

В.И.Новиков, Т.Н.Новикова

КАРДИОМИОПАТИИ

УДК 616.127
ББК 54.101
Н73

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Книга предназначена для медицинских работников.

Новиков, Владимир Игоревич

Н73 Кардиомиопатии / В.И.Новиков, Т.Н.Новикова. – М. : МЕДпресс-информ, 2021. – 112 с. : ил.
ISBN 978-5-00030-850-9

Несмотря на относительно короткую историю существования термина «кардиомиопатии», представление об этой группе заболеваний уже неоднократно изменялось. Современное представление отражено в целом ряде рекомендаций, но остается достаточно сложным, особенно для практического применения. Опираясь на собственный опыт работы с кардиомиопатиями, полученный на базах Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И.Мечникова, авторы сочли необходимым в данной книге представить сжатый обзор современных данных об этих заболеваниях, который бы облегчил их диагностику и лечение.

Издание рассчитано на кардиологов, терапевтов и врачей функциональной диагностики.

УДК 616.127
ББК 54.101

ISBN 978-5-00030-850-9

© Новиков В.И., Новикова Т.Н., 2021
© Оформление, оригинал-макет, иллюстрации.
Издательство «МЕДпресс-информ», 2021

СОДЕРЖАНИЕ

Сокращения	5
1. Общие вопросы	6
1.1. Классификация	6
1.2. Генетический анализ	11
2. Гипертрофическая кардиомиопатия	13
2.1. Общие вопросы	13
2.2. Патанатомия	14
2.3. Патофизиология	16
2.4. Клинические проявления ГКМП	17
2.5. Инструментальная диагностика	18
2.6. Генетический анализ	25
2.7. Дифференциальная диагностика	27
2.8. Лечение	29
3. Дилатационная кардиомиопатия	35
3.1. Общие вопросы	35
3.2. Патанатомия и патофизиология	36
3.3. Клинические проявления	37
3.4. Инструментальная диагностика	38
3.5. Генетический анализ	42
3.6. Дифференциальная диагностика	43
3.7. Лечение	49
4. Рестриктивная кардиомиопатия	53
4.1. Общие вопросы	53
4.2. Патанатомия и патофизиология	53
4.3. Клинические проявления	55
4.4. Инструментальная диагностика	55
4.5. Генетический анализ	57

4.6. Дифференциальная диагностика	57
4.7. Лечение	61
5. Аритмогенная кардиомиопатия	62
5.1. Общие вопросы	62
5.2. Патанатомия и патофизиология	63
5.3. Клинические проявления	63
5.4. Диагностика	64
5.5. Дифференциальная диагностика	71
5.6. Лечение	72
6. Неклассифицируемые кардиомиопатии	75
6.1. Изолированный некомпактный миокард желудочков	75
6.2. Кардиомиопатия такоцубо	79
7. Специфические варианты кардиомиопатий	86
7.1. Инфильтративные болезни	87
7.2. Болезни накопления	89
7.3. Воспалительные заболевания	92
7.4. Эндомиокардиальные заболевания	94
7.5. Поражение сердца при лучевой и химиотерапии онкологических заболеваний	95
7.6. Эндокринные заболевания	96
7.7. Коллагенозы	100
7.8. Васкулиты	100
7.9. Нервно-мышечные заболевания	101
7.10. Нутритивные заболевания	102
Литература	104

1.1. Классификация

Термин «кардиомиопатии» имеет относительно короткую историю, однако за время его существования представление о заболеваниях, определяемых как кардиомиопатии, значительно изменилось, и очевидно, что изменения будут продолжаться и в дальнейшем.

Впервые термин стал появляться в литературе в 50-х годах XX в. и означал самые разнообразные поражения сердечной мышцы.

В 1961 г. J. Goodwin предложил первую классификацию кардиомиопатий, в которой выделил застойную (дилатационную), гипертрофическую и рестриктивную кардиомиопатии [1]. В 1980 г. эта классификация была принята Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ). Кардиомиопатии в ней обозначены как заболевания сердечной мышцы неизвестной этиологии [2].

В 1995 г. ВОЗ пересмотрела классификацию [3]. Во-первых, к дилатационной (ДКМП), гипертрофической (ГКМП) и рестриктивной (РКМП) кардиомиопатиям были добавлены еще две категории – аритмогенная кардиомиопатия/дисплазия правого желудочка (АКМП) и неклассифицируемые кардиомиопатии. Во-вторых, в классификацию добавились вторичные кардиомиопатии, в частности ишемическая, гипертензивная, клапанная, метаболическая, а также ряд известных генетических аномалий. Природа этих заболеваний была известна, однако они приводили к изменениям миокарда, похожим на те, которые наблюдались при дилатационной, гипертрофической или другой кардиомиопатии, т.е. имели фенотип той или иной кардиомиопатии.

Такая классификация оказалась практически довольно удобной. Однако со временем выяснилось, что наиболее популярным стал диагноз «ишемическая кардиомиопатия». Изначально этот диагноз ставился при дилатации сердца у больных с ишемической болезнью сердца (ИБС), не переносивших инфарктов миокарда, но вскоре этот же диагноз начали ставить и больным с явным постинфарктным расширением сердца. Кроме того, получалось, что кардиомиопатиями страдает большая часть гипертоников и больных с пороками сердца. В результате термин «кардиомиопатия» не просто утратил то значение, которое в него вкладывалось изначально, но и вообще

какое-либо значение, поскольку данный диагноз оказалось возможным поставить большинству кардиологических больных.

В начале XXI в. подход к кардиомиопатиям был существенно изменен. Этому способствовало развитие генетики, позволившее установить природу многих «заболеваний неизвестной этиологии», и появление реальных возможностей выполнения генетического анализа пациентам.

В 2006 г. Американская кардиологическая ассоциация (АНА) предложила новое определение кардиомиопатий и новую их классификацию [4].

Кардиомиопатии – неоднородная группа заболеваний миокарда, связанных с нарушением механической и/или электрической функции, которое обычно (хотя и не обязательно) сопровождается патологической гипертрофией или дилатацией желудочков сердца и обусловлено различными причинами, многие из которых генетические.

Классификация выделяет первичные и вторичные кардиомиопатии, однако иным образом, чем это делалось раньше. К первичным относятся заболевания с изолированным или преимущественным поражением сердца, природа которых может быть генетическая, смешанная или негенетическая (рис. 1.1). Ко вторичным относятся сопутствующие поражения сердца при различных системных заболеваниях (табл. 1.1).

Важным шагом стало также исключение из списка кардиомиопатий изменений сердца, возникающих в результате поражения коронарных

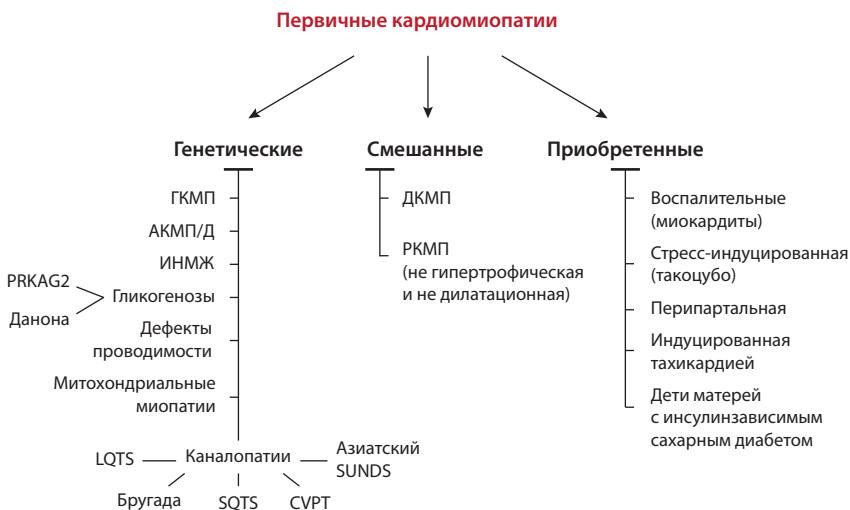


Рис. 1.1. Классификация первичных кардиомиопатий по рекомендациям АНА [4]. АКМП/Д – аритмогенная кардиомиопатия/дисплазия, LQTS – синдром удлиненного QT, SQTs – синдром укороченного QT, CVPT – катехоламинная полиморфная желудочковая тахикардия, SUNDS – синдром внезапной ночной необъяснимой смерти.

Таблица 1.1. Вторичные кардиомиопатии [4]

Инfiltrативные болезни	Амилоидоз (первичный, семейный аутосомно-доминантный, сенильный, вторичный) Болезнь Гоше Болезнь Гурлер–Шейе Болезнь Хантера
Болезни накопления	Гемохроматоз Болезнь Фабри Болезнь Помпе (болезнь накопления гликогена типа II) Болезнь Ниманна–Пика
Токсические	Лекарственные средства, тяжелые металлы, химические агенты
Эндомиокардиальные	Эндомиокардиальный фиброз Гиперэозинофильный синдром (эндокардит Леффлера)
Воспалительные (гранулематозы)	Саркоидоз
Эндокринные	Сахарный диабет Гипертиреоз Гипотиреоз Гиперпаратиреоз Феохромоцитомы Акромегалия
Кардиофасциальные	Синдром Нунан Лентигиноз
Нейромышечные/неврологические	Атаксия Фридрейха Миодистрофия Дюшенна–Беккера Мышечная дистрофия Эмери–Дрейфуса Миотоническая дистрофия Нейрофиброматоз Туберозный склероз
Нутритивный дефицит	Бери-бери (дефицит тиамина), пеллагра, цинга, квашиоркор, дефицит селена, карнитина
Аутоиммунные/коллагенозы	Системная красная волчанка Дерматомиозит Ревматоидный артрит Склеродермия
Узелковый периартериит	
Электролитный дисбаланс	
Последствия лечения онкологических заболеваний	Антрациклины: доксорубицин, даунорубицин Циклофосфамид Лучевая терапия

артерий, артериальной гипертензии, клапанных пороков и врожденных пороков сердца.

Наконец, в разряд кардиомиопатий были включены «каналопатии» – генетические аномалии, вызывающие опасные для жизни нарушения ритма, хотя наличие поражения миокарда в данном случае представляется сомнительным.

Данная классификация, безусловно, прогрессивна, поскольку она подчеркнула значение генетических дефектов в развитии кардиомиопатий и отсекала от этой группы состояния, которые являются проявлением таких заболеваний, как ИБС, артериальная гипертензия, клапанные и врожденные пороки сердца. В то же время классификация требовала полной смены сложившегося подхода к выделению привычных типов кардиомиопатий – ГКМП, ДКМП, РКМП и т.д., поскольку основным критерием диагностики становится не морфология, а генетика. Эти обстоятельства снижают возможность практического использования данной классификации в современных условиях.

Последними рекомендациями, затрагивающими общие вопросы кардиомиопатий, явились рекомендации Европейского кардиологического общества (ESC) 2008 г. [5]. В них дается иное определение кардиомиопатий и иная их классификация.

Кардиомиопатии – заболевания, при которых нарушена структура или функция сердечной мышцы, при условии отсутствия болезни коронарных артерий, артериальной гипертензии, клапанных или врожденных пороков сердца, которые могли бы быть причиной выявленных аномалий.

Эта классификация сохраняет привычное, т.е. основанное на морфологии, выделение 5 основных типов кардиомиопатий (ДКМП, ГКМП, РКМП, АКМП, неклассифицируемые), в каждом из которых могут быть выделены семейная (генетическая) форма с известным либо пока неизвестным генетическим дефектом и несемейная (негенетическая) форма с известной либо пока неизвестной причиной (рис. 1.2).

Как и в американской классификации, к кардиомиопатиям не относятся изменения сердца, возникающие в результате поражения коронарных артерий, артериальной гипертензии, клапанных пороков и врожденных пороков сердца.

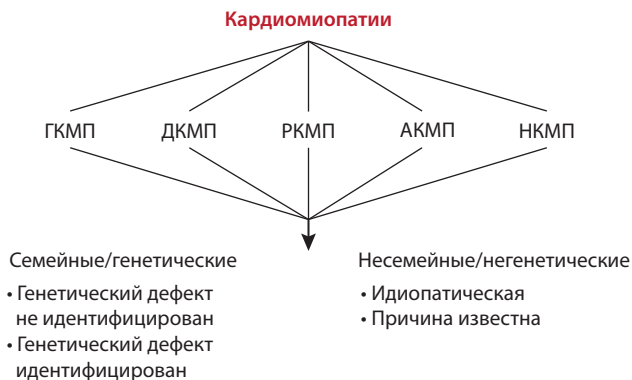


Рис. 1.2. Классификация кардиомиопатий по рекомендациям ESC [5]. НКМП – неклассифицируемые кардиомиопатии.

Понятие «вторичные кардиомиопатии» исключается из классификации. Часть болезней, имевших такое название, более не относятся к этой группе заболеваний (например, ишемическая кардиомиопатия), другая часть – приобрели статус «полноценных» кардиомиопатий (например, амилоидоз).

«Каналопатии» не включаются в классификацию в связи с отсутствием явного поражения миокарда.

Подводя итоги рассмотрения классификаций кардиомиопатий, надо отметить, что европейские рекомендации, во-первых, являются последними, во-вторых, их следует считать наиболее актуальными для России, поскольку Российское кардиологическое общество является частью европейского. Помимо этого, на наш взгляд, рекомендации европейского общества больше направлены на решение клинических задач, поскольку основой диагностики на сегодняшний день остается оценка морфологии. Роль генетических исследований неуклонно возрастает, но пока они выполняются лишь в отдельных случаях для подтверждения диагноза и не могут занять место среди исследований первого ряда. Таким образом, американская классификация скорее направлена на научные исследования, а европейская более пригодна для практической работы с характерными фенотипами этих заболеваний (рис. 1.3).

В целом и американская и европейская классификации отражают объективную тенденцию возрастания роли генетики.

Помимо рекомендаций, относящихся к общему представлению о кардиомиопатиях, существуют и те, которые посвящены отдельно ГКМП.

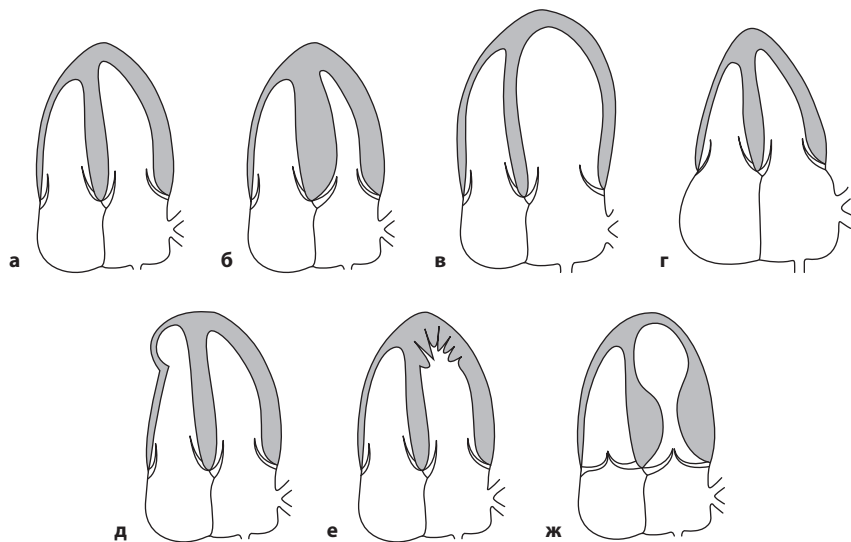


Рис. 1.3. Фенотипы различных кардиомиопатий. а – норма, б – ГКМП, в – ДКМП, г – РКМП, д – АКМП, е – некомпактный миокард, ж – кардиомиопатия такоцубо.

В 2011 г. такие рекомендации были подготовлены ACCF/АНА [6], а в 2014 г. – ESC [7]. В 2020 г. также опубликованы российские национальные рекомендации [61]. Все эти рекомендации подробно рассматривают вопросы современной диагностики и лечения ГКМП как одного из частых и опасных заболеваний. Кстати, в них весьма подробно рассматриваются именно вопросы генетических исследований.

1.2. Генетический анализ

Поскольку в большинстве случаев кардиомиопатии имеют генетическую природу, все возрастающее значение в обследовании пациентов приобретают различные формы генетического анализа. Целями этого анализа являются диагностика и дифференциальная диагностика, выявление скрытых форм заболевания, требующих наблюдения, стратификация риска.

Из методов генетического анализа наиболее традиционным является **анализ родословных**. Такой анализ, содержащий информацию о трех-четыре поколениях семьи, может помочь подтвердить генетическую природу заболевания, предположить тип наследования (в большинстве случаев аутосомно-доминантный), а также выявить других членов семьи с данным заболеванием или риском его развития. В связи с этим при сборе анамнеза особого внимания заслуживают случаи внезапной сердечной смерти (ВСС), необъяснимой сердечной недостаточности (СН), трансплантации сердца, имплантации кардиостимулятора или ИКД, наличие инсультов в молодом возрасте, слабости скелетных мышц, дисфункции почек, диабета, тугоухости и т.д.

Наиболее современным и точным методом генетического анализа является **молекулярно-генетический метод секвенирования**. Метод позволяет определить последовательность аминокислот в генах или их отдельных участках и, таким образом, обнаружить мутацию. Теоретически этим методом может быть исследован весь геном человека, но такая задача по своему масштабу и стоимости несопоставима с практическими нуждами. Обычно задача сводится к оценке конкретных участков определенных генов и обоснованному поиску мутаций в других генах. Обнаружение известной мутации является наиболее надежным доказательством заболевания. Подобные исследования упрощают диагностику заболевания у пациентов и их родственников, но являются весьма дорогостоящими и не всегда доступными. В связи с этим сегодня молекулярно-генетическое тестирование рекомендуется к использованию, однако очевидно, что оно не может выполняться на основании простого подозрения на кардиомиопатию. В каждом случае должна быть поставлена конкретная цель исследования и оценены возможные результаты обнаружения мутаций и их влияния на диагноз и лечение.

Наиболее обоснованным является обследование пациентов с установленной (по критериям) кардиомиопатией. Пациентам, у которых диагноз кардиомиопатии неочевиден, но возможен, проведение секвенирования

показано лишь в отдельных случаях, после тщательной оценки такой необходимости специалистом.

Обнаружение известной патогенной мутации позволяет однозначно установить диагноз. Это имеет особо важное значение при специфической природе заболевания. Например, таким способом может быть установлен диагноз болезни Фабри и назначена специфическая заместительная терапия.

Обнаружение патогенной мутации также дает основание для выполнения каскадного генетического скрининга у родственников первой линии родства для выявления скрытых или явных случаев заболевания. При выявлении у них такой же мутации проводится клиническое обследование. Ведение вновь выявленных пациентов с клиническими проявлениями заболевания проводится по общим принципам. Ведение лиц с мутациями, но без клинических проявлений состоит преимущественно в наблюдении, которое должно носить длительный характер, поскольку с возрастом у них может развиваться явная кардиомиопатия.

Отсутствие патогенной мутации не исключает возможности кардиомиопатии. Поэтому в подобных случаях родственникам первой степени родства должно быть предложено клиническое тестирование [7].

3

ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

3.1. Общие вопросы

Понятие ДКМП предполагает увеличение ЛЖ с нарушением глобальной систолической функции, что не связано с ИБС или гемодинамической нагрузкой вследствие АГ или клапанной патологии. Дилатация правого желудочка (ПЖ) и его дисфункция могут быть, но они не обязательны для диагноза.

Общая частота встречаемости ДКМП составляет 1:2500 [4]. При этом около 25% случаев представлены семейными формами заболевания, в основном наследуемыми по аутосомно-доминантному типу [5]. В части случаев мутации остаются неустановленными. Наконец, примерно в половине случаев фенотип ДКМП наблюдается при ряде заболеваний, не связанных с генетической патологией.

Представление о структуре ДКМП отражено в таблице 3.1 [5]. Как видно из таблицы, установлен целый ряд конкретных мутаций генов, вызывающих ДКМП. При выполнении генетического анализа по соответствующим панелям обнаружение этих мутаций может служить доказательством данной формы заболевания. Отсутствие известных мутаций не исключает возможности генетической ДКМП, которая в этом случае может быть следствием пока не установленной мутации.

В нижней части таблицы приведены возможные негенетические причины ДКМП. К наиболее известным вариантам относятся токсическая ДКМП (в частности, алкогольная), тахикардией индуцированная ДКМП, инфекционная ДКМП, ДКМП, тесно связанная с миокардитом, и ряд других, которые встречаются реже.

К этой группе может быть добавлен еще ряд заболеваний, сопровождающихся ДКМП: инфильтративные болезни – саркоидоз, гемосидероз; коллагенозы – склеродермия, дерматомиозит, системная красная волчанка; нервно-мышечные заболевания [24]. Последние обычно являются генетическими, но это не относится к ДКМП, возникающей на их фоне. Она в данном случае считается несемейной.

Таблица 3.1. Примеры различных вариантов ДКМП [5]

Семейные/ генетические	<ul style="list-style-type: none"> • Наследственная с неизвестным геном • Мутации саркомерных белков (см. ГКМП) • Мутации белков Z-полосы: <ul style="list-style-type: none"> – мышечного LIM-протеина – ТСАР • Мутации генов цитоскелета: <ul style="list-style-type: none"> – дистрофина – десмина – метавинкулина – сакрогликанового комплекса – CRYAB – эпикардина • Мутации генов ядерной мембраны: <ul style="list-style-type: none"> – ламина А/С – эмерина • ДКМП со слабо выраженной дилатацией полостей • Мутации генов белка вставочных дисков (см. АКМП) • Митохондриальные цитопатии
Несемейные/ негенетические	<ul style="list-style-type: none"> • Миокардит (инфекционный/токсический/иммунный) • Болезнь Kawasaki • Эозинофилия (синдром Черджа–Строс) • Персистенция вирусов • Воздействие лекарств • Послеродовая эндокринная • Нутритивная недостаточность (тиамин, карнитин, селен, гипофосфатемия, гипокальциемия) • Алкогольная кардиомиопатия • Тахикардией индуцированная ДКМП

3.2. Патанатомия и патофизиология

Как следует из приведенного выше определения, при ДКМП должно иметь место увеличение прежде всего ЛЖ и снижение его систолической функции. Изначально считалось, что первичным является именно снижение глобальной сократимости, в то время как увеличение желудочка носит компенсаторный характер и позволяет при низкой сократимости сохранить достаточный выброс за счет подключения механизма Старлинга.

Таким образом, на раннем этапе развития заболевания может наблюдаться снижение сократимости без дилатации. Это может рассматриваться как ранняя форма ДКМП, которая является переходной на пути к обычной картине заболевания.

С другой стороны, выяснилось, что исходно у лиц с генетической ДКМП часто наблюдается только дилатация без нарушения сократимости, которая снижается лишь через годы. Таким образом, дилатация также может быть и предвестником развития классической картины ДКМП [9, 56].

Поражение миокарда при ДКМП в ее классическом варианте носит диффузный характер, в отличие от очаговых изменений, характерных для

можно объяснить либо техническими дефектами оценки, либо особыми ситуациями – например, введением инотропных препаратов.

Что касается оценки локальных нарушений сократимости, то теоретически они не должны наблюдаться, поскольку при ДКМП поражение миокарда обычно бывает диффузным. Однако у большинства больных диффузное поражение носит неравномерный характер, и отдельные участки стенки могут сокращаться хуже соседних или вообще не сокращаться. Наиболее адекватным описанием данной эхокардиографической картины будет приблизительно такое: «...выраженная диффузная гипокинезия стенок, на фоне которой судить об очаговых изменениях не представляется возможным...»

Очевидно, что подобная ситуация вызывает необходимость исключить ИБС, но этот вопрос нельзя решить только с помощью ЭхоКГ. Мы вернемся к нему в разделе дифференциальной диагностики.

При выполнении эхокардиографического исследования, помимо нарушения сократимости, обращают на себя внимание такие визуальные проявления СН, как снижение выброса и повышение конечного диастолического давления в ЛЖ. Снижение выброса выражается в малой амплитуде движения аорты, особенно заметной на одномерной эхокардиограмме, и в постепенном систолическом прикрытии аортальных полулуний (рис. 3.1). Повышение конечного диастолического давления приводит к появлению точки В на одномерной эхокардиограмме митрального клапана (рис. 3.2).

Практически у всех пациентов с ДКМП на эхокардиограмме определяется митральная и трикуспидальная регургитация. Появление этих патологических потоков связано с увеличением желудочков и носит вторичный (относительный) характер, т.е. не связано с поражением клапанов. Основным механизмом – синдром дисфункции папиллярных мышц, т.е. удаление их от створок, ведущее к неполному закрытию клапана. Характерная эхокардиограмма показана на рисунке 3.3.

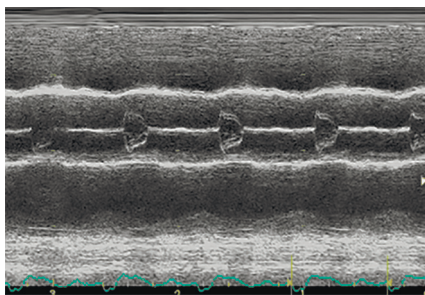


Рис. 3.1. Одномерная ЭхоКГ аорты и аортального клапана при ДКМП. Объяснения в тексте.

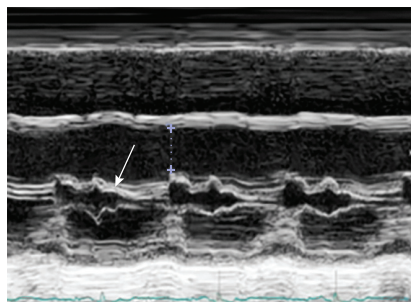


Рис. 3.2. Одномерная ЭхоКГ митрального клапана при ДКМП. Стрелкой отмечена точка В, указывающая на повышение диастолического давления в ЛЖ.

Эхокардиографическая оценка вторичной митральной регургитации включает ряд особенностей в сравнении с первичной. Во-первых, при вторичной регургитации снижается значение показателя *vena contracta* и возрастает значение расчета объема регургитации и площади эффективного регургитационного отверстия. Именно эти два показателя должны использоваться в качестве основных критериев тяжелой регургитации. Во-вторых, вопреки бытующему представлению о том, что вторичная регургитация лучше, чем первичная, дело обстоит как

раз наоборот. Это объясняется развитием вторичной недостаточности клапана у больных с тяжелым поражением миокарда (ДКМП и ИБС), которое резко ограничивает возможности компенсации. В рекомендациях по клапанным порокам критерии тяжелой вторичной митральной регургитации вдвое ниже критериев первичной: эффективное регургитационное отверстие ≥ 20 мм² и объем регургитации ≥ 30 мл. Наконец, в-третьих, для характеристики вторичной митральной регургитации необходимы показатели, описывающие степень ремоделирования ЛЖ, – индекс сферичности, дистанция между папиллярными мышцами, дистанция между заднемедиальной папиллярной мышцей и митральным кольцом, высота кооптации и площадь тента (рис. 3.4). Эти показатели играют существенную роль в выборе методов лечения данной патологии.

Частое наличие не только митральной, но и трикуспидальной регургитации дает возможность оценить давление в легочной артерии стандартным способом. Легкое повышение этого давления можно рассматривать как одно из проявлений СН. Резкое повышение давления в легочной артерии обычно

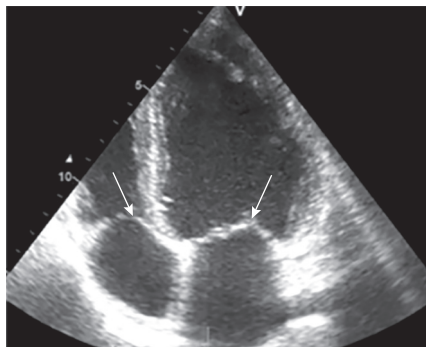


Рис. 3.3. Синдром дисфункции папиллярных мышц при ДКМП. Стрелками показано неполное закрытие митрального и трикуспидального клапанов.

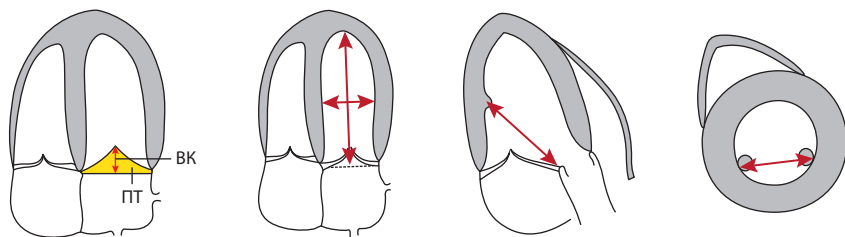


Рис. 3.4. Показатели, характеризующие ремоделирование ЛЖ. ВК – высота кооптации, ПТ – площадь тента. Объяснения в тексте.

4

РЕСТРИКТИВНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

4.1. Общие вопросы

РКМП – редкое заболевание, главным признаком которого является ограничение (рестрикция) поступления крови в желудочек из-за повышенной жесткости его стенок. При этом объемы (одного или обоих) желудочков нормальны или уменьшены, толщина миокарда нормальна или близка к норме, сократимость миокарда также может оставаться нормальной либо быть несколько сниженной [5]. Подобное состояние может наблюдаться как в виде классической семейной формы кардиомиопатии, так и при различных системных заболеваниях. Примеры различных вариантов РКМП представлены в таблице 4.1. Из таблицы видно, что к РКМП могут быть отнесены амилоидоз, болезнь Фабри, склеродермия и другие заболевания, которые уже встречались при описании ГКМП и ДКМП. Как уже упоминалось, некоторые заболевания могут приводить к формированию фенотипов различных кардиомиопатий.

Рестриктивный тип нарушения диастолического наполнения ЛЖ может встречаться у пациентов с конечной стадией ГКМП и ДКМП, однако такие случаи не следует относить к РКМП [5]. Также рестриктивное наполнение может наблюдаться при далеко зашедших АГ или аортальном стенозе. Очевидно, что и в этих случаях диагноз кардиомиопатии неправилен.

4.2. Патанатомия и патофизиология

Характерным для РКМП является отсутствие существенного увеличения полостей желудочков и утолщения миокарда. В то же время предсердия у пациентов значительно расширяются, так как в них скапливается избыток крови, не способной поступить в желудочки.

Ограничение поступления крови в желудочки объясняется измененными свойствами стенок – повышением их жесткости. В большей части случаев, в том числе при классической РКМП, повышение жесткости определяется изменениями самого миокарда.

Наиболее характерными проявлениями заболевания являются те патофизиологические сдвиги, которые наступают вследствие повышения жест-

Таблица 4.1. Примеры различных вариантов РКМП [5]

Семейные/генетические	<ul style="list-style-type: none"> • Наследственная с неизвестным геном • Мутации саркомерных белков: <ul style="list-style-type: none"> – тропонина I (РКМП ± ГКМП) – миозина легких цепей • Семейный амилоидоз: <ul style="list-style-type: none"> – транстретин (РКМП + невропатия) – аполипопротеин (РКМП + нефропатия) • Десминопатия • Эластическая псевдоксантома • Гемохроматоз • Болезнь Андерсона–Фабри • Болезни накопления гликогена
Несемейные/негенетические	<ul style="list-style-type: none"> • Амилоидоз (AL/преальбумин) • Склеродермия • Эндомиокардиальный фиброз: <ul style="list-style-type: none"> – гиперэозинофильный синдром – идиопатический – вследствие хромосомных aberrаций – лекарственный (серотонин, эрготамин, ртуть) • Карциноидная болезнь сердца • Метастазы злокачественных опухолей • Ионизирующее излучение • Воздействие лекарств (антрациклины)

кости стенок и описываются термином «рестриктивный тип наполнения желудочка». Изменения состоят в том, что в фазу быстрого наполнения кровь начинает энергично, с высокой скоростью поступать в желудочек, но из-за сопротивления стенок давление в полости желудочка уже в раннюю диастолу резко повышается и кровоток прекращается преждевременно. Вторая попытка наполнить желудочек происходит во время сокращения предсердий, однако и в эту фазу поступление крови невелико, а иногда полностью отсутствует, так как предсердие во время своей систолы неспособно преодолеть сопротивление стенок желудочка. Подобный характер наполнения хорошо виден на доплеровской эхокардиограмме митрального кровотока и схематически показан на рисунке 4.1.

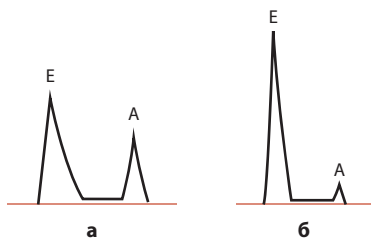


Рис. 4.1. Митральный кровоток: а – нормальный, б – рестриктивный. Объяснения в тексте.

Описанные изменения являются классическим примером нарушения диастолической функции, причем по современным представлениям они относятся к наиболее тяжелому типу ее нарушения (3-й степени) [12]. В то же время следует отметить, что на ранних стадиях развития РКМП могут наблюдаться и 1-я, и 2-я степени нарушения диастолической функции [15].

ЛИТЕРАТУРА

1. *Goodwin J.F., Gordon H., Hollman A., Bishop M.B.* Clinical Aspects of Cardiomyopathy // *Br. Med. J.* – 1961, Jan 14. – Vol. 1(5219). – P. 69–79.
2. Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies // *Br. Heart J.* – 1980. – Vol. 44. – P. 672–673.
3. *Richardson P., McKenna W., Bristow M. et al.* Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies // *Circulation.* – 1996. – Vol. 93(5). – P. 841–842.
4. *Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G. et al.* 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.
5. *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. – P. 270–276.
6. *Gersh B.J., Maron B.J., Bonow R.O.* 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2011. – Vol. 58(25). – P. e212–260.
7. *Elliott P.M., Anastakis A., Borger M.A. et al.* 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy // *Eur. Heart J.* – 2014. – Vol. 35. – P. 2733–2779.
8. *Maron M.S., Finley J.J., Bos J.M. et al.* Prevalence, clinical significance, and natural history of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation.* – 2008. – Vol. 118. – P. 1541–1549.
9. *Donal E., Delgado V., Bucciarelli-Ducci C. et al.* Multimodality imaging in the diagnosis, risk stratification, and management of patients with dilated cardiomyopathies: an expert consensus document from the European Association of Cardiovascular Imaging // *Eur. Heart J. Cardiovascular Imaging.* – 2019. – Vol. 20(10). – P. 1075–1093.
10. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) // *Eur. Heart J.* – 2016. – Vol. 37(27). – P. 2129–2200.
11. Рекомендации ESC по лечению пациентов с желудочковыми нарушениями ритма и профилактике внезапной сердечной смерти 2015 // *Российский кардиологический журнал.* – 2016. – Т. 7. – С. 5–86.