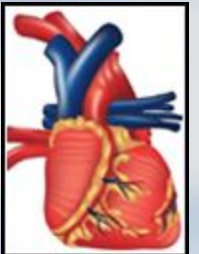
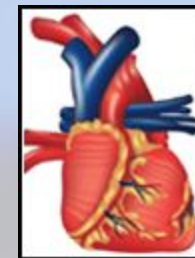


Миокардит Кардиомиопатия





Миокардит – воспалительная инфильтрация миокарда с некрозом и/или дегенерацией миоцитов, имеющее быстро прогрессирующее течение с развитием сердечной недостаточности и аритмии.

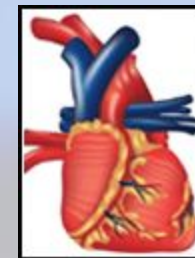
(по классификации Даллас -1987)

Миокардит (с частой 1-10 на 100000 населения) значительно чаще встречается у детей и лиц молодого возраста и не имеет половых различий.

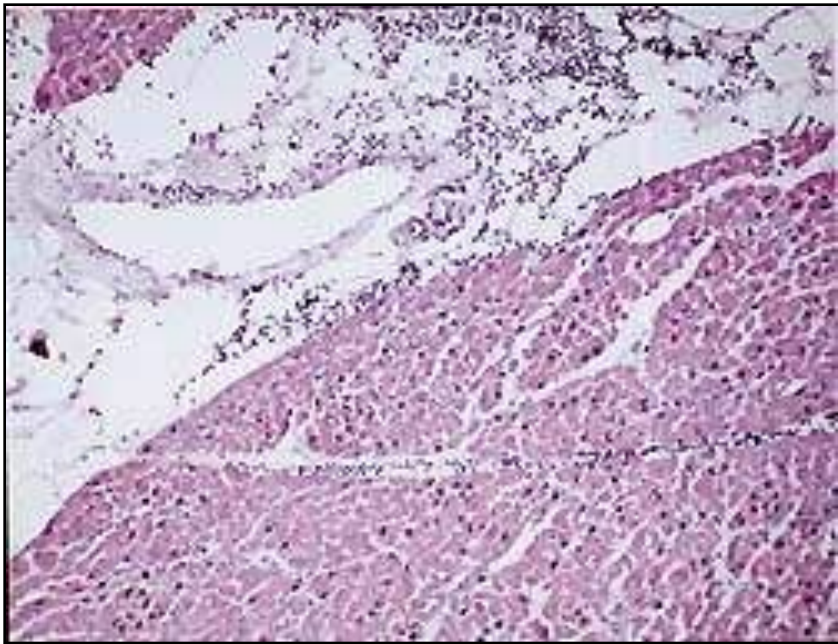
Предполагается, что 1-5% больных ОРВИ могут иметь поражение миокарда.



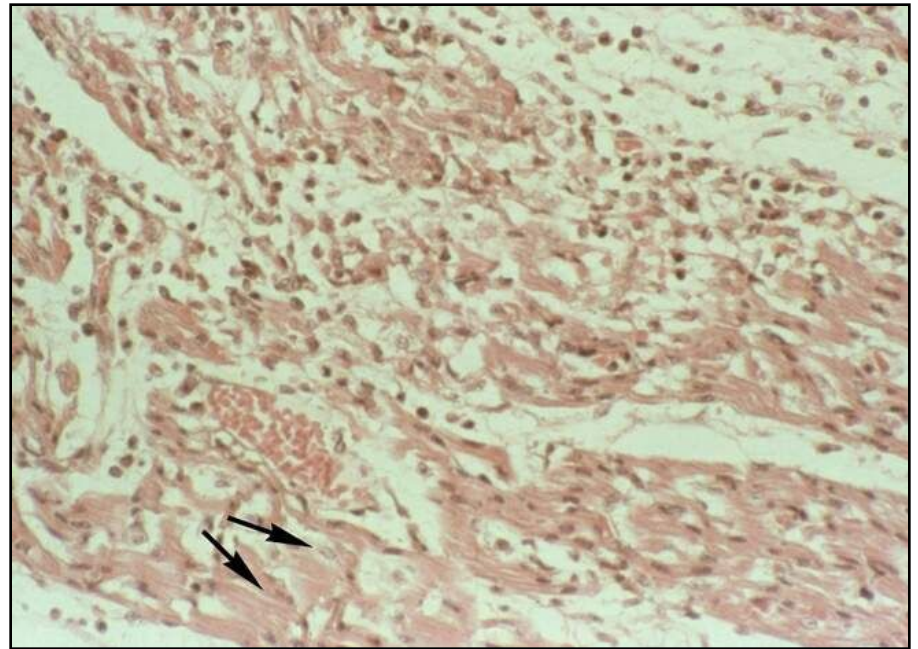
Этиология миокардитов



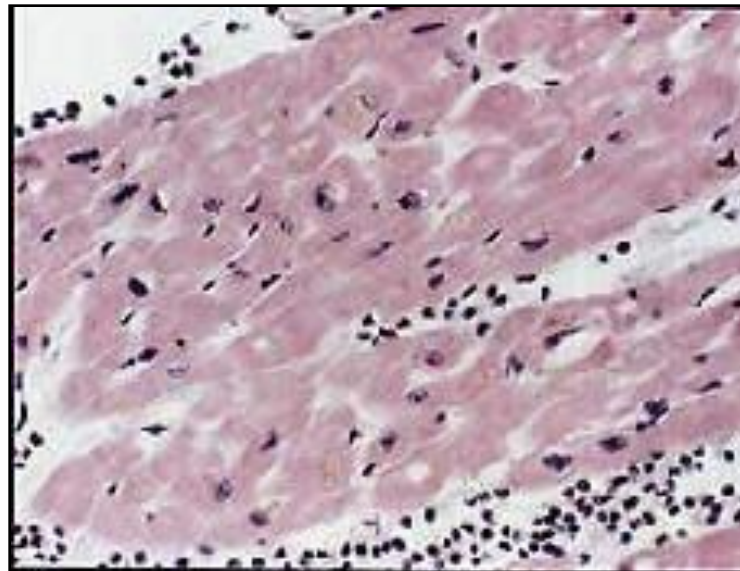
- **Вирусная**
 - энтеровирусная (коксакивирусы А и В, эховирусы)
 - аденовирусы (преимущественно 2 и 5 типов)
 - вирус полиомиелита
 - Эпштейн-Бар вирус
 - вирус герпеса
 - РС-вирус
 - вирусы краснухи и гепатита С
 - арбовирус.
 - **Рикетсиозная**
 - сыпной тиф
 - лихорадка скалистых гор
 - Q-лихорадка
 - **Бактериальные**
 - дифтерия
 - туберкулез
 - стрептококки
 - менинго-, стафилококки
 - бруцеллез
 - микопlasма
 - пситтакоз.
 - **Спирохетозные, грибковые, протозойные, гельминтозные**
 - **Токсические**
 - после укуса ядовитых животных.
 - **Лекарственно индуцированные**
 - причина гиперсенситивных миокардитов
 - **Химически индуцированные**
 - **Ревматическая лихорадка, системные воспалительные заболевания**
- в 50% случаев этиология «идиопатическая»



миокардит



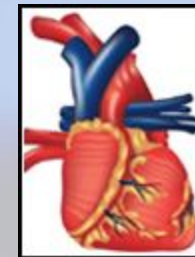
вирусный миокардит



интерстициальный миокардит



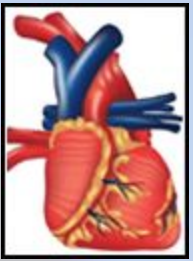
Клинико-патологическая классификация по Lieberman



- **Фульминантный миокардит** – после продромального периода возникает тяжелое поражение сердечно-сосудистой системы с желудочковой дисфункцией, проходит спонтанно или исход летальный, из-за рефрактерной СН.
- **Острый миокардит** – возникает без предшествующих предвестников, выявляется по наличию желудочковой дисфункции - исход в дилатационную кардиомиопатию.
- **Хронический активный миокардит** – начальные стадии заболевания не диагностируются, клинически и гистологически желудочковая дисфункция (гигантские клетки).
- **Хронический персистирующий миокардит** – начало не диагностируется, очаги некроза гистологически без желудочковой дисфункции (сердцебиение, боли в грудной клетке)

Классификация неревматических кардитов у детей

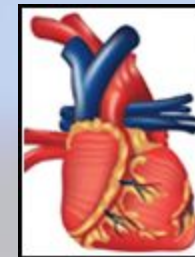
(по Н.А. Белоконь, 1984)



- **Период возникновения заболевания**
 - врожденный (ранний и поздний)
 - приобретенный
- **Этиологический фактор**
 - Вирусный
 - Вирусно-бактериальный
 - Бактериальный
 - Паразитарный
 - Грибковый
 - Аллергический
- **Форма (по локализации)**
 - Кардит
 - Поражение проводящей системы сердца
- **Течение**
 - Острое – до 3 мес.
 - Подострое – до 18 мес.
 - Хроническое – более 18 мес.
- **Тяжесть кардита**
 - Легкий
 - Среднетяжелый
 - Тяжелый
- **Форма и стадия сердечной недостаточности**
 - Левожелудочковая I, IIA, IIB, III стадий
 - Правожелудочковая I, IIA, IIB, III стадий
 - Тотальная
- **Исходы и осложнения**
 - Кардиосклероз
 - Гипертрофия миокарда
 - Нарушение ритма и проводимости
 - Легочная гипертензия
 - Поражение клапанов
 - Конструктивный миоперикардит
 - Тромбоэмболический синдром



Патофизиология



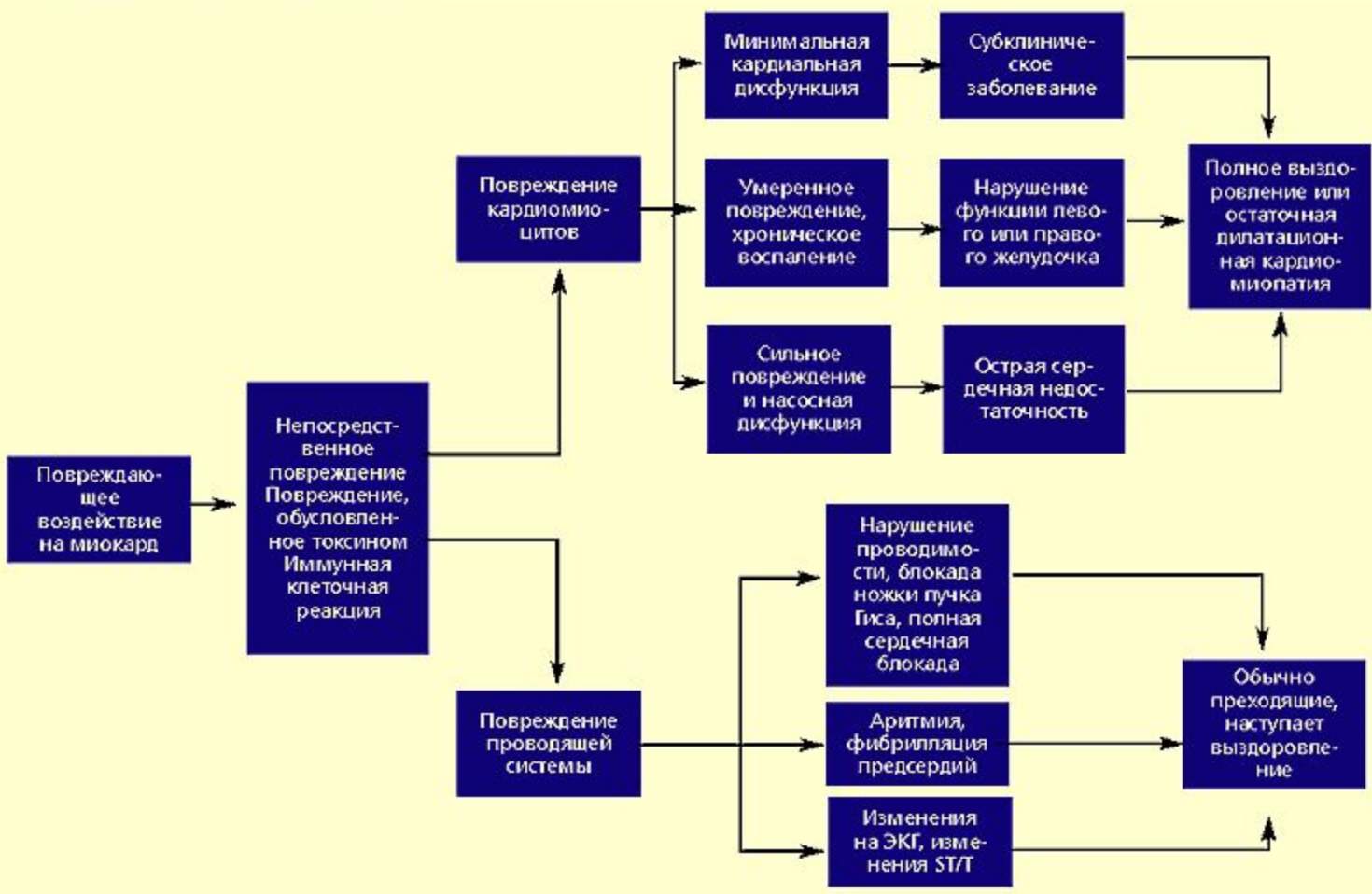
Прямой цитотоксический эффект повреждающего агента.
Вторичный иммунный ответ, который запускает повреждающий агент.

Воздействие цитокинов на миокард
(таких как тумор некротический фактор, оксид азота).
Абберантная индукция апоптоза.

I фаза поражения миокарда – острая (первые 2 недели):
деструкция миоцитов → выброс МВ, цитокинов → повреждение
миокарда дисфункция → причинный фактор не возможно
определить.

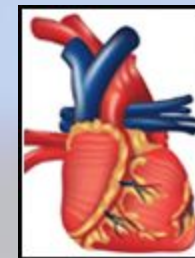
II фаза поражения миокарда - хроническая:
повреждение кардиомиоцита обусловлено аутоиммунными
механизмами, ассоциируется экспрессией HLA антигенов и в
случае вирусных миокардитов персистенцией вирусного генома в
миокарде.

Патофизиология миокардита





Клиника



Жалобы:

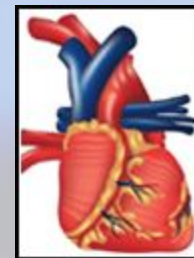
- боль в груди
- повышение температуры тела
- потливость
- зябкость
- одышка.

Объективно:

- гриппоподобный синдром в течение 1-2 недель: лихорадка, артралгии, недомогание, катаральные явления (фарингит, тонзиллит);
- токсическое состояние или кардиогенный шок («фульминантный миокардит» - редко);
- в виде синкопальных состояний или внезапная смерть из-за желудочковых аритмий или атриовентрикулярной блокады



Клиника



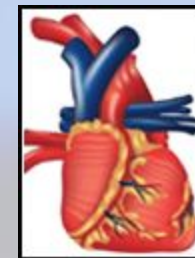
Физикальные данные:

Симптом и признаки декомпенсированной сердечной недостаточности (снижен сердечный выброс):

- тахикардия, ритм галопа, митральная регургитация;
- слабый пульс, похолодание конечностей, уменьшение капиллярного наполнения;
- бледная или пятнистая кожа;
- приглушенность тонов (особенно при сопутствующем перикардите);
- гепатомегалия (у детей раннего возраста);
- хрипы в легких (чаще у детей старшего возраста);
- отеки.
- Специфические признаки могут определяться при установленном заболевании.



Клиника

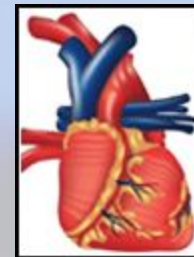


НАЧАЛЬНЫЕ ПРИЗНАКИ ВИРУСНОГО МИОКАРДИТА

- различные аритмии, включая нарушения атриовентрикулярного проведения.
- синусовая тахикардия - более выражена, чем температурная реакция.
- узловая тахикардия, которая трудно контролируется медикаментозно.
- Считают, что дилатационная кардиомиопатия является прямым результатом миокардита.



Клиника



ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ

У новорожденных:

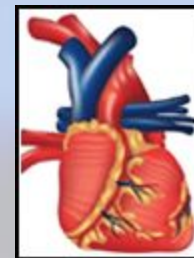
- выраженное беспокойство, раздражительность;
- респираторный дистресс-синдром;
- летаргия, гипотония, судорожные приступы (при вовлечении ЦНС);
- периодические эпизоды внезапного побледнения;
- лихорадка или гипотермия;
- повышение печеночных ферментов, азотемия и высокий уровень креатинина, свидетельствуют о непосредственном вирусном поражении и/или низком сердечном выбросе;

У детей в возрасте до одного года:

- мышечная слабость, анорексия;
- тахипноэ;
- тахикардия;
- кряхтящее дыхание;
- прогрессирование ацидоза – смерть от декомпенсации кровообращения;
- часто возникает поражение ЦНС.



Клиника



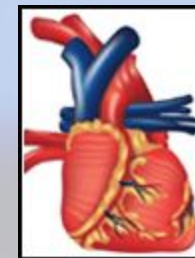
ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ

У старших детей:

- дополнительно еще слабость , недомогание, плохая переносимость физических нагрузок;
- боли в грудной клетке;
- субфебрилитет;
- аритмии;
- кашель
- возможно поражение других органов и систем из-за низкого сердечного выброса.



Диагностика

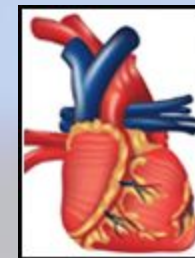


Развернутый анализ крови:

- анемия;
- лимфоцитоз или нейтропения;
- посев крови на стерильность;
- СОЭ и С-реактивный белок (при застойной сердечной недостаточности СОЭ снижен, а протеин нормален);
- вирусные культуры, полученные путем назофаренгиального или ректального смывов;
- вирусные титры: 4-х кратное увеличение специфических титров в период реконвалесценции достоверно подтверждает инфекционное заболевание;
- ПЦР: определение вирусных геномов в миокардиальных клетках (высокоинформативный метод);
- сердечные ферменты - миокардиальная фракция креатининкиназы является маркером поражения миокарда, обычно характеризующимся подъемом сегмента ST на ЭКГ;
- тропонин 1 – индикатор поражения миокарда (увеличивается через месяц от начала инфекции - неспецифичен);
- лактатдегидрогеназа может быть увеличена при идиопатическом миокардите.



Диагностика

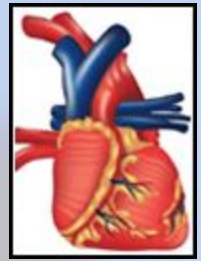


Электрокардиография:

- При легком поражении миокарда – изменения на ЭКГ м.б. единственными признаками, свидетельствующими о миокардите.
- низкий вольтаж QRS (< 5 мм в отведении от конечностей) !!!
- могут выявляться признаки псевдоинфаркта: патологический Q и отсутствия прироста зубца R в левых грудных отведениях.
- зубец T вариабельный или инвертированный, обычно сочетается с маленьким или отсутствующим зубцом Q в V5 и V6.
- может определяться гипертрофия левого желудочка по типу strain.
- может быть удлинение интервала PR и QT (неспецифический).
- синусовая тахикардия !!! Может быть предсердная тахикардия, узловая тахикардия (при тяжелой застойной СН).
- желудочковые тахикардии – может быть первым проявлением заболевания.



Диагностика



Эхокардиография

Типичны следующие данные:

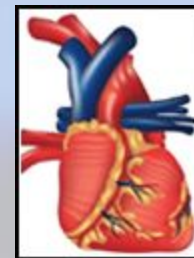
- глобальная гипокинезия
- увеличение конечного диастолического и конечного систололического размеров левого желудочка
- систолическая дисфункция левого желудочка в виде снижения фракции выброса и фракции укорочения
- сегментарные аномалии движения стенок левого желудочка
- перикардальный выпот.
- рентгенография грудной клетки:
- кардиомегалия и застойные явления в легких (может быть первым признаком заболевания).

Радионуклидная диагностика

Эндомиокардиальная биопсия - проводится только у старших детей, стандартный критерий для постановки диагноза миокардита. Дифференциальную диагностику проводят прежде всего с кардиомиопатиями.



Лечение

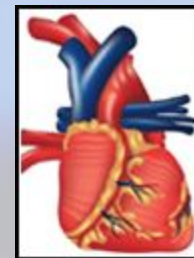


ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ

- Госпитализация
- Минимизация гемодинамических потребностей организма (в острую фазу ограничение активности до 4-х недель)
- Адекватная оксигенотерапия
- В питании - ограничение жидкости (питьевой режим на 200-300мл меньше выделенной за сутки мочи), поваренной соли
- Терапия направлена на поддержание нормальной тканевой перфузии и предупреждение возможных осложнений



Лечение



ПРИНЦИПЫ МЕДИКАМЕНТОЗНОГО ЛЕЧЕНИЯ

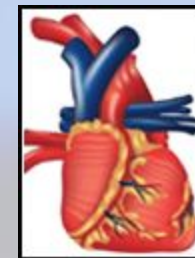
- Воздействие на воспалительные, аутоиммунные и аллергические процессы
- Сокращение продукции биологически активных веществ
- Восстановление и поддержание гемодинамики
- Воздействие на метаболизм миокарда
- Активная санация очагов инфекции

Этиотропная терапия не разработана.

- Антибактериальная терапия вводится только после определения бактериального агента
- Противовирусные препараты
- Использование иммуносупрессивных препаратов довольно спорно (в 10% случаев может обусловить цитотоксическое вирус-индуцированное поражение миокарда с рецидивом застойной сердечной недостаточности)



Лечение

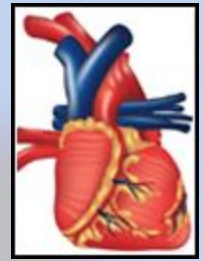


Патогенетическая терапия

- Неспецифическая противовоспалительная терапия - НПВС
- Иммуносупрессия (только при тяжелых миокардитах) в виде:
 - монотерапии преднизолоном в течение месяца с последующим снижением;
 - преднизолон + азатиоприн;
 - делагил + вольтарен (в более легких случаях)

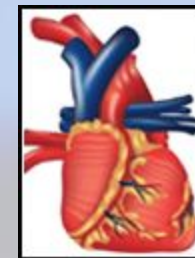


Лечение



Терапия осложнений

- Для поддержания адекватной функции сердца – дигитализация; доза насыщения не должна превышать 0,03 мг/кг, а поддерживающая доза составляет 1/5 – 1/8 от дозы насыщения.
- С целью снижения преднагрузки – диуретики.
- Если сердечный выброс не поддерживается менее инвазивными методами – назначают негликозидные инотропные средства – допамин, добутамин, амрион или милрион.
- С целью снижения постнагрузки, в острую фазу заболевания, если нет артериальной гипотензии – внутривенное введение нитропрусида, инамриона и милриона, с последующим переходом на оральное применение ингибиторов АПФ.
- Использование внутривенного гаммаглобулина при левожелудочковой недостаточности – повышает выживаемость



Кардиомиопатии (КМП) – это заболевания миокарда неведомой этиологии, основными признаками которого являются кардиомегалия и сердечная недостаточность.

классификация ВОЗ (1990)

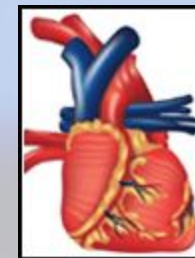
В основе заболевания лежит генерализованное первичное невоспалительное поражение мышцы сердца, не связанное с гипертонией, поражением клапанов, перикарда, коронарных артерий, ВПС, которое приводит к проявлениям сердечной недостаточности.

Распространенность КМП составляет 40-60 случаев на 100 000 населения.

(по данным Н.М.Мухарлямовой -1990)



Клиническая классификация



■ Кардиомиопатии идиопатические (неизвестного генеза):

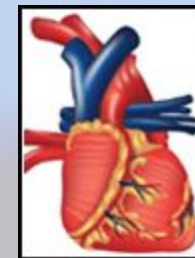
- **дилатационная (застойная):** увеличение левого или/ и правого желудочка, нарушение систолической функции, застойная сердечная недостаточность, аритмии, эмболии;
- **гипертрофическая (обструктивная, необструктивная):** симметричная или асимметричная гипертрофия левого желудочка, чаще поражение межжелудочковой перегородки, как правило, без расширения полостей желудочков;
- **рестриктивная:** эндомиокардиальное рубцевание или инфильтрация миокарда, что приводит к возникновению преград для наполнения левого или правого желудочков;
- **аритмогенная дисплазия (КМП) правого желудочка** – характеризуется замещением миокарда свободной стенки правого желудочка жировой или фиброзной тканью и проявляющаяся образованием аневризм правого желудочка, тяжелыми желудочковыми нарушениями ритма сердца и внезапной смертью;
- **перипартальная (послеродовая)**

■ Кардиомиопатии специфические:

- инфекционные;
- метаболические: эндокринные, при инфильтративных и гранулематозных процессах, при дефиците микроэлементов, витаминов и питательных веществ, а также при анемиях;
- при системных заболеваниях соединительной ткани;
- при системных нейромышечных заболеваниях;
- мышечных дистрофиях;
- при воздействии токсических и физических факторов

■ Неклассифицируемые болезни миокарда

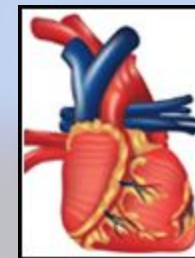
(фиброэлластоз, идиопатический миокардит Фридлера)



По классификации ВОЗ, основанной на этиологических признаках (1980) различают два основных вида КМП: первичный тип - этиологический фактор неизвестен, вторичный – причинный фактор известен или связан с поражением других органов.

Первичные КМП:

- идиопитические (Д, Р,Г);
- семейные (Д, Г);
- эозинофильное эндомикардиальное заболевание (Р);
- эндомикардиальный фиброз (Р).



Вторичные КМП:

- Инфекционные (Д) – вирусные, бактериальные, грибковые, протозойные кардиты;
- Метаболические (Д) – тиреотоксикоз, гипотиреоз, феохромоцитома;
- Наследственные (Д, Р) – гликогенозы, мукополисахаридозы;
- Дефицитные (Д)- электролитные;
- При системных заболеваниях (Д,Г);
- Инфильтраты и гранулемы (Д,Р)- амилоидоз, саркоидоз, гемохроматоз, злокачественные новообразования;
- Нейромышечные поражения (Д) – мышечная дистрофия, миотоническая дистрофия, атаксия Фридрейха;
- Чувствительность к токсическим реакциям (Д) – лекарственные средства (доксорубомицин, сульфониламиды, циклофосфан), радиация, алкоголь;
- Заболевания сердца, связанные с беременностью;
- Эндокардильные фиброэластозы (Р).

С 1990 ВОЗ утвердил первичные КМП как истинные кардиомиопатии



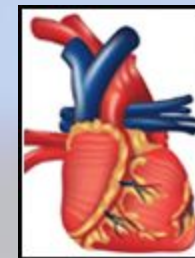
Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



Дилатационные кардиомиопатии (ДК) наиболее распространенная форма заболевания. Она имеет неблагоприятное течение и прогноз. При этом варианте макроскопически определяется дилатация всех полостей сердца при относительной неизменности толщины его стенок. Расширение желудочков приводит к увеличению колец атриовентрикулярного клапанов с развитием их относительной недостаточности. Морфологических изменений на клапанах не определяется. Коронарные сосуды интактны.



Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



Несмотря на то, что этиология заболевания не ясна Н.М. Белоконь (1987) связывает ее с конечным результатом воспалительных поражений миокарда у детей.

Существует гипотеза о фетальном кардите в 3 триместре беременности, как основной причине ДК у новорожденных.

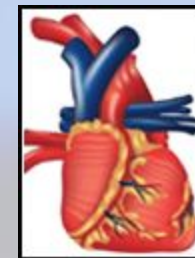
М.Я Студеникин (1990) считает причиной развития ДК как следствие постоянной микроинтоксикации детского организма пестицидами, тяжелыми металлами и пищевыми добавками. Возможно, развитие ДК вследствие дефицита селена, карнитина.

Есть сведения о том, что ДК - есть поздним осложнением течения вирусного гепатита, СПИДа.

Приводятся сведения о возможной роли персистирующей хронической вирусной инфекции и, о развитии ДК как аутоиммунного процесса.



Дилатационная кардиомиопатия (ДК)

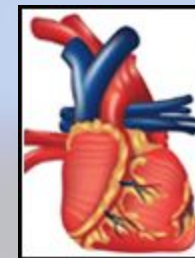


КЛИНИКА

- Заболевание развивается постепенно, редко – внезапное развитие симптомов.
- Наблюдаются признаки лево-и правожелудочковой сердечной недостаточности, которая проявляется:
 - одышкой при нагрузке,
 - быстрой утомляемостью;
 - ортопноэ;
 - параксизмальной ночной одышкой;
 - периферическими отеками;
 - сердцебиением.
- Заболевание, чаще начинает прогрессировать после ОРИ: снижается аппетит, появляется кашель.
- На высоте заболевания: кожа становится холодной и бледной;
- пульс малого наполнения, альтернирующий;
- уменьшается пульсовое давление;
- тахикардия;
- значительное увеличение размеров сердца при перкуссии его границ;
- ослабление сердечных тонов;
- пансистолический шум недостаточности левого и правого предсердно-желудочковых клапанов, акцент П тона над легочной артерией, ритм «галопа»;
- влажные застойные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах легких.



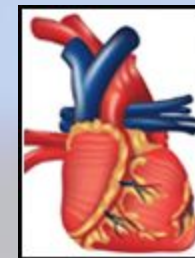
Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



- **На ЭКГ изменения неспецифичны:** синусовая тахикардия, систолическая перегрузка левого или правого желудочков, увеличение предсердий, их мерцание, диффузные изменения сегмента R – S и сегмента T, желудочковая экстрасистолия, АВБ и блокада пучка Гиса.
- **На ФКГ изменения неспецифичны:** ослабление первого тона, ритм галопа, низкоамплитудный шум митральной недостаточности, или митрально – трикуспидальной недостаточности.
- **На рентгенограмме органов грудной клетки:** генерализованная кардиомегалия, признаки застоя в малом круге кровообращения, может быть выпот в плевральной полости, увеличение кардио - торакального индекса 2-3 степени.



Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



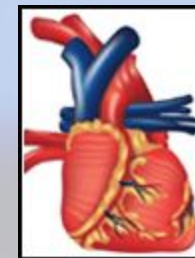
- **На ЭХОКГ и радионуклеидной вентрикулографии:** признаки увеличения всех полостей, больше левого желудочка при нормальной или незначительной толщине стенки, диффузная гипокинезия стенок и межжелудочковой перегородки, атриомегалия, смещение створок атриовентрикулярных клапанов, а также выраженное угнетение насосной функции сердца при отсутствии поражения клапанов наличие расширения расстояния между передней и задней створкой митрального клапана – митральный клапан выглядит в форме «рыбьего зева».

Часто выпот в перикард. Внезапная смерть вследствие развития аритмий. Возможны тромбоэмболические осложнения.

- **Биопсия эндомиокарда:** дистрофия кардиомиоцитов с заместительным склерозом при отсутствии признаков специфического и неспецифического воспаления.
- **Иммунологические и биохимические исследования крови:** увеличение концентрации интерлейкина -2 в плазме, повышенный уровень катехоламинов и сульфоконъюгированного норэпинефрина.



Дилатационная кардиомиопатия (ДК)

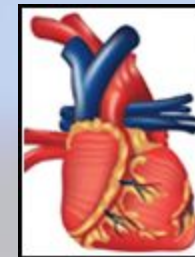


ЛЕЧЕНИЕ

- Консервативное лечение.
- Показано ограничение физических нагрузок вплоть до строгого постельного режима.
- **Диета** с ограничением жидкости и соли, обогащенная калием и белком, витаминами и микроэлементами.
- **Оксигенотерапия.**
- **Базовая терапия включает:**
 - Сердечные гликозиды (дигоксин 0,05 мг/кг в/в с переходом на поддерживающую дозу) малыми дозами, т.к .у больных снижена толерантность к гликозидам;
 - Негликозидные инотропные средства: повышают сердечный выброс, снижают давление в легочной артерии, понижают ЦВД, назначают кратковременно (повышают активность эктопических очагов образования импульса):
 - синтетические катехоламины – допамин (1-8 мкг/кг/мин в течение 2-3 часов до 1-4 дней, возможно до 28 суток);
 - стимуляторы β_1 адренорецепторов – добутамин (2,5-10 мкг/кг/мин);
 - ингибитор фосфодиэстеразы – милринон (коротроп)



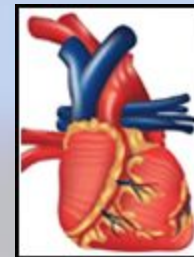
Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



- **Периферические вазодилататоры:**
 - венозные – не влияют на уровень артериального давления – нитроглицерин (сустак, нитронг, нитроминт) в дозе 1-5 мг/кг/мин;
 - артериальные – при выраженной аортальной и митральной недостаточности, повышают автоматизм синусового узла, уменьшают легочную гипертензию – гидралазин (апрессин) в дозе 0,75-7.5 мг/кг/сут, фентоламин 2-3 мг/кг/сут;
 - неселективные – понижают тонус артериол и венул (снижают пред-и постнагрузку)- нитропруссид натрия 0,5-8 мг/кг/мин, празозин, минепресс;
- **Ингибиторы ренин-ангиотензин-альдостероновой системы** - не увеличивают ЧСС и минутного объема, снижают давление в правом предсердии и малом круге кровообращения, уменьшают гипертрофию левого желудочка:
 - липофильные – каптоприл (капотен, капозид) в дозе 0,02-0,1 мг/кг массы тела в первые сутки, 0,04 мг/кг на 2 сутки и 0.08 мг/кг на 3 сутки, последняя доза сохраняется в течение 6 месяцев, эналаприл(ренитек, энап) в дозе 0,15 -0,6 мг/кг/сут;



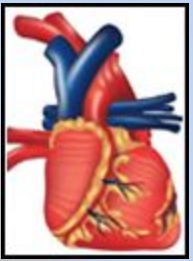
Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



- **Диуретики:** фуросемид или / и верошпирон;
- **Метаболические препараты:** карнитина хлорид, милдронат 50-100мг/кг в сутки перорально или в/вено, фосфоден (аденил), рибоксин, эссенкиале;
- **Нестероидные препараты** - учитывая роль воспалительного процесса: аспирин,вольтарен в комбинации с кортикостероидами и цитостатиками (дексаметезон + азатиоприн);
- **Антикоагулянты** (в случае угрозы тромбоэмболических осложнений): геперин в дозе 100 - 300 ЕД/кг в сутки;
- **Антиаритмические препараты** при выраженных проявлениях и злокачественной аритмии (при угрозе жизни)- препарат выбора – кордарон (1мг/кг перорально или в/вено);
- У больных с КМП, нечувствительных к вышеперечисленным препаратам рекомендуют **трансплантацию сердца** (показания: длительность заболевания более 5 лет, длительность крайне тяжелого состояния более 5мес., развитие легочной гипертензии; противопоказания – неуправляемый инфильтративный процесс, системное заболевание).



Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



- обязательно - сочетание гипертрофии миокарда, нарушение функции релаксации и усиление сократительной функции сердца
- может быть симметричной и асимметричной (обструктивной и необструктивной)
- преобладают мальчики
- семейный характер заболевания в 40-60% случаев
- диастолическая недостаточность обусловлена прежде всего дисфункцией симпатической НС, а затем уже – гипертрофией миокарда
- сопутствует митральная недостаточность



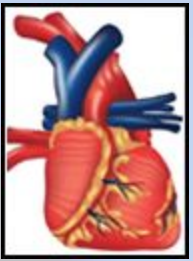
Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



КЛИНИКА

- Синкопальные состояния, вследствие недостаточного объема крови, поступающей в аорту : Сердцебиение, кардиалгия, обмороки
- Нарушение сознания
- У старших детей – отставание в физическом развитии
- Тахипное
- Тахикардия
- Область сердца не изменена
- Границы сердца значительно смещены влево
- Верхушечный толчок усилен
- I тон не изменен
- II тон расщеплен
- III тон – диастолический грохот
- Парадоксальное расщепление II тона над аортой

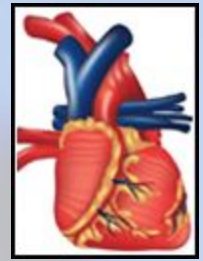
Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



КЛИНИКА

- Над верхушкой сердца и по левому краю грудины выслушиваются два разных по тембру систолических шума (на верхушке – шум относительной недостаточности митрального клапана, который проводится в левую аксиллярную область; по краю грудины – стенотического грубого тембру, не связанный со II тоном, очень изменчивого характера.
- Появление диастолического шума над аортой требует немедленного исключения одного из наиболее частых осложнений ГМКП – инфекционного эндокардита.
- Возможны тромбоэмболии головного мозга, проявляющиеся в виде церебральных нарушений - парезы, параличи .
- Могут отмечаться признаки легочной гипертензии:
 - Усиление II тона
 - Малиновый цианоз

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



■ Рентгенография сердца:

- аортальная конфигурация (выражена сердечная талия, приподнята над диафрагмой верхушка).

■ ЭКГ:

- признаки гипертрофии миокарда левых отделов сердца
- чаще синусовая брадикардия, возможны внутрижелудочковые блокады, мерцательная аритмия
- смещение S – T в левых позициях
- нормальный или укороченный QT
- патологический зубец Q, как при инфаркте
- При ассиметричной ГК- синдром Вильсонп – Паркинсона –Уайта (ВПУ), гигантские отрицательные зубцы T во всех грудных отведениях.

■ ЭХОКГ :

- симметричная или асимметричная гипертрофия миокарда, м/желудочковой перегородки
- уменьшение полости левого желудочка
- пролабирование митрального клапана в сторону предсердий во время систолы

■ Ангиокардиография:

- признаки массивной гипертрофии сосочковых мышц и перегородки
- щелевидная полость, образующая угол
- слабая степень митральной регургитации
- полное или почти полное исчезновение полостей желудочков к концу их систолы

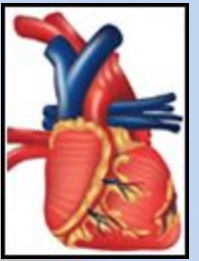
■ Сцинтиграфия:

- оценка систолической и диастолической функции левого желудочка

■ Магниторезонансная томография:

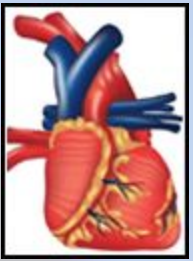
- Выявление гипертрофии миокарда

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



- Ограничение физической нагрузки.
- Диета стол №10.
- **Блокаторы β -адренергических рецепторов** - уменьшают ионотропную функцию миокарда, снижают потребность в кислороде, уменьшают градиент давления на аорте, обладают гипотензивным и антиаритмическим эффектом:
 - селективные: атенолол (тенормин атеносан) 1-8 мг/кг/сут, метопролол (вазокардин.эгилок) 1-4 мг/кг/сут, корданум 2-3 мг/кг/сут;
 - неселективные: пропранолол (анаприлин, индерал, обзидан) 1-8 мг/кг/сут. Тразикор 1-3 мг/кг/сут.
- **Блокаторы кальциевых каналов** включают при неэффективности β -блокаторов - улучшают релаксацию миокарда и перфузию коронарных сосудов:
 - веропамил (изоптин, феноптин) в дозе 2-10 мг/кг/сут.,
 - нифедипин (коринфар, кордафлекс) в дозе 0,25 – 3,0 мг/кг/сут.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



- **Препарат выбора при злокачественных аритмиях**
 - кордарон дозируют 5-9 мг/кг/сут – отрицательное инотропное действие - снижает адренергическое влияние, блокирует в большом количестве калиевые, кальциевые и натриевые рецепторы, при этом не снижает инотропную функцию
- **Сочетание терапии β -блокаторами и диуретиками** показано при выраженной сердечной недостаточности
- **Сердечные гликозиды** назначают только в случае мерцательной аритмии. Очень осторожно!
- **Хирургическое лечение:**
 - резекция суженного участка путей оттока из левого желудочка, с протезированием клапана (показания – градиент давления в аорте выше 50 мм.рт.ст.)



Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



В основе рестриктивной кардиомиопатии лежит эндомиокардиальное рубцевание (эндомиокардиальный фиброз) или инфильтрация миокарда (эозинофильная болезнь миокарда – болезнь Леффлера), приводящие к нарушению наполнения ЛЖ , в результате чего в нем значительно повышается диастолическое давление.



Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



КЛИНИКА

напоминает таковую при рестриктивном перикардите

- В стадии выраженных клинических проявлений этого заболевания наблюдается картина правожелудочковой недостаточности
- Сердце увеличено за счет левого предсердия и правых отделов
- Часто нарушение ритма
- Нередко спленомегалия.
- Эндокардиальный фиброз и эозинофильная инфильтрация часто наблюдаются у детей, проживающих в Африке.



Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



- **ЭКГ:** синусовая тахикардия, истинное отклонение оси влево, гипертрофия левого желудочка, выраженные изменения ST --T.
 - При фиброэластозе высокие или низкие комплексы QRS, часто блокады. Экстрасистолы.
- **ЭХО КГ:** выявляется значительное утолщение эндокарда и миокарда левого желудочка, низкая амплитуда движения межжелудочковой перегородки и стенок желудочков, уменьшение индексов сократимости, уменьшение полостей ЛЖ и ЛП.
- **При биопсии :** воспалительно – склеротические изменения, локализующиеся в пристеночном и клапанном эндокарде, субэндокардиальных отделах миокарда



Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



ЛЕЧЕНИЕ РЕСТРИКТИВНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

- симптоматическое – борьба с прогрессирующей сердечной недостаточностью
- **На ранних стадиях** заболевания :
- **преднизолон** в дозе 1-1,5 мг/кг/сут или другие стероидные гормоны - целестон, бетаметазон, метилпред, триамцинолон
- **Блокаторы кальциевых каналов**, т.к. они могут улучшить релаксацию миокарда – верапамил, нифедипин
- **Ингибиторы ангиотензинпревращающих ферментов** (каптоприл), диуретики (фуросемид)
- **Кардиопротекторы:**
- фосфаден, карнитина хлорид, рибоксин, аспаркам
- **Сердечные гликозиды** малоэффективны, сочетают с периферическими вазодилататорами, чаще артериальными
- **При злокачественных аритмиях препарат выбора** – кордарон, амиодарон
- **При выраженной гипотензии** допамин или добутамин
- **Хирургические методы** - реконструктивные операции при вторичном ФЭ (при первичном ФЭ неэффективны).

