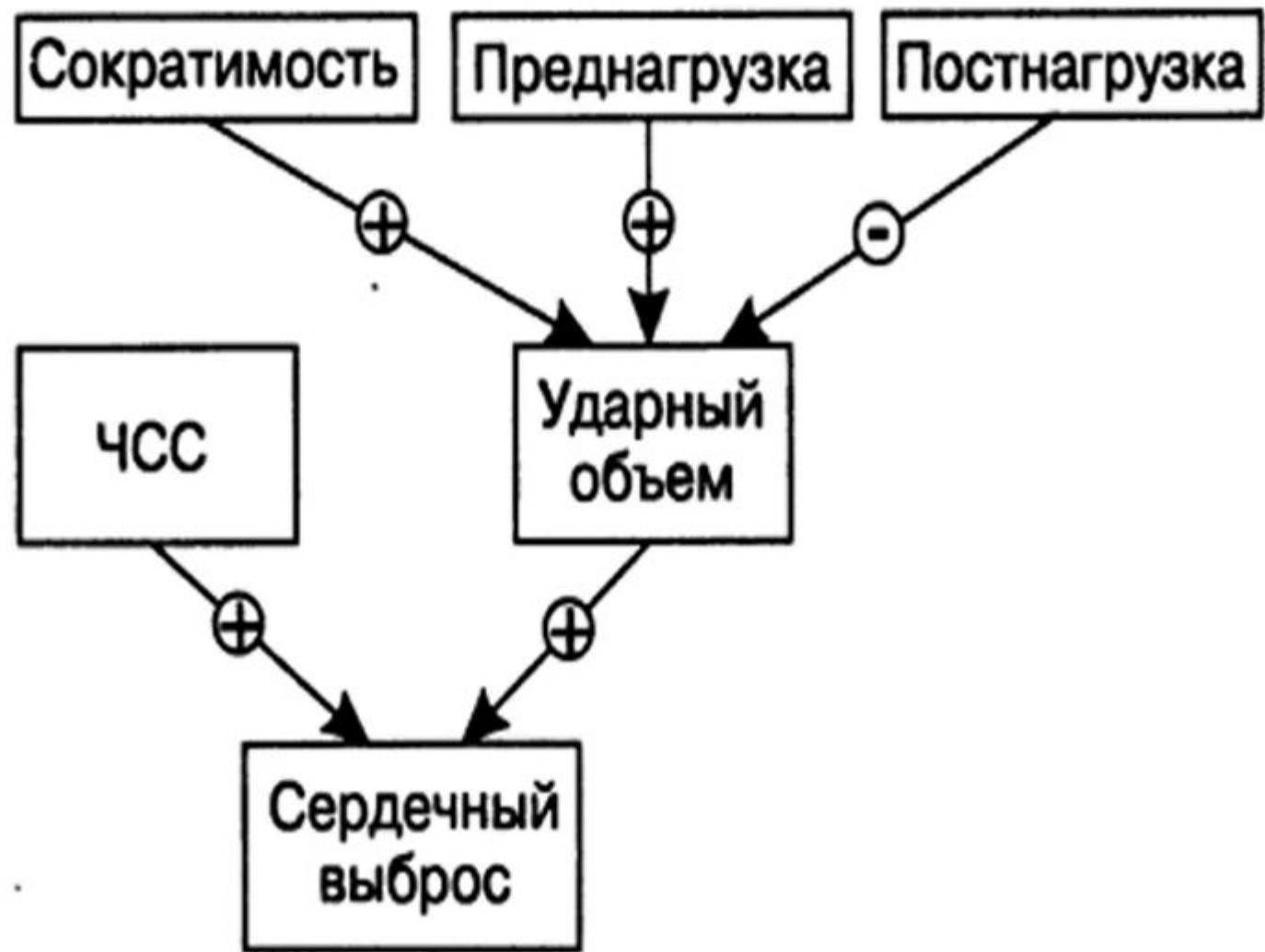
- синдром, развивающийся в результате различных заболеваний сердечно - сосудистой системы,
- приводящих к неспособности сердца обеспечить системный кровоток, адекватный метаболическим потребностям организма,
- что сопровождается внутрисердечными и периферическими гемодинамическими сдвигами, структурной перестройкой сердца, нарушениями нейро-гуморальной регуляции кровообращения,
- застойными явлениями в большом и/или малом круге кровообращения.

# Причины ХСН у детей

1. Заболевания миокарда, приводящие к систолической или диастолической дисфункции сердца;
2. Поражения коронарных сосудов;
3. Врожденные пороки сердца;
4. Сердечная недостаточность с высоким сердечным выбросом;
5. Экстракардиальные заболевания.

# **Патогенетические механизмы развития хронической сердечной недостаточности**

- Гемодинамические
- Нейрогуморальные
- Иммунологические
- Эндотелиальная дисфункция
- Нарушения клеточного энергообмена



## **Систолическая форма сердечной недостаточности**

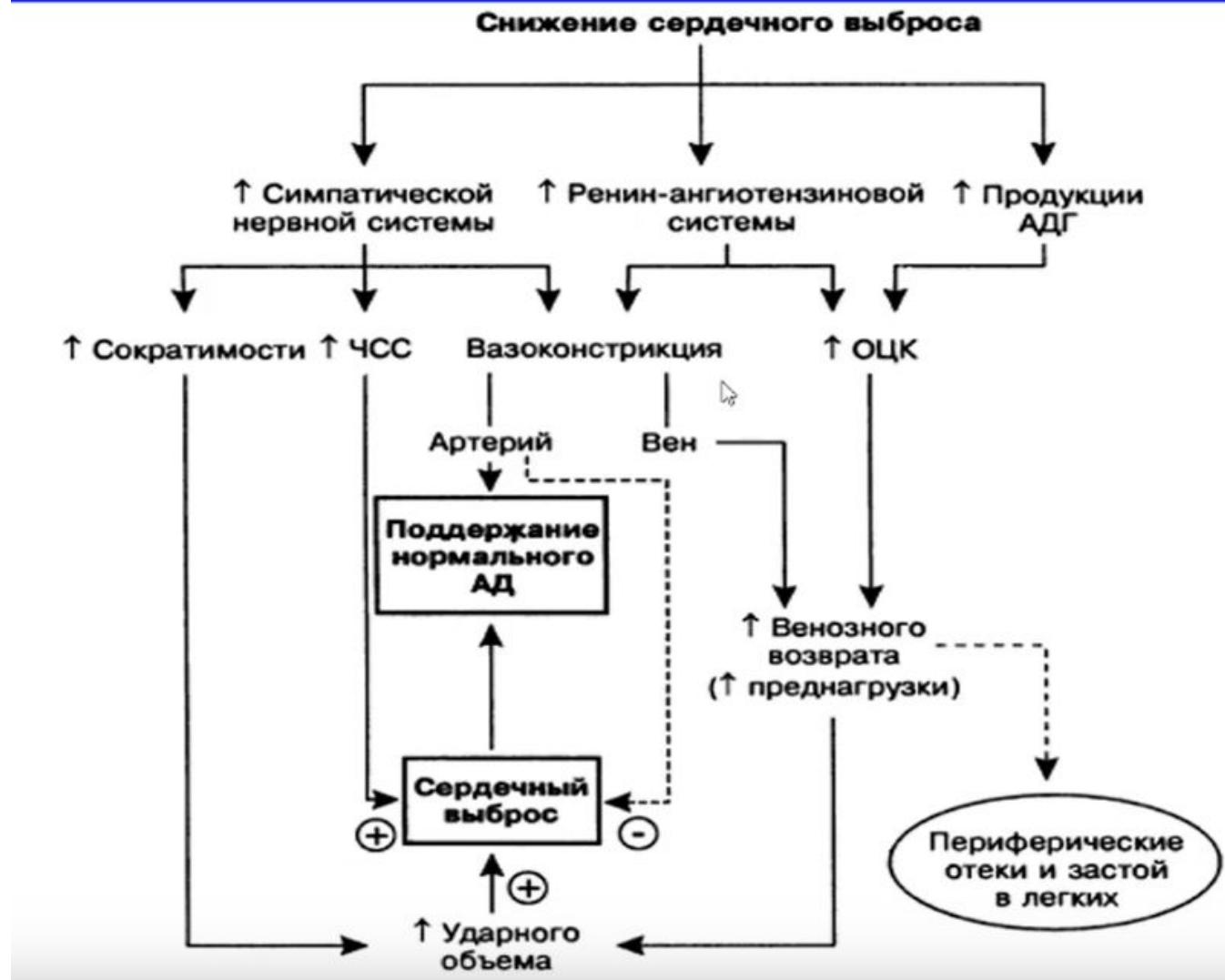
уменьшение сердечного выброса  
вследствие снижением сократительной  
способности миокарда или объемной  
перегрузки

## **Диастолическая форма сердечной недостаточности**

- уменьшение наполнения полостей сердца (желудочков) в диастолу:
- нарушение релаксации (расслабления) миокарда в fazу диастолы (гипертрофическая кардиомиопатия; констриктивном перикардите);
- уменьшение объема полостей за счет опухолей.



# Нейрогуморальные механизмы сердечной недостаточности



## Симптомы сердечной недостаточности

Симптомы	Чувствительность, %	Специфичность, %
Одышка	66	52
Ортопноэ	21	81
Приступы удушья ночью	33	76
Отеки в анамнезе	23	80
ЧСС > 100 в мин	7	99
Влажные хрипы	13	91
Отеки	10	93
III тон сердца	31	95
Набухание шейных вен	10	97

## *Классификация СН (Белоконь Н.А., 1987)*

Стадия	Левожелудочковая недостаточность	Правожелудочковая недостаточность
I	Сердечная недостаточность в покое отсутствует. Одышка и тахикардия после нагрузки	
IIА	ЧСС увеличена на 15-30% ЧД увеличена на 30-50%	Печень +2-3 см
IIБ	ЧСС увеличена на 30-50% ЧД увеличена на 50-70% Возможны кашель, акроцианоз, влажные хрипы в легких	Печень +3-5 см Возможны пастозность, набухание шейных вен
III	ЧСС увеличена на 50-60% Предотек легких	Гепатомегалия, отеки, асцит, гидроперикард

## **Классификация функциональных классов ХСН Нью-Йоркской ассоциации кардиологов (NYHA)** (используется для детей школьного возраста и подростков)

**I ФК** Нет ограничений физической активности: при обычной физической нагрузке отсутствие симптомов слабости, одышки или сердцебиения.

**II ФК** Небольшое ограничение физической активности: жалобы в покое отсутствуют, однако при обычной физической нагрузке появляются слабость, одышка или сердцебиение.

**III ФК** Выраженное ограничение физической активности: жалобы в покое отсутствуют, однако уже при небольшой физической нагрузке появляются указанные симптомы.

**IV ФК** Одышка при малейшей нагрузке: слабость, одышка, сердцебиение отмечаются даже в покое и усиливаются при физической активности.

## **Классификация функциональных классов ХСН по Ross R.D. (1987) (используется для детей раннего возраста)**

Класс	Интерпретация
I	Нет симптомов
II	Небольшие тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Диспnoe при нагрузке у старших детей.
III	Выраженные тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостаточности. Выраженное диспnoe при нагрузке у старших детей.
IV	В покое имеются такие симптомы как тахипное, втяжение мышц, «хрюканье», потливость.

## **Принципы лечения ХСН у детей**

- **организация правильного режима и ухода за больным;**
- **диетотерапия;**
- **оксигенотерапия;**
- **воздействие на этиологический фактор;**
- **снижение требований к сердечному выбросу** (ограничение физической активности, создание температурного комфорта, уменьшение периферического сосудистого сопротивления);
- **воздействие на миокард** (повышение сократимости миокарда, снижение сопротивления выбросу, регуляция ОЦК);

# **Лечение хронической сердечной недостаточности**

**Стимуляция  
сократительной  
способности миокарда:**

**Сердечные гликозиды**

**Гемодинамическая  
разгрузка сердца:**

1. Ингибиторы АПФ
2. Диуретики
3. Периферические вазодилататоры

## *Эффекты сердечных гликозидов*

Положительный инотропный (+)	Повышение сократительной способности миокарда и сердечного выброса
Отрицательный хронотропный (+)	Урежение ЧСС, улучшение диастолических функций
Отрицательный дромотропный (-)	Подавление синоатриальной и атриовентрикулярной проводимости
Положительный батмоторпный (-)	Повышение эктопической активности

*I этап – дигитализация*  
*(до 3 лет: 0,04-0,05 мг/кг, старше 3 лет: 0,02-0,03 мг/кг)*

Темпы дигитализации	Длительность
Быстрый	24-36 ч
Умеренный	3 дня
Медленный	5-7 дней

## *Факторы риска дигиталисной интоксикации (4-35%)*



- 1) гипопротеинемия
- 2) гипокалиемия, гипомагниемия
- 3) нарушение функции почек
- 4) гиперкальциемия
- 5) кардит

## **Дигиталисная интоксикация**

Группы проявлений	Проявления
Кардиальные	Нарушения ритма и проводимости (брадикардия, синоатриальная и атриовентрикулярные блокады, экстрасистолы)
Желудочно - кишечные	Снижение аппетита, тошнота, рвота
Нервно - психические	Адинамия, бессонница, головная боль, судороги

## *Ингибиторы АПФ (каптоприл 0,5-1 мг/кг)*

Фармакологический эффект	Клиническое значение
Снижение общего периферического сосудистого сопротивления	Уменьшение постнагрузки на сердце
Антипролиферативное действие	Обратное развитие гипертрофии миокарда
Уменьшение секреции альдостерона	Уменьшение ОЦК и постнагрузки

# Транспорт жирных кислот в митохондрии для β-окисления и образования энергии



В процессе β-окисления жирная кислота расщепляется до ацетильного фрагмента, который связывается с КоA и в виде ацетил-КоА вовлекается в цикл Кребса с образованием энергии (АТФ).

Короткоцепочечные жирные кислоты переносятся из митохондрий в цитозоль также с помощью L-карнитина (ацил-L-карнитины), которые легко диффундируют в кровь и мочу. КАТ 1 и 2 – карнитинацилтрансферазы, КТ – ацилкарнитинтранслоказа.

**Энерготропные препараты**  
лекарственные препараты и  
биологически активные вещества,  
усиливающие интенсивность обмена  
энергии на клеточном уровне

# Механизмы действия коэнзима Q10

- 1) *кофермент митохондриальных ферментных комплексов,*
- 2) *антиоксидант,*
- 3) *участвует в электронном транспорте и синтезе АТФ в митохондриях,*
- 4) *участвует в сопряжении электронного транспорта и окислительного фосфорилирования*

# Аномалии коронарных артерий

Аномальное отхождение левой коронарной артерии  
от правого синуса Вальсальвы:

компрессия артерии между аортой и легочной  
артерией

ишемия миокарда

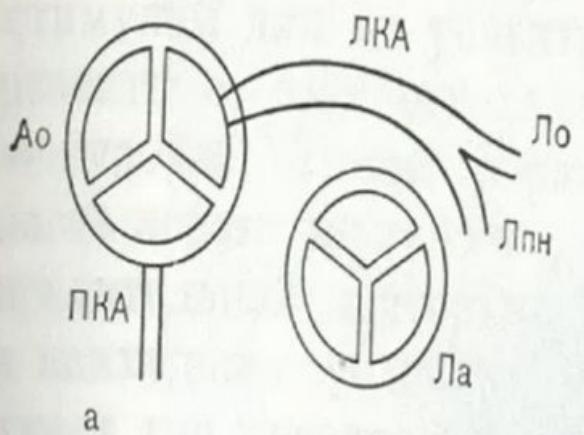
инфаркт миокарда

внезапная смерть (80%)

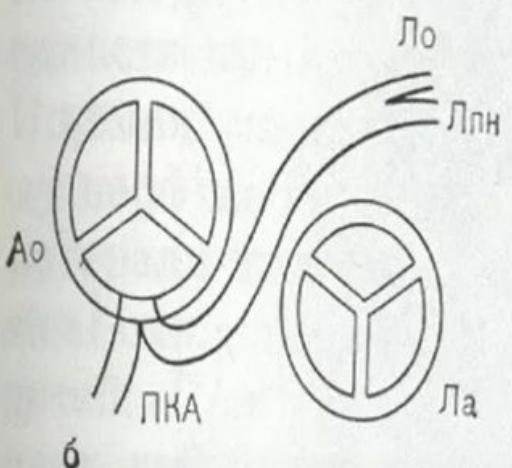
Рис. 160. Варианты аномалии коронарных артерий.

а — нормальный ход; б — аномальное отхождение левой коронарной артерии (ЛКА) от правого коронарного синуса; в — аномальное отхождение правой коронарной артерии (ПКА) от левого коронарного синуса; г — аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии.

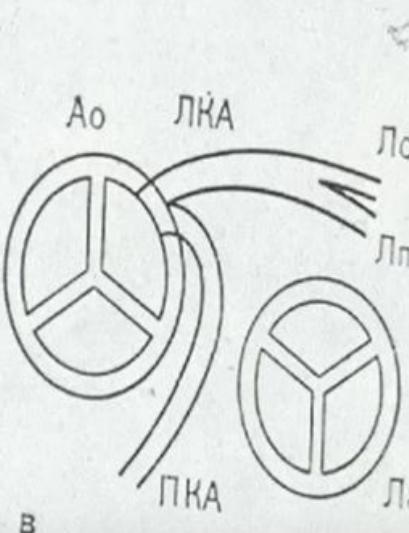
Ао — аорта, Лпн — левая передняя нисходящая, Ло — левая огибающая, La — легочная артерия.



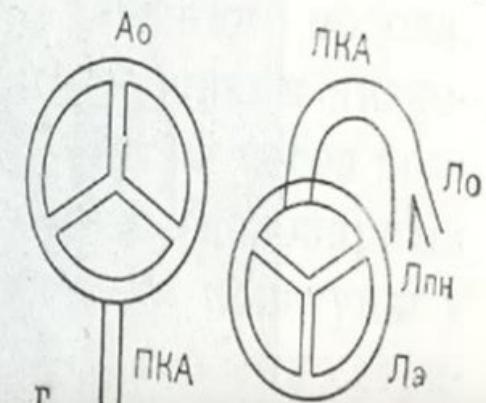
а



б



в



г

## Инфаркт миокарда задней и передне – боковой стенки у ребенка 8 лет

