

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ**

Кафедра Госпитальной педиатрии № 1

ЛЕКЦИЯ

ТЕМА: «Кардиомиопатии»

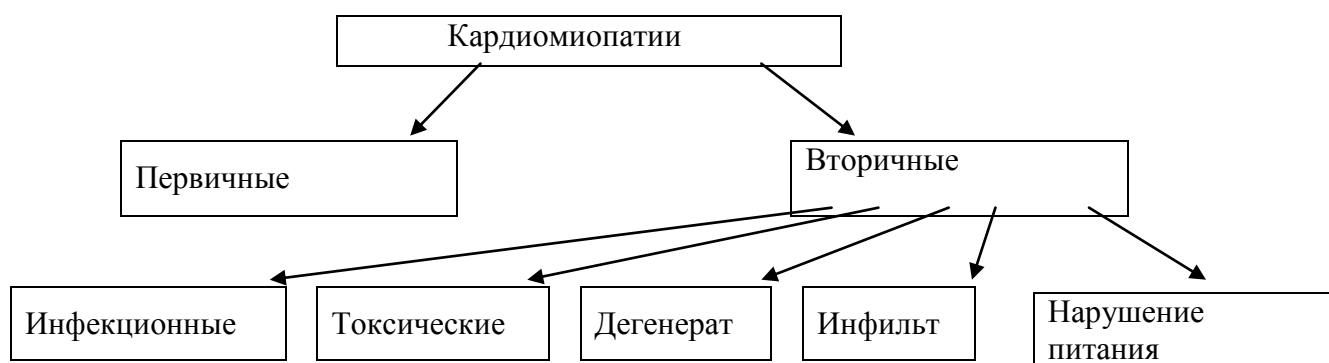
ТАШКЕНТ - 2007

Кардиомиопатии.

В последние десятилетия появилась особая группа болезней сердца, определяемая как «кардиомиопатия».

По определению экспертов ВОЗ, название «кардиомиопатия» обозначает состояния различной, часто неизвестной этиологии, при которой важнейшим признаком является кардиомегалия и сердечная недостаточность. Из этой категории исключаются больные сердца вследствие повреждения клапанов, нарушения коронарного кровообращения, н.к. в сосудах большого и малого кругов.

J. Goodwin (1982), один из основоположников учения о кардиомиопатиях, даёт им следующие определения: «Кардиомиопатия – острое, подострое или хроническое заболевание сердечной мышцы неизвестной или местной этиологии, часто сочетающееся с поражением эндокарда, иногда и перикарда, но не атеросклеротического генеза». Это определение принято в 1984 году экспертами



Гемодинамическая классификация.

J. Goodwin 1964.

1. гипертрофическая кардиомиопатия, которая может быть с градиентом давления между левым желудочком и аортой из-за асимметричной гипертрофии межжелудочковой перегородки и без градиента, характеризуется массивной гипертрофией миокарда преимущественно левого желудочка, уменьшением его систолического объёма, ухудшением функции расслабления (наполнения), то есть страдает диастола. Систолическая функция хорошая. Часто бывают семейным заболеванием;
2. дилатационная (застойная) кардиомиопатия, характеризующаяся дилатацией полости левого желудочка, умеренной гипертрофией его миокарда, увеличением систолического и диастолического объёма, плохой сократительной функцией, имеет мультифакторное происхождение (бывает врождённым и приобретённым);
3. рестриктивная кардиомиопатия связана с ухудшением растяжимости желудочков (их наполнения) в связи с поражением эндокарда и миокарда; систолическая функция часто долго не страдает. Сюда включены такие заболевания, как эндокардиальный фиброз, эозинофильный эндокардит Иффера, амилоидоз.
4. облитеративная кардиомиопатия – по сути является окончательной стадией рестриктивной кардиомиопатия, почему J. Goodwin предлагает не выделять этот вариант в самостоятельную форму, а назвать её рестриктивно-облитеративной.

Имеется облитерация полости левого желудочка из-за спаянности эндокарда, отложения там тромботических масс, что сопровождается клапанной недостаточностью.

Из всех видов заболевания у детей к идеопатическим, то есть истинным, кардиомиопатия относятся лишь гипертрофическая. Остальные (застойная, рестриктивная) чаще бывает результатом хронического кардина.

Поэтому остановимся на гипертрофической кардиомиопатии ГКМП, которая может быть без градиента давления между аортой и левого желудочка (симметричная

ГКМП) и с градиентом (асимметричная ГКМП). При симметричной ГКМП отмечается одинаково выраженная гипертрофия, а при асимметричной ГКМП с градиентом давлением отмечается как гипертрофия верхней части перегородки так и аномальным движением передней створки митрального клапана. Частота этой патологии во многом определяется выявляемостью, что всецело зависит от подготовки педиатров.

Этиология и патогенез ГКМП до конца не известны.

Особое значение в возникновении этой патологии принадлежит генетическим факторам. С внедрением в практику эхокардиографии изменения в виде гипертрофии межжелудочной перегородки стали обнаруживаться у 50-75% практически здоровых детей с ГКМП. Большинство авторов указывает на аутогеномодомантный путь наследования. Больше половины родственников, имевших кардиомиопатию, осложнившуюся инфарктом миокарда в возрасте 40 лет или умерших внезапно, были родителями больных, причём большинство из них по мужской линии.

J. Goodwin считает причиной ГКМП генетически обусловленный порок развития симпатической нервной системы, что нарушает обычный процесс сокращения и расслабления миокарда, способствует его прогрессирующей гипертрофии и дезорганизации, увеличению ригидности. Утолщение именно межжелудочной перегородки объясняется множеством адренорецепторов ней. Согласно данной точки зрения, ГКМП формируется внутриутробно, но клинически может проявить себя достаточно поздно (на 2-4 десятилетия жизни). Помимо врождённых и генетических, в возникновении ГКМП играют роль и приобретённые факторы. Врачи наблюдали детей, которые на основании клинико-инструментальных исследований, включая эхокардиографию, был поставлен диагноз ГКМП с градиентом; некоторые из этих больных были оперированы; все дети вскоре умерли, на аутопсии у них обнаружены признаки активного воспаления. Следовательно, кордиты также могут быть причиной симптомокомплекса, укладывающегося в понятие ГКМП, но чаще при этом формируются симметричная ГКМП.

Также в литературе отмечается формирование ГКМП у людей, чья профессиональная деятельность была связана с эмоциональным стрессом, большими физическими перегрузками или артериальной гипоксемией (лётчики, водолазы). Имеющиеся в этих случаях «катехоламиновые нагрузки» могут приводить со временем к ГКМП, что неоднократно подтверждено в эксперименте и клинике. Так, в 1975 году показано, что введение собакам надреномина в субмаксимальных дозах вызывает ГКМП.

Таким образом, к этиологическим факторам ГКМП относятся генетические, теротоксические, инфекционные, стрессорные. В основе патогенеза лежит нарушенная функция симпатической нервной системы, вызывающая гипертрофию межжелудочной перегородки, что влечёт за собой гипертрофию миокарда левого желудочка. Аномалия развития или приобретённое нарушение функции симпатической нервной системы обуславливает неравномерность распространения возбуждения по миокарду левого желудочка, искажения последовательности сокращения: вначале идёт возбуждение систальной области, затем верхушки сердца, происходит направленная ориентация капиллярных мышц, в силу этого меняет направление движения передняя створка митрального клапана: в систолу створка движется вперёд, к перегородке, создавая митральную регургитацию. Митральная регургитация, вторичного происхождения, формирует дополнительное препятствие выбросу крови в аорту.

Гемодинамика. При ГКМП обязательно сочетание 2-х факторов гипертрофии миокарда и нарушения функции релаксации (диастолы). Эти процессы идут параллельно в результате дисфункции симпатической нервной системы, которая одновременно ухудшает диастолическое наполнение и вызывает гипертрофию миокарда. В то же время фракция выброса при ГКМП остаётся нормальной или даже повышенной, что подтверждает сохранность сократительной (систолической) функции миокарда. Это имеется даже при

сердечной недостаточности, причиной которой при ГКМП служит нарушенная релаксация.

Патологическая анатомия – масса сердца увеличена. Обращает на себя внимание значительная гипертрофия миокарда левого желудочка, которая в 5% случаев бывает симметричной; но чаще – асимметричной.

Клиника, диагностика – среди наблюдавшихся больных с ГКМП преобладали мальчики. Лица женского пола составляют не более 30%. Все случаи ГКМП можно разделить на семейные и несемейные.

Первыми симптомами заболевания являются систолический шум, выявленный чаще случайно, реже в связи с жалобами на боль в области сердца или одышку при нагрузке. В зависимости от выраженности клинических симптомов можно выделить группы детей:

- 1) не предъявлявших жалоб;
- 2) предъявлявших жалоб после нагрузки на боли в области сердца, сердцебиения, головокружения, одышку, быстрое утомление, синкопе;
- 3) предъявлявших эти же жалобы в состоянии покоя.

Наиболее патогнотичны для ГКМП жалобы на боли в области сердца и синкопе, которые наблюдаются чаще при физической нагрузке в отсутствие признаков декомпенсации, при вполне удовлетворительном состоянии.

Причиной синкопа, вероятно, становятся различные острые нарушения ритма (полная блокада сердца, фибриляция желудочков).

Болевой симптом аналогичен «angina pectoris», его причина заключается в дефиците коронарного кровотока из-за выраженной гипертрофии миокарда левого желудочка. Описаны случаи смерти больных с ГКМП от инфаркта миокарда.

Одышка – один из первых симптомов ГКМП, появляется вначале при нагрузке, а затем и в покое, обусловлена повышением конечно-диастолического давления в левом желудочке, давления в малом круге.

Большинство детей не отстают в физическом развитии и даже отмечают атлетическим телосложением.

Область сердца не изменена. При рано возникшей кардиомиопатии может сформироваться левосторонний сердечный горб (у детей раннего возраста). Верхушечный толчок усилен. Размеры сердца могут быть как нормальными, так и значительно увеличены.

Большую диагностическую информацию даёт шумовая систематика. Наиболее характерны для разных по локализации и характеру систолического шума: - первый на верхушке, продолжительный, с проведением в левой аксил области или на основании сердца; второй – стенотического тембра с отрывом от I тона, в III – IV межреберье слева у грудины. Особенностью этого шума является его изменчивость на протяжении даже одного обследования, что связано с «нефиксированным» стенозом. В некоторых случаях шум может вообще отсутствовать.

Сердечная недостаточность при ГКМП долго отсутствует, реже появляется в первые годы и даже с рождения, преимущественно, по левожелудочному типу.

Определённую помощь в диагностике и определения тяжести состояния оказывает ЭКГ-исследования. Почти у 1/3 детей с ГКМП отмечается неполная и полная блокада пров ветви пучка Гиса. Важным прогностическим показателем является уменьшенный интервал Q – T; у таких детей больше шансов внезапно умереть.

На Rr-грамме в 50% случаев обнаруживают резко увеличенную форму сердечной тени и незначительное увеличение.

В последнем варианте форма сердечной тени напоминает таковую при стенозе аорты, выраженная талия, приподнятая над диафрагмой верхушка, образованная. При выраженной кардиомиопатии форма сердца может быть разно образной (трапециевидной,

с вытянутым левым желудочком), но верхушка сердца всегда остаётся приподнятой над диафрагмой.

В последние годы ведущее значение в диагностике ГКМП приобрела ЭХО-КГ, поскольку она позволяет неинвазивным путём поставить диагноз и рассчитать градиент давления между левым желудочком и аортой. В диагностически трудных случаях показаны зондирование полостей сердца и ангиокардиография.

Диф диагностика Сходство ГКМП с рядом сердечно-сосудистых заболеваний обусловлено общими клиническими проявлениями в виде систолического шума, гипертрофией левых отделов сог на ЭКГ, кардиомий, нарушений ритма.

Исключить клапанный, надклапанный и дискретный стеноз аорты помогают Rr-графия, ЭХО-КГ.

Большие трудности вызывает диф диагностика, с хроническим кардитом. В пользу ГКМП будут свидетельствовать семейные случаи заболевания, отсутствие выраженной атриомегалии, асимметричная гипертрофия межжелудочной перегородки.

ГКМП отличают 2 разных по характеру шума, нетипичные для ВПС жалобы (кардиалгии, синкопа), данные Rr, ЭКГ, отсутствие стеноза по данным ЭХО – КГ и радионуклеидного исследования.

При исключении ревматического характера недостаточности Мк увеличивают данные анамнеза, лабораторные исследования, ЭХО-КГ.

Течение – менее благоприятное бывает при семейных формах.

Средний возраст выявления заболевания – 15 лет, при спорадич случаях – 25 лет.

Тяжесть клинических симптомов зависит от продолжительности заболевания, но нередко у детей течение доброкачественное.

Осложнения, приводящие к летальному исходу, включая угрожающие жизни аритмии, СН, тромбоэктолию, инфекционный эндокардит. Особенно не типична для ГКМП – внезапная смерть, на которую приходится до 15% всей летальности.

Лечение может быть медикаментозным и хирургическим.

Основное патогенетическое звено образования ГКМП составляет дисфункция (гиперфункция) симпатической нервной системы, вызывающая прогрессирование заболевания и появление угрожающих жизни аритмий, поэтому рекомендуется назначение β-адреноблокаторов.

Такое лечение направлено на уменьшение градиента давления, снижение сократительной способности миокарда, увеличение конечно-диастолического объёма левого желудочка, профилактику и лечение аритмий. Обзидан (индерал) назначают длительно по 0,5-2 мг/кг от нескольких месяцев до нескольких лет, отмена медленная. Приём даже больших доз препарата не исключает внезапной смерти.

Кроме приёма обзидана, больным рекомендуют ограниченные физические нагрузки, седативные препараты, антиаритмии – кордарон, хинидин, и средства улучшающие обменные процессы в миокарде, микроциркуляцию – курантил, ацетилламин к-та – 1 мг/кг.

В случае неэффективности β-адреноблокаторов назначают изоптин (веропалил) по 80-320 мг/сут длительно, что приводит к уменьшению гипертрофии перегородки, улучшению диастолического наполнения.

В случаях СН возможно назначение необходимых доз сердечных гликозидов в сочетании β-адреноблокаторов, диуретиков. Периферийные вазодилаторы при ЧКМП противопоказаны.

Хирургическая коррекция остаётся спорной. Динамичность, «нефиксированность» сужения, нестойкость клинических проявлений значительно затрудняют определение показаний к оперативному лечению.

Поскольку ЧКМП – превичное заболевание миокарда, любое хирургическое вмешательство (миотомия, протезирование МК) является палиативным.

Следует сказать, что ГКМП – практически единственный, не являющийся большой редкостью.

Педиатры должны знать о существовании данной патологии, уметь её заподозрить. Дети, страдающие ГКМП и не знающие о своём заболевании, позволяют себе повышенные физические нагрузки, не получают своевременное лечение и имеют риск внезапной смерти.