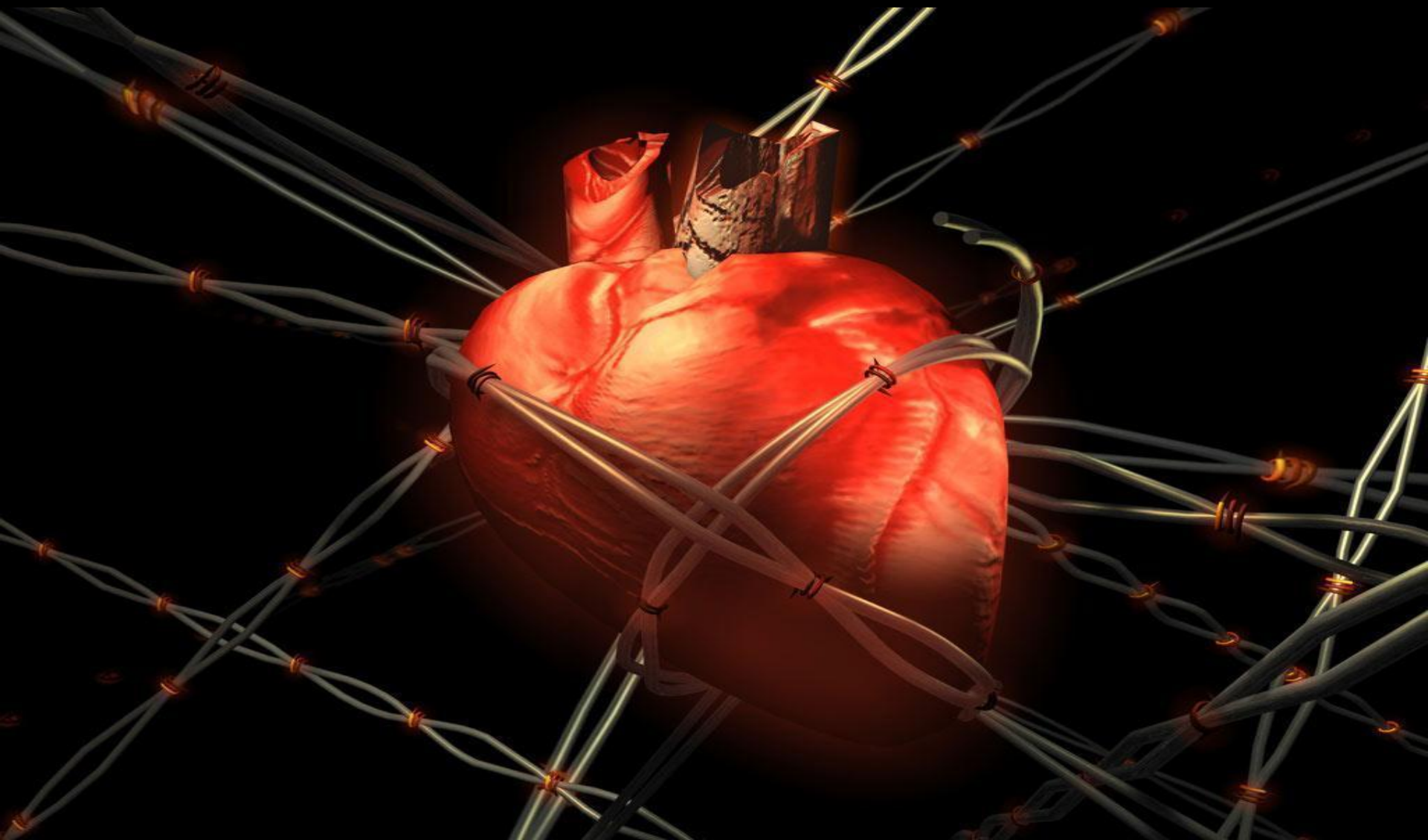
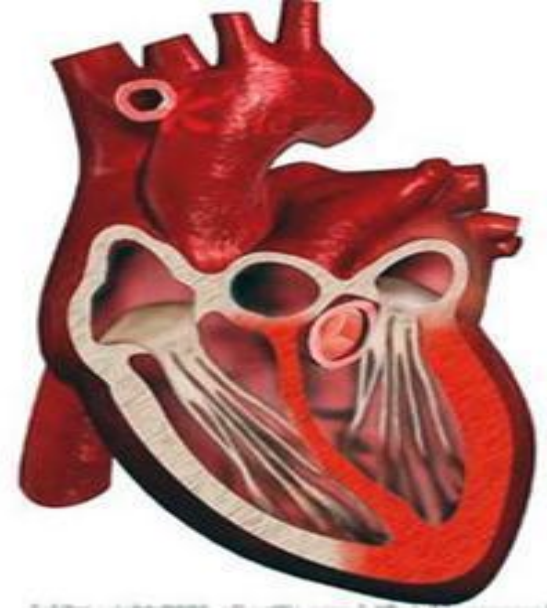
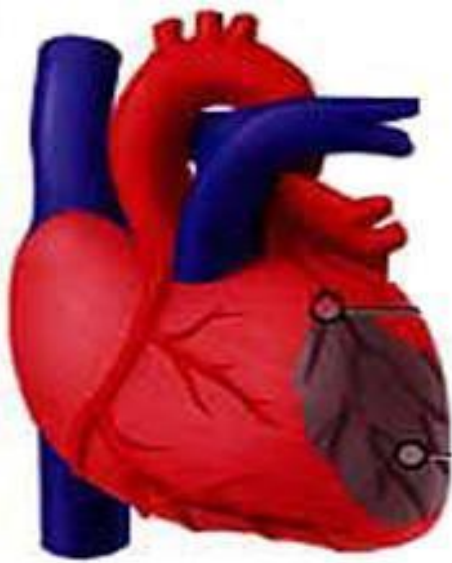


КАРДИОМИОПАТИИ





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

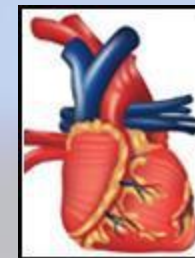
(по классификации Даллас -1987)

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

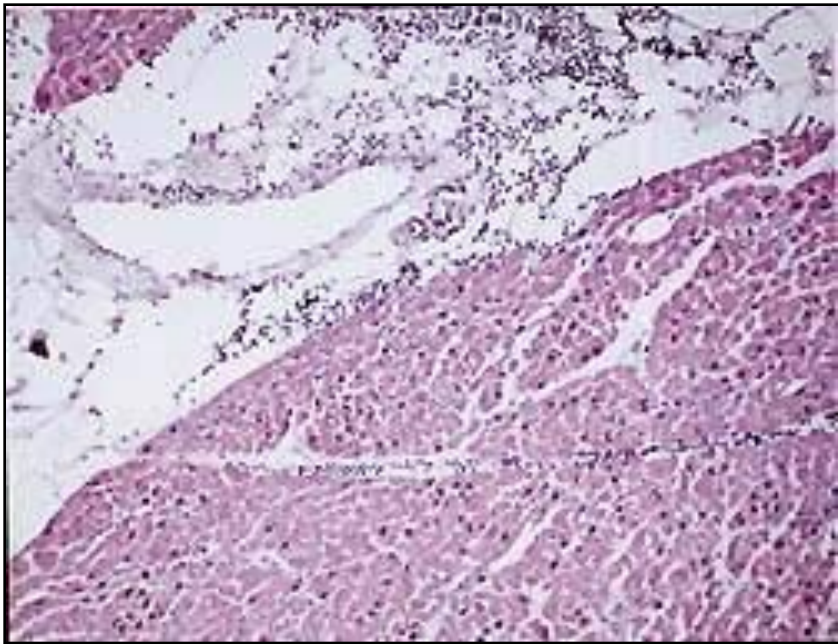
Предполагается, что 1-5% больных ОРВИ могут иметь поражение миокарда.



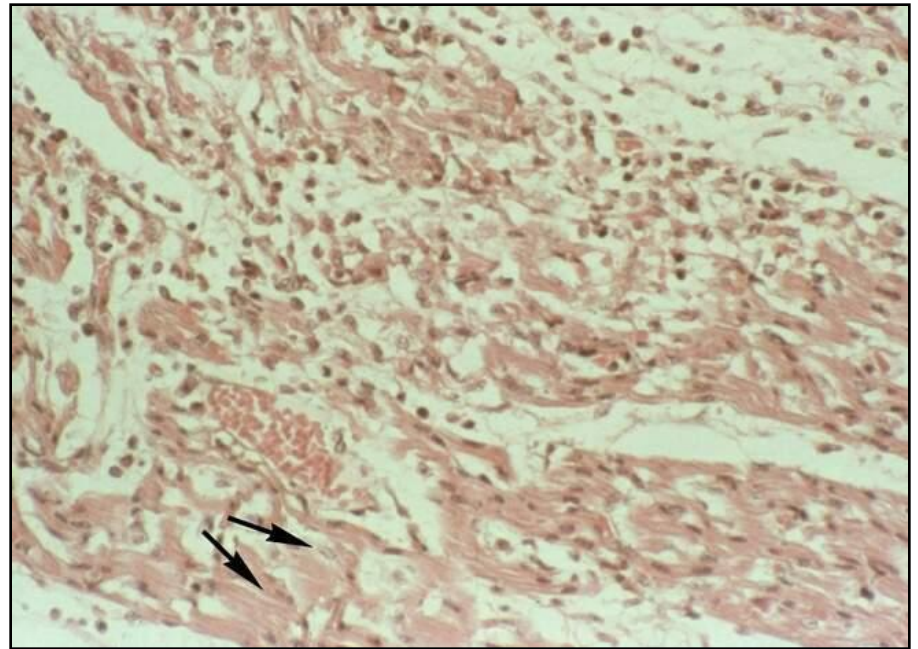
Этиология миокардитов



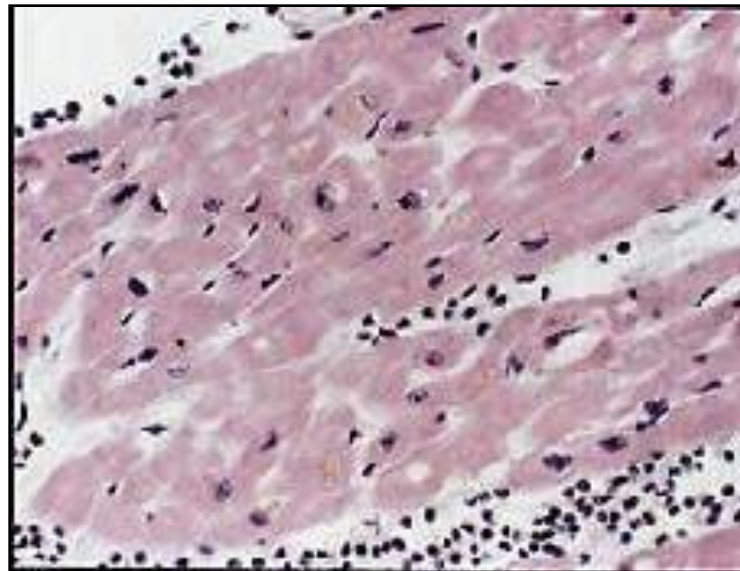
- **Вирусная**
 - энтеровирусная (коксакивирусы А и В, эховирусы)
 - аденовирусы (преимущественно 2 и 5 типов)
 - вирус полиомиелита
 - Эпштейн-Бар вирус
 - вирус герпеса
 - РС-вирус
 - вирусы краснухи и гепатита С
 - арбовирус.
 - **Рикетсиозная**
 - сыпной тиф
 - лихорадка скалистых гор
 - Q-лихорадка
 - **Бактериальные**
 - дифтерия
 - туберкулез
 - стрептококки
 - менинго-, стафилококки
 - бруцеллез
 - микоплазма
 - 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



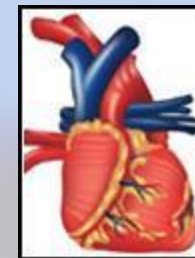
вирусный миокардит



интерстициальный миокардит

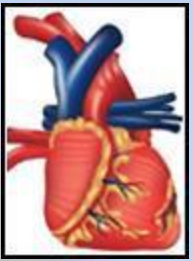


Клинико-патологическая классификация по Lieberman



- **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)

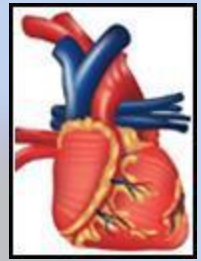
Классификация неревматических кардитов у детей (по Н.А. Белокопьев, 1984)



- **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



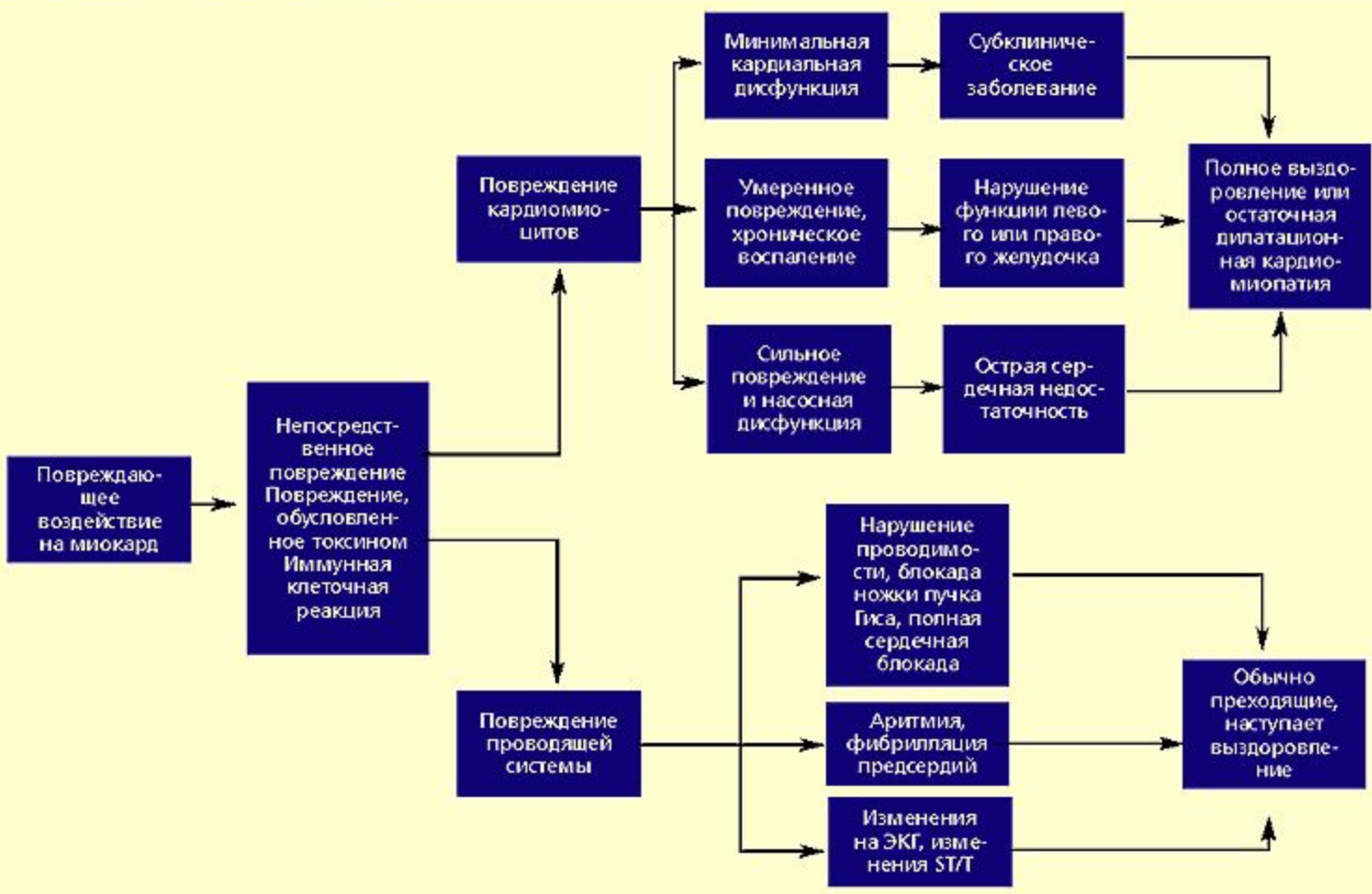
Прямой цитотоксический эффект повреждающего агента.
Вторичный иммунный ответ, который запускает повреждающий агент.

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.

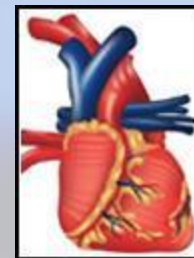
II фаза поражения миокарда - хроническая:
повреждение кардиомиоцита обусловлено аутоиммунными
механизмами, ассоциируется экспрессией HLA антигенов и в
случае вирусных миокардитов персистенцией вирусного генома в
миокарде.

Патофизиология миокардита





Клиника



Жалобы:

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

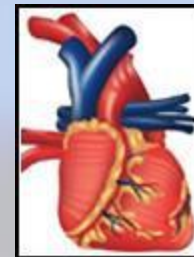
Объективно:

- 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



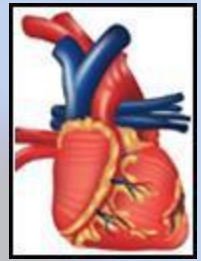
Физикальные данные:

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

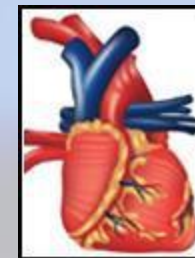


НАЧАЛЬНЫЕ ПРИЗНАКИ ВИРУСНОГО МИОКАРДИТА

- 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:

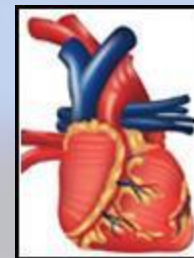
- выраженное беспокойство, раздражительность;
- респираторный дистресс-синдром;
- летаргия, гипотония, судорожные приступы (при вовлечении ЦНС);
- периодические эпизоды внезапного побледнения;
- лихорадка или гипотермия;
- повышение печеночных ферментов, азотемия и высокий уровень креатинина, свидетельствуют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

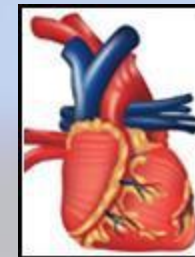
У старших детей:

- 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.





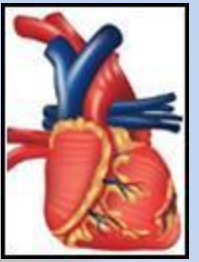
Диагностика



Развернутый анализ крови:

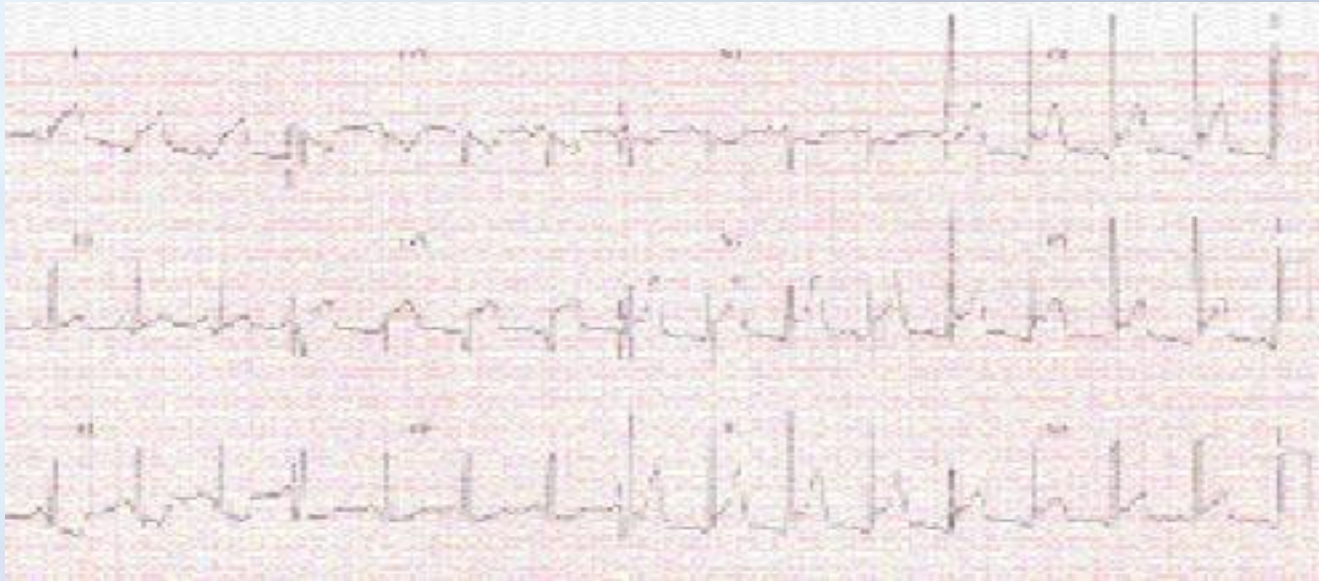
- анемия;
- лимфоцитоз или нейтропения;
- посев крови на стерильность;
- СОЭ и С-реактивный белок (при застойной сердечной недостаточности СОЭ снижен, а протеин нормален);
- вирусные культуры, полученные путем назофаренгиального или ректального смывов;
- вирусные титры: 4-х кратное увеличение специфических 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

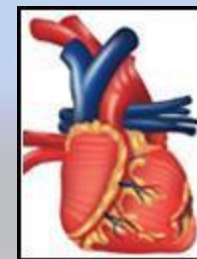


Электрокардиография:

- 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.

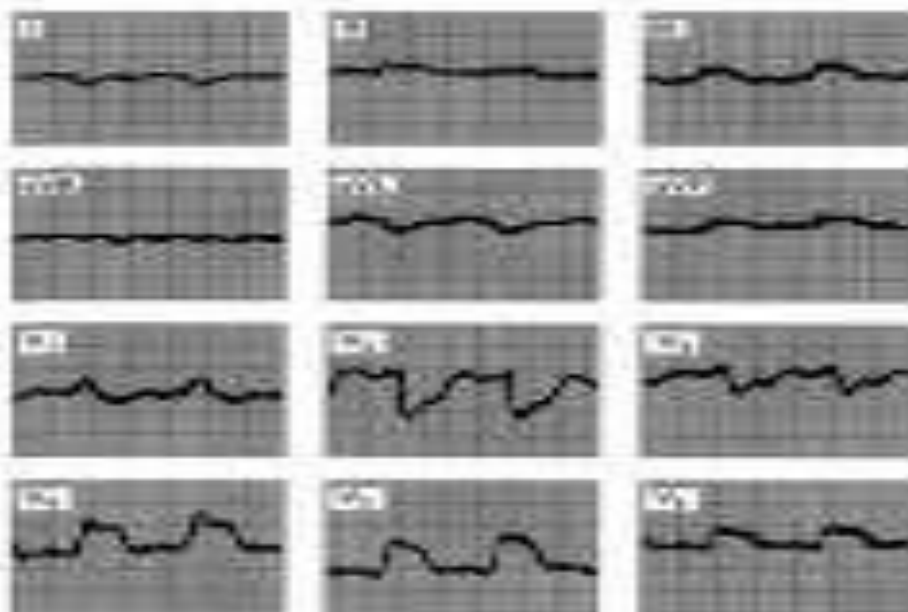


Электрокардиография.

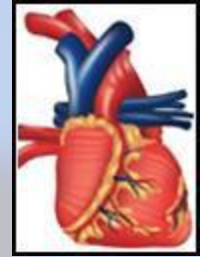


На ЭКГ характерны неспецифические изменения (например, синусовая тахикардия, неспецифические изменения в ST и T зубцах).

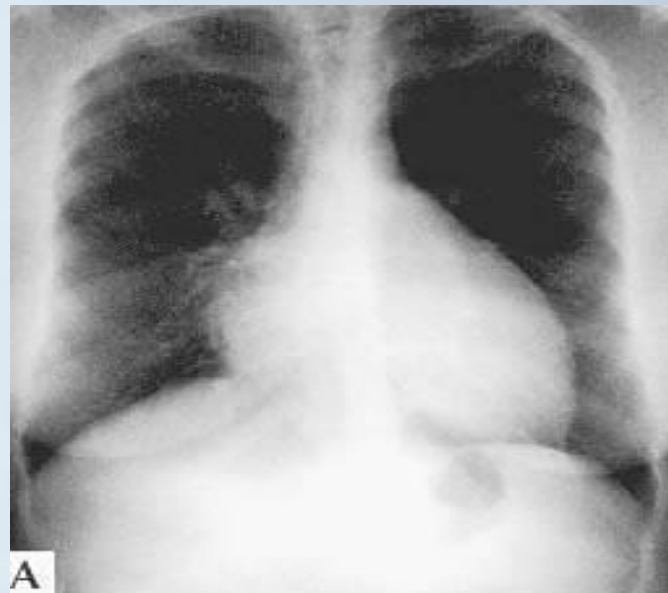
Иногда могут наблюдаться блокады (атриовентрикулярная блокада или задержка внутрижелудочковой проводимости) желудочковая аритмия, или изменения характерная для повреждения ткани миокарда в зубцах ST T, схожие с таковыми при миокардиальной ишемии или перикардите (псевдоинфарктная картина) что может говорить о плохом прогнозе.



Рентгенологическое исследование грудной клетки.

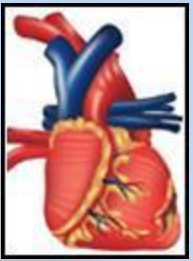


При легком течении миокардита размеры сердца не изменены, пульсация его нормальная. При миокардите средней степени тяжести и тяжелой форме размеры сердца значительно увеличены, при выраженной кардиомегалии сердце как бы расплывается на диафрагме, дуги его сглаживаются, пульсация ослабевает. В легких можно обнаружить умеренно выраженный венозный застой, широкие корни (может отмечаться их смазанность, нечеткость), усиление венозного рисунка.





Диагностика



Эхокардиография

Типичны следующие данные:

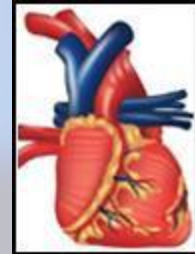
- глобальная гипокинезия
- увеличение конечного диастолического и конечного систолического размеров левого желудочка
- систолическая дисфункция левого желудочка в виде снижения фракции выброса и фракции укорочения
- сегментарные аномалии движения стенок левого желудочка
- перикардальный выпот.
- рентгенография 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.



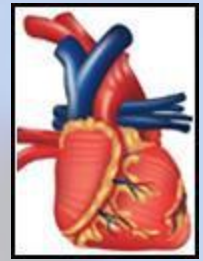
Диагностический алгоритм при подозрении на наличие миокардита



- Достоверная диагностика миокардита представляет собой одну из наиболее сложных задач современной практической медицины.
- В настоящее время для постановки диагноза миокардита рекомендован диагностический алгоритм основанный на следующих клиничко-инструментальных критериях синдрома поражения миокарда:
- Связь заболевания с перенесенной инфекцией.
- Клинические симптомы: тахикардия, ослабление первого тона, ритм галопа.
- Патологические изменения на ЭКГ (нарушения реполяризации, нарушения ритма и проводимости).
- Повышение концентрации в крови кардиоселективных ферментов и белков (КФК Повышение концентрации в крови кардиоселективных ферментов и белков (КФК , КФК-МВ Повышение концентрации в крови кардиоселективных ферментов и белков (КФК , КФК-МВ , ЛДГ Повышение концентрации в крови кардиоселективных ферментов и белков (КФК , КФК-МВ , ЛДГ , тропонина Т и I).
- Увеличение размеров сердца по данным рентгенографии или



Лечение

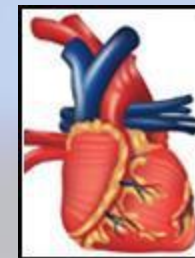


ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ

- 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

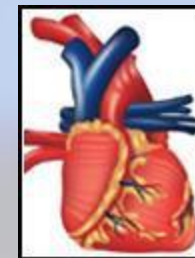
- Воздействие на воспалительные, аутоиммунные и аллергические процессы
- Сокращение продукции биологически активных веществ
- Восстановление и поддержание гемодинамики
- Воздействие на метаболизм миокарда
- Активная санация очагов инфекции

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

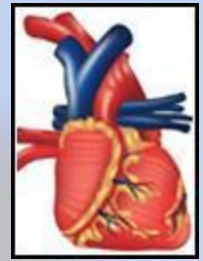


Патогенетическая терапия

- 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

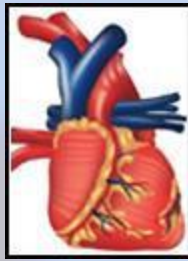


Терапия осложнений

- 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



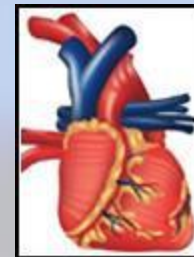
Осложнения миокардитов



- Застойная сердечная недостаточность.
- Отек легких.
- Кардиогенный шок
- Декомпенсация сердечной деятельности.
- Дилатационная кардиомиопатия.
- Аритмия.
- Обострение миозита.



Кардиомиопатии



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

классификация ВОЗ (1990)

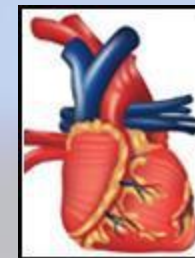
В основе заболевания лежит генерализованное первичное невоспалительное поражение мышцы сердца, не связанное с гипертонией, поражением клапанов, перикарда, коронарных артерий, ВПС, которое приводит к проявлениям сердечной недостаточности.

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)

Кардиомиопатии

Первичные кардиомиопатии (преимущественное поражение сердца)

Вторичные кардиомиопатии

Генетические

Смешанные

Приобретенные

ГКМП

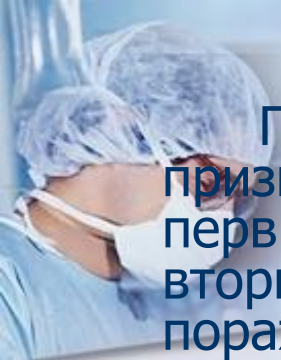
ДКМП

РКМП

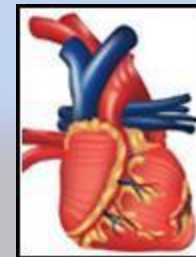
(негипертрофическая и недилатационная)

- Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия/дисплазия
- "Некомпактный миокард"
- "Патология проводящей системы" (Lenegre disease)
- "Патология ионных каналов": синдромы удлинённого QT, Бругада; укороченного QT; катехоламиновая полиморфная ЖТ; идиопатическая ЖТ и др.

- Воспалительная кардиомиопатия (миокардит)
- Стресс-спровоцированная кардиомиопатия ("Tako-Tsubo")
- Перипартальная кардиомиопатия
- Индуцированная тахикардией кардиомиопатия
- Кардиомиопатия младенцев матерей с инсулинопотребным диабетом



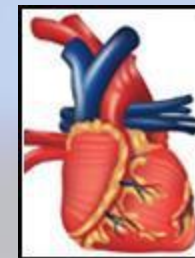
По классификации ВОЗ, основанной на этиологических признаках (1980) различают два основных вида КМП: первичный тип - этиологический фактор неизвестен, вторичный - причинный фактор известен или связан с поражением других органов.



Первичные КМП:

- идиопатические (Д, Р, Г);
- семейные (Д, Г);
- эозинофильное эндомиокардиальное заболевание (Р);
- эндомиокардиальный фиброз (Р).

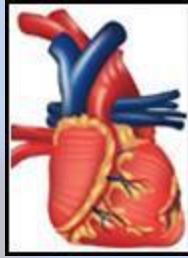




Вторичные КМП:

- 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

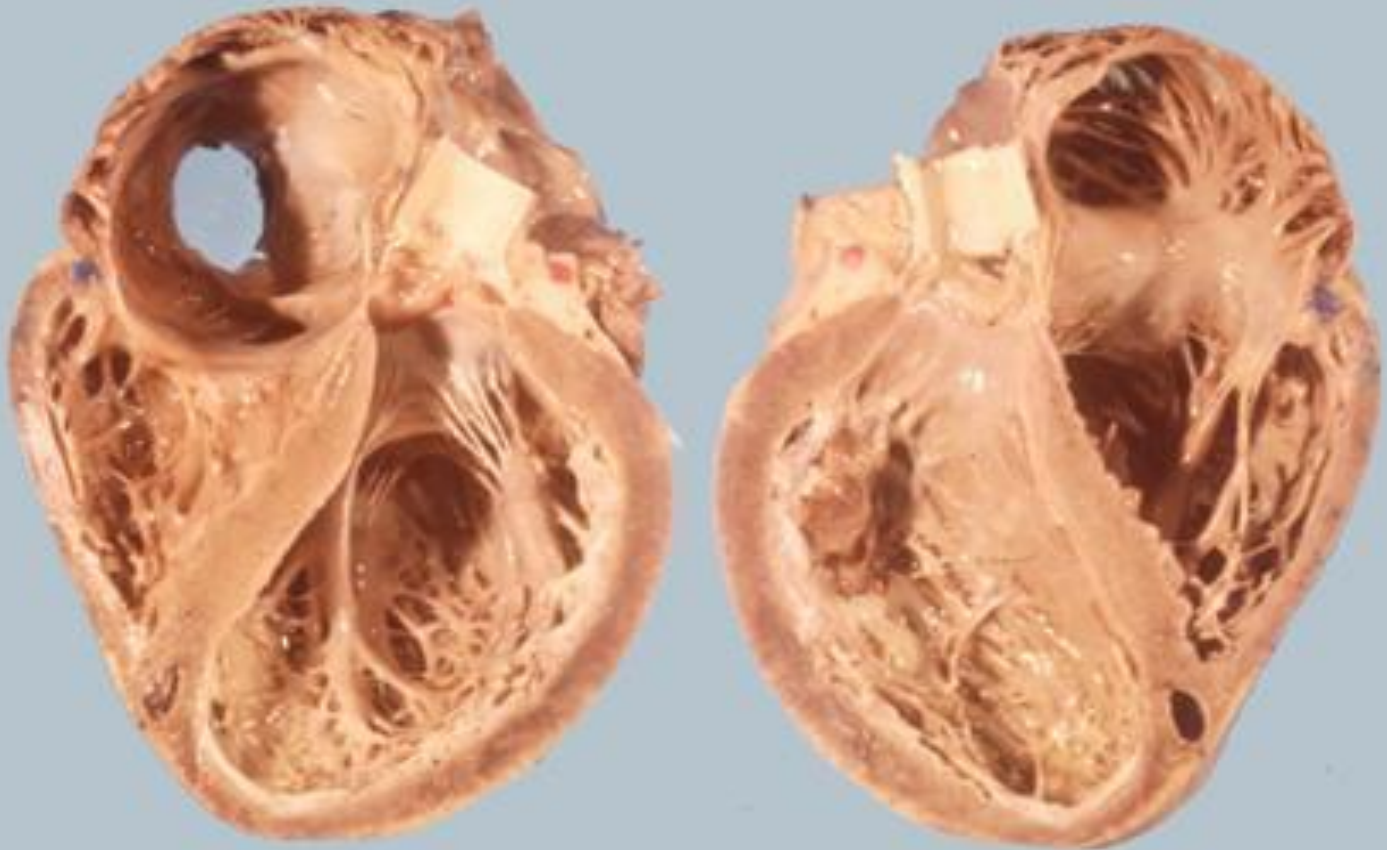
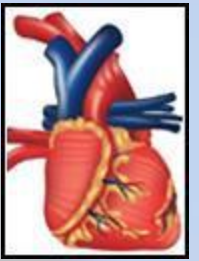


Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



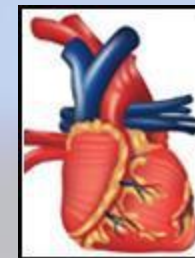
Дилатационные кардиомиопатии (ДК) наиболее распространенная форма заболевания. Она имеет неблагоприятное течение и прогноз. При этом варианте макроскопически определяется дилатация всех полостей сердца при относительной неизменности толщины его стенок. Расширение желудочков приводит к увеличению колец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

Дилатационная кардиомиопатия (ДК)





Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



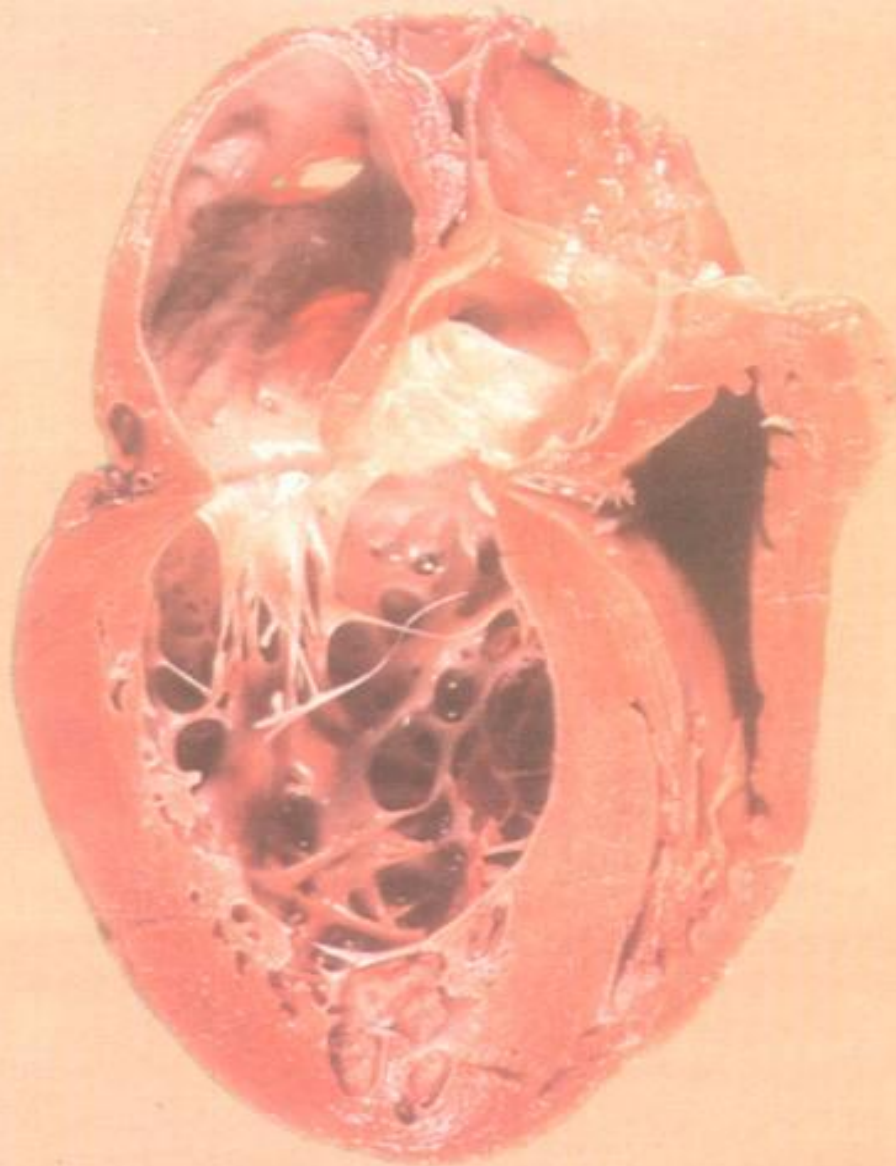
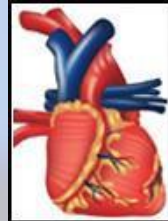
Несмотря на то, что этиология заболевания не ясна Н.М. Белоконь (1987) связывает ее с конечным результатом воспалительных поражений миокарда у детей.

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.

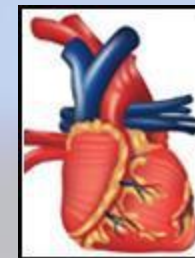


Макропрепарат сердца при ДКМП

Имеет место расширение всех полостей сердца с одновременной гипертрофией миокарда. Обращает на себя внимание хорошее состояние коронарных артерий. В области вершины левого желудочка имеются пристеночные тромбы, которые могут стать источником тромбоэмболий



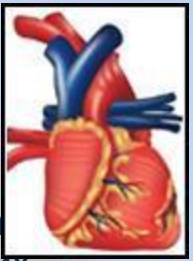
Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



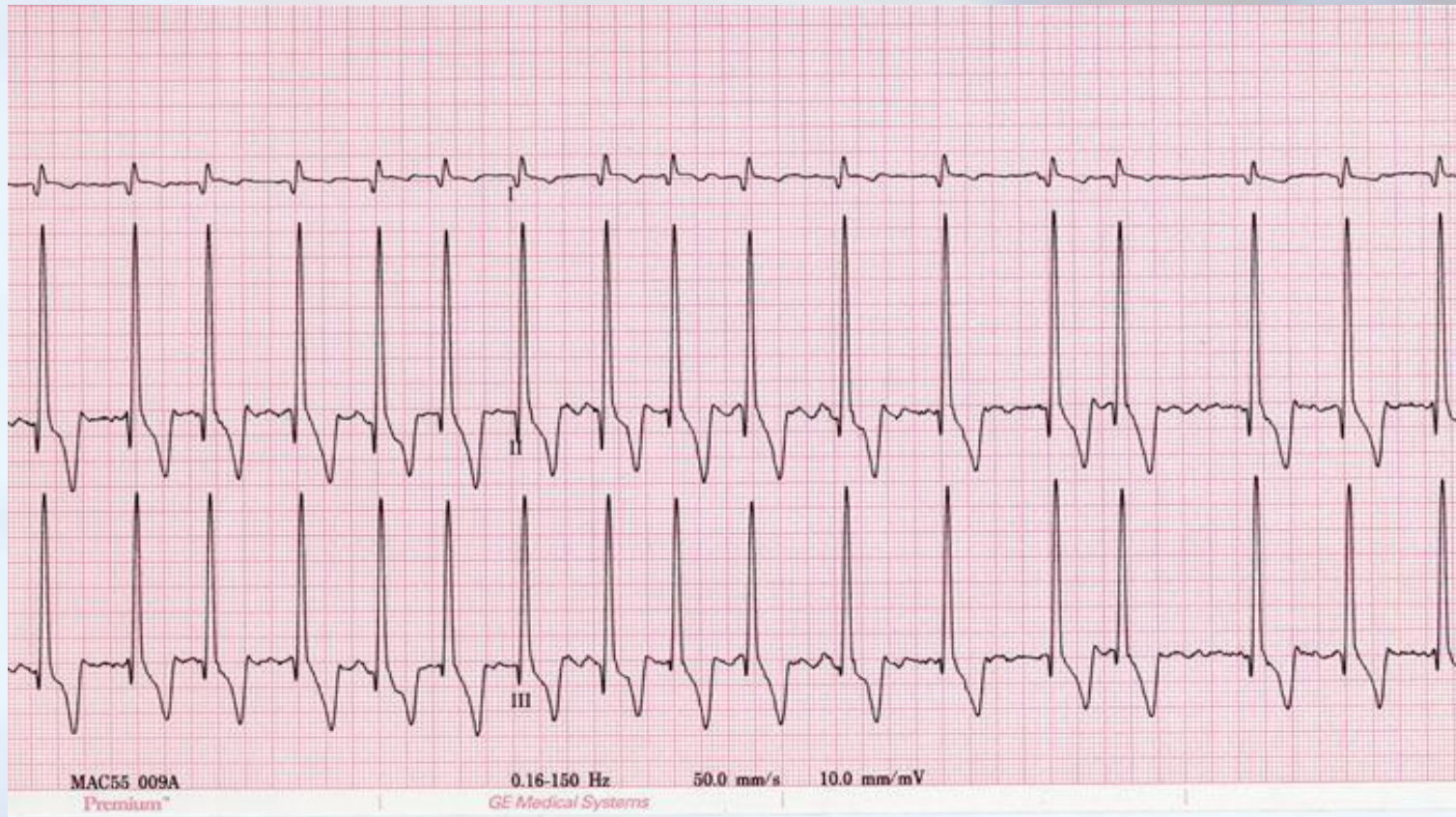
КЛИНИКА

- 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)

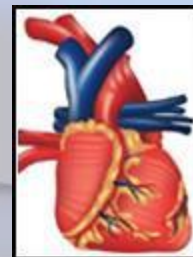


- **На ЭКГ изменения неспецифичны:** синусовая тахикардия, систолическая перегрузка левого или правого желудочков, увеличение предсердий, их мерцание, диффузные изменения сегмента R – S и сегмента T, желудочковая экстрасистолия, АВБ и блокада пучка Гиса.
- **На ФКГ изменения неспецифичны:** ослабление 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.

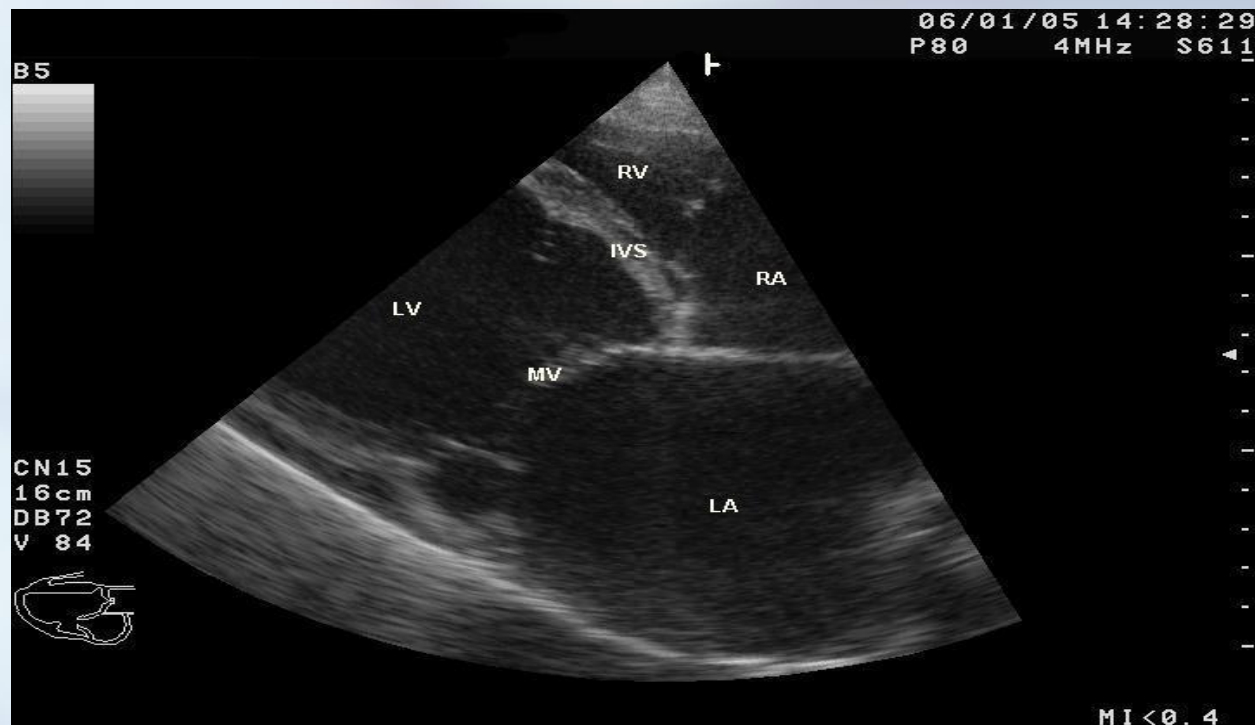




- **На ЭХОКГ и радионуклеидной вентрикулографии:** признаки увеличения всех полостей, больше левого желудочка при нормальной или незначительной толщине стенки, диффузная гипокинезия стенок и межжелудочковой перегородки, атриомегалия, смещение створок атриовентрикулярных клапанов, а также выраженное угнетение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

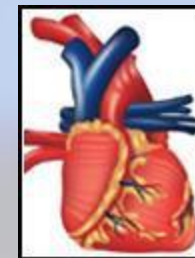
Часто выпот в перикард. Внезапная смерть вследствие развития аритмий. Возможны тромбоэмболические осложнения.

- **Биопсия эндомикарда:** 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)

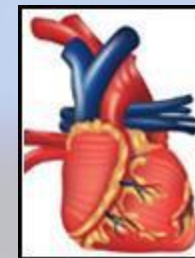


ЛЕЧЕНИЕ

- 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)



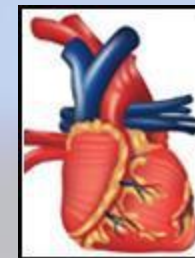
Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



- **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;

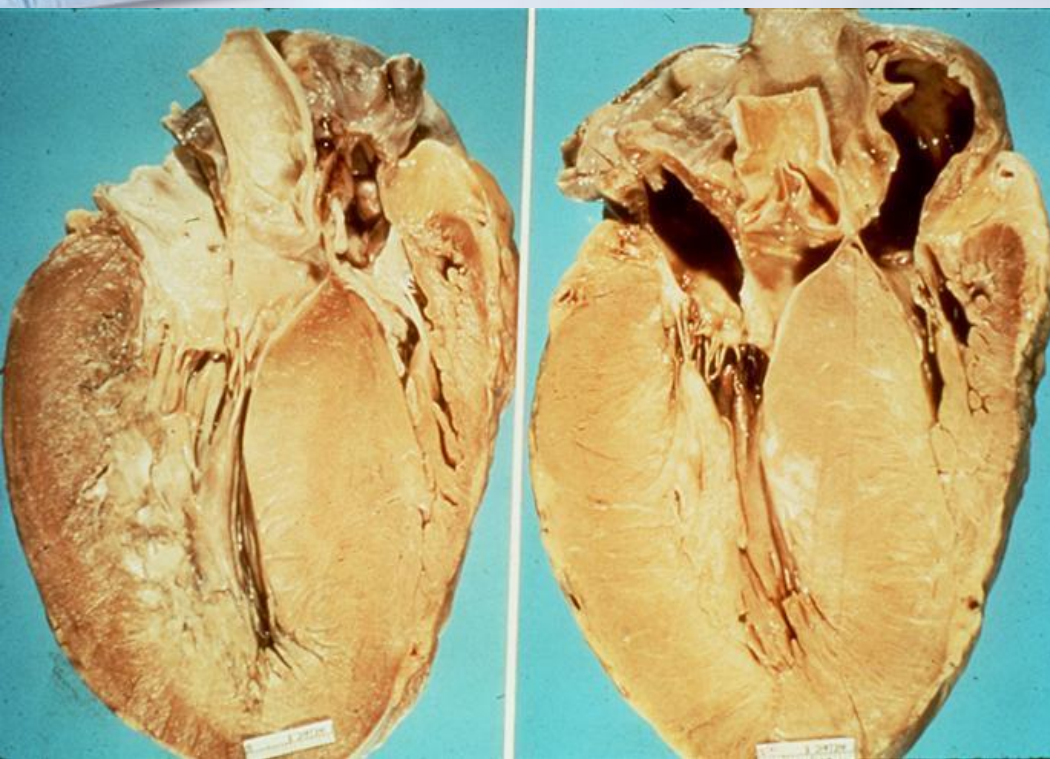


Дилатационная кардиомиопатия (ДК)



- **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).

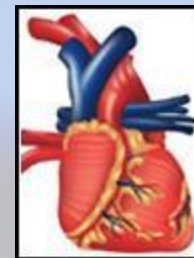
Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



- 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



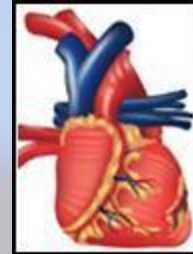
Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



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



а



б

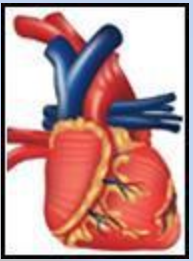


в



г

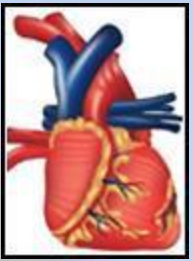
Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



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.

■ 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

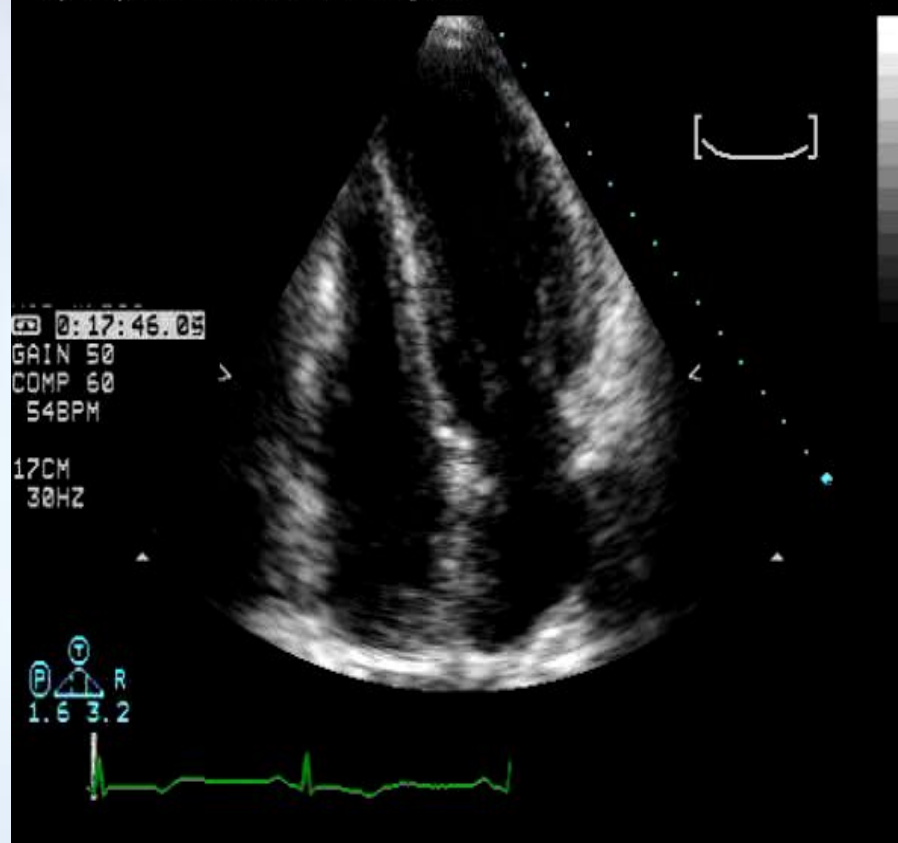
■ Магниторезонансная томография:

- Выявление гипертрофии миокарда

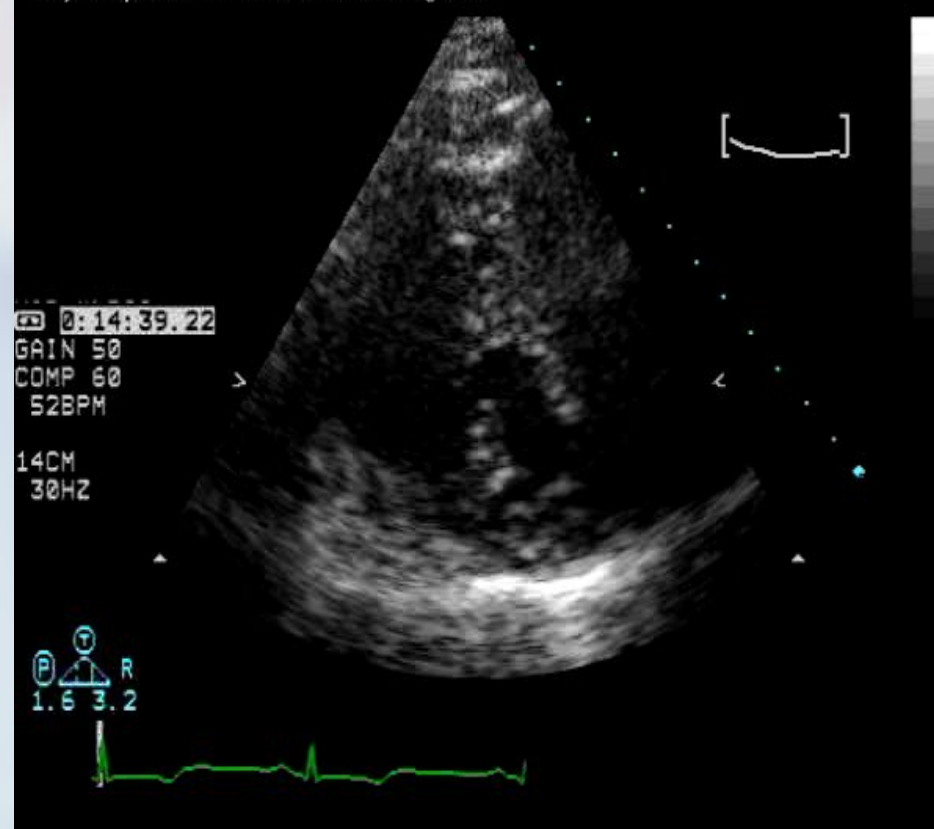
ЭХОКГ :

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

Lossy compression - not intended for diagnosis

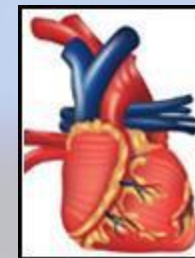


Lossy compression - not intended for diagnosis



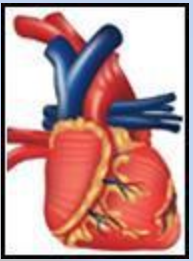


Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)

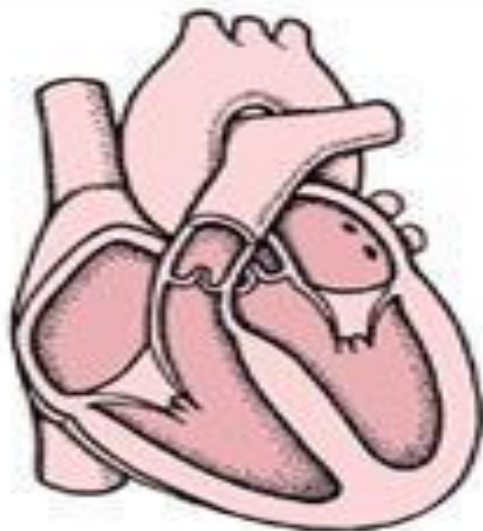


- Ограничение физической нагрузки.
- Диета стол №10.
- **Блокаторы β -адренергических рецепторов** - уменьшают ионотропную функцию миокарда, снижают потребность в кислороде, уменьшают градиент давления на аорте, обладают гипотензивным и антиаритмическим эффектом:
 - селективные: атенолол (тенормин атеносан) 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.

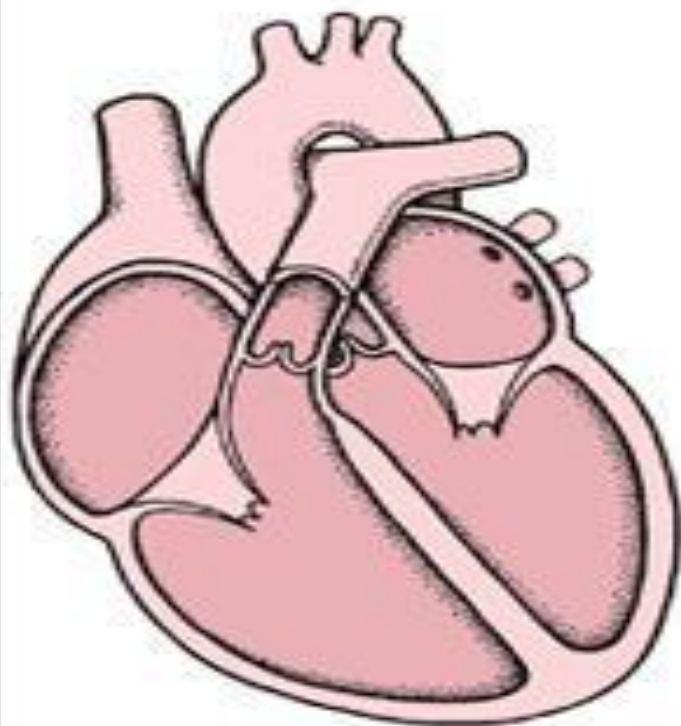
Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



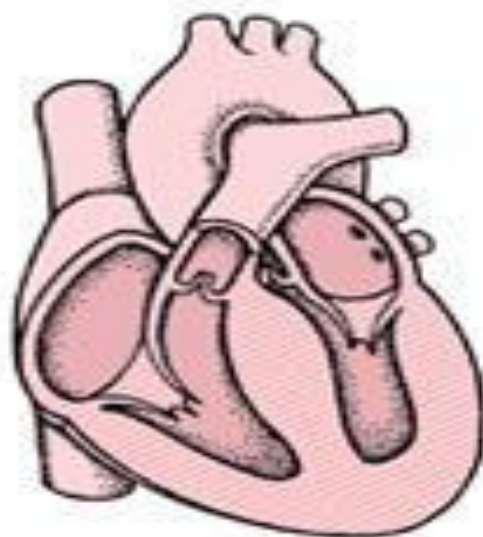
- **Препарат выбора при злокачественных аритмиях**
 - кордарон дозируют 5-9 мг/кг/сут – отрицательное иотропное действие - снижает адренергическое влияние, блокирует в большом количестве калиевые, кальциевые и натриевые рецепторы, при этом не снижает иотропную функцию
- **Сочетание терапии β -блокаторами 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.)



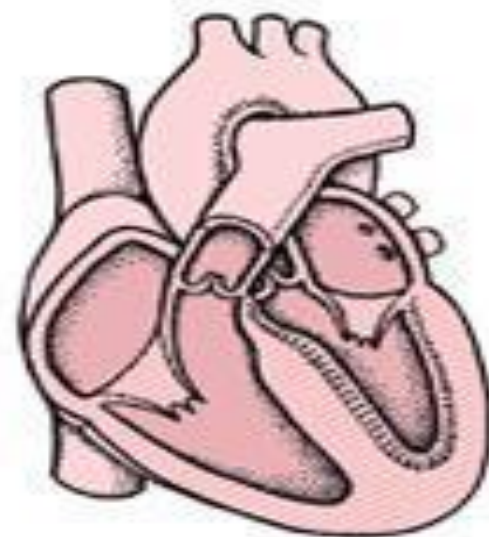
Здоровое сердце



Дилатационная
кардиомиопатия



Гипертрофическая
кардиомиопатия



Рестриктивная
кардиомиопатия

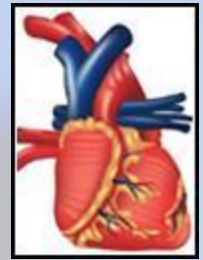
Типы кардиомиопатий:

А – норма

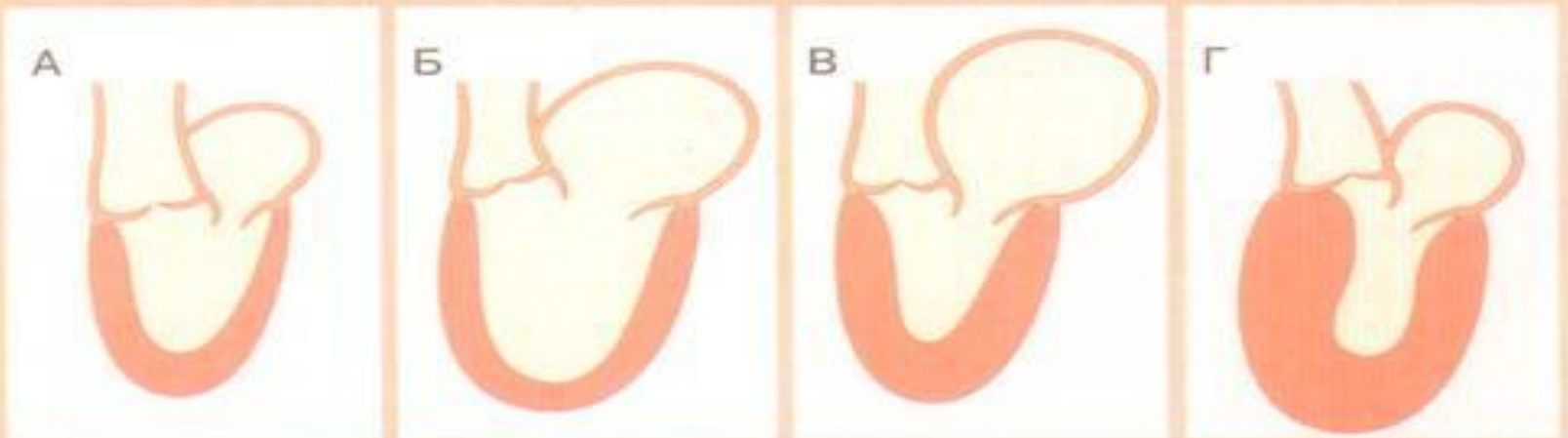
Б – ДКМП

В – рестриктивная кардиомиопатия

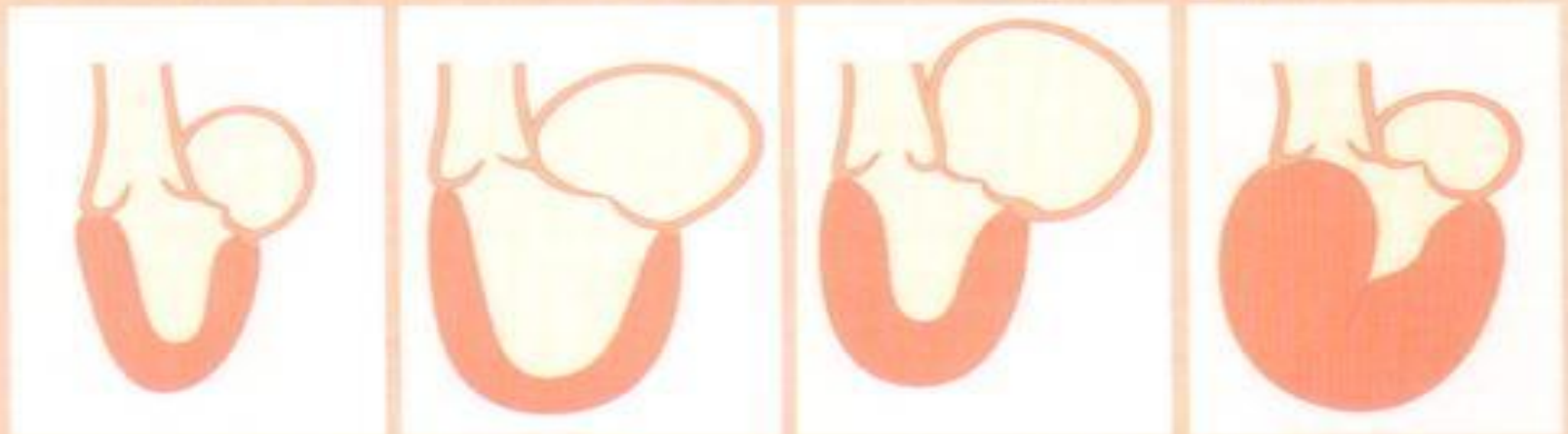
Г – гипертрофическая кардиомиопатия



диастола



систола



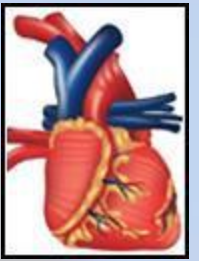


Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



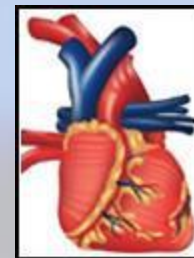
В основе рестриктивной кардиомиопатии лежит эндомиокардиальное рубцевание (эндомиокардиальный фиброз) или инфильтрация миокарда (эозинофильная болезнь миокарда – болезнь Леффлера), приводящие к нарушению наполнения ЛЖ, в результате чего в нем значительно повышается диастолическое давление.

Рестриктивная кардиомиопатия (РК)





Рестриктивная кардиомиопатия (РК)



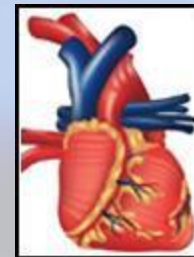
КЛИНИКА

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).





Благодарю за внимание!