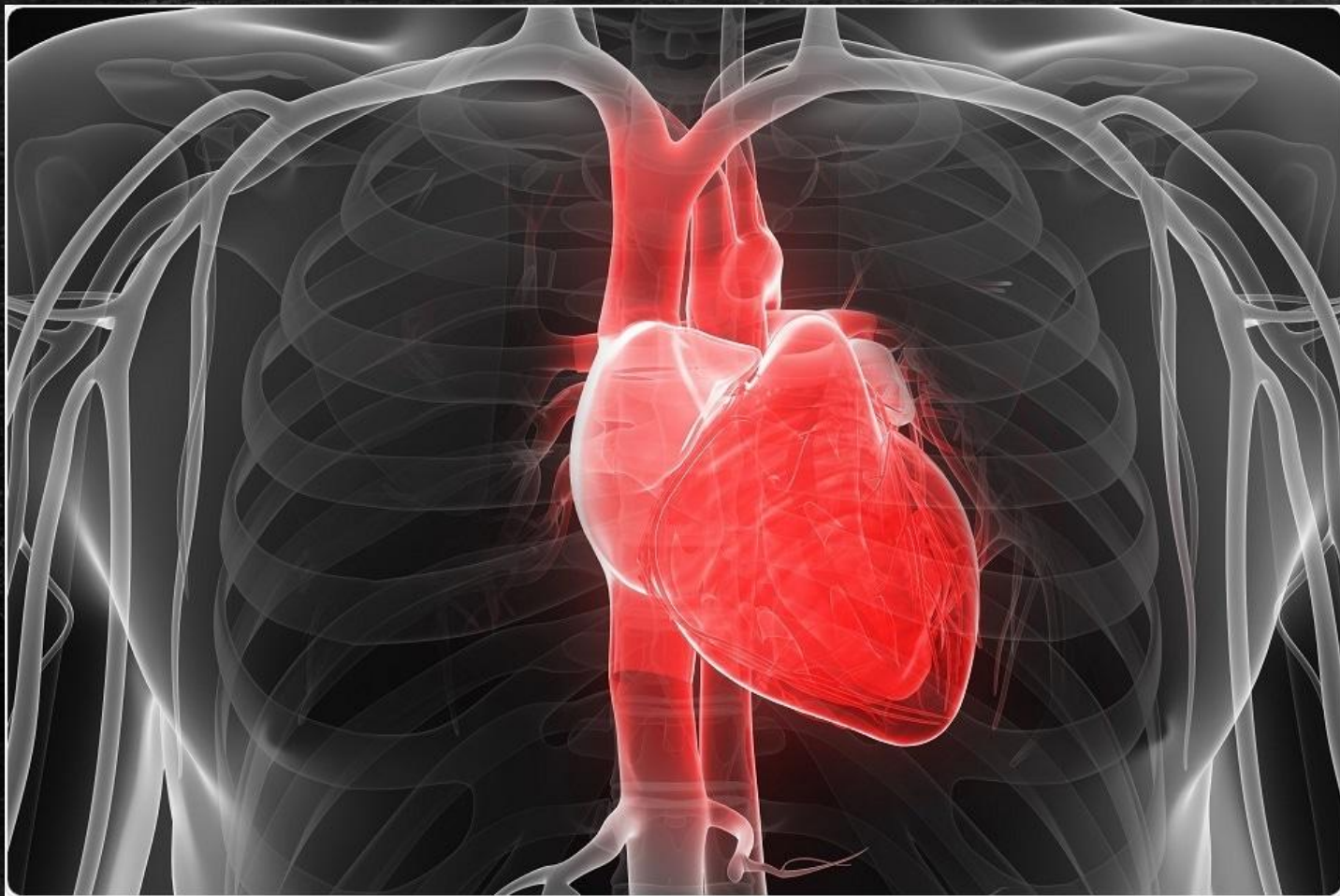


# Дилатационная кардиомиопатия



Подготовил: студент 31  
группы, 6 курса, ИКМ  
Емельянов А.В



Пациент 1

---



# Жалобы

---

Пациент Ю, 66 лет, обратился с жалобами на:

- Одышку, чувство нехватки воздуха (ходьба на 150-200 м), иногда по ночам
- Общую слабость
- Головокружение
- Учащенное сердцебиение
- Боли в икроножных мышцах при ходьбе 150-200 м
- Дискомфорт при подъеме АД до 150/110 мм рт.ст

# Анамнез заболевания

	2013	Лето 2019	Октябрь 2019	04.11.2019 (госпитализация)	Декабрь 2019 (госпитализирован с подозрением на ОКС)	Январь 2020 (госпитализация)	В течение последних 2 месяцев
Одышка							
Сердцебиение							
ЭКГ (+Холтеровское мониторингирование)	Пароксизм трепетания предсердий		Пароксизм ФП с ЧЖС 150 уд/мин	ФП, диффузные изменения	ФП, депрессия сегмента ST менее 0,5 мм в большинстве отведений. ХМ: постоянная форма ФП, полиморфные ЖЭ 95, 11 куплетов.		
ЭхоКГ				Дилатация всех полостей сердца: ЛЖ 6,5 см, ЛП 85 мл, ПЖ 3,7 см, ПП 90 мл, СДЛА 36 мм рт.ст., ФВ 25-30%, МР 2-3 ст., ТР 2ст.	Акинез верх-перегородочных, верх передних, верх нижних, верх боковых, верхушечных сегментов ЛЖ. Расширение ЛП, ПП, ПЖ, ЛЖ. Умеренная недостаточность МК, ТК. ЛГ 1ст. Аневризма ЛЖ верхушечной локализации. ФВ 30%.	Дилатационное поражение миокарда со значительным снижением ФВ.	Расширение ЛП и ЛЖ (КДР 6,2 см), ФВ 27%, диффузный гипокинез ЛЖ, МР 1ст., ТР 1 ст.
Диагноз					КАГ: правый тип коронарного кровоснабжения, артерии без значимого стеноза.	Обсуждался перенесенный миокардит, поздний дебют ДКМП, однако не обнаружено значимого повышения АТ к миокарду	
Лечение	Ритм восстановлен медикаментозно			Диуретики, гепарин, б-блокаторы, изосорбида динитрат, калия и магния аспарагинат	Ривароксабан, спиронолактон, фуросемид, бисопролол, омега-3	<b>Юперо</b> , бисопролол, спиронолактон, фуросемид, ривароксабан, дигоксин,	



# Анамнез жизни

---

- Вредные привычки: не курит, алкоголем не злоупотребляет, прием наркотических веществ отрицает
- Семейный анамнез: отец – ОНМК 50 лет, умер в 70 лет. Мать – рак поджелудочной железы, умерла в 30 лет. Сестра – 56 лет – рак молочной железы. Брат – аритмия. Дети: дочь, сын – практически здоровы
- Аллергии и непереносимость: отрицает



# Объективный статус

---

Общее состояние: средней тяжести,

Кожные покровы: бледно-розовые, чистые

Мышечно-суставная система: без патологий

Дыхательная система: аускультативно - крепитирующие хрипы с обеих сторон

Сердечно-сосудистая система: левая граница относительной тупости сердца: на 1.0 см кнаружи от среднеключичной линии. Аускультация сердца: фибрилляция предсердий, тоны глухие. Пульс аритмичный, дефицит пульса: 6 уд/мин. Наполнение: слабое. Пульс: 88 уд/мин. АД 110/80 мм.рт.ст

Состояние вен: ретикулярный варикоз

Пищеварительная система: без патологий

Мочевыделительная система: без патологий



# Общий анализ крови

Показатели	04.09.2020	Референсные значения
Гемоглобин	161	117-160 г/л
Эритроциты	5,71	3,8-6,1 x 10 <sup>12</sup> /л
Гематокрит	51,5	35-52%
MCV	90,2	80-99 фл
MCH	28,2	27-38 пг
Цветовой показатель	0,85	0,8-1,05
Тромбоциты	200	150-450 x 10 <sup>9</sup> /л
Лейкоциты	8,7	4-11 x 10 <sup>9</sup> /л
Нейтрофилы	41,8	45-72 %
Эозинофилы	2,9	0-5 %
Базофилы	0,6	0-2%
Моноциты	7,2	2-12 %
Лимфоциты	45,6	18-44%
СОЭ	9	0-20 мм/ч

# Биохимический анализ крови

Показатели	04.09.20	Референсные значения
Альбумин	43,4	32 – 48 г/л
Общий белок	70,6	57 – 82 г/л
Общий холестерин	5,04	3,2 – 5,6 ммоль/л
Триглицериды	2,72	0 – 2,83 ммоль/л
ЛПВП	0,94	1,56 – 9,999 ммоль/л
ЛПНП	2,86	0 – 4,2 ммоль/л
ЛПОНП	1,24	0,19 – 0,77 ммоль/л
Глюкоза	6,5	4,1 – 5,9 ммоль/л
АЛТ	29	10 – 40 ед/л
АСТ	31	3 – 34 ед/л
Мочевина	7,8	3,2 – 8,2 ммоль/л
Мочевая кислота	628	145 – 415 мкмоль/л
Креатинин	114,4	44 – 115 мкмоль/л
Билирубин общий	29,7	3 – 21 мкмоль/л
Билирубин прямой	6,3	0 – 5,0 мкмоль/л
Калий	6,0	3,5 – 5,5 ммоль/л
ЛДГ	505	240 – 480 ед/л
КФК	241	0 – 190 ед/л
рСКФ	57,2	90 – 160 мл/мин







# Холтеровское мониторирование

---

- Время мониторирования 24 ч. Основной ритм – фибрилляция предсердий. ЧСЖ днем 67-169 в мин, ЧСЖ ср.сут – 90 в мин. Тенденция к тахисистолии желудочков
- НЖЭС – нет
- ЖЭС 79, макс/час – 15, 2 куплета, остальные одиночные, 3 морфологии. Преимущественно дневной тип распределения
- Признаки неполной блокады правой ножки пучка Гиса
- Достоверной динамики конечной части желудочкового комплекса по 1 и 2 мониторным отведениям не зарегистрировано
- Пауз ритма от 2 сек. – нет



# ЭхоКГ

Показатели	Результат	Норма
<b>Левое предсердие:</b>		
Размер	4,0 см	3,0-4,0 см
Объем	77 мл	до 58 мл
<b>Правое предсердие:</b>		
Объем	65 мл	41-50 мл
<b>Левый желудочек:</b>		
КДР	5,6 см	4,3-5,8 см
КДО	114 мл	до 150 мл
КСО	72 мл	до 61 мл
ФВ	20%	>50%
Локальная сократимость:	Диффузный гипокинез	
<b>Правый желудочек:</b>		
Толщина своб. стенки	<0,5 см	до 0,5 см

Заключение: Функциональная митральная недостаточность 1-2 ст. Признаков значимой легочной гипертензии не выявлено. Уплотнение стенок аорты, створок АК, МК, аортальная регургитация 0-1 ст.



# Клинический диагноз

---

- Основной: ДКМП
- Осложнения: Гипертоническая болезнь 1 степени. Нарушение ритма сердца: постоянная тахисистолическая форма фибрилляции предсердий, желудочковая экстрасистолия.
- ХСН 2А ст., III-IV ФК по NYHA.
- Легочная гипертензия.
- Сопутствующие заболевания: Дислипидемия. Атеросклероз аорты. Нарушение толерантности к глюкозе. Гиперурикемия. Подагра, подагрический артрит. ХБП 3А ст. Киста левой почки. Недостаточность кардии. Хронический гастродуоденит, ремиссия. Дисформия желчного пузыря.



# Лечение

---

1. Валсартан+сакубитрил (юперио) 50 мг 2 раза/сут с медленным повышением дозы до 200 мг, под контролем АД. Контроль уровня креатинина, калия, мочевой кислоты 1 раз в 3 месяца
2. Бисопролол 5 мг утром под контролем АД, ЧСС
3. Дигоксин 0,25 мг 1/2 таб. Утром, по схеме 5 / 2 (принимать с понедельника по пятницу, перерыв суббота и воскресенье)
4. Фуросемид (лазикс) 40 мг 1 т утром натощак под контролем веса, диуреза
5. Ривароксабан (ксарелто) 20 мг утром
6. Аденоурик (флебуксостат) 40 мг 1/2 таб. 1 раз в день



Пациент 2

---



# Жалобы


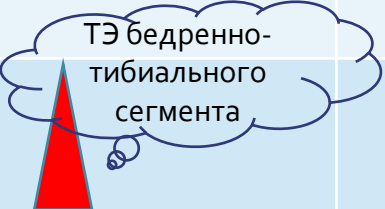
---

Пациент П., 76 лет, обратился с жалобами на:

- Одышку при небольшой физической нагрузке
- Слабость
- Головокружения
- Неустойчивость при ходьбе



# Анамнез заболевания

	2000	2008	2009	2010	2012	2014	2016	2017	2019	2020
Одышка										
Слабость										
ЭКГ (+Холтер)		Пробежка желудочковой тахикардии, паузы 3054мс	Тахи-бради форма ФП Паузы 2.4с	Ритм ЭКС, короткие эпизоды собственного ритма – ФП, RR 1680 мс, ЖЭС 40				ФП, ритм ЭКС, ЖЭС 8941, макс/час 2063, 80 куплетов, длительные ночные эпизоды бигемии, 7 НУЖТ		
ЭХОКГ		ФВ 60%, дилатация ЛП, начальные признаки ЛГ		ФВ 46%, диффузное снижение сократительной способности, ПЖ 2,7 (2,6), ЛП: 128 мл, ПП: 70мл	ФВ 30%, зоны акинезии передне-верхушечной области	ФВ 35%, ЛЖ: 6,4 см (5,5 см)	Дилатация всех камер, акинезия всех сегментов задне-перегородочной области ЛЖ, МР средней степени, ТР небольшая	Расширение всех камер, нарушение сократимости, хроническая плоская аневризма, ЛГ, ФВ 33%		
Дополнительно	С 1997 г АГ 200/110 мм.рт.ст						Эпизоды гипотонии и пресинкопальные состояния	КАГ – без значимых стенозов	Плоскоклеточный рак ушной раковины	
Лечение		Бисопролол, эналаприл, статины, гипотиазид	Тромбоэмболизаторы, имплантация ЭКС Варфарин, нифедипин, амиодарон	Тромбоэмболизаторы. Периндоприл, варфарин, аспирин, бисопролол, фелодипин, актовегин			Отмена соталола, метаболическая терапия, аписабан Реимплантация ЭКС	Бисопролол, аписабан, телмисартан, торасемид, имплантация ИКД, коррекция ЭКС	Реимплантация 3-камерного ИКД с функцией ресинхронизирующей терапии Многокурсовая ФДТ	Курс ФДТ



# Объективный статус

---

Общее состояние: средней тяжести

Кожные покровы: бледно-розовые, чистые

Мышечно-суставная система: без патологий

Дыхательная система: ЧДД 20 в мин

Сердечно-сосудистая система: вены – набухшие, пульсация вен – есть,  
аускультативно: тоны сердца – приглушенные. Ритм – неправильный. Пульс –  
аритмичный, пульс – 70, АД – 130/70

Пищеварительная система: без патологий

Мочевыделительная система: без патологий



# Общий анализ крови

Показатели	17.07.20	24.07.20	Референсные значения
Гемоглобин	165 г/л	162	117-160 г/л
Эритроциты	$5,2 \times 10^{12}$ /л	5,19	$3,8-6,7 \times 10^{12}$ /л
Гематокрит	50,8 %	51,2	35-52%
MCV	97,8 фл	98,6	80-99 фл
MCH	31,7 пг	31,1	27-38 пг
Цветовой показатель	0,95	0,94	0,8-1,05
Тромбоциты	$166 \times 10^9$ /л	228	$150-450 \times 10^9$ /л
Лейкоциты	$8,6 \times 10^9$ /л	8,1	$4-11 \times 10^9$ /л
Нейтрофилы	66,4 %	62,3	45-72 %
Эозинофилы	2,9 %	4,5	0-5 %
Базофилы	0,6 %	0,6	0-2%
Моноциты	8,9 %	9,9	2-12 %
Лимфоциты	20,7 %	20,7	18-44%
СОЭ		4	0-20 мм/ч



# Биохимический анализ крови

Показатели	28.03.2019	Референсные значения
Общий белок	74	64-83 г/л
Общий холестерин	2,3	<5,2 ммоль/л
Триглицериды	1,0	0,68 – 1,9 ммоль/л
Глюкоза	5,0	4,1 – 5,9 ммоль/л
АЛТ	18	13 – 40 ед/л
АСТ	18	13 – 37 ед/л
Мочевина	13,3	1,7 – 8,3 ммоль/л
Мочевая кислота	526	150 – 420 мкмоль/л
Креатинин	137	62 – 115 мкмоль/л
Билирубин общий	21,7	21 мкмоль/л
Билирубин прямой	8,0	5,1 мкмоль/л
рСКФ	43,5	90 – 160 мл/мин



# Коагулограмма

Показатель	17.07.20	Референсные значения
Фибриноген	4,25 Г/л	1,8 – 4г/л
АЧТВ	1,01	0,75-1,25



# Холтеровское мониторирование (до 24 часов) от 22.07.2020:

---

- На фоне редких самостоятельных сокращений от 1 до 4 комплексов (фибриляция предсердий) регистрируется ритм ЭКС в режиме 2-х камерной стимуляции с минимальной частотой 60 в мин.  
Максимальная частота 97 в мин
- ЧЖС ср. 71 в мин.
- НЖЭС – 0, ЖЭС – 40, макс/ час – 20 (пароксизм ЖТ), 1 куплет, 3 пароксизма неустойчивой ЖТ 2 морфологии, длительностью до 6 секунд, ЧЖС – 170 в мин
- Пауз ритма от 2 сек нет
- Максимальная пауза R-R – 1456 мс



# ЭКГ

---

Ритм ЭКС в режиме желудочковой стимуляции с частотой 71-82 в мин. На фоне фибрилляции предсердий. Отмечено изменение формы стимулированных комплексов (сливные и псевдосливные комплексы?)



# ЭхоКГ (в комплексе В- и М- режимах)

Показатели	Результат	Норма
<b>Левое предсердие:</b>		
Размер	4,8 см	3,0-4,0 см
Объем	164 мл	до 58 мл
<b>Правое предсердие:</b>		
Объем	85 мл	41-50 мл
<b>Левый желудочек:</b>		
КДР	7,0 см	4,3-5,8 см
КДО	241 мл	до 150 мл
КСО	150 мл	до 61 мл
ФВ	37%	>50%
Локальная сократимость:	Диффузный гипокинез	
<b>Правый желудочек:</b>		
ПЗР	2,7 см	до 2,9
Толщина своб. стенки	<0,5 см	до 0,5 см

Заключение: Обращают на себя внимание повышение трабекулярности верхушки ЛЖ и апикального сегмента задне-боковой стенки ЛЖ, не достигающее критериев НКМ. МР менее 1 ст, ТР менее 1 ст. В правых камерах сердца визуализируются электроды ЭКС.



# Клинический диагноз

- Основное заболевание: ДКМП. Синдром малого выброса.
- Фоновые: Гипертоническая болезнь III стад., 2 степ., риск ССО 4.
- Осложнения: Нарушение ритма и проводимости: постоянная форма фибрилляции предсердий, пароксизмы неустойчивой ЖТ; пауза более 2500 мс (тахи-бради форма ФП). ЭКС (EnRHytm P1501 DR d 2009г.) Реимплантация ЭКС в 2016 в связи с истощением батареи. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора в 2017 г. Реимплантация 3-камерного ИКД с функцией сердечной ресинхронизирующей терапии от 27.09.2019 г.
- Тромбоэмболия правой плечевой артерии в 2009 г., тромбоэмболэктомия в 2009 г., тромбоэмболия бедренно-тибиального сегмента в 2010 г., тромбоэмболэктомия из левой подколенной артерии, передней ББА, задней ББА в 2010 г. ТИА в бассейне левой ВСА в 2010 г.
- ХСН 2б стадии, III – IV ФК NYHA.
- Атеросклероз аорты, церебральных артерий (стенозирующий). Дисциркуляторная энцефалопатия 2-3 ст. Хроническая вертебро – базиллярная недостаточность. Субкомпенсация. Атеросклероз артерий нижних конечностей (протяженный стеноз ЗББА справа; стеноз ОБА справа до 30%, ПКА справа до 40%). ХОБЛ 2 ст., вне обострения. Посттравматический правосторонний гидроторакс в анамнезе, повторные пункции плевральной полости, фиброторакс справа. Торакопластика в 2007 г. Подслизистое образование пищевода (лейомиома?). Язвенная болезнь желудка. Желудочно-кишечное кровотечение в анамнезе. Эрозивный гастрит. Поликистоз обеих почек. Подагра, рецидивирующий подагрический артрит. МКБ, камни левой почки. ХБП 3-4 ст. Деформирующий остеоартроз с преимущественным поражением коленных, тазобедренных суставов. Язвенная болезнь желудка, массивное ЖКК в 2013 г. Эрозивный антральный гастрит (ЭГДС от 2017 г.) Распространённый остеохондроз позвоночника с вторичным корешковым и миотоническим компонентом. Варикозное расширение вен нижних конечностей. Узловой эутиреоидный зоб 2-3 ст. Аденома предстательной железы. Плоскоклеточный рак кожи правой ушной раковины. Субклинический тиреотоксикоз.



# Лечение

---

## Медикаментозное:

- - микардис (телмисартан) 40 мг –  $\frac{1}{4}$  т вечером - с регулярным контролем уровня АД через 2 недели - контроль креатинина, калия, после чего решения вопроса о дальнейшей дозе препарата
- - карведилол 6,25 мг –  $\frac{1}{4}$  утром с последующим повышением дозы в зависимости от уровня АД и ЧСС
- - диувер (торасемид) 5 мг утром
- - эликвис (апиксабан) 2,5 мг х 2 раза в сутки (с контролем уровня креатинина, ОАК, в случае снижения СКФ – решение вопроса о замене антикоагулянта)
- - торвакард (аторвастатин) 10 мг вечером, контроль АЛТ, АСТ, КФК, липидного профиля через 1 месяц
- - омез (омепрозол) 20 мг вечером в течение 1 месяца, далее повторные курсы
- - омник (тамсулозин) 0,4 мг вечером



# Лечение

---

Интервенционное:

- ЭКС
- ИКД с функцией сердечной ресинхронизирующей терапии



Пациент 3

---



# Жалобы

---


Пациент М, 30 лет, обратился с жалобами

- на одышку в покое
- выраженные отеки нижних конечностей
- асцит
- слабость
- повышенную утомляемость
- головокружение



# Анамнез заболевания

	Февраль 2019	Апрель 2020	Май 2020	Июнь 2020
Одышка				
Слабость				
Сердцебиение				
Головокружение				
Диагноз		ДКМП, декомпенсация ХСН (документации нет)		
Лечение		Эналаприл, бисопролол, фуросемид, верошпирон	Самостоятельно отменил эналаприл и бисопролол (из-за отсутствия «явного положительного эффекта на самочувствие»), но увеличил дозу фуросемида до 2 т/сут. Ситуационно использовал эуфиллин	Госпитализация по месту жительства в связи с декомпенсацией ХСН. Выписка не предоставлена



Перенес ОРВИ (лихорадка, выраженная слабость, катаральные явления)



# Анамнез жизни

---

- Наследственность: отец умер после массивных пчелиных укусов (анафилактический шок?), мать – умерла в возрасте 54 лет от сердечной недостаточности, сестра 37 лет – врожденный порок сердца, брат – с/с патологией не страдает. Детей нет
- Вредные привычки – курение с 14 лет до 1,5 пачки в день, в настоящее время – 2-3 сигареты, алкоголь – эпизодически по праздникам, употребление наркотиков отрицает



# Объективный статус

---

Общее состояние: средней тяжести

Кожные покровы: изменение цвета кожи голени слева (после ожога)

Отеки обеих голеней, стоп

Мышечно-суставная система: без патологий

Дыхательная система: без патологий, ЧДД 18 в мин.

Сердечно-сосудистая система: тоны сердца ритмичные, глухие, систолический шум на верхушке и в проекции ТК. ЧСС 82 в мин. АД 100/70 мм.рт.ст

Пищеварительная система: печень на 2 см ниже края реберной дуги

Мочевыделительная система: без патологий



# Общий анализ крови

Показатели	10.07.20	Референсные значения
Гемоглобин	138 г/л	117-160 г/л
Эритроциты	$5,23 \times 10^{12}$ /л	$3,8-6,7 \times 10^{12}$ /л
Гематокрит	41,5 %	35-52%
MCV	79,4 фл	80-99 фл
MCH	26,4 пг	27-38 пг
Цветовой показатель	0,79	0,85-1,05
Тромбоциты	$259 \times 10^9$ /л	$150-450 \times 10^9$ /л
Лейкоциты	$8,9 \times 10^9$ /л	$4-11 \times 10^9$ /л
Нейтрофилы	53,1 %	45-72 %
Эозинофилы	2,1 %	0-5 %
Базофилы	0,5 %	0-2%
Моноциты	9,4 %	2-12 %
Лимфоциты	30,2 %	18-44%
СОЭ	6 мм/ч	0-20 мм/ч



# Биохимический анализ крови

Показатели	19.06.20	26.06.20	03.07.20	Референсные значения
Общий белок	59			64-83 г/л
Общий холестерин	3,6		3,4	<5,2 ммоль/л
Триглицериды	0,76		0,69	0,68 – 1,9 ммоль/л
Глюкоза	4,8		5,6	4,1 – 5,9 ммоль/л
АЛТ	10,6		13,1	13 – 40 ед/л
АСТ	18		19,1	13 – 37 ед/л
Мочевина	6,1	6,9	6,9	1,7 – 8,3 ммоль/л
Мочевая кислота		578		150 – 420 мкмоль/л
Креатинин	98	108	115	62 – 115 мкмоль/л
Билирубин общий	83,6		73	21 мкмоль/л
Билирубин прямой	10,9		11,2	5,1 мкмоль/л
Щелочная фосфатаза	291		306	100 -290 ед/л
Гамма - глутаминтрансфераза	101		99	8 – 61 ед/л
рСКФ	88,8	77	72	90 – 160 мл/мин
С – реактивный белок		7,0	5,6	< 6 мг/л



# Коагулограмма

Показатель	22.06.20	10.07.20	Референсные значения
Антитромбин III	63		70-115%
АЧТВ	28,8	28,8	24-34 сек
Д-димер	1,7		0-0,5 мг/л
Фибриноген	1,1	2,04	1,8-4 г/л
МНО (INR)	1,36	1,29	0,85-1,15

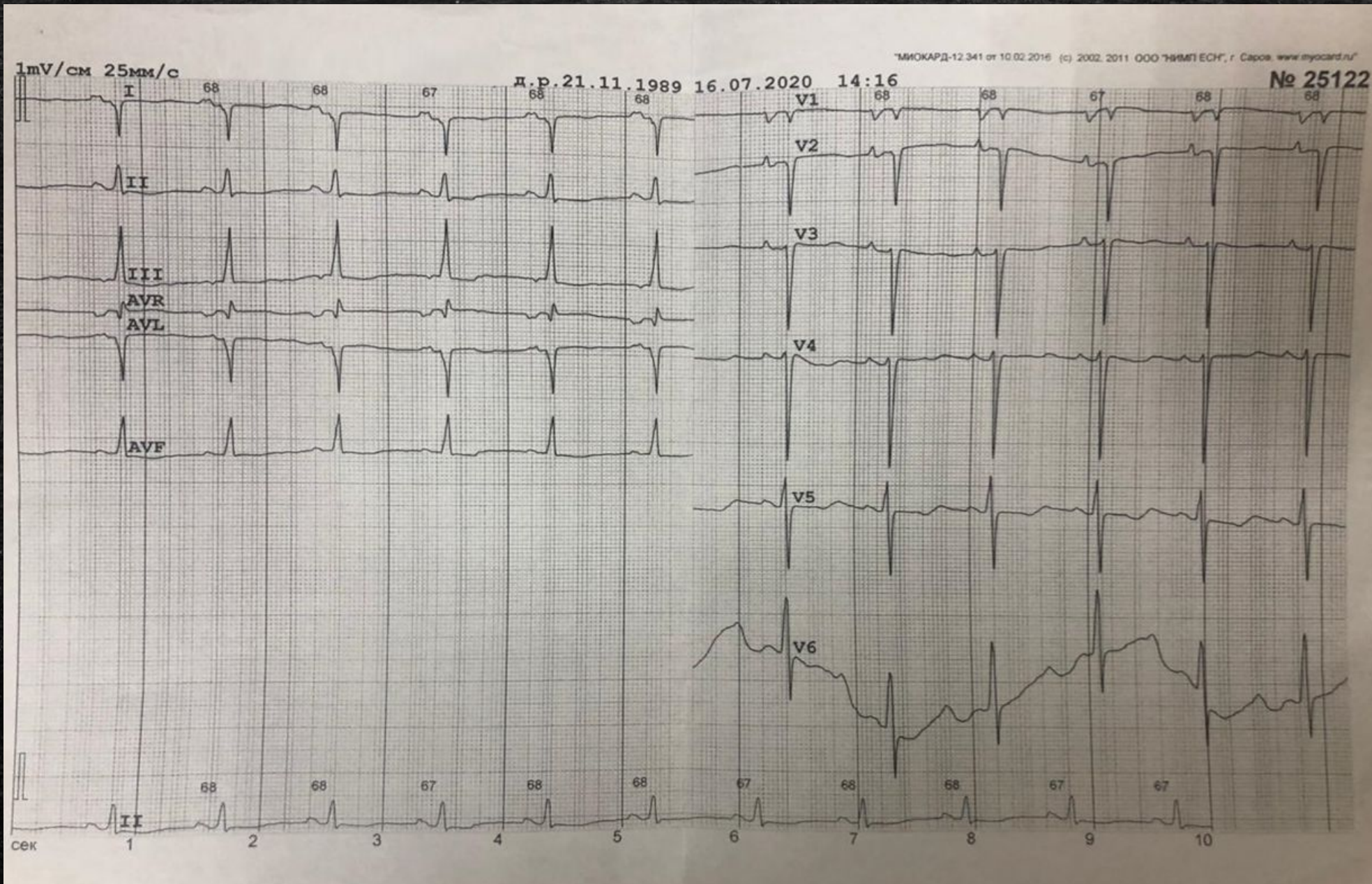


# Гормональное исследование

	10.07.20	17.07.20	Норма
T <sub>4</sub> св.	17	15,4	9,0-220 пмоль/л
T <sub>3</sub> св.		4,4	2,6-5,7 пмоль/л
ТТГ	19,9	15,9	0,4-4 мкМЕ/мл



# ЭКГ





# Холтеровское мониторирование (до 24 часов)

---

- Регистрировались отведения: V<sub>2</sub>, V<sub>5</sub>, avF. В течение суток – синусовый ритм, преимущественно синусовая тахикардия, эпизоды миграции ритма по предсердиям. ЧСС: макс. – 110 уд. в мин., мин. – 74 уд. в мин., сред., - 85 уд. в мин
- 23 НЖЭС, 1 эпизод парных НЖЭС
- 35 одиночных ЖЭС 4-х морфологий, 1 эпизод парных ЖЭС
- Пауз, продолжительностью более 2 секунд, не выявлено
- Диагностически значимой динамики сегмента ST не выявлено



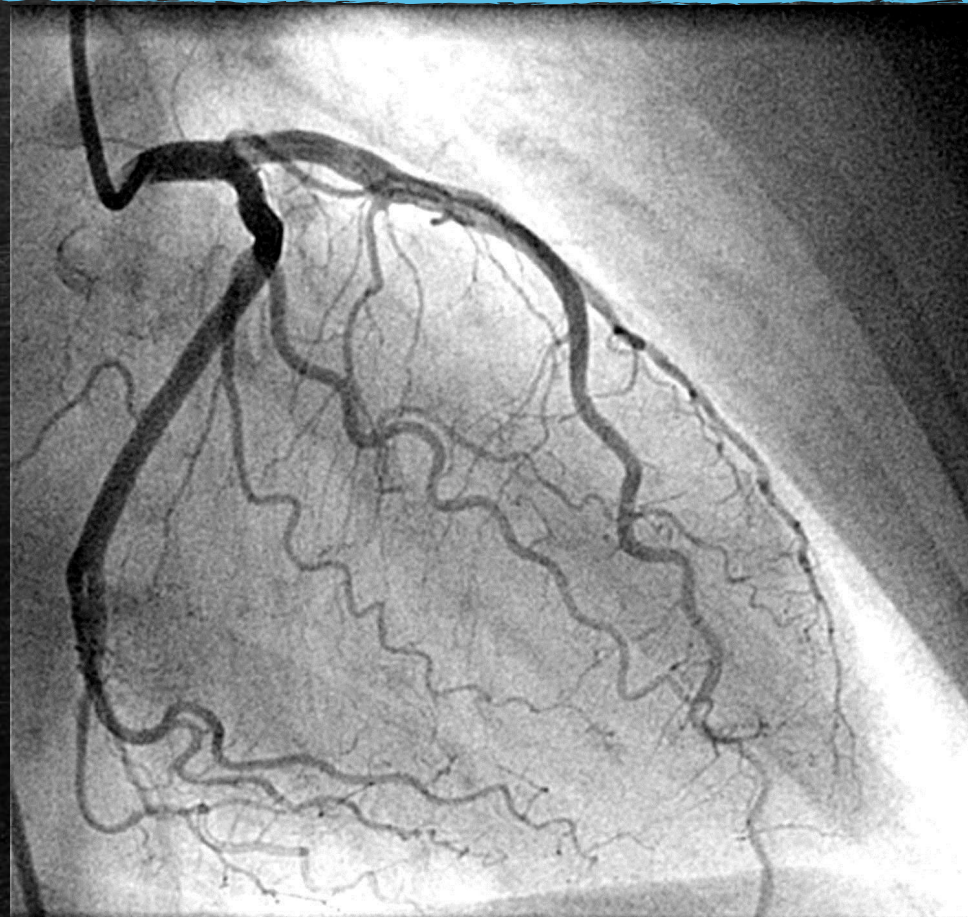
# ЭхоКГ

Показатели	Результат	Норма
<b>Левое предсердие:</b>		
Размер	5,1 см	3,0-4,0 см
Объем	125 мл	до 58 мл
<b>Правое предсердие:</b>		
Объем	140 мл	41-50 мл
ПЗР	4,4 см	до 2,9
<b>Левый желудочек:</b>		
КДР	6,9-7,5 см	4,3-5,8 см
КДО	227 мл	до 150 мл
КСО	184 мл	до 61 мл
ФВ	19%	>50%
Локальная сократимость:	Диффузный гипокинез	
<b>Правый желудочек:</b>		
ПЗР	2,7 см	до 2,9
Толщина своб. стенки	<0,5 см	до 0,5 см

Заключение: Выраженная трабекулярность ЛЖ и ПЖ, с признаками некомпактного миокарда преимущественно по задней и боковой стенки ЛЖ (апикальные, средние и базальные сегменты) и верхушки ЛЖ, определяются участки истончения миокарда и наличие глубоких лакун. Соотношение НКМ/КМ > 2. Внутриполостных тромбов не выявлено. Функциональная недостаточность митрального и трикуспидального клапанов тяжелой степени. Митральная регургитация 3 ст. Трикуспидальная регургитация 3-4 ст. Признаки перегрузки правых камер сердца. Диалатация ствола легочной артерии. Признаки значительной легочной гипертензии. НПВ значительно расширена, не коллабирует на вдохе – признаки высокого ЦВД. Незначительное количество свободной жидкости в полости перикарда.



# МСКТ коронарных артерий с контрастом

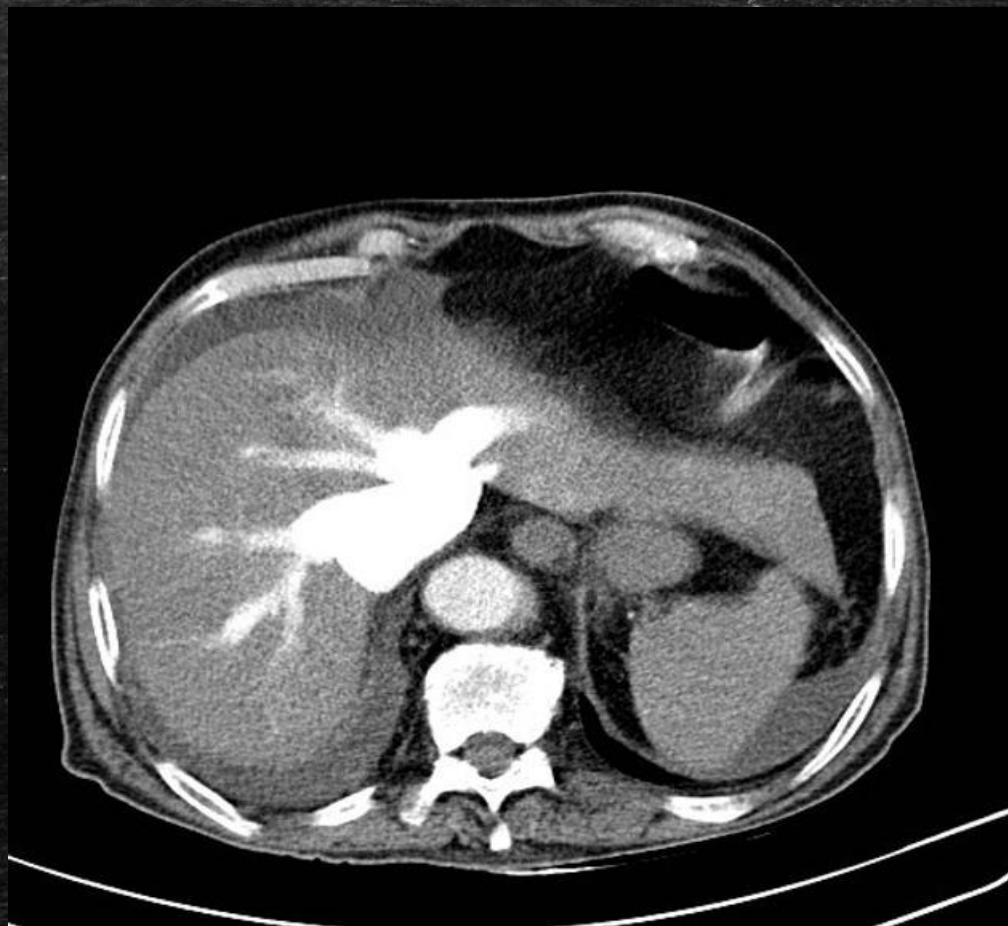


- Праводоминантный тип коронарного кровообращения. Данных за аномалии и стенозирование венечных артерий не получено.



# МСКТ брюшной полости без контрастирования

---

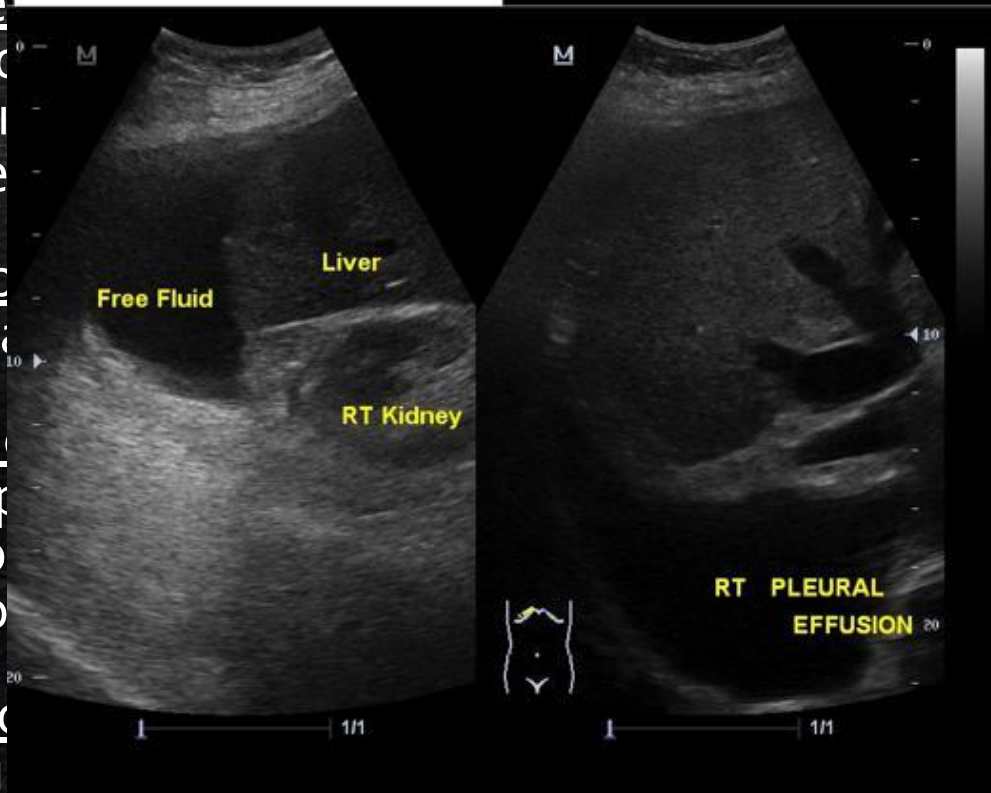


- МСКТ картина асцита, правостороннего гидроторакса умеренного объема, левостороннего гидроторакса малого объема.



# УЗИ

- Органов гениталий и мочеполовой системы: ультразвуковые признаки асцита (более 2000 мл), диффузных изменений паренхимы печени, увеличение нижней полой вены.
- Органов брюшной полости: значительное количество свободной жидкости в брюшной полости: слева - около 3 л, справа - около 2000 мл жидкости, в правой - около 2000 мл жидкости, в левой - около 2000 мл жидкости.
- Плевральные полости: в правой - около 320 мл, справа - около 320 мл, в левой - около 320 мл.
- Щитовидная железа: признаки аутоиммунного тиреоидита.





# Клинический диагноз

---

- Клинический диагноз: ДКМП, синдром малого выброса
- Осложнения: Относительная недостаточность митрального клапана (регургитация 3 ст.), относительная недостаточность трикуспидального клапана (регургитация 3-4 ст.)
- Нарушения ритма сердца: пробежки неустойчивой ЖТ
- ХСН 2Б ст., 3-4 ФК NYHA.
- Отечно-асцитический синдром.
- Двусторонний гидроторакс
- ЛГ 2 ст.
- Кордарон – индуцированный гипотиреоз, субкомпенсация



# Лечение

---

## Медикаментозное:

- Эналаприл 1,25 мг x 2 р/сутки
- Бисопролол 2,5 мг –  $\frac{1}{4}$  т в обед, с постепенным титрованием дозы (увеличение на 0,625 мг каждые 1-2 недели под контролем АД, ЧСС)
- Кордарон (амиодарон) 200 мг 1 т утром
- Верошпирон (спиронолактон) 75 мг утром +50 мг в обед
- Фуросемид 60 мг утром (1+ $\frac{1}{2}$  т), в дальнейшем возможна коррекция дозы в зависимости от клинической картины и диуреза
- Омез (омепразол) 20 мг вечером
- Наблюдение кардиолога, эндокринолога. Контроль ТТГ, Т<sub>4</sub>св, Т<sub>3</sub>св через 1 месяц, контроль креатинина, калия, ОАК через 1-2 недели



# Лечение

---

Интервенционное:

По результатам консилиума принято решение о

- Направлении пациента в ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» МИНЗДРАВА РФ для имплантации ИКД
- Также пациент направляется к хирургу-трансплантологу для решения вопроса о трансплантации сердца



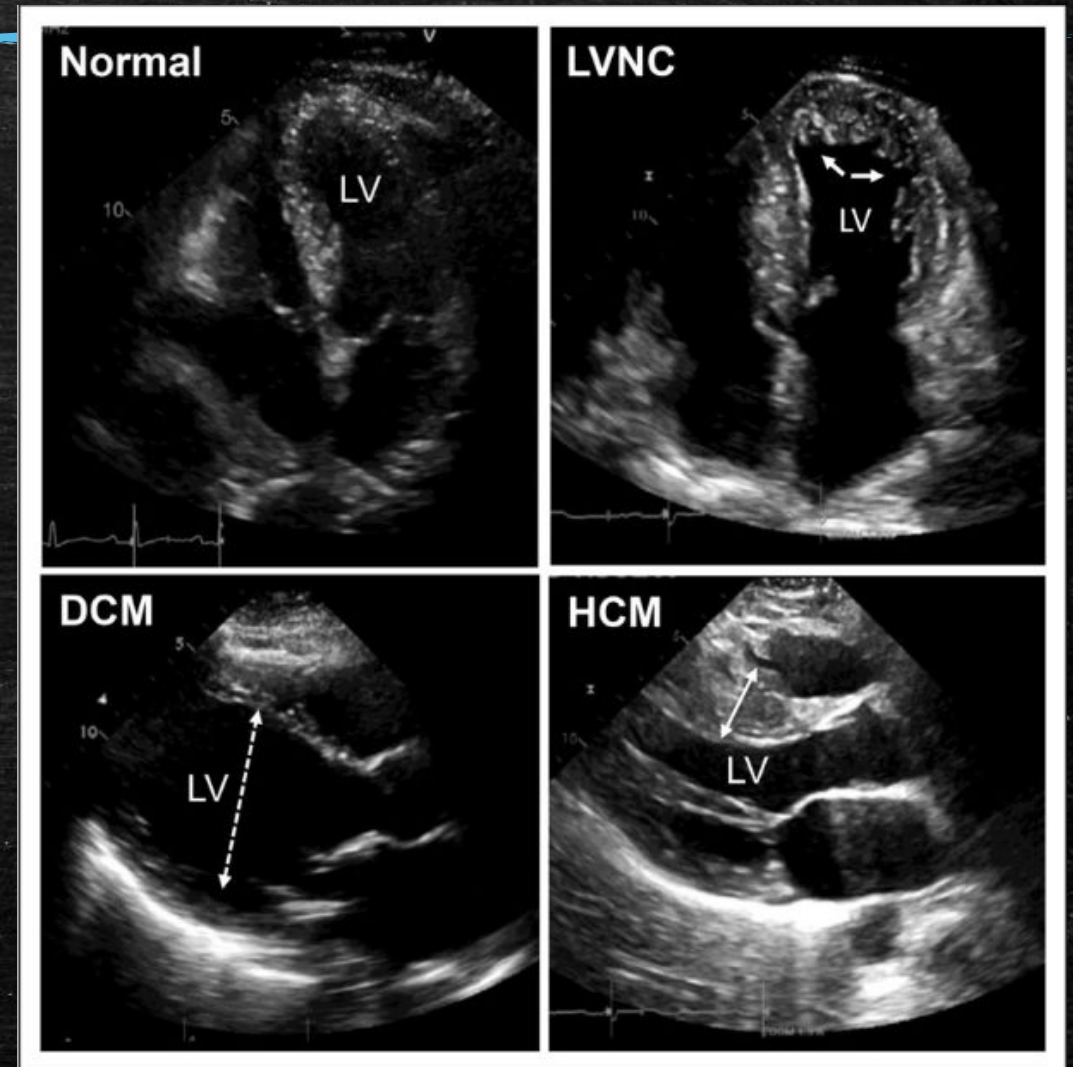
# Теоретическая часть

---



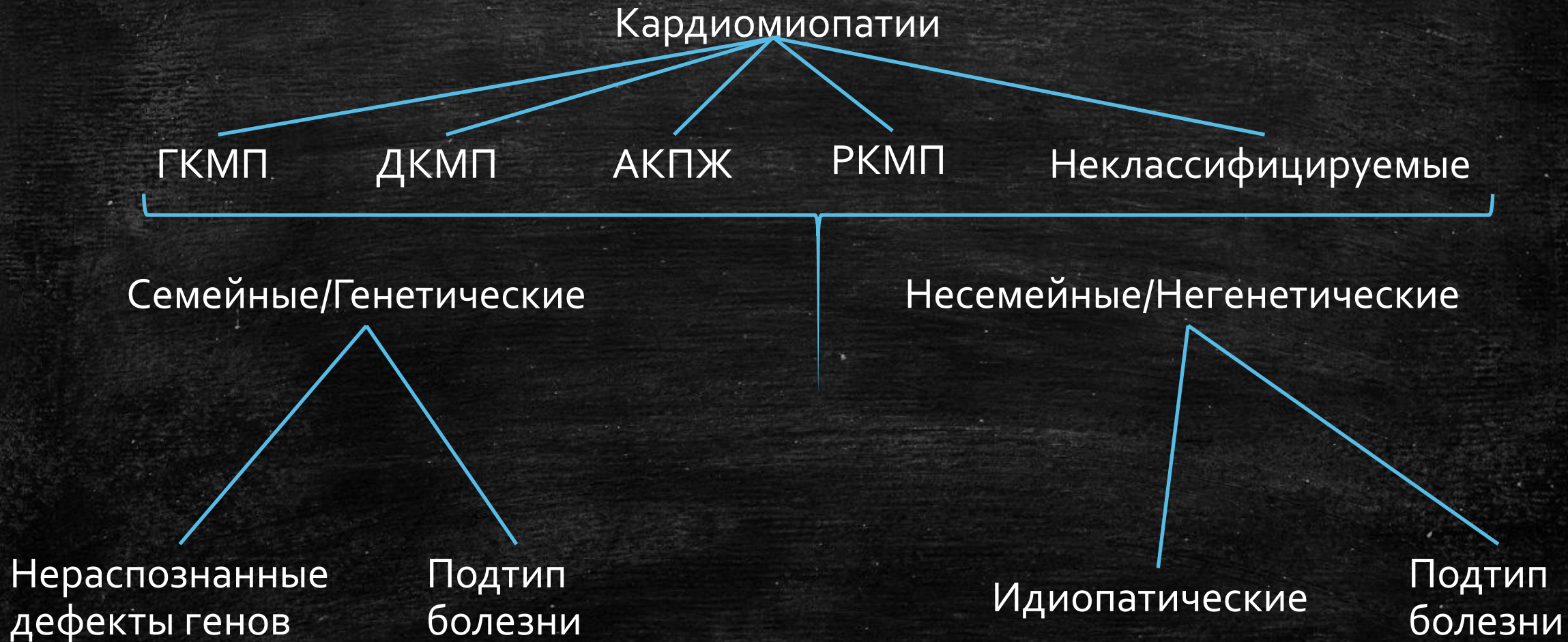
# Определение

- Дилатационная кардиомиопатия — дилатация камер сердца и нарушение сократимости левого желудочка и/или обоих желудочков
- Критерии:
  - ФВЛЖ < 45%
  - КДР > 117% (> 112% с поправкой на возраст и площадь поверхности тела)





# Классификация кардиомиопатий Европейского общества кардиологов





# Классификация кардиомиопатий Американской кардиологической ассоциации

Первичные кардиомиопатии  
(преимущественно вовлекающие сердце)

Генетические

ГКМП

АКПЖ/Д

НМЛЖ

Гликагеноз

Дефекты  
проведения

Каналопатии

LOQT

Бругада

SQTS

КПЖТ

Азиатский  
СВНС

PRKAG<sub>2</sub>

Болезнь  
Данона

Митохондриальные миопатии

Смешанные

ДКМП

Рестриктивные  
(негипертрофические  
и недилатационные)

Приобретенные

Воспалительные

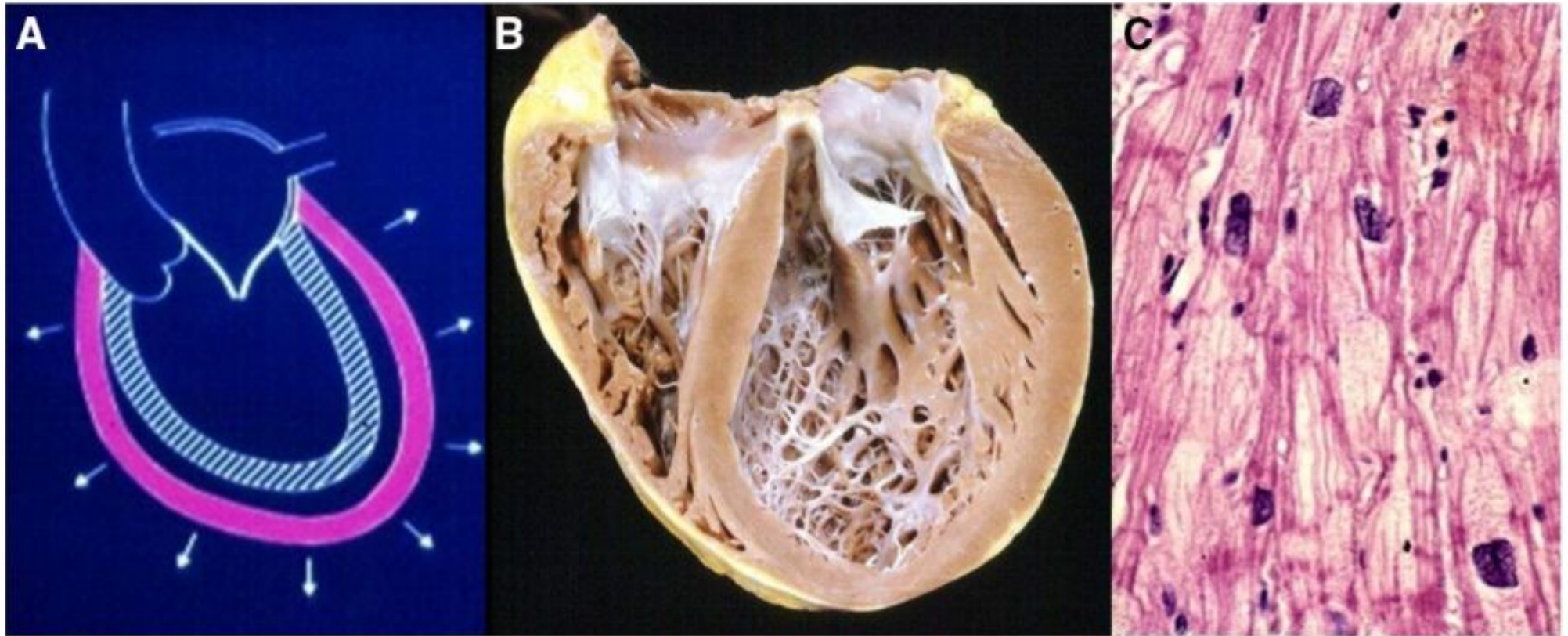
Стресс-индуцированные  
(«тако-цубо»)

Перипортальные (послеродовые)

Тахикардия-индуцированные

Детей, родившихся от инсулин-  
зависимых матерей





А. Схема дилатированного левого желудочка, в отсутствие поражения клапана. Заштрихованная область представляет нормальный желудочек. Красная область демонстрирует расширенный желудочек.  
В. Четырехкамерный вид препарата сердца с расширенными полостями желудочков (первый случай трансплантации сердца в Италии).  
С. Гистология миокарда: миоцитоллиз с аномальными ядрами и без воспалительной инфильтрации. Гематоксилин-эозин.



# Распространенность

	Children (1–puberty)	Adults (19–64 y)
HCM	Uncommon	1:250/500*
DCM	Uncommon†	1:250/500‡
ARVC	Uncommon	1:2000/5000
RCM	Uncommon	Uncommon
LQT	1:2000	1:2000
Brugada (type 1 ECG)	Uncommon	1:2000/5000§
CPVT	1:5000/10 000	1:5000/10 000

† Проявление в первый год жизни в 14 раз чаще, чем в детстве и юности

‡ Оценка, полученная из данных о заболеваемости ГКМП/ДКМП



# Семейная/генетическая ДКМП. Критерии и алгоритм ведения

Критерии семейной ДКМП:

- $\geq 2$  родственников с ДКМП
- Родственник с необъяснимой внезапной сердечной смертью  $\leq 35$  лет





# «Красные флаги» семейного анамнеза

- Внезапная сердечная смерть
- Синдром внезапной детской смерти
- Необъяснимый обморок
- Судороги без объективной иктальной активности (на ЭЭГ)
- Пересадка сердца при отсутствии ИБС
- Водитель ритма или ИКД в молодом возрасте (<60 лет)
- Мышечная слабость или миопатия
- Утопление опытного пловца
- Автомобильная авария при отсутствии интоксикации водителя или неисправности автомобиля
- Смерть от ИМ в молодом возрасте при отсутствии известных факторов риска и без проведенной аутопсии.

## Box 1 | Family history red flags

Any of the following findings in the family history should prompt further investigation:

- Sudden cardiac death
- Sudden infant death syndrome
- Unexplained syncope
- Seizures without objective ictal activity
- Heart transplantation in the absence of coronary artery disease
- Presence of a pacemaker and/or implantable cardioverter-defibrillator in a young person (aged <60 years)
- Muscle weakness or myopathy
- Drowning of an experienced swimmer
- Motor vehicle accident in the absence of intoxication or vehicle malfunction
- Individual who died of a supposed heart attack at a young age, in the absence of known coronary risk factors and with no autopsy performed



# Панели генетического тестирования ДКМП

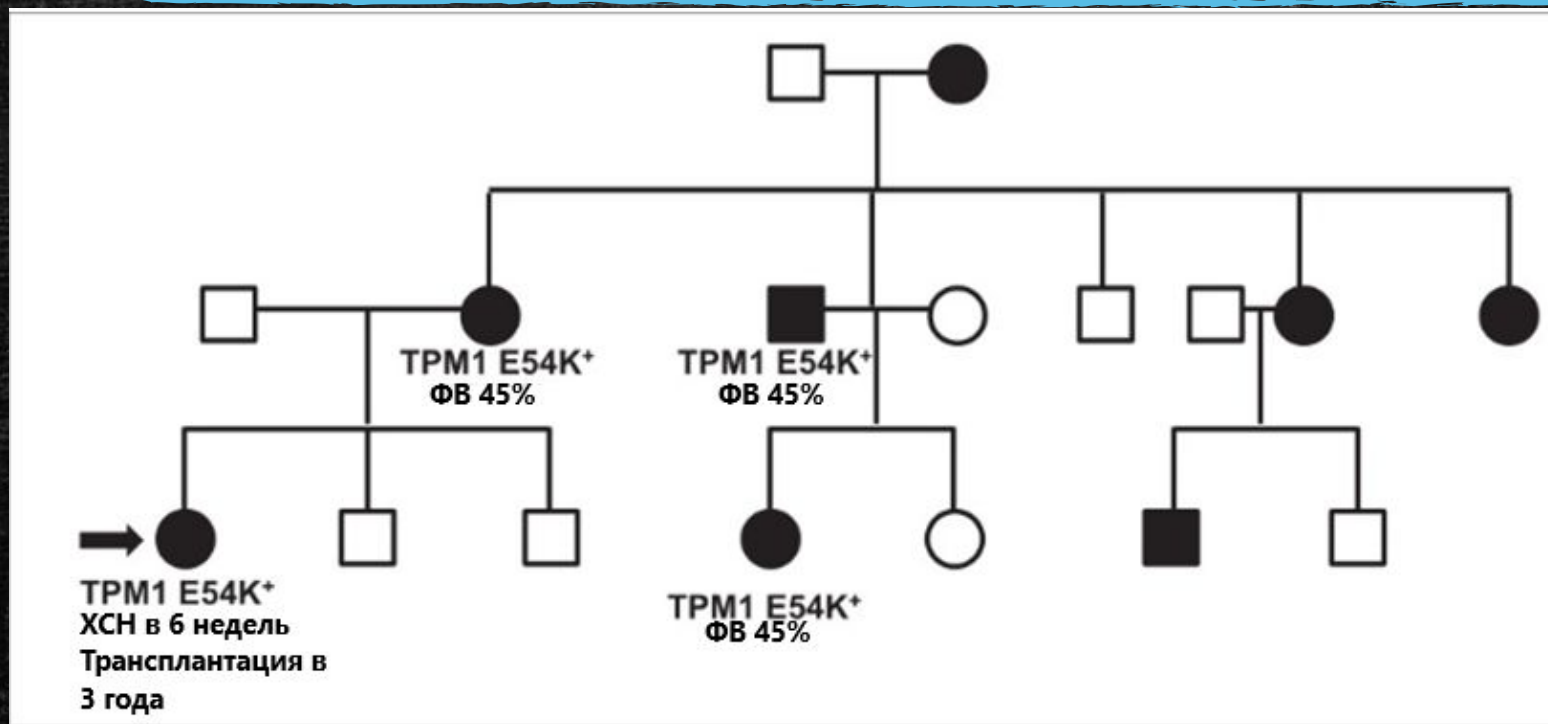
ABCC9	ACTC1	ACTN2	AGL1	ALMS1	ALPK3	ANKRD1	BAG3	BRAF
CACNA1C	CALR3	CASQ2	CAV3	CHRM2	CRYAB	CSRP3	CTF1	CTNNA3
DES	DMD	DOLK	DSC2	DSCG2	DSP	DTNA	EMD	EYA4
FHL1	FHL2	FKRP	FKTN	FLNC	FXN	GATAD1	GATA4	GATA6
GAA	GLA	HCN4	HRAS	ILK	JPH2	JUP	KRAS	LAMA4
LAMP2	LDB3	LMNA	LRRC10	MAP2K1	MAP2K2	MIB1	MTND1	MTND5
MTND6	MTTD	MTTG	MTTH	MTTI	MTTK	MTTL1	MTTL2	MTTM
MTTQ	MTTS1	MTTS2	MURC	MYBPC3	MYH6	MYH7	MYL2	MYL3
MYLK2	MYOM1	MYOZ2	MYPN	NEBL	NEXN	NKX2-5	NPPA	NRAS
PDLIM3	PKP2	PLKHM2	PLN	PRDM16	PRKAG2	PTPN11	RAF1	RBM2
RIT1	RYR2	SCN5A	SGCD	SLC22A5	SOS1	TAZ	TBX20	TCAP
TGFB3	TMEM43	TMPO	TNNC1	TNNI3	TNNT2	TPM1	TRDN	TTN
TTR	TXNRD2	VCL						

Found only on one panel and reflect genes implicated in Noonan, mitochondrial, neuromuscular

Показан список из 111 генов, предлагаемых в лабораториях для оценки ДКМП. Черным шрифтом показаны гены, которые характерны для ДКМП, а серым цветом – гены, отражающие их роль во вторичной кардиомиопатии (синдром Noonana, нервно-мышечные болезни и митохондриальные миопатии)



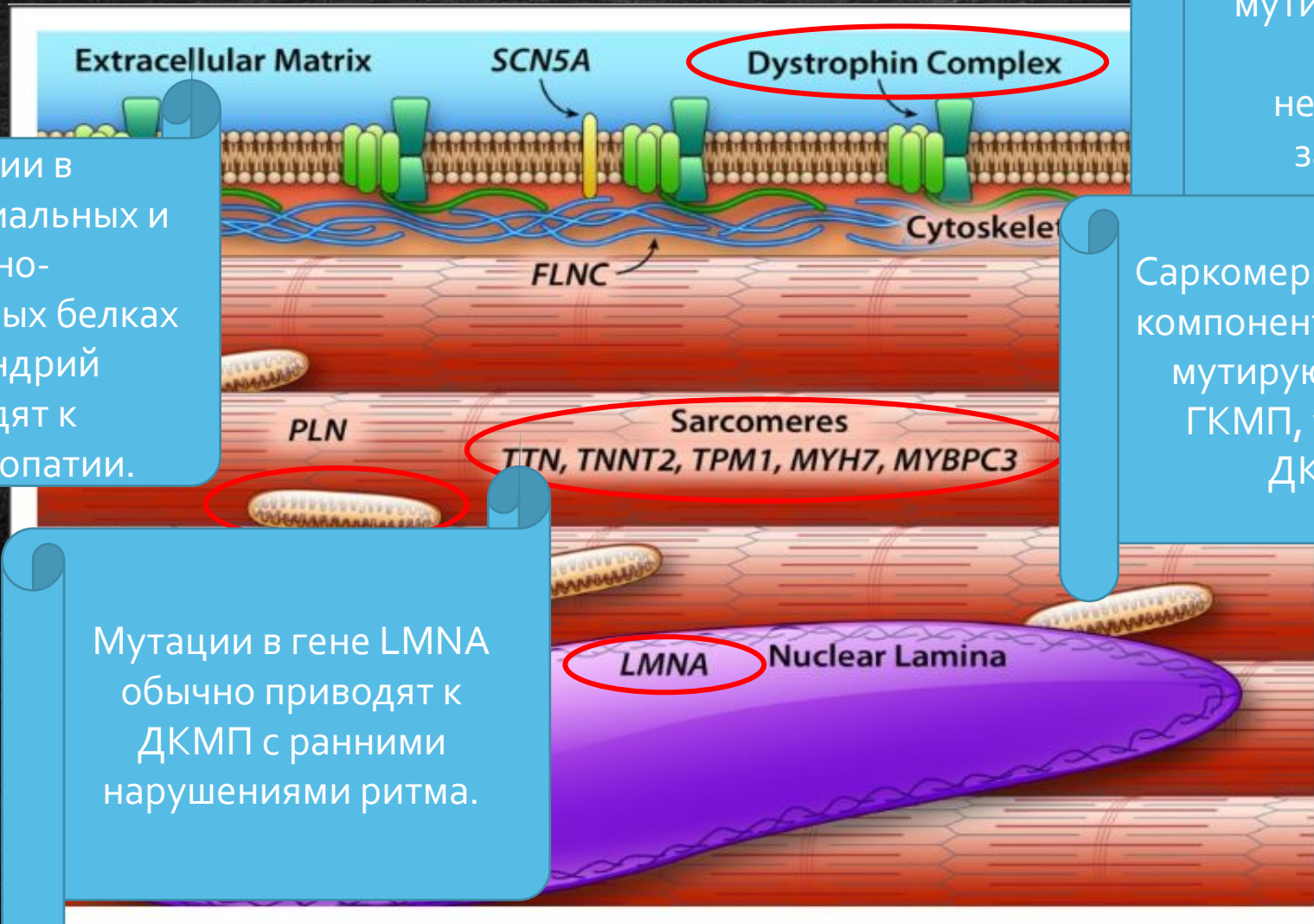
# Типичная ДКМП с переменной экспрессией



В большинстве случаев ДКМП наследуется по аутосомно-доминантному типу. Пробанд выявлен в раннем возрасте и требовал пересадки сердца в раннем детстве. Другие члены семьи находятся на третьем-шестом десятилетии с ФВЛЖ 45% и демонстрируют переменную экспрессию первичной мутации. Внешние и дополнительные генетические факторы могут способствовать изменению экспрессии.



# Основные компоненты кардиомиоцитов, мутации в которых способствуют генетически опосредованной ДКМП



Мутации в митохондриальных и ядерно-кодированных белках митохондрий приводят к кардиомиопатии.

Мутации в гене LMNA обычно приводят к ДКМП с ранними нарушениями ритма.

Комплекс дистрофина мутирует при формах ДКМП с нейромышечным заболеванием.

Саркомеры включают компоненты, которые мутируют как при ГКМП, так и при ДКМП.



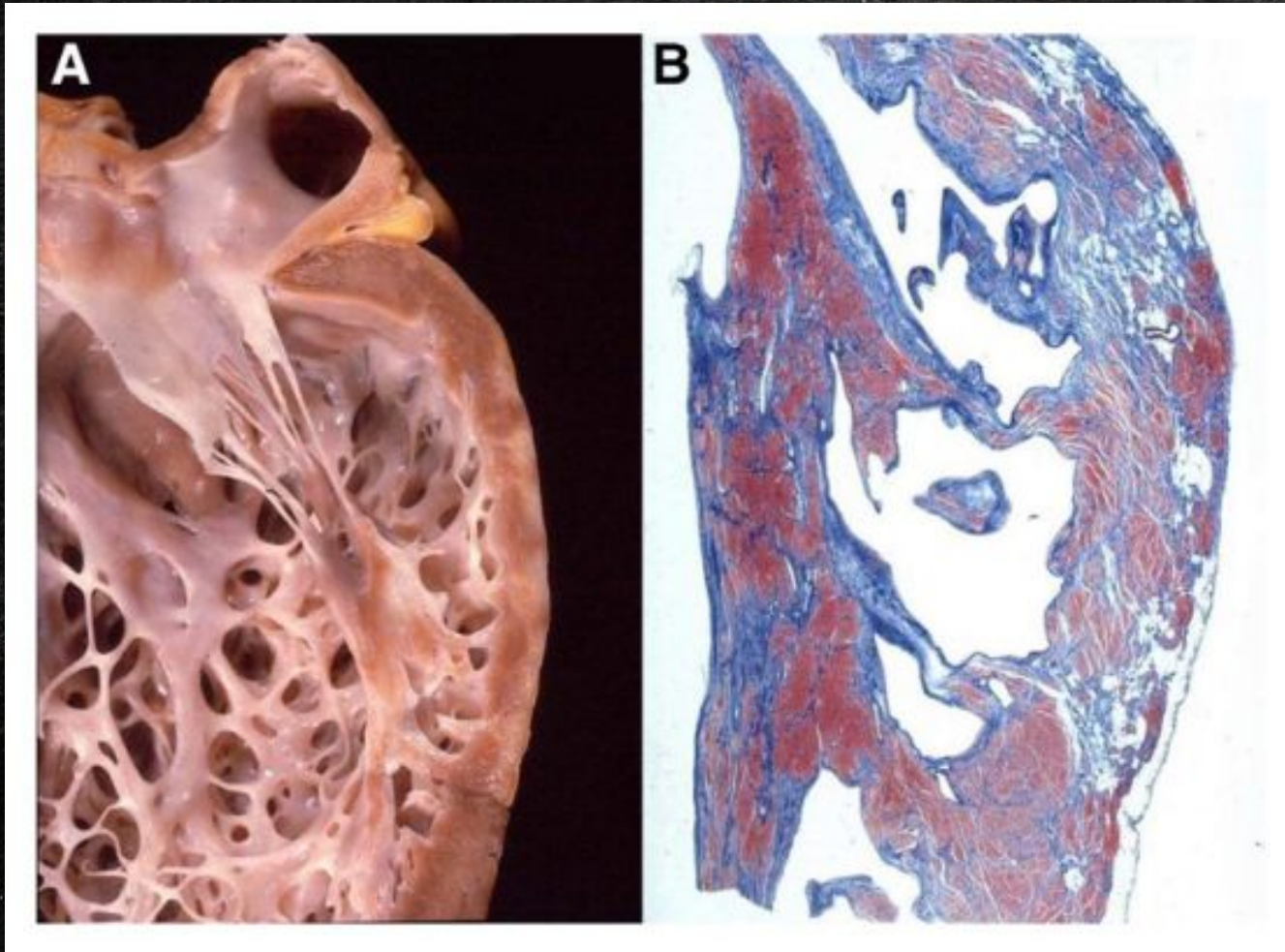
# Несемейные/негенетические ДКМП

## Патогенетические механизмы, участвующие в миокардите и прогрессии к ДКМП





## ДКМП (поствоспалительная)

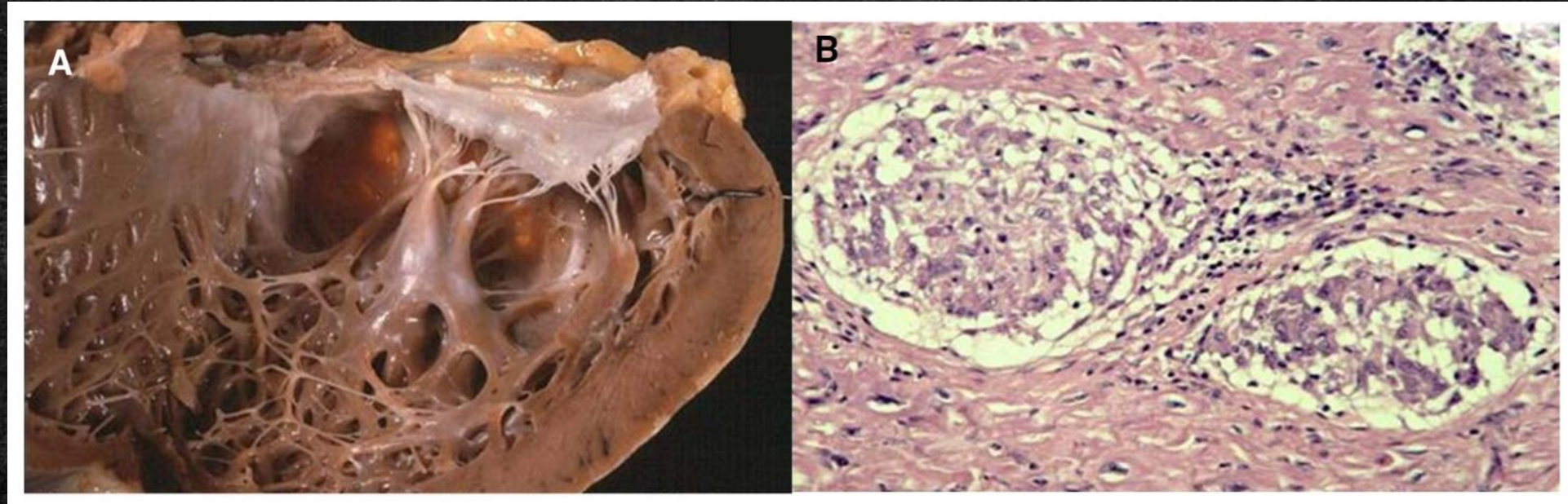


А. Макроскопический препарат свободной стенки расширенного левого желудочка: заметны диффузные постнекротические рубцы стенки и сосочковой мышцы в отсутствие ИБС.

В. На гистологическом препарате можно увидеть трансмуральный миокардиальный фиброз. Окраска азаном.



## Вторичная ДКМП в результате саркоидоза



А. Образец от трансплантации сердца с ДКМП и аневризмой задней стенки левого желудочка.

В. Гистология: гигантоклеточная гранулема без казеозного некроза.  
Гематоксилин-эозин.



# Другие причины ДКМП

Таблица 1 Причины ДКМП

Причины	Примеры	Рутинное обследование	Углубленное обследование
Идиопатические			
Генетические	Смотри "панели генетического тестирования"	<p>Подробный семейный анамнез</p> <p>ЭКГ [LMNA]</p> <p>Ферритин и насыщение трансферрина железом [гемохроматоз]</p>	<p>Если не найдены другие причины ДКМП, то клинический скрининг родственников первой степени родства</p> <p>Если есть признаки наследственности, АВ-блокада или повышение ферритина и насыщения трансферрином, то рассмотреть генетическое тестирование</p>
Токсины	Алкоголь, амфетамины, кокаин, антрациклины (доксикалин), трастузумаб, клозапин, хлорохин, монооксид углерода, кобальт, свинец, ртуть	<p>Подробный анамнез контактов с токсинами</p> <p>ГГТ, тесты функции печени, MCV</p>	<p>Химико-токсикологическое исследование мочи при подозрении на употребление кокаина/амфетамина</p>
Инфекции	<p><u>Вирусные</u></p> <p>* Аденовирус, вирус Коксаки А и В, цитомегаловирус, вирус Эпштейна-Барр, вирус герпеса человека 6 типа, ВИЧ, парвовирус В19, варицелла, вирус ветряной оспы</p> <p><u>Бактериальные</u></p> <p>* Бруцеллез, дифтерия, орнитоз, брюшной тиф</p> <p><u>Грибковые</u></p> <p><u>Спирохетозы</u></p> <p>* Боррелиоз (болезнь Лайма), лептоспироз (болезнь Вейля)</p> <p><u>Протозойные</u></p> <p>* Трипаносомоз (болезнь Шагаса), шистосомоз, токсоплазмоз</p> <p><u>Риккетсиозы</u></p>	Тропонин	<p>Серологическое тестирование на ВИЧ всех пациентов с факторами риска и необъяснимой ДКМП</p> <p>Если недавно путешествовал в Центральную/Южную Америку или живет там, то серологическое тестирование на <i>Trypanosoma cruzi</i></p> <p>При подозрении на миокардит рассмотреть эндомикардиальную биопсию</p> <p>Серологическое тестирование при подозрении на болезнь Лайма или риккетсиоз</p>



# Другие причины ДКМП

<p>Метаболические/ эндокринные</p>	<p><u>Электролитные нарушения</u> * Гипокальциемия, гипофосфатемия, уремия <u>Эндокринные патологии</u> * Болезнь Кушинга, акромегалия, гипо/гипертиреозидизм, феохромоцитома <u>Недостаток питания</u> * Карнитин, тиамин, селен</p>	<p>Мочевина, креатинин, Na, K, Ca, PO<sub>4</sub> Функциональные тесты щитовидной железы Глюкоза плазмы Метанефрин в моче</p>	<p>Если есть соответствующие клинические особенности, то углубленные эндокринные исследования При истощении обследовать на микроэлементы и витамины</p>
<p>Воспалительные/ инфильтративные/ аутоиммунные</p>	<p><u>Гиперчувствительный миокардит</u> <u>Инфильтративные заболевания</u> * Гемосидероз, саркоидоз <u>Васкулиты</u> * Синдром Чарга-Стросса, болезнь Кавасаки, узелковый полиартериит <u>Системные заболевания соединительной ткани</u> * Склеродерия * Дерматомиозит * Системная красная волчанка</p>	<p>СОЭ, СРБ ЭКГ (АВ-блокада), рентгенография органов грудной клетки (увеличение внутригрудных лимфоузлов), АПФ в крови [саркоидоз]</p>	<p>Эндомиокардиальная биопсия при подозрении на саркоидоз или васкулит Определение антител при повышении СОЭ/СРБ или поражении кожи/суставов/других систем</p>
<p>Нейромышечные заболевания</p>	<p>Дистрофинопатии (мышечная дистрофия Дюшенна/Беккера/Х-связанная ДКМП) Поясно-конечностные мышечные дистрофии Лице-лопаточно-плечевая миодистрофия Мышечная дистрофия Эмери-Дрейфуса Атаксия Фридрейха Миотоническая дистрофия</p>	<p>КФК Слабость скелетных мышц Семейный анамнез, ЭКГ ("заднебоковой инфаркт"), ЭхоКГ (заднебоковая акинезия/дискинезия) [дистрофинопатии] Нарушение координации [атаксия Фридрейха] Миотония/катаракта [миотоническая дистрофия] ЭКГ (АВ-блокада) [мышечная дистрофия Эмери-Дрейфуса типа 1/миотоническая дистрофия]</p>	<p>Оценка специалиста +/- мышечная биопсия/ЭМГ/генетическое тестирование при мышечной слабости, повышении КФК или других кардиальных/экстракардиальных маркерах</p>
<p>Другие</p>	<p>Беременность Тахикардия</p>	<p>ЭКГ в 12-ти отведениях</p>	<p>Амбулаторный мониторинг ЭКГ</p>



# Клинические признаки и симптомы при ДКМП

---

Ведущие клинические проявления:

- Симптомы ХСН
- Признаки поражения миокарда
- Нарушения ритма и тромбоэмболический синдром

Жалобы больных:

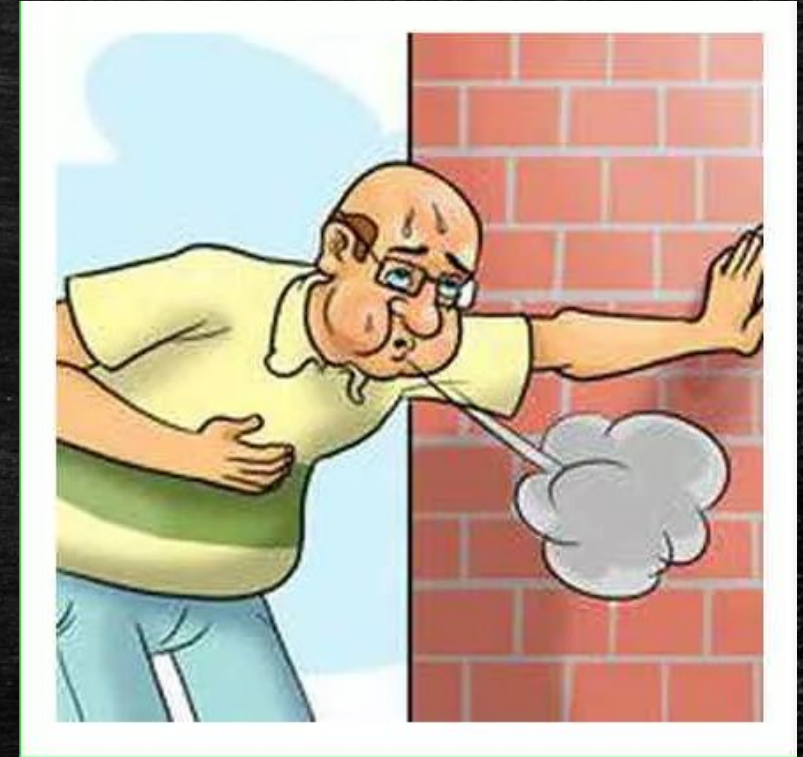
- Слабость, быстрая утомляемость
- Усиленное или учащенное сердцебиение, ощущение перебоев в работе сердца
- Ноющие и тянущие боли или дискомфорт в области сердца, не связанные с физической нагрузкой, не проходящие после приема нитратов, длительностью до нескольких часов или дней



# Симптомы больных ДКМП

Признаки недостаточности по малому и/или большому кругу кровообращения:

- Одышка при физической нагрузке и в покое
- Приступы сердечной астмы, ортопноэ
- Пароксизмальная ночная одышка, сухой кашель
- Акроцианоз, похолодание пальцев рук и ног
- Периферические отеки
- Чувство тяжести в правом подреберье при увеличении печени
- Гепато-югулярный рефлюкс
- Никтурия, уменьшение объема мочи





# Физикальное обследование

---

Признаки поражения миокарда:

- Приглушенный I тон
- Диастолический ритм галопа
- Систолический шум на верхушке сердца – относительная недостаточность митрального клапана
- Систолический шум в проекции мечевидного отростка – относительная недостаточность трехстворчатого клапана
- Расширение границ сердечной тупости



# ЭКГ

---

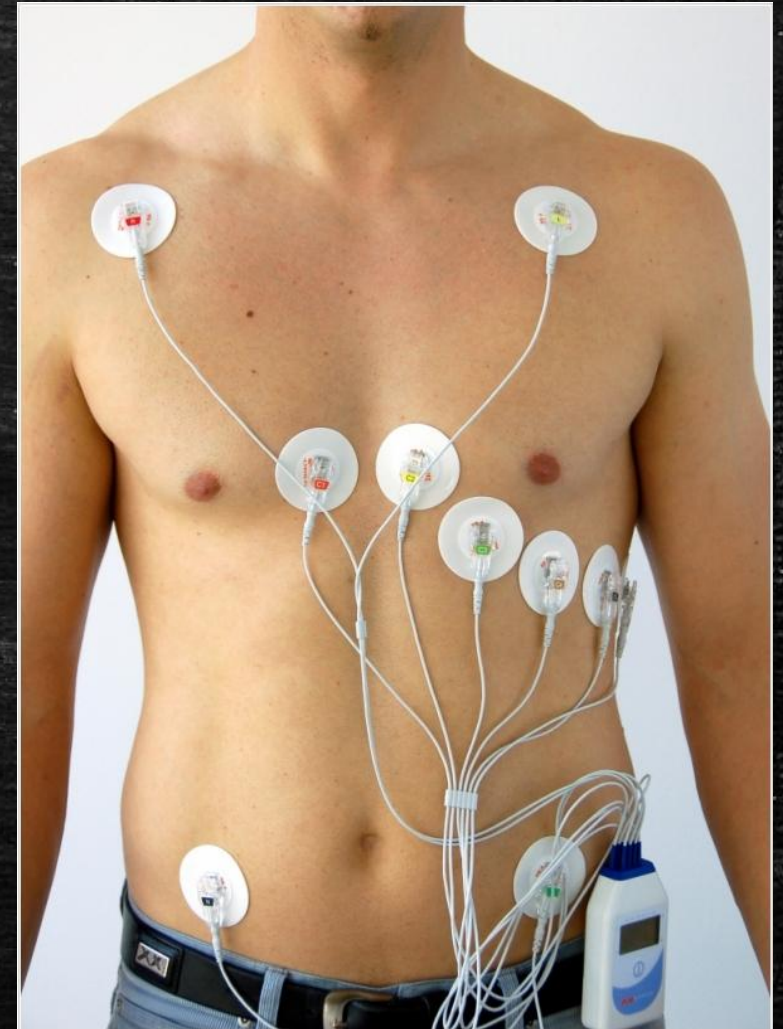
- Нарушения ритма (ФП, наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия, НУЖТ)
- Нарушения проводимости (БЛНПГ, расширение QRS, удлинение PQ)
- Признаки гипертрофии левого желудочка и левого предсердия
- Неспецифические изменения сегмента ST и зубца T



# Холтеровское мониторирование

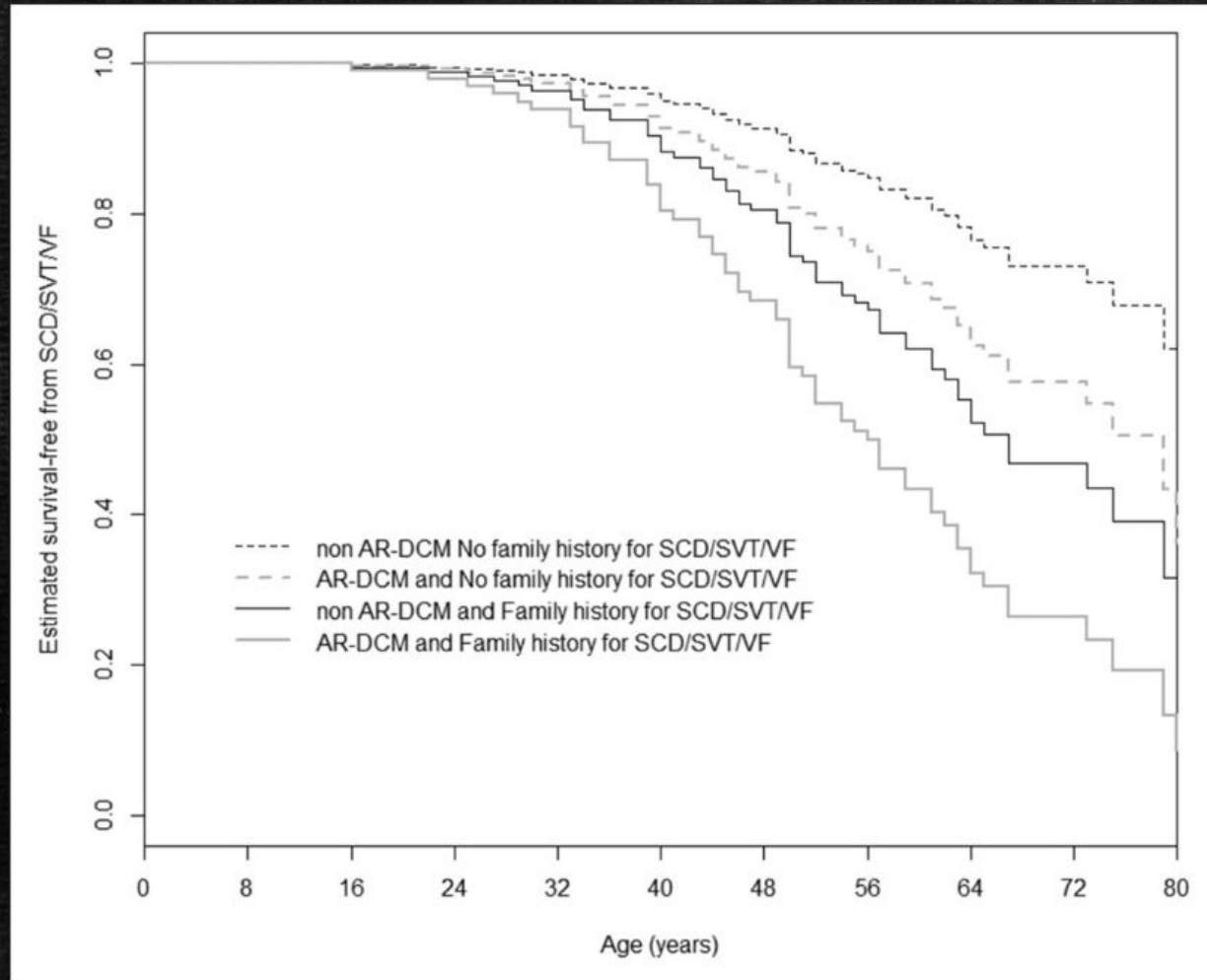
---

- 24-48 часовое мониторирование
- Синусовая тахикардия
- АВ-блокады
- Блокады ножек пучка гиса
- Экстрасистолии
- ФП
- Желудочковые тахикардии





# Внезапная сердечная смерть и угрожающие жизни желудочковые аритмии

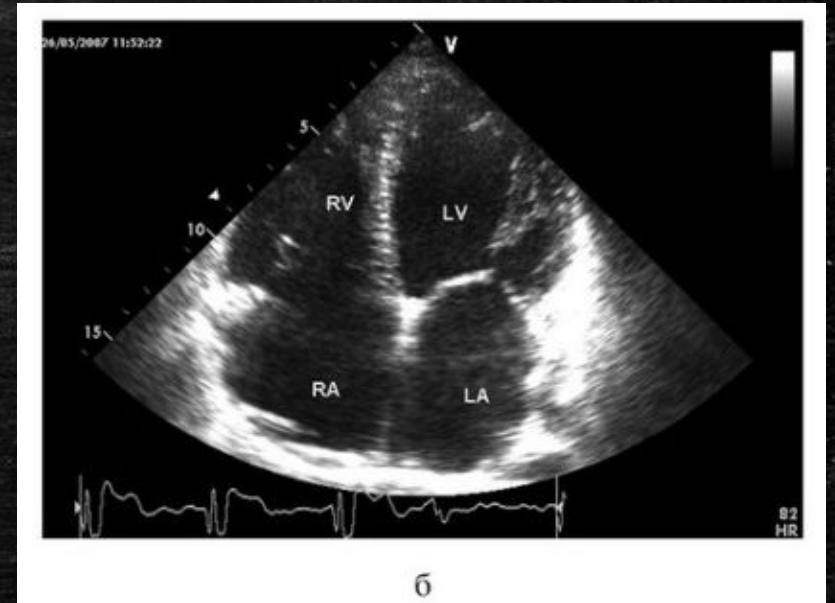
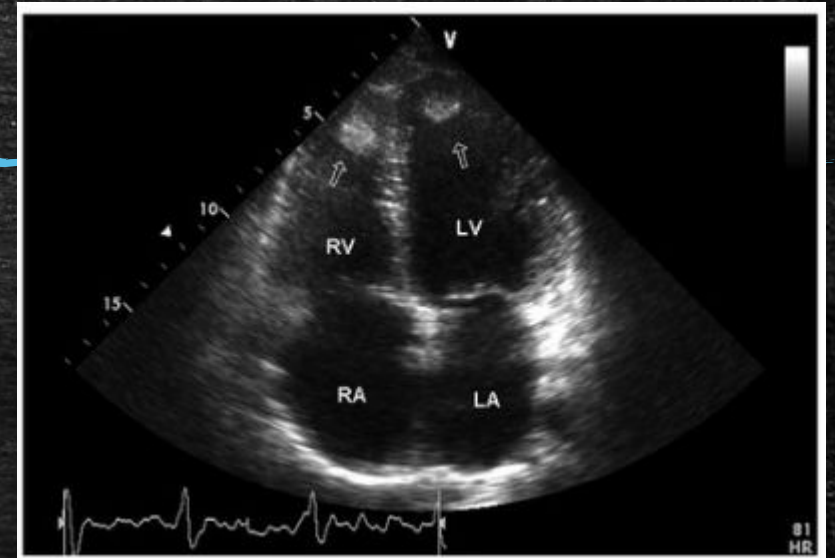


Оценка выживаемости, стратифицированная на основе семейной истории ВСС или желудочковых аритмий и диагноза аритмогенной ДКМП. Когорта из 285 пациентов с ДКМП. Пациенты с аритмогенной ДКМП и семейным анамнезом ВСС или желудочковых аритмий имели самых худший прогноз.



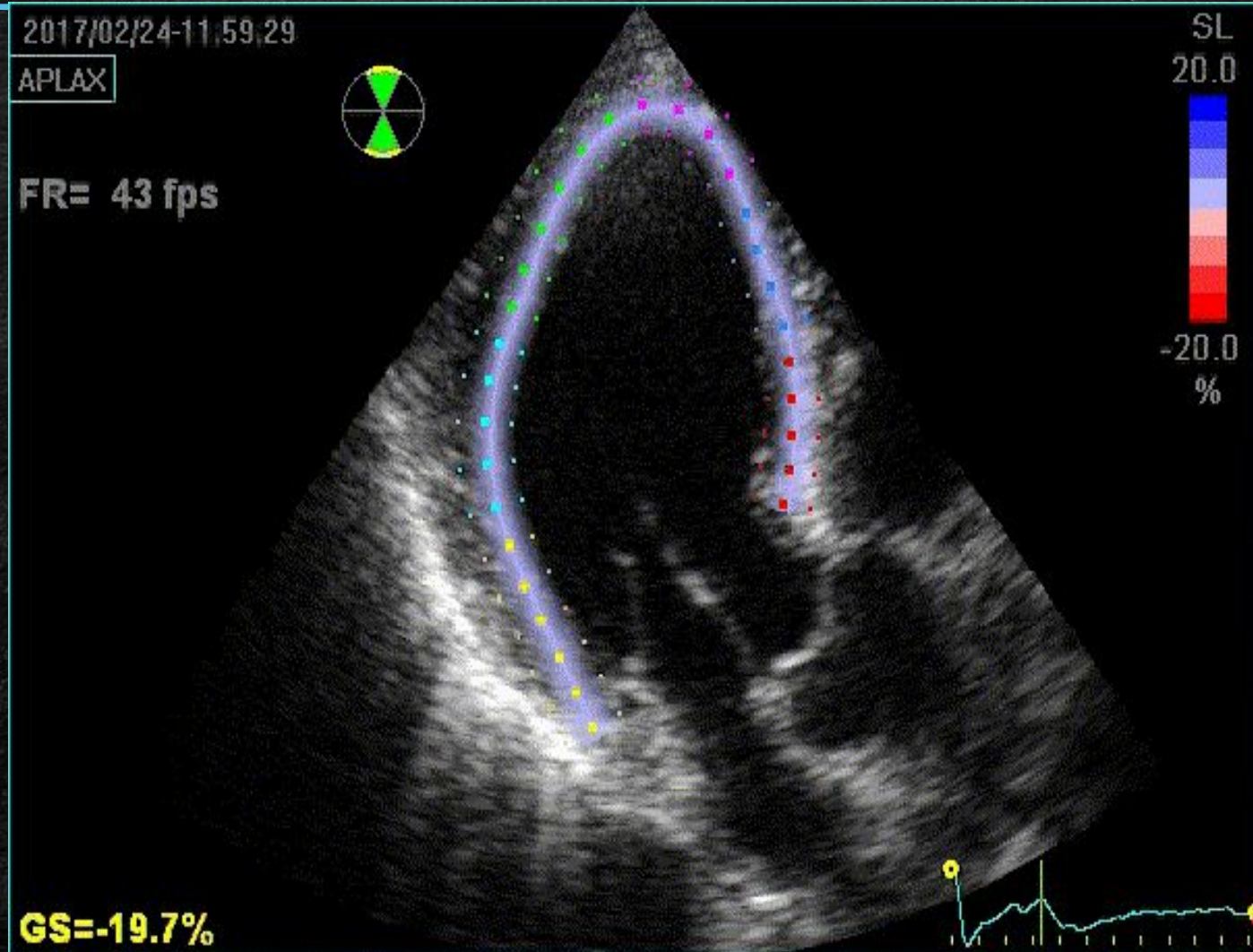
# ЭхоКГ

- Дилатация левого и правого желудочков
- Дилатация предсердий
- Диффузное снижение сократительной способности миокарда – ФВ менее 45%
- Исключение участков гипокинеза и акинеза (исключение ИБС и перенесенных ИМ)
- Пристеночные тромбы в предсердиях и желудочках (ЧП ЭхоКГ)
- Допплер ЭхоКГ – митральная и/или трикуспидальная регургитация, давление в ЛА.



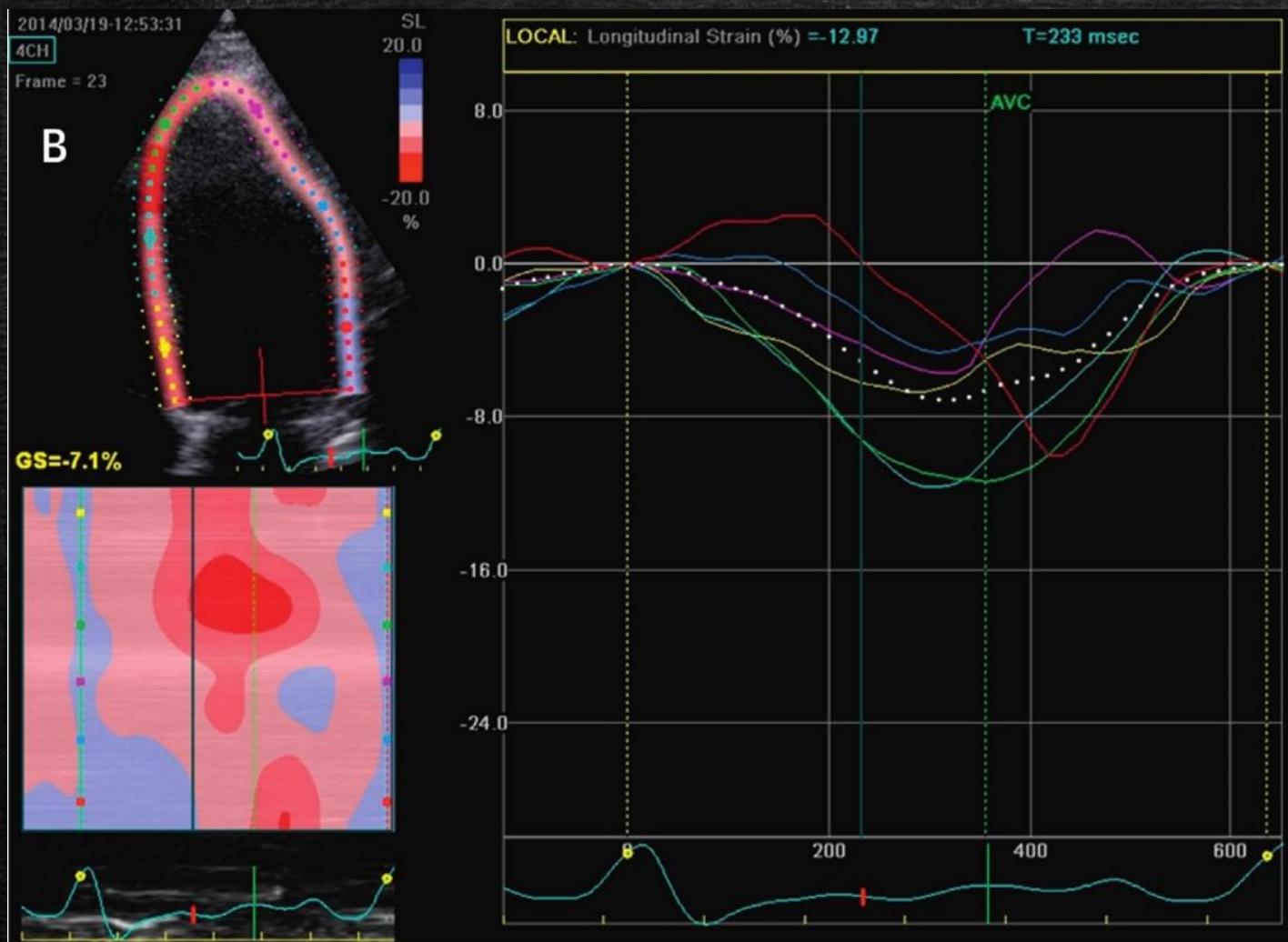


# Speckle tracking





# Speckle tracking для определения пре-ДКМП фенотипа

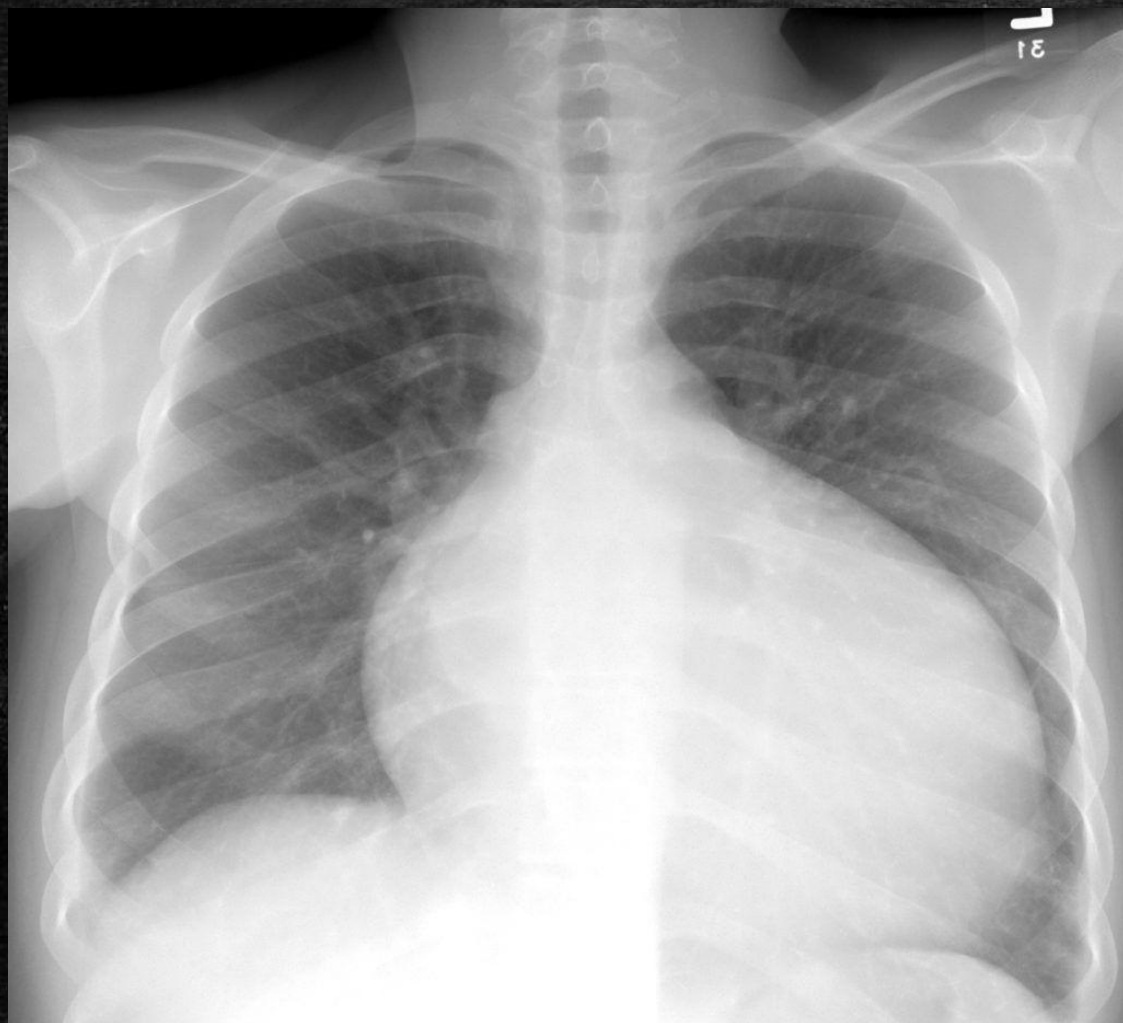


Оценка деформации миокарда с помощью speckle tracking является чувствительным методом выявления нарушений сократимости миокарда у лиц с сохраненной фракцией выброса ЛЖ. У больных ХСН отмечается снижение деформации миокарда как в продольном, так и в радиальном и циркулярном направлениях, что может быть обусловлено изменением ориентации волокон на фоне ремоделирования миокарда



# Рентгенография органов грудной клетки

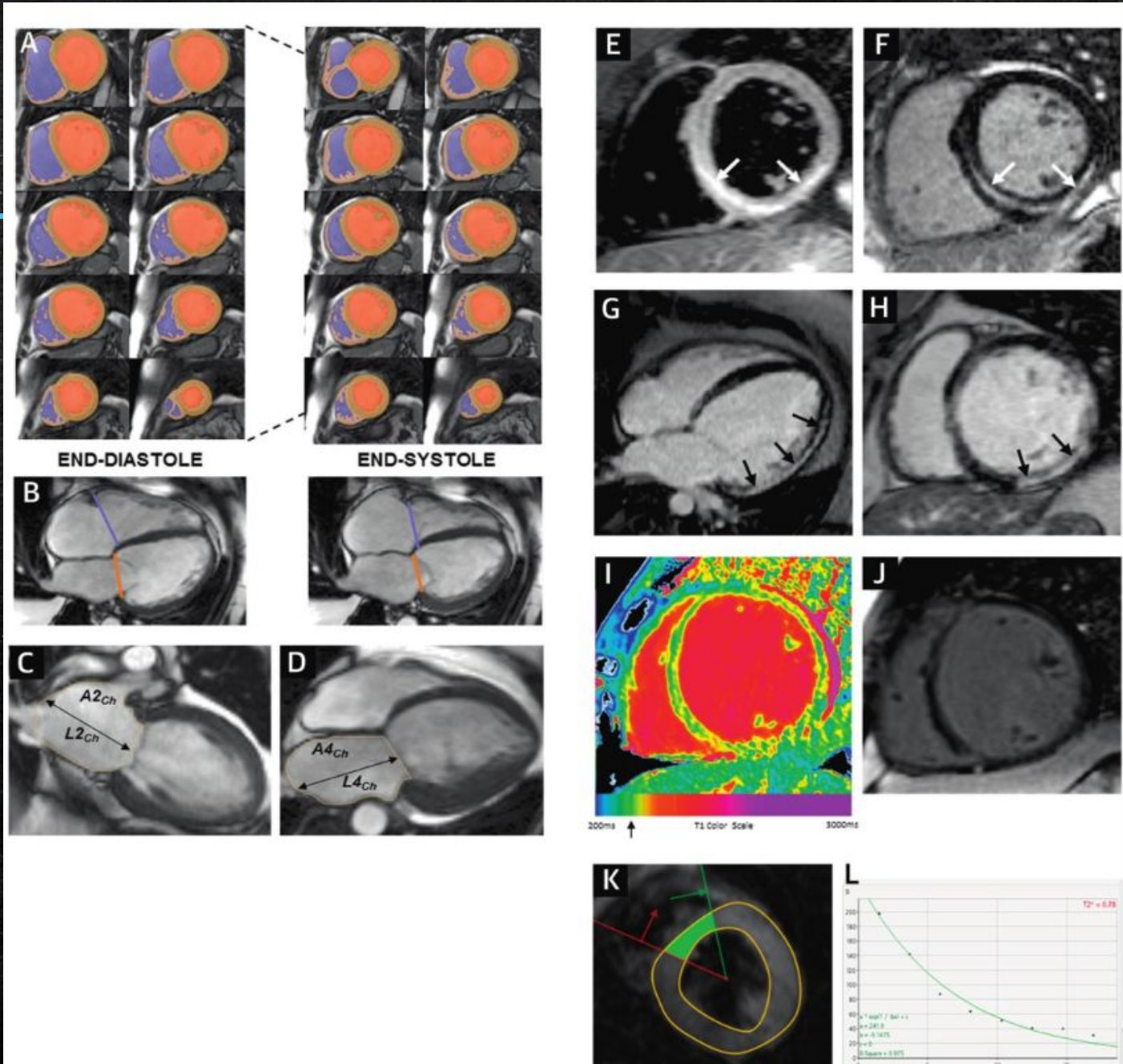
---



- Расширение сердечной тени – кардиомегалия
- Признаки застоя в малом круге кровообращения
- Признаки легочной гипертензии



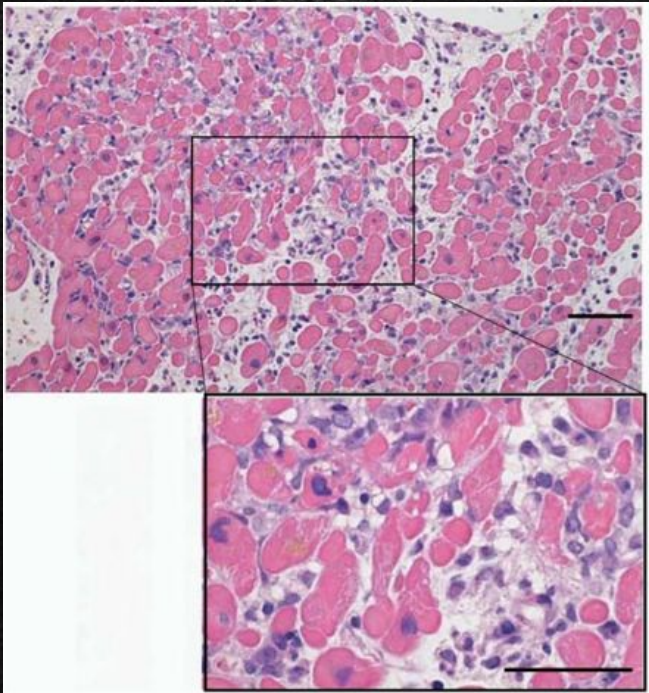
# MPT



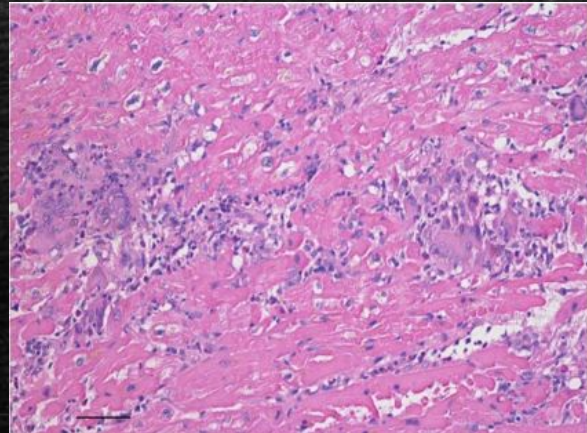


# Эндомиокардиальная биопсия

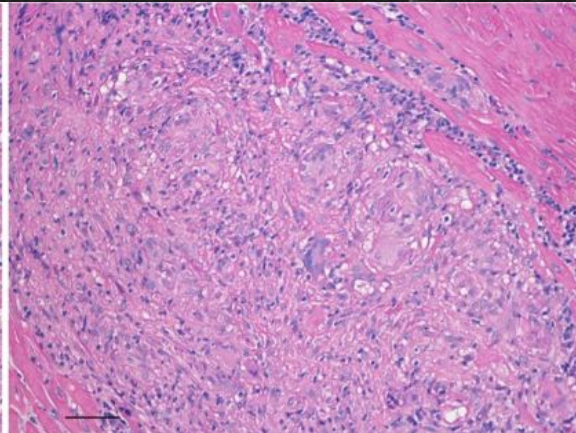
- Диагностика миокардита при необъяснимой сердечной недостаточности



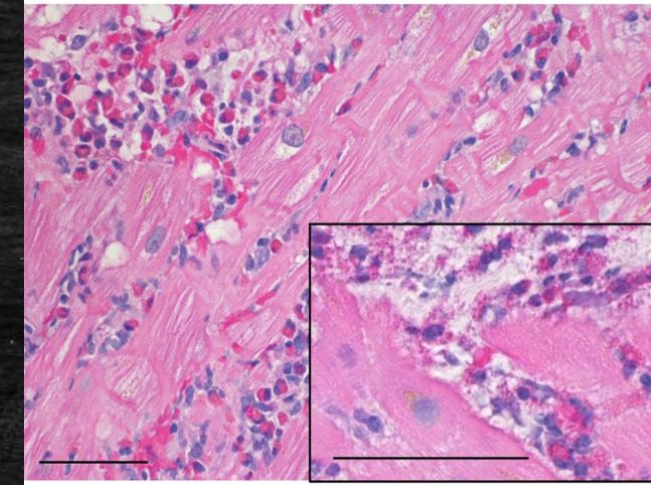
Острый лимфоцитарный миокардит



Гигантоклеточный миокардит



Гранулема при саркоидозе



Эозинофильный миокардит



## Катетеризация сердца

- Используется у больных при тяжелой декомпенсированной ХСН для контроля за проводимой терапией
- Конечное диастолическое давление в полости ЛЖ
- Степень снижения минутного объема сердца и фракции выброса

## Коронароангиография

- Проводится для исключения ИБС, как причины развития дилатации полостей сердца



# Немедикаментозное лечение ДКМП

- Контроль массы тела: ежедневное взвешивание. Прирост веса  $>2$  кг за 1-3 дня, скорее всего свидетельствует о задержке жидкости и риске развития декомпенсации.
- Коррекция массы тела при ожирении и кахексии
- Ограничение приема жидкости (до 2 л/день), поваренной соли (не подсаливать пищу)
- Общие рекомендации и режим: вакцинация; не пребывать в условиях высокогорья, высоких температур и влажности; избегать продолжительных поездок; отказ от вредных привычек
- Ограничение физических нагрузок (постельный режим – только при выраженной декомпенсации ХСН); физические нагрузки на основе кардиопульмонального нагрузочного теста





# Принципы терапии

Новые перспективы: использование детальной диагностики ДКМП для подбора терапии

Стадии ремоделирования левого желудочка	Латентная	Установленная	Прогрессирующая		
	 <p>Ранний фенотип ЛЖ (снижение деформации, увеличение ЛЖ, диффузный фиброз)</p>	 <p>Увеличение объема ЛЖ и снижение ФВ Ограниченный или отсутствие замещающего фиброза</p>	 <p>Выраженное увеличение ЛЖ и снижение ФВ Обширный замещающий фиброз Истончение стенок +/- Ремоделирование правого желудочка</p>		
	<p>+/или Патогенные генетические мутации Изменение биомаркеров</p>	<p>+/или Относительная митральная регургитация Диссинхрония ЛЖ Активный миокардит</p>	<p>Рефрактерность к традиционной терапии</p>		
Стадии лечения  (Рассмотреть ИКД на основе установленных и новых факторов риска ВСС для всех трех стадий)	<p><b>Задержка ремоделирования:</b></p> <p>Нейрогормональная блокада Молекулярная/генетическая терапия Визуализация и наблюдение за биомаркерами</p>	<p><b>Обратное ремоделирование:</b></p> <p>Нейрогормональная блокада Ресинхронизирующая терапия Вмешательства на митральном клапане Молекулярная/генетическая терапия Иммуносупрессия/антивирусные препараты</p>	<p><b>Восстановление:</b></p> <p>Терапия стволовыми клетками "bridge to recovery" механическая поддержка левого желудочка</p>	<p><b>Замещение:</b></p> <p>Трансплантация сердца "Destination therapy" механическая поддержка левого желудочка</p>	

Japp, A.G. et al. J Am Coll Cardiol. 2016;67(25):2996-3010.



# Медикаментозное лечение

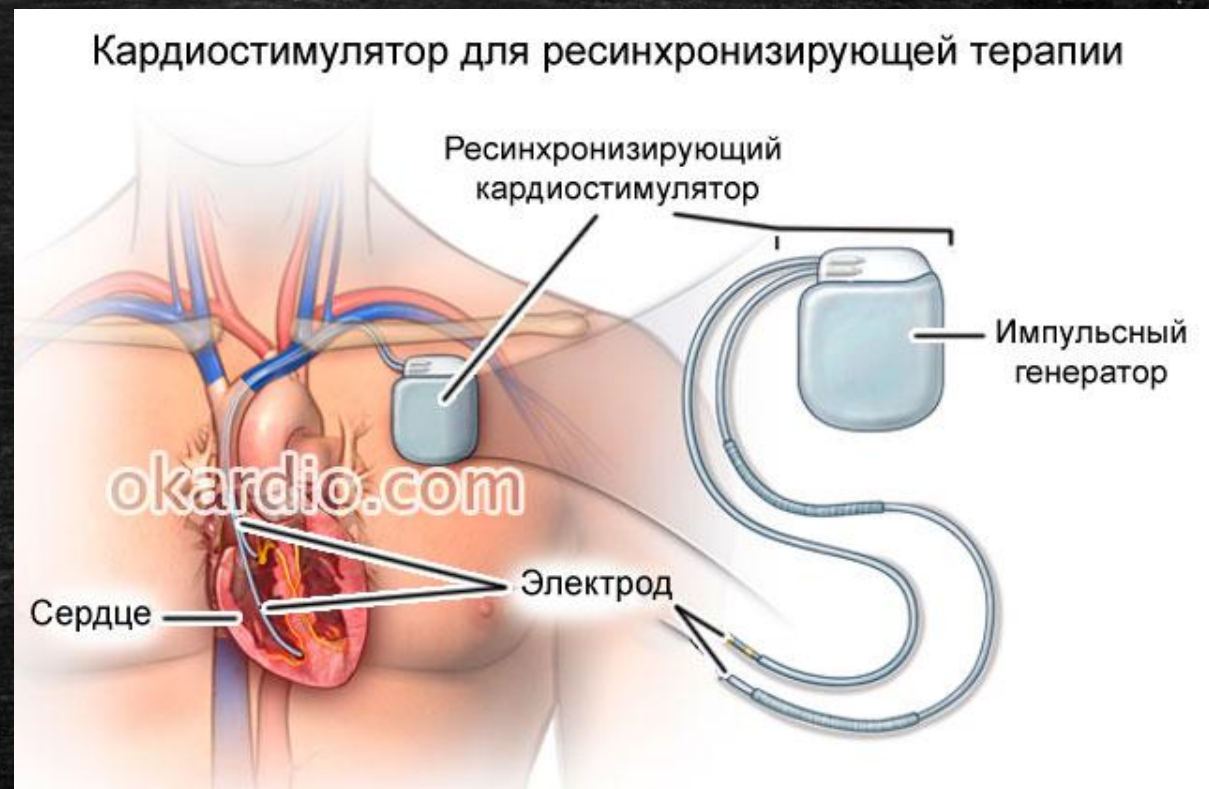
---

- Этиотропное (при вторичных ДКМП)
- Лечение ХСН (иАПФ,  $\beta$ -блокаторы, АРА II, АРНИ, антагонисты альдостерона)
- Симптоматическое лечение ХСН (диуретики, гликозиды, периферические вазодилататоры, ивабрадин)
- Профилактика ТЭ – гепарин, низкомолекулярные гепарины, пероральные антикоагулянты
- Профилактика внезапной сердечной смерти: антиаритмики – амиодарон



# Сердечная ресинхронизирующая терапия (СРТ)

- Это имплантация трехкамерных электрокардиостимуляторов с передачей электрического импульса правому предсердию и обоим желудочкам сердца, что позволяет индивидуально подобрать задержку между сокращениями предсердий и желудочков и обеспечить одновременное сокращение левого и правого желудочков сердца.





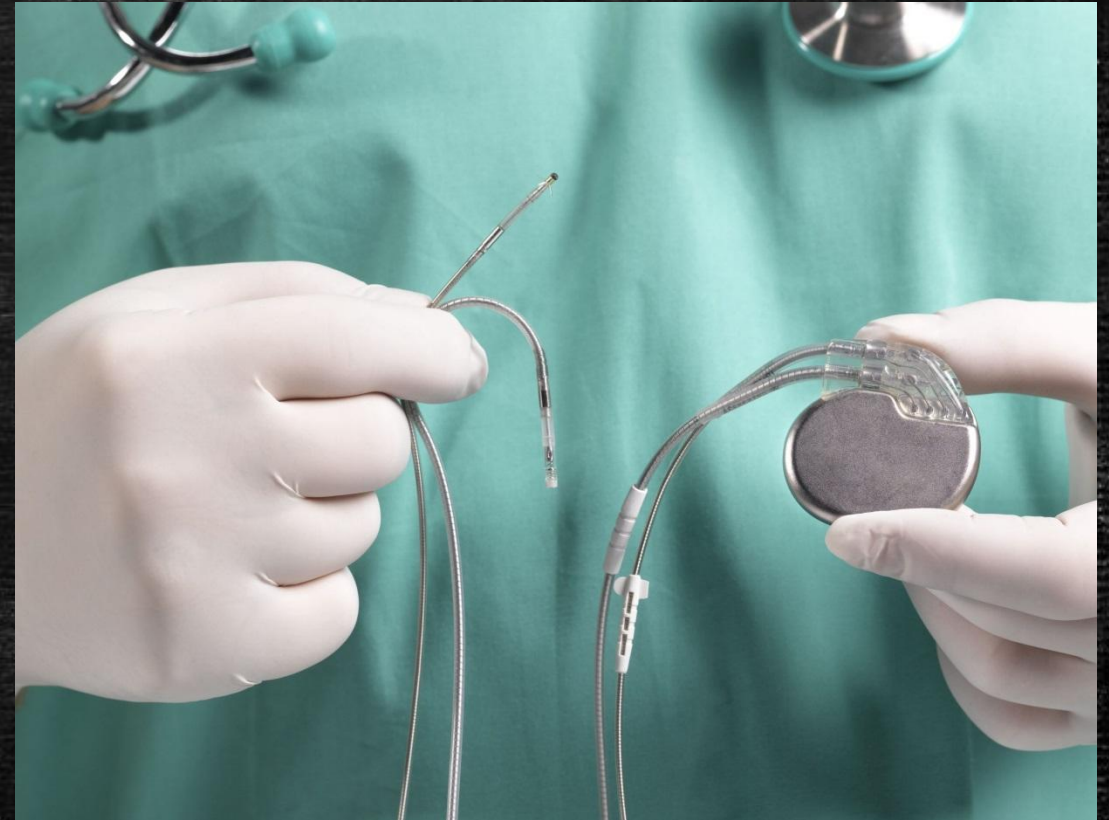
## Показания к СРТ

- Рекомендуется пациентам с симптомной ХСН, синусовым ритмом, длительностью комплекса QRS  $\geq 150$  мс, морфологией комплексов QRS, соответствующей БЛНПГ и ФВ ЛЖ  $\leq 35$  %, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию с целью уменьшения симптомов, снижения заболеваемости и смертности (ЕОК IA)
- Рекомендуется симптомным пациентам с ХСН, синусовым ритмом, длительностью комплексов QRS от 130-149 мс, морфологией комплексов QRS, соответствующей БЛНПГ и ФВ  $\leq 35$  %, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию с целью уменьшения симптомов и снижения заболеваемости и смертности (ЕОК IB)
- Всем пациентам с ХСНнФВ, которым показана желудочковая стимуляция по поводу атриовентрикулярной блокады высокой степени, включая пациентов с ФП и независимо от ФК СН, вместо правожелудочковой стимуляции рекомендуется СРТ с целью предотвращения прогрессирования СН (ЕОК IA)



# Имплантируемый кардиовертер дефибриллятор (ИКД)

- Прибор, который помимо создания и передачи электрического импульса миокарду способен при возникновении жизнеугрожающих желудочковых аритмий наносить сильный электрический разряд, прерывающий нарушение ритма





# Показания для имплантации ИКД

---

Первичная профилактика внезапной сердечной смерти:

- рекомендуется пациентам с ишемической систолической дисфункцией ЛЖ, ФВ ЛЖ <35%, ФК II-III, находящимся на оптимальной медикаментозной терапии, при ожидаемой продолжительности жизни в хорошем функциональном статусе более 1 года для снижения риска внезапной смерти и смертности от всех причин (ЕОК IA)

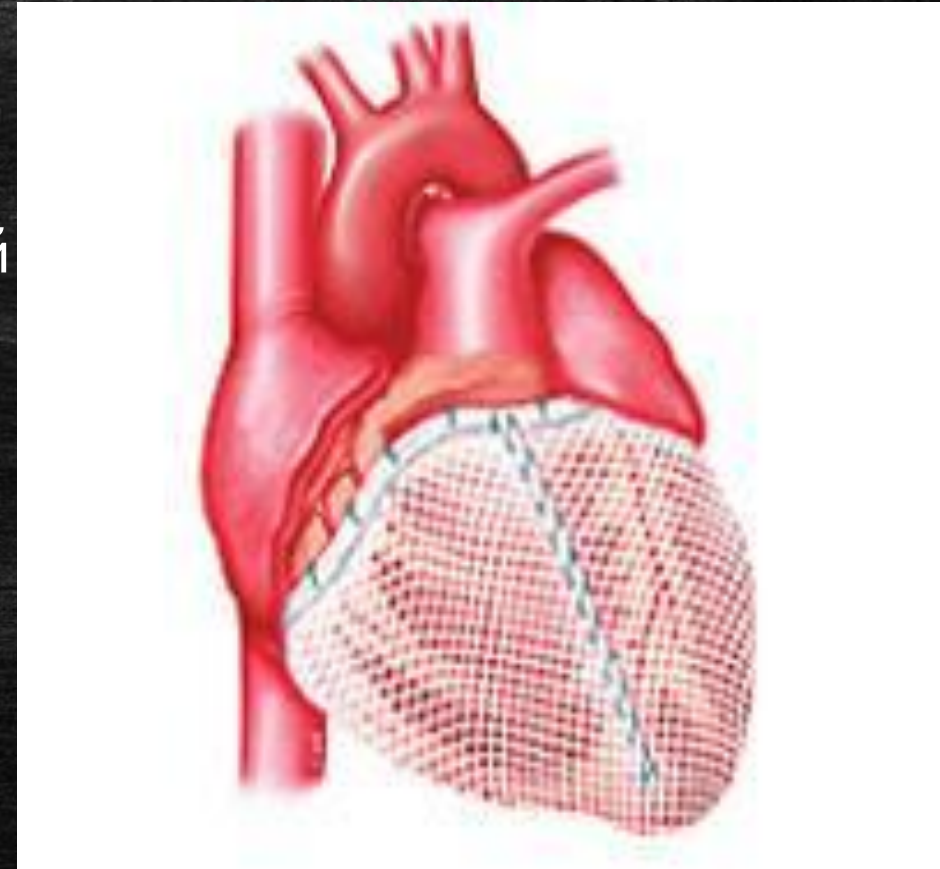
Вторичная профилактика внезапной сердечной смерти:

- пациентам с СН, перенесшим эпизод желудочковой аритмии, приведший к нестабильности показателей гемодинамики (возникшее не в первые 48 часов после ОИМ и не связанные с обратимыми причинами), рекомендован имплантируемый кардиовертер дефибриллятор в тех случаях, когда ожидаемая продолжительность жизни составляет более 1 года при хорошем функциональном статусе для снижения риска внезапной смерти и смертности от всех причин (ЕОК IA)



# Имплантация экстракардиального сетчатого каркаса

- Данная операция предполагает окутывание желудочков сердца эластичным каркасом с полным соблюдением их рельефа
- Предварительные результаты использования этой методики показывают, что она предотвращает прогрессирование СН, нарастание дилатации сердца, развитие регургитации на клапанах, оказывает систолическую поддержку, улучшает состояние пациентов и повышает эффективность медикаментозной терапии
- Для подтверждения эффективности необходимы результаты клинических исследований





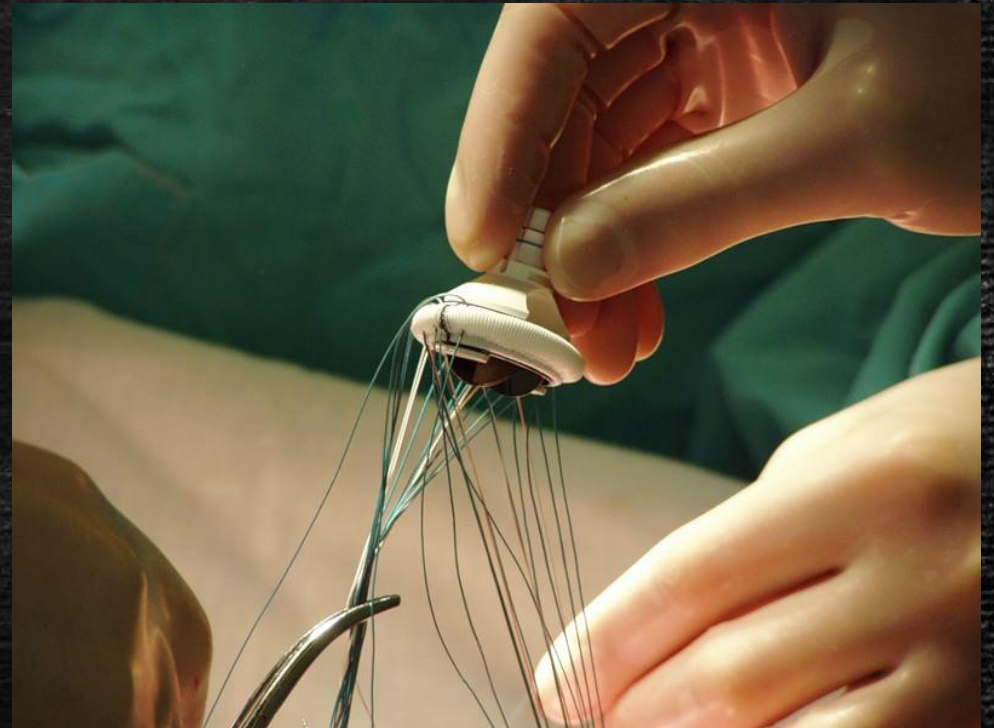
# Протезирование митрального клапана

Первичная (органическая) митральная недостаточность:

- больным с тяжелой симптомной органической митральной регургитацией показано кардиохирургическое лечение при отсутствии противопоказаний

Вторичная митральная недостаточность:

- хирургическую коррекцию тяжелой митральной регургитации следует рекомендовать больным с низкой систолической функцией ЛЖ, которым выполняется операция реваскуляризации или АКШ
- реконструктивная операция на митральном клапане при функциональной митральной регургитации с тяжелой систолической дисфункцией ЛЖ может быть произведена для того, чтобы избежать или отложить трансплантацию сердца





# Механическая поддержка кровообращения (МПК)

---

- **Bridge to transplant** (для пациентов с таким тяжелым снижением сердечным выбросом, когда для выживания и успешного выполнения трансплантации сердца, вряд ли можно обойтись без механической поддержки)
- **Destination therapy** (для пациентов с 1 или более основными противопоказаниями к трансплантации сердца)
- **Bridge to recovery** (для пациентов с фатальным снижением сердечного выброса в ситуациях, когда восстановление возможно или вероятно)
- **Bridge to decision** (в тех случаях, когда решение о трансплантации не может быть принято в момент имплантации системы)



# Механическая поддержка кровообращения (МПК)

---

## Кратковременная МПК:

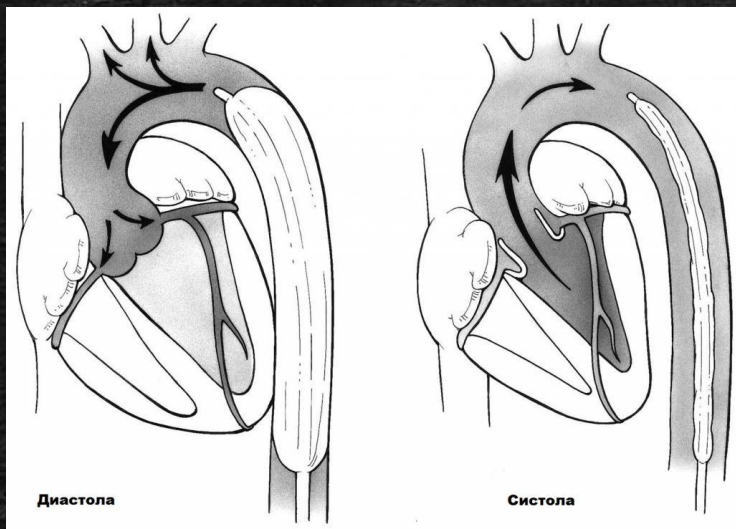
- внутриаортальная баллонная контрпульсация (ВАБК)
- внутриаортальный левожелудочковый обход (ЛЖО) с помощью осевого насоса
- экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО)
- экстракорпоральный левожелудочковый обход

## МПК на длительной основе:

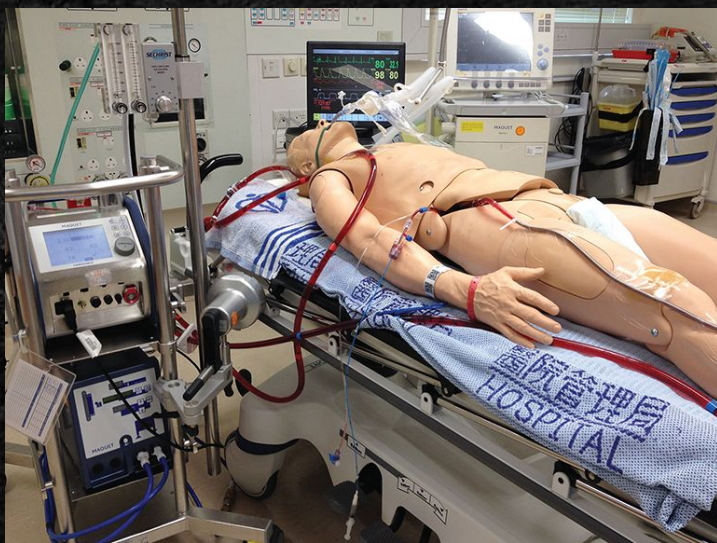
- Искусственное сердце
- Имплантируемые системы левожелудочкового, правожелудочкового (осевые и центрифужные насосы) и бивентрикулярного обхода



# Механическая поддержка кровообращения (МПК)



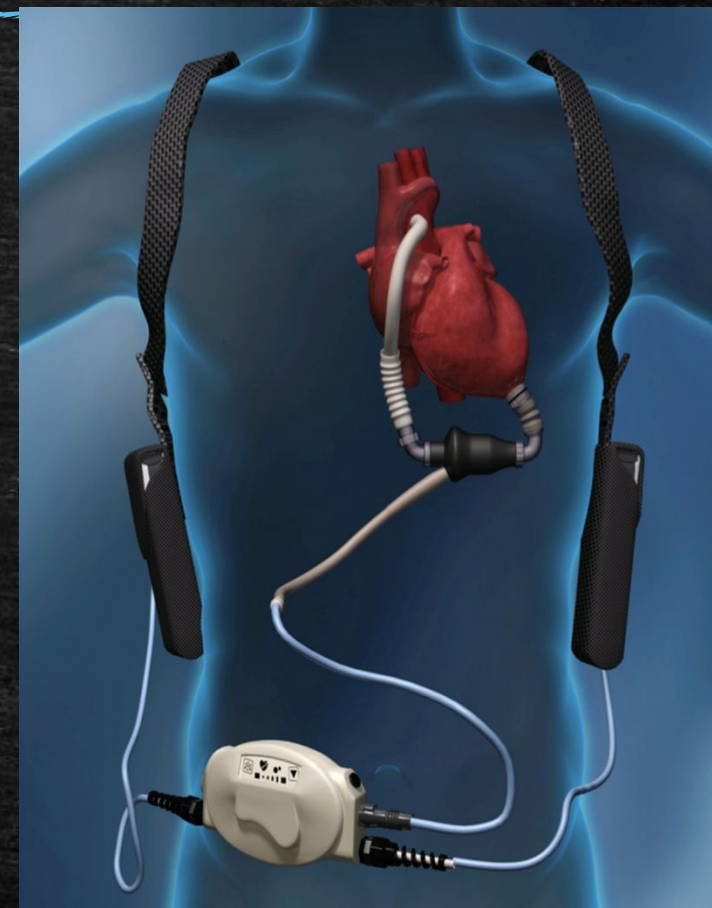
ВАБК



ЭКМО



Искусственное сердце



Система для левожелудочкового обхода



# Трансплантация сердца (ТС)





# Трансплантация сердца (ТС)

## Абсолютные показания к ТС

- Трансплантация сердца выполняется у больных кардиомиопатией, ИБС, тяжелыми декомпенсированными заболеваниями клапанов сердца (при невозможности выполнения иных методов хирургического лечения), миокардитами, врожденными пороками сердца, а также другими заболеваниями сердца, которые (IC) существенно ограничивают физическую активность и сопровождаются риском смерти в течение года, превышающим 50%
- Трансплантация сердца показана больным с конечной стадией СН с выраженным ограничением физической активности при неэффективности медикаментозной терапии и наличии показаний к постоянной поддержке кровообращения, а также невозможности проведения иных методов хирургического лечения, но с потенциалом для достижения ремиссии после трансплантации донорского сердца (IC)



# Трансплантация сердца (ТС)

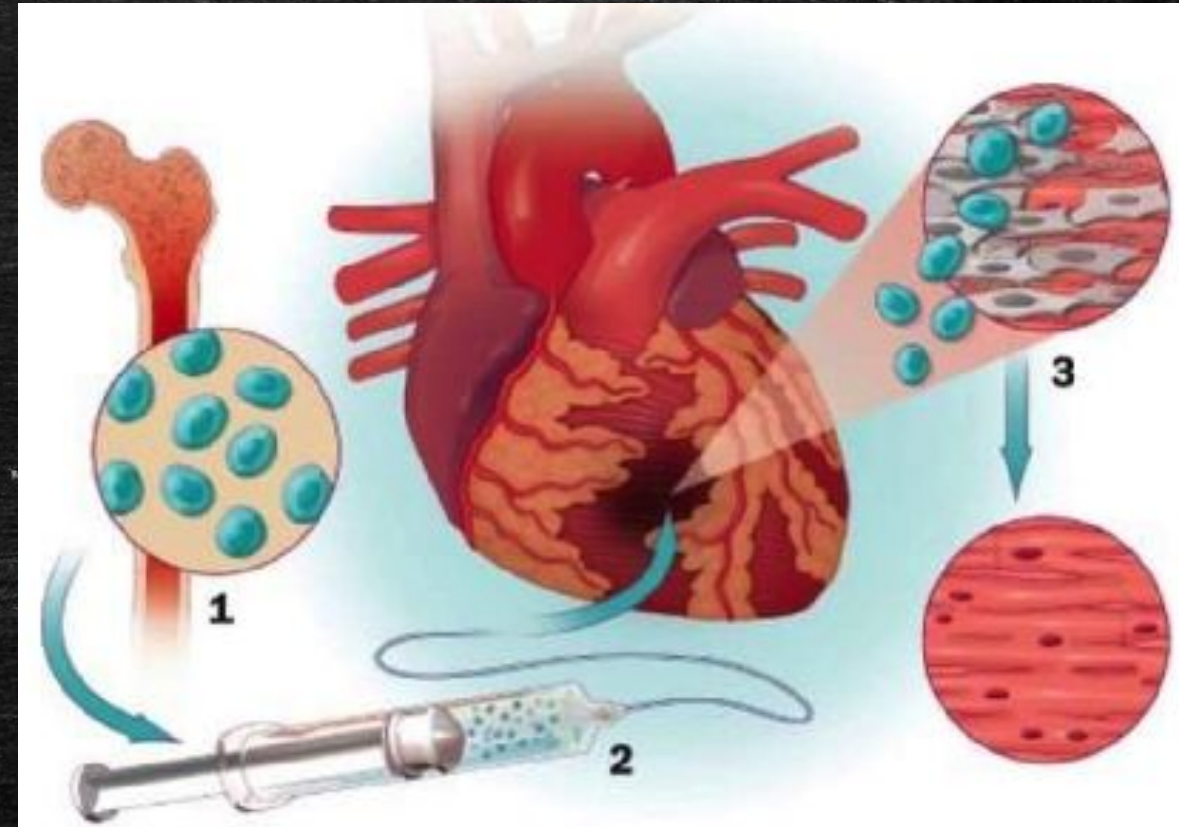
---

- Больные, госпитализированные с острой или декомпенсированной СН, требующие непрерывной инфузии катехоламинов или МПК, находятся в приоритетном листе ожидания ТС. Больные, включенные в лист ожидания и не нуждающиеся в постоянной медикаментозной инотропной или МПК, наблюдаемые амбулаторно, должны проходить регулярные обследования для оценки статуса (IC)



# Регенеративная клеточная терапия

- Лечение ДКМП стволовыми клетками основано на способности стволовых клеток восстанавливать утраченную популяцию клеток сердца (кардиомиобластов). Введенные мезенхимальные стволовые клетки и кардиомиобласты замещают клетки соединительной ткани, нарушающей работу миокарда. Однако в настоящее время вопрос подобной терапии исследован недостаточно и находится в фазе клинических испытаний





Спасибо за внимание!