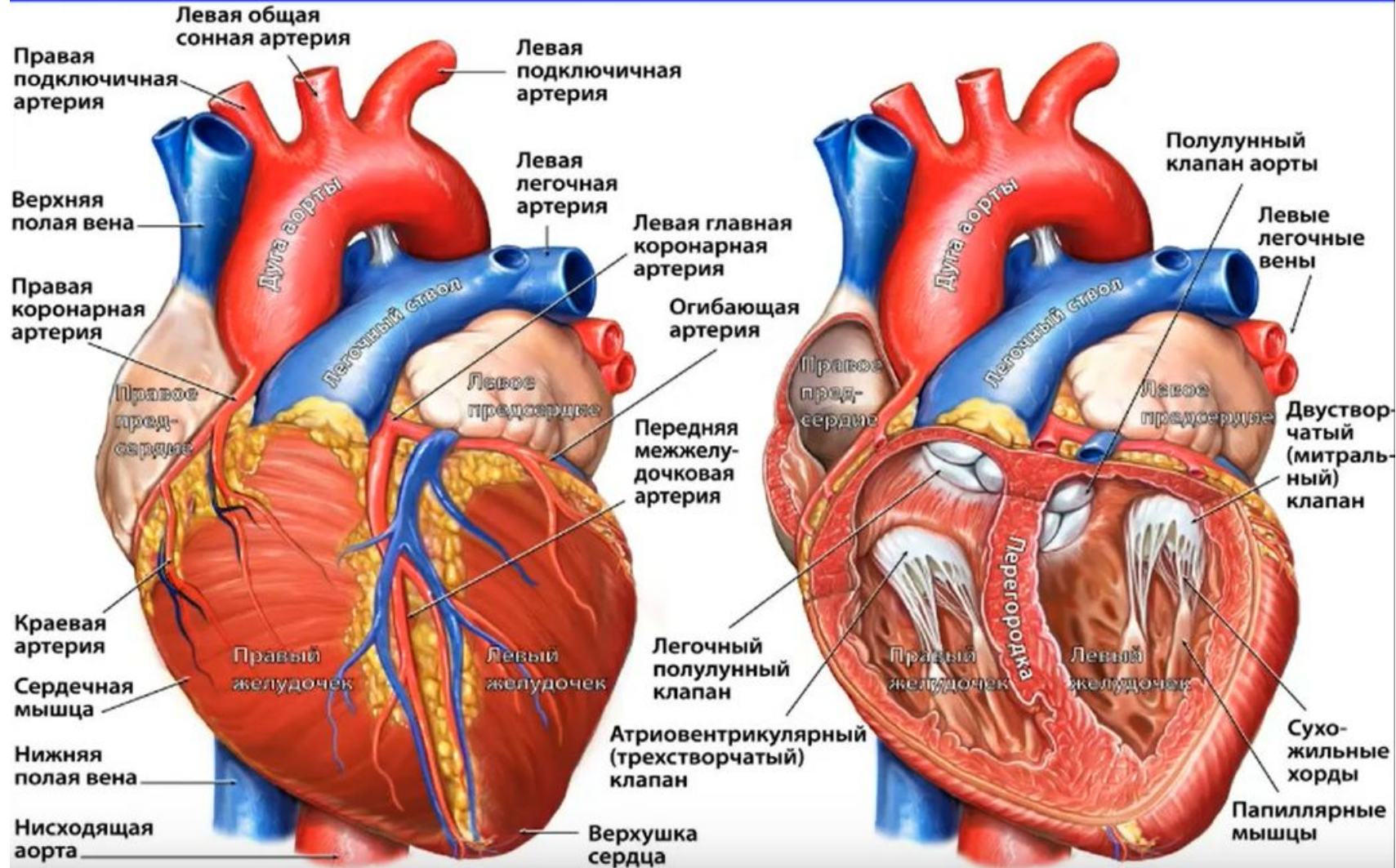


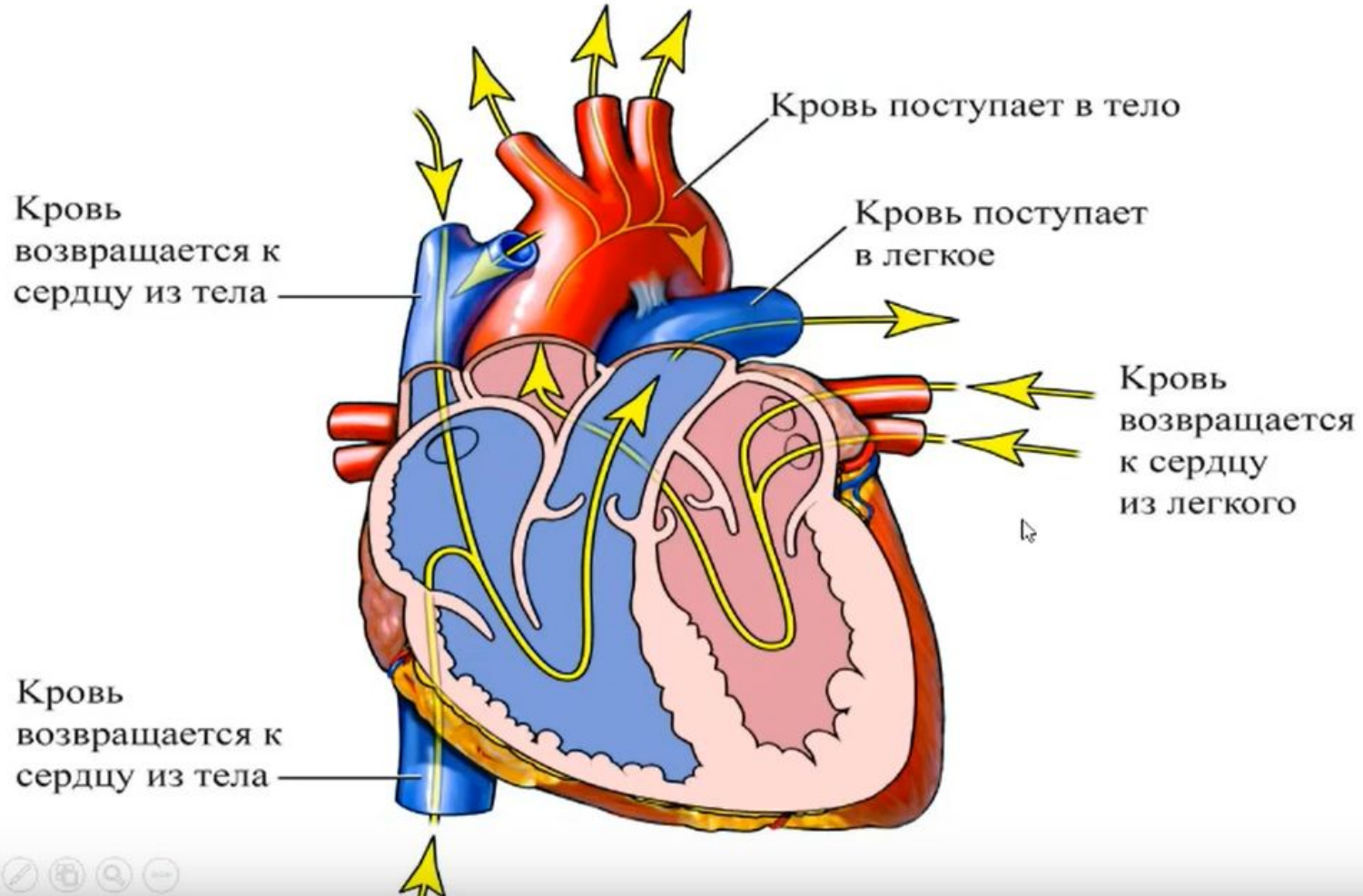
*Заболевания миокарда.
Сердечная недостаточность.*

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

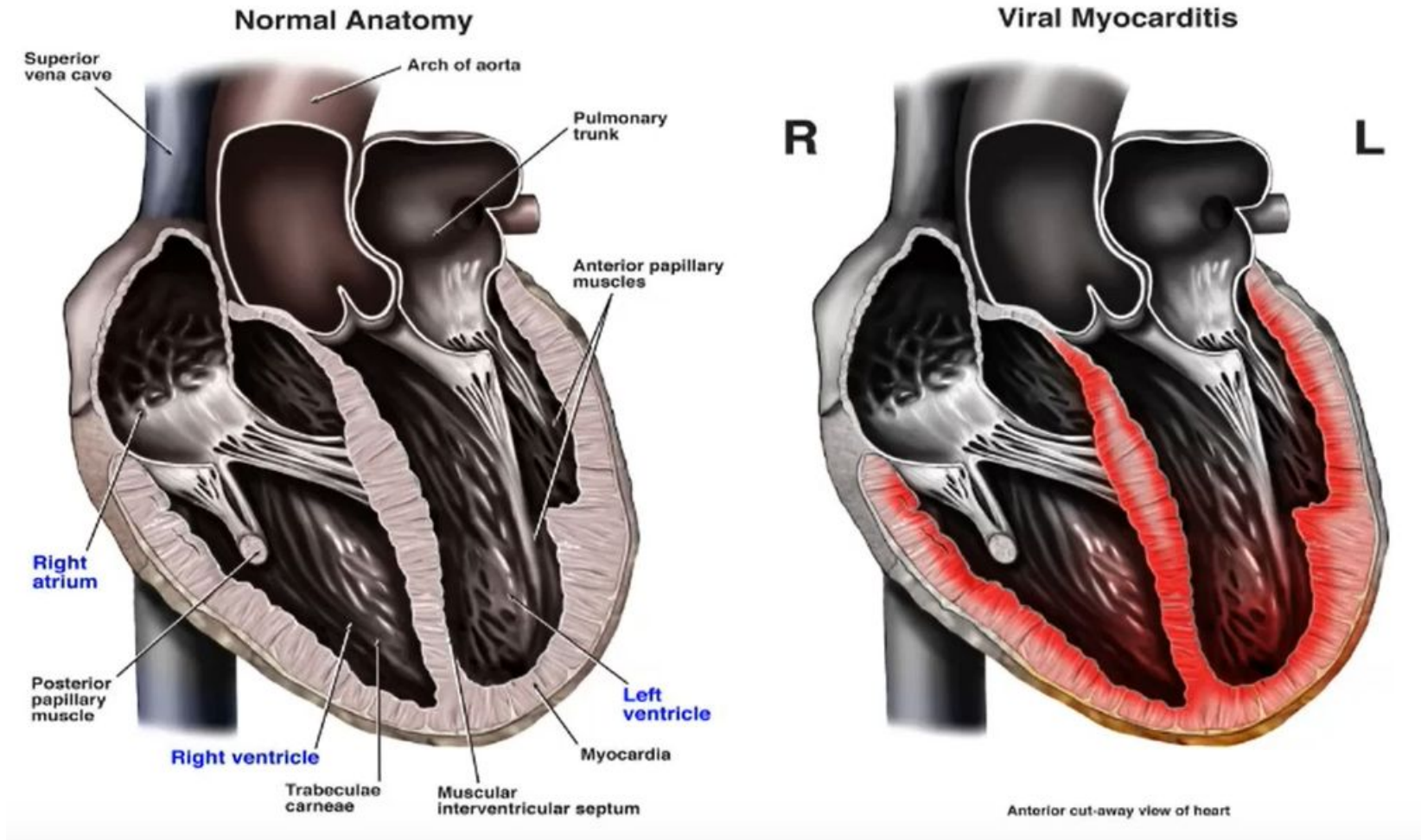
Этиология неревматических миокардитов

1. Вирусная инфекция (энтеровирусы Коксаки А и В, ЕСНО, грипп)
2. Бактериальные инфекции (стафилококки, стрептококки, сальмонеллы)
3. Аллергические (лекарственные, сывороточные, поствакцинальные)
4. Грибковые
5. Системные заболевания соединительной ткани

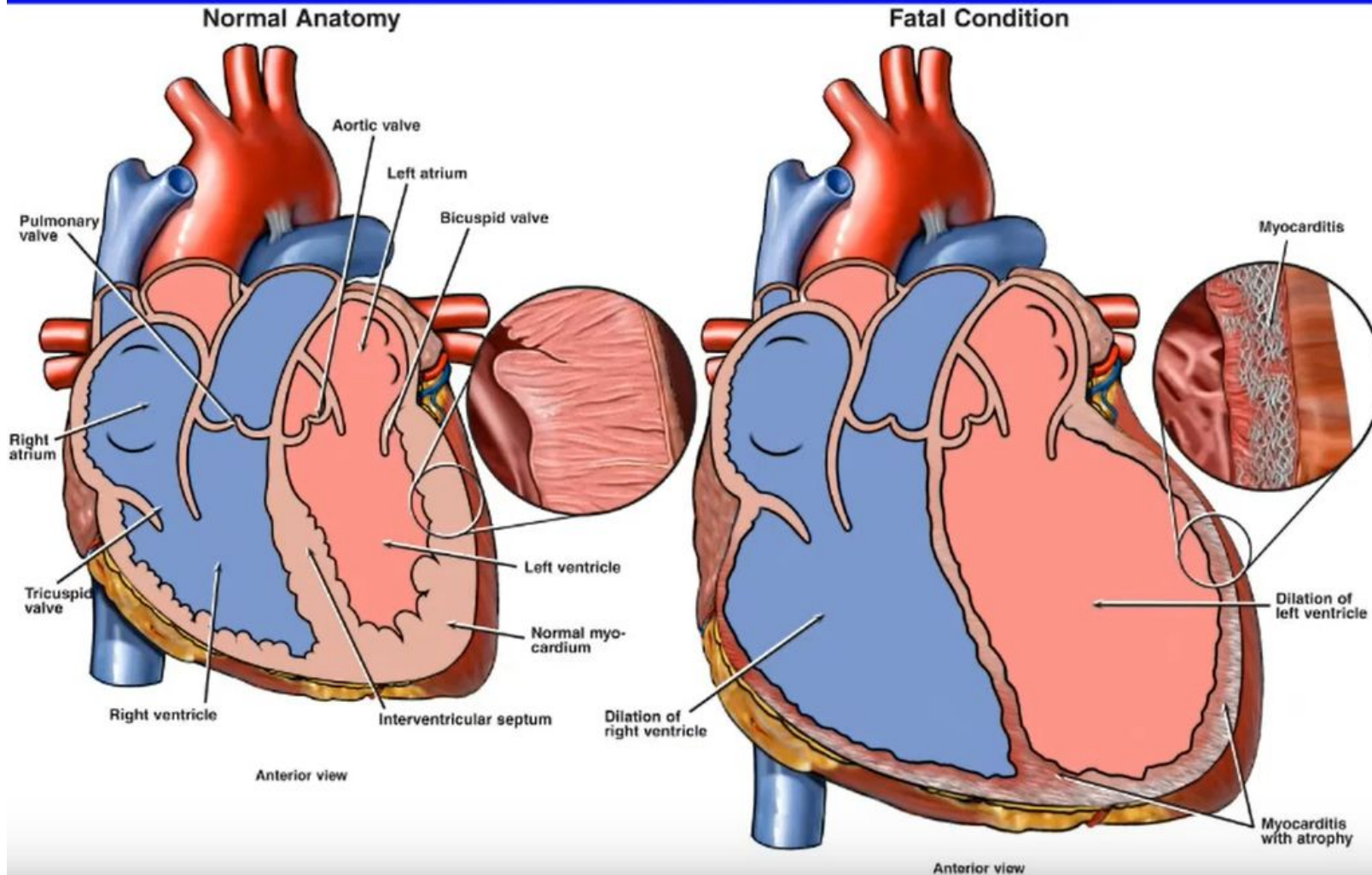
Патогенез неревматических миокардитов

- 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



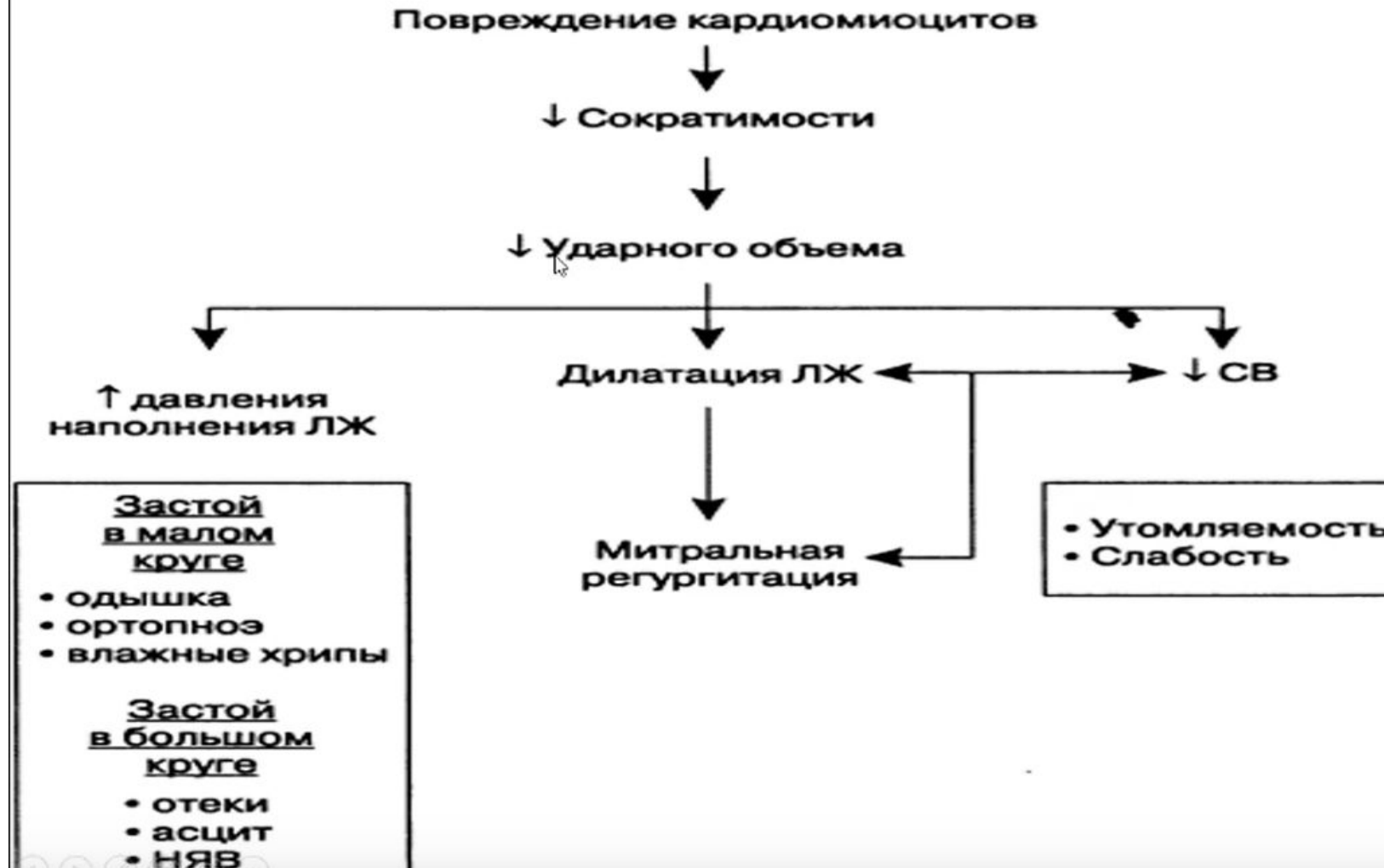
Классификация неревматических кардитов

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



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

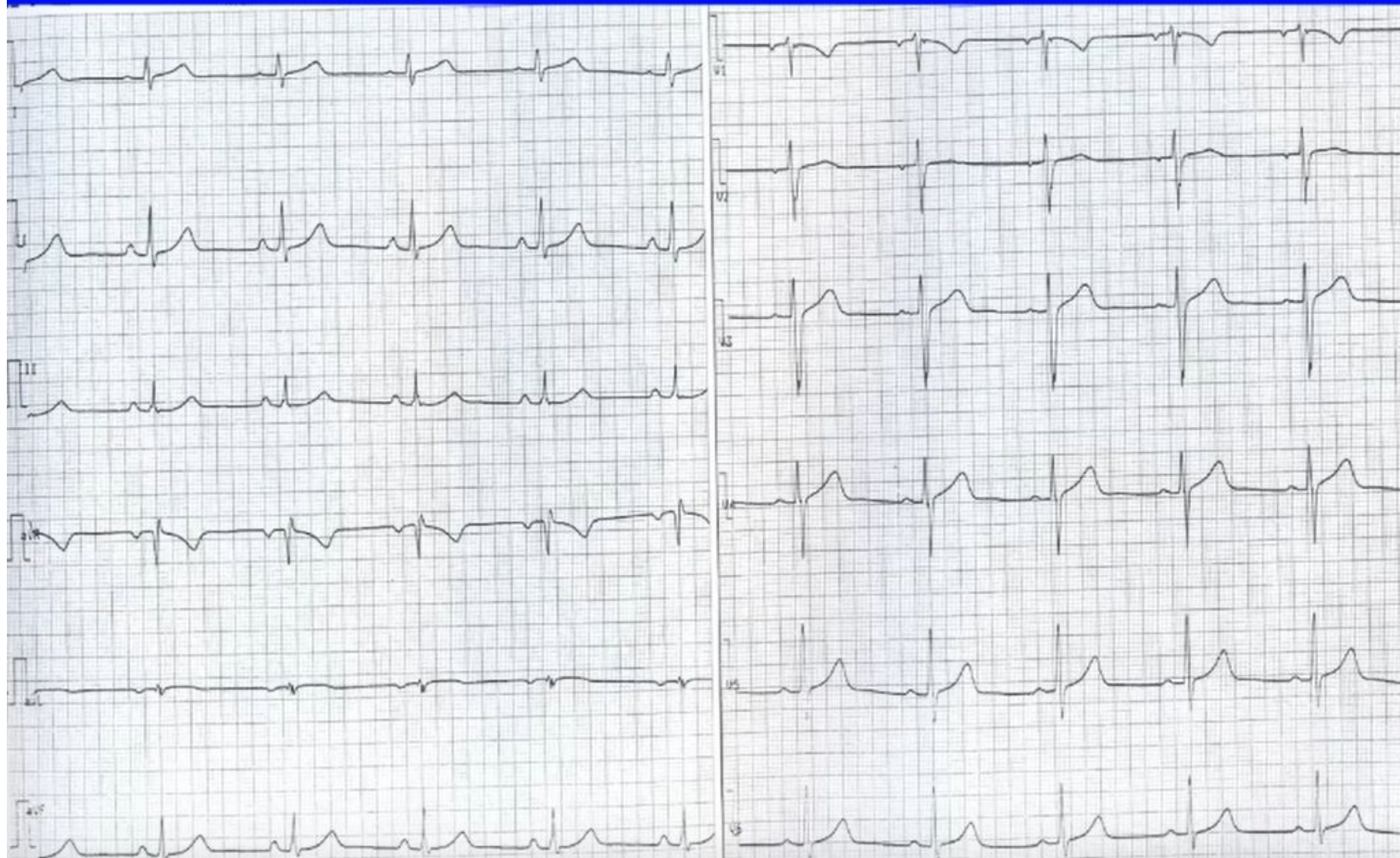
Алгоритм диагностики кардитов

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)

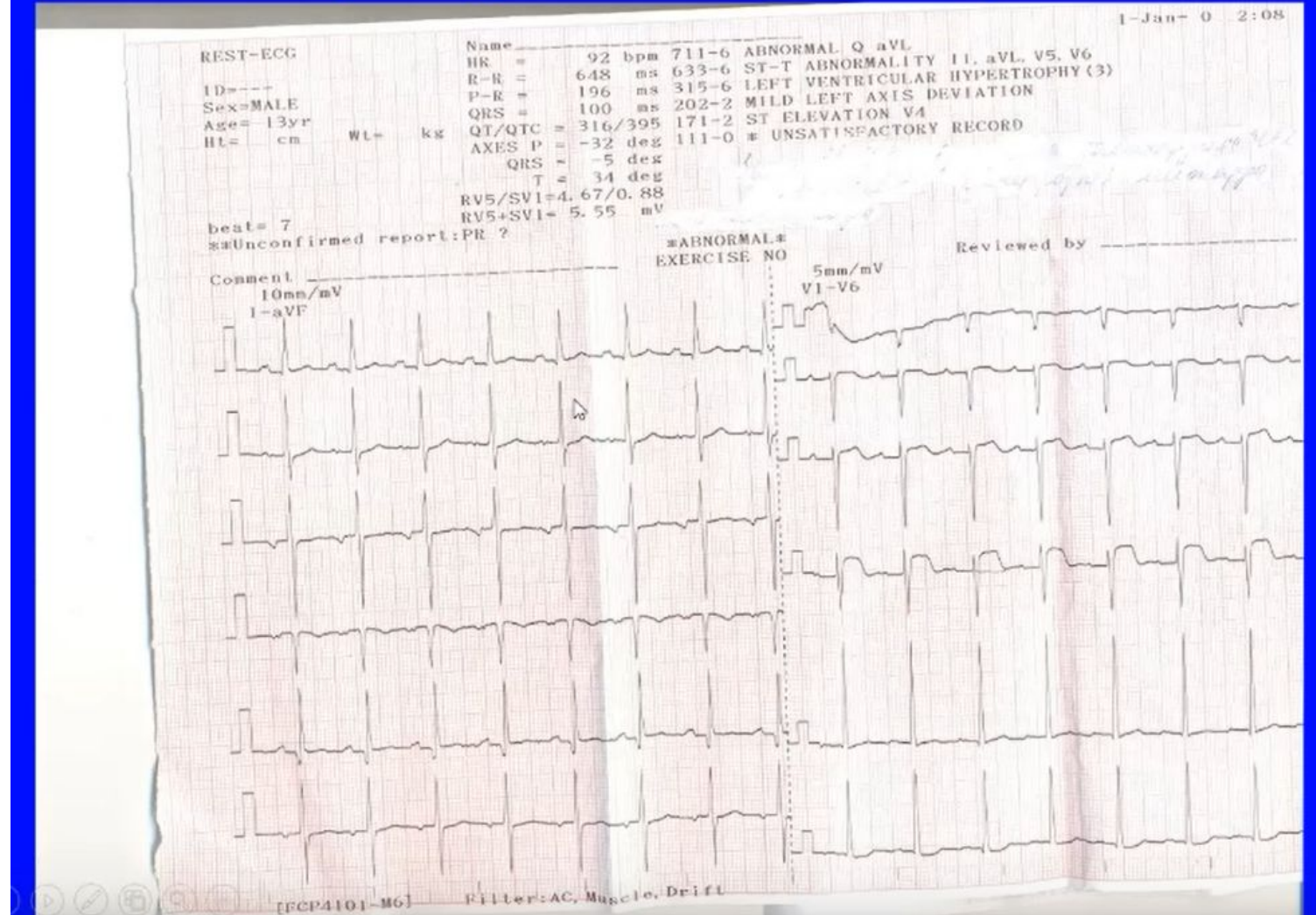
ЭКГ при неревматических кардитах

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

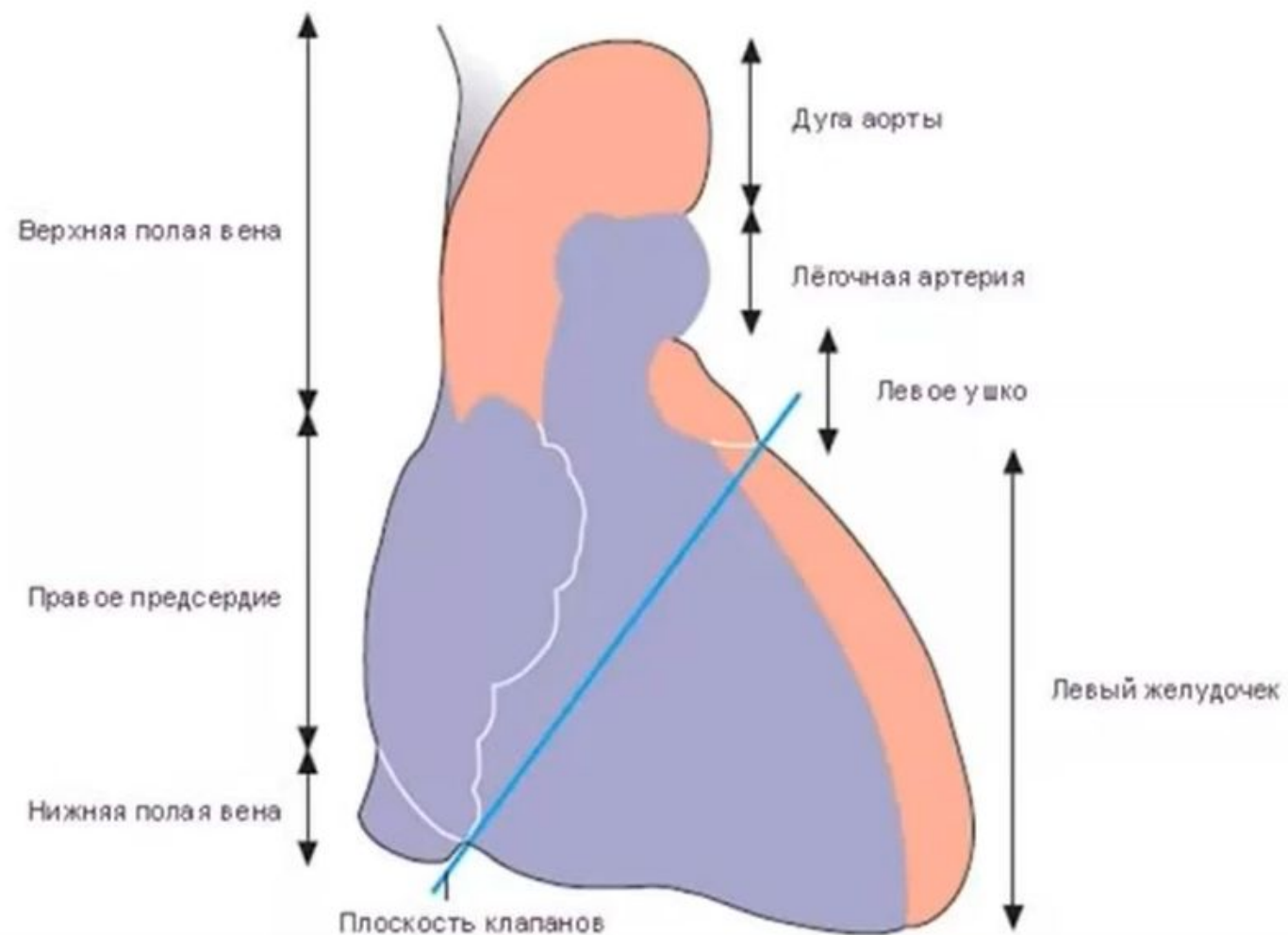
Синусовый ритм с ЧСС 70-74 в 1 мин



ЭКГ при неревматических кардитах

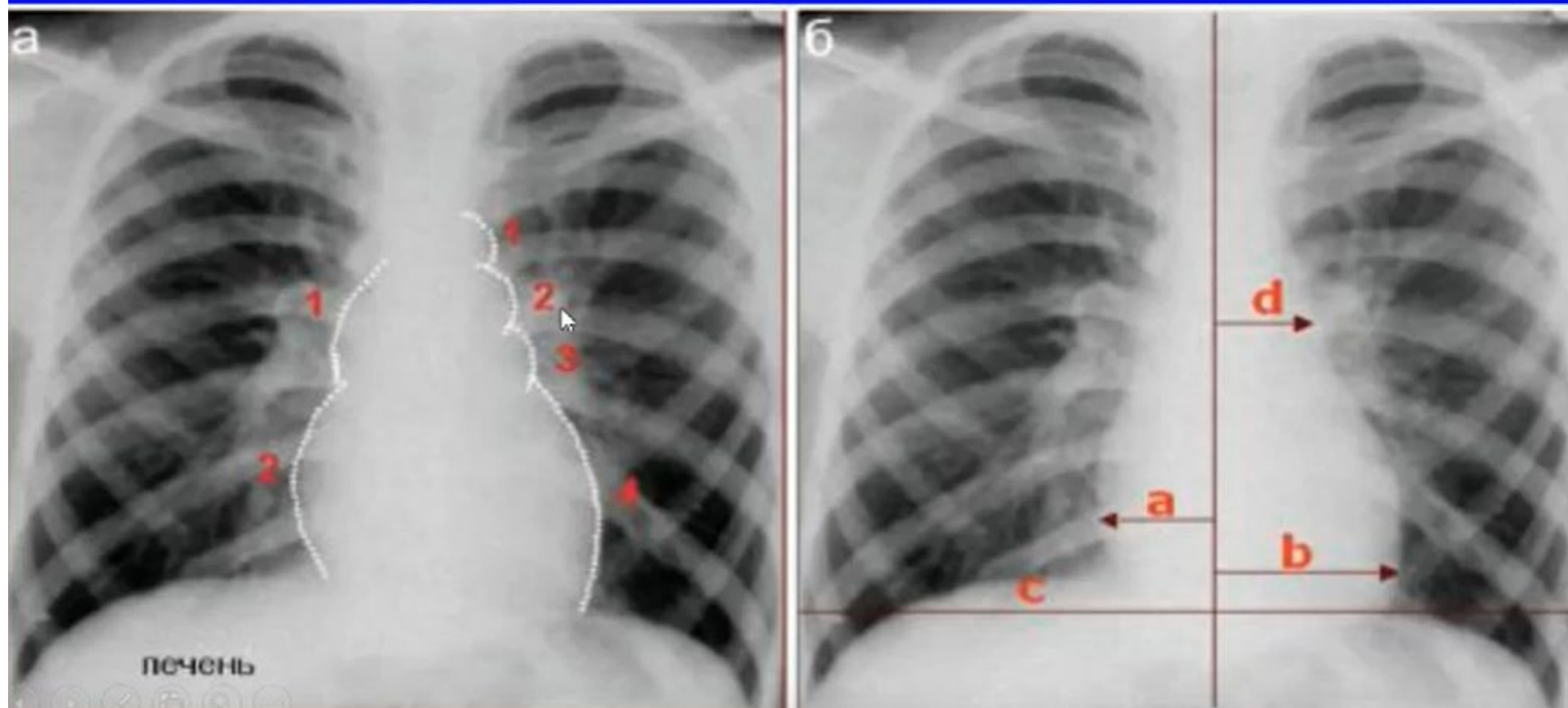


Рентгенография ОГК при кардитах

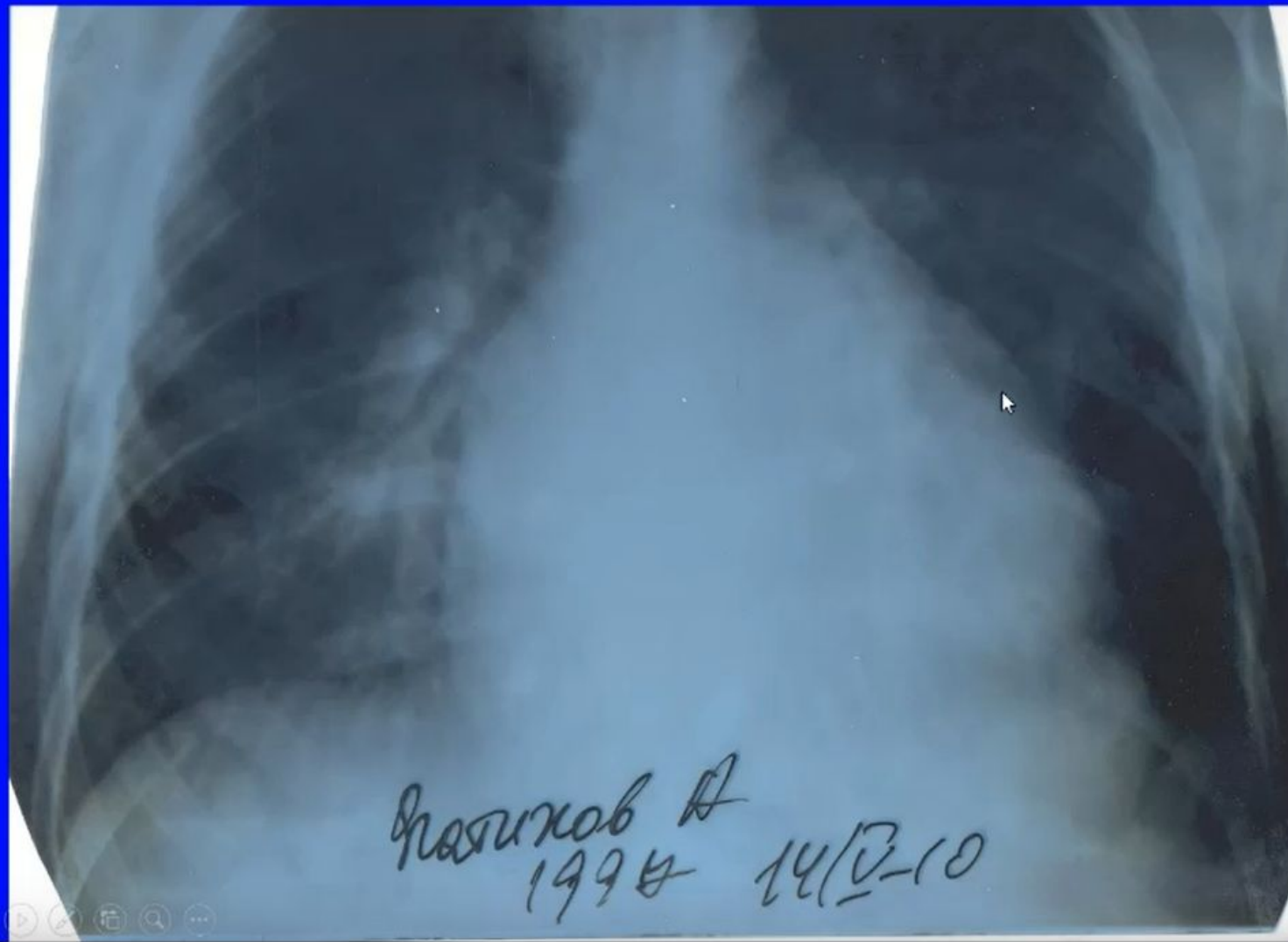


Кардиоторакальный индекс (КТИ)

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



Рентгенография ОГК при кардитах



Лечение ревматических кардитов

- I. Этиотропная терапия (антибиотики, интерфероны, внутривенный иммуноглобулин)
- II. Противовоспалительная терапия (глюкокортикоиды коротким курсом)
- III. Иммуносупрессивная терапия (азатиоприн) при хроническом течении
- IV. Дезагреганты (аспирин, дипиридамо́л)
- 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.

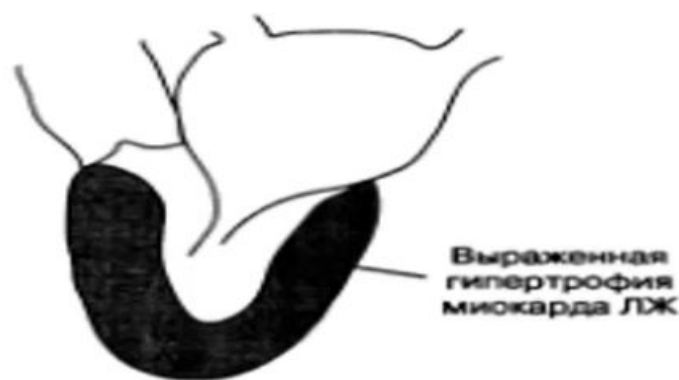
Кардиомиопатии (Goodwin J., 1961)



А. Норма



Б. Дилатационная кардиомиопатия



В. Гипертрофическая кардиомиопатия



Г. Рестриктивная кардиомиопатия

Кардиомиопатии (ВОЗ, 1995)

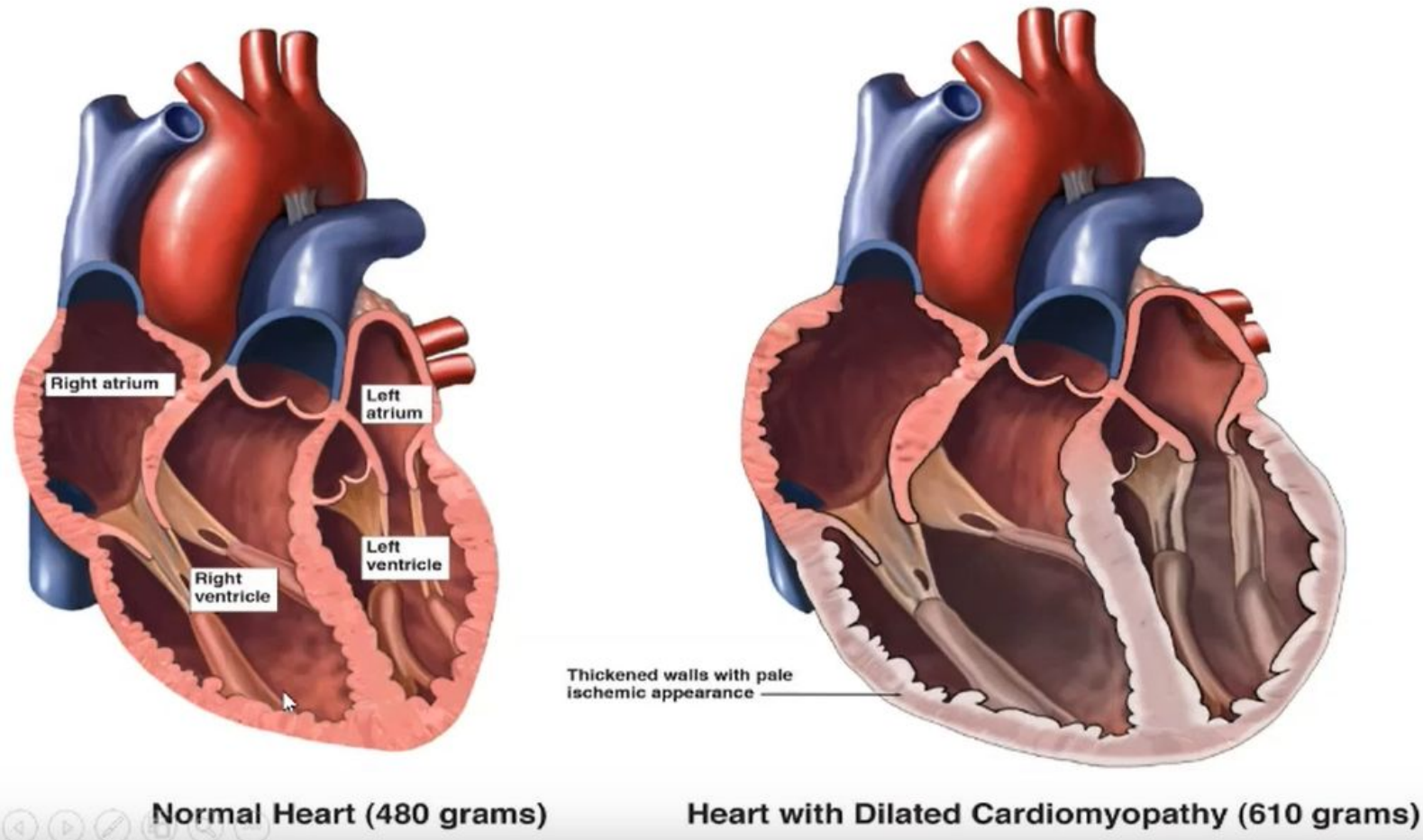
1. Дилатационная
2. Гипертрофическая
3. Рестриктивная
4. Эндокардиальный фиброэластоз



Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП)

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

Дилатационная кардиомиопатия



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, антимиолема 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

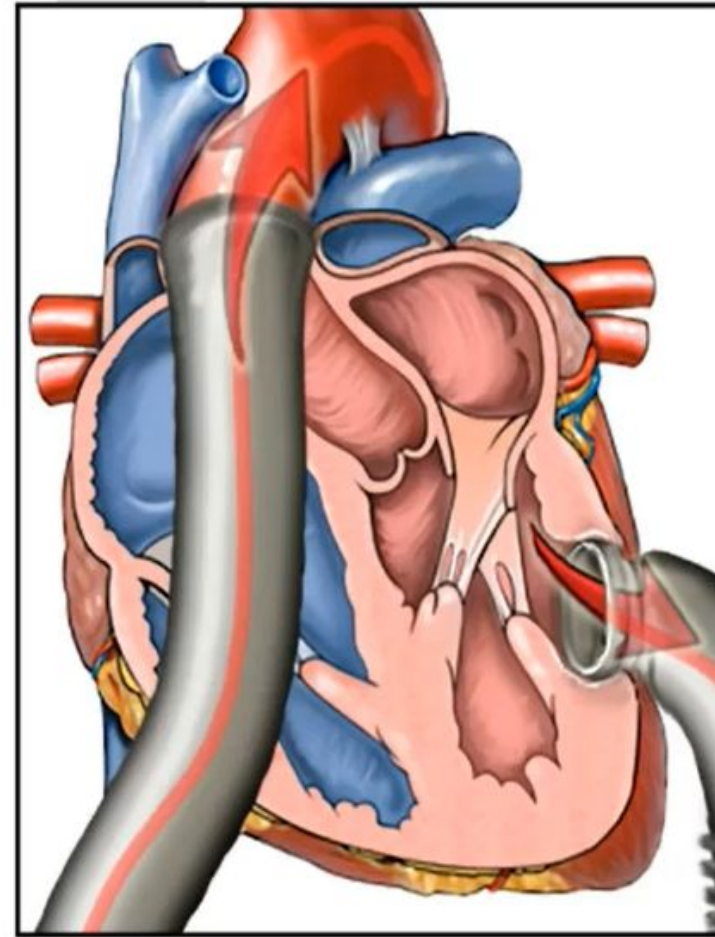
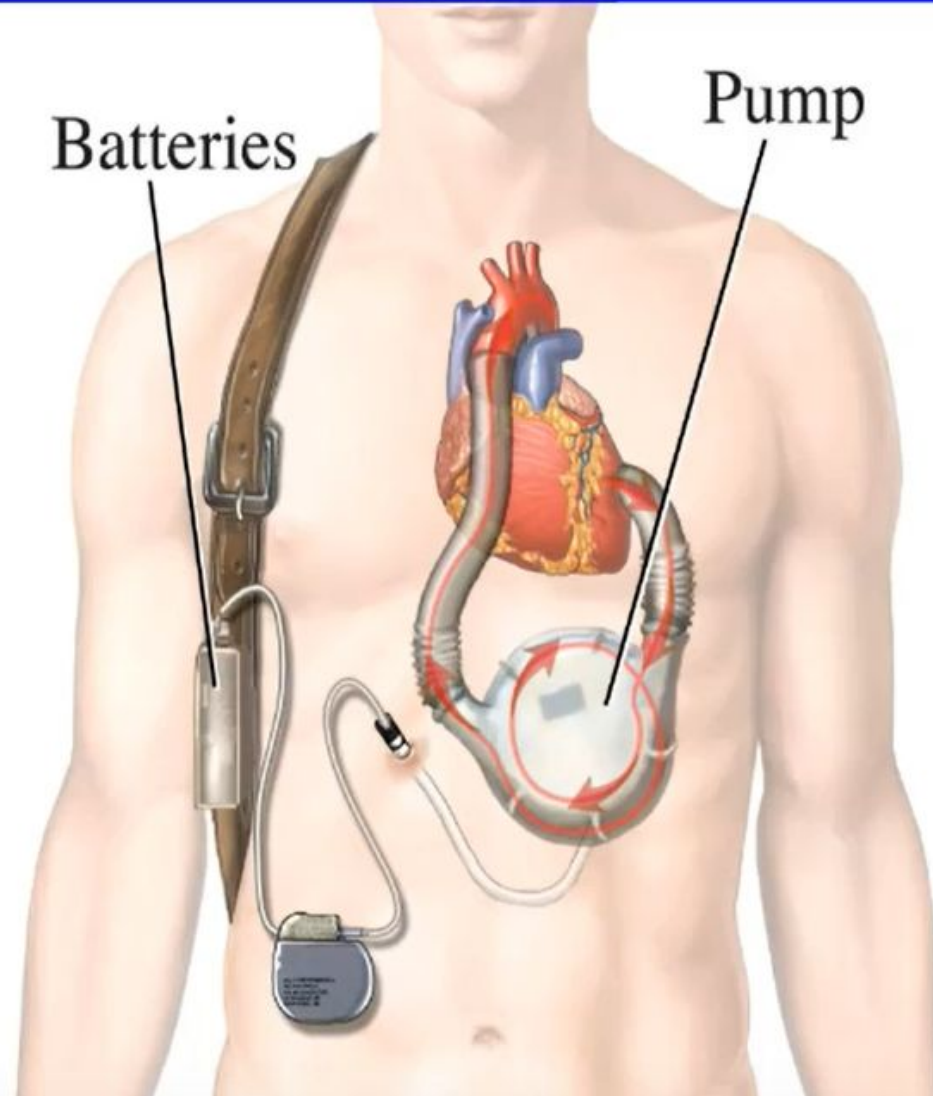
Прогноз ДКМП

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

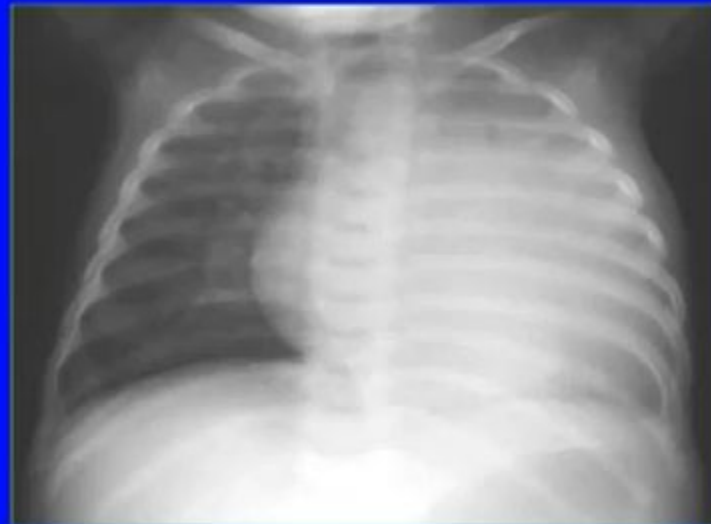
- Трудности при кормлении/отставание в развитии
- Органомегалия (гепатомегалия/макроглоссия)

Болезнь Помпе у младенцев

Здоровый младенец



Младенец с болезнью Помпе



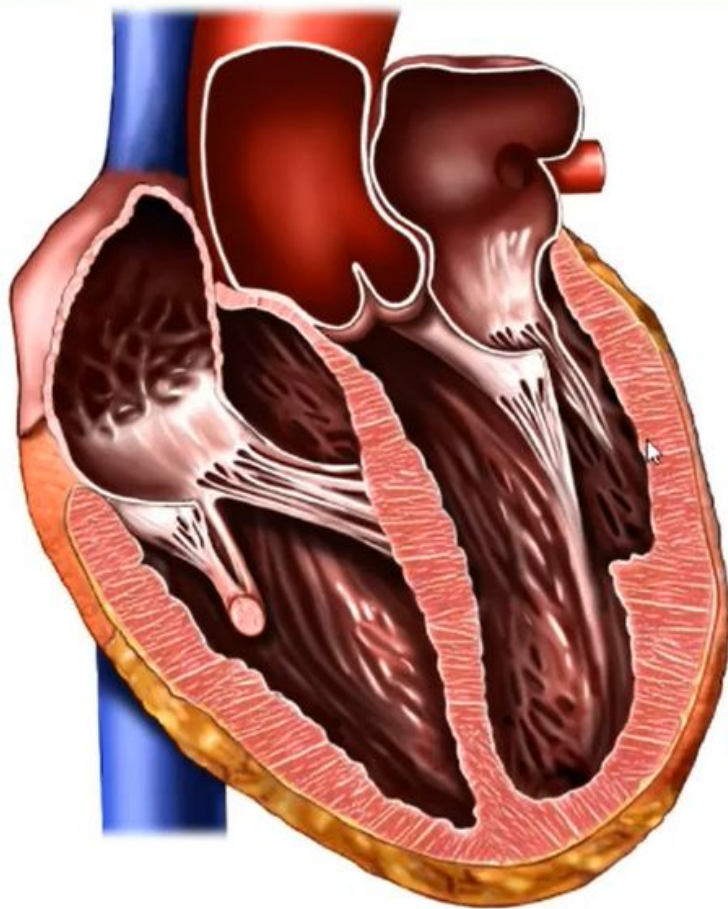
- **Поражение сердца**

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

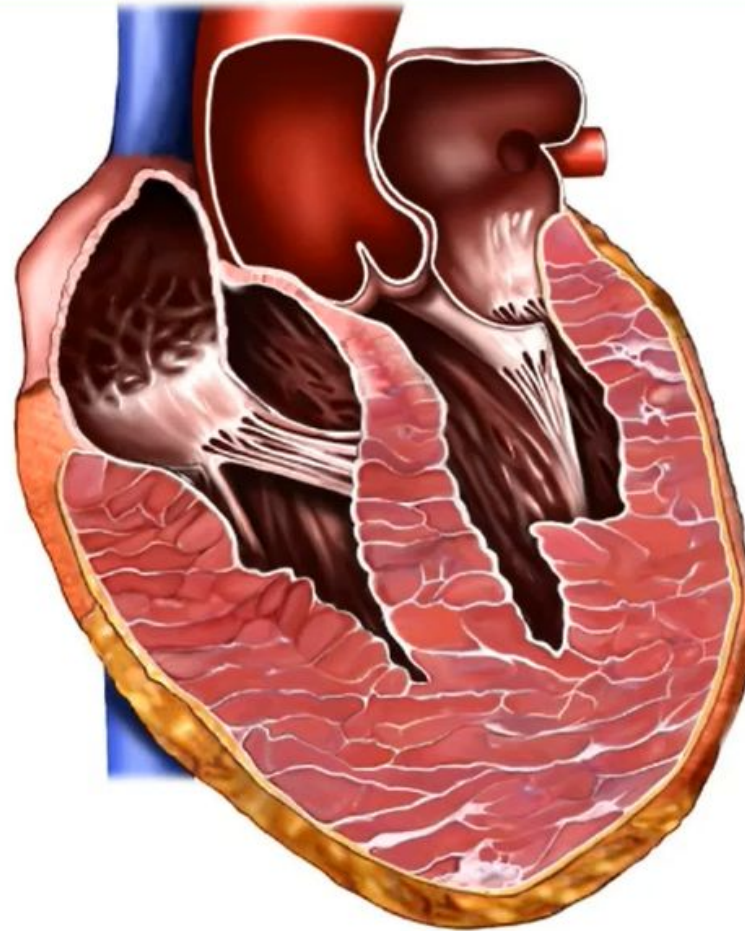
Гипертрофическая кардиомиопатия

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 контрактильностью миокарда при значительном снижении диастолической функции.

Гипертрофическая кардиомиопатия

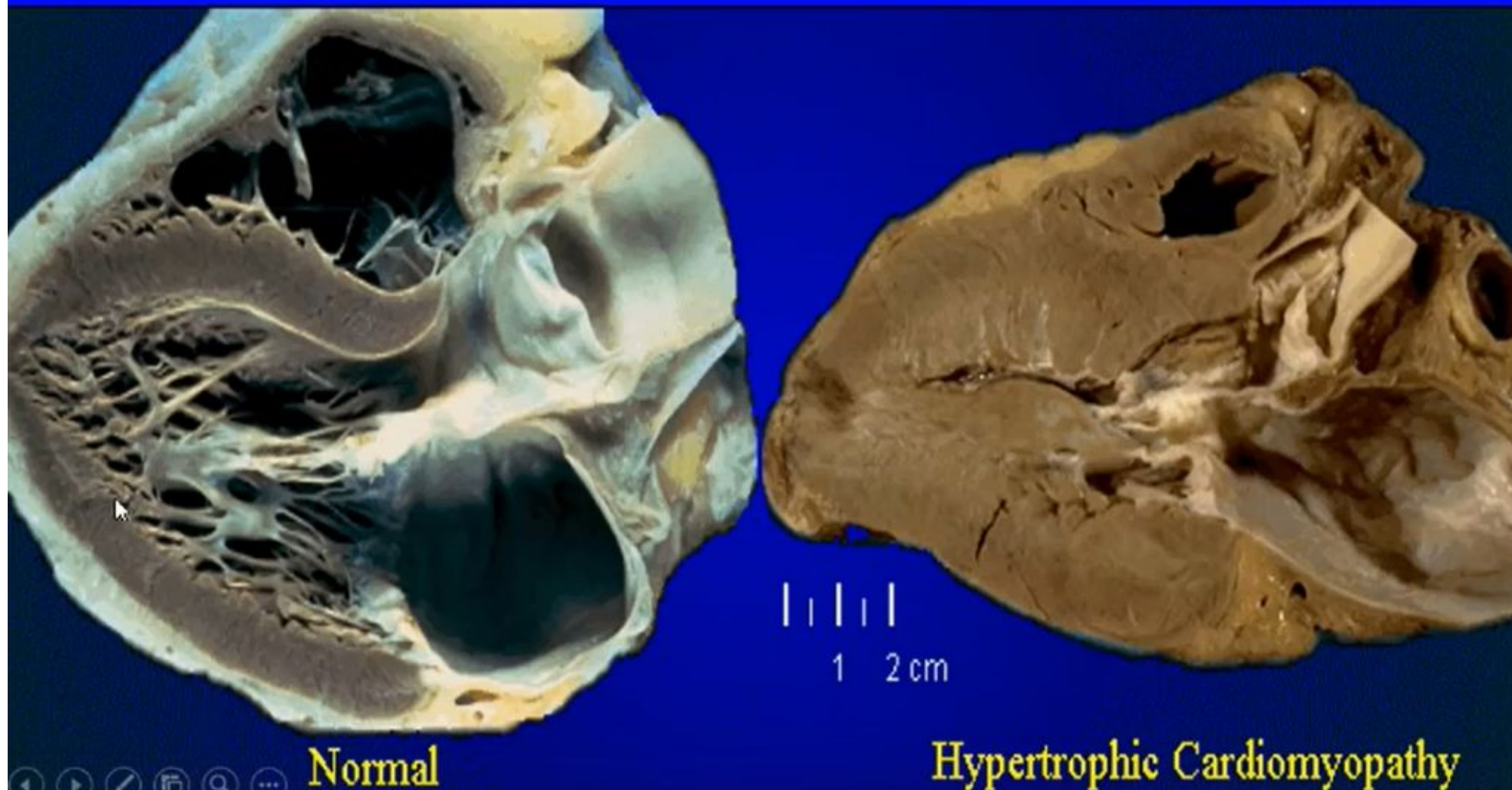


Normal heart
(cut section)



Hypertrophic
cardiomyopathy

Гипертрофическая кардиомиопатия



ГКМП – генетическое заболевание

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

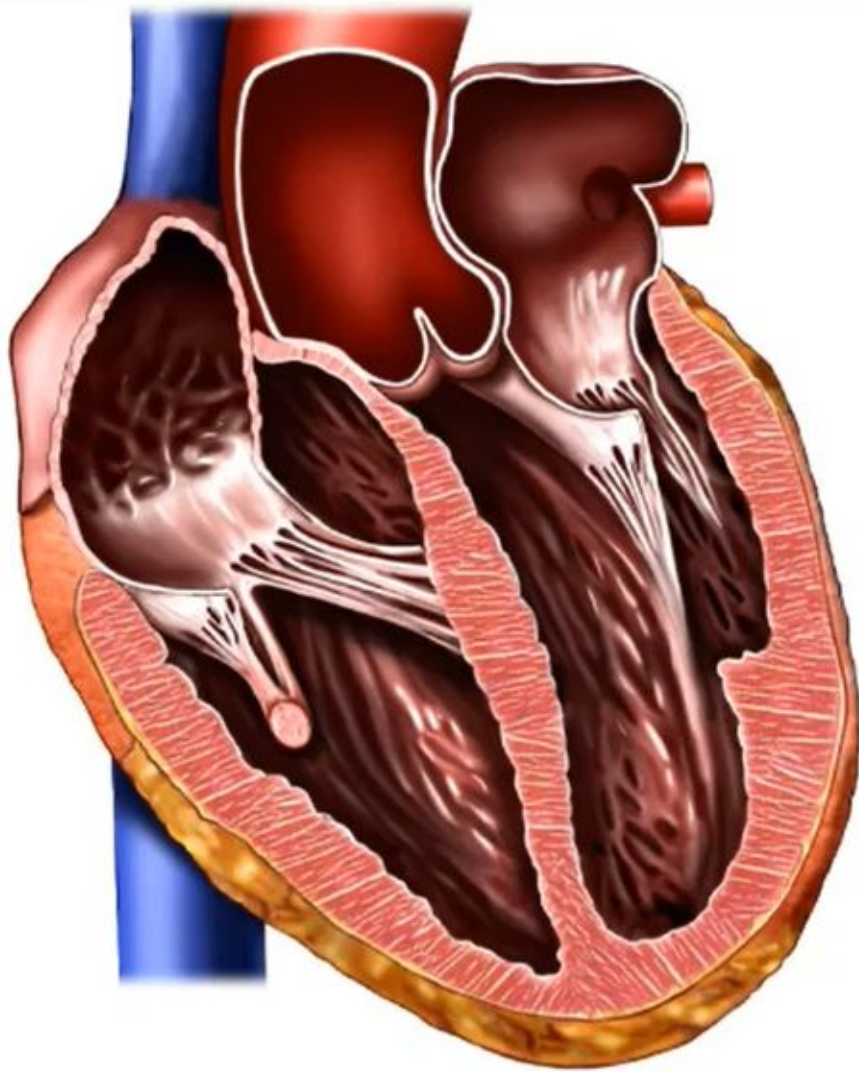
Семейная ГКМП: аутосомно – доминантный тип наследования

Спорадическая форма: случайные мутации

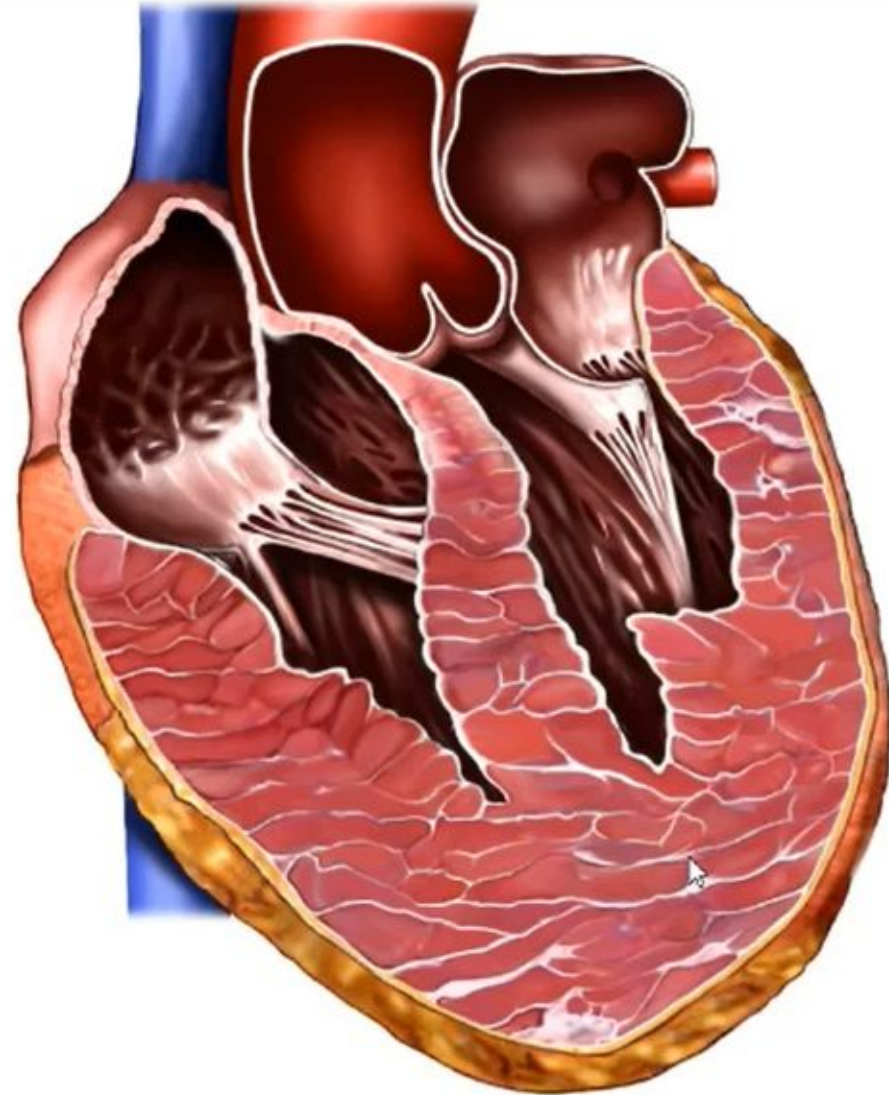
Гемодинамические нарушения при ГКМП

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)

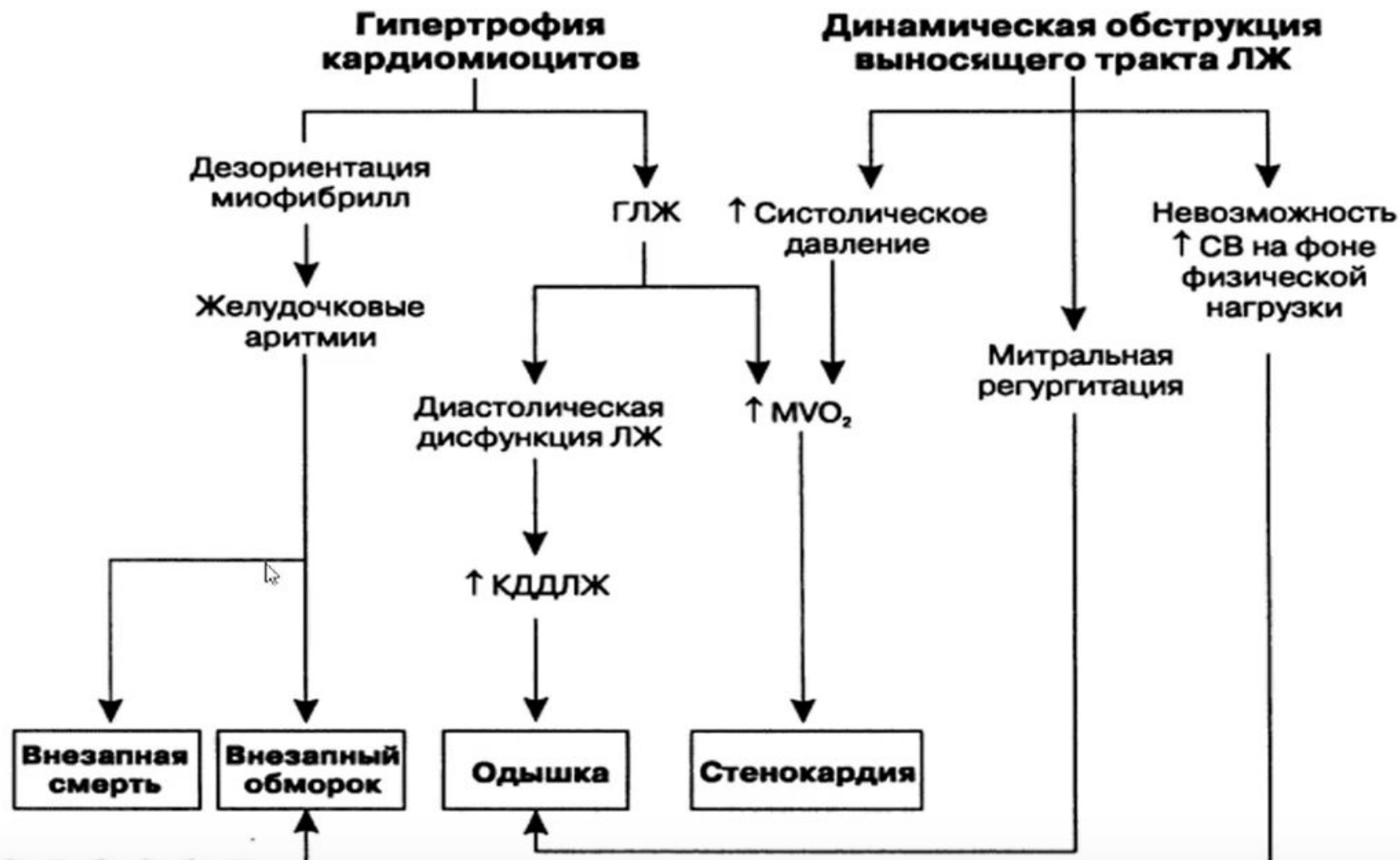


Hypertrophic
cardiomyopathy

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

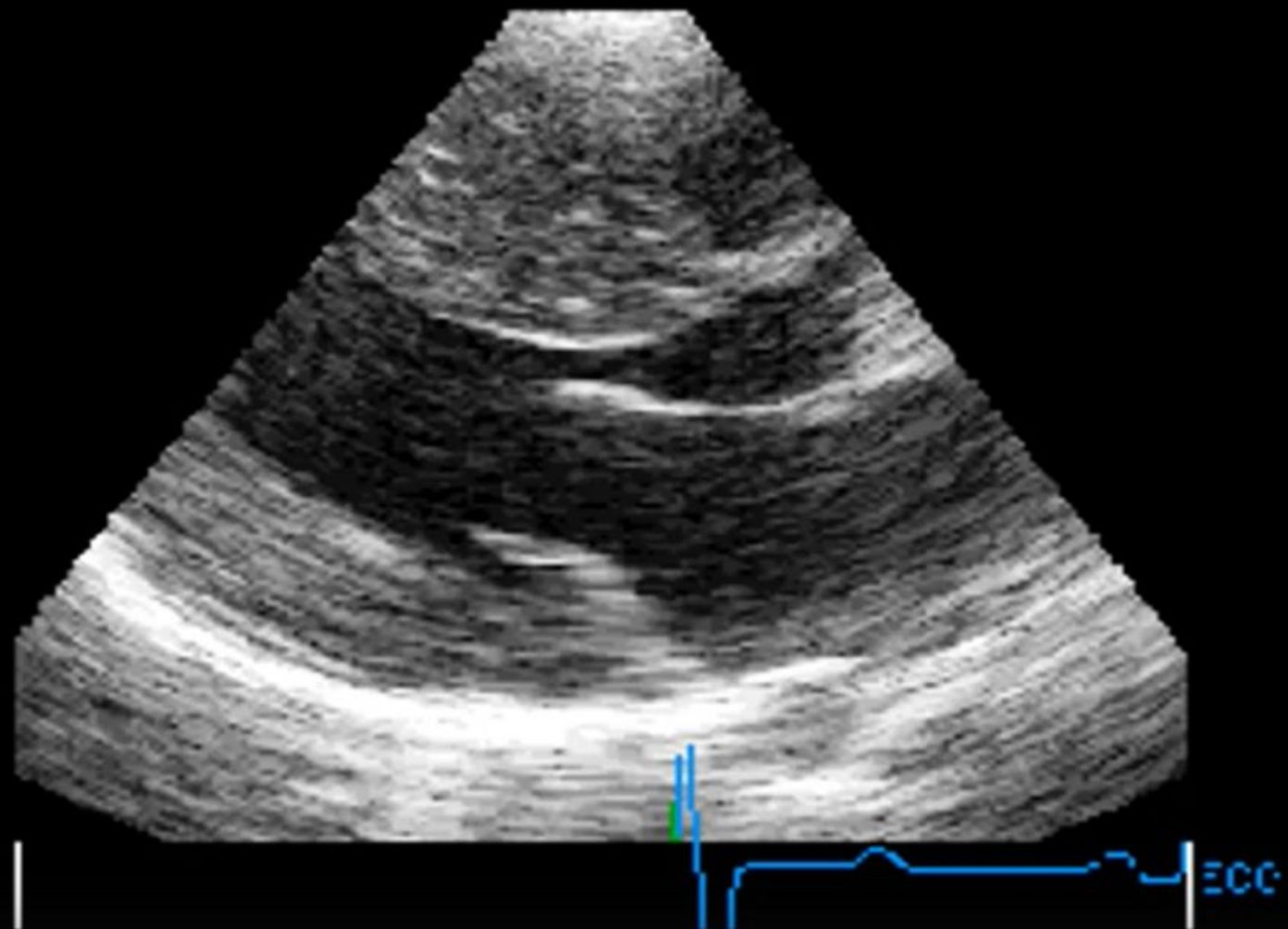
Клиническая картина ГКМП

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

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 T 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 α -L-идуронидазы и накопление гликозаминогликанов в тканях



Частота встречаемости - 1:100.000

Кардиальные проявления МПС

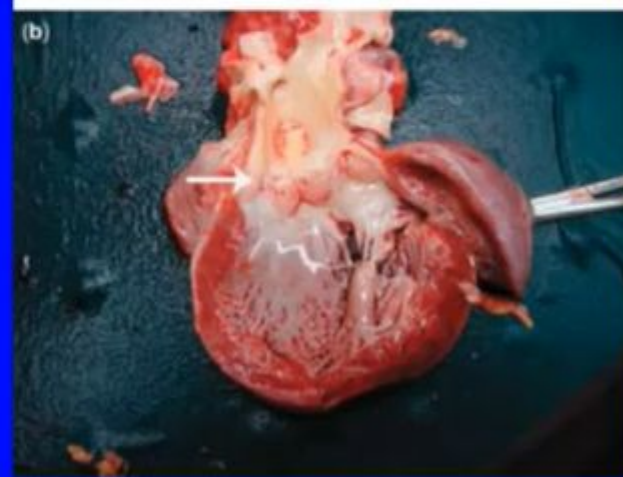
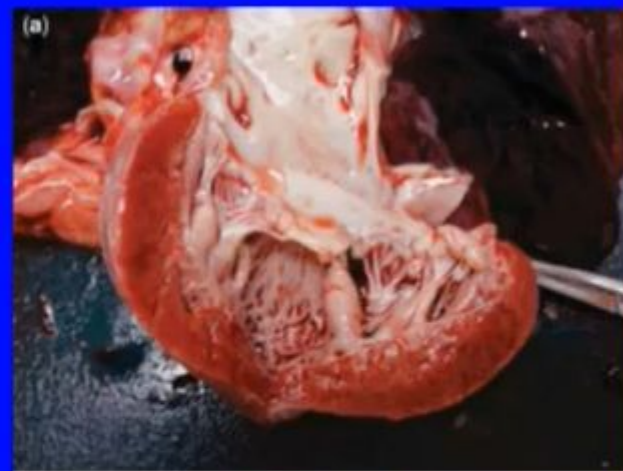
- Гипертрофия ЛЖ
- Гипертрофическая кардиомиопатия
- ИБС
- Утолщение стенок митрального и аортального клапанов



Дисплазия клапанов



ЛЖ и МК в диастоле у ребенка с МПС
I



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 миозектомия

Исход ГКМП

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

Хроническая сердечная недостаточность

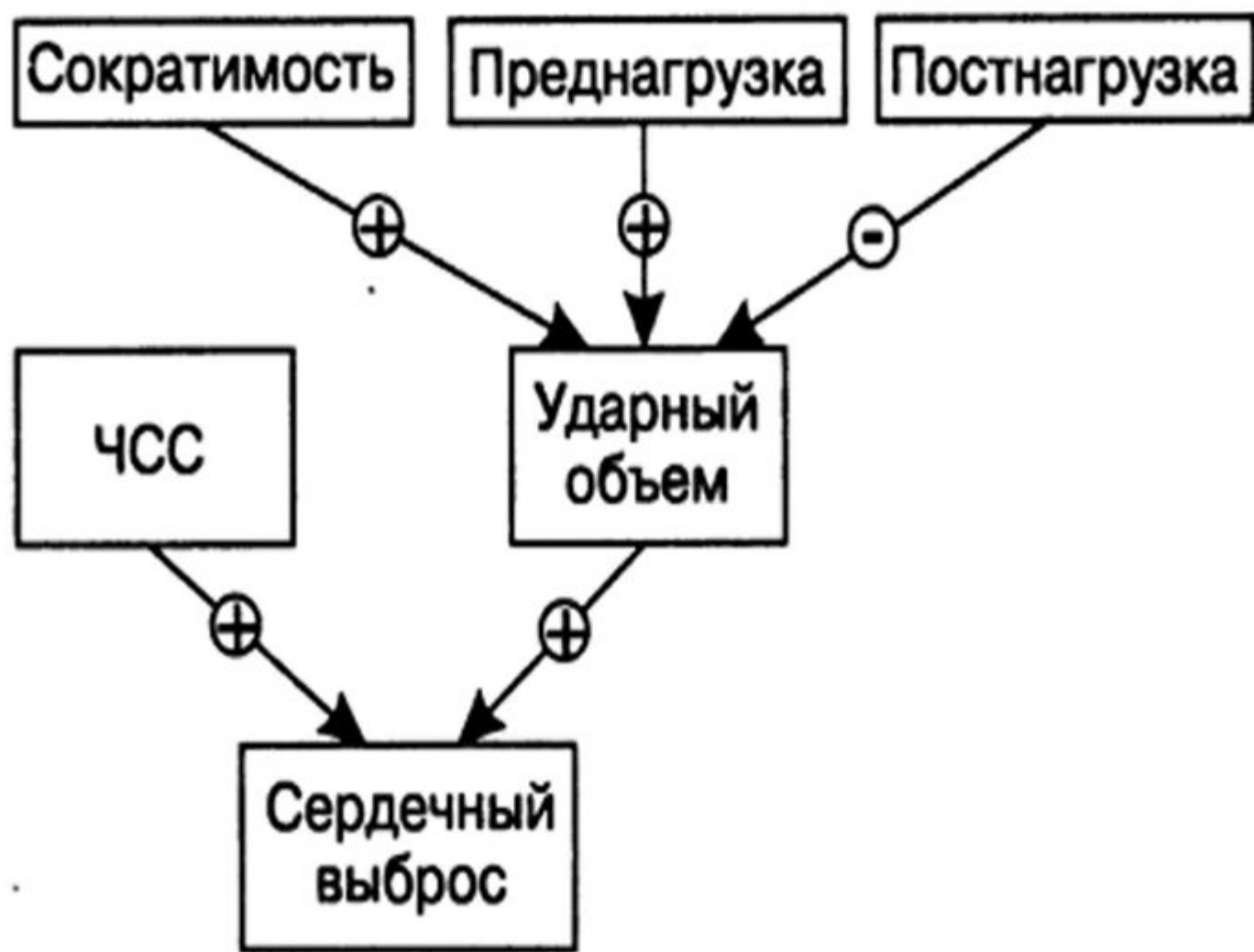
- синдром, развивающийся в результате различных заболеваний сердечно - сосудистой системы,
- приводящих к неспособности сердца обеспечить системный кровоток, адекватный метаболическим потребностям организма,
- что сопровождается внутрисердечными и периферическими гемодинамическими сдвигами, структурной 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

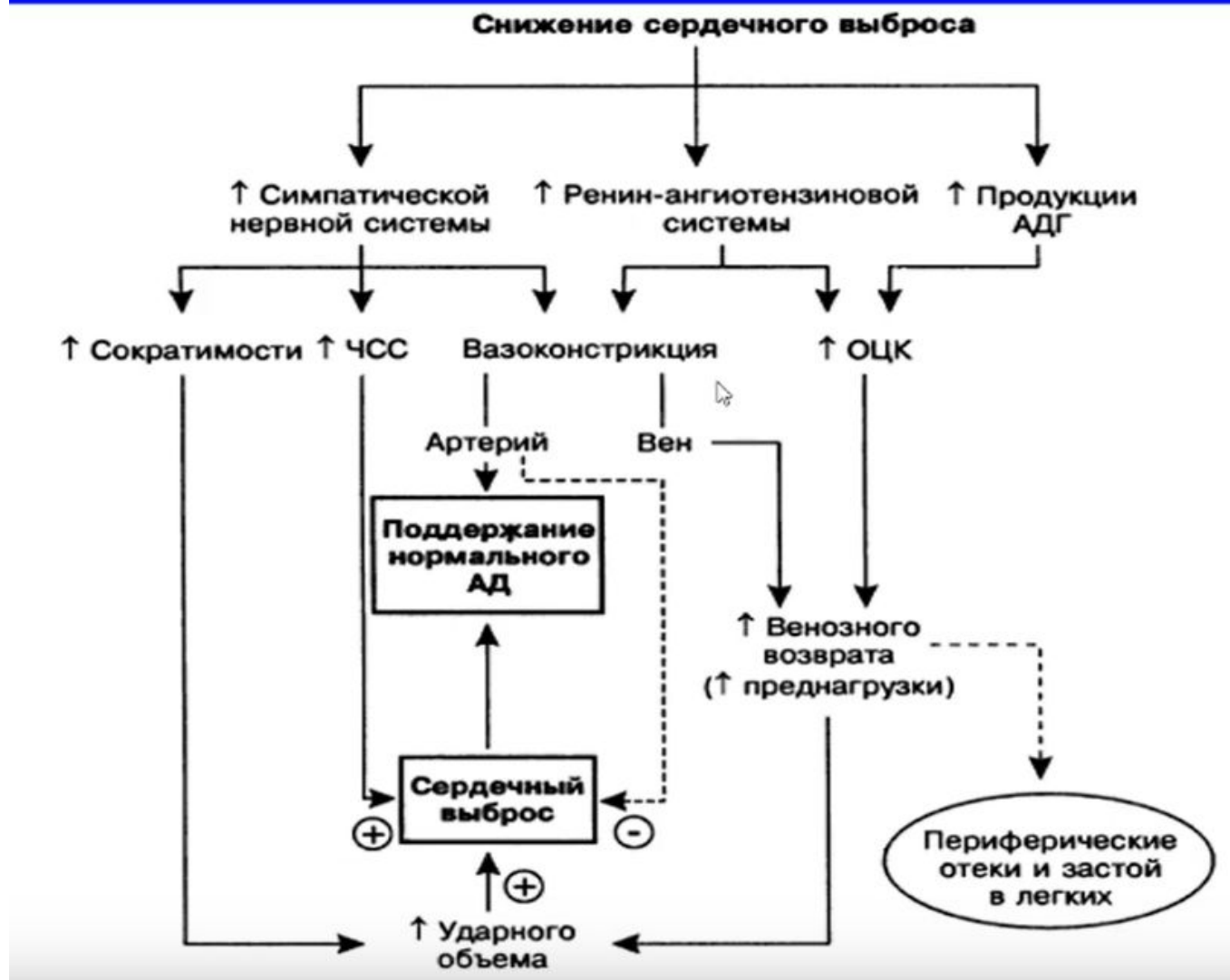
уменьшение сердечного выброса
вследствие снижением сократительной
способности миокарда или объемной
перегрузки

Диастолическая форма сердечной недостаточности

- уменьшение наполнения полостей сердца (желудочков) в диастолу:
- нарушение релаксации (расслабления) миокарда в фазу 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	
ПА	ЧСС увеличена на 15-30% ЧД увеличена на 30-50%	Печень +2-3 см
ПБ	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
Ш	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. Диспное при нагрузке у старших детей.
III	Выраженные тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостаточности. Выраженное диспное 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 батмотропный (-)	Повышение эктопической активности

1 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

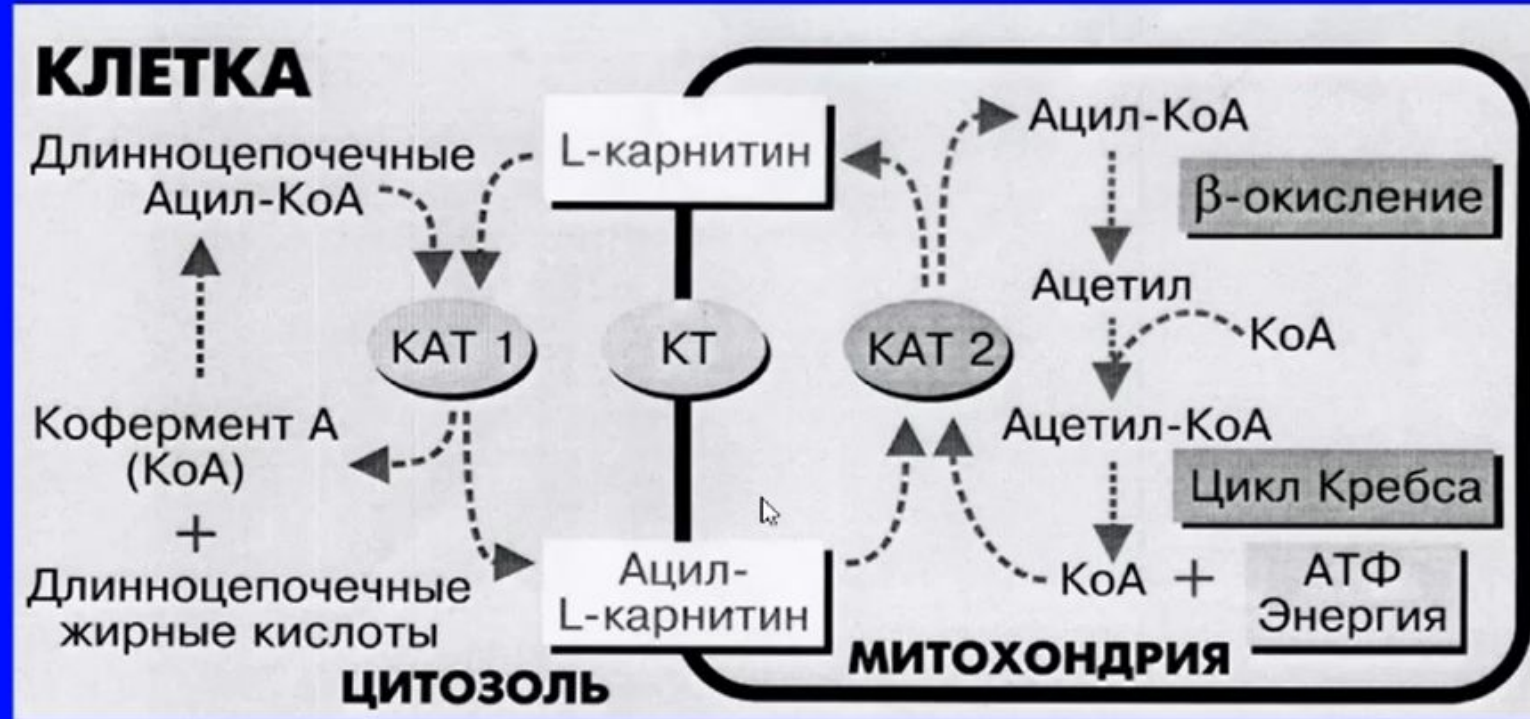
Дигиталисная интоксикация

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 КоА и в виде ацетил-КоА вовлекается в цикл Кребса с образованием энергии (АТФ).

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

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%)

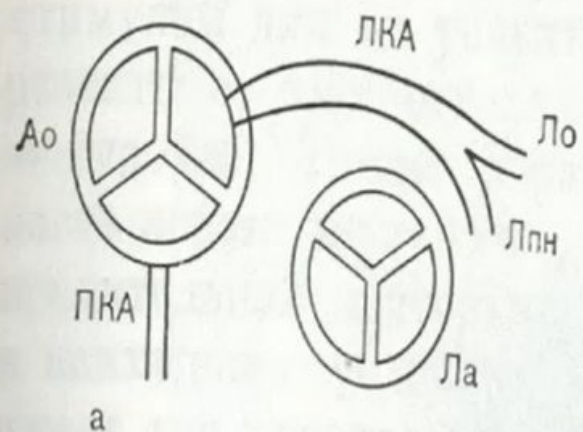
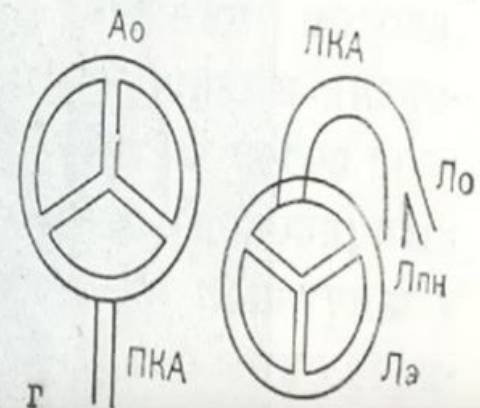
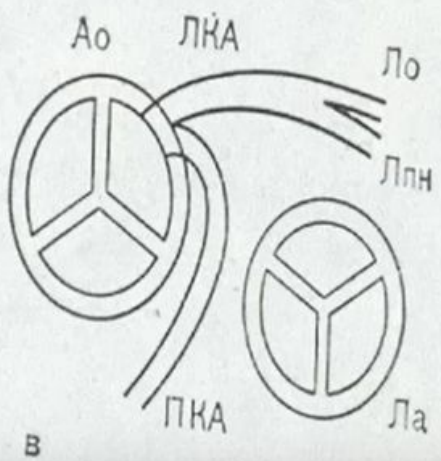
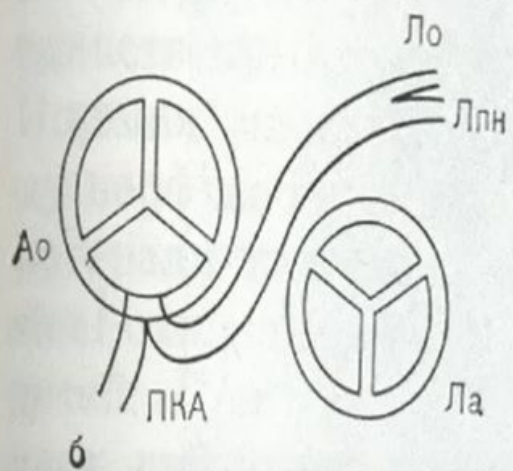


Рис. 160. Варианты аномалии коронарных артерий.

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, Ла — легочная артерия.



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

