

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Рязанский государственный медицинский университет
имени академика И.П. Павлова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра факультетской терапии имени проф. В.Я. Гармаша

НЕКОРОНАРОГЕННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ МИОКАРДА

Учебное пособие

для врачей-кардиологов, врачей-терапевтов,
врачей общей врачебной практики (семейных
врачей), врачей-лечебников (врачей-терапевтов
участковых), врачей-профпатологов,
врачей-эндокринологов

Рязань, 2022

УДК 616.127 (075.8)

ББК 54.101

Н 478

Рецензенты: **Е.А. Смирнова**, д-р мед. наук, доцент, зав. кафедрой внутренних болезней;

В.С. Петров, д-р мед. наук, проф. кафедры госпитальной терапии с курсом медико-социальной экспертизы

Составители: **О.М. Урясьев**, д-р мед. наук, профессор, зав. кафедрой факультетской терапии имени проф. В.Я Гармаша.;

Л.А. Жукова, канд. мед. наук, доцент кафедры факультетской терапии имени проф. В.Я Гармаша;

С.И. Глотов, канд. мед. наук, доцент кафедры факультетской терапии имени проф. В.Я Гармаша;

Л.В. Твердова, канд. мед. наук, доцент кафедры факультетской терапии имени проф. В.Я Гармаша.;

В.А. Луняков, канд. мед. наук, доцент кафедры факультетской терапии имени проф. В.Я Гармаша.;

Н 478 Некоронарогенные поражения миокарда: учебное пособие для врачей-кардиологов, врачей-терапевтов, врачей общей врачебной практики (семейных врачей), врачей-лечебников (врачей-терапевтов участковых), врачей-профпатологов, врачей-эндокринологов / сост.: О.М. Урясьев, Л.А. Жукова, С.И. Глотов [и др.]; ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России. – Рязань: ОТСиОП, 2022. – 180 с.

Учебное пособие содержит информацию об эпидемиологии, этиологии, патогенезе, классификациях, клинике, дифференциальной диагностике, лечении, профилактике и прогнозе большой группы поражений миокарда, не связанных с поражением коронарных артерий.

Учебное пособие составлено в соответствии с профессиональными стандартами по специальностям, «Кардиология», «Врач-лечебник (врач-терапевт участковый)», «Эндокринология», ФГОС по специальностям «Терапия», «Общая врачебная практика», «Профпатология», с учетом клинических рекомендаций по гипертрофической кардиомиопатии (МЗ РФ 2020), по миокардитам (МЗ РФ 2021), клиническим рекомендациям по острой и хронической сердечной недостаточности, жизнеугрожающим нарушениям ритма, внезапной сердечной смерти (2018 года), основными положениями Национальных руководств по кардиологии, эндокринологии и профессиональным болезням, стандартами и порядком оказания медицинской помощи.

Утверждено и рекомендовано к изданию учебно-методическим советом ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России.

Табл.: 5; Рис.: 34; Библ.: 38

УДК 616.127 (075.8)

ББК 54.101

© ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России, 2022

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие.....	4
Список сокращений.....	8
Класс рекомендаций и уровни доказательности.....	11
1. Кардиомиопатия.....	12
1.1. Дилатационная кардиомиопатия.....	12
1.2. Гипертрофическая кардиомиопатия.....	29
1.3. Кардиомиопатия такацубо.....	47
1.4. Перипаретальная (послеродовая) кардиомиопатия.....	51
1.5. Алкогольная кардиомиопатия.....	55
1.6. Некомпактный (губчатый) миокард.....	60
1.7. Аритмогенная дисплазия правого желудочка.....	64
2. Миокардиты.....	74
3. Поражение сердца при эндокринных заболеваниях.....	117
4. Поражение сердца при острых и хронических интоксикациях.....	128
Список литературы.....	148
Приложение 1. Информационно-обучающие материалы.....	153

Предисловие

Проблема некоронарогенных поражений миокарда является одной из наиболее сложных в реальной клинической практике многих врачебных специальностей. Практический опыт указывает на низкую информированность практикующих врачей о данной группе поражений миокарда, сложностях дифференциальной диагностики, персонификации лечения. Эпидемиологические данные свидетельствуют на рост числа некоронарогенных поражений миокарда.

Целью издания учебного пособия является рассмотрение вопросов эпидемиологии, этиологии, патогенеза, классификации, клиники, дифференциальной диагностики, лечения, профилактики и прогноза большой группы заболеваний миокарда, не связанных с поражением коронарных артерий.

Воспалительные поражения миокарда – важный раздел клиники внутренних болезней, что особенно актуально в период подъема поствирусных (постковидных) поражений миокарда. В учебном пособии особое внимание уделяется диагностическим критериям, многообразию клинических проявлений в зависимости от триггерного фактора, подходам к лечению.

В последнее время формируется новая концепция понятия «кардиомиопатия». Данные заболевания занимают ведущее место в группе некоронарогенных поражениях миокарда, от хорошо изученных (ГКМП, ДКМП) до относительно редко встречающихся, прогностически неблагоприятных – некомпактный (губчатый) миокард, аритмогенная дисплазия правого желудочка. Характерным признаком указанной группы заболеваний является высокий риск ВСС. В пособии подробно обсуждаются вопросы стратификации риска смерти и ее профилактики.

Отражением современной эволюции знаний о некоронарогенных поражениях миокарда является раздел пособия «поражение сердца при острых и хронических интоксикациях», что крайне важно с позиций реалий современной жизни, интенсификации индустриализации, загрязнения окружающей среды, широкого применения инсектицидов в сельском хозяйстве и токсических добавок в пищевой промышленности.

Учитывая неуклонный рост эндокринных заболеваний, в том числе в рамках постковидного синдрома (лонг-ковид), наличия завуалированности классической клиники эндокринных заболеваний, что нередко приводит к запущенности кардиального компонента данной патологии, раздел учебного пособия посвящен «поражение сердца при эндокринных заболеваниях», что важно не только для врача эндокринолога, но и врачей других специальностей.

Планируемые результаты освоения учебного пособия: совершенствование врачами профессиональных компетенций:

- Формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных и инструментальных обследований пациента (ПК-1)^{1,2,3,4,5,6}
- Проводить дифференциальную диагностику с другими заболеваниями/состояниями (ПК-2)^{1,2,3,4,5,6}
- Назначение лекарственных препаратов с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи (ПК-3)^{1,2,3,4, 5,6}
- Оценка эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов (ПК-4)^{1,2,3,4, 5,6}
- Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании терапевтической медицинской помощи (ПК-5)⁴
- Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании медицинской помощи в рамках общей врачебной практики (семейной медицины) (ПК-6)⁵
- Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании профпатологической медицинской помощи (ПК-5)⁶

¹ – Профессиональный стандарт «Врач-кардиолог», трудовая функция А/01.8. – Проведение обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы с целью постановки диагноза, трудовая функция А/02.8 – Назначение лечения пациента при заболеваниях и (или) состояниях сердечно-сосудистой системы, контроль его эффективности и безопасности.

² – Профессиональный стандарт «Врач-лечебник (врач-терапевт

участковый)», трудовая функция А/02.7 – Проведение обследования пациента с целью установления диагноза, трудовая функция А/03.7 – Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности.

³ – Профессиональный стандарт «Врач-эндокринолог», трудовая функция А/01.8. – Проведение обследования пациентов с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы с целью постановки диагноза, трудовая функция А/02.8 – Назначение лечения пациента с заболеваниями и (или) состояниями эндокринной системы, контроль его эффективности и безопасности.

⁴ – ФГОС ВО по специальности 31.08.49 Терапия (уровень подготовки кадров высшей квалификации).

⁵ - ФГОС ВО по специальности 31.08.54 Общая врачебная практика (семейная медицина) (уровень подготовки кадров высшей квалификации).

⁶ – ФГОС ВО по специальности 31.08.44 Профпатология (уровень подготовки кадров высшей квалификации).

Основные положения, изложенные в учебном пособии, соответствуют клиническим рекомендациям МЗ РФ «Гипертрофическая кардиомипатия» 2020 года, «Миокардиты» 2021 года, клиническим рекомендациям по острой и хронической сердечной недостаточности, жизнеугрожающим нарушениям ритма, ВСС (2018 года), основным положениям Национальных руководств по кардиологии, эндокринологии и профессиональным болезням.

Учебное пособие иллюстрировано информативными таблицами и рисунками, что облегчает его использование в практической работе.

Пособие предназначено для врачей кардиологов, терапевтов, врачей общей врачебной практики (семейных врачей), врачей-лечебников (врачей-терапевтов участковых), профпатологов, эндокринологов

Практическая ценность учебного пособия состоит в повышении грамотности врачей в вопросах этиопатогенеза, клиники, дифференциальной диагностики, лечения, стратификации риска внезапной смерти, вопросах профилактики. При необходимости в некоторых случаях - генетического

тестирования, показаниям к медикаментозному и хирургическому лечению пациентов с некоронарогенными поражениями миокарда. В конечном итоге пособие будет способствовать снижению смертности населения и оптимизации лечения пациентов с данной патологией.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ААП	—	антиаритмические препараты
ААТ	—	антиаритмическая терапия
АВ	—	атриовентрикулярный (ая)
АГ	—	артериальная гипертензия
АД	—	артериальное давление
АДПЖ	—	аритмогенная дисплазия правого желудочка
АКМП	—	алкогольная кардиомиопатия
АЛТ	—	аланинаминотрансфераза
АМКР	—	антагонисты минералкортикоидных рецепторов
АРА	—	антагонисты рецепторов ангиотензина II
АРНИ	—	антагонисты рецепторов неприлизина
АСК	—	ацетилсалициловая кислота
АСТ	—	аспартатаминотрансфераза
БАБ	—	бета-адреноблокаторы
БЛНПГ	—	блокада левой ножки пучка Гиса
БПНПГ	—	блокада правой ножки пучка Гиса
ВСС	—	внезапная сердечная смерть
ВТЛЖ	—	выносящий тракт левого желудочка
ВТПЖ	—	выносящий тракт правого желудочка
ГГТП	—	гамма-глутаминтранспептидаза
ГД	—	градиент давления
ГКМП	—	гипертрофическая кардиомиопатия
ГКС	—	глюкокортикостероид (ная)
ГЛЖ	—	гипертрофия левого желудочка
ДЗЛА	—	давление заклинивания легочной артерии
ДКМП	—	дилатационная кардиомиопатия
ЖА	—	желудочковые аритмии
ЖЭ	—	желудочковая экстрасистолия
ЖКТ	—	желудочно-кишечный тракт
ЖТ	—	желудочковая тахикардия
ИАПФ	—	ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
ИБС	—	ишемическая болезнь сердца
ИВЛ	—	искусственная вентиляция легких

ИКД	—	имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор
ИЛ	—	интерлейкин
ЛЖ	—	левый желудочек
ЛПНП	—	липопротеиды низкой плотности
КА	—	коронарные артерии
КАГ	—	коронарная ангиография
КДД	—	конечно-диастолическое давление
КДО	—	конечно-диастолический объем
КДР	—	конечно-диастолический размер
КМП	—	кардиомиопатия
КСО	—	конечно-систолический объем
КФК	—	креатинфосфокиназа
ЛДГ	—	лактатдегидрогеназа
ЛПНП	—	липопротеиды низкой плотности
ЛП	—	левое предсердие
МЖП	—	межжелудочковая перегородка
МК	—	митральный клапан
МНО	—	международное нормализованное отношение
МРТ	—	магнитно-резонансная томография
НМ	—	некомпактный миокард
ОГКМП	—	обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия
ОИМ	—	острый инфаркт миокарда
ОКС	—	острый коронарный синдром
ОНМК	—	острое нарушение мозгового кровообращения
ОСН	—	острая сердечная недостаточность
ПП	—	правое предсердие
ПЖ	—	правый желудочек
РААС	—	ренин-ангиотензин-альдостероновая система
РДС	—	респираторный дистресс-синдром
РКМП	—	рестриктивная кардиомиопатия
САС	—	симпато-адреналовая система
СВ	—	сердечный выброс
СД	—	сахарный диабет
СН	—	сердечная недостаточность
СРБ	—	С-реактивный белок

ССС	—	сердечно-сосудистая система
СРТ	—	сердечная ресинхронизирующая терапия
СССУ	—	синдром слабости синусового узла
ТРГ	—	тиреотропин-рилизинг гормон
ТТГ	—	тиреотропный гормон
ТЭЛА	—	тромбоэмболия легочной артерии
УО	—	ударный объем
ФВ	—	фракция выброса
ФНО	—	фактор некроза опухоли
ФОС	—	фосфороранические соединения
ФЖ	—	фибрилляция желудочков
ФК	—	функциональный класс
ФП	—	фибрилляция предсердий
ХМ-ЭКГ	—	Холтеровское мониторирование ЭКГ
ХОБЛ	—	хроническая обструктивная болезнь легких
ХСН	—	хроническая сердечная недостаточность
ЦНС	—	центральная нервная система
ЧСС	—	частота сердечных сокращений
ЩФ	—	щелочная фосфатаза
ЭКГ	—	электрокардиография
ЭКС	—	электрокардиостимуляция (стимулятор)
ЭМБ	—	эндомиокардиальная биопсия
ЭС	—	экстрасистолия
ЭФИ	—	электрофизиологическое исследование
ЭХОКГ	—	эхокардиография (ультразвуковое исследование)
COVID-19	—	аббревиатура от англ. COronaVirus Disease 2019
NT-pro-BNP	—	мозговой натрийуретический пептид
SaO ₂	—	насыщение артериальной крови кислородом

Класс рекомендаций и уровни доказательности

Класс показаний	Комментарии
Класс I	Условия, для которых имеются доказательства и/или единодушие о пользе и эффективности диагностической процедуры или метода лечения
Класс II	Условия, для которых имеются противоречивые свидетельства и/или расхождение мнений относительно пользы и эффективности диагностической процедуры или метода лечения
Класс IIa	Преобладают доказательства или мнения в пользу диагностической процедуры или метода лечения
Класс IIb	Польза и эффективность диагностической процедуры или метода лечения менее обоснованы доказательствами и мнением экспертов
Класс III	Условия, для которых имеются доказательства и/или единодушие о том, что данная диагностическая процедура или метод лечения не является полезным и эффективным, а в некоторых случаях может приносить вред
Уровень A	Доказательства получены в многочисленных рандомизированных клинических исследованиях или мета-анализах
Уровень B	Доказательства получены в единственном рандомизированном клиническом исследовании или крупных не рандомизированных исследованиях
Уровень C	В основе рекомендации лежит общее мнение (соглашение) экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

1. Кардиомиопатии

1.1. Дилатационная кардиомиопатия

Впервые термин «кардиомиопатии» (КМП) был предложен W. Brigden в 1957 г. В тот период термин использовался как в отечественной, так и в зарубежной литературе для обозначения «заболеваний миокарда неясной этиологии, не связанных с атеросклерозом, туберкулезом и ревматическими пороками сердца; для которых характерными признаками были кардиомегалия, изменения на ЭКГ, развитие СН с прогрессирующим течением, неблагоприятным исходом, частым развитием внезапной сердечной смерти».

Однако спустя более 50 лет после первых описаний КМП в связи с достижениями медицинской генетики, морфологии, иммунологии, эндокринологии стало понятно, что КМП не однородная группа поражения мышцы сердца, а гетерогенная с различными этиологическими факторами. Данные заболевания сопровождаются механической и/или электрической дисфункцией миокарда; в ряде случаев диспропорциональной гипертрофией и/или дилатацией чаще ЛЖ, чем ПЖ.

Около 30% КМП - генетически обусловленная патология, которую принято считать первичной КМП.

В МКБ-10 КМП разделены на первичные (идиопатические - блок кодов 142, кроме кодов 142.6, 142.7) и вторичные (142.6 и 142.7).

Наряду с первичным поражением миокарда существует значительное количество вторичных КМП, причины которых многогранны: системные аутоиммунные заболевания, эндокринная патология (СД, тиреотоксикоз, гипотиреоз), целый ряд токсических триггеров, ИБС, АГ и др.

Первичная КМП чаще проявляется в детском или юношеском возрасте, причиной считается мутация генов, ответственных за работу внутриклеточных белков кардиомиоцитов.

В основе же вторичных (специфических) КМП лежат известные заболевания, причем нередко тяжесть поражения сердца более выражена, чем само заболевание:

- Ишемическая КМП.
- Гипертоническая КМП.
- Метаболическая КМП (семейные болезни накопления), дефицит некоторых витаминов.
- Генерализованные системные заболевания.
- Нейромышечные нарушения при атаксии.
- Мышечные дистрофии при генерализованных миотонических дистрофиях.
- Следствие токсического действия алкоголя, некоторых медикаментов, облучения.
- Перипартальная КМП во время беременности и родов.
- Электролитные нарушения.
- Дефицит селена, карнитина.

Заболеваемость КМП колеблется в разных регионах и возрастных группах от 6 до 60 на 100 000 населения.

Наряду с данной классификацией используется классификация рабочей группы АНА (American heart association) 2006 года. Данная классификация отражает современные представления о КМП, в ней подчеркнута гетерогенность КМП, связь как с генетическими, так и приобретенными факторами (рис. 1).



Рис. 1. Классификация кардиомиопатий АНА, 2006 год

Учитывая сложность и многообразие проблемы КМП часто используются и иные классификации (рис. 2).



Рис. 2. Классификация кардиомииопатий, ЕОК, 2008 год

ДКМП - заболевания миокарда, отличительными признаками которых являются дилатация (растяжения полостей сердца), наличие нарушения систолической функции сердца, а в дальнейшем и диастолической, но без увеличения толщины стенок сердца. При этом расширение ПЖ может также фиксироваться, но это не является диагностическим критерием ДКМП. Для ДКМП характерно развитие прогрессирующей сердечной недостаточности, как правило, резистентной к терапии; нарушения ритма сердца и проводимости; тромбоэмболические осложнения как по малому, так и по большому кругу кровообращения. Имеется высокий риск ВСС даже на начальных этапах болезни. Частота ДКМП колеблется от 5 до 8 случаев на 100 000, чаще болеют представители негроидной расы и лица мужского пола, соотношение мужчин к женщинам 3:1. Пятилетняя выживаемость среди европеоидной расы при ДКМП до внедрения современных методов лечения составляла 31,4%. На долю ВСС приходится 20% всех смертей при ДКМП. ДКМП является третьей по частоте причиной ХСН, 20% смертей приходится на долю ВСС.

Этиопатогенез ДКМП

Известно более 20 генов, дефекты которых приводят к развитию ДКМП. 20-35% пациентов с ДКМП имеют отягощенную наследственность.

Семейные и генетические ДКМП:

- Аутосомно-доминантные дилатационные кардиомиопатии.
- Митохондриальные дилатационные кардиомиопатии. Они возникают в результате нарушения структуры митохондрий и нарушения процесса окислительного фосфорилирования, что ведет к развитию ДКМП.

- Х-сцепленные дилатационные кардиомиопатии. Описаны мутации различных участков гена, отвечающего за синтез белка дистрофина (миокардиальный белок, входящий в состав многобелкового комплекса, который связывает мышечный цитоскелет кардиомиоцита с внеклеточным матриксом).

- Аутосомно-рецессивные дилатационные кардиомиопатии. Мутации в гене титина - наиболее распространенная генетическая причина ДКМП.

Патогенез ДКМП сложен, имеется ряд спорных и нерешенных вопросов. Наряду с генной аномалией имеется целый ряд триггерных факторов, неравнозначных по влиянию на заболеваемость:

- Вирусная инфекция (энтеровирус, аденовирус, вирус герпеса, цитомегаловирус, вирус Эбштейн-Барра.) Данное предположение нередко подтверждается выявлением временной связи между перенесенной инфекцией и появлением основных кардиальных симптомов.
- У каждого третьего пациента заболеванию предшествует факт злоупотребления алкоголем.
- Нередко имеется контакт со смазочными материалами.
- Промышленной пылью.
- Металлами.

У пациентов с ДКМП выявляются органоспецифические кардиальные антитела к антиактину, антимиозину тяжелых цепей, к митохондриальной мембране кардиомиоцитов, что может служить подтверждением участия в патогенезе заболевания аутоиммунных механизмов.

Под действием установленного или предполагаемого

причинного фактора уменьшается количество кардиомиоцитов, дилатируются камеры сердца, падает сократительная способность вследствие как систолической, так и диастолической дисфункции желудочков с формированием СН как по малому, так и по большому кругу кровообращения. Сначала компенсация удерживается вследствие учащения ЧСС и уменьшения периферического сосудистого сопротивления. По мере истощения механизмов компенсации прогрессирует ригидность миокарда, нарастает его дисфункция, уменьшаются ударный и минутный объемы, повышается КДД, увеличивается объем полостей сердца с развитием митральной и/или трикуспидальной недостаточности, формируется вторичная легочная гипертензия, прогрессирует ишемия субэндокардиальных слоев миокарда. Уменьшается почечная перфузия, активизируются САС и РААС, что приводит к тахикардии, тахиаритмиям, гиперпродукции альдостерона с задержкой натрия, жидкости, увеличением циркуляции, развитием отечного синдрома, формируется склонность к тромбозам.

Структурные нарушения, характерные для ДКМП следующие (рис. 3):

- Увеличение массы сердца и его размеров.
- Дилатация желудочков, нормальная толщина или истончение стенок сердца.
- Интерстициальный фиброз.
- Фокальные некрозы кардиомиоцитов.
- Увеличение числа интерстициальных Т-лимфоцитов и макрофагов.
-

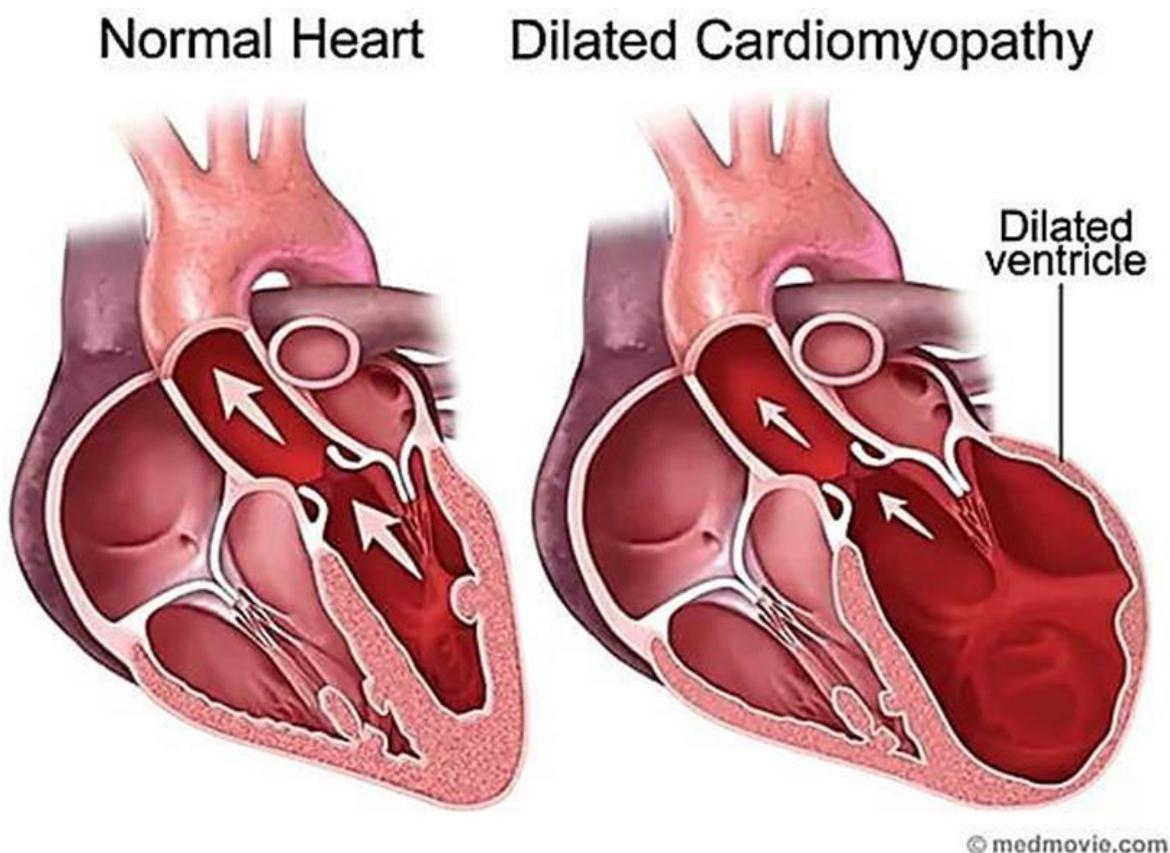


Рис. 3. Сердце в норме и при ДКМП

Выделяются следующие фазы в развитии ДКМП:

- Фаза I - первичное миокардиальное повреждение.
- Фаза II - аутоиммунное миокардиальное повреждение.
- Фаза III - развернутые клинические проявления.

Клинические проявления ДКМП

- Симптомы: сердцебиение, синкопы, слабость, одышка, снижение толерантности к физическим нагрузкам и внезапная сердечная смерть.
- Симптомы ДКМП чаще всего появляются в 3 или 4 декаде жизни

Клиника ДКМП связана с:

- Прогрессирующей ХСН.
- Снижением СВ.
- Желудочковыми и наджелудочковыми нарушения ритма
- Нарушениями проводимости.
- Тромбоэмболиями, в том числе ТЭЛА и ОНМК.
- Внезапная смерть или смерть от СН.
- Внезапная смерть может наступить до развития ХСН.

Физикальное обследование

Цианоз кожных покровов, акроцианоз. Тахипноэ и ортопноэ. Периферические отеки стоп, голеней, застойные хрипы в легких. Увеличение размеров сердца от умеренного до кардиомегалии (cor bovinum). Аускультативно: ослабление первого тона на верхушке и в V точке, патологические третий и четвертый тон, ритм галопа, акцент II тона на легочной артерии, систолический шум митральной и /или трикуспидальной регургитации, желудочковая и наджелудочковая ЭС. АД колеблется в широких пределах. Гепатомегалия, спленомегалия. В терминальной стадии асцит, анасарка, полостные отеки.

Инструментальная диагностика

Электрокардиография и Холтеровское мониторирование

На ЭКГ нет признаков, патогномоничных для ДКМП. Может быть снижение вольтажа зубца R, нарушение атрио-вентрикулярной проводимости, неспецифические изменения ST (депрессия либо подъем) и сглаженность или инверсия зубца T. При обширном фиброзе ЛЖ может регистрироваться зубец Q – имитация переднего ОИМ. Возникновение ФП встречается 24-35% , что является прогностически неблагоприятным признаком, ассоциированным с повышением летальности. Фиксируются нарушения проводимости по левой передней ветви пучка Гиса, нередко БЛНПГ, реже БПНПГ. Полная АВ-блокада является относительной редкостью. Отмечается снижение вариабельности сердечного ритма. Может быть удлинение интервала QT, что можно рассматривать как предиктор смерти. Фиксируются желудочковые нарушения сердечного ритма высоких градаций по Ryan. Нормальная ЭКГ противоречит диагнозу ДКМП. При Холтеровском мониторировании практически у 100% фиксируется нарушение ритма и проводимости.

Рентгенограмма органов грудной клетки

Увеличение размеров сердца (кардио-торакальный индекс) более 55%, нередко выпот в плевральных полостях. Застойные явления в легких, при тяжелой ХСН выпот в плевральных полостях (рис. 4).

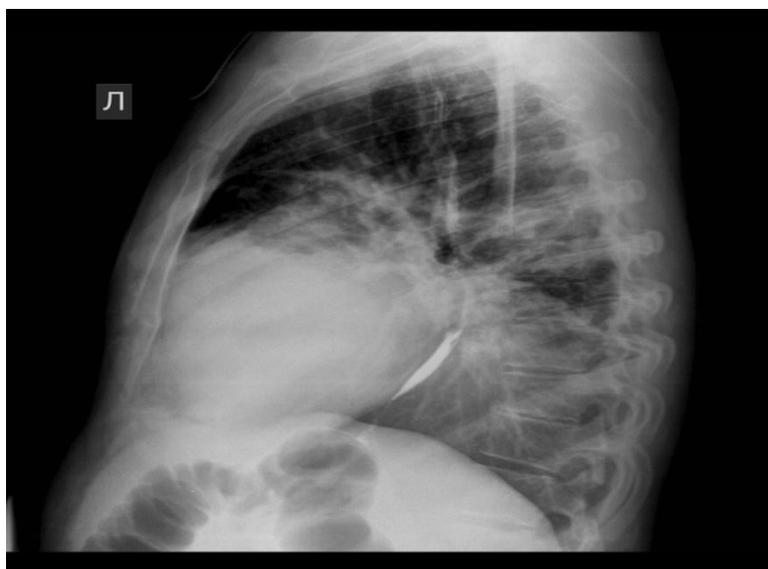
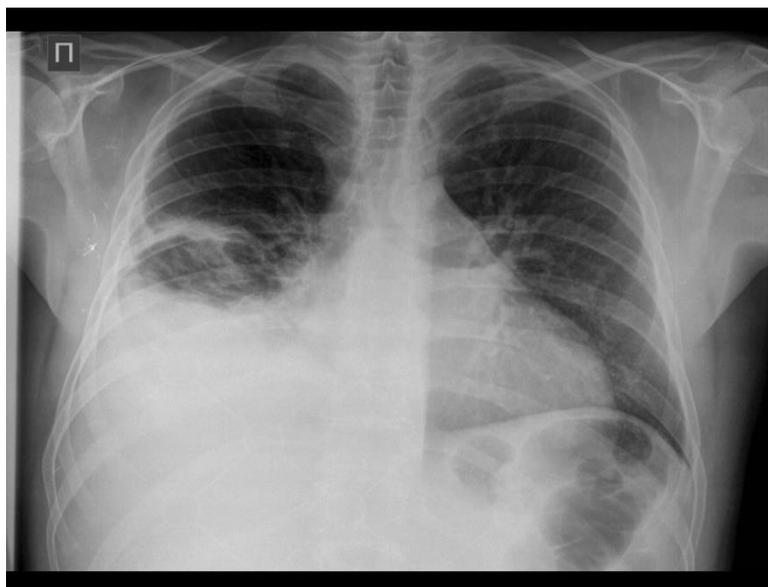


Рис.4. Рентгенограммы органов грудной клетки пациента с ДКМП в прямой и боковой проекции

Эхокардиография сердца

На ЭХОКГ отмечается увеличение размеров камер сердца - КДР ЛЖ > 6 см. У части пациентов вторичная легочная гипертензия, митральная и/или трикуспидальная регургитация до III-IV ст.

Признаки диссинхронии миокарда. Снижение ФВ ЛЖ $< 45\%$. При тяжелой ХСН наличие выпота в полости перикарда. Неизменная толщина стенок ЛЖ. Тотальная гипокинезия стенок ЛЖ.

Возможно наличие тромбов в предсердиях и желудочках (рис. 5).

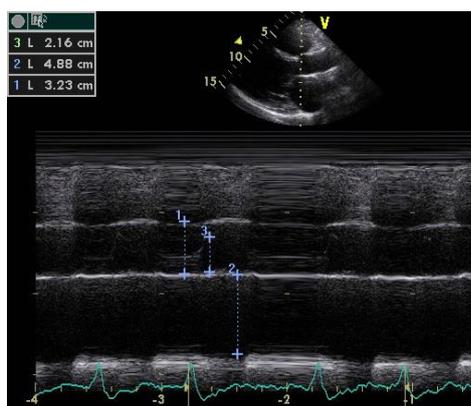
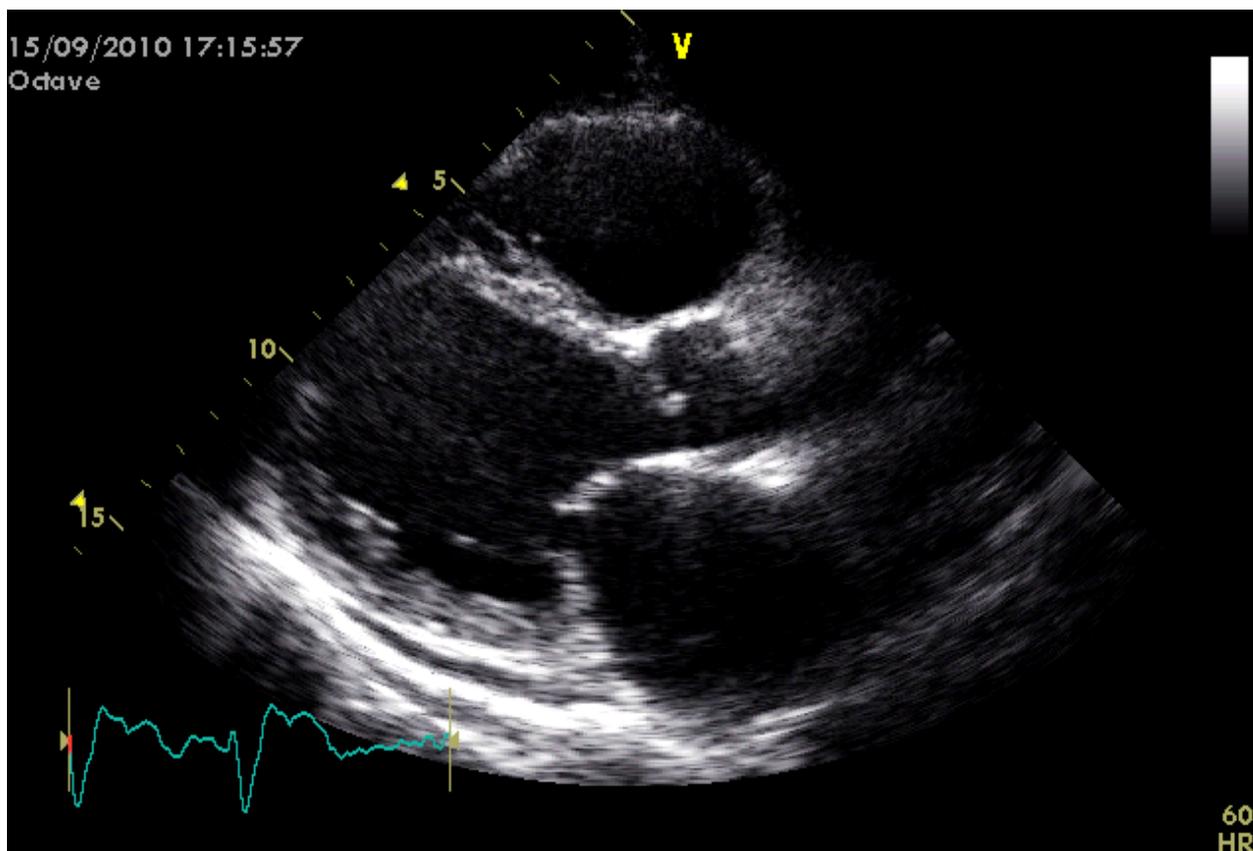


Рис. 5. ЭХО-КГ при ДКМП

Радионуклидные методы

Могут использоваться при технических проблемах с ЭХОКГ: оцениваются размеры камер сердца, сократимость ЛЖ и ПЖ, зон диссинхронии, а также наличия очаговых изменений. Метод позволяет провести раннюю диагностику зон поражения и выполнить биопсию из этих зон.

Магнитно-резонансная томография и мультиспиральная компьютерная томография

1. Проведение дифференциальной диагностики с другими

КМП: АДПЖ, эндокардиальным фиброэластозом, амилоидозом, саркоидозом, миокардитом, между инфильтративной и воспалительной КМП.

2. Выявление пациентов с высоким риском ВСС (с обширными зонами фиброза).

Коронарная ангиография

Выявляются интактные коронарные артерии, либо гемодинамически незначимые стенозы с сужением просвета сосуда менее чем на 50%.

Эндомиокардиальная биопсия

Проведение дифференциального диагноза с вторичными КМП, исключение гигантоклеточного и лимфоцитарного миокардита. Выявление наличия воспаления в миокарде и персистенции вирусов с целью определения дальнейшей тактики лечения. Гипертрофия миоцитов увеличение их ядер, потеря миофибрил, интерстициальный фиброз (рис. 6).

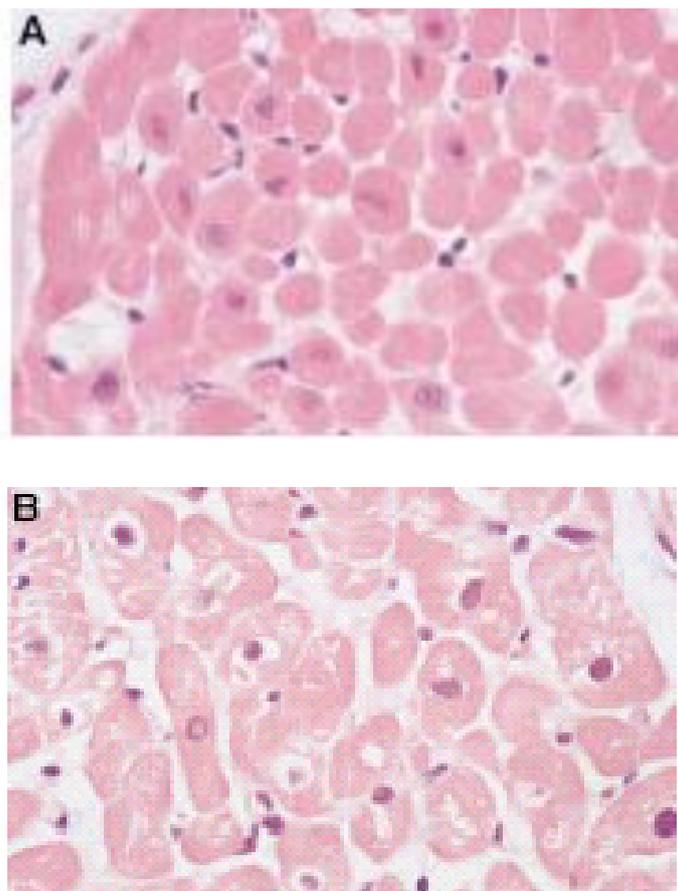


Рис. 6. Данные биопсии миокарда в норме (А) при ДКМП (В)

Лабораторные тесты при подозрении на ДКМП:

- СОЭ.
- КФК.
- Серологические вирусные реакции (при остром развитии).
- Печеночные пробы.
- Сывороточное железо, трансферрин.
- Оценка функции щитовидной железы.
- По специальным показаниям:
 - определение в крови: аутоантител, карнитина, лактата/пирувата, селена, ацилкарнитиновый профиль, транскетолазы (бери-бери), маркеров ВИЧ, гепатита С, энтеровирусов, наркотических веществ;
 - определение в моче: органических кислот, аминокислот;
 - определение предсердного натрийуретического пептида.

Диагностические критерии ДКМП

Структурно-функциональные нарушения:

- ФВ ЛЖ < 45%.
- КДР ЛЖ > 117% , скорректированной по возрасту и площади поверхности тела

Критерии исключения:

- АГ (>160/100 мм.рт.ст.).
- ИБС (>50% стеноз в основной артерии).
- Хроническое злоупотребление алкоголя (>40 г/день для женщин и > 80 г/день для мужчин).
- Системные заболевания.
- Болезни перикарда.
- Врожденные дефекты.
- Легочное сердце.

Предвестники неблагоприятного прогноза при ДКМП:

- Увеличение кардио-торакального индекса.
- Увеличение конечного диастолического объема больше 70 мм.
- Сферичность ЛЖ.
- Синкопальные состояния в анамнезе.
- Системная гипотония.
- ФВ ЛЖ < 30%.
- Низкий вольтаж комплекса QRS.

- ХСН III Б ст. (IV ФК NYHA).
- S3-галлотип, развитие правожелудочковой СН.
- АВ-блокада II-III ст., блокада ЛНПГ.
- Снижение вариабельности сердечного ритма.
- Гипонатриемия (Na^+ в сыворотке <137 ммоль/л).
- Легочная гипертензия.

Современные подходы к лечению ДКМП

1. Лечение СН в соответствии с Национальными рекомендациями.

2. Лечение нарушений ритма и проводимости.

3. Профилактика и лечение тромбоэмболических осложнений.

4. Иммуномодулирующая терапия (при необходимости).

5. Противовирусная (при необходимости).

6. Электрофизиологические методы лечения ХСН:

- имплантация обычных (правожелудочковых) ЭКС;

- имплантация бивентрикулярных ЭКС = сердечная ресинхронизирующая терапия (СРТ). Оптимальными являются ЭКС не с фиксированной, а с адаптируемой частотой стимуляции;

- имплантация ИКД.

Показан:

- всем больным, имевшим эпизод остановки сердца или желудочковой тахикардии при ФВ ЛЖ < 40 %

- всем больным ХСН II-III ФК при ишемической систолической дисфункции ЛЖ, после перенесенного не менее 40 дней назад ИМ, ФВ ЛЖ < 35 %

Рекомендуется:

- больным ХСН, устойчивой пароксизмальной ЖТ, ФВ ЛЖ > 40 %.

- больным ХСН II или III ФК с неишемической систолической дисфункцией ЛЖ и ФВ ЛЖ $< 30-35$ %.

Актуальны для пациентов с СССУ и АВ-блокадами. Позволяют более эффективно и безопасно проводить медикаментозную терапию ХСН.

Сердечная ресинхронизирующая терапия

Синхронизация работы сердца с помощью трехкамерной стимуляции:

- 1-й электрод в ПП;
- 2-й электрод в ПЖ;
- 3-й электрод в ЛЖ (ч/з коронарный синус).

Показана всем больным ХСН III–IV ФК, с ФВ ЛЖ < 35%, при синусовом ритме и БЛНПГ, QRS > 150 мс

Может быть рассмотрена у пациентов с ХСН II–IV ФК, с постоянной формой ФП при ФВ ЛЖ < 35 %, при величине QRS >120 мс, наличии БЛНПГ.

Хирургическое лечение ХСН

- Операция по реваскуляризации миокарда (аортокоронарное или маммаро-коронарное шунтирование).
Смертность выше у пациентов с ФВ <35 %.

- Операция по коррекции митральной регургитации (открытая операция на сердце, замена МК или пластика МК, эндоваскулярная постановка клипсы МК). Улучшает симптомы ХСН у тщательно отобранной подгруппы больных.

- Реконструкция ЛЖ (ушивание ЛЖ) у больных ХСН ишемической этиологии с низкой ФВ ЛЖ. Несмотря на уменьшение объемов сердца, не влияет на прогноз и не может быть рекомендованной.

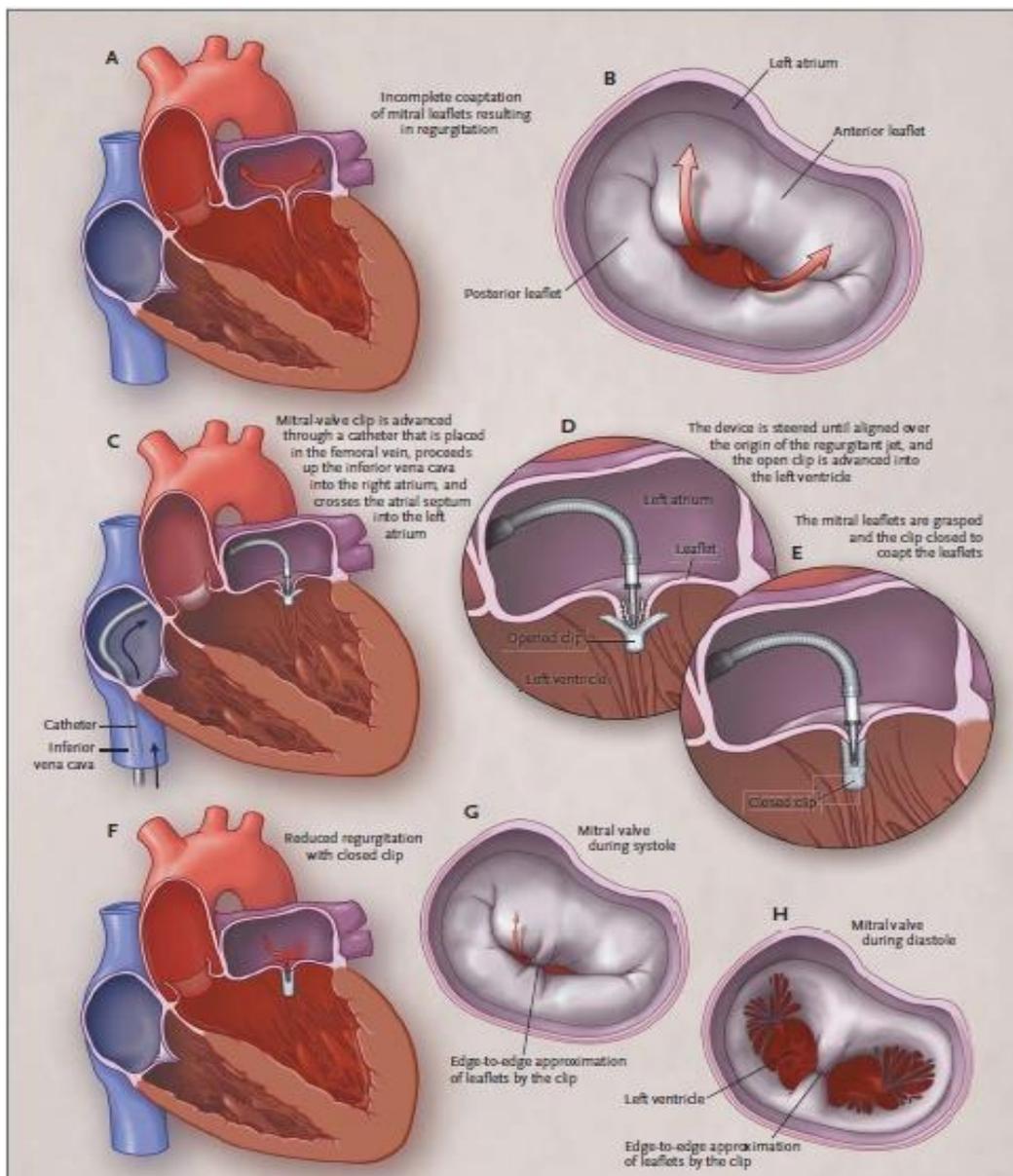


Рис. 7. Имплантация MitraClip у больных с выраженной митральной регургитацией

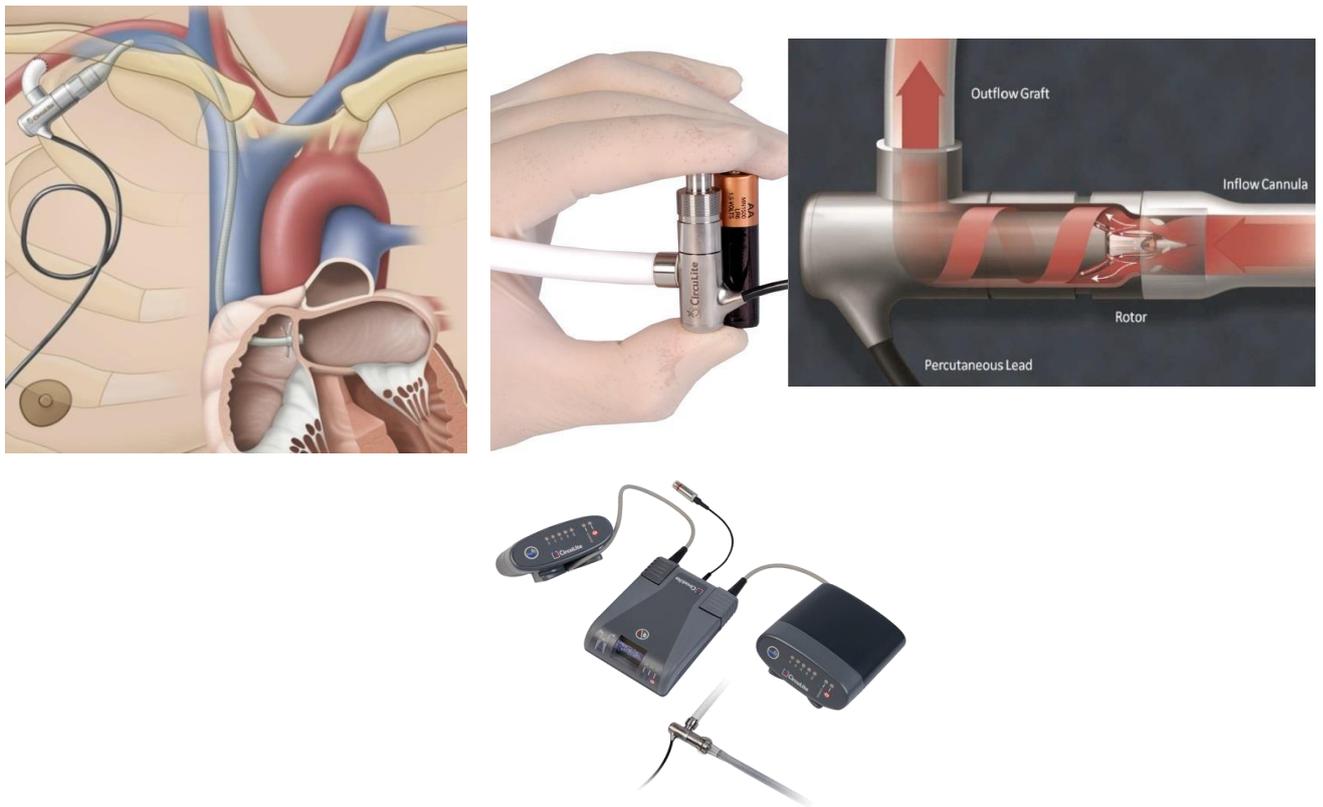


Рис. 8. Мини насос Synergy

Трансплантация сердца

Средняя выживаемость больных 10 лет. В мире тенденция к снижению трансплантаций (в США пик – 1994 г.), а в РФ наоборот: 2009 г. – 26 операций, 2013 г. – более 100 операций.

Недостатки метода:

- отсутствие достаточного количества донорских сердец;
- проблема отторжения пересаженного сердца (необходима мощная и дорогая иммуносупрессивная терапия);
- болезнь КА пересаженного сердца (не имеющая эффективного лечения).

Искусственный левый желудочек

Главная альтернатива трансплантации сердца. По эффективности превосходит все терапевтические методы лечения. Полностью имплантируется в полость тела пациента и через поверхность кожных покровов к нему подходит только провод, подающий электроэнергию от портативной аккумуляторной батареи, которую пациент носит на поясе.



Рис. 9. Пациенты с искусственным сердцем на работе и отдыхе

Генетический анализ

Целесообразно обследовать родственников первой линии родства, особенно в случае злокачественного течения ДКМП и при наличии патологического фенотипа, позволяющего заподозрить генетическую мутацию. На основе имеющихся данных генетический анализ на выявление мутации в гене LMNA может играть роль в стратификации риска ВСС при ДКМП. Однако в большинстве случаев, мутационный скрининг пробанда обладает низкой эффективностью (менее 20% при изолированной ДКМП без сопутствующего поражения скелетной мускулатуры). Стандартный набор методик при обследовании включает семейный анамнез не менее трех поколений (с оценкой случаев ХСН, ДКМП, трансплантации сердца, ВСС, нарушений сердечного ритма и проводимости, инсульта или других тромбоэмболических осложнений), а также физикальный осмотр, ЭКГ, ЭХО-КГ, ХМ-ЭКГ (в случае ВСС пробанда).

Рекомендации по генетическому тестированию

Класс показаний I.

1. У всех пациентов с ДКМП рекомендуется тщательное изучение семейного анамнеза не менее чем в 3-х поколениях (уровень доказательности - A).
2. Рекомендуется кардиологический скрининг родственников первой линии родства: анамнез, осмотр, ЭКГ, ЭХО-КГ, ХМ-ЭКГ (в случае смерти пробанда) (уровень доказательности - A).

3. При выявлении у родственников признаков ДКМП - рекомендуется регулярное кардиологическое обследование, начиная с раннего детства (при ламинопатиях с 10-12 лет) каждые 12-36 месяцев до 10 лет, каждые 12-24 месяцев до 20 лет и далее каждые 2-5 лет до 50-60 лет и кардиологический скрининг потомков пробанда каждого последующего поколения (уровень доказательности - В).

4. Если признаки ДКМП у родственников не обнаружены и генетическое тестирование невозможно, рекомендуется регулярное кардиологическое обследование начиная с раннего детства каждые 12-36 месяцев до 10 лет, каждые 12-24 месяцев до 20 лет и далее каждые 2-5 лет до 50-60 лет (уровень доказательности - В).

5. При выявлении у пробанда с ДКМП в результате генетического тестирования причинной мутации рекомендуется генетический скрининг родственников первой линии родства (уровень доказательности - В).

6. Если причинные мутации у родственников отсутствуют, следует прекратить дальнейшее обследование (уровень доказательности - С).

7. Если причинные мутации у родственников отсутствуют, не следует проводить генетическое тестирование потомков (уровень доказательности - С).

Класс показаний II а.

1. При выявлении причинных мутаций у родственников бессимптомных носителей причинных мутаций рекомендуется регулярное кардиологическое обследование ежегодно с 10 до 20 лет и далее каждые 1-3 года с использованием дополнительных методов обследования при необходимости (уровень доказательности С).

Стратификация риска

Подходы к стратификации риска ВСС у пациентов с ДКМП не отличаются от тех, которые используются при стратификации риска у пациентов с ХСН неишемического генеза. При ДКМП крайне высокий риск ВСС ассоциирован с мутациями в гене LMNA

1.2. Гипертрофическая кардиомиопатия

ГКМП – генетически обусловленное заболевание миокарда, характеризующееся гипертрофией миокарда левого (более 1,5 см) и/или правого желудочка, чаще асимметричного характера за счет утолщения межжелудочковой перегородки, что не может объясняться исключительно повышением нагрузки давлением, и возникающее при отсутствии другого сердечного или системного заболевания, метаболического или полиорганного синдрома, связанного с ГЛЖ (рис. 10, 11).

Распространенность ГКМП у взрослых 1:625-1:344. Среди разных рас частота заболевания одинакова, ГКМП может манифестировать в любом возрасте от младенчества до глубокой старости. Семейные формы составляют более 50%

В 1958 году Дональд Тир описал асимметричную гипертрофию миокарда у 9 пациентов, умерших от ВСС.

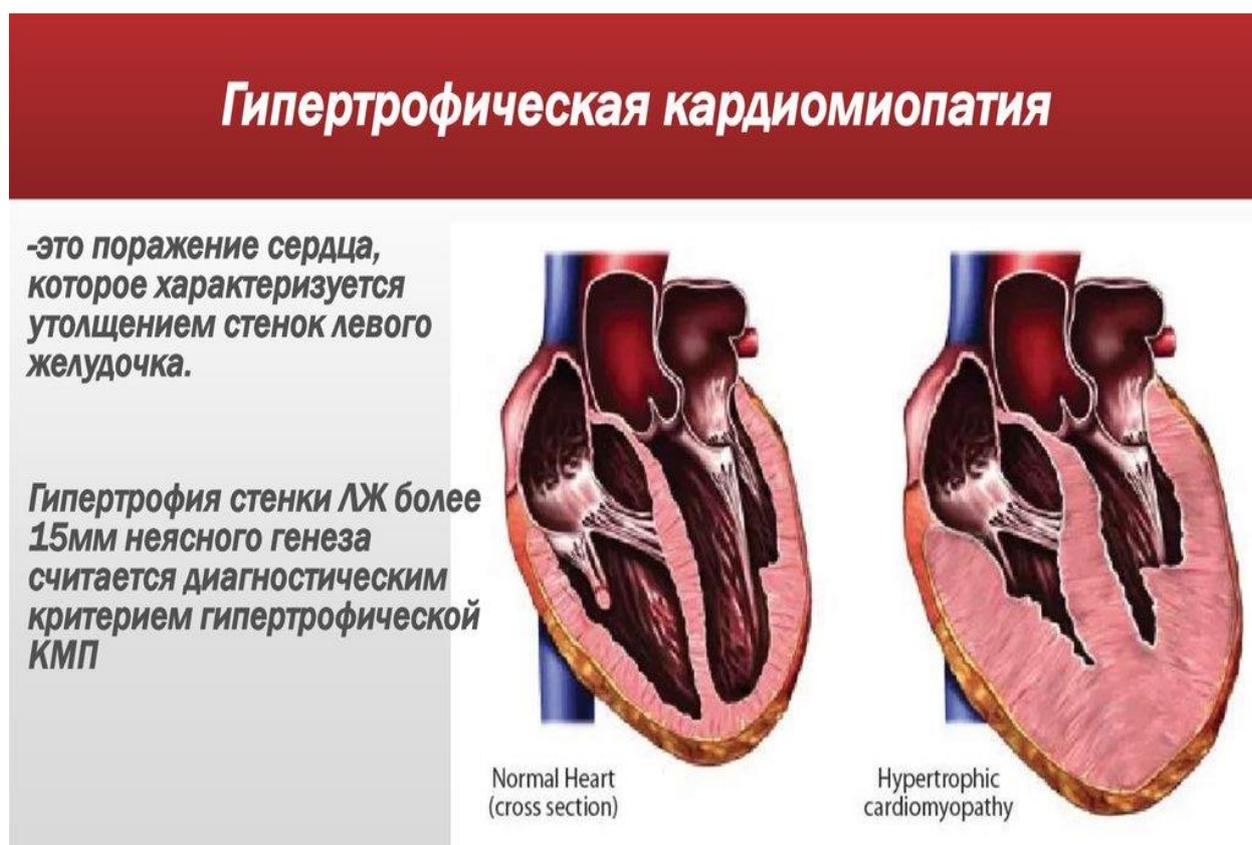


Рис. 10. Изменения сердца при ГКМП

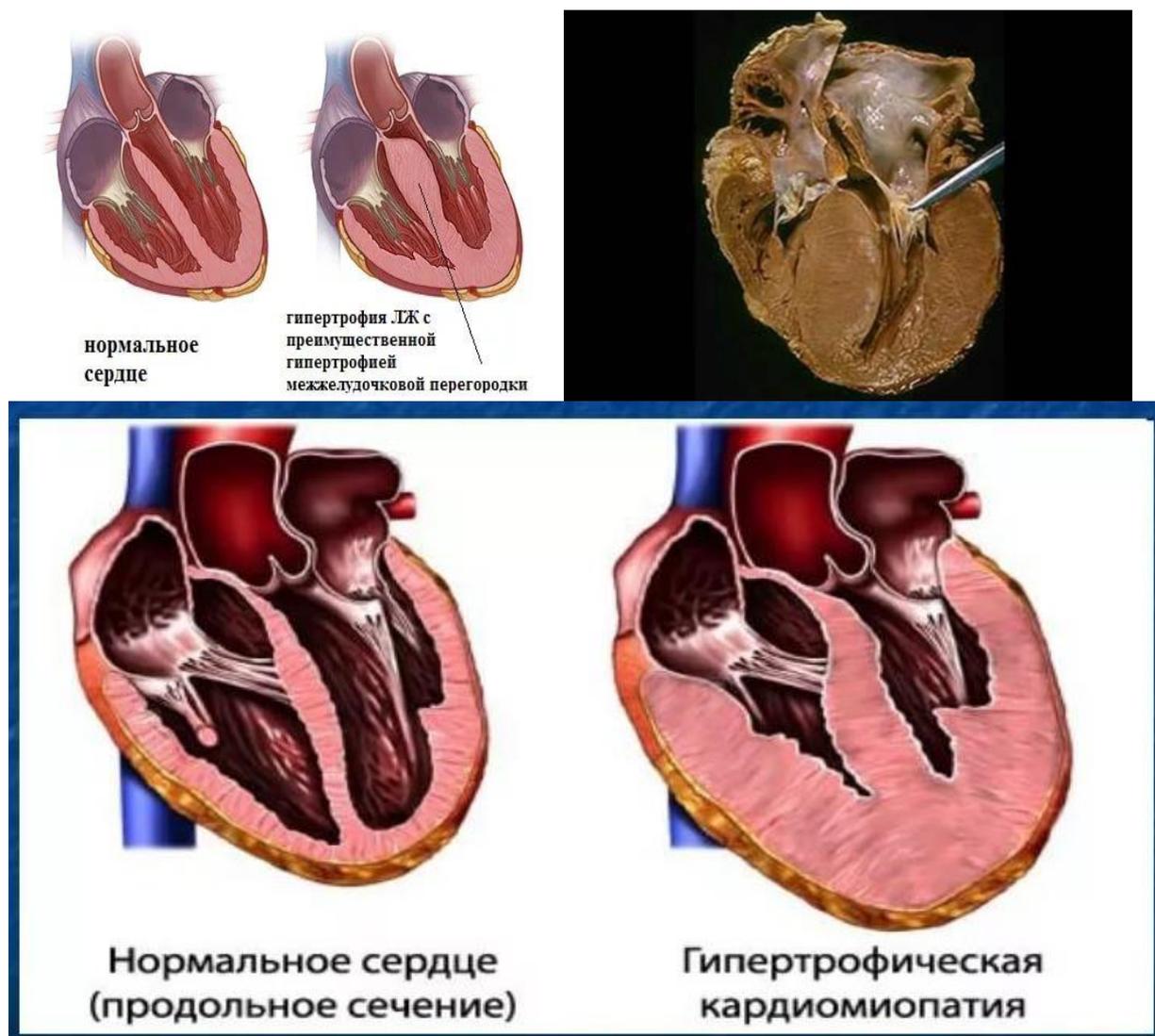


Рис. 11. Сердце в норме при ГКМП

При ГКМП вследствие мутации генов саркомерных белков возникает дезориентация кардиомиоцитов с фиброзом или без него, гипертрофией миокарда, патологическими изменениями сосудов микроциркуляторного русла

Этиопатогенез

ГКМП - наследственное заболевание, которое передается как аутосомно-доминантный признак. В настоящее время известно более 400 мутаций, отвечающих за развитие ГКМП, наиболее распространенные из них кодируют дефект в тяжелых цепях β -миозина (20%), миоглобин-связывающем белке С (15%) и тропонинах Т (5%) и I (4%).

Наиболее точный метод установления диагноза ГКМП генетический анализ, который показан больным при

сомнительном диагнозе и наличии наследственной предрасположенности. Некоторые мутации у данной группы пациентов могут быть «молчащими» при наличии повышенного риска ВСС, поэтому необходимо как можно более раннее выявление таких больных.

Гемодинамическая классификация ГКМП

- Обструктивная форма - систолический градиент давления в выходном отделе левого желудочка в покое равен или превышает 30 мм рт. ст. (25 % больных ГКМП).
- Латентная - градиент давления менее 30 мм рт.ст. в покое; равен или превышает 30 мм рт.ст. при проведении нагрузочной пробы.
- Необструктивная - градиент давления менее 30 мм рт.ст в покое и при проведении нагрузочной пробы.

Морфологический принцип классификации ГКМП

1. Асимметричная форма ГКМП

- гипертрофия МЖП (+/- вовлечение ПЖ);
- базальной части МЖП (субаортальная);
- сигмовидная МЖП;
- гипертрофия всей МЖП;
- двояковыпуклая МЖП (англ. "reverse curve") – преимущественно среднежелудочковая гипертрофия МЖП без вовлечения свободной стенки ЛЖ;
- комбинированная (МЖП + другой отдел ЛЖ или ПЖ);
- апикальная гипертрофия (+/- срединные сегменты ЛЖ);
- среднежелудочковая ГКМП (с вовлечением срединных отделов не только МЖП, но и свободной стенки ЛЖ, ЛЖ типа "песочные часы");
- гипертрофия другой стенки ЛЖ (боковая, задняя).

2. Симметричная форма ГКМП

В отечественной и зарубежной литературе иногда используется термин "диффузная гипертрофия ЛЖ", под которым можно понимать комбинированную или симметричную гипертрофию ЛЖ.

Классификация по степени выраженности гипертрофии:

1. "Умеренная" (в англоязычной литературе используется термин "mild") – (максимальная толщина стенки ЛЖ < 18 мм).
2. Промежуточная.
3. Экстремальная (максимальная толщина стенки ЛЖ \geq 30 мм).

Наиболее прогностически неблагоприятной является обструктивная форма ГКМП. При данном варианте выслушивается систолический шум в четвертом межреберье слева от грудины (не проводится на сосуды шеи, усиливается в вертикальном положении и пробе Вальсальвы), имеется систолическое движение передней створки митрального клапана - SAM-systolic anterior motion в сторону межжелудочковой перегородки, а также среднее систолическое прикрытие створок аортального клапана, формирование внутрижелудочкового градиента давления. Обструкция может быть фиксированной в покое, или динамичной в зависимости от приема лекарственных препаратов или физических нагрузок. При физикальном обследовании определяется неравномерный толчкообразный пульс (pulsus differense), пальпаторно двойной верхушечный толчок, парадоксальное расщепление II тона, поздний систолический шум над верхушкой сердца и в пятой точке.

В создании обструкции выносящего тракта ЛЖ участвуют структурные, кинетические и геометрические факторы:

1. Структурные аномалии:
 - сужение выносящего тракта ЛЖ гипертрофированной МЖП (уменьшение степени обструкции выносящего тракта ЛЖ после миоэктомии обусловлено воздействием на этот фактор);
 - ПСД (передне-систолическое движение) створок МК;
 - уменьшенная полость ЛЖ;
 - аномалии папиллярных мышц (и другие малые аномалии сердца) (гипертрофия и дислокация, добавочная папиллярная мышца);
 - апикально-базальный мышечный пучок.
2. Кинетические факторы – гиперсократимость ЛЖ и ускорение кровотока в ВТЛЖ;
3. Геометрические факторы:

- переднее смещение МК, точка коаптации створок МК смещена ближе к МЖП ;
- малый аорто-митральный угол ($< 120^\circ$).

Чем больше факторов имеется у конкретного пациента, тем более выражен синдром обструкции ВТЛЖ.

Основные клинические проявления

Синдром ишемии миокарда левого желудочка

У пациентов с ГКМП при интактных коронарных артериях может развиваться ишемия миокарда. В англоязычной литературе используют термин INOCA (ischemia and no obstructive coronary artery).

Факторы, приводящие к ишемии миокарда:

- относительная коронарная недостаточность (уменьшение резерва коронарного кровотока при выраженной гипертрофии);
- ишемия субэндокардиальных слоев миокарда за счет компрессии интрамуральных коронарных артерий;
- периваскулярный фиброз, при этом интрамуральные коронарные артерии не могут расшириться во время физической нагрузки, когда возрастает потребность миокарда в кислороде и требуется увеличение коронарного кровотока;
- врожденная патология коронарных артерий – "миокардиальные мышечные мостики" и интрамуральное расположение ветвей крупных коронарных артерий;
- помимо перечисленных причин, у 15-25% пациентов наблюдают сопутствующий атеросклероз эпикардиальных коронарных артерий (в старшей возрастной группе пациентов).

Внезапная сердечная смерть

В основе патогенеза ВСС лежат фатальные нарушения ритма, вызванные ишемией миокарда и электрической нестабильностью. ВСС чаще обусловлена ФЖ (62,4%), брадиаритмиями (16,5%), ЖТ типа "torsades de pointes" (12,7%), ЖТ (8,3%) и асистолией.

Синкопальные состояния

Синкопальные состояния могут быть обусловлены как аритмическими, так и гемодинамическими причинами. К гемодинамическим причинам относят ситуативное увеличение обструкции ВТЛЖ (физическая нагрузка), вызывающее значимое уменьшение ударного объема и падение АД, а также снижение периферического сопротивления в результате неадекватной

вазодилатации, в том числе вазовагальные обмороки.

Фибрилляция предсердий

Факторы развития:

- "предсердная миопатия" – показано, что функция ЛП нарушена у носителей мутации в доклинической стадии до развития гипертрофии.
- структурное (дилатация) и функциональное ремоделирование ЛП, приводящее к электрической нестабильности
- интерстициальный фиброз ЛП.

Хроническая сердечная недостаточность

Факторы развития:

- уменьшенный ЛЖ (малый КДО) и, несмотря на высокую ФВЛЖ, малый УО ЛЖ;
- неспособность увеличить в должной степени УО при физической нагрузке;
- обструкция ВТЛЖ, вносящая вклад в уменьшение УО;
- систолическая дисфункция ЛЖ при прогрессировании ГКМП, особенно в дилатационной стадии (ишемия миокарда, диссинхрония ЛЖ);
- диастолическая дисфункция ЛЖ (фиброз миокарда, повышение давления в ЛП и КДД)
- митральная регургитация (вносит вклад в повышение давления в ЛП);
- нарушения ритма сердца (ФП);
- легочная гипертензия.

Клинические варианты течения ГКМП

1. ВСС – может отмечаться при любом варианте течения ГКМП, в том числе без предшествующей симптоматики (наиболее часто встречается у молодых пациентов < 35 лет, включая спортсменов).

2. Бессимптомное течение – встречается у пациентов с исходно необструктивной формой ГКМП (небольшая степень гипертрофии миокарда, без сопутствующих аномалий МК). Продолжительность жизни у этих пациентов как в общей популяции – 75 лет и более. Также бессимптомными могут быть пациенты с небольшой степенью обструкции выносящего тракта

ЛЖ (в покое и/или при нагрузке).

3. Симптомное стабильное (на фоне медикаментозной терапии) доброкачественное течение:

- а. у пациентов с исходно необструктивной формой ГКМП
- б. при обструктивной ГКМП с небольшой степенью обструкции выносящего тракта ЛЖ.

4. Симптомное осложненное течение ГКМП проявляется:

- ФП – пароксизмальная, персистирующая или постоянная (от 25 до 30%), ассоциированная с СН различной степени выраженности и повышенным риском тромбоэмболических осложнений, включая инсульт.
- ХСН – появление одышки, слабости, утомляемости, в сочетании с пресинкопальными и синкопальными состояниями, аритмии. Нарастание тяжести ХСН до III-IV ФК (NYHA) при сохраненной систолической функции ЛЖ. Синдром стенокардии (в том числе атипичный болевой синдром) или безболевого ишемия. Ишемия миокарда при ГКМП может осложняться ОИМ 2 типа.

5. Симптомное течение с негативным ремоделированием:

- "Конечная стадия": дальнейшее прогрессирование явлений застойной сердечной недостаточности, связанной с негативным ремоделированием и выраженной систолической и/или диастолической дисфункцией ЛЖ (фенотипы ГКМП + ДКМП или ГКМП + РКМП).
- Развитие верхушечной аневризмы ЛЖ – при обструкции средней части полости ЛЖ (редкий вариант течения ГКМП).

Физикальное обследование

У всех пациентов рекомендуется стандартное физикальное обследование сердечно-сосудистой системы включающее определение границ сердца. Аускультацию с проведением пробы Вальсальвы, с нитратами, измерение АД (при необходимости – повторное, а также лежа, сидя, стоя), пальпацию пульса, измерение ЧСС (при ФП – определение дефицита пульса)

Большинство пациентов с обструкцией ВТЛЖ также имеют аускультативные признаки митральной регургитации. Со стороны других систем и органов при ГКМП обычно клинически значимых отклонений нет

У пациентов с обструкцией ВТЛЖ часто выявляется неустойчивость артериального пульса (значительные колебания ЧСС в ортостазе и клиностазе, во время бодрствования и сна).

Инструментальные методы диагностики ГКМП

Электрокардиография

Специфических признаков на ЭКГ нет, имеются признаки гипертрофии ЛЖ, глубокие отрицательные зубцы Т во многих отведениях (характерно для вершечной формы), глубокие узкие зубцы Q в V2-V5 (гипертрофия МЖП), асимптомная неустойчивая ЖТ (25% взрослых). Наиболее частым нарушением ритма является ФП - пароксизмальная или персистирующая форма.

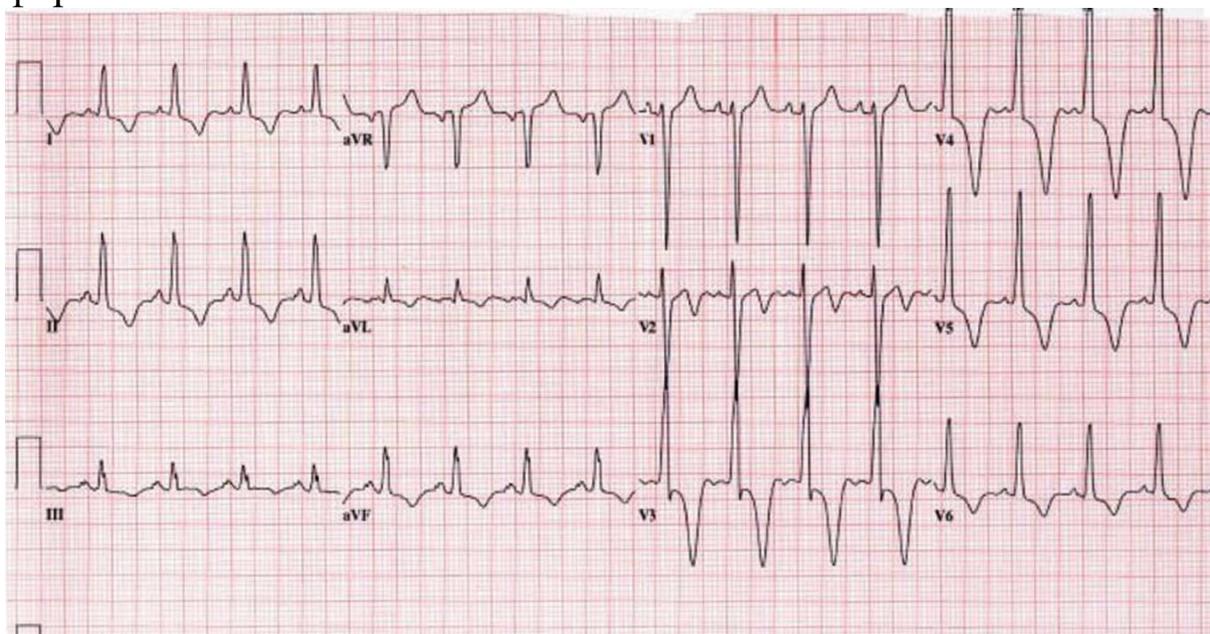


Рис. 12. ЭКГ при вершечном варианте ГКМП

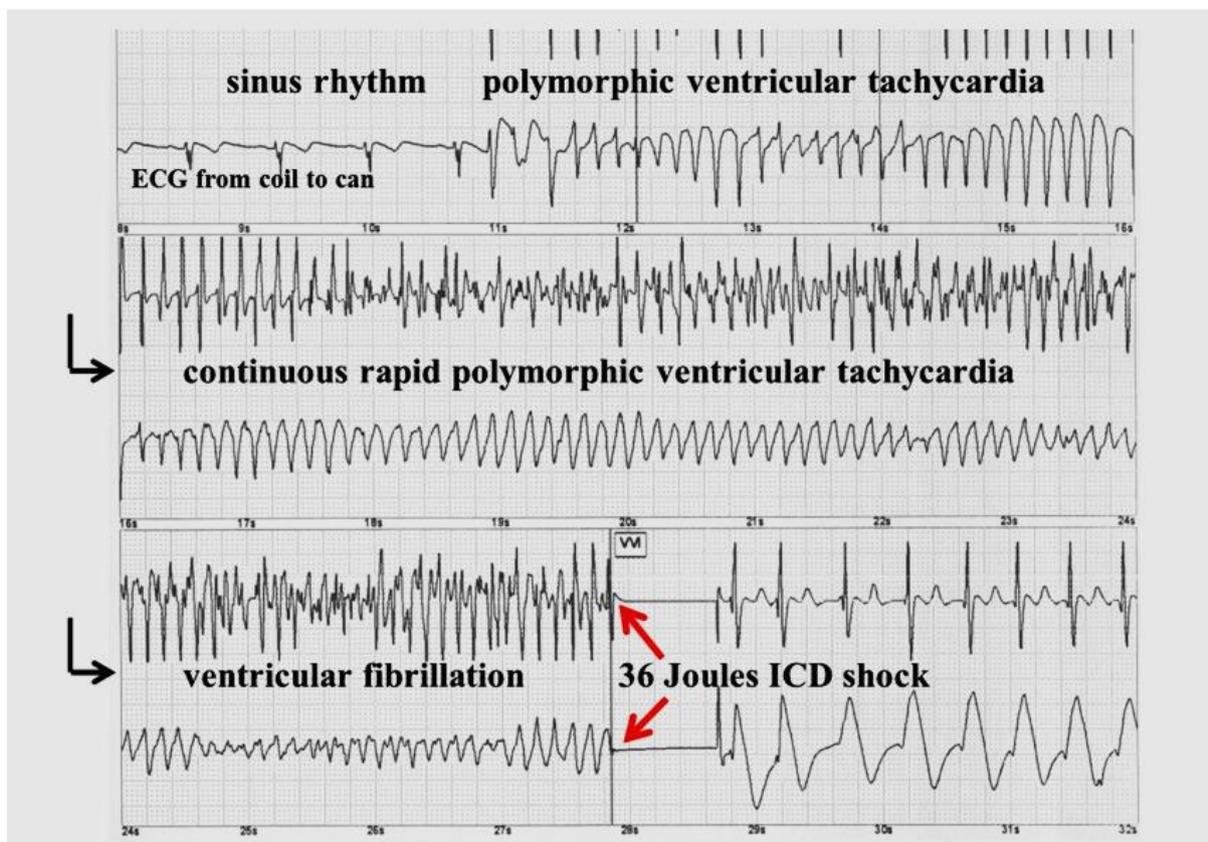


Рис. 13. Спонтанная полиморфная тахикардия, купированная разрядом ИКД в 36 Дж.

ЭХОКГ:

- Увеличение толщины стенки ЛЖ > 1,5 см в любой области.
- Диастолическая дисфункция.
- Митральная регургитация разной степени выраженности.
- Систолический градиент давления в полости ЛЖ.
- Аномалии папиллярных мышц (гипертрофия, дислокация)
- ФВ ЛЖ нормальная или повышенная.
- УО нормальный или уменьшенный.
- Полость ЛЖ не расширена.

Магнитно-резонансная томография

МРТ сердца с контрастированием (при отсутствии противопоказаний) рекомендуется выполнять как минимум один раз после постановки диагноза ГКМП для уточнения данных ЭХОКГ (анатомии сердца, функции желудочков), а также выявления и оценки распространенности фиброза миокарда и исключения других заболеваний сердца.

Коронарная ангиография

КАГ является методом выбора диагностики наличия и

выраженности обструктивного поражения эпикардиальных коронарных артерий. Взрослым пациентам с ГКМП с предотвращенной ВСС (после успешных реанимационных мероприятий), пациентам с устойчивой ЖТ и пациентам со стабильной стенокардией ≥ 3 класса (по классификации Канадского сердечно-сосудистого общества – CCS) рекомендуется инвазивная КАГ с целью диагностики обструктивного поражения эпикардиальных коронарных артерий.

Медикаментозная терапия

Подходы к медикаментозной терапии у бессимптомных пациентов:

- Не рекомендуется назначение бета-адреноблокаторов и блокаторов "медленных" кальциевых каналов (верапамил) пациентам с бессимптомным течением ГКМП, так как их полезное действие не доказано.
- Рекомендовано рассмотреть возможность назначения бета-адреноблокаторов или верапамила асимптомным взрослым с обструкцией выносящего тракта ЛЖ (покоя или индуцируемой) для снижения градиента давления в ЛЖ.

Лечение ХСН с ФВ ЛЖ < 50% у пациентов с ГКМП

Пациентам с необструктивной ГКМП и ФВ ЛЖ < 50% рекомендуются БАБ в дополнение к ИАПФ для уменьшения симптомов, снижения риска госпитализаций по поводу ХСН и ВСС (в отсутствие рандомизированных исследований по ГКМП, эффективность по госпитализациям, симптомам и смертности предполагается, но не доказана).

Пациентам с необструктивной ГКМП и II-IV ФК (NYHA) с ФВ ЛЖ < 50% рекомендуются малые дозы петлевых или тиазидных диуретиков для уменьшения симптомов, снижения риска госпитализаций по поводу ХСН (в отсутствие рандомизированных исследований по ГКМП эффективность по госпитализациям, симптомам и смертности предполагается, но не доказана).

Пациентам с необструктивной ГКМП с ФВ ЛЖ < 50% и постоянными симптомами ХСН II-IV ФК (NYHA), несмотря на лечение ИАПФ и БАБ, рекомендуются АМКР для снижения

риска госпитализаций по поводу ХСН и ВСС (в отсутствие рандомизированных исследований по ГКМП эффективность по госпитализациям, симптомам и смертности предполагается, но не доказана).

Хирургическое и интервенционное лечение ГКМП **Редукция межжелудочковой перегородки**

При обструктивной ГКМП хирургический метод лечения является "золотым стандартом" (средние показатели смертности < 2%, эффективность более чем у 90% пациентов, частота осложнений < 5%) (рис. 14).

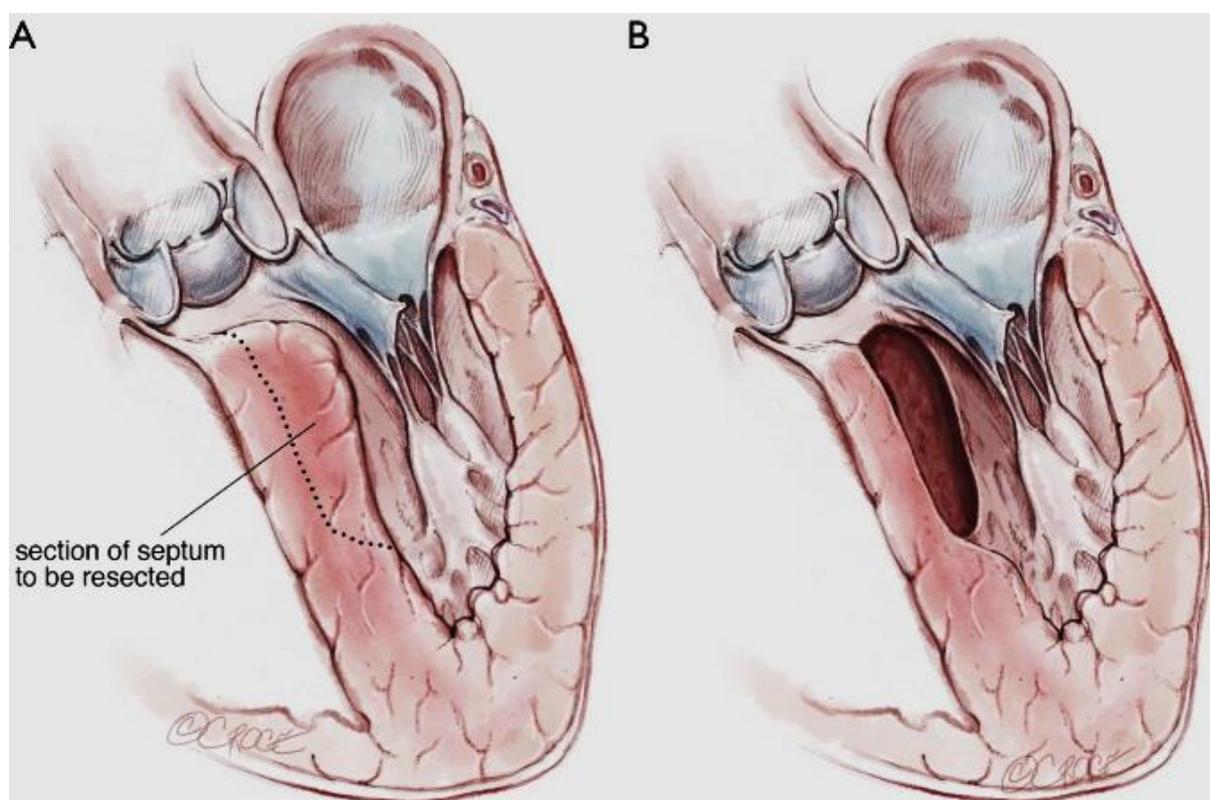


Рис. 14. Септальная миэктомия (редукция МЖП)

В некоторых медицинских центрах редукцию МЖП рекомендуют выполнять пациентам с более мягкой симптоматикой в случаях значительной латентной обструкции, у которых максимальный и индуцируемый ГД ≥ 50 мм рт. ст.

Протезирование МК рекомендовано у симптомных пациентов с ГД в ВТЛЖ (в покое или максимальным провоцируемым) ≥ 50 мм рт. ст. и митральной регургитацией от средней до тяжелой степени.

Факторы риска ВСС

К факторами риска ВСС при ГКМП относятся: предыдущая остановка сердца или спонтанно возникшая ЖТ или ФП; семейная история ранней сердечной смерти, если она была внезапной; необъяснимые синкопе, если они возникают при физической нагрузке, бывают повторными и встречаются также у молодых пациентов; эпизоды ишемии миокарда; степень выраженности диастолической дисфункции ЛЖ; наличие аневризмы верхушки ЛЖ; злокачественные мутации генов; сердечный арест; толщина стенки ЛЖ более 30 мм.

Стратификация риска и стратегии первичной и вторичной профилактики ВСС

Показатели ежегодной смертности от сердечно-сосудистых причин у взрослых пациентов с ГКМП составляют 1-2%. ВСС, ХСН и тромбоэмболические осложнения являются основными причинами.

ВСС – это смерть, наступающая неожиданно и мгновенно из-за кардиальных причин (у пациента без заболевания сердца или с таковым) в течение 1 ч. после появления первых симптомов ухудшения общего состояния.

К понятию ВСС не относят случаи насильственной смерти или смерти, возникающей в результате отравления, асфиксии, травмы или другого какого-либо несчастного случая.

Риск ВСС у пациентов с ГКМП без традиционных факторов риска составляет 5,9% за 10 лет. 5-летний риск ВСС рекомендуется оценивать при первичном обследовании пациента с ГКМП и в дальнейшем переоценивать каждые 1-2 года или при изменении клинического статуса. Шкала HCM Risk-SCD рекомендуется в качестве метода оценки риска внезапной смерти в течение 5 лет для пациентов ≥ 16 лет без случаев реанимации после эпизодов ЖТ/ФЖ или спонтанной устойчивой ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями.

Независимо от нозологии, подавляющее большинство опасных для жизни желудочковых нарушений сердечного ритма (83,4%) обусловлено электрической нестабильностью миокарда. ВСС чаще обусловлена ФЖ (62,4%), брадиаритмиями (16,5%), ЖТ типа "Torsades de pointes" (12,7%) и ЖТ (8,3%).

ЖТ неустойчивая (ЖТ, состоящая как минимум из 3

желудочковых комплексов, с частотой ≥ 120 и продолжительностью не более 30 сек., которая прекращается самостоятельно). ЖТ может быть мономорфной (неизменная морфология комплекса QRS в 12 отведениях) и полиморфной (во время ЖТ в 12 отведениях ЭКГ изменяется конфигурация комплекса QRS);

ЖТ устойчивая (мономорфная, полиморфная) – ЖТ продолжительностью более 30 сек., зачастую не купирующаяся самостоятельно;

ФЖ – нерегулярный желудочковый ритм (обычно с частотой более 300 ударов в минуту) с выраженной вариабельностью длины цикла, морфологии и амплитуды комплексов QRS.

Существует две модели стратификации риска ВСС:

1. На основе традиционных факторов риска (американская модель).
2. На основе расчета индивидуальных оценок риска, персонифицированный подход (европейская модель) – шкала HCM Risk-SCD.

Показания к плановой госпитализации в медицинскую организацию

1. Уточнение причины ГЛЖ неясного генеза и необходимость в специальных методах исследования (исключение фенокопий ГКМП).

2. Использование диагностических процедур, проведение которых невозможно или нецелесообразно в условиях поликлиники.

3. Трудности в подборе медикаментозной терапии для коррекции синдромов (из-за сочетания патологий ГКМП/ОГКМП + АГ, ГКМП + СД 2 типа, синдром стенокардии).

4. Назначение БАБ, верапамила: их комбинации рекомендуется начинать в условиях стационара с малых доз, проводить титрование до максимально переносимых доз под контролем самочувствия и ЭКГ.

5. Рефрактерность к проводимой в полном объеме фармакотерапии и наличие показаний к ЭКС.

Показания к экстренной госпитализации в медицинскую организацию

1. Прогрессия ХСН, требующая интенсивной терапии.
2. Отек легких.
3. Инсульт.
4. Опасные для жизни нарушения сердечного ритма и проводимости, требующие интенсивной терапии.
5. Синкопальные состояния.
6. ОКС.
7. Предотвращенная ВСС.

Рекомендации по генетическому тестированию

Класс показаний I

1. У всех пациентов с ГКМП рекомендуется тщательное изучение семейного анамнеза в не менее 3-х поколениях (уровень доказательности - А).
2. Генетическое тестирование на ГКМП рекомендуется у пациентов с нетипичной клинической картиной ГКМП (уровень доказательности - В).
3. Семейный скрининг, включающий ЭКГ, ЭХО-КГ и клиническую оценку через 1-1,5 г у детей и подростков, и примерно каждые 5 лет и у взрослых, а также проведение генетического тестирования рекомендуются у родственников больного ГКМП первой степени родства (уровень доказательности - В).

Стратификация риска ВСС

Относительно низкая частота заболевания создает трудности в стратификации риска ВСС у больных этой категории, поскольку существует опасность того, что ложноположительные результаты для любого фактора стратификации могут возобладать над истинно положительными результатами. Риск ВСС непосредственно связан с толщиной стенки ЛЖ. Установлено, что в течение 20 лет пациенты с ГКМП с толщиной стенки ЛЖ менее 20 мм практически не умирали, тогда как у пациентов с толщиной стенки ЛЖ 30 мм или более смертность составила почти 40% за этот же период времени. В ряде исследований отмечен как основной фактор риска ВСС такой

признак как соотношение толщины МЖП и задней стенки ЛЖ равное 1:1.

Роль генетического тестирования у пациентов с ГКМП в отношении стратификации риска ВСС в настоящее время остается до конца не изученной (класс показаний IIb, B). Генетическое тестирование на ГКМП рекомендуется у пациентов с нетипичной клинической картиной ГКМП (I, B). Семейный скрининг должен включать проведение регистрации ЭКГ, эхокардиографию и клиническую оценку через определенные промежутки времени (от 12 до 18 месяцев у детей и подростков и примерно каждые 5 лет и у взрослых). Проведение генетического тестирования рекомендовано у родственников больного ГКМП первой степени родства (класс показаний I, уровень доказательности - B).

Проведение ХМ-ЭКГ рекомендовано при начальной оценке риска развития ВСС у пациентов с ГКМП (I, B), в последующем - каждые 1-2 года при отсутствии указаний в анамнезе на эпизоды ЖТ (класс показаний IIa, уровень доказательности - C).

Стресс-тест с контролем АД и ЭКГ является желательным для стратификации риска ВСС у пациентов с ГКМП (класс показаний IIa, уровень доказательности - B). Патологический ответ АД во время теста (определяется либо как неспособность к увеличению АД более чем на 20 мм рт. ст. или падение АД более чем на 20 мм рт.ст. во время теста) предлагается рассматривать как основной фактор, обуславливающий риск развития ВСС.

Некоторые авторы предлагают рассматривать МРТ сердца с гадолинием как дополнительную методику, помогающую клиницисту в стратификации риска и принятии тактического решения (IIa, C) у пациентов с установленным диагнозом ГКМП при невозможности стратификации риска ВСС на основании общеизвестных факторов.

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс показаний I

1. ИКД-терапию следует проводить пациентам с ГКМП и такими основными факторами риска ВСС как устойчивая ЖТ или ФЖ, которые получают оптимальную лекарственную терапию основного заболевания и имеют хороший функциональный

статус и благоприятный прогноз выживания в течение года и более (уровень доказательности - В).

2. БАБ рекомендуются для лечения симптоматичных взрослых пациентов с обструктивной или необструктивной формой ГКМП, но их следует использовать с осторожностью у пациентов с синусовой брадикардией или нарушениями АВ-проводимости (уровень доказательности - В).

3. Септальная миотомия для лечения пациентов с тяжелыми рефрактерными к консервативной терапии симптомами* и обструкцией ВТЛЖ (уровень доказательности - С)**.

* - Клинические симптомы включают стенокардию III – IV ФК, обмороки, предобморочные состояния, головокружение, гипотензию, которые сохраняются, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию. Градиент давления в ВТЛЖ в состоянии покоя или при выполнении физиологической нагрузки должен превышать 50 мм рт. ст.

** - Операция должна выполняться только опытными операторами (выполнившими не менее 20 процедур или работающими в центре, где выполняется не менее 50 процедур в год).

Класс показаний Па

1. ИКД-терапия (рис. 15) показана для первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП, имеющих как минимум один из основных факторов риска - сердечный арест, спонтанная устойчивая ЖТ, семейный анамнез ВСС, синкопальные состояния неясной этиологии, толщина стенки ЛЖ более 30 мм, патологические изменения АД при нагрузочной пробе, спонтанная неустойчивая ЖТ, которые получают постоянную лекарственную терапию, с хорошим функциональным статусом и имеют благоприятный прогноз выживания в течение года и более (уровень доказательности - С).

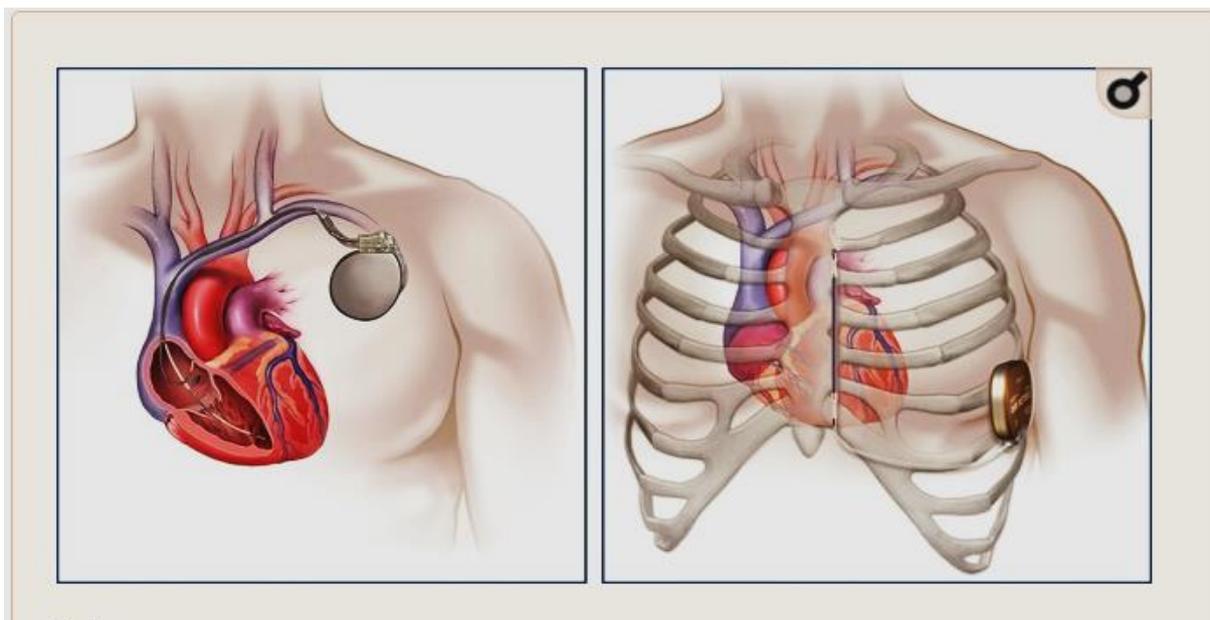


Рис. 15. Имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

2. Спиртовая эмболизация показана взрослым больным ГКМП с обструкцией ВТЛЖ (основной фактор риска у данной категории пациентов) при условии рефрактерности симптомов к медикаментозной терапии и наличии противопоказаний к проведению миотомии/миозектомии, обусловленных серьезными сопутствующими заболеваниями и/или преклонным возрастом (уровень доказательности - В).

3. Амiodарон может быть препаратом выбора для лечения пациентов с ГКМП со стойкой ЖТ и/или ФЖ в анамнезе (основные факторы риска) при невозможности имплантации ИКД (уровень доказательности - С).

4. Проведение расширенной миозектомии может обсуждаться у пациентов с обструктивной формой ГКМП и резистентностью к медикаментозной терапии (уровень доказательности - С).

Класс показаний Пб

1. Применение амиодарона может быть оправдано для проведения первичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП, имеющих один или более основных факторов риска ВСС, если невозможно выполнить имплантацию ИКД (уровень доказательности - С).

2. Постоянная двухкамерная ЭКС с укороченной АВ-задержкой может быть показана больным обструктивной формой

ГКМП с выраженными симптомами заболевания рефрактерными к лекарственной терапии и не являющихся кандидатами для процедуры септальной редукции при условии снижения систолического градиента ВТЛЖ на 25% и более при пробной двухкамерной ЭКС с оптимальным значением АВ-задержки (уровень доказательности - В).

3. Опыт использования соталола ограничен у пациентов с ГКМП, но его использование возможно в отдельных клинических ситуациях, особенно у пациентов с ИКД (уровень доказательности - С).

Класс показаний III

1. Имплантация ИКД не рекомендуется больным ГКМП с отсутствием основных факторов риска ВСС (уровень доказательности - С).

2. Имплантация ИКД не рекомендуется больным ГКМП с положительным генотипом (возможный фактор риска) и отсутствием клинической симптоматики (уровень доказательности - С).

3. Спиртовая эмболизация не должна выполняться у больных с выраженной гипертрофией МЖП (более 30 мм) в связи с неопределенной эффективностью процедуры у данной категории пациентов (уровень доказательности - С).

4. Спиртовая эмболизация не должна выполняться у бессимптомных пациентов, у больных с медикаментозно контролируемыми симптомами, у пациентов с предполагаемыми оперативными вмешательствами на сердце, когда миоэктомия может быть выполнена, как часть или этап операции (уровень доказательности - С).

5. Назначение нитратов, нифедипина и высоких доз диуретиков является потенциально опасным у пациентов с обструктивной ГКМП (уровень доказательности - С).

6. Назначение сердечных гликозидов при отсутствии ФП является потенциально опасным у больных ГКМП (уровень доказательности - В).

1.3. Кардиомиопатия такоцубо

Кардиомиопатия такоцубо – остроразвивающаяся дисфункция ЛЖ, впервые описанная в 1990 г. Sato и соавт., которая характеризуется уникальным паттерном регионарного, циркулярного снижения сократимости миокарда, приводящего к транзиторному баллонированию ЛЖ во время систолы.

Предложено несколько терминов для обозначения кардиомиопатии такоцубо: «стрессовая КМП», «синдром раздувания верхушки», «ампулоподобная КМП», «синдром разбитого сердца».

Такоцубо в переводе с японского языка означает «керамический горшок с круглым основанием и узким горлышком для ловли осьминогов» (рис. 16).

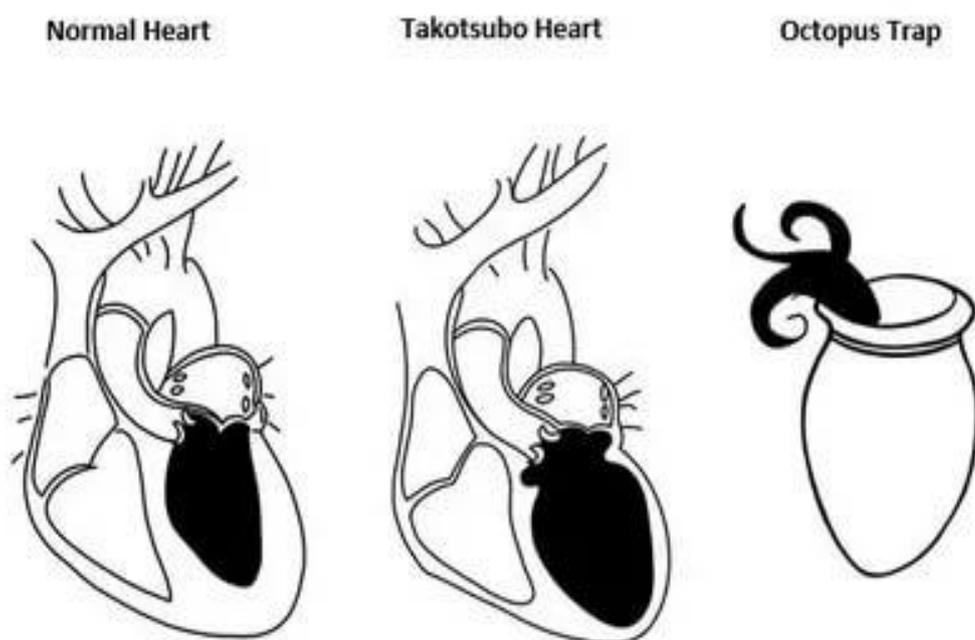


Рис. 16. Сердце при кардиомиопатии такоцубо

В 1991 году впервые описаны 5 пациентов с кардиомиопатией такоцубо с типичными для ОИМ болями за грудиной, изменениями на ЭКГ и транзиторным шарообразным (баллоноподобным) расширением верхушки сердца с одновременной гиперкинезией базальных сегментов ЛЖ, сопровождающееся апикальной желудочковой дисфункцией по

ЭХОКГ, но без значимых стенозов КА на ангиограммах.

Имеется большое количество провоцирующих факторов, вызывающих кардиомиопатию такоцубо: физические, медицинские триггеры (острый живот, хирургические вмешательства, сильная некупирующаяся боль), стрессовые состояния, серьезная болезнь, смерть члена семьи, стихийные бедствия, публичные выступления. К триггерным факторам можно отнести курение, злоупотребление алкоголем, повышенную тревожность. Данная патология может сопутствовать ОНМК, тиреотоксикозу, обострению бронхиальной астмы, феохромоцитоме.

Патогенез до конца не изучен. В рамках данной патологии происходит ремоделирование сердца вследствие острой гипертонии миокарда, зона которой выходит за пределы территории кровоснабжения одной КА, что нередко сопровождается сердечной недостаточностью. Однако непонятно, почему всегда поражается именно верхушка сердца, в то время как сократимость базальных сегментов остается на прежнем уровне. Имеются данные о том, что после высвобождения катехоламинов наблюдается гиперкинез базальных отделов ЛЖ с последующей митральной регургитацией, передним систолическим движением створки митрального клапана и повышением внутрижелудочкового давления, что приводит к апикальному баллонированию. Не исключается наследственная предрасположенность к кардиомиопатии такоцубо. Разрабатываются теории о генетической предрасположенности к данному заболеванию. Распространенность составляет около 2% от всех госпитализированных, с подозрением на ОКС (подавляющее большинство женщины в периоде менопаузы).

Клиника в остром периоде мало отличается от ОИМ. При данной патологии также повышаются маркеры повреждения миокарда, но уровень повышения тропонина и КФК ниже, тогда как proBNP выше по сравнению с пациентами с ОКС с подъемом сегмента ST. При КАГ не выявляются значимые стенозы КА.

При тяжелом течении кардиомиопатии такоцубо может развиваться сердечная недостаточность как следствие острого катехоламинергического оглушения миокарда. Могут быть нарушения ритма сердца (приблизительно у четверти пациентов,

наиболее частой является ФП). Один из редких клинических вариантов – синкопальные состояния.

Диагноз кардиомиопатии такоцубо можно считать диагнозом исключения, при котором доказано отсутствие значимого стеноза проксимальных отделов главной левой и/или левой передней КА, ОКС, ОИМ, миокардита, перикардита, расслоения аорты.

Формы кардиомиопатии такоцубо

Наиболее часто встречается так называемая типичная «апикальная» форма, при которой развивается циркулярное баллонирование всех верхушечных сегментов ЛЖ.

Наряду с типичной, выделяются атипичные формы:

- Средневентрикулярная форма (средне-верхушечные, средние, средне-базальные и базальные сегменты) до 20% случаев.
- Базальная форма (нижне-базальные и боковые сегменты) до 3% случаев.
- Инвертированная форма (циркулярное вовлечение базальных сегментов с гиперкинезией верхушечных сегментов) до 5 % случаев.
- Фокальная форма (локальное нарушение сократимости с признаками баллонирования).

Диагностические критерии кардиомиопатии такоцубо клиники Мауо (США)

- Транзиторная систолическая дисфункция со значительным нарушением локальной сократимости ЛЖ (акинезия или дискинезия верхушки ЛЖ и/или средневерхушечных и базальных сегментов);
 - отсутствие значимого $\geq 50\%$ стенозирования КА и признаков острого повреждения атеросклеротической бляшки;
 - изменения ЭКГ (элевация сегмента ST и/или инверсия зубца T);
 - незначительное повышение уровня маркеров повреждения миокарда;
 - отсутствие феохромоцитомы;

- исключение миокардита или типичного для ишемии позднего трансмурального накопления гадопиния по данным МРТ сердца.

Диагностика кардиомиопатии такацубо

Используются следующие инструментальные методы диагностики.

Трансторакальная ЭХОКГ и левая венгерулография являются определяющими методами диагностики кардиомиопатии такацубо. По данным левой венгерулографии выявляются систолическая дисфункция в задне-латеральном сегменте левой передней косоу проекции (чувствительность 81%, специфичность 100%).

Также используется МРТ сердца, при которой выявляется аномальное движение стенки желудочка, апиальный отек.

Осложнения

Внезапная сердечная смерть в 18,9% случаях (может быть разрыв стенки), сердечная недостаточность, кардиогенный шок, внутриволостной тромбоз и тромбоземболический синдром, митральная регургитация, ОНМК, ЖТ, АВ-блокада III степени, брадикардия, удлинение интервала QT с развитием ЖТ типа "torsades de pointes".

Лечение кардиомиопатии такацубо

Лечение малоизучено. Вероятнее всего тактика ведения пациентов с кардиомиопатией такацубо, госпитализированных с подозрением на ОКС, должна соответствовать протоколу ведения с ОИМ, до тех пор, пока острая коронарная патология не будет исключена.

Часто назначаемыми препаратами являются БАБ, диуретики, ИАПФ. При сопутствующем атеросклерозе – АСК. Пациентам с высоким риском тромбоземболических осложнений (высокий уровень Д-димера, выраженное нарушение сократимости миокарда, высокий уровень С-реактивного протеина) – целесообразно назначение антикоагулянтов коротким курсом с целью профилактики тромбоземболических осложнений. При

нестабильной гемодинамике возможно проведение инотропной поддержки – добутамин, дофамин.

Длительность лечения от 1 до 4 недель. Уровень внутрибольничной летальности не превышает 8%.

1.4. Перипартальная (послеродовая) кардиомиопатия

Впервые патология описана в 1849 г. французским врачом Ц. Рицше. Как самостоятельная нозологическая форма упоминается в работе E.Hall и E. Hafkesbring (1937 г.) под названием «токсическая постпартальная болезнь».

Перипартальная болезнь (болезнь Мидоуса) развивается в большинстве случаев после родов (5-6 месяц), реже во втором и третьем триместре беременности.

Распространенность - 1 случай на 10 000 родов, чаще у лиц негроидной расы – 1 случай на 100 родов. Ежегодно в мире появляется 1000-1300 женщин, страдающих перипартальной КМП.

Факторы риска:

- возраст, как подростковый, так и у женщин старше 30 лет;
- многорожавшие женщины;
- многоплодная беременность;
- гестационная АГ (10-40%);
- преэклампсия (у 22%);
- этническое представительство;
- генетическая предрасположенность;
- употребление кокаина;
- предшествующая анемия;
- родственные браки;
- инфекции (вирусные);
- курение;
- длительное лечение токолитиками (препараты, предотвращающие преждевременные роды);
- длительное использование β_2 -агонистов (сальбутамол, формотерол);
- дефицит селена (заболевания ЖКТ, селендефицитные районы);
- недоедание.

Предполагается роль вирусов: коксаки А и В, вирус Эбштейн-Барра, цитомегаловируса, парвовируса-В19, также активизация аутоиммунного процесса (ФНО, γ -интерферон, ИЛ-1, ИЛ-6, Fas/Apo 1) с образованием антител к белкам сердечной мышцы.

Предполагаемый фактор активирует в кардиомиоцитах катепсин-Д-белок, расщепляющий гормон пролактин на фрагменты. Один из них пролактин 16кДа обладает кардиотоксичностью, вызывает вазоконстрикцию, миокардиальную дисфункцию, апоптоз клеток миокарда, подавляет пролиферацию эндотелиальных клеток сосудов, что ведет к дилатации полостей сердца, ухудшению насосной функции миокарда, некрозу, фиброзу миокарда, ремоделированию сердца.

Клинические проявления

Пациентов беспокоит одышка (инспираторная, экспираторная, смешанная), эпизоды ортопноэ, кашель (сухой или с мокротой), кровохарканье, боли в грудной клетке (кардиалгии, торакалгии, ангинозные), повышенная утомляемость, слабость, снижение толерантности к физическим нагрузкам, сердцебиение, перебои в работе сердца, быстрая прибавка в весе, снижение диуреза, тяжесть в правом подреберье (гепатомегалия), отеки нижних конечностей.

Объективно: тахипноэ, ортопноэ, хрипы в легких, сердцебиения, перебои, III и IV тон желудочкового галопа, акцент II тона на легочной артерии, шум митральной и/или трикуспидальной недостаточности, расширение шейных вен, гепатомегалия, периферические отеки, возможно снижение АД. Могут быть симптомы венозных (ТЭЛА) и артериальных (ОНМК, почечных, мезентериальных тромбозов).

Диагностика

Лабораторные исследования: повышение в крови фрагмента пролактина 16кДа и маркера сердечной недостаточности - NT-pro-BNP), увеличение тропонина Т (что является прогностически неблагоприятным фактором), повышение содержания Д-димера фибрина и уровня С-реактивного протеина, повышение уровня клеточных микрочастиц (эндотелиального и тромбоцитарного генеза).

Инструментальные исследования:

Рентгенография органов грудной клетки: кардиомегалия, плевральный выпот, отек легких.

ЭКГ – синусовая тахикардия, неспецифические изменения сегмента ST и зубца T, снижение вольтажа желудочкового комплекса, признаки гипертрофии ЛЖ, патологический зубец Q, удлинение интервала PQ и QRS, БЛНПГ Гиса, ФП, ЭС, ЖТ.

! Нормальная ЭКГ-картина не исключает наличие перипартальной КМП.

ЭХОКГ: расширение всех камер сердца, снижение систолической функции ЛЖ (<45-50%), относительная антриовентрикулярная недостаточность, иногда – пристеночные интракардиальные тромбы, умеренный перикардиальный выпот. Неблагоприятным прогностическим фактором являются снижение ФВ <45% или сочетание в М-режиме при ЭХОКГ фракционного укорочения менее чем на 30% и КДР ЛЖ более чем 2,7 см/м².

Критерии перипартальной КМП:

- развитие сердечной недостаточности у беременных в течение последнего месяца беременности или 5 месяцев после родов;
- отсутствие сердечно-сосудистых заболеваний до последнего месяца беременности;
- отсутствие другой причины для развития сердечной недостаточности;
- ЭХОКГ-признаки систолической дисфункции ЛЖ (ФВ ЛЖ <45%).

Лечение

При ведении больных с перипартальной КМП необходим мультидисциплинарный подход с привлечением кардиолога, акушера, анестезиолога-реаниматолога, неонатолога для ранней диагностики и эффективной координации действий, направленных на уменьшение как материнской, так и фетальной смертности.

Лечение в предродовом периоде (компенсация):

1. Употребление жидкости до 2 литров, соли не более 3 г.

2. БАБ (карведилол - начальная доза 3,125 мг 2 раза в день, целевая доза 25 мг 2 раза в день, метопролол замедленного высвобождения).

3. Вазодилататоры (гидралазин – начальная доза 10 мг 2 раза в день, целевая 40 мг 3 раза в день).

4. Дигоксин (начальная доза 0, 125 мг в день, целевая доза – 0, 25 мг) при ФП.

5. Тиазидные диуретики (гидрохлортиазид 12,5-50 мг/д). Возможно петлевые диуретики (с осторожностью).

6. Низкомолекулярные гепарины при ФВ < 35% (эноксапарин, надропарин).

В предродовом периоде ИАПФ противопоказаны в связи с подтвержденной тератогенностью.

Лечение в послеродовом периоде соответствует лечению в предродовом периоде; при отсутствии компенсации сердечной недостаточности активно применяются ИАПФ и АРА.

Важную роль в лечение данной патологии занимает назначение агонистов дофаминовых рецепторов (подавляют выработку пролактина, снижают образование кардиотоксического фрагмента 16кДа) – бромокриптина 25 мг 2 раза в день 2 недели, затем 4 недели по 25 мг 1 раз в день.

Хирургическое лечение:

- Кесарево сечение (ФВ<40%).
- Имплантация кардиовертера-дефибриллятора.
- Ресинхронизирующая терапия.
- Искусственный левый желудочек.
- Трансплантация сердца.

Прогноз

Зарубежными авторами отмечается, что течение и прогноз перипартальной КМП наиболее благоприятны в сравнении с другими КМП. У более 50 % пациенток после симптоматического лечения сердечной недостаточности через 3–6 месяцев наблюдаются стойкое клиническое улучшение и даже выздоровление с нормализацией размеров и сократимости миокарда (M. Rolfe и соавт., 1992; G. Cloatre и соавт., 1996 г.). Однако при повторных беременностях риск рецидивирования заболевания очень высок и материнская смертность достигает 10 %.

1.5. Алкогольная кардиомиопатия

По данным института изучения алкоголя (The institute of Alcohol Studies) ежегодно вследствие злоупотребления алкоголем в Европе умирают около 115000 человек в возрасте до 70 лет.

В России общий показатель распространенности алкоголизма высокий – 1648,6 на 100 тыс. населения (1,6% населения страны). От злоупотребления алкоголем по данным Росстата ежегодно умирает около 50 тыс. человек, треть случаев ВСС – алкогольное поражение сердца (у 30-50% умерших внезапно, генез аритмогенный – ФЖ). Смерть, как правило, наступает в период абстиненции или при низких цифрах алкоголя в крови.

Риск развития АКМП зависит от длительности злоупотребления и количества ежедневной дозы. Алкогольный стаж для развития смертельной АКМП колеблется от 3-4 до 10 лет и более, и ежедневное потребление от 60 г. (183 мл 40% водки, 375 мл вина, 1,2 л пива) до 150 г. чистого этанола (430 мл 40% водки, 940 мл вино, 3 л пива).

Употребление алкоголя ассоциируется с нарушением сократительной функции миокарда и развитием апоптоза, однако возможно не только прямое токсическое действие этанола, но и его метаболита – ацетальдегида. Определенную роль в развитии АКМП играют электролитные нарушения, недостаточность тиамин, влияние различных веществ, добавляемых в алкоголь, активация САС. Нарушается метаболизм липидов, функции митохондрий, транспорт и связывание кальция. Важное значение оказывает РААС, цитокинины и натрий-уретические пептиды. Фиброз миокарда вносит свой вклад в ремоделирование сердца при АКМП. Подобно другим дилатационным КМП, алкогольная характеризуется дилатацией ЛЖ, истончением стенок миокарда, нарушением его сократительной функции; при этом отсутствует заболевание КА.

На рис. 17. показано схематическое развитие АКМП.

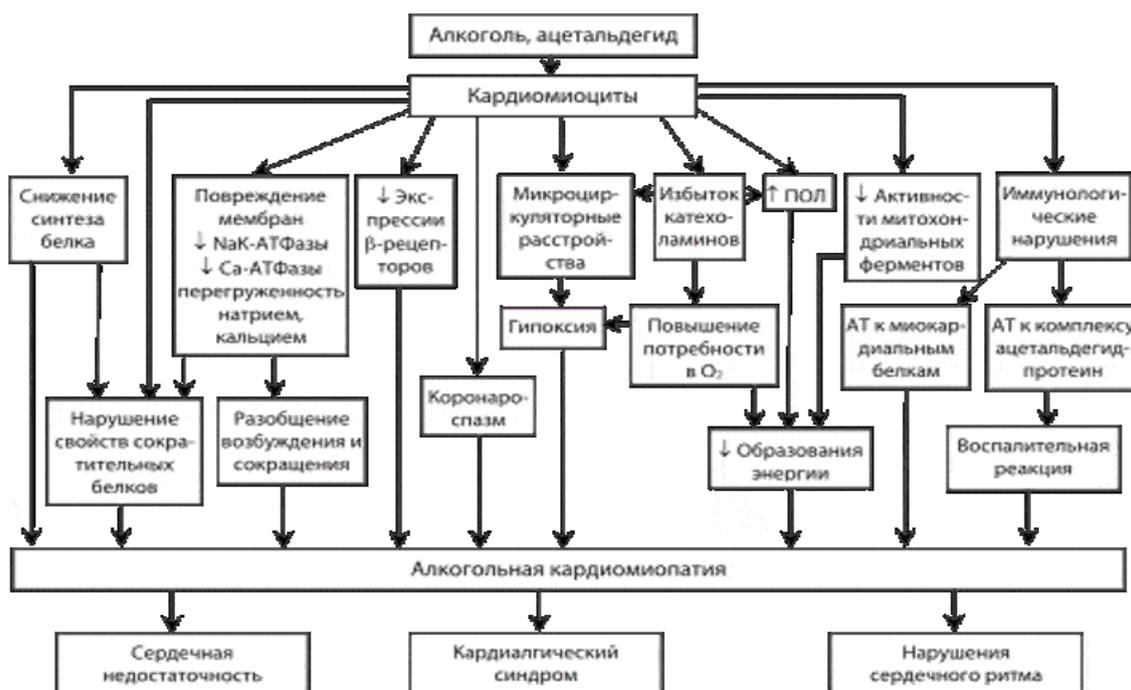


Рис. 17. Патогенез развития АКМП

При постановке диагноза алкоголизма, помимо данных анамнеза, большую информативность имеют маркеры алкоголизма.

Маркеры алкоголизма:

- ✓ Гиперемия лица.
- ✓ Обложенный язык.
- ✓ Увеличение околоушных желез.
- ✓ Увеличение печени.
- ✓ Тремор.
- ✓ Полинейропатия.
- ✓ Венозное полнокровие конъюнктивы.
- ✓ Мышечная атрофия.
- ✓ Контрактура Дюпюитрена.
- ✓ Пальмарная эритема.
- ✓ Телеангиоэктазии.
- ✓ Гинекомастия.
- ✓ Транзиторное повышение АД.
- ✓ Гипергидроз.
- ✓ Повышение среднего объема эритроцитов.
- ✓ Повышение ГГТП.
- ✓ Повышение ЩФ, АСТ.

Выделяют три стадии АКМП:

- Начальная (4-5 лет злоупотребления алкоголем), протекает как вегето-сосудистая дистония (тахикардия, брадикардия, гипотензия, АГ, вегетативные пароксизмы). На этой стадии физикальные данные не информативны.

- Развернутая (около 10 лет злоупотребления алкоголем). Отмечается увеличение размеров сердца, истончение его стенок, чрезмерное накопление жировой ткани в области эпикарда (см. рис. 18, 19), появление одышки, кашля, удушья, отеков нижних конечностей. Выявляется акроцианоз, бледность кожных покровов. Снижается толерантность к физической нагрузке.

- Терминальное поражение всех органов и систем.

Физикальные данные: акроцианоз, диффузный цианоз, распространенные отеки, тахипноэ, ортопноэ. Перкуторно - увеличение размеров сердца вплоть до «cor bovinum». Аускультативно – ослабление I тона на верхушке, в V точке, нередко патологические III и IV тоны, акцент II тона над легочной артерией, систолический шум митральной и/или трикуспидальной регургитации. Разнообразные нарушения ритма сердца, чаще всего ФП.

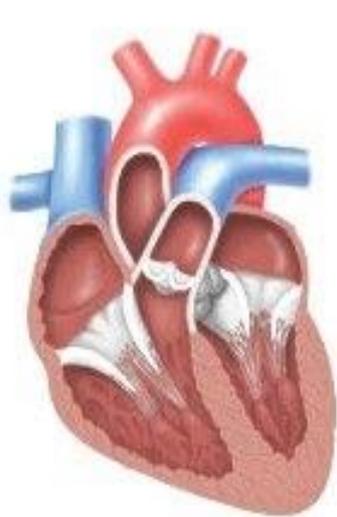
Наличие, кроме поражения сердца, висцеропатий: энцефалопатия с элементами деградации личности, панкреатит, гепатит и/или цирроз печени, увеличение селезенки, нефропатия, нередко ХОБЛ.

К наиболее частым клиническим проявлениям АКМП относятся:

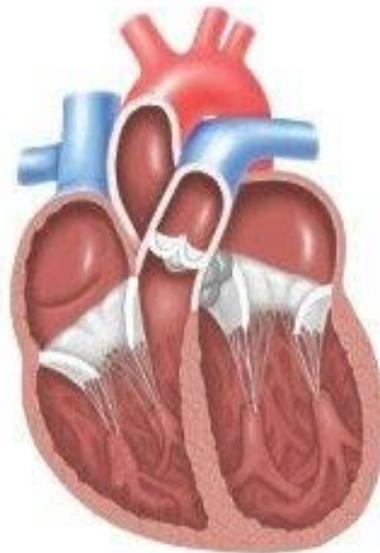
- 1) Классический тип. После отказа от алкоголя – значительное улучшение, при возобновлении употребления состояние резко ухудшается.

- 2) Псевдоишемический тип. Кардиалгия, имитирующая стенокардию, не связанную с физической нагрузкой, некупирующаяся приемом нитроглицерина.

- 3) Аритмический тип. На первый план – нарушение ритма сердца: ЭС, ФП, ЖТ. Частые тяжелые приступы приводят к остановке сердца.



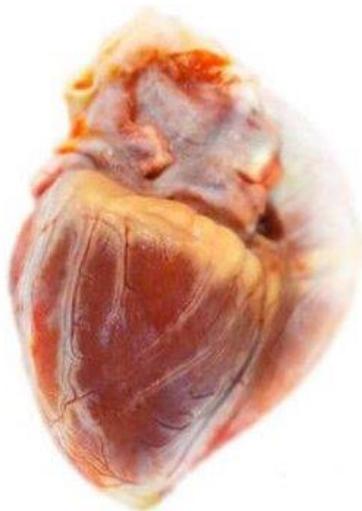
норма



изменения сердца
при алкогольной КМП

Рис. 18. Изменения сердца при АКМП в развернутой стадии

Сердце человека
в норме



Алкогольное
поражение сердца

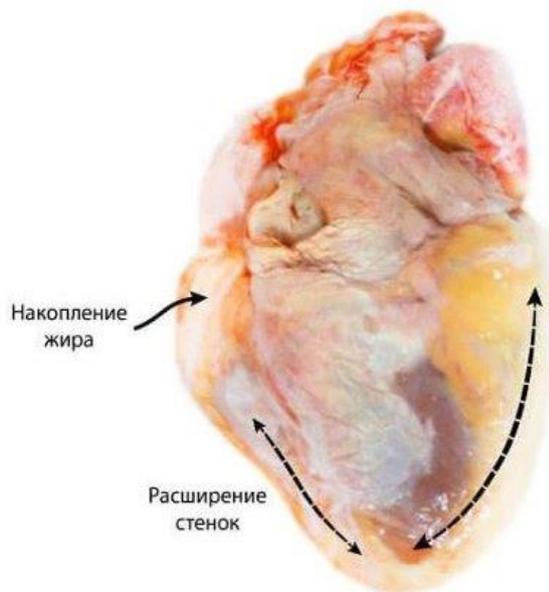


Рис. 19. Изменения сердца при АКМП в развернутой стадии

Методы диагностики АКМП

1. ЭКГ.

На начальных стадиях нередко выявляется высокий остроконечный зубец Т в правых грудных отведениях (brisk ЭКГ).

Могут быть следующие изменения:

- депрессия сегмента ST;
- сглаженный или двухфазный зубец Т;
- признаки перегрузки левого или ПП;
- признаки нарушения ритма и проводимости (наиболее часто фиксируется ФП, трепетание предсердий);
- гипертрофия левого, а затем и ПЖ.

Отсутствуют суточные колебания длительности интервалов Р-Р, укорочен интервал QT, нередко в сочетании с приподнятым сегментом ST.

2. УЗИ сердца.

Выявляются: увеличение КДР и КСО, повышение массы миокарда ЛЖ, умеренное истончение МЖП и задней стенки ЛЖ, снижение сократимости, регургитация в области митрального и трикуспидального клапана, наличие тромбов внутри желудочков и предсердий.

3. Лабораторная диагностика

Общий анализ крови – обычно нормальные показатели, однако после алкогольного эксцесса возможно умеренное увеличение СОЭ и количества лейкоцитов. Часто встречается железодефицитная анемия; у 40% мегалобластная анемия, связанная с уменьшением поступления фолиевой кислоты с пищей и с антифолиевым действием алкоголя.

В биохимических анализах крови отмечается повышение содержания КФК и АСТ, при сопутствующем поражении отмечается высокий уровень АЛТ, ЛДГ, ГГТП, безуглеводистого (десилизированного) трансферрина.

АКМП дифференцируют с другими вариантами дилатационных КМП, в первую очередь с ишемической КМП.

Лечение АКМП

1) ИАПФ - препараты первого выбора, целесообразны на всех стадиях болезни.

Начальная доза: эналаприл 2,5 мг 2 раза в день, рамиприл 1,25 мг 1 раз в день, периндоприл 2 мг 1 раз в день с постепенным титрованием дозы.

2) БАБ целесообразно комбинировать с ИАПФ, особо пациентам с тахикардией и ФП (метопролол, бисопролол, атенолол, карведилол) с постепенным титрованием дозы.

3) Диуретики при наличии застоя в большом или малом круге кровообращения. Тиазиды, тиазидоподобные, петлевые по обычным схемам. Рационально назначение АМКР (верошпирон, эплеренон).

4) Сердечные гликозиды показаны при ФП.

5) Антиагреганты показаны практически всем больным, так как в 30% случаях заболевание осложняется тромбоэмболиями (АСК, трентал, дипиридамол, вазобрал). При ФП – варфарин под контролем МНО (2-3 в год), а также новые пероральные антикоагулянты (апиксабан, ривороксабан).

Прогноз при АКМП зависит от стадии болезни и способности человека к воздержанию от злоупотребления спиртным.

Умеренно благоприятный прогноз может быть при условии отказа от спиртного, соблюдения режима жизни и работы, физических и психологических нагрузок и адекватного медикаментозного лечения. В течение пяти лет в живых остаются более 75% больных.

1.6. Некомпатный (губчатый) миокард

НМ (губчатый миокард, правожелудочковая КМП) - кардиомиопатия, аномалия строения сердца, которая заключается в наличии двуслойной структуры миокарда, состоящего из внутреннего, выстланного эндотелием некомпактного (трабекулярного) слоя и лежащего под ним компактного слоя (рис. 20, 21).



Рис. 20. Избыточная трабекулярность ЛЖ

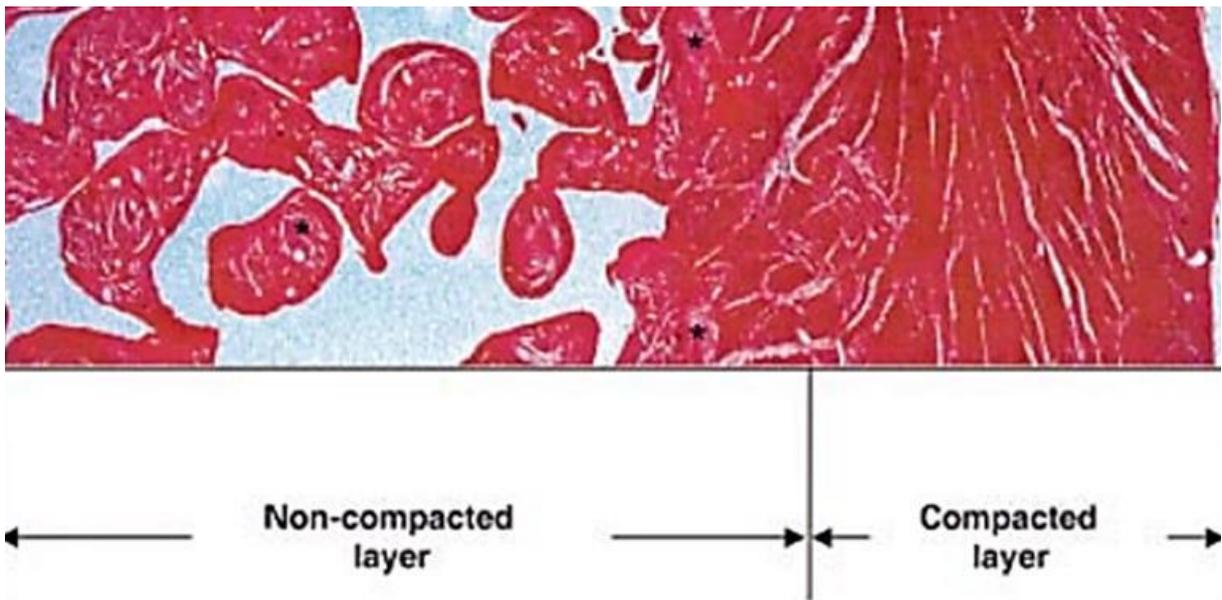


Рис. 21. Гистологический препарат верхушки ЛЖ при НМ

НМ относится к группе не классифицируемых КМП.

Впервые феномен НМ описал в 1926 году Grant R.T. по результатам патоморфологического исследования. Термин ввел Chin T.K. в 1990 году. Распространенность НМ во взрослой популяции 0,14-1,3%. Данная патология часто встречается у лиц детского возраста, занимая 3-е место после ДКМП и ГКМП.

Этиология и патогенез

Основной концепцией патогенеза НМ является нарушение эмбриогенеза, формирование аномалии строения сердца, для которой характерно повышение трабекулярности левого желудочка, НМ аномалия строения сердца, с наличием повышенной трабекулярности ЛЖ, наличием межтрабекулярных пространств, что приводит к снижению систолической функции ЛЖ. Известно около 20 генов, в которых обнаруживаются мутации, приводящие к данному заболеванию.

У 44% больных заболевание носит семейный характер; в 70% случаев имеет место аутосомно-доминантное наследование, а у 30% X-сцепленное рецессивное. Среди врожденных пороков НМ ассоциирован с дефектами межпредсердной перегородки, межжелудочковой перегородки, стенозом легочной артерии, реже с аномалией Эбштейна, двухстворчатым аортальным клапаном, тетрадой Фалло. Возможно причина болезни - несовершенный эмбриогенез, из-за чего нарушается нормальное развитие миокарда. Межтрабекулярные карманы получают кровь прямо из полости ЛЖ, но эпикардальный и эндокардиальный слои миокарда, включая трабекулы, зависят от коронарного кровоснабжения. Развиваются микроциркуляторные нарушения в многочисленных трабекулах, формируется несоответствие массы миокарда к количеству обеспечивающих их капилляров. Утолщенный миокард вызывает компрессию интрамурального коронарного русла, прогрессируют ишемия и фиброз, уменьшается систолическая, а также диастолическая функция, возникают нарушения ритма сердца. Ремоделирование сердца при НМ может пойти по трем основным вариантам: дилатационному, гипертрофическому или рестриктивному.

Клинические проявления

Выделяют несколько морфологических вариантов заболевания: лакунарный, губчатый, смешанный. Клинические признаки могут проявиться в любом возрасте. У пациентов возникают нарушения ритма сердца, симптомы ХСН, тромбоэмболические осложнения. Однако бывают и малосимптомные варианты, которые могут быть случайной находкой при рутинном исследовании сердца. Частота тромбоэмболических осложнений достигает 24%, причиной чего

является застой крови в межтрабекулярных карманах. Пациенты нередко предъявляют жалобы на сердцебиения, обморочные состояния, загрудинную боль стенокардитического типа. На ЭКГ часто полная БЛНПГ, а также желудочковая и наджелудочковая аритмия. К методам инструментальной диагностики относятся ЭХО-КГ, МРТ сердца или КАГ ЛЖ; но главным остается ЭХО-КГ, которая позволяет определить локализацию и структуру поражения стенки ЛЖ.

R. Jenni и соавторы предложили следующие диагностические критерии НМ:

1. Соотношение N/C > 2-х, где N-некомпактный слой миокарда, C-компактный. Двуслойная структура миокарда с истонченным компактным и утолщенным некомпактным слоем.

2. Отсутствие других сопутствующих аномалий сердца.

3. Наличие многочисленных, чрезмерно выступающих в полость ЛЖ трабекул с глубокими межтрабекулярными пространствами.

4. Сообщающиеся с полостью ЛЖ межтрабекулярные пространства.

МРТ сердца дает возможность точной оценки всех сегментов миокарда, в том числе верхушки сердца, а также ПЖ. Использование внутривенных контрастных веществ позволяет улучшить визуализацию.

Лечение

Основой терапии является коррекция симптоматики ХСН в соответствии с Национальными рекомендациями; лечение нарушений ритма сердца, а также профилактика и лечение тромбоэмболических осложнений. Части больным показана имплантация ИКД. Может быть использована методика сердечной ресинхронизирующей терапии. Некоторым больным показана пересадка сердца.

Прогноз

Прогноз зависит от объема пораженных сегментов, общей сократительной способностью миокарда, времени возникновения и скорости нарастания симптомов. Есть данные о 50% летальности больных в течении 6 лет, особо негативен прогноз при ФВ ЛЖ <35%.

1.7. Аритмогенная дисплазия правого желудочка

АДПЖ – патология неясного генеза, представляющая собой изолированное поражение ПЖ, характеризующаяся жировой или фиброзно-жировой инфильтрацией миокарда желудочков, сопровождающаяся желудочковыми нарушениями ритма различной степени тяжести, включая ФЖ.

Случай атриализации ПЖ с выраженной жировой и соединительнотканной инфильтрацией его стенки без признаков коронарогенного поражения впервые был представлен в 1961 году профессором Sergio Dalla Volta из университета г. Падуя. Fontaine в 1977 году и E.I. Marcus в 1982 году предложили термин АДПЖ и/или аритмогенная болезнь ПЖ. В настоящее время используются оба данных термина.

ВСС может быть первым и единственным проявлением АДПЖ, особенно у молодых людей и спортсменов. Первые клинические проявления АДПЖ в 80% возникают до 40 лет; могут наблюдаться и в юношеском возрасте.

АДПЖ относится к группе КМП, обусловленных мутацией генов, кодирующих белки, обеспечивающие межклеточные взаимодействия. АДПЖ встречается в двух вариантах - жировой и/или соединительнотканной инфильтрации. В первом случае жировая ткань достигает эндокарда, толщина стенки может быть нормальной. Во втором - стенка истончена, в ряде случаев формируются аневризмы в выводном тракте ПЖ, верхушке, нижней стенке. Помимо замещения миокарда жировой или фиброзной тканью нередко встречаются признаки воспалительной инфильтрации, в связи с этим нельзя исключить перенесенный миокардит.

В настоящее время выделяются три следующие формы, имеющие свои клинические особенности и прогностическую значимость. Первая форма рассматривается как классическая; для нее характерны изменения только со стороны ПЖ; ЛЖ в процесс вовлекается редко. Во второй форме доминируют признаки вовлечения ЛЖ и относительно нетяжелое поражение ПЖ. При третьей форме наблюдается бивентрикулярное поражение миокарда как ПЖ, так и ЛЖ (рис. 22, 23).

Распространенность АДПЖ составляет 1 на 1000-2000

населения, соотношение мужчин к женщинам 2,7:1. У 15-20% людей, умерших внезапно в возрасте до 35 лет, при вскрытии обнаруживаются гистологические признаки АДПЖ (рис. 24).

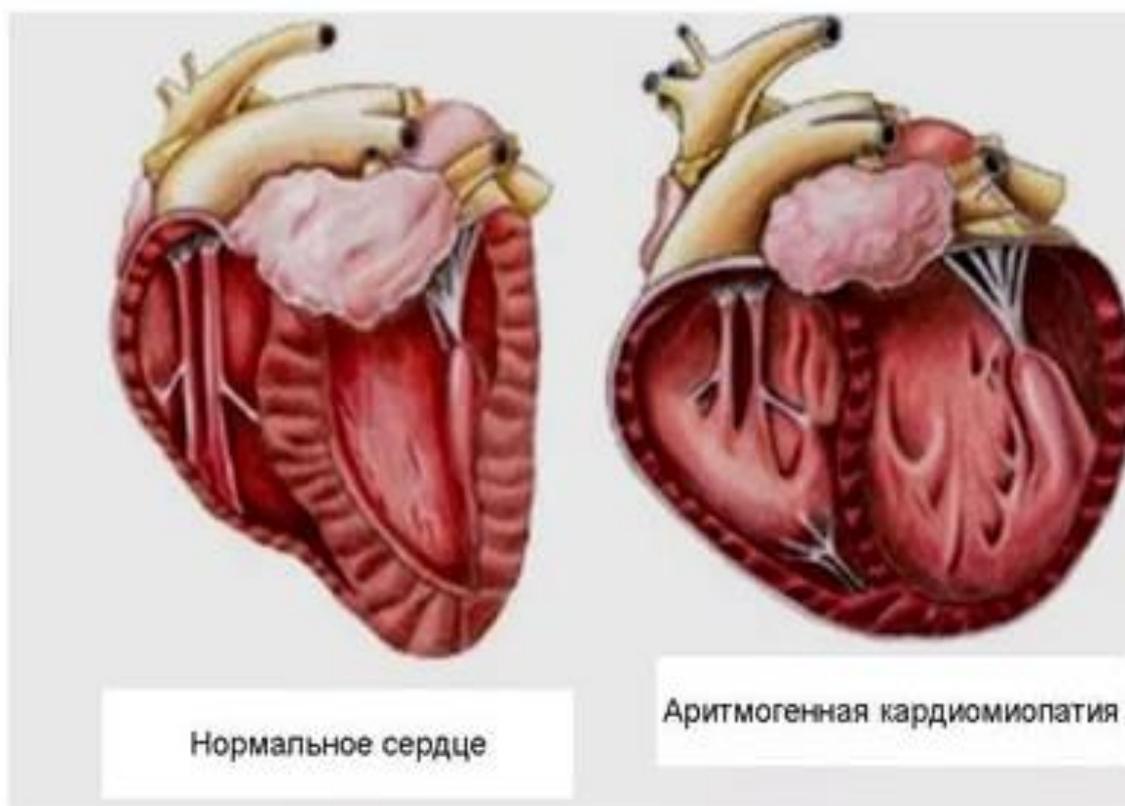


Рис. 22. Изменения сердца при аритмогенной кардиомиопатии

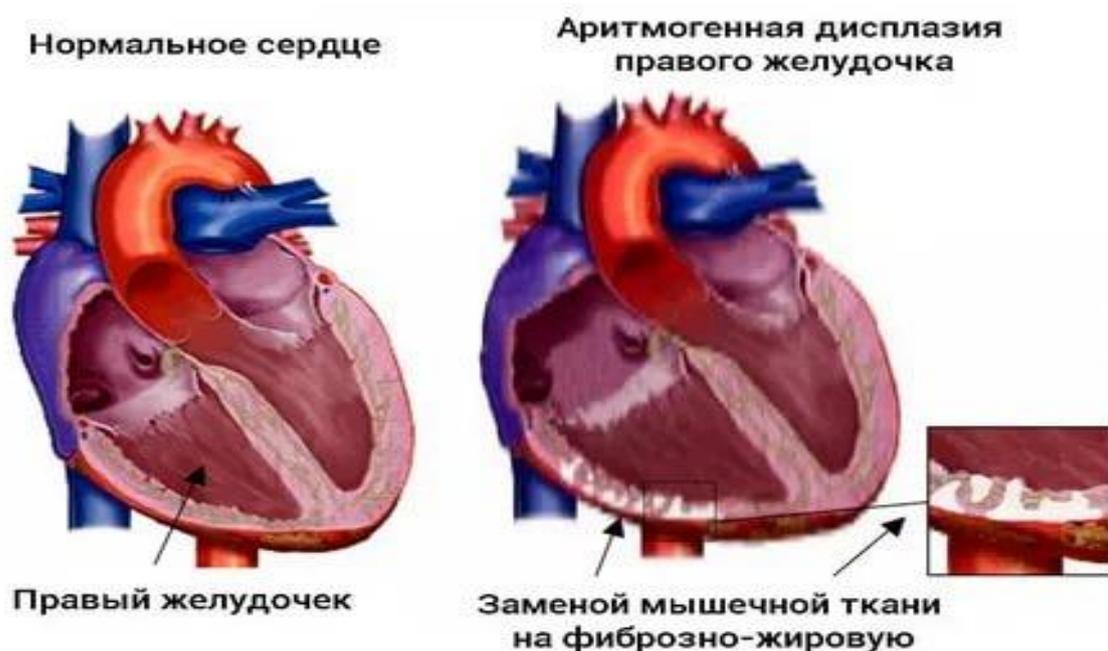


Рис. 23. Изменения сердца при аритмогенной кардиомиопатии (замена мышечной ткани на фиброзно-жировую)

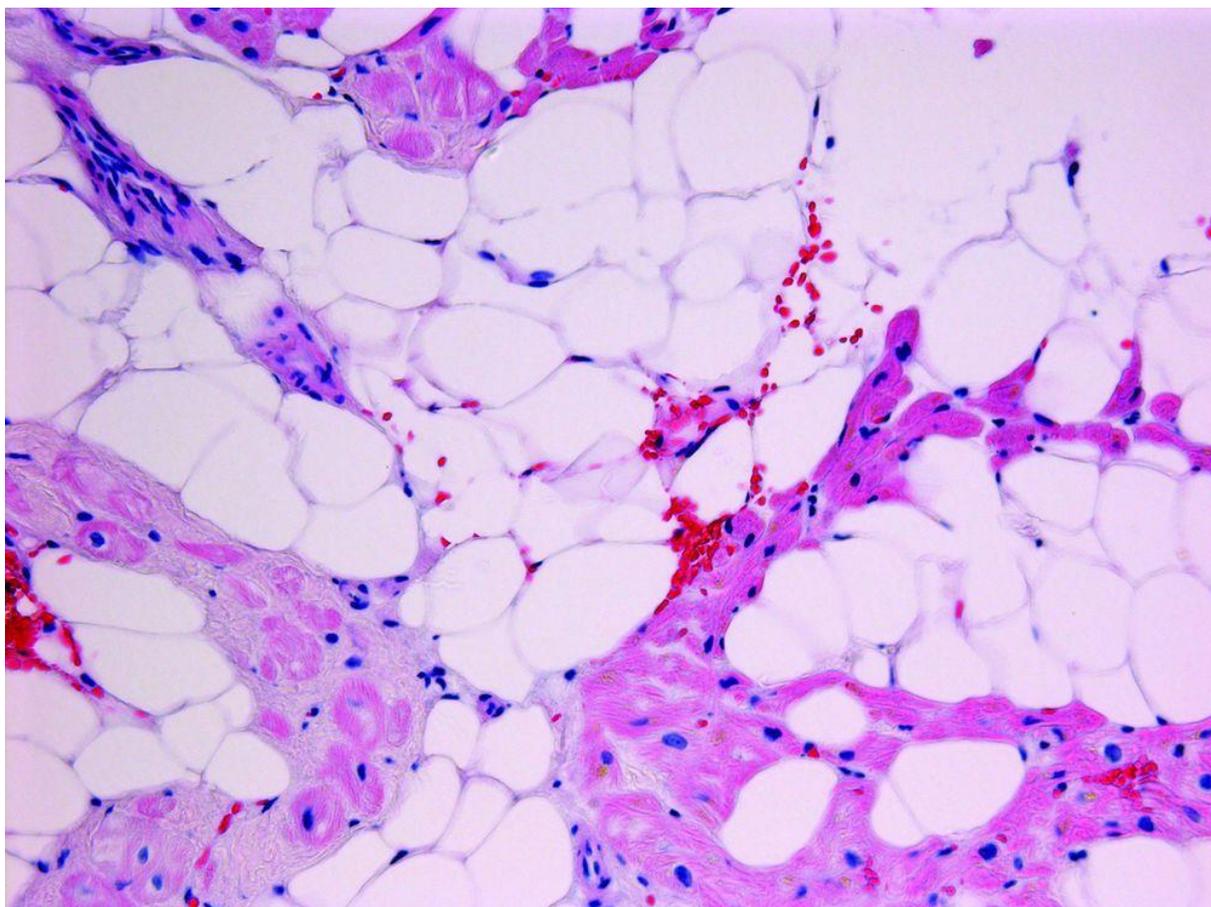


Рис. 24. Гистологически интрамуральный участок липоматоза ПЖ

Этиология и патогенез

Причина заболевания до настоящего времени остается неясной. Возникновение мальформации возможно в зародыше или при наличии биохимического дефекта, который вызывает дегенерацию в детстве. Возможно, что миокард ПЖ предрасположен к инфекционному агенту, вызывающему миокардит с последующим селективным замещением миокарда фиброзно-жировой тканью. Имеются данные о наследственном характере дисплазии, что связано с генетическим дефектом белков десмосом, что приводит к обособлению клеток друг от друга. Десмосомы это мембранные структуры, которые обеспечивают структурные и функциональные контакты между клетками. Запускаются процессы аутоиммунного воспаления с выделением факторов роста жировой ткани, вторичным фиброзированием, трансмуральным повреждением; что в конечном итоге вызывает гипокинезию стенки ПЖ и аневризматические выпячивания. Существуют два основных

предположения о характере заболевания. В соответствии с первым из них АДПЖ - это врожденная аномалия развития миокарда ПЖ, называемая дисплазией. Второе предположение связывает возникновение дисплазии с метаболическими нарушениями, поражающими ПЖ и вызывающими прогрессирующее замещение кардиомиоцитов. Возможно, АДПЖ является результатом одного или нескольких перечисленных процессов. Жировая и/или фиброзная ткань становится субстратом для желудочковых аритмий. Типичная локализация изменений миокарда - верхушка, приточный отдел и задне-базальная стенка, что соответствует «треугольнику дисплазии».

Выделяют следующие патологоанатомические варианты:

- «немые» миопатические аномалии в ПЖ;
- «манифестирующая» патология, характеризующаяся сегментарными или глобальными структурными изменениями ПЖ, проявляющаяся желудочковыми аритмиями;
- «конечная фаза» бивентрикулярного поражения, представляющая собой дилатационную кардиомиопатию, приводящую к прогрессирующей СН.

По клинической картине выделяют четыре типичные формы течения этого заболевания:

- Скрытая форма, при которой ВСС вследствие ФЖ является первым проявлением заболевания.
- Аритмическая форма, характеризующаяся наличием документированных симптомных желудочковых тахиаритмий (ЖЭ и ЖТ с конфигурацией комплекса QRS по типу БЛНПГ) (рис. 25).

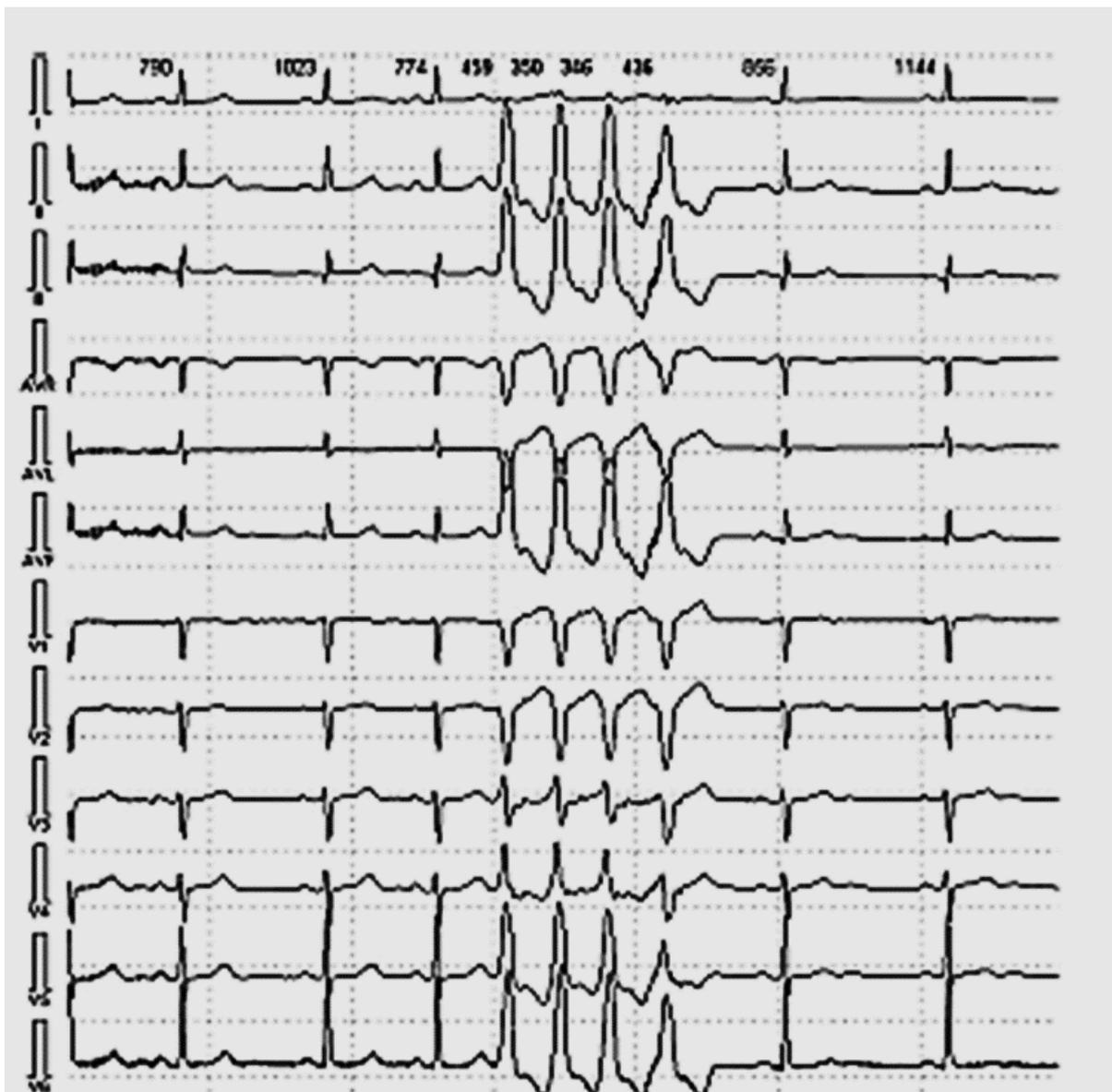


Рис. 25. Неустойчивая ЖТ с морфологией БЛНПГ

- «Paicisymptomatic form» - форма с симптомами средней степени тяжести, такими как приступы сердцебиения, боль в области сердца.
- Форма, проявляющаяся преимущественно правожелудочковой СН с наличием или отсутствием нарушений ритма сердца.

Наиболее частыми проявлениями АДПЖ являются желудочковые аритмии с морфологией ЭКГ по типу БЛНПГ; изменения деполяризации и реполяризации миокарда желудочков, выявляемые в правых прекардиальных отведениях, а также нарушения глобальной и/или локальной сократимости ПЖ.

Больные с АДПЖ и их родственники в анамнезе часто имеют указания на синкопальные состояния неуточненной этиологии.

ВСС может быть первым и единственным проявлением АДПЖ, особенно у молодых людей и спортсменов.

Доминирующий клинический признак заболевания - злокачественные желудочковые аритмии. Дебютом, как правило, является ЭС различных градаций, короткие «пробежки» ЖТ. Часто наблюдается устойчивая пароксизмальная ЖТ, сопровождающаяся синкопальными состояниями, быстро развивается резистентность к ранее эффективным ААП. Обращает на себя внимание полиморфизм желудочковых комплексов, что вероятно свидетельствует о существовании множества аритмогенных очагов при далеко зашедших стадиях заболевания. Субстрат ЖТ - это компенсаторно-гипертрофированный миокард, расположенный вокруг зон жировой и/или фиброзной ткани.

Инструментальная диагностика

ЭКГ

На ЭКГ у 90% больных АДПЖ длительность комплекса QRS в $V_1 > 110$ мс, у 30% эпсилон волна в V_1-V_3 , отражающая замедленную деполяризацию ПЖ, представляющую собой зазубрину на сегменте ST. В 50% отмечается инверсия зубца Т в грудных отведениях.

Эхо-КГ

На ЭХО-КГ соотношение размеров ПЖ к ЛЖ $> 0,5$.

МРТ

МРТ - оптимальный метод визуализации, при котором выявляются истончения и дилатация стенки ПЖ, локальное выпячивание и дискинезия нижнебазальной стенки, выраженный модераторный тяж, дилатация выводного тракта ПЖ, дискинезия верхушки сердца, выраженная трабекулярная дезорганизация.

В таблице 1 представлены диагностические критерии АДПЖ.

Таблица 1

Критерии диагностики АДПЖ

I. Глобальная и/или региональная дисфункция и структурные изменения
Большие:
• Значительная дилатация и снижение ФВ ПЖ при отсутствии или только незначительном ухудшении ЛЖ.

<ul style="list-style-type: none"> • Локальные аневризмы ПЖ (акинетичные или дискинетичные зоны с диастолическим выбуханием). • Значительная сегментарная дилатация ПЖ. <p>Малые:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Умеренная общая дилатация ПЖ и/или снижение ФВ при нормальном ЛЖ. • Умеренная сегментарная дилатация ПЖ. • Региональная гипокинезия ПЖ.
<p>II. Характеристика ткани стенок</p> <p>Большие:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Замещение соединительной и жировой тканью миокарда при эндомиокардиальной биопсии.
<p>III. Аномалии реполяризации</p> <p>Малые:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Инверсия Т-волны в правах грудных отведениях ($V_2 - V_3$) (у пациентов старше 12 лет при отсутствии БЛНПГ).
<p>IV. Аномалии депольяризации/проведения</p> <p>Большие:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Волны эpsilon или локальное увеличение длительности комплекса QRS в правых грудных отведениях ($V_1 - V_3$). <p>Малые:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Поздние потенциалы желудочков (SAECG)
<p>V. Аритмии</p> <p>Малые:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ЖТ с морфологией БЛНПГ (устойчивая и неустойчивая) по данным ЭКГ, суточного мониторирования и пробы с нагрузкой. • Частая ЖЭ (> 1000/24 часа).
<p>VI. Семейный анамнез</p> <p>Большие:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Наследственный характер патологии, подтвержденный данными аутопсии или при операции. <p>Малые:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Внезапная смерть в семье (< 35 лет) с предполагаемой дисплазией ПЖ. • Данные семейного анамнеза (клинический диагноз, основанный на настоящих критериях).

Лечение

Медикаментозное лечение

В настоящее время нет проспективных рандомизированных исследований, посвященных оценке эффективности ААП при АДПЖ.

Соталол оказался эффективным в 69% случаев, в то время как антиаритмические препараты I класса – лишь в 18%. При неэффективности соталола во время электрофизиологического тестирования амиодарон также оказался неэффективным. Вместе с тем, комбинирование амиодарона с БАБ было эффективным в такой же мере, как и лечение соталолом. Верапамил и БАБ оказались эффективными у 50% больных со спонтанными нестойкими, неиндуцируемыми (при электрофизиологическом исследовании) ЖТ. Вероятно, что для оценки эффективности ААТ должны быть проведены серийные программируемые стимуляции. Частота же рецидивов ЖТ при 4-х летнем наблюдении составила 24%, общая смертность - 4% (половина больных умирает внезапно). Рецидивирование ЖТ и внезапная смерть обычно наблюдается у больных с неполным подавлением ЖТ во время программируемой стимуляции желудочков и у больных, у которых лечение было прервано или снижена дозировка назначенного ААП.

Хирургическое лечение

Предложены различные подходы к лечению рефрактерной к медикаментозным препаратам АДПЖ - от локальной венстрикулотомии в месте ранней активации миокарда до полного отделения миокарда свободной стенки ПЖ. При хирургическом лечении имеется тот же риск рецидивирования ЖТ, что и при катетерном разрушении аритмогенного очага. Процедура полного отсоединения ПЖ производится преимущественно у больных с диффузным поражением этого желудочка и множественными очагами. Изоляция двух желудочков друг от друга преследует целью снижения массы миокарда, способного вовлечься в ФЖ, предотвратить распространение ЖТ с правого на ЛЖ.

Катетерное разрушение

Радиочастотное катетерное разрушение является процедурой выбора при наличии ЖТ, устойчивой к медикаментозной терапии.

Стратификация риска

Патогномоничными клиническими проявлениями АДПЖ являются ЖА, варьирующие от одиночной ЖЭ до устойчивой ЖТ и ФЖ, приводящей к ВСС. Последняя, в свою очередь, может быть первым и единственным клиническим проявлением этого

заболевания. Наиболее часто встречающимися симптомами АДПЖ являются тахикардия и/или ощущения сердцебиения, синкопе и ВСС, которые наблюдаются в 27, 26 и 23% случаев соответственно. ФЖ является механизмом мгновенной ВСС у молодых больных с АДПЖ, которые до этого являлись асимптомными. У больных с длительным анамнезом АДПЖ более вероятна возможность регистрации устойчивой мономорфной, гемодинамически стабильной ЖТ. Прогрессирование заболевания может проявляться клиническими симптомами бивентрикулярной СН.

ЖА с морфологией комплексов QRS по типу БЛНПГ являются отличительной особенностью АДПЖ и указывает на правожелудочковый характер аритмий. У пациентов с диффузными формами АДПЖ может наблюдаться несколько морфологических классов ЖА.

ВСС является основной причиной смерти при данной патологии и 0,08-9,0% больных с АДПЖ в год умирают внезапно. Относительно часто ВСС у больных с АДПЖ развивается при физической нагрузке, а частота встречаемости АДПЖ среди внезапно умерших спортсменов достигает 25%.

Ретроспективный клинический и патоморфологический анализ свидетельствует, что кроме основных факторов риска ВСС (указание в анамнезе на эпизод сердечного ареста, наличие синкопальных состояний, эпизоды устойчивой ЖТ) клиническое значение в данной категории больных могут иметь: молодой возраст, отягощённый семейный анамнез, занятия профессиональным спортом, сократительная дисфункция правого желудочка, вовлечение в патологический процесс левого желудочка, дисперсия длительности комплекса $QRS > 40$ мс, нарушения реполяризации в грудных отведениях ЭКГ. Однако прогностическая значимость каждого из вышеперечисленных факторов и их комбинация чётко не определена.

Рекомендации по профилактике ВСС

Класс показаний – I.

1. Имплантация ИКД показана для профилактики ВСС пациентам с установленным диагнозом АДПЖ, при наличии доказанной устойчивой ЖТ или эпизода ФЖ (основные факторы риска), имеющим хороший функциональный статус, при условии

ожидаемой продолжительности жизни более 1 года (уровень доказательности - В).

Класс показаний - Па.

1. Имплантация ИКД может быть эффективна для профилактики ВСС у пациентов с тяжёлыми формами АДПЖ, имеющими такие факторы риска как вовлечение в патологический процесс ЛЖ, семейный анамнез ВСС у одного и более членов семьи (или наличие у членов семьи эпизодов синкопе неясной этиологии, в случаях, когда ЖТ или ФЖ не были исключены как причина синкопе), имеющих хороший функциональный статус, при условии ожидаемой продолжительности жизни более 1 года (уровень доказательности - С).

2. Амиодарон или соталол может быть эффективен для лечения устойчивой ЖТ или ФЖ (основные факторы риска) у пациентов с АДПЖ при невозможности или нецелесообразности имплантации ИКД (уровень доказательности - С).

3. Радиочастотная катетерная абляция целесообразна в качестве дополнительного метода лечения пациентов с АДПЖ, у которых имеются рецидивы устойчивой ЖТ, несмотря на проводимую ААТ (уровень доказательности - С).

Класс показаний – Пб.

1. Эндокардиальное ЭФИ может проводиться у пациентов с установленным диагнозом АДПЖ для стратификации риска ВСС, а также для оценки эффективности ААТ (уровень доказательности - С).

2. Миокардиты

Миокардит – это групповое понятие (группа самостоятельных нозологических единиц или проявление других заболеваний), поражение миокарда воспалительной природы, инфекционной, токсической (в т.ч. лекарственной), аллергической, аутоиммунной или неясной этиологии, с широким спектром клинических симптомов: от бессимптомного течения, легкой одышки и невыраженных болей в грудной клетке, проходящих самостоятельно, до СН, кардиогенного шока, жизнеугрожающих нарушений ритма и ВСС.

Эпидемиология

Частота миокардитов - 20-30% всех некоронарогенных заболеваний сердца. В крупном популяционном исследовании, выполненном в период с 1990 года по 2013 год в 188 странах, встречаемость миокардита составило примерно 22 случая на 100 тыс. населения в год. В популяции спортсменов-профессионалов ВСС регистрируется с частотой примерно 1 случай на 80-200 тыс. спортсменов, при этом миокардит встречается в каждом третьем случае.

В 20-летнем исследовании аутопсийного материала в Японии определено, что миокардит встречается с частотой 0,11% от всех вскрытий вне зависимости от основного заболевания – первоначальной причины смерти.

По данным патологоанатомических вскрытий в Европе воспалительное поражение миокарда определяется в 3-5% случаев, причем у лиц, умерших в возрасте до 35 лет ВСС, миокардит при вскрытии выявляют примерно в 42% случаев.

Анализ результатов посмертных исследований позволил выявить значимую клиническую проблему – прижизненную гиподиагностику миокардитов. Гиподиагностика миокардитов во многом объясняется многогранностью клинического дебюта и последующих проявлений миокардитов, а часто из-за бессимптомного течения заболевания.

Миокардит достоверно чаще встречается у мужчин, а более тяжелое течение болезни характерно для женщин. Мужчины молодого возраста заболевают миокардитом чаще, чем женщины, что объясняется влиянием половых гормонов на выраженность

иммунного ответа у женщин. У детей, в том числе и новорожденных, чаще встречается молниеносная форма миокардита вирусного генеза.

Этиология

Наиболее частой причиной развития миокардита является **вирусная инфекция**. При ЭМБ идентифицируется геном энтеровирусов, аденовирусов, вирусов гриппа, вируса герпеса человека 6-го типа (HHV-6), вируса Эпштейна-Барр, цитомегаловируса, вируса гепатита С, парвовируса. В европейской популяции чаще встречается парвовирус В19 и вирус герпеса человека 6-го типа, а частота встречаемости цитомегаловируса, вируса простого герпеса и вируса Эпштейна-Барр как причины развития миокардита снизилась. Возросла частота выявления геномов двух и более вирусов. Ассоциация вирусов встречается в 25% случаев. В период пандемии новой коронавирусной инфекции (Covid-19) участилось количество случаев миокардитов вызванных коронавирусом (SARS-COV-2) (анализ 1278 пациентов в Китае – у 8% явления миокардита, 11% - резкое повышение КФК).

Бактериальная причина развития миокардита в современном мире встречается намного реже, чем в первой половине 20 века. Любой бактериальный агент может вызвать развитие миокардита. Чаще всего выявляются различные виды *Chlamydia*, *Corynebacterium diphtheria*, *Haemophilus influenzae*, *Legionella pneumophila*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Streptococcus A*. Особенностью бактериального миокардита является то, что он является только одним из проявлений заболевания.

Миокардиты могут вызывать грибковые инфекции (актиномикоз, кандидоз, кокцидиомикоз, аспергиллез), простейшие, возбудители протозойных, паразитарных инфекций (токсоплазмоз, болезнь Чагаса, трихинеллез).

Токсические причины миокардитов

Реакция гиперчувствительности к некоторым препаратам (гидрохлортиазид, фуросемид, пенициллины широкого спектра действия, ампициллин, азитромицин, сульфаниламиды, тетрациклин, метилдопа, аминофиллин, фенитоин, бензодиазепины (анксиолитики) реализуется в эозинофильный миокардит. Частота таких миокардитов невысокая. К развитию

миокардита может приводить вакцинация против столбняка. Для лекарственных миокардитов характерен быстрый рост уровня эозинофилов, сочетающийся с картиной поражения миокарда.

Могут вызвать миокардит стрептомицин, циклофосфамид, антибактериальные препараты (хлорамфеникол, сульфаниламиды), спиронолактон, противоэпилептические препараты (карбамазепин), амфетамины, кокаин, катехоламины.

Описано большое количество случаев кардиологических осложнений (с токсическим повреждением миокарда или развитием миокардита), развивающихся на фоне введения антрациклиновых антибиотиков (противоопухолевые антибиотики и родственные соединения) – антрациклина, доксорубицина, даунорубицина и идарубицина, что связано с их широким применением в различных схемах химиотерапевтического лечения, учитывая высокую противоопухолевую активность.

Изучены миокардиты при системных заболеваниях соединительной ткани с иммунными нарушениями и системных васкулитах (системная красная волчанка, дерматомиозит, полимиозит, системный склероз (системная склеродермия), ревматоидный артрит, гранулематоз с полиангиитом (гранулематоз Вегенера).

К числу редких аутоиммунных и идиопатических миокардитов относятся:

- некротизирующий эозинофильный миокардит, причиной развития которого может быть синдром гиперчувствительности и системный васкулит Чарга-Стросса;

- идиопатический гигантоклеточный миокардит, характеризующийся крайне тяжелым прогнозом. Чаще всего заболевают подростки. 20% пациентов с верифицированным гигантоклеточным миокардитом имеют еще какое-либо аутоиммунное заболевание и аллергические реакции, в т.ч. на лекарственные препараты;

- саркоидоз сердца (один из видов гранулематозного миокардита) может развиваться в рамках идиопатического системного заболевания, а может носить изолированный характер. В качестве изолированного варианта в реальной практике встречается крайне редко.

Описаны сывороточные, трансплантационные, ожоговые, нутритивные миокардиты. Особо выделяют токсико-аллергические миокардиты (тиреотоксические, уремические, алкогольные).

В таблице 2 приведены основные этиологические факторы развития миокардитов.

Таблица 2

Основные этиологические факторы развития миокардитов

Этиология миокардита	Возбудитель
Бактериальные	Staphylococcus, Streptococcus, Pneumococcus, Meningococcus, Gonococcus, Salmonella, Corynebacterium diphtheriae, Haemophilus influenzae, Mycobacterium (tuberculosis), Mycoplasma pneumoniae, Brucella
Спирохетозные	Borrelia (Lyme disease), Leptospira (Weil disease)
Грибковые	Aspergillus, Actinomyces, Blastomyces, Candida, Coccidioides, Cryptococcus, Histoplasma, Mucormycoses, Nocardia, Sporothrix
Протозойные	Trypanosoma cruzi, Toxoplasma gondii, Entamoeba, Leishmania
Паразитарные	Trichinella spiralis, Echinococcus granulosus, Taenia solium
Риккетсиозные	Coxiella burnetii (Q fever), R. rickettsii (Rocky Mountain spotted fever), R. tsutsugamuschi
Вирусные	РНК – вирусы: Coxsackie viruses A and B, echoviruses, polioviruses, influenza A and B viruses, respiratory syncytial virus, mumps virus, measles virus, rubella virus, hepatitis C virus, dengue virus, yellow fever virus, Chikungunya virus, Junin virus, Lassa fever virus, rabies virus, human immunodeficiency virus-1, coronavirus SARS-2. ДНК-вирусы: adenoviruses, parvovirus B19, cytomegalovirus, human herpes virus-6, Epstein-Barr virus, varicella-zoster virus, herpes simplex virus, variola virus, vaccinia virus
Аллергические	Вакцины АДС, сыворотки. Лекарственные средства: пенициллины широкого спектра действия, безвременника

	осеннего семян экстракт (источник алколоида колхицина), фуросемид, изониазид, лидокаин, тетрациклин, сульфаниламиды, фенитоин, фенилбутазон, метилдопа, тиазидные диуретики, амитриптилин
Аллоантигенные	Реакция отторжения трансплантата после трансплантации сердца
Аутоантигенные	Гигантоклеточный миокардит Синдром Чарга-Стросса Неспецифический язвенный колит Гигантоклеточный миокардит Сахарный диабет 1-го типа Болезнь Кавасаки Рассеянный склероз Системная склеродермия Системная красная волчанка Болезнь Грейвса Гранулематоз Вегенера Болезнь Такаясу Дерматополимиозит Ревматоидный артрит
Лекарственные препараты	Амфетамины (симпатомиметики центрального действия), антрациклины, кокаин, циклофосфамид, этанол, фторурацил, литий, катехоламины (адренергические и дофаминергические средства), интерлейкин-2, трастузумаб, клозапин
Тяжелые металлы	Медь, железо, свинец (редко)
Яды	Укусы скорпиона, змеи, паука, пчел. Воздействие окиси углерода, фосфора, мышьяка, азиды натрия
Гормоны	Феохромоцитома
Витамины	Болезнь бери-бери
Физические агенты	Радиация, поражение электрическим током

Патогенез

Патогенез развития миокардита схематически можно представить в виде трехфазной модели, сформированной в ходе экспериментальных работ, выполненных на лабораторных мышцах, зараженных вирусом Коксаки В. В организм человека вирус Коксаки В проникает через ЖКТ или дыхательную систему. Пусковым механизмом развития воспалительного

процесса является прикрепление вируса к эндотелиальному рецептору (СAR-рецептор – химерный антигенный рецептор). Для проникновения в клетку вирусы используют различные биологические факторы, в том числе и молекулы адгезии вирусного агента к клеточной мембране кардиомиоцита, ускоряющие повреждение клеточных мембран и способствующие проникновению вирусов в клетку. Проникнув в кардиомиоциты, вирусы реплицируются и вызывают миоцитолиз и активизацию синтеза микро-РНК, что в свою очередь приводит к апоптозу и некрозу. Эти процессы в миокарде принято описывать как первую фазу развития миокардита. Измененные кардиомиоциты запускают иммунные реакции, приводящие к развитию воспаления в миокарде и формированию воспалительной клеточной инфильтрации. Воспалительный инфильтрат состоит на 70% из мононуклеаров: моноцитов, макрофагов и Т-лимфоцитов. Первая фаза заболевания может завершиться либо элиминацией вирусов при адекватном иммунном ответе, либо переходом во вторую фазу – вторичное аутоиммунное повреждение кардиомиоцитов. Аутоиммунный процесс, характеризующийся выработкой антител к мембранам кардиомиоцитов, приобретает ведущую роль на втором этапе болезни. Таким образом, роль вируса, внедрившегося в клетку, очевидна: репликация – повреждение кардиомиоцита, его гибель и запуск аутоиммунной реакции.

Вторая фаза аутоиммунного миокардиального повреждения сопровождается развитием аутоиммунных реакций. Этот процесс реализуется через ряд механизмов: 1) выделение аутоантигенных белков вследствие некроза клеток; 2) поликлональную активацию лимфоцитов; 3) активацию Т-лимфоцитов вследствие действия ряда факторов, в том числе цитокинов; 4) феномен молекулярной мимикрии. Реализация аутоиммунного процесса происходит также при участии ряда гуморальных факторов, а именно иммуноглобулинов, компонентов комплемента и аутореактивных антител.

Для третьей фазы характерно развитие ремоделирования миокарда. Такое деление условно, четко разделить процесс на 3 фазы не представляется возможным, так как описанные процессы могут проходить синхронно.

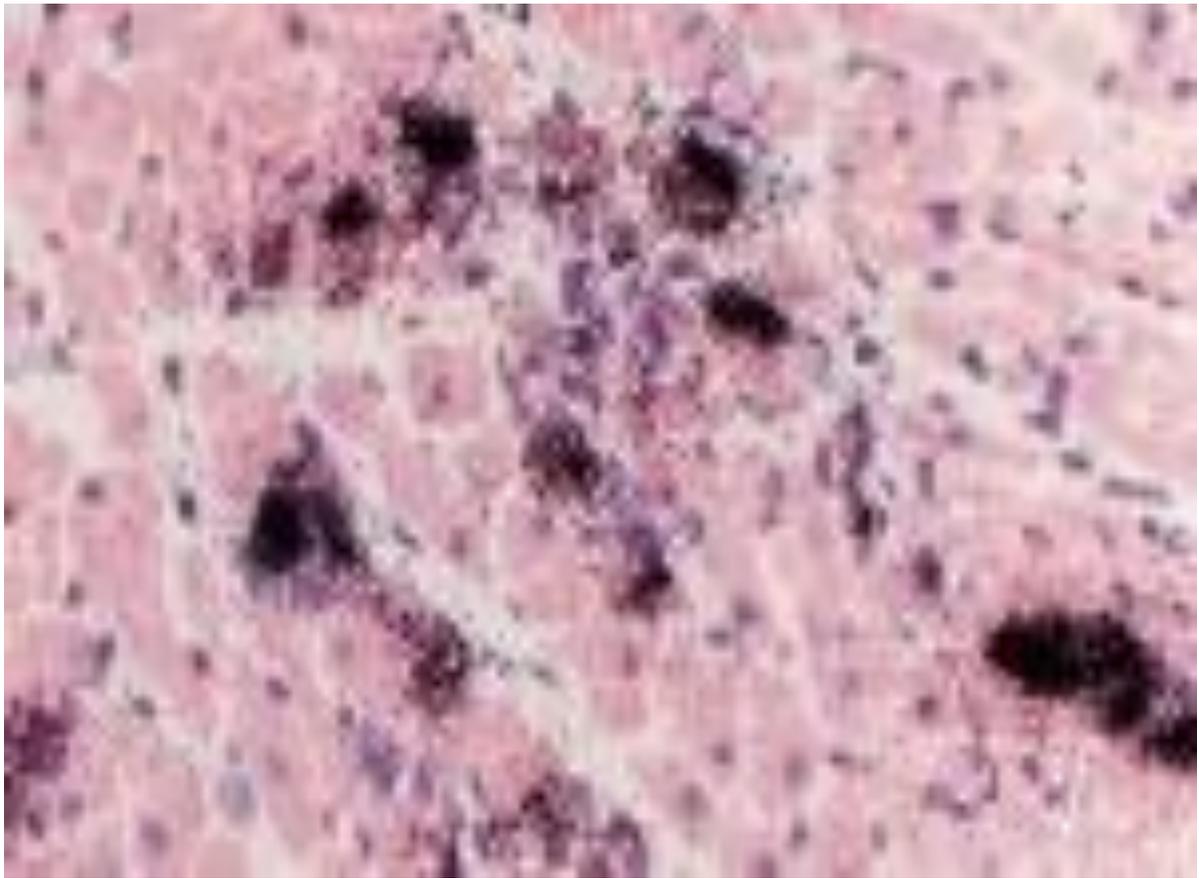


Рис. 26. Вирусная РНК в инфицированном вирусом Коксаки миокарде

Кодирование по МКБ-10

В МКБ-10 (в русскоязычных версиях как 1996, так и 2019 гг.) миокардитам соответствуют рубрики I40.-, I41.- и I51.4.

- I40 Острый миокардит.
- I40.0 Инфекционный миокардит.
- I40.1 Изолированный миокардит.
- I40.8 Другие виды острого миокардита.
- I40.9 Острый миокардит неуточненный.
- I41 Миокардит при болезнях, классифицированных в других рубриках.
 - I41.0 Миокардит при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках (дифтерийный, гонококковый, менингококковый, сифилитический, туберкулезный).
 - I41.1 Миокардит при вирусных болезнях, классифицированных в других рубриках.

- I41.2 Миокардит при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках (болезни Шагаса острой и хронической, токсоплазмозе).

- I41.8 Миокардит при других болезнях, классифицированных в других рубриках (ревматоидный миокардит, саркоидный миокардит).

- I51.4 Миокардит неуточненный.

Классификация

Наиболее популярна клинико-морфологическая классификация миокардита E.V. Lieberman et al. (1991 г.). В ней наряду с Далласскими морфологическими критериями, учитываются особенности течения воспалительных заболеваний миокарда. В авторском варианте классификации выделены следующие клинические варианты миокардитов: фульминантный (молниеносный), подострый, хронический активный и хронический персистирующий миокардит.

Даллаские морфологические критерии: доказательства наличия воспалительного инфильтрата в пределах миокарда, ассоциированного с дегенерацией и некрозом миоцитов неишемического генеза.

Даллаская классификация:

1. Активный (воспалительная инфильтрация миокарда с некротическими или дегенеративными изменениями, не характерными для ИБС)

2. Пограничный (вероятный) – малое количество воспалительных инфильтратов или отсутствие признаков повреждения кардиомиоцитов.

Клинико-морфологическая классификация миокардита E.V. Lieberman et al. (1991 г.):

1. Молниеносный (фульминантный) миокардит:

- Внезапное начало.
- Четко очерченная хронологическая связь с перенесенной острой вирусной инфекцией (в течении 2-х недель).
- Значительное снижение сократительной способности сердца.
- Относительно небольшие размеры сердца.

- Множественные очаги воспалительной инфильтрации, возможно очаги некроза.

- Исход ясен в течении 2-х недель:

- а) полное выздоровление;

- б) летальный исход (быстрое прогрессирование СН, гипотония).

2. Подострый миокардит:

- Менее стремительное начало заболевания менее отчетливо.

- Начинается с признаков СН.

- Расширение полостей сердца, снижение сократительной способности миокарда

- В биоптатах активные или умеренные воспалительные инфильтраты.

- Как правило, переходит в ДКМП.

3. Хронический активный миокардит:

- Начало заболевания размытое.

- Умеренное снижение сократительной способности миокарда (развитие ХСН).

- Гистологически: воспалительная инфильтрация и развитие выраженного фиброза в миокарде.

- Часто формирование рестриктивной КМП.

4. Хронический персистирующий миокардит:

- Начинается постепенно.

- Гистологически: длительно существующие воспалительные инфильтративные очаги с некротическими и фиброзными изменениями.

- Нет значимой дилатации ЛЖ, снижения ФВ ЛЖ.

- Благоприятный исход заболевания.

В последующие варианты этой классификации, дополненные другими экспертами, были внесены 2 дополнительных клинических варианта: гигантоклеточный и эозинофильный миокардиты.

5. Гигантоклеточный миокардит:

- Наличие гигантских многоядерных клеток (видоизмененные макрофаги) с признаками активного воспаления и, возможно, рубцовой тканью.

- Прогрессирующая рефрактерная СН.

- Устойчивые нарушения ритма и проводимости (рефрактерные к лечению желудочковые нарушения ритма).

- В анамнезе могут быть указания на различные аутоиммунные заболевания.

- Прогноз крайне неблагоприятный, средняя продолжительность жизни 5,5 месяцев, наиболее эффективный метод лечения - трансплантация сердца.

6. Эозинофильный миокардит:

- Симптомы СН.

- Незначительное снижение сократительной способности сердца.

- Характерно образование тромбов в полостях сердца.

- В анамнезе – указания на прием каких-либо лекарственных препаратов.

- В общем анализе крови – эозинофилия,

- В биоптатах – некроз кардиомиоцитов, эозинофилы.

Основной критерий клинико-морфологической классификации Lieberman – это гистологическая картина биоптата миокарда. Важно помнить, что уровень доказательности А и класс показаний I для проведения ЭМБ имеют только пациенты, имеющие следующие клинические фенотипы:

1. Гемодинамически нестабильные пациенты с клиникой СН менее 2 недель с нормальным или дилатированным ЛЖ.

2. Пациенты с клиникой впервые возникшей СН продолжительностью от 2 недель до 3 месяцев с дилатированным ЛЖ, рецидивирующими ЖА, АВ-блокадами II, III степени или отсутствием ответа на проводимую рекомендованную терапию в течение 1-2 недель.

Во всех остальных ситуациях ЭМБ может только обсуждаться и/или рекомендоваться, в том числе и при дифференциальном диагнозе причин СН, развившейся более 3 месяцев назад при обоснованном подозрении на гранулематозный процесс.

В 2016 году была предложена простая и удобная классификация миокардитов, основанная на оценке исходного состояния пациентов, – классификация клиники Мэйо (Mayo clinic classification), позволяющая определиться с прогнозом и

выбором тактики лечения. На основе трех ведущих симптомов: боли в грудной клетке, аритмии, проявления СН различают пациентов высокого риска, умеренного риска и низкого риска.

- **Пациенты низкого риска:** прогноз у таких пациентов благоприятный. Болезнь начинается с типичных болей в грудной клетке и суправентрикулярных аритмий. Сократительная функция ЛЖ сохранена. Типичен быстрый ответ на проводимую терапию и нормализация ЭКГ и ЭХО-КГ в течение 1-4 недель.

- **Пациенты высокого риска:** прогноз тяжелый, но во многом зависит от раннего ответа на проводимую терапию, динамики клинических симптомов (симптомы недостаточности кровообращения, жизнеугрожающие аритмии, АВ-блокады, синкопальные состояния) и параметров ЭХО-КГ (ФВ ЛЖ).

- **Промежуточный риск:** прогноз неопределенный. У пациентов отмечаются умеренно выраженные структурные и функциональные изменения, определяемые при анализе ЭКГ и ЭХО-КГ. Жизнеугрожающие нарушения ритма и проводимости не регистрируются. Синкопальных состояний нет. Характерны нестойкие ЖА. Типична регистрация позднего накопления гадолиния в миокарде в отсутствие ремоделирования камер сердца и выраженного снижения сократительной способности ЛЖ.

Для удобства формулирования диагноза в условиях терапевтического, кардиологического и иного неспециализированного стационара классификация клиники Мэйо представляется наиболее удобной и простой.

Миокардиты по этиологическому фактору могут быть классифицируемы на инфекционные и неинфекционные.

К инфекционным миокардитам относятся: - вирусные (энтеровирусы, вирусы Коксаки, ЕСНО-вирусы (эховирусы), вирусы гриппа, парвовирус В-19, герпесвирусы, аденовирусы, вирусы краснухи, кори, гепатита В и С, цитомегаловирус, вирус иммунодефицита человека (ВИЧ), коронавирус (SARS-COV-2);

- бактериальные (*Chlamydia*, *Corynebacterium diphtheria*, *Legionella*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Mycoplasma*, *Staphylococcus*, *Streptococcus A*, *Streptococcus pneumoniae*);

- миокардиты, вызванные:

- грибами (*Actinomyces*, *Aspergillus*, *Candida*, *Cryptococcus*);

- глистной инвазией (*Echinococcus granulosus*, *Trichinella spiralis*);
- простейшими (*Toxoplasma gondii*, *Trypanosoma cruzi* – болезнь Шагаса);
- риккетсиями (*Coxiella burnetti*, *Rickettsia typhi*);
- спирохетами (*Borrelia burgdorferi*, *Leptospira*, *Treponema pallidum*).

К неинфекционным миокардитам относятся:

- миокардиты при системных болезнях соединительной ткани с иммунными нарушениями (системная красная волчанка, дерматомиозит, полимиозит, системный склероз (системная склеродермия), ревматоидный артрит);
- миокардиты при системных заболеваниях (саркоидоз, гранулематоз с полиангиитом (гранулематоз Вегенера), болезнь Кавасаки, болезнь Крона, язвенный колит, узелковый периартериит);
- миокардиты, вызванные гиперчувствительностью к некоторым препаратам (пенициллин, сульфаниламиды, тетрациклин, метилдопа);
- миокардиты, вызванные применением кардиотоксических средств (амфетамины, катехоламины (адренергические и дофаминергические средства), кокаин, стрептомицин, противоопухолевые препараты);
- миокардиты, вызванные воздействием различных ядов (мышьяк, железо, свинец, кобальт, талий);
- миокардиты на фоне тиреотоксикоза, курсов лучевой терапии, ионизирующего облучения.

Форма миокардита не предусмотренная классификациями:

- Миокардит Абрамова-Фидлера.

1) Fiedler в 1900 г. описал картину острого воспаления в миокарде.

2) Абрамов С.А. - описал смерть пациента с симптомами ХСН и выраженной дилатацией полостей сердца, поступившей через 4 месяца от начала заболевания.

Термин «миокардит Абрамова-Фидлера» подразумевает тяжелое течение болезни!!!

Клинические проявления

Миокардит поражает в основном лица молодого и среднего возраста.

Исход острого миокардита во многом определяется этиологией заболевания, выраженностью недостаточности кровообращения и скорости прогрессии симптомов. Дебют болезни с бивентрикулярной недостаточности всегда прогностически неблагоприятен и свидетельствует о высоком риске летального исхода.

Клиническая картина манифеста болезни варьируется в широком диапазоне: от легкого недомогания, незначительных болей в грудной клетке, невыраженного чувства нехватки воздуха – до молниеносного течения болезни, завершающегося ОН и летальным исходом. Первым проявлением миокардита может быть ВСС, обусловленная ЖТ, ФЖ вследствие очагового воспалительного поражения миокарда.

Нередко миокардит может дебютировать тромбоэмболиями в малый (чаще) и (реже) в большой круги кровообращения.

Дебют болезни с быстрого прогрессирования СН всегда обусловлен тяжелым диффузным миокардитом и указывает на высокий риск летального исхода.

В ряде случаев, на начальных стадиях, клиническая манифестация полностью отсутствует, диагноз устанавливается ретроспективно. Ухудшение состояния, вызванное дебютом миокардита, у пациентов, исходно имеющих сердечно-сосудистые заболевания и проявления ХСН, ошибочно трактуется как декомпенсация основного заболевания.

Частота возникновения различных симптомов у пациентов страдающих миокардитом представлена в European Study of the Epidemiology and Treatment of inflammatory Heart Disease на основе анализа историй болезни 3055 взрослых пациентов, у которых подозревался острый или хронический миокардит.

Продромальный период (до 1-ой недели):

- лихорадка;
- миалгия;
- артралгия;
- слабость;
- чувство нехватки воздуха;
- симптомы поражения ЖКТ (гастроэнтерит).

Период клинического манифеста:

- боль в грудной клетке, иногда не отличимая от стенокардитической (32%);
- одышка (72%);
- влажные хрипы;
- слабость, утомляемость;
- снижение толерантности к физической нагрузке;
- перебои в сердце (18%);
- синкопальные состояния;
- отеки.

Боль в грудной клетке колющая, ноющая, реже давящая и сжимающая в околосердечной области слева от грудины у 80% больных, часто распространяется на левую половину грудной клетки. Кардиалгия носит постоянный характер, но интенсивность не связана с физической нагрузкой, может иррадиировать в левую руку, плечо и под левую лопатку, не купируется НГ, нередко отмечается рефрактерность к применяемой терапии.

Одышка характерна для диффузного процесса в миокарде и чаще встречается в старшей возрастной группе. Тяжелые формы характеризуются выраженной одышкой в покое, резко усиливающейся даже при небольших движениях. Ортопноэ и одышка в покое могут быть признаком СН. Очаговый миокардит, как правило, не сопровождается одышкой ни при физической нагрузке, ни в покое.

Сердцебиение и перебои в работе сердца встречаются почти у 50% больных. Они регистрируются как при физической нагрузке, так и в покое, особенно при тяжелом течении, как правило, обусловлены ЭС, могут возникать приступообразно и связаны с эпизодами пароксизмальной тахикардии.

Быстрая утомляемость - важный симптом присутствует у абсолютного большинства пациентов, описывается как «остро возникшее и не исчезающее несмотря на уменьшение объема нагрузок».

Снижение толерантности к физическим нагрузкам, как правило, отмечается всеми пациентами. Носит индивидуальный характер, часто становится доминирующей жалобой, так как ухудшает качество жизни.

Период восстановления:

- ослабление симптоматики СН;
- для всех больных характерна длительная астения.

Диагностически значимые критерии при предполагаемом миокардите:

Клинические признаки:

- Острая боль в груди, в том числе по типу перикардита, или псевдоишемическая боль.

- Вновь возникшая (от нескольких дней до 3 месяцев) или ухудшение имевшейся ранее одышки в покое или нагрузке, и/или утомляемость, с/без признаков лево- и/или правожелудочковой недостаточности.

- Подострое/хроническое (> 3 месяцев) наличие одышки в покое или нагрузке, и/или утомляемости, с/без признаков лево- и/или правожелудочковой недостаточности, или ухудшение этих симптомов.

- Сердцебиение и/или аритмия неясного генеза, и/или синкопальные состояния, и/или предотвращенная внезапная смерть (успешная реанимация).

- Кардиогенный шок, причина развития которого неясна (отсутствие поражения КА и других сердечно-сосудистых и экстракардиальных заболеваний (пороки сердца, артериальная гипертония), которые могли вызвать данное состояние).

Клинические сценарии дебюта миокардитов

Дебют миокардита под маской ОКС

Дифференциальный диагноз ОКС и острого миокардита относится к сложным вопросам внутренней медицины. Трудность принятия диагностического решения обусловлена тем, что подъем сегмента ST в двух последовательных отведениях регистрируется в 54% случаев; отрицательный зубец T – в 27% случаев; депрессия сегмента ST – в 18% случаев; патологический зубец Q – в 27% случаев, а повышение уровня тропонина в той или иной степени – в абсолютном большинстве случаев. В ситуациях, когда сегмент ST находится выше изолинии, пациенту стандартно выполняется КАГ или МРТ и по результатам исследования принимается диагностическое решение. При отсутствии коронарной патологии резко возрастает вероятность

наличия миокардита, перикардита или, с учетом продолжительности, выраженности и локализации болевого синдрома – расслаивающей аневризмы аорты.

В случае диагностики острого миокардита важно помнить, что клиническая картина с доминирующим болевым синдромом типична для парвовируса В19.

Максимально раннее проведение КАГ или МРТ, бесспорно, решит эту проблему. При невозможности выполнения этих диагностических процедур ряд авторов предлагает оценивать динамику снижения уровня тропонина. В большинстве случаев для миокардитов, в отличие от ОКС, характерно замедленное снижение уровня тропонина, что позволяет ретроспективно высказаться о вероятности миокардита. В сложных ситуациях предметом обсуждения является ЭМБ.

Дебют миокардита под маской сердечной недостаточности

Самым частым клиническим симптомом в дебюте миокардита является СН. В ситуациях, когда у пациента отсутствует коронарная недостаточность и/или другие известные причины развития СН, миокардит выходит на первые позиции в дифференциально-диагностическом ряду. С целью упростить диагностический поиск принято выделять 2 клинические ситуации:

1. дебют или прогрессирование СН в период от 2 недель до 3 месяцев от момента начала заболевания;
2. проявление ХСН в сроки более 3 месяцев от момента начала заболевания.

Для первой ситуации важен углубленный анализ анамнеза пациента, так как возможное появление симптомов после респираторной или желудочно-кишечной инфекции, либо во время беременности имеет решающее диагностическое значение. Следует помнить, что клиническая картина может развиваться на фоне нарушения систолической функции левого и/или ПЖ с/без утолщения стенок, с/без развития дилатации желудочков на ЭХО-КГ, а также на фоне неспецифических изменений на ЭКГ. Отсутствие ответа на проводимую рекомендованную терапию миокардита в течение короткого периода, рецидивирующие ЖА, АВ-блокады II-III ст. позволяют поставить на повестку дня

вопрос о проведении повторного анализа КАГ пациента и заборе биоптата миокарда.

Во второй ситуации важно обратить внимание на то, что у амбулаторного пациента на протяжении более 3 месяцев на фоне выраженной утомляемости, сердцебиения, одышки, длительной атипичной боли в грудной клетке, аритмий отмечаются частые эпизоды декомпенсации кровообращения и повторные госпитализации на фоне традиционной терапии ХСН. И в этой ситуации диагностическое предположение требует морфологического подтверждения.

При всей условности такого деления следует признать, что этот подход позволяет интернисту обратить внимание на два диагностически важных момента: причинно-следственную связь миокардита с предшествующей инфекцией и факт отсутствия эффекта от проводимого рекомендованного лечения.

Дебют миокардита под маской жизнеугрожающих нарушений ритма и проводимости

Для вирусного миокардита характерно наличие аритмий, что объясняется прямым повреждающим действием вируса на кардиомиоциты и клетки проводящей системы, развитием отека миокарда, воспалительной инфильтрацией миокарда. Эти процессы приводят к неоднородности реполяризации, нестабильности трансмембранного потенциала и формируют очаги патологического автоматизма, что клинически проявляется ЖТ. В редких случаях тахиаритмии приводят к внезапным смертям. Дебют миокардита с пируэтной тахиаритмией является клинической редкостью. Ключевым для клинициста является факт развития аритмий без предшествующих ишемических изменений миокарда и наличия очевидной ИБС.

ФП – устойчивая форма или пароксизмы при отсутствии верифицированной ИБС, патологии клапанного аппарата и щитовидной железы – позволяет с высокой вероятностью предполагать миокардит. К числу редких проявлений дебюта миокардита относится кардиогенный шок.

Дебют миокардита при дифтерии

Развивается у каждого 10-го заболевшего дифтерией (до 25% - тяжелые формы). Характерно одновременное развитие поражения зева и миокарда. Миокардит развивается либо в

первые дни болезни, либо через несколько недель. Миокардит у пациентов с дифтерией возникает вследствие влияния экзотоксина *Corynebacterium diphtheriae*, обладающего высокой тропностью к проводящей системе сердца (брадиаритмия, АВ-блокады). Помимо нарушений проводимости развивается клинически значимая СН.

Смертность - 60% (ФЖ, кардиогенный шок).

Контроль ЭКГ у всех больных с дифтерией обязателен. Установка ЭКС - как витальная процедура (отдаленный прогноз неизвестен).

Дебют миокардита при стрептококковой инфекции

"Бурно и ярко описываются клинические симптомы, которые проходят быстро и ничем существенным не кончаются» (проф. А.В. Виноградов).

Достоверные данные о частоте таких миокардитов отсутствуют (1972 год - 9% случаев). Прямое токсическое воздействие токсинов стрептококка на мембраны кардиомиоцитов. Болевой синдром крайне редко. Неспецифические изменения на ЭКГ. Одновременно развитие тонзиллита и миокардита. Быстрое и полное выздоровление.

Ревматический миокардит

Особенности: развитие ревматического кардита - вовлечение эндокарда, миокарда и перикарда. Гистологически: инфильтраты и ашофф-талаевские гранулемы. Признаки СН в результате поражения клапанного аппарата. Развивается, как правило, у молодых. Характерны сохраненные значения ФВ. Дисфункция ЛЖ после коррекции клапанных поражений может нормализоваться.

Типичные клинические фенотипы дебюта миокардита

- Остро возникшие разлитые, длительные (идентичные по характеристикам болям при перикардитах), различной интенсивности боли в грудной клетке, часто за грудиной локализации, сопровождающиеся лихорадкой (субфебрильная/фебрильная), нарушениями ритма, одышкой, тахикардией и аритмиями, преимущественно у молодых людей без очевидных признаков коронарной патологии. В этой ситуации исключение коронарной патологии – неотложное мероприятие.

- Одышка, утомляемость, разлитые, длительные боли в грудной клетке, аритмии или иные признаки недостаточности кровообращения присутствующие у пациента в интервале дни – месяц после перенесенной, или наличия анамнестических указаний на перенесенную респираторную инфекцию или гастроинтестинальную инфекции, либо указаний на эпизоды ознобов, головной боли, мышечных болей, общего недомогания, либо беременность.

- Впервые выявленная (от нескольких дней до 3 месяцев от начала болезни) одышка в покое или при нагрузке, и/или утомляемость, с/без признаков лево- и/или правожелудочковой недостаточности в ситуации, когда отсутствует коронарная недостаточность и/или другие известные причины развития СН.

- Усиление существовавшей ранее одышки в покое или нагрузке, или хроническое (> 3 месяцев) наличие одышки, и/или усиление утомляемости, или хроническое (> 3 месяцев) наличие отеков и других признаков ХСН, в ситуации, когда отсутствует декомпенсация коронарной недостаточности и/или других известных причин прогрессии сердечной недостаточности.

- Постоянная тахикардия и/или аритмии неясного генеза, и/или синкопальные состояния, и/или успешная сердечно-легочная реанимация в сроки от нескольких дней до 3 месяцев от начала болезни, в ситуации, когда отсутствует коронарная недостаточность.

- Кардиогенный шок в ситуации, когда отсутствует коронарная недостаточность и/или другие известные причины развития острой ЛЖ недостаточности.

- В дифференциально-диагностическом ряду вероятность развития миокардита должна анализироваться во всех ситуациях, когда в анамнезе есть указания на бронхиальную астму или иные аллергические заболевания, аутоиммунные заболевания, ДКМП, перенесенный ранее миокардит, воздействие токсических, в том числе лекарственных, агентов.

Диагностика

Диагноз миокардита может основываться на рекомендациях Нью-Йоркской кардиологической ассоциации (New York Heart Association - NYHA, 1998). Для диагностики острого диффузного

миокардита используют 2 группы диагностических критериев - «больших» и «малых» симптомов.

«Большие» критерии:

1. Имеется хронологическая связь перенесенной инфекции (или аллергической реакции, или токсического воздействия) с появлением следующих кардиальных симптомов:

- кардиомегалия;
- СН;
- кардиогенный шок;
- синдром Морганьи-Адамса-Стокса.

2. Патологические изменения ЭКГ, в том числе сердечные аритмии и нарушения проводимости. Повышение активности кардиоспецифических ферментов (КФК, МВ-КФК, ЛДГ, ЛДГ-1 и ЛДГ-2) и содержания тропонинов.

«Малые» критерии:

- лабораторное подтверждение перенесенной инфекции (например, высокие титры противовирусных антител);
- ослабление I тона;
- протодиастолический ритм галопа.

Диагноз миокардита ставится на основании наличия хронологической связи признаков перенесенной инфекции (аллергии, токсического воздействия и т.п.):

1. два «больших» критерия или
2. один «большой» + два «малых» критерия.

Жалобы и анамнез

В настоящее время не существует проспективных клинических исследований, доказавших важность и обязательность определенного перечня вопросов при первичном осмотре.

С учетом того, что миокардит следует подозревать во всех случаях необъясненной СН, необъясненной тахикардии и аритмий, особенно желудочковых, необходимо обратить внимание на наличие у пациента:

- жалоб на одышку, сердцебиение, эпизоды потери сознания, повышенную утомляемость, пароксизмальную ночную одышку;
- анамнестических указаний на перенесенную респираторную

инфекцию или гастроинтестинальную инфекцию;

- эпизодов ознобов, головной боли, мышечных болей, общего недомогания (следует помнить, что, как правило, симптомы миокардита развиваются спустя 1-2 недели от дебюта вирусного заболевания);

- беременности.

Ряд состояний увеличивает вероятность развития миокардита.

При сборе анамнеза необходимо уточнить, есть ли указания на:

- бронхиальную астму или иные аллергические заболевания, аутоиммунные заболевания;

- ДКМП;

- перенесенный ранее миокардит;

- воздействие токсических, в том числе лекарственных, агентов.

При осмотре пациента необходимо установить:

- положение пациента в кровати (ортопноэ);

- наличие отеков нижних конечностей;

- наличие акроцианоза, набухания шейных вен.

Физикальное обследование

Ключевым при проведении физикального осмотра является поиск признаков СН. Специфичных для миокардита признаков не существует, в ряде ситуаций данные физикального обследования не выявляют никаких патологических отклонений, в ряде ситуаций выявленные изменения имеют минимальный уровень. Примерно у трети пациентов проявления заболевания носят очевидный характер.

- Измерение температуры тела: может регистрироваться лихорадка различной степени выраженности, но чаще всего субфебрильная. Для миокардита нехарактерно повышение температуры. Лихорадка фебрильная или субфебрильная – это проявление инфекционного заболевания, в рамках которого развиваются миокардит или его осложнения – например, ТЭЛА, острая пневмония.

- Подсчет ЧСС: типична постоянная тахикардия, выраженность которой не коррелирует с повышением температуры тела. При развитии нарушений проводимости может быть брадикардия или брадиаритмии.

- Измерение АД: артериальная гипотензия расценивается как абсолютное показание для госпитализации в реанимационное отделение. В дебюте болезни встречается редко, является признаком тяжелого прогноза. Для правильной интерпретации полученных данных необходимо выяснить, принимает ли пациент лекарственные препараты, которые влияют на эти гемодинамические параметры.

- Пальпация и перкуссия сердца: положение верхушечного толчка зависит от выраженности ремоделирования камеры ЛЖ сердца. Перкуторно может определяться расширение границ относительной и абсолютной сердечной тупости.

- Пальпация брюшной полости: гепатомегалия возможна как проявление развивающейся тяжелой СН. Асцит, как правило, присоединяется в тяжелых ситуациях при развитии рефрактерной к лечению СН (это же относится и к развитию гидроторакса).

- Аускультация легких и сердца: тахипноэ – очень частый симптом. В легких могут выслушиваться влажные мелкопузырчатые симметричные хрипы, как проявление застоя в малом круге кровообращения.

- При аускультации сердца ключевым моментом является определение амплитуды первого тона. Амплитуда I тона всегда обратно пропорциональна объему крови в левом желудочке. Следовательно, уменьшение амплитуды первого тона свидетельствует о начавшемся ремоделировании ЛЖ. Появление ритма галопа (III тон) – признак тяжелой СН. Систолический шум на верхушке с иррадиацией в аксиллярную зону свидетельствует о формировании относительной недостаточности митрального клапана.

!Нарушение сократимости сердца является главным для диагностики поражения миокарда, поскольку изменения других функций могут носить функциональный характер.

Признаки нарушения сократимости миокарда:

- Расширение границ сердца.
- Глухость тонов.
- Функциональные (систолические) шумы на верхушке или у мечевидного отростка.
- Маятникообразный ритм, ритм галопа.

- Альтернирующий пульс.
- Признаки сердечной или сосудистой недостаточности.
- Снижение толерантности к физической нагрузке.

При легких формах миокардита физикальное обследование часто малоинформативно, аускультативные критерии наблюдаются редко (более характерны для диффузных форм). Для диагностики легких форм основное значение имеют лабораторно - инструментальные методы.

Лабораторные диагностические исследования

Клинический анализ крови:

- специфических изменений нет;
- возможно СОЭ выше нормы;
- увеличение числа лейкоцитов (сдвиг влево не характерен);
- рост числа эозинофилов (важен мониторинг числа эозинофилов).

Отмечается рост уровня СРБ. Эти изменения не носят специфический для миокардита характер и свидетельствуют о выраженности системной воспалительной реакции. Ускорение СОЭ и рост уровня СРБ позволяют врачу только заподозрить миокардит, но не могут подтвердить диагноз. Длительное отсутствие положительной динамики может свидетельствовать о хронизации процесса.

Уровень циркулирующих цитокинов не носит специфический для миокардита характер и свидетельствует о выраженности системной воспалительной реакции. Может отмечаться повышение уровня интерлейкина-10, интерлейкина-12, ФНО- α , интерферона- γ . При остром миокардите интерлейкин-10 и ФНО- α достигают более высоких значений, чем у больных ОИМ. Прогностическое значение имеет интерлейкин-10: чем выше его уровень, тем более вероятен неблагоприятный прогноз.

При остром миокардите диагностически значимо определение уровня эозинофилов. Высокий исходный эозинофилез позволяет предполагать эозинофильный миокардит.

Рекомендуется проведение исследование уровня СОЭ, уровня СРБ в сыворотке крови у всех пациентов с миокардитом в рамках первичного обследования и в процессе динамического

наблюдения (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Специфичных только для миокардита маркеров некроза нет. При подозрении на острый миокардит целесообразнее определять концентрацию в сыворотке тропонина T и I, так как эти маркеры более чувствительны к повреждению кардиомиоцитов, чем динамика уровня МВ-КФК. Нормальный уровень тропонина T и I не исключает миокардит, ЭМБ может выявить признаки миокардита.

Уровень тропонина повышается при: ТЭЛА, сепсисе, миокардитах, ОИМ, травмах сердца, тахиаритмиях, обратимой систолической дисфункции ЛЖ на фоне выраженного эмоционального напряжения. Высокие уровни тропонина T имеют также и негативное прогностическое значение.

Рекомендуется проведение исследование уровня тропонинов I, T в крови у всех пациентов с миокардитом в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - C).

У пациентов с миокардитом выявлено более 20 сывороточных кардиальных аутоантител к различным кардиальным и мышечным антигенам. Повышенный титр аутоантител класса IgG, свидетельствует об аутоиммунном характере процесса, однако отсутствие повышенного титра не исключает миокардита, так как наличие воспалительного процесса в миокарде может развиваться без формирования аутоантител. Динамика титра аутоантител позволяет оценить эффективность проводимой иммуносупрессивной или иммуномодулирующей терапии.

В современной клинике известны сывороточные кардиальные аутоантитела, которые рассматриваются как предикторы развития миокардита или ДКМП; клиническое значение этих данных уточняется.

!В настоящее время в реальной клинической практике нет дешевых и доступных тестов для выявления кардиальных аутоантител. Такие исследования проводятся только в диагностических центрах, контролируемых исследованиях и научных лабораториях.

Рекомендовано определение уровня сывороточных кардиальных аутоантител, специфичных для ткани миокарда, у всех пациентов с миокардитом при наличии в медицинской организации необходимого оборудования, лабораторной базы и поставленных методик образцы плазмы крови. При невозможности выполнить эту процедуру в лечебном учреждении следует направлять образцы крови в диагностические центры (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - C).

В повседневной практике проведение вирусологических исследований в качестве рутинных с целью верификации вирусных миокардитов или дифференциальной этиологической диагностики миокардитов нецелесообразно (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - A).

Рекомендуется проведение исследование уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови у всех пациентов с миокардитом в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Рекомендуется проведение исследование уровня креатинина, натрия, калия, глюкозы, общего белка, активности АСТ и АЛТ, общего билирубина, мочево́й кислоты, лейкоцитов, лимфоцитов, нейтрофилов, эритроцитов в крови у всех пациентов с миокардитом в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения для исключения сопутствующих заболеваний (класс показаний IIb, уровень доказательности рекомендаций - C).

Инструментальные диагностические исследования ЭКГ

При подозрении на миокардит регистрируемые на ЭКГ изменения имеют низкую чувствительность и специфичность. Чувствительность метода составляет всего 47%.

Специфических изменений на ЭКГ нет!

Наиболее частые изменения:

- 1) отрицательный зубец T (неспецифичный признак - малоинформативный);
- 2) изменения сегмента ST (дифференциальный диагноз с

ОИМ). В ряде ситуаций регистрируется инфарктоподобная ЭКГ (элевация или депрессия сегмента ST и патологический зубец Q, что свидетельствует о плохом прогнозе.

ЭКГ - метод важен для выявления нарушений ритма и проводимости (наиболее часто - синусовая тахикардия, АВ-блокады, БЛНПГ).

Рекомендовано выполнение рутинной регистрации ЭКГ (12 отведений) и 24-часовое мониторирование ЭКГ всем пациентам с подозрением на миокардит с целью выявления нарушений ритма, проводимости, ФП и блокад ножек пучка Гиса. Ширина комплекса QRS может использоваться в прогностической оценке (класс показаний Ib, уровень доказательности рекомендаций - C).

Рентгенография органов грудной клетки

Рекомендовано проведение прицельной рентгенографии органов грудной клетки. Специфических изменений нет. В рамках комплексного обследования пациента с миокардитом рентгенография органов грудной клетки – обязательное исследование, необходимое для оценки легочной гипертензии, наличия гидроторакса и инфильтрации легочной ткани (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - C).

При легком течении миокардита размеры сердца не изменены. При миокардите средней степени тяжести и тяжелой форме выраженная кардиомегалия. В легких может быть умеренно выраженный венозный застой, широкие корни, усиление венозного рисунка.



Рис. 27. Кардиомегалия при миокардите тяжелой формы

ЭХО-КГ

Применяется на ранних диагностических этапах для исключения других причин сердечной декомпенсации (клапанных, врожденных, амилоидоза), обнаружения выпота в полости перикарда.

При обнаружении сегментарных нарушений сократимости стенок ЛЖ (гипокинез или акинез) – требуется обязательный дифференциальный диагноз с ИБС.

Позволяет проводить мониторинг полостей сердца (размеры ЛЖ и ПЖ, толщины их стенок, размеров ЛП, ДЗЛА), величины ФВ и других показателей в ходе проводимого лечения и с высокой вероятностью оценить прогноз заболевания.

В типичных ситуациях при остром миокардите отмечается расширение левого желудочка, нормальная толщина его стенок, снижение ФВ. Для молниеносной формы миокардита характерно выраженное снижение ФВ, но нормальные размеры камер сердца.

При хронизации процесса более характерно наличие значительной дилатации камер сердца и снижение ФВ. Проведение ЭХО-КГ обязательно перед процедурой ЭМБ.

Рекомендовано при подозрении на миокардит проведение трансторакальной ЭХО-КГ. Оценка параметров ЭХО-КГ в динамике обязательна, так как позволяет оценить эффект от

проводимой терапии. Проведение ЭХО-КГ обязательно перед процедурой эндомиокардиальной биопсии (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - A).

Радионуклидные методы визуализации

Не рекомендуются для первичного выявления, так как имеют низкую специфичность. В то же время однофотонная эмиссионная компьютерная томография с ^{99m}Tc -пирофосфатом обладает высокой чувствительностью в отношении впервые возникшего миокардита и обострений хронического миокардита (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - C). Применение метода радионуклидной визуализации целесообразно в особенности в случае диагностики саркоидозного миокардита. Позитронно-эмиссионная томография с применением флуорезоксиглюкозы имеет высокую чувствительность в диагностике острой фазы саркоидоза (класс показаний II, уровень доказательности рекомендаций - C).

МРТ с контрастированием парамагнитными контрастирующими препаратами

Самый информативный метод визуализации очагов воспаления, повреждения, некроза в миокарде (при наличии ≥ 2 критериев Лейк-Луиз). При наличии 2 положительных критериев чувствительность и специфичность метода составляют 67% и 91% соответственно. При наличии только отсроченного контрастирования с ПМКС чувствительность и специфичность метода составляют 59% и 86% соответственно. МРТ позволяет сформировать четкие рекомендации из каких зон необходимо получить биоптаты (класс показаний II, уровень доказательности рекомендаций - A).

Коронароангиография

КАГ часто показывает коронарную ишемию, как следствие сердечной дисфункции, особенно когда клиническая картина похожа на ОИМ. Выявляется высокое давление наполнения и сниженный сердечный выброс. Рекомендовано выполнение коронарографии в рамках дифференциальной диагностики у пациента с подозрением на миокардит с целью исключения ОКС или ИБС как причину развития ХСН (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Эндомиокардиальная биопсия миокарда

Соответствует уровню "золотого стандарта" диагностики миокардита.

Внедрение в практику Далласских критериев морфологической диагностики миокардитов позволило стандартизировать диагностические критерии и определить этиологическую причину развития миокардита – в частности, идентифицировать гигантоклеточный и некротизирующий эозинофильный миокардиты (таблица 3).

Таблица 3

«Далласские критерии» гистологической диагностики миокардита (1987 г.)

Активный миокардит	Миокардиальный некроз, дегенерация с прилегающими воспалительными инфильтратами при отсутствии выраженных признаков заболеваний коронарных артерий
Пограничный миокардит	Менее выраженные признаки воспалительной инфильтрации, отсутствие повреждения миоцитов
Нет миокардита	Нормальный миокард

Эндомиокардиальная биопсия. Критерии проведения. (разработаны Американской ассоциацией кардиологов, Американской коллегией кардиологов и Европейским обществом кардиологов, 2007 год).

Когда ставить вопрос о целесообразности забора биоптатов миокарда:

1. Проведены обязательные стандартные процедуры (ЭКГ, рентгенограмма грудной клетки, ЭХО-КГ, КАГ, в ряде случаев КТ или МРТ).

2. Если в ходе интерпретации результатов этих исследований причина НК не будет установлена правомочно сформулировать диагностическую концепцию - "неустановленная причина СН".

Клинические ситуации, предполагающие проведение ЭМБ:

1. Впервые возникшая СН продолжительностью < 2 недель при нормальных размерах ЛЖ или его дилатации и наличии

нарушений гемодинамики (класс показаний II, уровень доказательности рекомендаций - A).

2. Впервые возникшая СН продолжительностью от 2-х недель до 3 месяцев при наличии дилатации ЛЖ и впервые возникших ЖА, АВ-блокадами II-III ст. и рефрактерности к стандартной терапии в течении 1-2 недель (класс показаний II, уровень доказательности рекомендаций - A).

3. СН, продолжительностью более 3-х месяцев при дилатации ЛЖ и впервые возникших желудочковых аритмиях и АВ-блокадах II-III степени, а так же при наличии рефрактерности к стандартному лечению в течении 1-2 недель (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - B).

4. СН, обусловленная дилатацией полостей сердца при любой длительности течения болезни при предполагаемых аллергических реакциях, эозинофиллезе (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - B).

5. СН, связанная с предполагаемой антропоциклиновой КМП (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - B).

6. СН, связанная с рестриктивной КМП неустановленной этиологии (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - B).

7. Предполагаемые опухоли сердца (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - B).

8. КМП неустановленной этиологии у детей (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - B).

9. Впервые возникшая СН от 2-х недель до 3-х месяцев при наличии дилатации ЛЖ, но в отсутствие впервые возникших ЖА или АВ-блокад II-III ст., а так же при положительной ответной реакции на стандартное лечение в течении 1-2 недель (класс показаний IIa, уровень доказательности рекомендаций - C).

10. СН 3-х месяцев при дилатации ЛЖ, но в отсутствие впервые возникших ЖА или АВ-блокад II-III ст., а так же при положительной ответной реакции на стандартное лечение в течении 2-х недель (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - B).

11. СН, связанная с ГКМП неустановленной этиологии (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - B).

12. Предполагаемая аритмогенная кардиомиопатия/дисплазия ПЖ (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - B).

13. ЖА неустановленной этиологии (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - B).

14. ФП неустановленной этиологии (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций - A).

Наиболее информативны биоптаты полученные в течение нескольких недель от начала развития заболевания. Забор биоптата осуществляется одноразовыми шприцами. Доступ через правую и левую яремные вены, подключичную вену; правую и левую бедренные вены и артерии. Необходим рентгенологический или ультразвуковой контроль за проведением процедуры. Риск развития осложнений до 6% (перфорации миокарда - 0,5%).

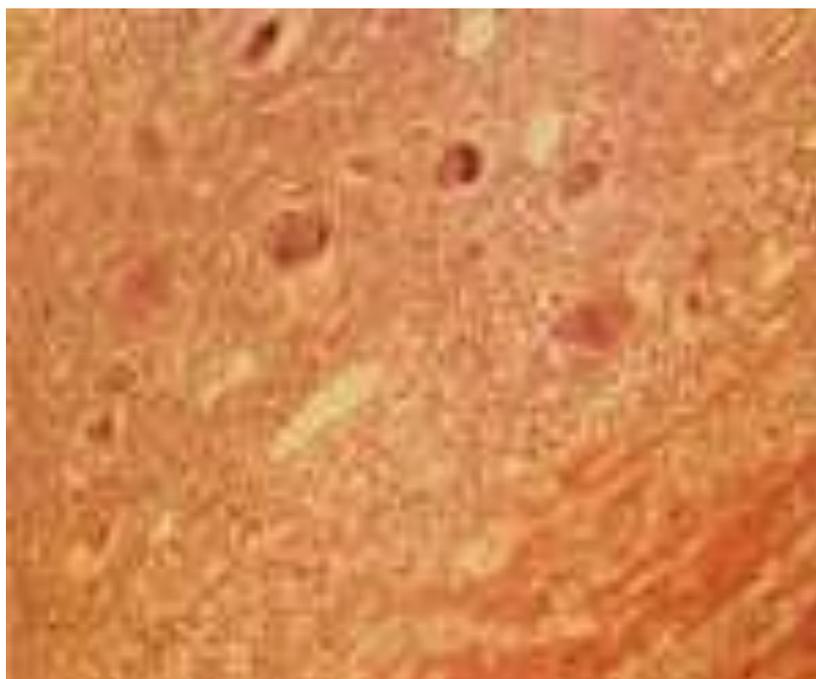


Рис. 28. Саркоидный миокардит. Активные гранулемы (5% при однократной биопсии, 27% при многократной биопсии)

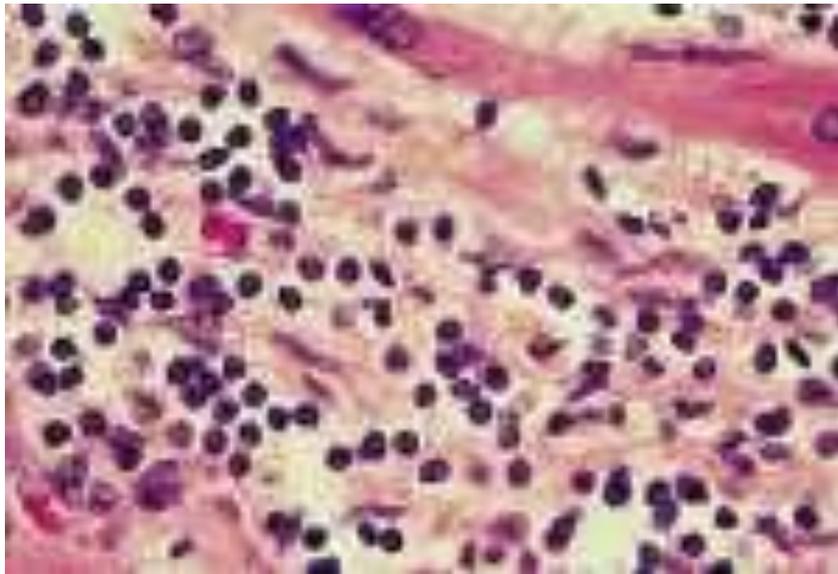


Рис. 29. Гистологическая картина выраженного миокардита

Структура диагноза

- Этиология.
- Вариант течения:
 - острый (до 3-х мес.)
 - подострый (3-6 мес.)
 - хронический (свыше 6 мес.)
- Тяжесть течения.
- Осложнения:
 - сердечная недостаточность;
 - тромбоэмболии;
 - нарушение ритма, проводимости;
 - некроз миокарда с развитием аневризмы.

Прогноз

Не существует четкой прямой связи:

- между выраженностью клинической картины и отдаленным прогнозом;
- между гистологическим вариантом миокардита и отдаленным прогнозом (кроме гиганто-клеточного миокардита).

!!! При тяжелом течении миокардита: в течение 1-3 месяцев спонтанное восстановление функции ЛЖ происходит у 40-60%. Прогноз неблагоприятный, если в течение 1-3 месяцев не происходит восстановления функции ЛЖ, смертность за 18 месяцев может достигать 60%.

Лечение

Цели лечения:

- Лечение причины вызвавшей заболевание.
- Снижение рабочей нагрузки на сердце.
- Лечение последствий изменений в сердце, которые явились результатом воспаления.

Этиотропное лечение миокардитов, вызванных внеклеточными бактериями (как правило, это острые миокардиты или дебют хронических миокардитов) – цефалоспорины, макролиды. Наличие хронической внутриклеточной инфекции - повторные курсы антибиотиков (макролиды, цефалоспорины 3-го и 4-го поколения, фторхинолоны).

Режим нагрузок

Одно экспериментальное исследование на мышах. Посмертно у абсолютного большинства внезапно умерших спортсменов был выявлен миокардит. Исключение интенсивных нагрузок является обязательным. Нет исследований о целесообразности малых физических нагрузок: нагрузка не должна вызывать усиление симптомов СН. Сроки возобновления прежних нагрузок при стихании проявлений миокардита не ясны. Сохранение на ЭХО-КГ дисфункции ЛЖ исключает прежние нагрузки.

Лечение миокардита у пациентов с нестабильной гемодинамикой

Госпитализация таких пациентов должна осуществляться в крупные стационары, где есть возможность наблюдения за пациентом в условиях реанимационного отделения, оснащенного аппаратами для сердечно-легочной реанимации и проведения ИВЛ. В дебюте миокардита нестабильная гемодинамика может развиваться при любой его форме, но чаще всего резкое ухудшение гемодинамических показателей, развитие кардиогенного шока, несмотря на проводимую симптоматическую медикаментозную терапию, сопровождается молниеносный (фульминантный) миокардит. Правильность принятия решения о месте наблюдения такого пациента (в первую очередь, с учетом оснащенности отделения) приобретает жизненно спасающий характер, так как подключение аппарата вспомогательного кровообращения или

проведение процедуры ЭКМО (экстракорпоральная мембранная оксигенация) позволяет приостановить быстрое ремоделирование ЛЖ в острой фазе миокардита, улучшить сократительную способность миокарда и снизить выраженность воспаления, в итоге спасти жизнь или выиграть время, необходимое для решения вопросов, связанных с трансплантацией сердца. Применяется очень ограниченное время.

Смертность при молниеносных миокардитах в различных клинических группах составляет 20-40%. У большинства пациентов, оставшихся в живых после острой фазы молниеносного миокардита, наблюдается восстановление сократительной функции желудочков. Комбинация симптоматической медикаментозной терапии и использования устройств для механической поддержки гемодинамики (при неэффективности только медикаментозной терапии) является базовым принципом лечения пациентов в дебюте острого миокардита с нестабильной гемодинамикой или кардиогенным шоком (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

При верификации признаков кардиогенного шока/дыхательной недостаточности рекомендовано немедленно начать мероприятия по гемодинамической или респираторной поддержке. Рекомендовано ингаляторное введение кислорода (оксигенотерапия) только при $SpO_2 < 90\%$ или $PaO_2 < 60$ мм рт.ст. с целью коррекции гипоксемии (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций C).

Рекомендовано у пациентов с развившимся РДС ($ЧДД > 25$ в минуту, $SpO_2 < 90\%$) неинвазивную вентиляцию с положительным давлением (CPAP-терапия и BiPAP-терапия) начать в обязательном порядке в максимально ранние сроки от момента госпитализации с целью уменьшения выраженности респираторного дистресса (класс показаний - I, уровень доказательности рекомендаций - A).

Интубация и перевод на ИВЛ рекомендованы при дыхательной недостаточности с гипоксемией ($PaO_2 < 60$ мм рт.ст.), гиперкапнией ($PaCO_2 > 50$ мм рт.ст.) и ацидозом ($pH < 7,35$) (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - A).

Рекомендовано начать диуретическую терапию только при очевидных признаках гипергидратации: наличии периферических отеков или отеке легких (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C). Диуретическая терапия подразумевает выбор одной из двух тактик введения петлевого диуретика: болюсного или непрерывного внутривенного капельного введения. Высокие дозы фуросемида в сравнении с низкими дозами более эффективны и позволяют быстрее добиваться увеличения диуреза и уменьшения дыхательной недостаточности, но достоверно чаще вызывают транзиторное повреждение почек. Применение торасемида предпочтительней применения фуросемида у пациентов с декомпенсацией ХСН, так как на фоне применения торасемида повышение уровня креатинина и снижение фильтрационной функции почек регистрировались достоверно реже. Анализ отдаленных результатов показал, что терапия торасемидом, но не фуросемидом приводила к снижению риска повторных госпитализаций из-за декомпенсации ХСН.

Развитие рефрактерности к петлевым диуретикам – нередкое явление при старте мочегонной терапии.

Рекомендовано для преодоления рефрактерности к петлевым диуретикам следует использовать следующие тактики:

а) комбинированное назначение петлевого диуретика и ингибитора карбоангидразы (ацетазоламида);

б) комбинированное назначение петлевого диуретика и АМКР (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C). Рекомендовано применять высокие дозы АМКР 150-300 мг для преодоления рефрактерности к мочегонным, хотя это и сопряжено с высоким риском развития гиперкалиемии и требует постоянного мониторинга электролитов крови и уровня креатинина (класс показаний - IIa, уровень доказательности рекомендаций - A).

в) рекомендовано при неэффективности медикаментозных методов применять ультрафильтрацию (класс показаний - IIa, уровень доказательности рекомендаций - A).

Венодилатация снижает преднагрузку и давление в малом круге кровообращения, купируя симптомы отека легких. Дилатация артериол снижает постнагрузку. Вазодилататоры

позволяют осуществить одномоментное воздействие на вены и артериолы, улучшая сократительную функцию пораженного воспалением миокарда.

Следует придерживаться следующих доз и схем введения препаратов:

- Нитроглицерин: стартовая доза 10-20 мкг/мин с последующим увеличением до 200 мкг/мин.

- Изосорбида динитрат: стартовая доза 1 мг/час с последующим увеличением до 10 мг/час.

- Нитропруссид натрия дигидрат: стартовая доза 0,3 мкг/кг/мин с последующим увеличением до 5 мкг/кг/мин.

Рекомендовано прибегать к терапии вазодилататорами (нитроглицерин, изосорбида динитрат, нитропруссид натрия дигидрат) только при диагностированном застое в малом круге кровообращения, отеках легких и исходном уровне систолического АД более 90 мм рт. ст. (класс показаний - Па, уровень доказательности рекомендаций - А).

При нестабильной гемодинамике применяются: адренергические и дофаминергические средства (катехоламины) (допамин, добутамин), инотропные препараты с вазодилатирующим эффектом (левосимендан), сердечные гликозиды.

Рекомендовано начинать инотропную терапию при верифицированном низком сердечном выбросе, стойкой гипотонии, явлениях застоя, рефрактерных к терапии вазодилататорами или диуретиками, очевидных признаках гипоперфузии периферических тканей и органов, не купируемых препаратами других классов. Исключение гиповолемии – обязательное условие начала терапии (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Продолжительность применения препаратов с положительным инотропным эффектом строго ограничена периодом гипоперфузии и стойкой гипотонии (исключением из правила является препарат дигоксин), так как длительное применение препаратов с положительным инотропным эффектом ухудшает прогноз пациента с недостаточностью кровообращения.

Внутривенное введение негликозидных инотропных препаратов (адренергические и дофаминергические средства) рекомендовано начинать с низких доз, постепенно повышая дозу под контролем ЧСС, ЭКГ и АД, так как развитие тахикардии, аритмий и ишемии миокарда – частое осложнение этой терапии (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

В реальной клинической практике ошибочное назначение ГКС-терапии пациентам с нестабильной гемодинамикой происходит часто и может представлять угрозу их жизни (по данным ряда клинических исследований). Назначение ГКС пациентам с острым миокардитом не показано, за исключением аутоиммунного, эозинофильного, гранулематозного и гигантоклеточного миокардитов.

Неблагоприятный прогноз у пациентов с миокардитом как в остром, так и в отдаленном периоде болезни во многом обусловлен развитием рефрактерных, злокачественных желудочковых тахиаритмий (градации III и выше по классификации Lown-Wolf).

Каких-либо специальных исследований по лечению жизнеугрожающих аритмий при миокардитах нет. Мнение экспертов по этой проблеме сформировано на основании экспериментальных работ.

В повседневной клинической практике целесообразно руководствоваться текущими рекомендациями Европейского общества кардиологов (European Society of Cardiology, ESC) по лечению аритмий и профилактике внезапной смерти.

Рекомендовано применение ААТ только у пациентов с опасными для жизни и симптомными желудочковыми нарушениями ритма сердца (класс показаний III, уровень доказательности рекомендаций C) и рекомендовано избегать у пациентов с сердечной недостаточностью назначения антиаритмических препаратов I класса (блокаторов натриевых каналов) и антиаритмических средств IV класса (блокаторов "медленных" кальциевых каналов) (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Назначение антиаритмической терапии у пациентов с острым миокардитом имеет ряд существенных отличий и рекомендуется,

в первую очередь, пациентам с симптомной неустойчивой ЖТ в острой фазе миокардита.

Назначение бета-адреноблокаторов, которые являются средством выбора в лечении пациентов с ХСН, пациентам в дебюте острого миокардита с желудочковыми нарушениями сердечного ритма, ассоциировано с неблагоприятным прогнозом.

Не рекомендуется применение бета-адреноблокаторов для лечения пациентов в раннюю фазу фульминантного миокардита (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций C).

Рекомендуется для антиаритмического лечения рассмотреть возможность применения амиодарона (класс показаний - IIb, уровень доказательности рекомендаций - C), а при его противопоказанности - соталола.

При молниеносных миокардитах использование постоянных ЭКС, кардиовертеров-дефибрилляторов и проведение СРТ не рекомендуется до разрешения острой ситуации и повторной оценки необходимости этих манипуляций и их применения.

Рекомендуется использование временной ЭКС и носимых дефибрилляторов (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Использование носимых дефибрилляторов рекомендуется сохранять либо до полного исчезновения аритмий и восстановления сократительной функции миокарда, либо до имплантации постоянного кардиовертера-дефибриллятора в период через 1-3 месяца после завершения острого периода миокардита (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C). Установка постоянного ИКД целесообразна только в том случае, когда сохраняются нарушения гемодинамики и устойчивые желудочковые жизнеугрожающие нарушения ритма, а ожидаемая продолжительность жизни пациента больше одного года. Важно учесть, что процедура должна сохранить или улучшить качество жизни пациента.

Постановка ИКД или ЭКС у пациентов с воспалительной кардиомиопатией рекомендуется после разрешения острой стадии миокардита (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - B).

Не рекомендовано назначение нестероидных противовоспалительных средств пациентам с миокардитом

(класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

При остром миокардите из-за дилатации желудочков, вынужденного резкого ограничения объема нагрузок, обязательного постельного режима, интенсивной дегидратационной терапии развивается стаза крови в полостях сердца, периферических венах и возрастает риск как периферического венозного, так и внутрисердечного тромбоза. Сформировавшиеся тромбы становятся источником многочисленных венозных и артериальных тромбоэмболий.

Пациентам с острым миокардитом, осложненным недостаточностью кровообращения, требующей соблюдения постельного режима в течение не менее 3 суток, и развитием низкой ФВ ЛЖ ($< 35\%$), получающие интенсивную диуретическую терапию, рекомендована терапия низкомолекулярными гепаринами в течение 1-2 недель (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Пациентам с тромбозом глубоких вен голени, развившимся в остром периоде миокардита, рекомендован перевод на терапию варфарином на срок до 3 месяцев, а при повторных венозных тромбозах – осуществлять такую терапию неограниченно долго (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Каждый пятый пациент с выраженными клиническими проявлениями сердечной недостаточности имеет тромбы в полости ЛЖ. Количество пациентов с наличием тромбов в полостях желудочков сердца достоверно возрастает (примерно в 2 раза) при снижении ФВ ЛЖ менее 40%. Таким пациентам показано применение варфарина. Рекомендовано применение варфарина у пациентов с острым миокардитом и сформировавшимся тромбом в полости желудочков сердца (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Не рекомендовано применение варфарина у пациентов с синусовым ритмом без признаков наличия тромбов в полости сердца, так как он увеличивает риск кровотечений при отсутствии влияния на смертность (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Развитие любой формы фибрилляции предсердий у пациента

с острым миокардитом – постоянной, персистирующей или пароксизмальной – подразумевает расчет риска тромбоэмболических осложнений по шкале CHA2DS2 VASc и при уровне риска ≥ 2 баллов автоматическое начало терапии ПОАК.

Лечение пациента с острым миокардитом и стабильной гемодинамикой

Пациентам со стабильной недостаточностью кровообращения, в остром периоде миокардита, рекомендовано проведение терапии в соответствии с клиническими рекомендациями по лечению ХСН.

Базовыми, обязательными препаратами являются:

- ИАПФ;
- АРА (лозартан, валсартан, кандесартан) при непереносимости ИАПФ;
- АРНИ при переводе с ингибиторов АПФ при стабилизации состояния пациента с ХСН II-III ФК с систолическим АД более 100 мм рт. ст., или в качестве начальной терапии ХСН;
- БАБ сразу же по нормализации маркеров воспаления под контролем уровня ЧСС;
- ивабрадин при непереносимости БАБ или синусовом ритме с ЧСС более 70 в 1 минуту у пациента с оттитрованными, максимально переносимыми дозами БАБ;
- АМКР с целью уменьшения прогрессирования заболевания.

Противовирусная терапия в лечении острого миокардита

В настоящий момент нет больших проспективных клинических исследований по оценке влияния противовирусной терапии на жесткие конечные точки.

В реальной практике, где получение данных о наличии вирусного генома в миокарде маловероятно, консилиум с инфекционистами позволит оптимизировать принятие диагностического решения и определиться с целесообразностью начала противовирусной терапии.

Рекомендовано использование интерферона бета-1b у пациентов с миокардитом в случае доказанного наличия

энтеровирусов в миокарде пациента (класс показаний - IIa, уровень доказательности рекомендаций - C).

Не рекомендовано введение высоких доз иммуноглобулинов для лечения острого миокардита у взрослых (класс показаний - II, уровень доказательности рекомендаций - C).

Применение метода иммуноабсорбции

Метод основан на удалении антикардиальных антител, титр которых повышен у пациентов с аутоиммунными заболеваниями и острым аутоиммунным миокардитом. В настоящее время нет ни одного большого проспективного клинического исследования по оценке влияния этого метода на жесткие конечные точки.

В реальной практике определение циркулирующих аутоантител – трудновыполнимая задача, что предопределяет использование этой технологии только в крупных центрах, имеющих возможность идентифицировать аутоантитела и динамику их уровня.

Не рекомендовано использование иммуноабсорбции для лечения острого миокардита в качестве обязательного базового метода лечения в настоящий период (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Иммуносупрессивная терапия острого миокардита

Известный в настоящее время клинический опыт иммуносупрессивной терапии пациентов с острым миокардитом основан на применении препаратов: преднизолона в монорежиме или в комбинации с азатиоприном/циклоспорином.

Рекомендовано иммуносупрессивную терапию (глюкокортикоидами и/или иммунодепрессантами) начинать только после исключения вирусной инфекции в миокарде путем выявления вирусного генома с помощью ПЦР-диагностики эндомиокардиальной биопсии (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Иммуносупрессивная терапия (глюкокортикоидами и/или иммунодепрессантами) рекомендуется при доказанных аутоиммунных (вируснегативных) формах миокардита, включая гигантоклеточный, эозинофильный и токсический миокардиты, саркоидоз сердца и миокардиты, ассоциированные с экстракардиальными аутоиммунными заболеваниями, при отсутствии противопоказаний к иммуносупрессии (класс

показаний - IIb, уровень доказательности рекомендаций - C).

Иммуносупрессивная терапия может рассматриваться у пациентов с умеренной или тяжелой сердечной недостаточностью, жизнеопасными нарушениями ритма и/или проводимости при неэффективности стандартной терапии только при наличии гистологического и иммуногистохимического подтверждения воспалительного заболевания миокарда, а также при отсутствии вирусного генома в биоптатах миокарда.

Для определения интенсивности и длительности иммуносупрессивной терапии рекомендуется проведение повторной ЭМБ (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Хирургическое лечение

Вопрос о трансплантации сердца в остром периоде миокардита у пациента с подключенным оборудованием для механической поддержки гемодинамики или ЭКМО может быть рассмотрен только в той ситуации, когда, несмотря на оптимальную фармакологическую терапию и механическую поддержку, не удастся стабилизировать гемодинамические параметры.

Важно помнить, что у большинства пациентов, вышедших из острой фазы миокардита, произойдет спонтанное восстановление сократительной функции сердца.

Рекомендовано: вопрос о необходимости трансплантации сердца рассматривать только после разрешения острой фазы дебюта миокардита (класс показаний - III, уровень доказательности рекомендаций - C).

Исходы миокардитов:

- Выздоровление.
- Миокардитический кардиосклероз.
- ДКМП.
- Внезапная смерть.

Признаки стойкой клинико-лабораторной ремиссии воспалительного процесса в миокарде:

- отсутствие прогрессирования дилатации камер сердца;
- увеличение ФВ ЛЖ;
- стабилизация признаков ХСН;
- стабилизация нарушений ритма и проводимости.

Профилактика

Острый миокардит может закончиться либо полным выздоровлением и исчезновением симптомов недостаточности кровообращения, либо формированием стабильной недостаточности кровообращения различных ФК по NYHA, либо прогрессией выраженности недостаточности кровообращения и переходом в ДКМП.

Удовлетворительное самочувствие и отсутствие симптомов недостаточности кровообращения не исключают возникновения рецидивов.

Сохраняющийся повышенный уровень тропонина Т в течение недель/месяцев после нормализации симптомов острого миокардита требует исключения лабораторной ошибки (возможно взаимодействие кардиальных аутоантител с лабораторными наборами; в этой ситуации необходимо определение уровня тропонина I), повторного исследования коронарных артерий и в случае окончательного исключения коронарной болезни решения вопроса о ЭМБ.

Все пациенты, перенесшие острый миокардит, должны находиться на диспансерном наблюдении. Длительность наблюдения и частота визитов зависят от исхода миокардита. Полное выздоровление после острого миокардита также требует диспансерного наблюдения не менее 1 года.

Объем обследования в ходе диспансерного визита включает в себя ЭКГ, ЭХО-КГ, холтеровское мониторирование, тест с многократной физической нагрузкой неменяющейся интенсивности (6-минутный тест), клинический анализ крови, уровень СРБ, уровень NTproBNP. Проведенное обследование должно оценить динамику недостаточности кровообращения и выраженность процесса ремоделирования сердца.

В случае рецидива пациент должен госпитализироваться. Объем проводимого лечения – как при первом эпизоде острого миокардита. Всегда обсуждается вопрос о проведении ЭМБ.

Вакцинация против кори, краснухи, паротита, гриппа и полиомиелита обязательна.

Вакцинация против пневмококка (с использованием вакцины для профилактики пневмококковых инфекций) обязательна.

3. Поражение сердца при эндокринных заболеваниях

Эндокринные заболевания часто являются причиной патологических изменений в сердце. При ряде эндокринных заболеваний эти изменения бывают настолько выражены, что таких пациентов можно рассматривать как кардиологических больных со всеми вытекающими последствиями. Поражение миокарда при различных эндокринных заболеваниях имеют свои особенности, которые обусловлены тяжестью нарушения функции желез внутренней секреции, характером и локализацией дистрофических изменений. При некоторых эндокринных заболеваниях миокардиодистрофия сочетается с гипертрофией миокарда на фоне гиперфункции сердца, которая чаще всего протекает по изотоническому (тиреотоксикоз, ожирение и др.) либо изометрическому типу (синдром Кушинга, феохромоцитома).

Степень поражения сердца и соответствующая клиническая картина у пациентов с эндокринопатией зависят не только от выраженности дистрофического процесса миокарда, но и от его локализации, сочетания с гиперфункцией, развитием гипертрофии миокарда. Миокардиодистрофия при эндокринных заболеваниях (СД, гипотиреоз, ожирение и др.) нередко сочетается ИБС. При сочетании поражения сердца с эндокринной патологией генез заболевания установить достаточно трудно. Большое практическое значение в этом случае имеет дифференциальная диагностика между миокардиодистрофией и коронарным атеросклерозом.

Лечение миокардиодистрофий зависит от основного эндокринного заболевания.

В данной главе рассмотрим актуальные вопросы поражения сердца при некоторых эндокринных заболеваниях.

Поражение сердца при сахарном диабете

В эпидемиологических исследованиях Международной федерации диабета продемонстрировано, что больные СД имеют риск развития ИБС в 2-3 раза выше, чем лица без диабета. Наличие сердечно-сосудистой патологии сопровождается повышенным риском развития СД 2 типа. В тоже время СД и

сердечно-сосудистые заболевания могут развиваться параллельно, вызывая изменения сосудистой системы. Большая доля заболеваемости, инвалидизации и летальности среди больных СД, обусловлены сердечно-сосудистой патологией. Однако, у большинства больных СД 2 типа описаны поражения ССС некоронарного происхождения, а обусловленные поражением автономной нервной системы. Так, при впервые выявленном СД 2 типа частота развития той или иной формы автономной дисфункции достигает 40%. Первично поражается парасимпатическое звено автономной нервной системы, а именно n. vagus - самый длинный нерв автономной нервной системы, обеспечивающий до 75% всей парасимпатической иннервации. При длительности СД 2 типа около 10 лет признаки дисфункции парасимпатического отдела автономной нервной системы отмечаются у 65% пациентов, комбинированное поражение парасимпатического и симпатического отделов обнаруживается в 15,2% случаев. По данным крупномасштабного исследования, проведенного D. Zigler и соавт. в 22 центрах Германии, Австрии и Швейцарии, распространенность автономной кардиальной нейропатии среди больных СД 1 и 2 типов составила 25,3 и 34,4% соответственно. Основным фактором, способствующим развитию и прогрессии автономной нейропатии, является хроническая гипергликемия. Наиболее частые клинические проявления кардиальной автономной нейропатии:

- Синдром денервированного сердца.
- Аритмии, тахикардия покоя.
- Безболевая ишемия миокарда.
- Риск кардиореспираторной остановки сердца при анестезии.
- Ортостатическая гипотония.
- Ночная гипертензия (нарушение циркадного ритма артериального давления – АД).

Основой диагностики автономной нейропатии у пациентов с СД является проведение функциональных проб. Выявление дисфункции симпатического или парасимпатического отделов кардиальной вегетативной нервной системы подтверждает диагноз автономной нейропатии.

Наиболее ранним проявлением кардиальной автономной нейропатии является тахикардия покоя (частота сердечных сокращений (ЧСС) больше 100 в минуту). Развитие автономной кардиальной нейропатии приводит к отсутствию физиологической дыхательной аритмии или, другими словами, к отсутствию вариабельности сердечного ритма.

По мере прогрессирования автономной нейропатии исчезает наблюдаемое у здорового человека увеличение ЧСС на вдохе и урежение на выдохе. На этом основан тест – изменение ЧСС при медленном глубоком дыхании.

ЭКГ снимается в положении пациента лежа при медленном глубоком дыхании с ЧДД 6 в минуту. По ЭКГ определяют минимальную и максимальную ЧСС. Разница между ними менее 10 свидетельствует о нарушении парасимпатической иннервации миокарда.

Соотношение 30/15 и увеличение ЧСС при вставании. Пациент находится в положении сидя, под контролем ЭКГ пациент встает. Увеличение ЧСС менее чем на 12 ударов в минуту через 15 с после вставания свидетельствует о наличии автономной кардиальной нейропатии, определяется также соотношение 30-го и 15-го интервалов R-R после подъема. Отношение, равное или менее 1,00, подтверждает диагноз.

Тест Вальсальвы. Тест основан на феномене Вальсальвы – увеличение ЧСС в ответ на повышение внутригрудного давления. При развитии автономной кардиальной нейропатии данный феномен отсутствует. Во время снятия ЭКГ пациент натуживается. Отмечают наибольший и наименьший интервалы R-R, их соотношение менее 1,20 свидетельствует о нарушении парасимпатической иннервации сердца.

Ортостатическая проба. Пациент находится в положении лежа в течение 5–10 мин с наложенной манжеткой манометра. Фиксируют исходное давление, затем пациент встает и на 2-й минуте после подъема повторно измеряют АД. Падение систолического АД более чем на 20 мм рт.ст. или диастолического АД более чем на 10 мм рт.ст. при наличии симптомов свидетельствует о нарушении симпатической иннервации.

Также проводится проба с динамометром: сжатие

динамометра на 30% от максимума в течение 5 мин в норме повышает диастолическое АД на контралатеральной руке более чем на 15 мм рт.ст. Повышение диастолического АД менее чем на 10 мм рт.ст. свидетельствует об автономной денервации.

Поражение сердца при патологии щитовидной железы

На ССС тиреоидные гормоны оказывают влияние посредством ядерных и неядерных механизмов. Тиреоидные гормоны: трийодтиронин (Т3), и тетраiodтиронин, или тироксин (Т4), имеют рецепторы в ядрах клеток. В щитовидной железе синтезируется 100% Т4 и около 20% - Т3. Более половины Т4 на периферии разрушается с образованием Т3, который к тому же в 3–4 раза активнее и обладает в 10 раз большим сродством к ядерным рецепторам. Тиреоидные гормоны регулируют экспрессию многих генов в кардиомиоцитах, кодирующих структурные и регуляторные белки. Так, Т3 влияет на экспрессию генов тяжелых цепей миозина, увеличивая синтез обладающих большей АТФ-азной активностью α -цепей и снижая синтез β -цепей. Т3 также активирует транскрипцию гена, кодирующего Ca^{2+} -АТФ-азу, влияя на сокращение и расслабление миокарда. Негеномные эффекты тиреоидных гормонов на кардиомиоциты обусловлены влиянием на транспорт ионов кальция, натрия и калия через клеточную мембрану, а также транспорт глюкозы, функции митохондрий и различные внутриклеточные сигнальные пути. Тиреоидные гормоны участвуют в процессах ангиогенеза в сердце взрослого человека, стимулируя рост артериол в сердце (при этом задействованы как геномные, так и негеномные механизмы).

При тиреоидной патологии изменения со стороны ССС будут зависеть от формы и степени функционального состояния щитовидной железы (тиреотоксикоз, гипотиреоз).

Тиреотоксикоз – синдром избыточного содержания тиреоидных гормонов в крови на фоне различных причин повышения их уровня. Чаще всего тиреотоксикоз является следствием повышения секреции тиреоидных гормонов (диффузный токсический зоб, токсическая аденома, многоузловой токсический зоб, ТТГ-индуцированный тиреотоксикоз) либо не связанный с гиперпродукцией тиреоидных гормонов (ятрогенный, тиреоидиты, вследствие

повышенной чувствительности тканей к тиреоидным гормонам).

Патология сердца при тиреотоксикозе нередко является ведущей в клинике заболевания. Изменения ССС обуславливают тяжесть синдрома тиреотоксикоза. Для обозначения проявлений кардиальных нарушений при синдроме тиреотоксикоза используется термин «тиреотоксическое сердце».

«Тиреотоксическое сердце» - тяжелое осложнение тиреотоксикоза, угрожающее жизни пациента, обусловленное патологическими изменениями миокарда, связанными, прежде всего, с повышенной секрецией тиреоидных гормонов щитовидной железой.

Токсическое действие тиреоидных гормонов на миокард характеризуется развитием гиперфункции, гипертрофии, дистрофии, кардиосклероза и СН. При тиреотоксическом сердце нарушается функционирование трех основных взаимозависимых внутриклеточных процесса: окислительное фосфорилирование и гликолиз, синтез белковых структур, сокращение миофибрилл.

При тиреотоксикозе возрастает потребление миокардом кислорода. При этом значительно нарастает число митохондрий миокардиальной клетки и увеличивается их функциональная активность, что приводит к усилению продукции АТФ. При тяжелом тиреотоксикозе, несмотря на увеличение потребления кислорода, его утилизация миокардом может значительно снижаться на фоне нарушения окислительного фосфорилирования. Нарушения окислительного фосфорилирования приводят к уменьшению содержания АТФ и креатин-фосфата в миокарде, активируя гликолиз. Это, в свою очередь, уменьшает содержание гликогена в миокарде и повышает содержание молочной кислоты. Возникают дегенеративные изменения митохондрий и происходит их распад. В сыворотке больных при тяжелом тиреотоксикозе повышается уровень митохондриального фермента – креатинкиназы, что указывает на тяжелые метаболические изменения миокарда.

Таким образом, большое количество тиреоидных гормонов в крови приводит к гипоксии кардиомиоцитов, уменьшению содержания белка, гликогена, креатина, АТФ, нарушению электролитного баланса (гипернатриемии, гипокалиемии). В результате нарушения окислительного фосфорилирования

происходит ослабление сократительной функции миокарда.

Все эти изменения приводят к субъективным и объективным признакам кардиальных нарушений при тиреотоксикозе.

Одной из постоянных, частых и ранних жалоб у больных с тиреотоксическим сердцем является жалоба на сердцебиение, обусловленное синусовой тахикардией или ФП. ФП возникает у 10-15% пациентов молодого возраста и у 30-40% пациентов старше 60 лет, страдающих тиреотоксикозом.

Нарушения гемодинамики зависят от степени тяжести тиреотоксикоза и характеризуются большим пульсовым давлением (увеличение систолического и снижение диастолического давления).

При перкуссии у пациентов с тяжелым тиреотоксикозом выявляют признаки расширения границ сердца, вследствие развития тиреотоксической миокардиодистрофии и дилатации камер сердца. Аускультативно у больных при тиреотоксикозе отмечается усиление громкости тонов сердца, систолический шум во всех точках аускультации, а также над щитовидной железой, связанный с резким увеличением скорости кровотока

Синдром гипотиреоза – клинический синдром, в основе которого лежит абсолютный либо относительный дефицит тиреоидных гормонов в органах и тканях пациента. Развивается синдром гипотиреоза в результате недостаточной секреции тиреоидных гормонов щитовидной железой, либо в результате снижения их биологического действия на тканевом уровне.

По этиопатогенетическому признаку различают первичный (тиреоидный), вторичный (гипофизарный), третичный (гипоталамический) и периферический (тканевой) гипотиреоз.

Наиболее часто встречается первичный гипотиреоз, при котором причинно-патологический процесс локализуется в самой щитовидной железе. Это могут быть деструктивные процессы ткани щитовидной железы (тиреоидиты, оперативные вмешательства, травмы, новообразования) либо нарушение синтеза и секреции тиреоидных гормонов в щитовидной железе (недостаток йода, лечение тиреостатическими препаратами/радиоактивным йодом). Центральный (гипофизарный и гипоталамический) гипотиреоз развивается вследствие недостатка ТТГ и ТРГ соответственно. Причинами

центрального гипотиреоза могут быть врожденные дефекты развития или секреции гормонов гипофиза/гипоталамуса, либо приобретенные причины дефицита ТТГ/ТРГ при опухолях, ишемических, инфильтративных заболеваниях гипоталамо-гипофизарной области.

Периферический гипотиреоз может возникнуть вследствие тканевой резистентности к действию тиреоидных гормонов.

При недостатке тиреоидных гормонов снижается синтез и распад белка, появляется склонность к гипогликемии, в крови увеличивается содержание холестерина, ЛПНП, происходит задержка жидкости в тканях. Основным патогенетическим признаком гипотиреоза является наличие микседемы (муцинозного отека) в соединительнотканых структурах. Продукты белкового распада (гликозаминогликаны), повышают гидрофильность тканей и накопление внесосудистой жидкости и натрия. Определенную роль в патогенезе муцинозного отека играет лимфостаз, возникающий при снижении скорости тока лимфы с образованием экссудата в коже, в лимфатических полостях. Таким образом, дефицит тиреоидных гормонов при любой форме гипотиреоза приводит к нарушению всех видов обмена и функций практически всех органов и систем. В первую очередь, гипотиреоз характеризуется развитием негативных сердечно-сосудистых проявлений, включая дисфункцию миокарда и эндотелия, нарушения гематологических показателей, изменения липидного профиля. На фоне снижения интенсивности окислительного фосфорилирования, замедления синтеза белка, уменьшения поглощения кислорода в миокарде, снижения сократительной способности миокарда, связанной с нарушением функции сократительных белков, развития анемии - поражение сердца при первичном гипотиреозе протекает наиболее тяжело. Характерные разнообразные изменения со стороны ССС при гипотиреозе объединили в кардиологические «маски»: стойкая гиперхолестеринемия, аритмия (синусовая бради- или тахикардия, политопная ЭС, СССУ, пароксизмы ФП и трепетания предсердий), атеросклероз, ИБС, АГ. Больные чаще всего жалуются на одышку, связанную с минимальной физической нагрузкой, отеки на лице, ногах. Боли в прекардиальной области. Границы сердца значительно смещены

за счет отека миокарда, наличия жидкости в полости перикарда. Тоны сердца глухие, ритм правильный, характерны брадикардия, малый медленный пульс.

Амиодарон-индуцированные тиреопатии

Амиодарон (кордарон) является широко используемым противоаритмическим средством, но при этом достаточно часто вызывает ряд изменений метаболизма тиреоидных гормонов и патологию щитовидной железы.

Одним из самых распространенных нежелательных влияний амиодарона на тиреоидную систему является нарушение функционального состояния щитовидной железы, что обусловлено высоким содержанием йода в его молекуле.

Наибольшую клиническую проблему представляет амиодарон-индуцированный тиреотоксикоз, при этом существует различные типы этого заболевания.

Амиодарон-индуцированный тиреотоксикоз 1 типа (АмИТ-1) развивается в результате поступления в организм вместе с амиодароном большого количества йода, то есть развивается йод-индуцированный тиреотоксикоз. АмИТ-1 чаще всего развивается у лиц с наличием исходной патологии в щитовидной железе: диффузный токсический зоб, узловой зоб, функциональная автономия щитовидной железы.

Амиодарон-индуцированный тиреотоксикоз 2 типа (АмИТ-2) встречается значительно чаще у пациентов без предшествующих или сопутствующих заболеваний щитовидной железы и обусловлен прямым токсическим действием амиодарона на тироциты, в результате чего развивается специфический тиреоидит с деструктивным тиреотоксикозом и характерной фазностью течения.

Амиодарон-индуцированный тиреотоксикоз смешанного типа - форма тиреотоксикоза, сочетающая черты 1 и 2 типов.

Кроме того, в результате приема амиодарона может развиваться гипотиреоз; который чаще всего встречается у женщин с предшествующим носительством АТ-ТПО и индукцией избытком йода прогрессирования аутоиммунного тиреоидита.

АмИТ-1 и АмИТ-2 часто диагностируются в районах с йоддефицитом, а в йодобеспеченных регионах наиболее распространен гипотиреоз.

Клинические проявления амиодарон-индуцированных тиреопатий определяются функциональным состоянием щитовидной железы. Гипотиреоз чаще всего не имеет специфических клинических проявлений и диагностируется в процессе динамической оценки гормонального тиреоидного профиля на фоне приема амиодарона. АмИТ-2 чаще всего имеет достаточно бедную клиническую симптоматику в связи с тем, что на фоне приема амиодарона нивелируется сердечно-сосудистая симптоматика тиреотоксикоза. Здесь на первый план выходят такие симптомы, как похудение и мышечная слабость. У 80 % пациентов, получающих амиодарон, вне зависимости от функции щитовидной железы снижен аппетит. Клиническая картина тиреотоксикоза при АмИТ-1 более выражена.

Классические симптомы тиреотоксикоза при АмИТ-2 (потливость, тремор рук, снижение массы тела), учитывая наличие антиадренергической активности у амиодарона, могут быть незначительно выражены или отсутствовать. В клинической картине, как правило, преобладают сердечно-сосудистые симптомы: учащенное сердцебиение, одышка при физической нагрузке, утомляемость. При осмотре у пациента фиксируется тахикардия, увеличение пульсового давления, систолический шум над областью сердца.

Серьезную опасность представляет влияние избытка тиреоидных гормонов на ССС: ухудшение течения аритмий, стенокардии у больных ИБС. Повышенная чувствительность кардиомиоцитов к адренергической стимуляции при тиреотоксикозе может увеличивать частоту аритмий, особенно у больных с предшествующей сердечной патологией. Тиреоидные гормоны непосредственно влияют на электрофизиологические свойства предсердных миоцитов. Укорачивая их рефрактерный период, они способствуют формированию условий для повторного входа волны возбуждения и возникновению ФП.

Диагностика амиодарон-индуцированных тиреопатий у пациентов, получающих амиодарон, заключается в оценке функции щитовидной железы, которую необходимо проводить каждые 6 месяцев. Амиодарон-индуцированные тиреопатии могут развиваться на фоне приема амиодарона, либо через год после отмены препарата, что требует внимательного изучения

анамнеза у любого пациента с тиреотоксикозом. Особое внимание в этом плане следует обращать на пожилых пациентов с нарушениями ритма сердца. Появление рефрактерности к антиаритмической терапии может быть ранним признаком манифестации амиодарон-индуцированного тиреотоксикоза. Для верификации этиопатогенеза тиреотоксикоза таким пациентам показано проведение сцинтиграфии щитовидной железы.

Прогноз благоприятный в ситуации, когда терапия амиодароном может быть полностью отменена. АмИТ-1 встречается относительно редко, и его прогноз не отличается от прогноза при диффузном токсическом зобе и многоузловом токсическом зобе. АмИТ-2 чаще всего заканчивается единственным эпизодом; наиболее благоприятен прогноз (необходимость проведения тиреоидэктомии) в случае его хронического рецидивирования.

В диагностике и лечении амиодарон-индуцированных тиреопатий используем рекомендации Американской тиреоидной ассоциации и Американской ассоциации клинических эндокринологов в разделе «Гипертиреоз и другие причины тиреотоксикоза»:

- рекомендация 88 (для лечения манифестного йодиндуцированного тиреотоксикоза используются БАБ в виде монотерапии или в комбинации с тиамазолом);

- рекомендация 89 (у пациентов с тиреотоксикозом, развившимся на фоне терапии интерфероном- α или интерлейкином-2, необходимо проведение дифференциальной диагностики между БГ и цитокининдуцированным тиреоидитом);

- рекомендация 90 (на фоне терапии амиодароном оценку функции щитовидной железы рекомендуется проводить перед лечением, затем через 1-3 месяца от начала лечения, в последующем с интервалом 3–6 месяцев);

- рекомендация 91 (при развитии амиодарониндуцированного тиреотоксикоза необходима дифференциальная диагностика его 1-го (йодиндуцированный) и 2-го типа (деструктивный тиреоидит));

- рекомендация 92 (решение о прекращении приема амиодарона, на фоне развившегося тиреотоксикоза, должно быть принято индивидуально, на основании консультации кардиолога

и наличия или отсутствия альтернативной эффективной антиаритмической терапии);

- рекомендация 93 (тиамазол должен быть использован для лечения 1-го типа амиодарон-индуцированного тиреотоксикоза, глюкокортикостероиды – для лечения 2-го типа амиодарон-индуцированного тиреотоксикоза);

- рекомендация 94 (при выраженном амиодарон-индуцированном тиреотоксикозе, который не отвечает на монотерапию, а также в ситуациях, когда тип заболевания не может быть точно определен, показано назначение комбинации тиреостатиков и глюкокортикоидов);

- Рекомендация 95 (у пациентов с амиодарон-индуцированным тиреотоксикозом при отсутствии эффекта от агрессивной комбинированной терапии тиамазолом и преднизолоном должна быть выполнена тиреоидэктомия). Класс доказательств рекомендаций I, уровень доказательности C.

4. Поражение сердца при острых и хронических интоксикациях

Поражение ССС при интоксикациях рассматривают как результат «химической травмы». Гибель пациентов от острых и хронических интоксикаций часто связана с нарушением сердечно-сосудистой деятельности. Причины этих нарушений различны и зависят от токсикологических особенностей яда, его дозы, фазы интоксикации, возраста больного, наличия других осложнений.

В практике стал достаточно распространённым «синдром малого выброса». Он характеризуется быстрым снижением сердечного выброса и объёмного кровотока с малым частым пульсом, бледностью кожных покровов, снижением АД. «Синдром малого выброса» как проявление недостаточности кровообращения обусловлен снижением сократительной функции миокарда, уменьшением объёма циркулирующей крови, снижением сосудистого тонуса.

Быстрое развитие ОШН при воздействии на организм токсичных соединений классифицируется как «токсический шок». Он является более широким понятием, чем вид недостаточности кровообращения и «синдром малого выброса». При «токсическом шоке» развиваются нарушения метаболизма и в первую очередь ССС и ЦНС.

При экзогенных токсикозах часто выявляются гиперкинетическое или гипокинетическое состояние кровообращения. Гиперкинетическое характеризуется увеличением минутного объёма сердца, массы циркулирующей крови при повышенном периферическом сосудистом сопротивлении. Гипокинетический – снижением минутного объёма и массы циркулирующей крови при повышенном сосудистом сопротивлении. Например, гиперкинетические нарушения имеют место при отравлении фосфорорганическими инсектицидами, а гипокинетические при интоксикациях наркотическими средствами и барбитуратами.

В токсикогенной фазе экзогенных интоксикаций нарушения в системе кровообращения наблюдаются на высоте концентрации яда при максимальном участии защитных реакций. При развитии

соматогенной фазы, когда нет токсической концентрации яда, нарушения функционирования ССС являются результатом поражения самого сердца а также органов дыхания, почек, печени, ЦНС.

При острых экзогенных отравлениях наиболее характерны следующие формы острой сердечно-сосудистой недостаточности:

1. Первичный токсикогенный коллапс.
2. Экзотоксический шок.
3. Вторичный соматогенный коллапс.

Первичный токсикогенный коллапс развивается примерно в 5% случаев отравлений ядами аноксического действия (цианиды) или кардиотоксического действия, приводящих к смертельному исходу. Он характеризуется внезапным **развитием недостаточности кровообращения**, когда компенсаторные механизмы не в состоянии обеспечить адекватное кровоснабжение жизненно важных центров.

Экзотоксический шок развивается в течение нескольких часов, когда включаются механизмы компенсации (централизация кровообращения, повышение периферического сосудистого сопротивления и др.). Этот синдром – ведущая проблема при острых отравлениях, так как является причиной примерно 65% общей летальности.

Вторичный соматогенный коллапс является результатом истощения компенсаторных резервов ССС при недостаточности функции сердца (**токсическая дистрофия миокарда**), органов дыхания, печени и почек. Этот вид недостаточности кровообращения наблюдается в 30% случаев смертельных исходов при острых отравлениях и является основной причиной смертей при хронических интоксикациях.

Экзотоксический шок

При любом экзогенном токсикозе быстрое развитие патологического процесса принимает черты «шока». Возникают явления цианоза, похолодания кожных покровов, усиление тахикардии и одышки, падение АД, уменьшения диуреза. Возможно нарушение психического статуса. При экзогенных отравлениях наиболее принятой является следующая классификация:

- 1) «Кардиогенный шок» вследствие резкого падения СВ, вследствие первичного поражения сердца.
- 2) «Гиповолемический шок» - вследствие гиповолемии (потери воды, электролитов, потерь плазмы).
- 3) «Сосудистый шок» - вследствие повышения сосудистой ёмкости из-за снижения сосудистого тонуса.



Рис. 30. Экзотоксический шок как основная причина летальности при острых интоксикациях

В компенсированной фазе шока имеет место снижение массы циркулирующей крови, СВ, скорости кровотока. При

интоксикации веществами раздражающего действия (хлор, хлористый водород, соляная кислота, фосген, хлороксид фосфора, трихлорид фосфора, сернистый газ, сероводород, диметилсульфат, оксиды азота, азотная кислота, аммиак, гидразин, фторид водорода, плавиковая кислота и её соли, хромовый ангидрид, оксид хрома, бихроматы калия и натрия, карбонильные соединения металлов, растворимые соединения бериллия) и дихлорэтаном общее периферическое сопротивление повышается, но остаётся в норме при отравлении снотворными и ФОС.

В декомпенсированной фазе шока наблюдается резкое снижение центрального венозного давления, которое может стать отрицательным. УО крови наиболее значительно снижен у больных с интоксикацией кислотами и дихлорэтаном, и в меньшей степени ФОС. Более выраженные гемодинамические показатели при отравлении веществами раздражающего действия и дихлорэтаном. Общее периферическое сопротивление у пациентов с интоксикацией раздражающими веществами и дихлорэтаном всегда повышается. При отравлении ФОС оно в норме или снижается. У всех больных резко снижается диурез. Таким образом, главным звеном в нарушениях гемодинамики при экзотоксическом шоке является гиповолемия. При отравлении прижигающими жидкостями и дихлорэтаном гиповолемия является «абсолютной» и больше связана с плазмопотерей, а при отравлении ФОС и снотворными – «относительной» в результате увеличения ёмкости сосудов за счёт снижения их тонуса.

Имеют место **нарушения нейрогуморальной регуляции** кровообращения. Острые интоксикации являются одним из вариантов стресса. Наиболее выраженные изменения в содержании КФК, ЛДГ, дезоксирибозы, 11-оксикортикостероидов наблюдаются при отравлении ФОС, хлорированными углеводородами, веществами, раздражающими действия.

Причиной повышения концентрации кортикостероидов является действие самого токсичного вещества и продуктов его метаболизма и влиянием «соматогенных» изменений во внутренних органах (в том числе и миокарде) по типу гипоксии. Это ведёт к накоплению недоокисленных и токсичных продуктов

обмена веществ, которые служат раздражителями гипофиза и коры надпочечников. Из-за этого изменяется кислотно-основное состояние крови при экзотоксическом шоке и развивается декомпенсированный метаболический ацидоз.

Глюкокортикоидные гормоны в основном разрушаются в печени, где под воздействием микросомальных оксидаз эндоплазматического ретикулума в присутствии восстановленного никотинамидадениннуклеотида и молекулярного кислорода происходит окисление глюкокортикоидов и образование из конъюгатов с глюкуроновой кислотой. Конъюгаты не обладают биологической активностью. О роли печени в механизме ферментных реакций при интоксикациях говорит о повышении некоторых ферментов, в частности ЛДГ, КФК, дезоксирибозы. Эти нарушения соответствуют тяжести клинической картины.

Гормональные и ферментные изменения больше выражены при интоксикации хлорированными углеводородами, уксусной эссенцией. Повышение уровня 11-оксикортикостероидов при отравлении ФОС связано с антихолинэстеразным эффектом. Он приводит к активации нейроэндокринной системы.

Значение при шоке имеют вазоактивные полипептиды (кинины), угнетающие функцию миокарда, повышающие проницаемость сосудистой стенки, снижающие АД.

При экзотоксическом шоке развивается **токсическая коагулопатия** как главное проявление синдрома «диссеминированного внутрисосудистого свёртывания крови» (ДВС). ДВС имеет три стадии. Первая стадия – это непродолжительные явления гиперкоагуляции. Вторая стадия характеризуется нарастающей гипокоагуляцией и геморрагическим синдромом. В первой стадии в капиллярной системе кровообращения образуются микротромбы, которые поглощают протромбин, фибриноген, активаторы и тромбоциты, которые включаются в тромбы. Также происходит извлечение ретикулогистиоцитарной системой из кровообращения активированных факторов свёртывания. Развивается коагулопатия потребления и гиперкоагуляция, обусловленная высокой тромбопластической активностью. Эта гиперкоагуляция является скрытой. Проявляется общей тяжёлой гипокоагуляцией,

кровотечениями. В третьей стадии к коагулопатии потребления присоединяется фибринолиз сначала носящий компенсаторный характер, так как направлен на восстановление проходимости капилляров. Геморрагические проявления становятся более выраженными. Оставшиеся факторы свёртывания и активаторы в результате фибринолиза быстро исчезают из крови. Она становится несвёртываемой, что говорит о крайней степени «токсической коагулопатии».

Токсическая коагулопатия при интоксикации кислотами напрямую зависит от процесса гемолиза и коагулянтного влияния повреждённых эритроцитов. Тромбопластическое действие гемолизата эритроцитов, высвобождение аденозинфосфата, попадание в кровь тканевого тромбопластина в результате разрушения тканей кислотами ведут к быстрой агрегации тромбоцитов, закупорке капилляров, стазу, образованию фибрина.

При отравлении дихлорэтаном быстро повышается уровень фибриногена и растёт фибринолитическая активность. Для тяжёлых интоксикаций дихлорэтаном характерно быстрое развитие геморрагического диатеза, большое количество мелкоточечных кровоизлияний в **миокарде, эндокарде, перикарде**, слизистых оболочках желудочно-кишечного тракта и дыхательных путей.

При отравлении ФОС снижается время рекальцификации, фибринолитической активности, повышается толерантность плазмы к гепарину, развивается гиперкоагуляция. Развёрнутый ДВС наблюдается в паралитической стадии интоксикации, когда имеют место гипокоагуляция и фибринолиз.

Таким образом, токсическая коагулопатия при разных острых экзогенных отравлениях сопровождается развитием ДВС. Имеют место три стадии: гиперкоагуляция, гипокоагуляция, фибринолиз.

Изменение реологических свойств крови, вместе с нарушением нейрогуморальной регуляции тонуса сосудов, приводят к глубоким расстройствам системы микроциркуляции.

Открытие капилляров вызывается гистамином, выделяемым тучными клетками. В норме функционирует не более 20% капилляров. Если тучные клетки получают достаточное

количество кислорода, они перестают выделять гистамин, и капилляры закрываются. В результате химического стресса высвобождается адреналин, вызывающий сужение артериол. Этому способствуют также гипоксия, падение АД, открытие артериовенозных шунтов, развивается гипоксия. Уменьшается перфузия капилляров, тучные клетки продолжают выделять гистамин. Под его воздействием происходит открытие всех капилляров и стаз крови. Стаз крови и молочнокислый ацидоз вызывают гиперкоагуляцию, агрегацию эритроцитов и тромбоцитов, отёк эндотелия. Развиваются закупорка капилляров и поражение тканей (в том числе и миокарда).



Рис. 31. Патогенез поражения миокарда при токсической коагулопатии

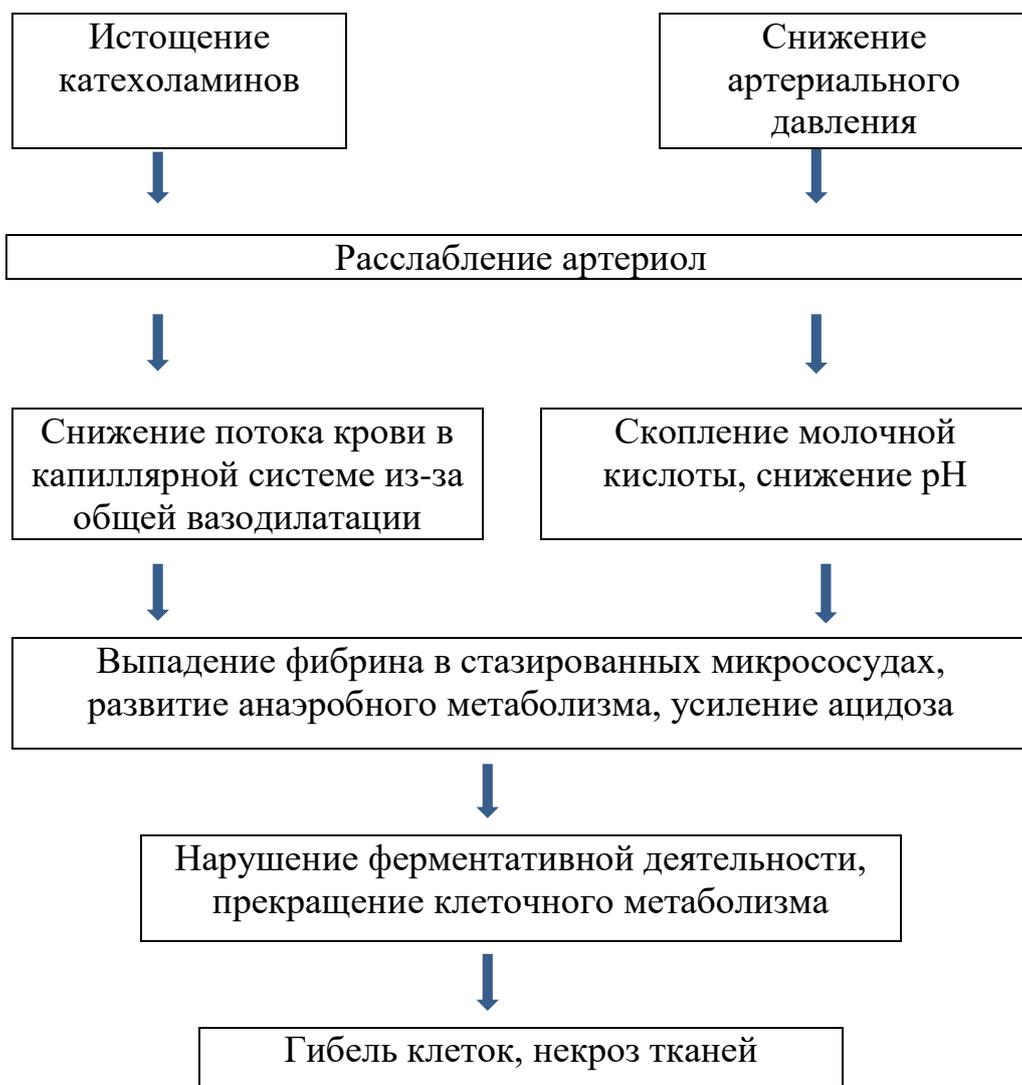


Рис. 32. Механизм поражения тканей вследствие нарушения микроциркуляции при химической травме

Если причина падения АД не устранена, а действие катехоламинов истощается, происходит расслабление артериол. Наступает распространенная вазодилатация, снижение потока крови в капиллярной системе, происходит дальнейшее накопление молочной кислоты и снижение рН (атоническая фаза шока). В стазированных микрососудах выпадает фибрин, аэробный клеточный метаболизм сменяется анаэробным, нарастает ацидоз. Становится невозможной функционирование многих ферментов, что приводит к прекращению клеточного метаболизма, гибели клеток и некрозу тканей (в том числе и миокарда).

Токсическое поражение сердца

Кардиотоксический эффект различных веществ химического, растительного или животного происхождения выражается в нарушении ритма и проводимости сердца из-за нарушения проницаемости клеточных мембран для электролитов или изменения нейрогуморальной регуляции работы сердца.

Выделяют первичный специфический кардиотоксический эффект, который проявляется в токсикогенной стадии интоксикации кардиотропными веществами и носит преимущественно функциональный характер. **Вторичный неспецифический кардиотоксический эффект** развивается из-за выраженной токсической дистрофии миокарда в соматогенной стадии тяжёлых отравлений любым токсичным веществом.

Первичный специфический кардиотоксический эффект может привести к быстрому развитию синдрома «малого выброса» с летальным исходом вследствие токсикогенного (аритмогенного) коллапса или обусловить особое клиническое течение экзотоксического шока, принимающего кардиогенный характер.

Выделение первичного специфического и вторичного неспецифического кардиотоксических эффектов условно, так как основой этих нарушений является единый патологический процесс дистрофии миокарда токсической этиологии. При острых отравлениях отмечается диффузность поражения сердечной мышцы, неспецифические изменения ЭКГ в виде снижения сегмента ST, появление изоэлектрических, двухфазных или отрицательных зубцов T. Имеют место структурные изменения, характерные для острой дистрофии миокарда.

Клинические проявления однотипны, за исключением преобладания нарушений ритма и проводимости при первичном специфическом эффекте и изменений фазы реполяризации при неспецифическом эффекте на фоне экзотоксического шока и вторичного соматогенного коллапса. Причиной коллапса в позднем периоде отравлений является падение сократительной способности миокарда вследствие тяжёлых осложнений: пневмонии, печёчно-почечной недостаточности и др.

Таким образом токсическая дистрофия миокарда – это

закономерная реакция организма на тяжёлую химическую травму. Обратимость этого процесса связана с прекращением пребывания человека в токсичной среде, а яда в организме и со степенью возникшего повреждения (рис. 33.).

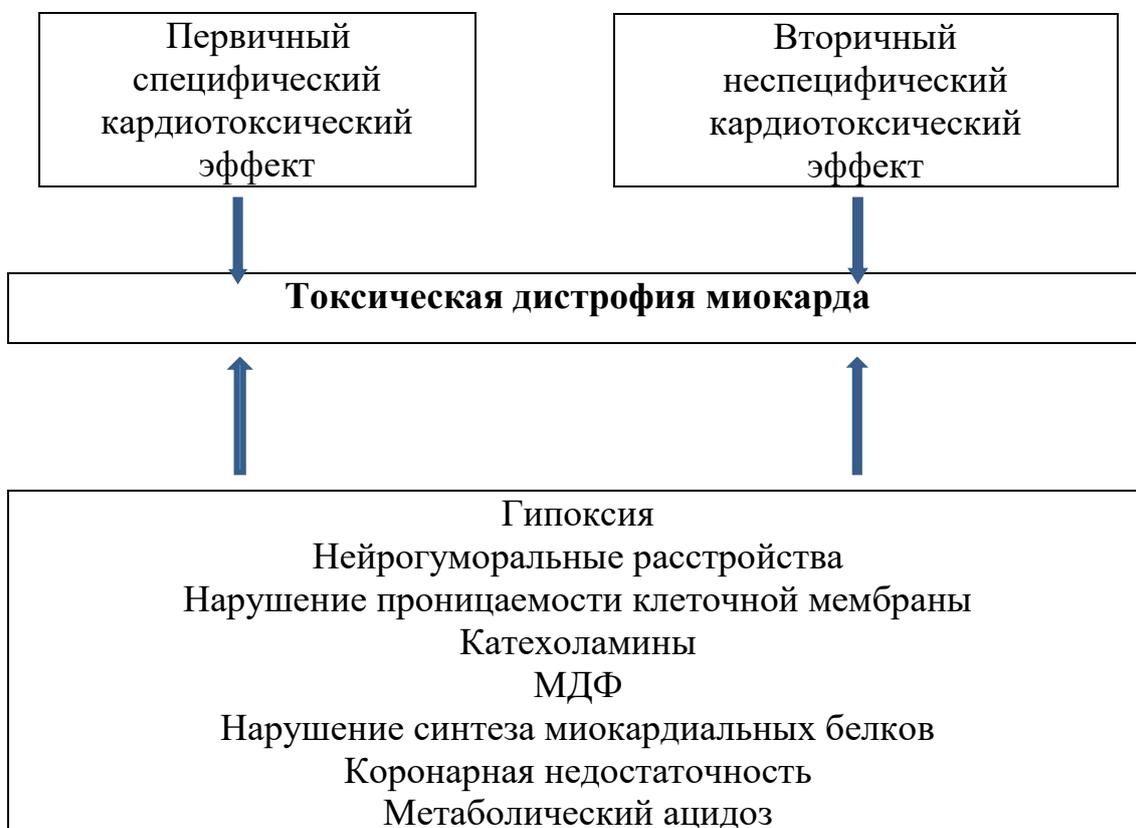


Рис. 33. Токсическое поражение сердца

Влияние химических производственных факторов на сердечно-сосудистую систему при хронических профессиональных интоксикациях

Много лет обсуждается проблема о возможном производственно обусловленном характере патологии сердечно-сосудистой системы при воздействии ряда химических веществ, используемых в промышленности. Доказано, что нарушение центральной и периферической гемодинамики при интоксикации свинцом, хронической сероуглеродной интоксикации обусловлены нарушениями сердечно-сосудистой и эндокринной регуляции. Экспериментальные данные исследования указывали на атерогенный эффект этих ядов. Изменения сердечно-

сосудистой системы при воздействии производственных химических факторов неспецифичны. Они не бывают изолированными, а входят в сложный клинико-лабораторно-функциональный симптомокомплекс профессиональных заболеваний. Сердечно-сосудистые нарушения часто занимают важное место в полисиндромной клинической картине ряда хронических профессиональных интоксикаций. В одних случаях эти нарушения только сопутствуют основному клиническому симптомокомплексу, связанному с профессиональной патологией. В других случаях нарушения сердечно-сосудистой системы становятся главными и определяют клиническое течение и исход заболевания.

Механизм действия профессиональных вредностей на сердце различен. Лишь ограниченное число профессиональных ядов может оказывать непосредственное повреждающее действие на нервно-мышечный аппарат сердца, сосудов и регулирующих центров. Чаще влияние профессиональных вредностей на сердечно-сосудистую систему происходит опосредованно через изменения нейроэндокринной системы, системы крови, органов дыхания.

Определённая роль в патогенезе поражения миокарда при хронических профессиональных интоксикациях принадлежит нейrogормонам. Гиперпродукция катехоламинов при этом может привести к гистотоксическому эффекту, что приводит к повышению давления, увеличения потребности миокарда в кислороде, гипоксии, дистрофии или некрозу миокарда. При хронических интоксикациях изменения носят характер функциональных расстройств в виде дистрофии миокарда и вегетососудистой дистонии.

Под дистрофией миокарда (миокардиодистрофия) объединены повреждения миокарда невоспалительной природы, при которых изменения функции миокарда обусловлены нарушением течения биохимических процессов. Имеют значение не только нарушения трофики, но и электролитные нарушения, нарушения тканевого дыхания, избыточное накопление катехоламинов

Дистрофия миокарда при хронических профессиональных интоксикациях проявляется болями, нередко проходящими

самостоятельно, небольшим увеличением размеров сердца, нарушениями ритма, изменениями электрокардиограммы со снижением вольтажа комплекса QRS и зубца Т. Могут быть признаки сердечной недостаточности. Хотя миокард часто вовлекается в процесс при хронических профессиональных интоксикациях, выраженных поражений его, как правило, не наблюдается (рис. 34, таблица 4).

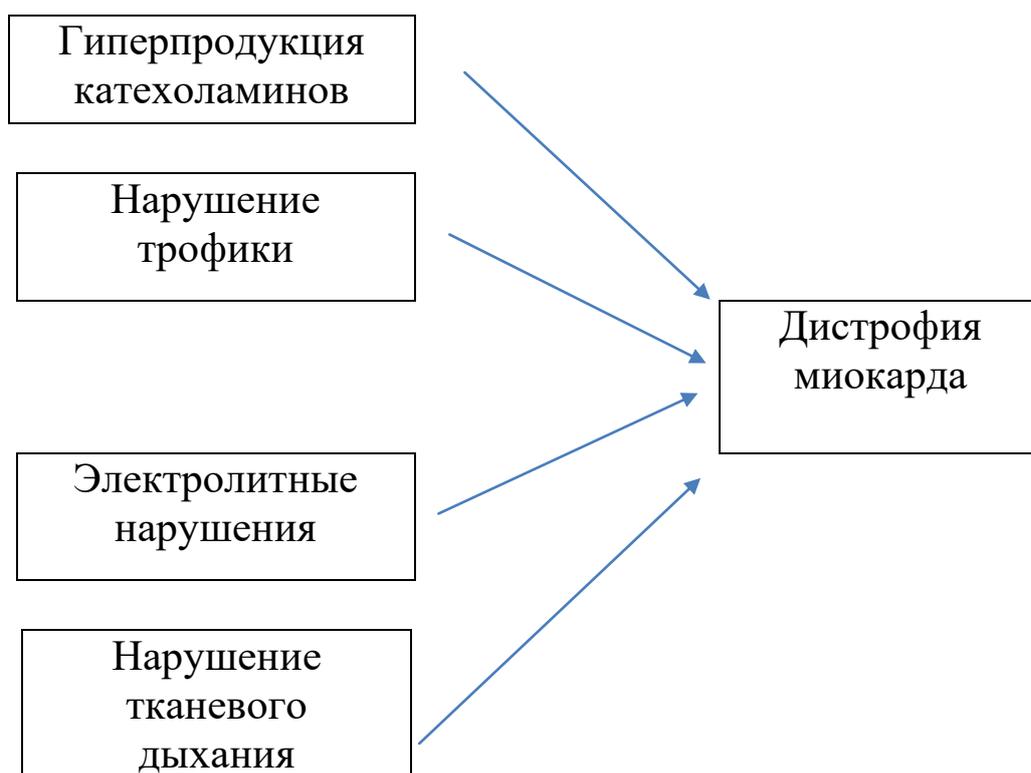


Рис. 34. Дистрофия миокарда при хронических интоксикациях

Таблица 4

Поражение миокарда при хронических профессиональных интоксикациях

Токсичное вещество	Применение	Поражение миокарда
Акриловая и метакриловая кислоты и их эфиры	Изготовление органических стёкол, плёнок, изоляционных материалов, труб, протезов, изделий для пластической	При хронической интоксикации дистрофия миокарда, с изменениями на ЭКГ, ангиодистонические кризы с артериальной гипертензией и тахикардией

	хирургии	
Бензол	Реакции органического синтеза	При хронической интоксикации дистрофия миокарда, артериальная гипотония
Бериллий и его соединения (окись бериллия, серноокислый бериллий, хлорид бериллия, фторид бериллия)	Изготовление рентгеновских трубок, люминесцентных ламп, в атомной промышленности,	При хроническом бериллиевым лёгочном гранулематозе, пневмоните наблюдаются дистрофические изменения миокарда, гипотония, тахикардия, развитие лёгочно-сердечной недостаточности и формированием лёгочного сердца
Диизоционаты	Производство полиуретанов, поролон, специальных клеев, эмалей, лаков	При хронической интоксикации дистрофия миокарда с нарушениями ритма сердечной деятельности (экстрасистолии, брадикардия)
Мышьяк и его соединения	Стекольная промышленность, пестициды, фармацевция	Дистрофия миокарда
Никотин	Табачное производство, пестициды	Дистрофия миокарда, нарушения ритма, проводимости
Нитро и аминсоединения бензола	Парфюмерное производство, фармацевция, красители, взрывчатые вещества	Миокардиодистрофия экзотоксического шока проводят сочетанием этиотропного, патогенетического и симптоматического направлений дистрофия, гипотония
Монооксид углерода	Котельные, литейные цеха, гаражи в шахтах и др.	Артериальная гипертензия, Миокардиодистрофия, диффузные и очаговые изменения на ЭКГ, коронарные нарушения
Неорганические соединения свинца	Производство красок, аккумуляторов, добыча свинца и др.	Дислипидемия, дистрофия миокарда, может быть клиника стенокардии, очаговые изменения миокарда

Сероводород	Коксовые заводы, химическая промышленность, нефтяная промышленность	Дистрофия миокарда
Сероуглерод	Растворитель, производство вискозных волокон, целлофана, клеев	Дистрофия миокарда
Сурьма и её соединения	Производство огнеупорных красок, текстильное производство	Дистрофия миокарда, артериальная гипотония, на ЭКГ отрицательный зубец Т
Тетраэтилсвинец	Антидетонатор в двигателях внутреннего сгорания	Боли типа стенокардии (рефлекторный спазм коронарных сосудов), дистрофия миокарда, нарушения проводимости

Лечение экзотоксического шока

Лечение экзотоксического шока проводится по этиотропному, патогенетическому и симптоматическому направлениям. Шок развивается на токсикогенной стадии острого отравления, когда токсичное вещество находится в организме и оказывает своё специфическое токсическое действие. Яд не только пусковой момент и дальнейшее нахождение его в организме повреждает функции различных органов и систем, что способствует прогрессированию и необратимости шока. Лечение может быть успешным при возможно более раннем и полном удалении токсичного вещества и его метаболитов. Для этого применяют **методы активной детоксикации организма.**

I. Методы усиления естественных процессов детоксикации

1. Очищение желудочно-кишечного тракта:

рвотные средства (апоморфин, ипекакуана), промывание желудка, промывание кишечника, слабительные средства (солевые, масляные, растительные), электростимуляция кишечника.

2. Форсированный диурез:

водно-электролитная нагрузка (пероральная, парентеральная), осмотический диурез (мочевина, маннитол, трисамин), салуретический диурез (лазикс).

3. Регуляция ферментативной активности (фармакологическая, методы физио- и химиогемотерапии).

4. Лечебная гипервентиляция лёгких.

5. Лечебная гипер- и гипотермия.

6. Гипербарическая оксигенация.

II. Методы антидотной (фармакологической) детоксикации

1. Химические противоядия (токсикотропные) контактного действия, парентерального действия.

2. Биохимические противоядия (токсико-кинетические).

3. Фармакологические антагонисты (симптоматические).

4. Антитоксическая иммунотерапия.

III. Методы искусственной детоксикации

1. Аферетические методы – разведение и замещение крови (лимфы). Инфузионные средства, плазмозамещающие препараты, замещение крови, плазмаферез, лечебная лимфорез, лимфостимуляция, перфузия лимфатической системы.

2. Диализ и фильтрация крови (лимфы). Экстракардиальные методы: гемо (плазмо-, лимфо-) диализ, ультрафильтрация, гемофильтрация, гемодиофильтрация. Интракорпоральные методы: перитонеальный диализ, кишечный диализ.

3. Сорбция. Экстракорпоральные методы: гемо (плазмо-, лимфо-) сорбция, аппликационная сорбция, биосорбция.

Интракорпоральные методы: энтеросорбция.

4. Физио- и химиогемотерапия в сочетании с методами диализа и сорбции. Ультрафиолетовая (УФГТ), лазерная (ЛГТ), электромагнитная (ЭМГТ), электрохимическая (ЭХГТ) терапия.

Большинство методов искусственной детоксикации организма основано на использовании трёх процессов: **разведения, диализа и сорбции.**

Разведение – процесс разбавления или замещения биологической жидкости, содержащей токсичные вещества, другой подобной ей биологической жидкостью или

искусственной средой с целью снижения концентрации токсичных веществ и выведения их из организма.

Диализ – процесс удаления низкомолекулярных веществ, основанный на свойстве полупроницаемых мембран пропускать водорастворимые низкомолекулярные вещества и ионы, соответствующие по размеру их порам (до 500 А), и задерживать коллоидные частицы и макромолекулы. Жидкость, которую подвергнут диализу (диализируемый раствор) отделяют от чистого растворителя (диализирующего раствора) соответствующей мембраной, через которую небольшие молекулы и ионы диффундируют по законам общей диффузии в растворитель и при достаточно частой его смене почти целиком удаляются из диализируемой жидкости.

Существует много разнообразных приборов для проведения диализа, называемых диализаторами, которые работают по изложенному выше принципу.

Сорбция – процесс поглощения молекул газов, паров или растворов поверхностью твёрдого тела или жидкости. Тело, на поверхности которого происходит сорбция, называют адсорбентом (сорбентом), поглощаемое вещество – адсорбтивом (адсорбатом).

Различают биологические, растительные и искусственные сорбенты. В процессах биологической сорбции почти исключительная монополия принадлежит альбумину. Среди растительных сорбентов наиболее распространён древесный уголь. В последние годы создано много искусственных сорбентов. В отличие от диализа и фильтрации при гемосорбции возможно выведение из организма токсичных жирорастворимых веществ со средней и крупной молекулярной массой.

Антидотная (фармакологическая) детоксикация.

Особенности антидотной терапии при острых отравлениях

1. Антидотная терапия сохраняет свою эффективность только в ранней токсикогенной фазе острых отравлений, длительность которой различна и зависит от токсико-кинетических особенностей данного токсичного вещества. Наибольшая продолжительность этой фазы и, следовательно,

сроков антидотной терапии отмечается при отравлении соединениями тяжёлых металлов (8-12 сут), наименьшая – при воздействии на организм высокотоксичных и быстрометаболизируемых соединений, например цианидов, хлорированных углеводов.

2. Антидотная терапия отличается высокой специфичностью и поэтому может быть использована только при условии достоверного клинико-лабораторного диагноза данного вида острой интоксикации. В противном случае, при ошибочном введении антидота в большой дозе, может проявиться его токсическое действие на организм.

3. Эффективность антидотной терапии значительно снижена в терминальной стадии острых отравлений при развитии тяжёлых нарушений системы кровообращения и газообмена, что требует одновременного проведения необходимых реанимационных мероприятий.

Основные виды противоядий

1. Химические (токсикотропные) противоядия

а) оказывающие влияние на физико-химическое состояние токсичного вещества в желудочно-кишечном тракте (химические противоядия контактного действия: ТУМ, антидот металлов, антидот Стрижевского и др.). Многочисленные химические противоядия этой группы в настоящее время потеряли то практическое значение, которое имели раньше, в связи с изменением номенклатуры химических веществ, вызывающих отравления.

б) противоядия, осуществляющие специфическое физико-химическое взаимодействие с токсичным веществом в гуморальной среде организма (химические противоядия парентерального действия). К этим препаратам относятся тиоловые соединения (унитиол, мекаптид), применяемые для лечения острых интоксикаций соединениями тяжёлых металлов и мышьяка, и хелеобразователи (соли ЭДТА, тетацин) для образования в организме нетоксичных соединений – хелатов с солями некоторых металлов (свинца, кобальта, кадмия и др.).

2. Биохимические противоядия (токсико-кинетические), обеспечивающие выгодное изменение метаболизма токсичных

веществ в организме или направления биохимических реакций, в которых они участвуют, не влияя на физико-химическое состояние самого яда. Среди них наибольшее клиническое применение в настоящее время находят реактиваторы холинэстеразы (оксимы) – при отравлениях фосфорорганическими веществами, метиленовая синь – при отравлениях метгемоглобинообразователями, этиловый алкоголь – при отравлениях этиленгликолем и метиловым спиртом, антиоксиданты – при интоксикациях четырёххлористым углеродом.

3. Фармакологические противоядия (симптоматические), обеспечивающие лечебный эффект вследствие фармакологического антагонизма, действуя на те же функциональные системы организма, что и токсичные вещества. В клинической практике широко используется фармакологический антагонизм между атропином и ацетилхолином при отравлениях ФОВ. Препараты этой группы должны применяться в достаточно больших дозах, превышающих концентрацию в организме токсичного вещества. Основные лекарственные препараты для специфического (антидотного) лечения острых отравлений токсическими веществами. В таблице 5 представлены основные противоядия.

Таблица 5

Антидоты (противоядия)

Название антидота	Виды токсических веществ
Тетрацин-кальций (10% р-р) Пентацин (5% раствор) D-пеницилламин Купренил	Соединения тяжёлые металлов (ртуть, свинец, медь, и др.)
Метиленовый синий (1% раствор) Гипосульфит натрия (30% раствор) Гипербарическая оксигенация	Амидо- и нитросоединения бензола
Гипербарическая оксигенация	Монооксид углерода
Меркапид (40% раствор) Антарсин (5% раствор) Унитиол (5% раствор)	Мышьяковистый водород

Гипосульфит натрия (30% раствор) Унитиол (5% раствор)	Ртуть и соединения тяжёлых металлов
Алкоголь этиловый (30% раствор внутрь, 5% - внутривенно)	Этиленгликоль
Амилнитрит Натрия нитрит (1% раствор)	Цианиды
Атропина сульфат (0,1% раствор) Дипиросим (15% раствор) Дтэтиксим (10% раствор)	ФОС

Основа противошоковой терапии – это восстановление гемоциркуляции, выведение из организма яда, восстановление нарушенных функций органов и систем с учётом избирательной токсичности химических соединений. Самое важное мероприятие терапии шока – восполнение объёма циркулирующей крови и нормализация её состава.

Инфузионная терапия при шоке включает применение коллоидных, кристаллоидных и бессолевых растворов. Чаще используют коллоидные плазмозамещающие растворы – полиглюкин и реополиглюкин, которые обеспечивают длительную циркуляцию. Обязательно вводят растворы глюкозы с инсулином и новокаином.

Нейтрализация ацидоза осуществляется ощелачиванием плазмы 4-8% раствором гидрокарбоната натрия.

При шоке, вызванным приёмом раздражающих веществ, с высоким общим периферическом сопротивлении и сохранённом артериальном давлении назначают нейрорептаналгезию (5 мг дроперидола и 0,1 мг фентанила) и спазмолитические препараты (2% раствор папаверина, 0,2% раствор платифиллина). Хороший эффект оказывает смесь, состоящая из 50 мл 2% раствора новокаина и 500 мл 10-15% раствором глюкозы.

При гипотензии на фоне повышенного общего периферического сопротивления вводят глюкокортикоиды (гидрокортизон не менее 300 мг/сут, преднизолон до 1000 мг/сут). Введение кортикостероидов при низком периферическом сосудистом сопротивлении не эффективно. При отравлении ФОС положительный эффект даёт введение норадrenalина (до 50 мл в течение 3-48 часов) и допамина (20 мл в течение 5-56 часов).

Лечение миокардиодистрофии при хронических интоксикациях

При дислипидемии применяют:

1) статины: ловастатин 20-80 мг/сут, симвастатин 10-40 мг/сут, правастатин 10-40 мг/сут, флувастатин 20-80 мг/сут, аторвастатин до 40 мг/сут, росувастатин от 125 до 1000 мг в день;

2) секвестранты желчных кислот: холестирамин 8-16 г в сутки, колестипол 10 г в сутки;

3) производные фиброевой кислоты: гемфиброзил 1200 мг/сут, безафибрат 400 мг в сутки; фенофибрат 400 мг/сут;

4) антиоксиданты: пробукол 500 мг 2 раза в день; ньохинон (Коэнзим Q₁₀, убихинон, убинон 30 мг 3 раза в день);

5) препараты метаболического действия на миокард:

а) антигипоксанты: пиридоксинол-глиоксилат (глио-сиз);

б) ингибиторы фосфодиэстеразы: милринон, эноксимон;

в) ингибиторы 3- кетоацил-КоА-тиолазы: триметанидин (вастарел, предуктал) 20 мг 3 раза в день.

б) анаболические нестероидные средства: калия оротат, магния оротат;

7) Антиагреганты: ацетилсалициловая кислота 100 мг в день;

8) кардиотонические средства: креатин-о-фосфат, инозие-Ф, рибоксин, простагландин E₁, l-карнитин.

Список литературы

1. Белялов Ф.И. Аритмии сердца / Ф.И. Белялов. – 8-е изд., перераб. и доп. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 448 с. – URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970456415.html> (дата обращения: 29.06.2022). – Текст: электронный.
2. Благова О.В. Болезни миокарда и перикарда: от синдромов к диагнозу и лечению / О.В. Благова, А.В. Недоступ, Е.А. Коган. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 884 с. – URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970447437.html> (дата обращения: 29.06.2022). – Текст: электронный.
3. Бокерия Л.А. Аритмогенная дисплазия/кардиомиопатия правого желудочка / Л.А. Бокерия, О.Л. Бокерия, А.Ш. Темирбулатова. – Текст: непосредственный // *Анналы аритмологии*. – М., 2010. – №3. – С. 48-56.
4. Внезапная сердечная смерть (серия "Библиотека врача-специалиста") / Л.А. Бокерия, А.Ш. Ревитшвили., Н.М. Неминуций, И.В. Проничева. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 352 с. – URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970456293.html> (дата обращения: 29.06.2022). – Текст: электронный.
5. Внезапная сердечная смерть: учеб. пособие для врачей общей практики (семейных врачей), терапевтов, кардиологов, врачей скорой медицинской помощи / О.М. Урясьев, Л.А. Жукова, С.И. Глотов [и др.]. – Рязань: РИО РязГМУ, 2020. – 186 с. – Текст: непосредственный.
6. Гипертрофическая кардиомиопатия: клинические рекомендации Минздрава России. – М., 2020. – 151 с. – Текст: непосредственный.
7. Голухова Е.З. Аритмогенная дисплазия/кардиомиопатия правого желудочка / Е.З. Голухова. – Текст: непосредственный // *Анналы аритмологии*. – М., 2008. – №3. – С. 5-24.
8. Гуревич М.А. Алкогольное поражение сердца / М.А. Гуревич, Н.А. Кузьменко. – Текст: непосредственный // *Российский медицинский журнал*. – М., 2016. – № 19. – С. 1281-1284.

9. Диагностика, течение и лечение аутосомно-доминантной аритмогенной дисплазии/кардиомиопатии правого желудочка / Л.А. Бокерия, В.А. Базаев, А.Х. Меликулов [и др.]. – Текст: непосредственный // *Анналы аритмологии*. – М., 2005. – №4. – С. 41-49.

10. Дупляков Д.В. Сердечно-сосудистые заболевания в амбулаторной практике / под ред. Д.В. Дуплякова, Е.А. Медведевой. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 112 с. – URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970448090.html> (дата обращения 29.06.2022). – Текст: электронный.

11. Клинические рекомендации ОССН – РКО – РНМОТ. Сердечная недостаточность: хроническая (ХСН) и острая декомпенсированная (ОДСН). Диагностика, профилактика и лечение / В.Ю. Мареев, И.В. Фомин, Ф.Т. Агеев [и др.] // *Кардиология* / Общероссийская общественная организация Общество специалистов по сердечной недостаточности. – М.: 2018. – URL: <https://lib.ossn.ru/jour/article/view/243> (дата обращения: 29.06.2022). – Текст: электронный.

12. Косарев В.В. Профессиональные болезни: руководство для врачей / В.В. Косарев, С.А. Бабанов. – М. БИНОМ. Лаборатория знаний, 2011. – 416 с. – Текст: непосредственный.

13. Косарев В.В. Профессиональные болезни: пособие для системы послевуз. образования врачей / В.В. Косарев. – М.: БИНОМ. Лаборатория знаний, 2014. – 422 с. – Текст: непосредственный.

14. Лазуткина А.Ю. Континуум внезапной сердечной смерти: моногр. / А.Ю. Лазуткина, В.В. Горбунов. – Хабаровск: Изд-во ДВГМУ, 2017. – 192 с. – Текст: непосредственный.

15. Лудевиг Р. Острые отравления (пер. с немецкого А.В. Низового) / Р. Лудевиг, К. Лос. – М.: Медицина, 1983. – 600 с. – Текст: непосредственный.

16. Лужников Е.А. Острые отравления: руководство для врачей / Е.А. Лужников, Л.Г. Костомарова. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: Медицина, 2000. – 433 с. – Текст: непосредственный.

17. Луняков В.А. Профессиональные нейроинтоксикации. Учебное пособие / В.А. Луняков; под ред. Д.Р. Ракиты. – Рязань: РИО РязГМУ, 2011. – 113 с. – Текст: непосредственный.

18. Метелица В.И. Справочник по клинической фармакологии сердечно-сосудистых лекарственных средств / В.И. Метелица. – 3-е изд. перераб. и доп. – М.: Медицинское информационное агентство. – 2005. – 1536 с. – Текст: непосредственный.

19. Миокардиты: клинические рекомендации Минздрава России. – М., 2021. – 82 с. – Текст: непосредственный.

20. Моисеев В.С. Кардиомиопатии и миокардиты (серия "Библиотека врача-специалиста") / В.С. Моисеев, Г.К. Киякбев, П.В. Лазарев. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 512 с. – URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970454299.html> (дата обращения 29.06.2022). – Текст: электронный.

21. Муртазин А.И. Кардиология. Стандарты медицинской помощи. Критерии оценки качества / А.И. Муртазин. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 480 с. – URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970448380.html> (дата обращения 29.06.2022). – Текст: электронный.

22. Профессиональная патология. Национальное руководство / под ред. акад. РАМН Н.Ф. Измерова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 777 с. – Текст: непосредственный.

23. Резван В.В. Современные подходы к решению проблемы внезапной сердечной смерти / В.В. Резван, Н.В. Стрижова, А.В. Тарасов; под ред. Л.И. Дворецкого. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 96 с. – URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970425343.html> (дата обращения: 29.06.2022). – Текст: электронный.

24. Синдром «разбитого сердца» или стресс-индуцированная кардиомиопатия (синдром такоцубо) / Т.П. Харина, П.В. Таряник, Е.В. Геращенко [и др.]. – Текст: непосредственный // М.: Здоровье. Медицинская экология. Наука. – 2016. – № 1 (64). – С.55-60.

25. Соколов Е.И. Диабетическое сердце: метаболические причины развития кардиомиопатии / Е.И. Соколов, О.С. Зайчикова. – Текст: непосредственный // Проблемы эндокринологии. – 1996. – Т. 42, №6. – С.20-26.

26. Урясьев О.М. Токсические поражения органов дыхания: учеб. пособие / О.М. Урясьев, Е.Г. Чунтыжева, Ю.А. Панфилов. – М.: Изд-во "Спутник+", 2015. – 98 с. – Текст: непосредственный.

27. Шляхто Е.В. Кардиология: национальное руководство (серия: Национальное руководство) / под ред. Е.В. Шляхто. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 800 с. – URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970460924.html> (дата обращения: 29.06.2022). – Текст: электронный.

28. Шляхто Е.В. Кардиология. Национальное руководство. Краткое издание / под ред. Е.В. Шляхто. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 816 с. – URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970453971.html> (дата обращения: 29.06.2022). – Текст: электронный.

29. Calkins Н. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy – three decades of progress / Н. Calkins. – Text: visual // *Circ.J.* – 2015. – Vol. 79(5). – P. 901-13.

30. Classification of the Cardiomyopathies: from the Society of cardiology working group of myocardial and pericardial diseases / P. Elliot, V. Anderson, E. Arbustini [et al.]. – Text: visual // *EUR. Heart. J.* – 2008. – Vol. 29. – P. 270-6.

31. Clozapine-Induced Myocarditis: Prevention and Considerations in Rechallenge / S.C. Cook [et al.]. – Text: visual // *Psychosomatics.* – 2015. – Vol. 56, № 6. – P. 685-690.

32. Crişan S. Therapeutic Advances in Emergency Cardiology: A Focus on Acute Myocarditis / S. Crişan, D. Tint, L. Petrescu. – Text: visual // *Am J Ther.* – 2019. – Vol. 26(2): e294-e300.

33. Early textural and functional alterations of left ventricular myocardium in mild hypothyroidism / F. Aghini-Lombardi, V. Di Bello, E. Talini [et al.]. – Text: visual // *Endocrinol.* – 2006. – Vol. 155. – P. 3-9.

34. Isolated ventricular non-compaction: an under diagnosed cause on congestive heart failure / S. Schwartzberg, J. Sherez, D. Wexler [et al.]. – Text: visual // *JMAJ.* – 2009. – Vol. 11. – P. 426-9.

35. Kassy R. Heart and Thyroid / R. Kassy, G.L. Gin, G.G. Perret. – Text: visual // *Wien.* – 1994. – P.165-168.

36. Liang J.J. Apical ballooning syndrome in polymyositis following placement of pericardial drainage catheter / J.J. Liang, K.J. Bishu, N.C. Anaveca. – Text: visual // *J. Cardiovasc. Dis.* – 2014. – Vol. 2, № 3. – P.174-176.

37. Moving Beyond the Sarcomere to Explain Heterogeneity in Hypertrophic Cardiomyopathy: JACC Review Topic of the Week / B.J. Maron [et al.]. – Text: visual // J. Am.Coll. Cardiol. – 2019. – Vol. 73, №15. – P. 1978-1986.

38. Myocarditis – Personalized Medicine by Expanded Endomyocardial Biopsy Diagnostics / D. Lassner [et al.]. – Text: visual // World J. Cardiovasc. Dis. – 2014. – Vol. 04, № 06. – P. 325-340.

Информационно-обучающие материалы

Перечень контрольных вопросов для самоподготовки

1. Миокардиты. Классификация. Основные клинические варианты. Критерии диагностики. Дифференциальная диагностика. Этиологическое, патогенетическое, симптоматическое лечение. Медико-социальная экспертиза.
2. Гипертрофическая кардиомиопатия. Эпидемиология. Большие и малые диагностические критерии. Анамнез и физикальное обследование. Генетический и клинический скрининг родственников. Обструктивный и необструктивный варианты ГКМП. Принципы медикаментозной терапии. Показания к хирургическому лечению. Прогноз.
3. Дилатационная кардиомиопатия. Этиология. Патогенез. Основные клинические проявления. Критерии диагностики. Дифференциальная диагностика. Факторы риска неблагоприятного прогноза. Принципы лечения. Показания к кардиохирургическому лечению.
4. Этиология, патогенез кардиомиопатии такоцубо. Дифференциальная диагностика с ОКС. Основные клинические проявления и триггеры. Осложнения. Принципы лечения.
5. Перипартальная кардиомиопатия. Факторы риска, этиология и патогенез. Клинические проявления. Инструментальная и лабораторная диагностика. Особенности лечения в дородовом и послеродовом периоде.
6. Этиология и патогенез алкогольной кардиомиопатии. Стадии. Маркеры хронической алкоголизации. Основные клинические проявления. Инструментальная и лабораторная диагностика. Принципы лечения.
7. Этиология, патогенез некомпактного (губчатого) миокарда. Клинические проявления. Принципы лечения. Прогноз.
8. Аритмогенная дисплазия правого желудочка. Большие и малые критерии диагностики. Клинические проявления. Медикаментозное лечение. Показания к хирургическому лечению. Стратификация риска. Прогноз.

9. Миокардиодистрофии. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Принципы лечения (этиологическое, патогенетическое, симптоматическое). Прогноз. Медико-социальная экспертиза.
10. Поражение сердца при сахарном диабете. Патогенез. Клинические проявления. Диагностические пробы.
11. Поражение сердца при патологии щитовидной железы. Тиреотоксикоз. «Тиреотоксическое» сердце. Патогенез развития, клинические проявления.
12. Поражение сердца при патологии щитовидной железы. Гипотиреоз. Патогенез. Клинические проявления.
13. Амiodарон-индуцированные тиреопатии. Патогенез. Клинические проявления. Диагностика.
14. Поражение сердца при острых и хронических интоксикациях. Клинические варианты экзотоксического шока. Патогенез коагулопатии при экзотоксическом шоке. Клинические проявления токсического поражения сердца. Принципы лечения.
15. Патогенез миокардиодистрофии при хронических интоксикациях, принципы лечения.

Тестовые вопросы для самоподготовки

1. Самыми частыми ЭКГ признаками внезапной смерти являются:
- а) **асистолия, фибрилляция желудочков;**
 - б) трепетание предсердий;
 - в) фибрилляция предсердий;
 - г) полная атриовентрикулярная блокада.
2. Обмороки во время физической нагрузки наблюдаются при:
- а) аортальном стенозе;
 - б) гипертрофической кардиомиопатии;
 - в) первичной легочной гипертензии;
 - г) **при всех перечисленных заболеваниях.**
3. Внезапная потеря сознания без предобморочных реакций характерна для:

- а) вазовагальных обмороков;
- б) функциональной ортостатической гипотонии;
- в) обмороков при нарушениях ритма;**
- г) всех перечисленных состояниях.

4. Наиболее частыми причинами внезапной смерти в спорте являются:

- а) синдром удлиненного интервала QT;
- б) синдром окороченного интервала QT;
- в) гипертрофическая кардиомиопатия;
- г) ИБС.**

5. Наиболее достоверная УЗИ признаком гипертрофической кардиомиопатии является толщина межжелудочковой перегородки:

- а) > 8 мм;
- б) > 10 мм;
- в) > 12 мм;
- г) > 15 мм.**

6. Факторами риска внезапной сердечной смерти при гипертрофической кардиомиопатии являются все, кроме:

- а) предшествующая остановка сердца или спонтанно возникшая желудочковая тахикардия;
- б) семейная история ранней сердечной смерти;
- в) толщина межжелудочковой перегородки < 12 мм;**
- г) необъяснимые синкопальные состояния.

7. К факторам неблагоприятного прогноза при дилатационной кардиомиопатии относятся все, кроме:

- а) ХСН ШБ (IV ФК NJNA);
- б) КДР левого желудочка > 70 мм;
- в) фракция выброса < 30 %;
- г) ХСН I ФК NJNA.**

8. Наиболее неблагоприятный прогноз при гипертрофической кардиомиопатии при систолическом градиенте в выходном отделе левого желудочка:

- а) > 30 мм рт.ст.;
- б) < 30 мм рт.ст.;
- в) < 30 мм в покое, при нагрузке > 30 мм;
- г) < 30 мм как в покое, так и при нагрузке.

9. Систолический шум при гипертрофической кардиомиопатии усиливается:

- а) при приеме бисопролола;
- б) при приеме нитроглицерина;
- в) при положении лежа (клиностазе);
- г) б, в.

10. При синдроме удлинённого интервала QT часто развивается:

- а) суправентрикулярная тахикардия;
- б) полиморфная желудочковая тахикардия типа **torsadedepointes**;
- в) фибрилляция предсердий;
- г) трепетание предсердий.

11. К медикаментам, прием которых не приводит к удлинению интервала QT, относятся:

- а) антиаритмические препараты 1А класса;
- б) антиаритмические препараты 1С класса;
- в) антиаритмические препараты III класса;
- г) антиаритмические препараты II класса.

12. Для ЭКГ паттерна синдрома Бругада относятся все, кроме:

- а) постоянная или транзиторная блокада правой ножки пучка Гиса;
- б) подъем сегмента ST (точки J) в отведениях V1-V3, инвертированный зубец T в отведениях V1-V3;
- в) периодическое удлинение интервала PQ;
- г) пароксизмы желудочковой тахикардии;
- д) блокада левой ножки пучка Гиса.

13. Существуют следующие клинические варианты синдрома Бругада:

- а) классический – изолированные изменения ЭКГ;
- б) синкопе со специфическими ЭКГ изменениями;
- в) синкопе без специфических ЭКГ изменений;
- г) скрытая «латентная» форма;
- д) **все перечисленное.**

14. Наиболее частым нарушением ритма при аритмогенной дисплазии правого желудочка являются все, кроме:

- а) желудочковая тахикардия с морфологией блокады левой ножки пучка Гиса;
- б) **желудочковые аритмии с морфологией блокады правой ножки пучка Гиса;**
- в) фибрилляция предсердий;
- г) суправентрикулярная тахикардия.

15. Некомпактный миокард часто сочетается с:

- а) нейромышечными заболеваниями (метаболической миопатией);
- б) с дефектами лицевого черепа;
- в) расщепленным небом или волчьей пастью;
- г) **всеми перечисленными патологиями.**

16. Некомпактный миокард чаще встречается:

- а) **у мужчин среднего возраста;**
- б) у женщин;
- в) у детей;
- г) у стариков.

17. Дифференциальная диагностика некомпактного миокарда проводится с:

- а) дилатационной кардиомиопатией;
- б) тромбозом левого желудочка;
- в) добавочными трабекулами, аномально расположенными хордам;
- г) **всей перечисленной патологией.**

18. Типичными УЗИ признаками некомпактного миокарда являются все, кроме:

- а) двуслойная структура утолщенной стенки левого желудочка – компактного эпикардального и некомпактного –эндокардиального;
- б) наличие многочисленных выступающих трабекул с глубокими межтрабекулярными пространствами;
- в) наличие межтрабекулярной прерывистости, соотношение некомпактного к компактному слою ≥ 2 ;
- г) **соотношение некомпактного к компактному слою ≤ 2 .**

19. К методам инструментальной диагностики некомпактного миокарда относятся все, кроме:

- а) **электрокардиография;**
- б) контрастная вентрикулография;
- в) компьютерная томография;
- г) магнитно-резонансная томография.

20. К малым диагностическим признакам аритмогенной дисплазии правого желудочка относятся все, кроме:

- а) умеренно общая дилатация правого желудочка;
- б) снижение фракции выброса при нормальном левом желудочке;
- в) регионарная гипокинезия правого желудочка;
- г) **удлинение интервала QT.**

21. К клиническим и ЭКГ проявлениям кардиомиопатии такоцубо относятся:

- а) боли в груди;
- б) одышка;
- в) ЭКГ с подъемом сегмента ST V₄-V₆;
- г) инверсия зубца T;
- д) **все перечисленное.**

22. К факторам риска перипарտальной кардиомиопатии относятся:

- а) возраст старше 30 лет;
- б) многорожавшие женщины;

- в) многоплодная беременность;
- г) гестационная АГ;
- д) все перечисленное.**

23. К диагностическим критериям перипортальной кардиомиопатии относятся все, кроме:

- а) развитие сердечной недостаточности в течение последнего месяца беременности или пяти месяцев после родов;
- б) отсутствие сердечно-сосудистых заболеваний до последнего месяца беременности;
- в) отсутствие другой причины для развития сердечной недостаточности;
- г) систолическая дисфункция ЛЖ (ФВ ЛЖ < 45 %);
- д) ФВ ЛЖ > 65%.**

24. К алкогольной висцеропатии относится:

- а) энцефалопатия;
- б) хронический панкреатит;
- в) хронический гепатит (гепатопатия);
- г) алкогольное поражение сердца;
- д) все перечисленное.**

25. К маркерам алкоголизма не относится:

- а) увеличение околоушных желез;
- б) полинейропатия;
- в) контрактура Дюпюитрена;
- г) пальмарная эритема;
- д) атрофия околоушных желез.**

26. Что из предполагаемых факторов не имеет существенного значения в этиологии вторичных дилатационных кардиомиопатий:

- а) вирусное поражение;
- б) иммунологические нарушения;
- в) физические перегрузки;**
- г) все перечисленное.

27. Патогенез дилатационной кардиомиопатии включает такие звенья, как:

- а) запуск запрограммированной гибели клеток (апоптоз);
- б) нарушение обмена кальция с развитием систолической и диастолической дисфункции;
- в) активация синтеза и секреции предсердного и мозгового натрийуретического пептида в сердце;
- г) **все перечисленное.**

28. Основные клинические проявления дилатационной кардиомиопатии:

- а) прогрессирующая сердечная недостаточность;
- б) желудочковые и наджелудочковые нарушения ритма;
- в) тромбоэмболические осложнения;
- г) внезапная смерть;
- д) **все перечисленное.**

29. К критериям исключения первичной дилатационной кардиомиопатии относятся:

- а) повышение АД ($> 160/100$ мм рт. ст.);
- б) ИБС ($>50\%$ стеноз в основной артерии);
- в) хроническое злоупотребление алкоголем (> 40 мл этилового спирта у женщин, > 80 мл этилового спирта – у мужчин);
- г) врожденные пороки (аномалии) сердца;
- д) **все перечисленное.**

30. При подозрении на дилатационную кардиомиопатию, кроме рутинных следует определить в крови:

- а) аутоантитела к сердечной мышце;
- б) селен (болезнь Кешана);
- в) транскетолазы (болезнь бери-бери);
- г) маркеры ВИЧ, гепатита, энтеровирусов, наркотических веществ;
- д) **все перечисленное.**

31. К основным клиническим вариантам миокардитов относятся:

- а) молниеносный (фульминантный);
- б) подострый;
- в) хронический активный;
- г) хронический персистирующий;
- д) гигантоклеточный;
- е) эозинофильный;
- ж) все перечисленные.**

32. Этиологическими факторами миокардитов являются все, кроме:

- а) вирусная инфекция;
- б) бактериальная инфекция;
- в) прямое токсическое действие на миокард лекарственных препаратов;
- г) травма сердца.**

33. К числу неинфекционных причин миокардитов относятся:

- а) миокардиты при системных заболеваниях соединительной ткани и васкулитах;
- б) эозинофильный синдром;
- в) аллергены (вакцины, лекарственные средства);
- г) аллоантигенные (реакция отторжения трансплантата после трансплантации сердца);
- д) аутоантигенные (синдром Кавасаки, Чарга-Стросса, болезнь Такаясу);
- е) все перечисленные.**

34. Молниеносная форма миокардита чаще всего развивается:

- а) у детей;**
- б) у лиц среднего возраста;
- в) у стариков.

35. Для хронического персистирующего миокардита характерно следующее:

- а) нечетко очерченное начало заболевания;

- б) длительное сохранение воспалительной инфильтрации в миокарде в сочетании с некрозом;
- в) отсутствие дисфункции желудочков;
- г) **все перечисленное.**

36. Для подострого миокардита характерно:

- а) нечеткое очерченное начало заболевания;
- б) слабо выраженное воспаление миокарда;
- в) снижение фракции выброса левого желудочка;
- г) высокая трансформация в ДКМП;
- д) **все перечисленное.**

37. Для гигантоклеточного миокардита характерно следующее:

- а) острый дебют болезни;
- б) быстрое развитие недостаточности кровообращения;
- в) устойчивые желудочковые нарушения ритма и проводимости;
- г) неблагоприятный прогноз;
- д) **все перечисленное.**

38. Для эозинофильного миокардита характерно все, кроме:

- а) острый дебют болезни;
- б) отягощенный аллергологический анамнез;
- в) указания на вакцинацию;
- г) прием сульфамидамидных препаратов;
- д) **характерно образование тромбов в полостях сердца.**

39. В соответствии с классификацией миокардитов клиники Мэйо различают пациентов:

- а) низкого риска – прогноз благоприятен;
- б) высоко риска – прогноз тяжелый;
- в) промежуточного риска – прогноз неопределенный;
- г) **все верно.**

40. В группе вирусных миокардитов наиболее часто этиологическими факторами являются:

- а) энтеровирусы;

- б) вирус Коксаки;
- в) ЕСНО-вирусы;
- г) вирус гриппа;
- д) герпес-вирусы;
- е) аденовирусы;
- ж) все перечисленные.**

41. К относительно редким этиологическим факторам вирусного миокардита относят следующее:

- а) вирус гепатита В и С;
- б) цитомегаловирус;
- в) вирус иммунодефицита (ВИЧ);
- г) миокардит при новой коронавирусной инфекции (COVID-19);
- д) все перечисленное.**

42. Для дифтерийного миокардита характерно все, кроме:

- а) одновременное развитие поражения зева и миокарда;
- б) миокардит может развиваться в первые дни болезни;
- в) миокардит может развиваться через несколько недель;
- г) часто нарушается проводимость, вплоть до полной АВ-блокады;
- д) редко нарушается проводимость.**

43. При аускультации сердца при миокардите определяются все симптомы, кроме:

- а) уменьшение амплитуды I тона;
- б) нередко патологический III тон;
- в) систолический шум на верхушке с иррадиацией в аксиллярную область;
- г) диастолический шум в V точке (пресистолический).**

44. Показания к проведению эндомиокардиальной биопсии при миокардите:

- а) гемодинамически нестабильные пациенты с клиникой сердечной недостаточности менее двух недель с нормальным или дилатированным левым желудочком;

- б) пациенты с клиникой впервые возникшей сердечной недостаточности продолжительностью от двух недель до трех месяцев с дилатированным левым желудочком;
- в) клиника сердечной недостаточности у пациентов с дилатацией полостей сердца, ассоциированная с аллергическими реакциями и/или эозинофилией;
- г) **все верно.**

45. Факторы риска неблагоприятного прогноза при миокардите:

- а) синусовая брадикардия;
- б) увеличение продолжительности QRS;
- в) увеличение зон гипокинеза левого желудочка;
- г) постоянно повышенный или колеблющийся уровень тропонина;
- д) **все перечисленное.**

46. Больные с острым миокардитом и стабильной гемодинамикой принимают:

- а) иАПФ;
- б) АРА;
- в) АРНИ;
- г) β -адреноблокаторы;
- д) ивабрадин;
- е) АМКР;
- ж) **все перечисленное.**

47. Миокардит после коронавирусной инфекции возникает чаще:

- а) на первой неделе заболевания;
- б) на второй неделе заболевания;
- в) **на протяжении 2-4 недель после выздоровления;**
- г) через 6 месяцев от начала заболевания.

48. Можно ли делать МРТ с контрастным веществом пациентам, с подтвержденным коронавирусом?

- а) да;
- б) **нет.**

49. К особенностям терапии тяжелого миокардита, сопряженного с COVID-19 относятся:

- а) проведение инвазивной терапии: дофамин, добутамин, адреналин, левосимендан;
- б) при высоком показателе d-димера - низкомолекулярные гепарины;
- в) при очень тяжелом течении – веноартериальная ЭКМО;
- г) при сочетании с тяжелым острым респираторным синдромом – назначение гормональных препаратов и моноклональных антител к интерлейкину – б;
- д) **все верно.**

50. К симптомам, с которыми необходимо показаться кардиологу пациенту, перенесшему COVID-19, относятся все, кроме:

- а) одышка;
- б) приступ удушья;
- в) перебои в работе сердца;
- г) **панические атаки.**

51. Наиболее редкими причинами внезапной сердечной смерти являются все, кроме:

- а) **миокардиодистрофии;**
- б) кардиомиопатии;
- в) миокардиты;
- г) все перечисленное.

52. К редким причинам миокардиодистрофий относят:

- а) острая и хроническая интоксикации;
- б) эндокринные нарушения;
- в) физическое перенапряжение;
- г) **генные аномалии ионных каналов.**

53. При хроническом употреблении алкоголя возникают следующие варианты поражения миокарда:

- а) алкогольная миокардиодистрофия;
- б) болезнь бери-бери;
- в) кобальтово-пивное сердце;
- г) **все перечисленное.**

54. Основные варианты менопаузы:

- а) физиологическая;
- б) индуцированная – хирургическое удаление яичников;
- в) нарушение функции яичников в результате химиотерапии или облучения;
- г) **все перечисленное.**

55. К средневременным проявлениям (в течение 1-5 лет) после менопаузы относятся все, кроме:

- а) дерматологические (морщины, сухость кожи, выпадение волос);
- б) урогенитальные;
- в) артериальная гипертензия;
- г) остеоартроз, остеопороз;
- д) **болезнь Альцгеймера.**

56. К вазомоторным проявлениям климактерического синдрома не относится:

- а) приливы жара;
- б) потливость;
- в) тахикардия;
- г) головокружение;
- д) **судорожный синдром.**

57. К заместительной гормональной терапии климактерического синдрома относятся такие препараты, как:

- а) эстрадиол (эстрофем);
- б) эстрадиолгемигидрат (дивигель);
- в) эстриол (овестин);
- г) дюфастон;
- д) **все перечисленное.**

58. К «опасным» видам спорта с высоким риском внезапной сердечной смерти не относится:

- а) байз-джампинг;
- б) фри-дайвинг;
- в) дайвинг в подводных пещерах;
- г) **теннис.**

59. К изменениям на ЭКГ при «спортивном» сердце относятся:

- а) синусовая брадикардия;
- б) АВ- блокада I-II степени;
- в) синдром ранней реполяризации желудочков;
- д) **все перечисленное.**

60. Основными направлениями спортивной кардиологии являются:

- а) разработка алгоритма многоуровневого наблюдения за спортсменами;
- б) оценка вариабельности сердечного ритма, турбулентности, альтерации Т-волны, депрессии сегмента ST;
- в) оценка электрофизиологических характеристик сердца;
- г) стандартизация методик проведения обследований спортсменов с кардиальной патологией;
- д) **все перечисленное.**

61. Первичный токсикогенный коллапс может быть (верно всё, кроме одного):

- а) рефлекторным;
- б) аноксическим;
- в) кардиотоксическим;
- г) **гемолитическим.**

62. Экзотоксический шок приводит к летальному исходу в:

- а) 1-5% случаев;
- б) **60-75% случаев;**
- в) 30-35 % случаев.

63. Вторичный соматогенный коллапс развивается в результате недостаточности функции:

- а) миокарда;
- б) печени;
- в) почек;
- г) органов дыхания;
- д) **верно всё перечисленное.**

64. При экзотоксическом шоке наблюдается (верно всё, кроме одного):

- а) цианоз;
- б) брадикардия;**
- в) одышка;
- г) падение АД;
- д) уменьшение диуреза.

65. При тяжёлых отравлениях дихлорэтаном наблюдается:

- а) кровоизлияния в миокард;
- б) кровоизлияния в перикард;
- в) кровоизлияния в эндокард;
- г) верно всё перечисленное.**

66. При хронических интоксикациях дистрофия миокарда развивается вследствие (верно всё, кроме одного);

- а) снижение продукции катехоламинов;**
- б) нарушение трофики;
- в) электролитных нарушений;
- г) нарушение тканевого дыхания.

67. Миокардиодистрофия наблюдается при:

- а) хронической интоксикации бензолом;
- б) хронической интоксикации диизоционатами;
- в) хронической интоксикации никотином;
- г) хронической интоксикации неорганическими соединениями свинца;
- д) верно всё перечисленное.**

68. Миокардиодистрофия не наблюдается при:

- а) хронической интоксикации сероводородом;
- б) хронической интоксикации сероуглеродом;
- в) хронической интоксикации монооксидом углерода;
- г) хронической ртутной интоксикации.**

69. Для лечения миокардиодистрофии при хронических интоксикациях используют (верно всё, кроме одного):

- а) глюкокортикостероиды;
- б) ингибиторы фосфодиэстеразы;
- в) антигипоксанты;
- г) анаболические нестероидные средства.

70. Для лечения дистрофии миокарда при хронических интоксикациях применяют:

- а) пробукол;
- б) триметанидин;
- в) калия оротат;
- г) **верно всё перечисленное.**

Ситуационные задачи

Ситуационная задача №1.

Пациент Н., 18 лет, с 14-летнего возраста занимался байз-джампингом. Во время очередного прыжка упал, потерял сознание. Пульс, АД не определялись. На ЭКГ зафиксирован эпизод полиморфной желудочковой тахикардии, переходящий в фибрилляцию желудочков. Проведенная сердечно-легочная реанимация была эффективной.

При последующем обследовании в кардиологическом центре состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Костно-мышечная система – выраженная гипертрофия мышц грудной клетки. Границы сердца в норме. Тоны сердца ясные, ритм нарушен единичными желудочковыми экстрасистолами. При аускультации в V точке и по левому краю грудины - средней интенсивности систолический шум. АД - 120/80 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. На ЭКГ – ритм синусовый, нарушен «ранними» желудочковыми экстрасистолами, горизонтальное положение ЭОС, инверсия зубца Т в V₂-V₄.

При ЭХОКГ – гипертрофия межжелудочковой перегородки и свободной стенки ЛЖ – 15 мм.

Вопросы.

1. Наиболее вероятный диагноз у данного пациента?
2. Какие методы исследования необходимо провести для углубленного медицинского обследования?

Ситуационная задача №2.

Пациент С., 25 лет, жалуется на периодически возникающие приступы сердцебиения, синкопальные состояния, боли за грудиной сжимающего характера. Болен с 20-летнего возраста, когда появились вышеуказанные симптомы, обследовался в терапевтическом отделении, где диагностирована вегето-сосудистая дистония.

В семейном анамнезе – отец (50 лет) и старший брат (28 лет) умерли внезапно.

Объективно: состояние удовлетворительное. Сознание ясное, положение активное. Костно-мышечная система – правосторонняя пахово-мошоночная грыжа. Варикоз вен нижних конечностей. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости в норме. Тоны сердца ясные, в точке Боткина и по левому краю грудины средней интенсивности систолический шум (crescendo-decrescendo), не проводится на сонные артерии, усиливается в положении лежа, ритм сердечных сокращений правильный, пульс – 80 ударов в минуту, АД 120/80 мм рт.ст.

На ЭКГ – фибрилляция предсердий с ЧСС 150 в минуту, ЭОС отклонена влево. После купирования фибрилляции предсердий амиодароном 300 мг внутривенно – произведено ЭХОКГ.

ЭХОКГ: толщина передне-перегородочной стенки 18 мм, имеется передне-систолическое движение передней створки митрального клапана к гипертрофированной перегородке. ФВ ЛЖ - 60%.

Вопросы.

1. О какой патологии следует думать у данного пациента?
2. Какие методы исследования необходимо провести для углубленного медицинского обследования?

Ситуационная задача №3.

Пациент М., 30 лет, жалуется на тяжесть и боли в правом подреберье, отеки стоп, голеней, приступы сердцебиений, продолжительностью от 10 до 20 минут, проходящие спонтанно. В связи с очередным приступом сердцебиения вызвана «СМП».

Из семейного анамнеза – у отца были приступы тахикардии,

умер в один из приступов в 50-летнем возрасте.

Объективно: состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Кожные покровы чистые, легкий акроцианоз. Отеки стоп, голеней. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет, ЧДД 20 в минуту. Сердце – правая граница относительной сердечной тупости 2,5 см от края грудины, верхняя – II ребро, левая по среднеключичной линии. Тоны сердца ясные, ритм сердечных сокращений правильный, у основания мечевидного отростка средней интенсивности систолический шум, ритм правильный, тахикардия, 160 ударов в минуту. АД - 120/80 мм рт.ст. Живот обычной формы, печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см.

На ЭКГ – желудочковая тахикардия с морфологией блокады ЛНПГ с ЧСС 160 в минуту. Тахикардия купирована внутривенным введением амиодарона 300 мг. После восстановления ритма - инверсия зубца Т в V₂-V₃. На ЭХОКГ: значительная дилатация и снижение ФВ ПЖ, локальная аневризма ПЖ (дискинетическая), значительная сегментарная дилатация ПЖ.

Вопросы.

1. О какой патологии следует думать?
2. Предложите методы терапии.

Ситуационная задача №4.

Женщина 53 лет.

В течение 3 лет отмечает появление перебоев в работе сердца, длительных ноющих болей в области сердца преимущественно в покое, одышки при физической нагрузке, нарушения сна, зябкости, раздражительности, склонности к задержке жидкости, выпадение волос.

Объективно: Нормального телосложения, повышенного питания, лицо слегка одутловато. ЧСС = 58 уд/мин., АД = 140/90 мм.рт.ст. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Печень не пальпируется. Пастозность голеней. Щитовидная железа при пальпации нормальных размеров.

ЭКГ: Ритма синусовый 60 уд/мин. Отклонение ЭОС влево. Диффузные изменения миокарда ЛЖ.

ВЭМ: Толерантность к физической нагрузке средняя. Проба отрицательная.

ЭХОКГ: Без особенностей.

Анализ крови: Холестерин 7,9% ммоль/л, триглицериды 2,8 ммоль/л. В остальном – без особенностей.

Вопросы.

1. Какой диагноз наиболее вероятен с учетом представленных данных?
2. Какие дополнительные исследования следует провести для уточнения диагноза?
3. Тактика лечения.

Ситуационная задача №5.

Мужчина 37 лет. Жалобы на одышку при незначительной физической нагрузке (ходьба по ровной поверхности), сердцебиение, приступы удушья по ночам, купирующиеся в положении сидя и после приема 2 таблеток нитроглицерина. Вышеописанные жалобы появились полгода назад вскоре после перенесенного гриппа, осложненного пневмонией. Объективно: Состояние средней тяжести. Акроцианоз, кожные покровы бледные. ЧД = 20 в мин., АД = 110/70 мм.рт.ст. Границы сердца расширены влево на 3 см. Тоны сердца глухие, ритм галопа, ЧСС – 100 уд/мин., ритм правильный. В легких на фоне ослабленного дыхания мелкопузырчатые влажные хрипы в нижних отделах. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см, слегка болезненная при пальпации. Пастозность голеней и стоп.

ЭКГ: Ритм синусовый 97 в мин. Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. Признаки гипертрофии левого желудочка.

Вопросы.

1. Какие дополнительные исследования следует провести для уточнения диагноза и их ожидаемые результаты?
2. Сформулируйте наиболее вероятный диагноз?
3. Тактика лечения пациента?

Ситуационная задача №6.

Больной М., 53 лет, слесарь. Много лет злоупотребляет алкоголем. Со слов больного, последние годы пить бросил. В

течение 5 лет беспокоит одышка при физической нагрузке, перебои в работе сердца, периодически возникают боли в области сердца, не связанные с физической нагрузкой, продолжительные. На ЭКГ регистрировали единичные желудочковые экстрасистолы. В поликлинике по месту жительства диагностировали ИБС. Непостоянно принимал нитраты.

Неделю спустя у больного появились интенсивные боли в области сердца, сердцебиения, одышка при небольшой физической нагрузке. Больной был госпитализирован в отделение интенсивной терапии. При поступлении состояние средней тяжести. Бледен. Холодный пот. Отеки ног. На лице расширена сосудистая сеть. Контрактура Дюпюитрена. Увеличение околоушных слюнных желез. В легких везикулярное дыхание, в нижних отделах влажные мелкопузырчатые звонкие хрипы. Верхушечный толчок пальпируется на 1 см кнаружи от среднеключичной линии, разлитой. Тоны сердца приглушены, ритм галопа; на верхушке выслушивается систолический шум. ЧСС 126 уд/мин. Пульс 115 уд/мин, аритмичный. АД 170/100 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень на 3 см выступает из-под края реберной дуги, плотная. Селезенка не пальпируется.

Вопросы.

1. Сформулируйте клинический диагноз.
2. Перечислите необходимые дополнительные методы исследований.
3. Между какими заболеваниями в первую очередь следует проводить дифференциальный диагноз?
4. Сформулируйте основные принципы лечения.

Ситуационная задача №7.

Пациентка 25 лет жалуется на колющие, ноющие боли в области сердца, проходящие самостоятельно, одышку при небольшой физической нагрузке (ходьба по палате), перебои в работе сердца.

1 месяц назад перенесла грипп, верифицировать как N₁N₁. Лечилась амбулаторно 10 дней. После выхода на работу начали беспокоить вышеуказанные жалобы.

Объективно: состояние удовлетворительное. Температура

тела 37, 2⁰ С. Астенизирована. Кожные покровы бледные, акроцианоз. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Лимфатические узлы не увеличены. Костно-мышечная система без особенностей. Стопы, голени пастозны.

В легких везикулярное дыхание, в нижнебоковых отделах – небольшое количество влажных мелкопузырчатых хрипов. Тахипноэ до 24-26 в минуту.

Левая граница относительной сердечной тупости смещена на 1, 5 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. I тон на верхушке ослаблен, трехчленный ритм, на верхушке, в точке Боткина – систолический шум средней интенсивности – временами би и тригеминия. Пульс – 96 ударов в минуту. АД 100/60 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги.

На ЭКГ – ритм синусовый, ритм нарушен политопными экстрасистолами. Выраженные метаболические изменения в миокарде. Нарушение процессов реполяризации.

Вопросы.

1. Ваш предположительный диагноз, его верификация.
2. Какое осложнение развилось у пациентки.
3. Укажите основные направления в лечении.

Ситуационная задача №8.

Больная 24 лет, поступила с жалобами на боли в области сердца колющего характера, сердцебиение, головокружение, слабость, одышку. Заболела через неделю после перенесенного ОРВИ.

Объективно: температура тела 37,4⁰ С. Сознание ясное положение активное. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Костно-мышечная система без особенностей. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Периферических отеков нет.

Сердце: правая граница относительной сердечной тупости по правому краю грудины, верхняя – II ребро, левая – 1,5 см кнаружи от среднеключичной линии. I тон на верхушке ослаблен, акцент II тона на легочной артерии, систолический шум средней интенсивности на верхушке. Тахикардия до 120 в минуту. АД 100/70 мм рт ст. АСТ 0,96 ммоль/л, КФК 30 Е/л, лейкоцитоз

9,0x10⁶/л, СОЭ 32 мм/час, положительный С-реактивный белок. На ЭКГ – R-R одинакова, зубец Р отсутствует, заменен волнами f – II, III, AVF, V₁ - 240 в минуту, QRS – не уширен, уменьшена высота зубца Т V₂-V₆ (практически на изолинии).

Вопросы.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Тактика ведения.

Ситуационная задача №9.

Больная П., 28 лет, при прохождении периодического медицинского осмотра предъявила жалобы на раздражительность, быструю утомляемость, расстройство сна, кровоточивость дёсен, появление «синяков» на теле, перебои в работе сердца, появление одышки при умеренной физической нагрузке. Учитывая то, что больная в течение 9 лет работает лаборантом в химической лаборатории, где имеет контакт с различными продуктами перегонки каменного угля и нефти, в том числе с толуолом, ксилолом, бензолом, она была направлена в отделение профпатологии для обследования, диагностики и решения вопросов экспертизы трудоспособности.

При обследовании в отделении профпатологии изменений со стороны внутренних органов не обнаружено. В анализе крови выявлено: число эритроцитов 3,1x10¹²/л, лейкоцитов 2,2x10⁹/л, тромбоцитов 60x10⁹/л. На ЭКГ: синусовый ритм нарушен суправентрикулярными и желудочковыми экстрасистолами, отмечается снижение вольтажа в стандартных отведениях, инверсия зубца Т в отведениях I, II, AVL, V₁-V₆.

Вопросы.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Назовите методы обследования и дополнительные данные необходимые для подтверждения диагноза.
3. Назначьте лечение, проведите экспертизу трудоспособности.

Ситуационная задача №10.

Рабочий завода по переработке вторичных ресурсов при прохождении периодического медицинского осмотра предъявлял жалобы на общую слабость, повышенную утомляемость,

головные боли, плохой сон, повышенную потливость, боли, онемение и парестезии в конечностях, периодические ноющие боли в прекардиальной области без чёткой связи с физической нагрузкой.

При объективном обследовании выявлены мышечная гипотония, гипергидроз, брадикардия, повышение АД до 150/90 мм рт. ст, гиперестезии дистальных отделов конечностей. При аускультации тона сердца ослаблены, ритм правильный. При лабораторных исследованиях получены следующие данные: Нв-120г/л, ретикулоциты - 34⁰/₀₀, экскреция Δ-АЛК-175 мкмоль/г креатинина, КП-746 нмоль/г креатинина, количество эритроцитов с базофильной зернистостью – 53 : 10000. На ЭКГ – синусовый ритм с ЧСС=50 в мин., атриовентрикулярная блокада первой степени, инверсия зубца Т в отведениях V₁-V₄.

Вопросы.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Какие дополнительные данные необходимы Вам для подтверждения диагноза?
3. Консультации каких специалистов Вы назначите?

Ситуационная задача №11.

Больной Г. 58 лет, доставлен бригадой скорой медицинской помощи в приёмное отделение областной больницы с жалобами на резкие приступообразные боли в животе, повышение температуры тела до 37,7⁰С, давящие боли в прекардиальной области, выделение мочи красного цвета. При сборе анамнеза выяснено, что пациент в течение 7 лет работал на гидрометаллургическом комбинате слесарем в контакте со свинцом. Со слов больного в цехе часто происходили неполадки в системе вентиляции. Больным себя считаем в течение 10 дней, когда стали беспокоить боли в животе, постепенно усиливающиеся и достигшие кульминации в день обращения. Отмечает отсутствие стула в течение 6 суток. Приём бисакодила и сеннадексена (слабительные) был неэффективен.

При осмотре больной возбуждён, прижимает руки к животу (с его слов это уменьшает боль), живот втянут. При пальпации живот напряжён, болезненный во всех отделах, при пальпации боли несколько меньше, симптомов раздражения брюшины нет.

Тоны сердца ослаблены, ритм правильный, ЧСС=52 в мин. В анализах: эр.- $3,3 \times 10^{12}$ /л, Нв-78 г/л, лейкоц. - $8,6 \times 10^9$ /л, диастаза мочи-32 ЕД, общий ан. мочи: красная, белок-нет, лейкоц.- 1-2 в п/зр., эп.пл.- един. в п/зр., эритроц.- нет. ЭКГ: синусовый ритм, ЧСС=50 в мин, двухфазный зубец Т в отведениях V_1 - V_2 .

Вопросы.

1. Исходя из клинической картины, предположите диагноз.
2. Какое дообследование с целью подтверждения Ваших предположений Вы проведёте?
3. Назначьте лечение.

Ответы

Ситуационная задача №1

1. Гипертрофическая кардиомиопатия.
2. Повторно ЭХОКГ, ХМЭКГ, ЭФИ-сердца, МРТ, генетическое обследование родственников.

Ситуационная задача №2

1. Гипертрофическая кардиомиопатия, обструктивная форма.
2. ЭХОКГ, ХМЭКГ, ЭФИ-сердца, МРТ, генетическое обследование родственников.

Ситуационная задача №3

1. АДПЖ.
2. Из медикаментозных препаратов для профилактики желудочковой аритмии - соталол, верапамил, бета-блокаторы. Хирургическое лечение - от локальной вентрикулотомии в месте ранней активации миокарда до полного отделения миокарда свободной стенки правого желудочка. Радиочастотная катетерная абляция является процедурой выбора при наличии ЖТ, устойчивой к медикаментозной терапии. У больных с АДПЖ и рефрактерной ЖТ, у которых не может быть проведена катетерная абляция – имплантация ИКД.

Ситуационная задача №4

1. Гипотиреоз. Гиперлипидемия II Б типа. Миокардиодистрофия ЛЖ.

2. Исследование гормонов щитовидной железы и ТТГ. УЗИ щитовидной железы.
3. При подтверждении диагноза – адекватная заместительная терапия тиреоидными гормонами.

Ситуационная задача №5

1. ЭХОКГ (расширение камер сердца, диффузное снижение насосной и сократительной функции ЛЖ, увеличение митрально-септальной сепарации, митральный клапан в виде «рыбьего зева», митральная регургитация). Рентгенография грудной клетки (расширение тени сердца с увеличением КТИ более 50%, признаки венозного застоя).
2. Дилатационная кардиомиопатия. Приступы кардиальной астмы. ХСН II Б ст. (III ФК по NYHA).
3. Ингибиторы АПФ, петлевые диуретики, небольшие дозы бета-блокаторов, при необходимости – небольшие дозы сердечных гликозидов, верошпирон. Радикальный метод лечения – трансплантация сердца.

Ситуационная задача №6

1. Алкогольная болезнь: алкогольная кардиомиопатия, алкогольное поражение печени.
2. Исследование ферментов сыворотки (КФК, АСТ, АЛТ, гамма-ГТ), УЗИ-сердца уровня сывороточного железа.
3. ИБС с развитием инфаркта миокарда, гемохроматоз.
4. Абстиненция, ИАПФ, β -блокаторы, диуретики, верошпирон, сердечные гликозиды.

Ситуационная задача №7

1. Неревматический миокардит, средне-тяжелое течение. Верификация – ЭКГ, ЭХО-КГ, МРТ, воспалительные изменения в крови.
2. ХСН IIa (III ФК по NYHA).
3. Диета, ограничение соли и воды, общеукрепляющая терапия. Базовая терапия ХСН – ИАПФ, спиронолактон малые дозы, НПВС.

Ситуационная задача №8

1. Неревматический миокардит средней тяжести, подострое течение. Нарушение ритма: пароксизмальная форма трепетания предсердий (правильная форма 2:1). ХСН II (III ФК NYHA).
2. Противовоспалительная терапия – НПВП или глюкокортикоиды, метаболическая терапия. Попытки восстановления ритма (амиодарон, верапамил, панангин), но с предварительным УЗИ сердца (исключить тромбоз в полостях) и 3-х недельной антикоагулянтной подготовкой.

Ситуационная задача №9

1. Диагноз: хроническая интоксикация бензолом и его гомологами средней степени, аплазия кроветворения, геморрагический синдром, дистрофия миокарда, политопная экстрасистолия.
2. Для подтверждения диагноза необходимо провести трепанобиопсию подвздошной кости с исследованием костного мозга на предмет наличия депрессии гемопоэза, провести ультразвуковое исследование сердца, ЭКГ в динамике. Для установления профессионального характера заболевания необходимы данные о конкретных условиях труда больной (данные санитарно-гигиенической характеристики условий труда).
3. Лечение: полноценное питание, седативные средства, средства, стимулирующие кроветворение (лейкоген, натрия нуклеинат, пентоксил); переливание тромбоконцентрата; лечение геморрагического синдрома (аскорбиновая кислота, этамзилат, дицинон, викасол, аминокaproновая кислота). Для лечения миокардиодистрофии: рибоксин, калия оротат, магния оротат, предуктал. Для купирования экстрасистолии β -адреноблокаторы (биспролол, метапролол и др.). Экспертиза трудоспособности: больной противопоказана работа в контакте с токсичными веществами, ионизирующими излучениями, большим физическим напряжением. Необходимо рациональное трудоустройство и направление на МСЭК для определения процентов утраты трудоспособности и (или) группы инвалидности.

Ситуационная задача №10

1. Диагноз: лёгкая форма интоксикации свинцом (вегетативно-сенситивная полинейропатия конечностей, астеновегетативный синдром, нарушение порфиринового обмена, ретикулоцитоз, базофильно-зернистый эритроцитоз), токсическая дистрофия миокарда, артериальная гипертензия.
2. Для подтверждения диагноза необходима санитарно-гигиеническая характеристика условий труда, ЭХО-КГ, суточное мониторирование ЭКГ и артериального давления.
3. Консультация невролога, кардиолога,

Ситуационная задача №11

1. Предполагаемый диагноз: выраженная форма интоксикации свинцом: гипохромная, гиперсидеремическая, сидероахрестическая, сидеробластная анемия, свинцовая колика, миокардиодистрофия. Дифференциальный диагноз проводить с перфорацией и пенетрацией при язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, острым панкреатитом, острым холециститом, кишечной непроходимостью, острой перемежающей порфирией, острым коронарным синдромом.
2. Дообследование: данные санитарно-гигиенической характеристики условий труда, динамика общего анализа крови, диастазы мочи и амилазы крови, общего анализа мочи, анализ мочи по Нечипоренко, УЗИ органов брюшной полости, ФГС, обзорная рентгенография органов брюшной полости, исследование порфиринового обмена (экскрецию КП, Δ -АЛК, порфобилиногена, уропорфирина, протопорфирины эритроцитов), ретикулоциты, эритроциты с базофильной зернистостью, консультацию хирурга. Показаны ультразвуковое исследование сердца, ЭКГ в динамике, КФК, МВ КФК, тропонины.
3. Лечение: комплексоны (пентацин, купренил), спазмолитики (но-шпа, спазмалгон, галидор), анальгетики (анальгин, трамадол), рибоксин, предуктал, изосорбида динитрат, статины.