

Н.Ю. Осовская, д.м.н., профессор, Винницкий национальный медицинский университет им. Н.И. Пирогова

Кардиомиопатии: основные принципы классификации и диагностики

В середине XX века с внедрением ультразвуковых визуализационных методик в рамках появившейся в конце XIX века концепции мышечных заболеваний сердца в клиническую практику вошел термин «кардиомиопатии» (КМП). Это было сборное по многим критериям понятие, которое включало все невыясненной этиологии тяжелые поражения миокарда с быстро прогрессирующим течением, приводящим к его тяжелой дисфункции.

На сегодняшний день накопленные знания, хотя и недостаточные, позволили уточнить много неизвестных фактов в отношении этиопатогенеза КМП, что в свою очередь потребовало пересмотра классификаций. Но даже в настоящее время это является сложной задачей, потому что познания в отношении КМП очень ограничены. Без преувеличения можно сказать, что неизвестного в этом вопросе больше, чем известного, и систематизация, хотя и на более высоком уровне, все же затруднительна. Поэтому создано несколько классификаций КМП, которые на равных основаниях могут использоваться в практической деятельности.

В основу действующей классификации ВОЗ (1995) был положен фенотипический морфологический принцип, основой которого стало описание структурных изменений миокарда, зарегистрированных при помощи инструментальных методов диагностики и данных аутопсии [1] (табл. 1). Согласно данной классификации выделяют основные КМП (дилатационная – ДКМП, гипертрофическая – ГКМП и рестриктивная – РКМП), дополнительные (аритмогенная и послеродовая), специфические, т.е. очевидно связанные с основным заболеванием (метаболическая, ишемическая и др.) и неклассифицированные (фиброэластоз новорожденных и детей, синдром компактного левого желудочка – НЛЖ и др.). Данная классификация на время ее создания была актуальной и позволяющей прийти к единому мнению в отношении известных КМП, не учитывая многих нюансов этиологии, патогенеза и прогноза данных патологических состояний.

Со временем стало очевидным, что накапливающиеся знания не помещаются в рамки этой классификации, затрудняя не только внесение в стандартизированную классификацию вновь открытых КМП, но и препятствуя созданию рекомендаций по их лечению. Данная классификация не предусматривала такие факты, как наличие генетической обусловленности некоторых КМП, семейных форм КМП, возможности трансформации одной КМП

в другую (ГКМП в ДКМП на поздних стадиях), «немеханический» характер возникающих дисфункций миокарда при некоторых КМП и т.д. Утрачивался принцип создания классификаций – универсальность.

Прогресс в области молекулярной биологии подвел некоторых исследователей к мысли о возможности систематизации причин КМП на основании преимущественно вовлечения генов, кодирующих синтез цитоскелета, сократительных белков (саркомеров) или белков ионных каналов [2] (табл. 2). Однако такой принцип классификации был преждевременен, так как, например, при ДКМП обнаружены мутации генов не только белков цитоскелета, но и саркомеров, а также белков, ответственных за митохондриальное дыхание и структуру ядерной оболочки. Та же ситуация наблюдается и в отношении малоизученного и гораздо реже встречающегося синдрома НЛЖ: наличие большинства генов, полностью идентичных генам ГКМП, вообще не позволяет выделить это заболевание в отдельную КМП, хотя структура миокарда при данных патологических состояниях имеет существенные отличия, обуславливающие разный прогноз.

Более концептуально совершенной стала классификация Американской ассоциации сердца (ААС) 2006 года [3] (табл. 3). В ее основу лег принцип «первичности» и «вторичности» происхождения: были выделены КМП, обусловленные первичным поражением сердца, и КМП, возникшие вследствие основного заболевания («специфические» по классификации 1995 г.). В подразделах первичных КМП (генетические, смешанные и приобретенные) нашли свое место такие патологии, как «каналопатии», обуславливающие не столько механический характер дисфункции миокарда, сколько электрический; сделан акцент на генетические аспекты КМП, например дилатационной, которая до этого считалась исключительно приобретенным заболеванием и больше подходила к подгруппе метаболических КМП.

В 2008 г. была опубликована новая классификация Европейского общества кардиологов (ЕОК) [4]. Данная классификация ориентирована преимущественно на клиническое использование, учитывая невозможность в большинстве случаев выполнить генетический анализ, да и диагностический поиск и лечение зачастую не начинаются с генотипирования. В основу данной классификации положено изменение структуры и функции левого желудочка (ЛЖ) с учетом семейного анамнеза (рис. 1).

На сегодняшний день в отношении первичных/основных КМП успешно сосуществуют три приведенные классификации (ВОЗ, ААС, ЕОК), хотя для постановки диагноза редких генетически обусловленных, выделенных в отдельные подтипы КМП возможно использование только современной классификации ЕОК.

ГКМП чаще всего определяют как выраженную гипертрофию миокарда левого желудочка без видимой причины. Термин «гипертрофическая КМП» точнее, чем «идиопатический гипертрофический субортальный стеноз», «гипертрофическая обструктивная КМП» и «мышечный субортальный стеноз», поскольку не подразумевает обязательной обструкции выносящего тракта ЛЖ, которая имеет место лишь в 25% случаев.

Гистологически при ГКМП обнаруживается беспорядочное расположение кардиомиоцитов и фиброз миокарда. Без гистологического исследования ГКМП практически невозможно отличить от поражения сердца при амилоидозе, гликогенозах и других инфильтративных процессах. Чаще всего гипертрофия подвергается межжелудочковая перегородка, верхушка и средние сегменты ЛЖ.

Распространенность ГКМП составляет 1:500. В 50% случаев это семейное заболевание. ГКМП – самое распространенное наследственное сердечно-сосудистое заболевание. Оно выявляется у 0,5% больных, направляемых на ЭхоКГ, причем в 50–60% случаев ГКМП является эхокардиографической «находкой». Это самая частая причина внезапной смерти спортсменов моложе 35 лет.

В основе одышки в покое и при физической нагрузке, ночных приступов сердечной астмы и утомляемости лежат два процесса: повышение диастолического давления в ЛЖ из-за диастолической дисфункции и динамическая обструкция выносящего тракта левого желудочка. Повышение частоты сердечных сокращений, снижение преднагрузки, укорочение диастолы, усиление обструкции выносящего тракта левого желудочка (например, при физической нагрузке или тахикардии) и снижение податливости ЛЖ усугубляют



Н.Ю. Осовская

жалобы. Обмороки и предобморочные состояния возникают из-за снижения мозгового кровотока и случаются при физической нагрузке или аритмиях, что является следствием синдрома малого сердечного выброса на фоне уменьшенной полости ЛЖ.

У 5–10% больных с ГКМП развивается тяжелая систолическая дисфункция левого желудочка, происходит дилатация и истончение его стенок с развитием гемодинамики ДКМП. Ишемия миокарда при ГКМП может возникать независимо от обструкции выносящего тракта ЛЖ.

Годичная смертность при ГКМП составляет 1–6%. Большинство больных умирают внезапно. У 22–30% больных внезапная смерть – первое проявление болезни (чаще подобная ситуация наблюдается у детей старшего возраста и молодых людей). Примерно 60% внезапных смертей возникают в состоянии покоя, остальные – после тяжелой физической нагрузки.

Наименее благоприятный прогноз и наибольший риск внезапной смерти отмечается при некоторых мутациях тяжелой р-цепи миозина (R719W, R453K, R403Q). При мутациях гена тропонина Т смертность высока даже в отсутствие гипертрофии. Имеющиеся сведения относятся в основном к семейным формам с неблагоприятным прогнозом и не могут экстраполироваться на всех больных.

Наиболее частыми эхокардиографическими признаками ГКМП являются: асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки (>13 мм), небольшой конечнодиастолический размер и объем ЛЖ, гипокинезия межжелудочковой перегородки, нормо- или гиперкинезия задней стенки ЛЖ переднее систолическое движение митрального клапана, срединно-систолическое прикрытие аортального клапана, внутрижелудочковый градиент давления в покое более 30 мм рт. ст., при нагрузке – более 50 мм рт. ст., пролапс митрального клапана с митральной недостаточностью. На рисунке 2 представлена эхокардиограмма больного с ГКМП и выраженной диффузной (симметричной) гипертрофией ЛЖ без субортального стенозирования.

В контексте дифференциальной диагностики с ГКМП необходимо рассмотреть такое сравнительно недавно описанное заболевание, как синдром НЛЖ, которое в классификации ЕОК отнесено к неклассифицированным КМП.

Синдром НЛЖ характеризуется наличием многочисленных перемычек и трабекул и межтрабекулярных полостей между

Основные	Дополнительные	Специфические	Неклассифицированные
ДКМП ГКМП РКМП	Аритмогенная дисплазия ПЖ Послеродовая КМП	Метаболические Воспалительные Ишемическая и др.	Фиброэластоз Синдром НЛЖ СДМ с минимальной дилатацией КМП при митохондриопатии

СДМ – систолическая дисфункция миокарда.

Кардиомиопатии цитоскелета	Кардиомиопатии саркомеров	Кардиомиопатии ионных каналов
Дилатационная КМП Аритмогенная КМП ПЖ Сердечно-кожные синдромы Синдром НЛЖ	Гипертрофическая КМП Рестриктивная КМП Синдром НЛЖ	Синдром удлиненного и укороченного интервала Q-T Синдром Бругада Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия и др.

Генетические	Смешанные	Приобретенные
Гипертрофическая КМП Аритмогенная КМП/дисплазия ПЖ Синдром НЛЖ Гликогенозы Митохондриальные миопатии Нарушение функции ионных каналов	ДКМП Первичная рестриктивная негипертрофическая КМП	Миокардиты (невоспалительные КМП) КМП такотсубо Послеродовая КМП КМП, индуцированная тахикардией КМП у матерей с СД

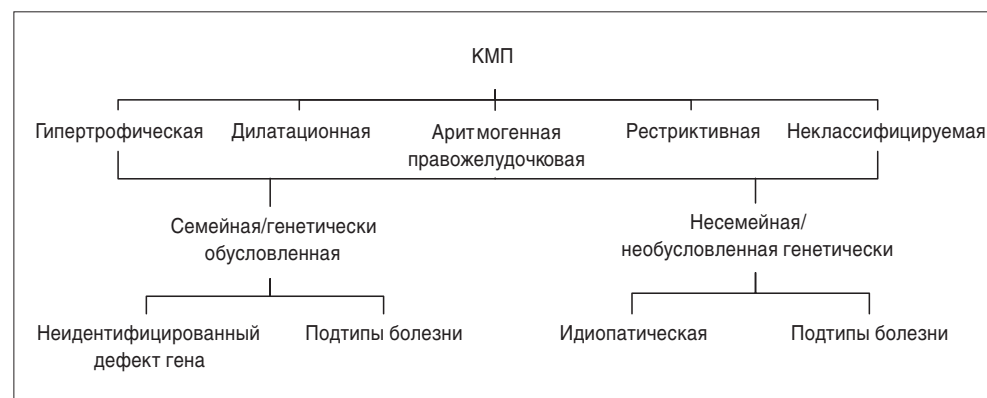


Рис. 1. Классификация КМП (ЕОК, 2008)

ними, покрытых изнутри эндокардом и соединяющихся с полостью ЛЖ (рис. 2). Множественные перемычки-балки формируют широкий некомпактный губчатый слой сердечной мышцы, в то время как слой однородного истинного миокарда истончен и малофункционален. Такая структура миокарда приводит к быстро нарастающему ухудшению сократительной функции ЛЖ с возникновением фатальной СН.

Изолированная некомпактность ЛЖ является основным признаком заболевания сердца с достаточно четкими морфологическими и клиническими проявлениями. Увеличение его частоты в последние годы свидетельствует не столько о действительной распространенности синдрома НЛЖ, сколько о его низком выявлении ранее: констатировались лишь осложнения в терминальной стадии. Даже после введения в 1990 году термина «некомпактность левого желудочка» об этой патологии часто сообщалось в контексте исследований причин внезапной смерти пациентов, фатальных желудочковых аритмий и системных тромбозов.

По современным представлениям, синдром НЛЖ является результатом нарушения эмбриогенеза на ранних стадиях развития зародыша, когда сердце состоит из неплотной сеточки трубчатых мышечных волокон (губчатый миокард), которые в процессе развития сердечной мышцы постепенно «срастаются». При нормальном развитии эмбриона большие полости с сеткой балочек-трабекул уменьшаются и уплощаются с формированием коронарного кровообращения, а поверхность эндокарда выравнивается. Если процесс развития нарушается, остаются соединения между полостью ЛЖ и межтрабекулярными полостями. Это и составляет основу изолированной некомпактности миокарда.

Иногда некомпактность ЛЖ связана с другими аномалиями развития, которые вызывают повышение давления в ЛЖ. В таких случаях глубокие трабекулы соединяются не только с полостью ЛЖ, но и с коронарными артериями. Подобные изменения чаще встречаются у пациентов с генетическими заболеваниями (синдром Барза, дистрофия Эмери-Дрейфуса).

НЛЖ может наблюдаться у людей разных возрастных категорий, но преимущественно встречается у детей и лиц молодого возраста.

Истинная распространенность синдрома НЛЖ не известна. Данная КМП встречается у 9,2-9,5% детей с диагностированными КМП. Среди взрослого населения этот показатель колеблется в пределах 0,014-0,05%. В связи со сложностью диагностики и недостаточной осведомленностью врачей об этом заболевании синдром НЛЖ часто остается нераспознанным, и больному устанавливают ошибочный диагноз (дилатационная и гипертрофическая КМП, фиброз, эндокардиальный фиброз, миокардит, тромбоз полости ЛЖ, локальная гипертрофия стенки ЛЖ, РКМП, перикардит).

Эхокардиографические критерии диагностики синдрома НЛЖ предложены R. Jenni и E. Oechslin [5]. К ним относятся: утолщение стенки ЛЖ за счет некомпактного слоя с соотношением некомпактного слоя к истинно мышечному более 2; визуализация при цветном картировании глубоких межтрабекулярных синусов

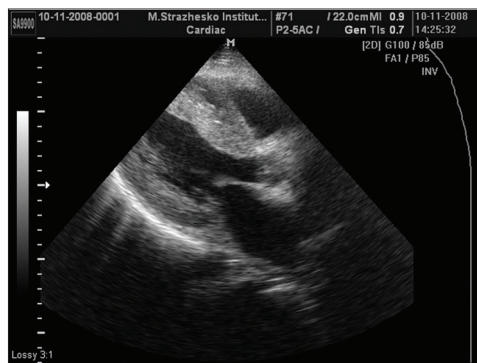


Рис. 2. Эхокардиограмма пациента с симметричной формой ГКМП

с турбулентными потоками крови, которые соединяются с полостью ЛЖ; наличие в полости ЛЖ множественных аномальных хорд (3 и более); значительное снижение сократительной функции ЛЖ (рис. 2).

Прогноз больных с синдромом НЛЖ зависит от объема пораженных сегментов, общей сократительной способности миокарда, времени возникновения и скорости нарастания симптомов сердечной недостаточности (СН). Особенно неблагоприятное течение у пациентов с фракцией выброса (ФВ) ниже 35%.

Хотя НЛЖ впервые был описан около 25 лет назад, до настоящего времени не определено отношение к этой патологии на официальном уровне, не уточнены вопросы терминологии и классификации. Рекомендации по диагностике и лечению являются не систематизированными и не конкретными, в связи с чем заболевание редко диагностируется и часто неадекватно лечится.

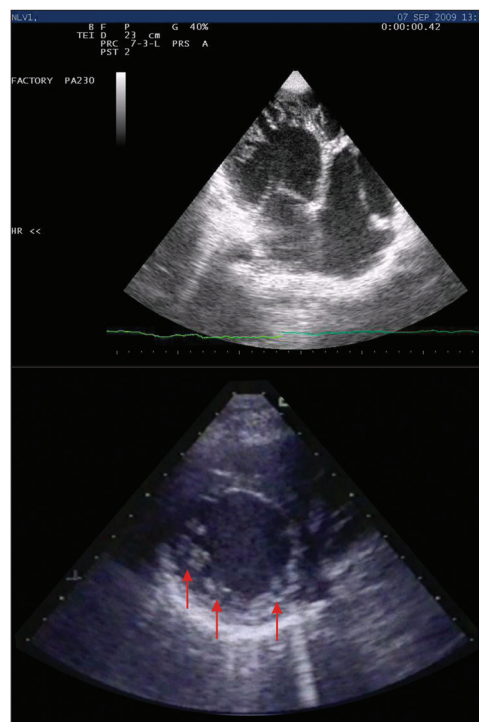


Рис. 3-4. НЛЖ в четырехкамерной позиции (слева) и в поперечном сечении ЛЖ (справа)

Для ДКМП характерны дилатация ЛЖ с его прогрессирующей систолической дисфункцией при отсутствии гемодинамической перегрузки (артериальная гипертензия, клапанная патология) или ишемическая болезнь сердца (ИБС), которые могли бы вызвать такое нарушение глобальной сократительной функции ЛЖ.

Распространенность ДКМП неизвестна, поскольку до сих пор отсутствуют четкие критерии ее диагностики, что затрудняет проведение эпидемиологических исследований. Заболеваемость колеблется от 5 до 10 человек на 100 тыс. населения в год. ДКМП в 2-3 раза чаще встречается у мужчин, особенно в возрасте 30-50 лет. Однако поскольку у части больных клинические проявления отсутствуют, распространенность этого заболевания, вероятно, выше. ДКМП – наиболее частая причина поражения миокарда у молодых (>25% случаев). Больные с ДКМП составляют от 26 до 60% всех больных с КМП.

В большинстве случаев этиологию ДКМП установить не удается (идиопатическая форма ДКМП). Примерно у 20% больных заболевание ассоциируется с перенесенным ранее инфекционным миокардитом. Считают, что воздействие на миофибриллы персистирующих в организме инфекционных агентов (в первую очередь энтеровирусов), в том числе включение вирусной РНК в генетический аппарат кардиомиоцитов или влияние «запущенного» вирусами аутоиммунного процесса, ведет к повреждению митохондрий и нарушению энергетического метаболизма клеток. Нередко обнаруживаются высокие титры кардиоспецифических аутоантител к миозину тяжелых цепей, актину, тропомиозину, митохондриальной мембране кардиомиоцитов, увеличение

цитоклинов в крови, что доказывает основную роль аутоиммунных нарушений.

Семейная ДКМП составляет около 20-30% всех случаев заболевания. Прогноз в этом случае, по-видимому, особенно неблагоприятный. В возникновении ДКМП важную роль играет также генетическая предрасположенность. Семейные ДКМП встречаются примерно в 10-15% случаев заболевания. Для них характерно аутосомно-доминантный тип наследования. У части больных ДКМП обнаруживаются также гаплотипы HLA B27 и HLA DR4.

ДКМП, как правило, манифестирует в возрасте 20-50 лет, однако может встречаться у детей и пожилых людей. Наиболее частым клиническим проявлением является СН (75-85%). При этом в момент установления диагноза у 90% пациентов определяется уже III-IV ФК хронической сердечной недостаточности (ХСН) по NYHA. Доминирует симптоматика левожелудочковой СН – снижение переносимости физической нагрузки, прогрессирующая одышка, вплоть до ортопноэ и сердечной астмы. Бессимптомная кардиомегалия выявляется у 4-13% больных. С прогрессирующим заболеванием симптоматика ХСН появляется у 95% больных.

К наиболее характерным эхокардиографическим признакам ДКМП относится выраженная дилатация ЛЖ со снижением ФВ (ниже 30-20%) при нормальной толщине стенок. Зачастую отмечается тотальная кардиодилатация с диффузным гипокинезом стенок ЛЖ, значительное снижение скорости кровотока в восходящем отделе аорты и выносящем тракте ЛЖ. Как правило, следствием дилатации колец митрального, а потом и трикуспидального клапанов является их прогрессирующая недостаточность на фоне интактных створок. Нередко визуализируются внутрисердечные пристеночные тромбы, синдром спонтанного контрастирования.

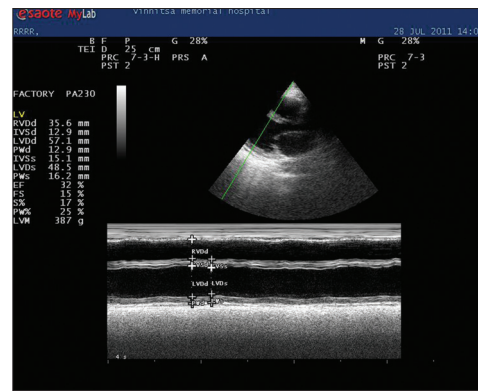


Рис. 5. Тотальный гипокинез стенок ЛЖ на фоне ДКМП

В последнее десятилетие контингент больных ДКМП существенно изменился. Возросло число больных с доклиническими и субклиническими проявлениями болезни.

Сложным этапом диагностики является дифференциальная диагностика ДКМП и ишемической КМП (ИКМП). Данные заболевания при сходной клинической и эхокардиографической картинах принципиально различаются в лечении, что существенно влияет на их прогноз. Хотя ИКМП имеет спорное представительство в современной классификации КМП, данное патологическое состояние по гемодинамике является все-таки КМП (кардиодилатация + выраженная систолическая дисфункция), поэтому по праву может быть представлена в данном обзоре.

ИКМП – патологическое состояние миокарда, обусловленное комплексом диффузных морфофункциональных нарушений, развивающихся в результате хронической и эпизодов острой ишемии миокарда, основными проявлениями которого являются дилатация камер сердца и симптомокомплекс ХСН.

Больные ИКМП составляют около 5-8% от общего количества пациентов, страдающих клинически выраженными формами ИБС. Среди всех КМП на долю ИКМП

приходится 11-13%. ИКМП встречается преимущественно в возрасте 45-55 лет, среди всех больных мужчины составляют 90%.

В становлении и прогрессировании ИКМП важная роль отводится находящимся в тесной взаимной связи процессам постинфарктного ремоделирования, гибернации и огушения миокарда.

Гибернация миокарда характеризуется ограниченной сократительной функцией в живой ткани. Эта дисфункция способна полностью нормализоваться при восстановлении коронарного кровоснабжения. Гибернация – адаптивный активно-регулируемый процесс снижения сократительной функции миокарда пропорционально снижению кровотока, который позволяет предупреждать развитие в клетках ишемического повреждения. Это приспособительная реакция, при которой функция сердечной мышцы снижается до такой степени, что достигается равновесие между потребностями миокарда в кислороде и доставкой его кровью посредством коллатерального кровотока, благодаря чему отсутствуют симптомы и признаки ишемии миокарда и не развивается острый инфаркт миокарда (ИМ). В настоящее время не исключается, что частые длительные эпизоды ишемии могут вызывать дегенеративные изменения в кардиомиоцитах и в итоге гибель клеток через механизм апоптоза с последующим образованием рубца. Основными клиническими признаками гибернированного миокарда являются отсутствие клинических и электрокардиографических проявлений ишемии миокарда, нарушение сократительной функции и обратимость дисфункции ЛЖ.

От гибернирующего следует отличать так называемый огушенный миокард – состояние постишемической дисфункции ЛЖ, которое сохраняется после реперфузии, несмотря на восстановление коронарного кровотока и отсутствие необратимых изменений в миокарде. Огушенный миокард отличается от гибернированного отсутствием нарушений коронарного кровообращения в условиях покоя, от ИМ – отсутствием необратимых изменений в миокарде.

ИКМП характеризуется дилатацией прежде всего ЛЖ, а в поздних стадиях – и других камер сердца, прогрессированием СН по типу систолической и диастолической дисфункций. Как правило, при ИКМП ремоделирование ЛЖ происходит медленно, в течение длительного времени, при этом включаются долгосрочные компенсаторные механизмы, постепенно увеличиваются камеры сердца, изменяется их геометрия. Обычно она прогрессирует медленно, вначале протекает по левожелудочковому типу и лишь в поздних стадиях становится бивентрикулярной. У некоторых больных с острым обширным Q-ИМ при прогрессивном дезадаптивном ремоделировании происходит быстрое (3-6 мес) расширение полости ЛЖ, снижается его сократительная способность, формируется ИКМП.

Характерными морфологическими признаками ИКМП являются увеличение массы сердца (500-700 г), бивентрикулярная дилатация, диффузное тяжелое атеросклеротическое поражение венечных артерий, диспропорциональное истончение стенок левого желудочка. Несмотря на увеличение массы сердца, толщина стенок в зонах отсутствия некроза и фиброза, как правило, не превышает 11 мм. При исследовании венечных артерий выявляется их выраженное атеросклеротическое поражение с зонами стенозов и окклюзии. Типичен крупноочаговый, диффузный и заместительный фиброз миокарда. Ультраструктурные изменения в кардиомиоците при ИКМП включают повреждение миофибрилл, их распад, очаги непродуктивной внутриклеточной регенерации и нарушение ориентации новообразованных и поврежденных миофибрилл.

Продолжение на стр. 54.

Н.Ю. Осовская, д.м.н., профессор, Винницкий национальный медицинский университет им. Н.И. Пирогова

Кардиомиопатии: основные принципы классификации и диагностики

Продолжение. Начало на стр. 50.

К особенностям анамнеза при ИКМП относятся предшествующие (в большинстве случаев) развитию ХСН эпизоды стенокардии, наличие одного или более ИМ, в первую очередь Q-ИМ, высокая скорость нарастания явлений ХСН.

В условиях развернутой клинической картины КМП дифференциальная диагностика между ДКМП и ИКМП затруднительна. Такие признаки, как кардиомегалия, нарушения сегментарной сократимости, рубцовые изменения в миокарде, нарастающая СН, могут встречаться как при ДКМП, так и у пациентов с ИБС. В дифференциальной диагностике с ДКМП используются большие диагностические критерии ИКМП: документированный ИМ в анамнезе; воспроизводимая ишемия миокарда (в прошлом/настоящем, с/без стенокардии), подтвержденная ЭКГ, ЭхоКГ, сцинтиграфией; коронарная ангиография со стенозом хотя бы одной из главных коронарных артерий более 50%, диффузным кардиосклерозом. Данные критерии легитимны только при клинических признаках ХСН III-IV ФК. Частота тромбозов коронарных артерий при ИКМП несколько ниже, чем в случае ДКМП (40 против 60%).

К вспомогательным критериям ИКМП относятся так называемый ишемический анамнез (у 30-35%), сахарный диабет, курение, артериальная гипертензия, дислипидемия, признаки атеросклероза периферических артерий, признаки аортосклероза, аневризма любого отдела аорты, признаки кальцинирующей болезни сердца.

Эхокардиографическими признаками ИКМП являются: уменьшение систолического утолщения стенок ЛЖ, глобальная дилатация ЛЖ, наличие умеренной или выраженной митральной регургитации. Наиболее ранний, чувствительный и специфичный признак ишемии — уменьшение или полное отсутствие систолического утолщения изолированных сегментов миокарда (рис. 6). Нормально кровоснабжаемый миокард в систолу утолщается,

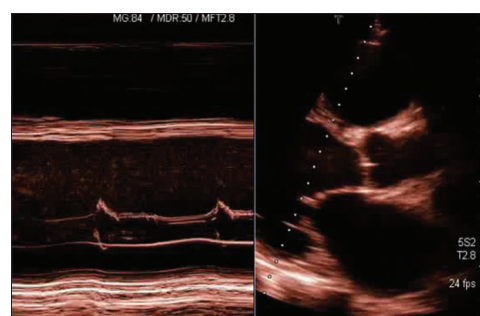


Рис. 6. Акинезия, истончение, отсутствие систолического утолщения задней стенки ЛЖ (аневризма)

тогда как при гипертрофии, оглушении или инфаркте (как остром, так и при рубцевании) можно наблюдать отсутствие утолщения или систолическое истончение стенки. Глобальное снижение сократимости и дилатация ЛЖ указывает на ишемию миокарда, однако является поздним, низко чувствительным и неспецифичным ее признаком. При доказанной ишемической природе ХСН, например по данным коронароангиографии, это наиболее часто встречающийся и достоверный признак ИКМП.

Следствием ишемии или рубцевания является нарушение сократительной функции ЛЖ как локального, так и глобального характера. Гипокинезии часто бывают ишемического генеза или связаны с небольшим по величине рубцовым кардиосклерозом; акинезии обусловлены, как правило, наличием обширной зоны постинфарктного кардиосклероза, а дискинезии являются характерным признаком аневризмы ЛЖ (табл. 2, рис. 1, 2).

ИКМП не является ранней стадией ИБС и диагностируется, как правило, при наличии синдрома застойной ХСН. Диагноз ИКМП свидетельствует о длительном анамнезе или/и массивном поражении коронарного русла. Основным методом верификации диагноза является коронароангиография.

РКМП — редко встречающееся поражение миокарда, приводящее к нарушению наполнения одного или обоих желудочков и уменьшению их диастолического объема при отсутствии изменений толщины миокарда.

РКМП — собирательное понятие, которое включает несколько заболеваний:

- эозинофильный фибропластический парietальный эндокардит Леффлера;
 - эндомикардиальный фиброз;
 - фиброэластоз новорожденных и детей младшего возраста;
 - африканская облитерирующая КМП.
- Объединяющим признаком этих заболеваний, позволяющим рассматривать их как одну нозологическую единицу, является распространенный интерстициальный фиброз, при котором в процесс вовлечен миокард всех камер сердца.

РКМП часто встречается в странах с тропическим климатом, носит как наследственный, так и вторичный характер (например при инфильтративных системных заболеваниях). Наиболее частой причиной РКМП является амилоидоз. Реже развитие РКМП обусловлено саркоидозом, гемохроматозом, болезнью Фабри. РКМП может развиваться в результате неблагоприятного воздействия факторов внешней среды (различные виды облучения) или как следствие метастатического процесса. Семейная форма РКМП встречается в 10-12% случаев и характеризуется полигенностью наследования. РКМП может носить и идиопатический характер.

Патогенез РКМП в значительной степени зависит от характера основного заболевания. При эозинофильном фибропластическом парietальном эндокардите Леффлера ведущую роль принадлежит нарушениям иммунного ответа с гиперэозинофильным синдромом. При этом наблюдается инфильтрация дегранулированных эозинофилов в эндо- и миокард. Дегрануляция эозинофилов сопровождается выделением биологически активных веществ, оказывающих повреждающее действие на кардиомиоциты. В последующем наблюдается развитие фиброза с утолщением эндокарда. Наличие фиброза обуславливает повышение жесткости миокарда и способствует развитию нарушений диастолической функции ЛЖ. Нарушение расслабления приводит к сокращению периода наполнения желудочков, преимущественно за счет второй фазы (рестриктивный тип диастолической дисфункции). В результате значительно снижаются конечный диастолический и ударный объемы. Уменьшение конечнодиастолического объема увеличивает нагрузку на предсердия с развитием их гипертрофии, что приводит к клиническим проявлениям бивентрикулярной СН.

Больные предъявляют жалобы на выраженную одышку и слабость при малейшей нагрузке, периферические отеки, чувство тяжести в правом подреберье, увеличение размеров живота. Объективно при осмотре обращает на себя внимание набухание шейных вен, несоответствие между тяжестью СН и отсутствием кардиомегалии. Нарушение диастолического расслабления приводит к увеличению предсердий и создает благоприятные условия для развития суправентрикулярных нарушений ритма. Поэтому часто наблюдаются предсердные аритмии, в том числе и мерцательная.

Поражение желудочков с отложением эозинофилов, субэндокардиальным фиброзом, фиксацией к эндокарду множественных тромбов с их возможной дальнейшей организацией создает благоприятные условия для развития желудочковых нарушений ритма, которые еще больше усугубляют нарушения гемодинамики.

При ЭхоКГ признаки дилатации и гипертрофии желудочков отсутствуют, сократительная способность сердца не нарушена. Полости желудочков могут быть уменьшены за счет облитерации верхушечных сегментов. Могут определяться пристеночные тромбы. Увеличение предсердий может приводить к развитию недостаточности трикуспидального и/или митрального клапанов. При доплеровском исследовании трансмитрального потока выявляется рестриктивный тип нарушения диастолической функции (рис. 7).

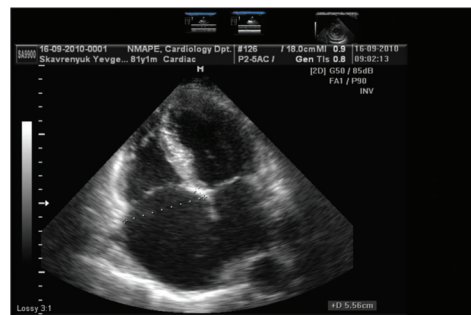


Рис. 7. Значительное увеличение предсердий при нормальном размере желудочков на фоне РКМП

Прогноз заболевания неблагоприятный (смертность в течение 5 лет — до 70%) и в значительной степени зависит от основной причины развития РКМП.

Аритмогенная правожелудочковая КМП/дисплазия (АПЖК) — заболевание, характеризующееся прогрессирующим замещением миокарда правого желудочка (ПЖ) соединительной или жировой тканью с редким вовлечением в процесс миокарда ЛЖ.

АПЖК встречается достаточно редко (1:5000 случаев, чаще у мужчин в возрасте до 40 лет) и представляет собой заболевание неизвестной этиологии, которое часто имеет семейный характер с аутосомнодоминантным типом наследования. Клинические проявления заболевания зависят от характера и степени поражения ПЖ и могут включать симптомы, связанные с аритмией и обусловленные правожелудочковой недостаточностью. Иногда первым проявлением заболевания является внезапная аритмическая смерть. Специфических клинических признаков при АПЖК нет.

Среди нарушений ритма наиболее часто встречается правожелудочковая экстрасистолия, причем частота экстрасистол может колебаться от единичных до бигеминии, желудочковой тахикардии. Эпизоды желудочковой тахикардии могут быть как бессимптомными или малосимптомными, так и сопровождаться нарушениями гемодинамики, в первую очередь ухудшением мозгового кровообращения с развитием пресинкопальных и синкопальных состояний. В случае нарушения сократительной функции ПЖ на первый план выходят симптомы правожелудочковой СН.

Диагноз АПЖК устанавливается на основании структурных, гистологических, электрокардиографических (аритмии) и генетических факторов. Определить функциональные и структурные повреждения позволяют исследования — ЭхоКГ, ангиография, ЯМР с томографией или радионуклидное исследование.

При эхокардиографическом исследовании обнаруживаются признаки поражения ПЖ: увеличение полости, наличие зон гипо- и акинезии (участки фиброза и жирового перерождения), снижение глобальной сократительной способности, наличие аневризматических выпячиваний. В результате нарушения диастолической функции ПЖ наблюдается увеличение правого предсердия и развитие трикуспидальной недостаточности.

Прогноз больных с АПЖК неблагоприятный в связи с наличием нарушений ритма с высоким риском внезапной смерти. В структуре причин внезапной смерти, особенно среди лиц молодого возраста, АПЖК входит в первую пятерку.

КМП такотсубо (стрессиндуцированная КМП) — клиничко-эхокардиографический синдром транзиторного баллонирования верхушки ЛЖ при отсутствии стенозирующего коронаросклероза (по данным коронароангиографии). У пациентов внезапно возникает ангинозный приступ с инфарктоподобной ЭКГ, полностью проходящий через 1-20 дней.

Эта форма КМП, которая впервые была описана в Японии, встречается преимущественно у представителей европеидной расы. Чаще болеют женщины в постменопаузе.

Причина возникновения заболевания до конца не ясна. Однако, по современным данным, доминирующим фактором, провоцирующим развитие КМП такотсубо, является эмоциональный и физический стресс. В патогенезе основная роль предположительно принадлежит обратному катехоламиновому оглушению миокарда.

Данный синдром вызывает внезапное снижение сократительной функции ЛЖ, в результате чего может развиваться острая СН, фатальная аритмия или произойти разрыв стенки ЛЖ.

Прогноз при данной КМП неопределенный, в ряде случаев заболевание не сопровождается фатальными последствиями и, как правило, не повторяется.

Таким образом, существующие классификации КМП отражают накопленные в настоящее время знания в отношении данной проблемы. Учитывая обширность собранных в данную нозологическую совокупность заболеваний с разной этиологией и, соответственно, патогенезом, простой и полностью универсальной классификации пока быть не может. Недоступность генотипирования при подзоре на КМП делает постановку диагноза зависимой от клиники и инструментальных методов обследования, что учтено современными классификациями и существенно упрощает алгоритм их использования в повседневной практике. Основным методом диагностики КМП является ЭхоКГ, позволяющая не только установить наличие данного поражения сердца, но и произвести дифференциальную диагностику среди большинства известных КМП. Однако наличие эхокардиографических признаков КМП свидетельствует о далеко зашедшей стадии заболевания. Прогрессирующее течение и неблагоприятный прогноз всех КМП обуславливают необходимость поиска как методов ранней диагностики, так и новых методов лечения.

Литература

- Richardson D., McKenna W., Bristow M. et al. WHO/ISFC Task Force definition and classification of cardiomyopathies // Circulation. — 1996. — Vol. 93. — P. 841-842.
- Thiene G., Corrado D., Basso C. Cardiomyopathies: is it time for a molecular classification? // Eur. Heart J. — 2004. — Vol. 25. — P. 1772-1775.
- Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G. et al. American Heart Association; Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; Council on Epidemiology and Prevention. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention // Circulation. — 2006. — Vol. 113. — P. 1807-1816.
- Elliott P., Andersson B., Arbustini E. et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology working group on myocardial and pericardial diseases // Eur. Heart J. — 2008. — Vol. 29, № 2. — P. 270-276.
- Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy / R. Jenni, E. Oechslin, J. Schneider [et al.] // Heart. — 2001. — Vol. 86. — P. 666-671.