КАРДИОМИОПАТИИ

Классификация болезней миокарда:

1. Дилятационная кардиомиопатия, возникающая в результате хронической диффузной миокардиальной ишемии (ИБС).
2. Инфекционные заболевания миокарда, в том числе гранулематозы, которые относятся к условно инфекциоонным заболеваниям.
3. Метаболические миокардиопатии.
4. Эндокринные миокардиопатии.
5. Миокардиопатии, вызванные болезнями соединительной ткани, нервно-мышечными заболеваниями, опухолями, воздействием лекарственных веществ.
6. Послеродовая миокардиопатия. В нашей стране практически не встречается. Имеет место в Африке.
7. Гипертрофические миокардиопатии, обусловленные врожденным аутосомальным дефектом.
8. Миокардиопатии при атаксии Фридрейха, феохромоцитоме, акромегалии.
9. Рестриктивная миокардиопатия, возникающая в результате болезни Лефлера, амилоидоза, гемохроматоза, эндокардиального фиброза.

Причины хронической сердечной недостаточности.

Поражение собственно миокарда вследствии ИБС, миокардитов и миокардиопатий.

Отметим, что если ИБС возникает вследствии видимых причин (повторные острые инфаркты миокарда, например), то трудностей в диагностике не возникает. Однако, мы не всегда можем установить причину хронической сердечной недостаточности, что создает трудности в диагностике. Рассмотрим случай атеросклеротического кардиосклероза. Эту патологию как причину хронической сердечной недостаточности можно считать, если есть: 1) нарушения ритма и проводимости стойкого характера, 2) имеются проявления хронической сердечной недостаточности (клинические). Т.е. атеросклеротический кардиосклероз - это далеко зашедшая форма заболевания. Для его развития должно пройти 10-15 лет. Следовательно, этот диагноз как причина хронической сердечной недостаточности может быть выставлен у пожилых людей, если другой причины хронической сердечной недостаточности не найти.

Отметим что ГБ крайне редко лежит в основе хронической сердечной недостаточности. ГБ дает различные ослажнения, в том числе острую сердечную недостаточность по типу отека легких при гипертоническом кризе. Т.е. должна быть "добавка" к ГБ. Этой "добавкой" будет диффузный атеросклеротический кардиосклероз с поражением дистального отдела коронарного русла. При поражении дистального отдела на первый план будут выступать нарушения ритма и проявления хронической сердечной недостаточности. Острые проявления ИБС практически не встречаются. При поражении проксимального отдела коронарного русла будут острые проявления ИБС, острый инфаркт миокарда. Т.е. аритмии являются причиной хронической сердечной недостаточности: брадикардия (ЧСС = 40 и менее), тахикардия (ЧСС = 140 и более). Т.е. атеросклеротический кардиосклероз в сочетании с аритмией одна из причин хронической сердечной недостаточности.

Миокардиты не всегда текут с яркой клиникой. Лабораторная диагностика крайне трудна, так как нет ярких изменений или вообще нет изменений. ЭКГ: снижение вольтажа QRS, изменение конечной части желудочкового комплекса, отрицательный Т Вопрос многих отведениях, снижение интервала ST ниже изолинии, но лабораторного подтверждения (ускорение СОЭ, лейкоцитоз, увеличение острофазовых белков - α1, α2) может не быть. Появление лабораторных показателей является проявлением ревматического миокардита. Вирусные миокардиты (особенно Коксаки) не соправождаются изменениями лабораторных данных. Для их диагностики делают РСК с вирусным антигеном. По нарастанию титра антител с двух недельным интервалом судят о наличии вирусной инфекции. Никаких физических нагрузок не проводят. Проводят пробы с калием или β-блокаторами, которые дают положительный эффект в случае ИБС или неспецифических изменений ЭКГ.

Миокардит может быть источником дилятационной кардиомиопатии, т.е. после миокардита развивается хроническая сердечная недостаточность, часто двухстороннего характера, т.е. со стороны малого и большого кругов кровообращения. Это бивентрикулярная сердечная недостаточность, которая является диагностическим признаком дилятационной кардиомиопатии, при которой первичный источник сложно определить.

Диагноз первичной дилятационной кардиомиопатии ставиться только при исключении других причин хронической сердечной недостаточности.

Другие причины хронической сердечной недостаточности.

I. Сопративление постнагрузки, т.е. увеличение постнагрузки:

ГБ и вторичная артериальная гипертензия, такие как злокачественная форма ГБ и злокачественная артериальная гипертензия. Эти формы идут с выраженными проявлениями СН, которые проявляются вскоре после развития злокачественной формы заболевания, так как миокард не подготовлен к высокому периферическому сопративлению. При этом диастолическое давление 120 и более, плюс изменения глазного дна в виде нейроретинопатии, плюс резистентность к антигипертензивной терапии. Для лечения используют 3-4 препарата: симпатолитики, в том числе изобарин, β-адреноблокаторы, мочегонные, блокаторы конвертирующего энзима. Такая форма злокачественной артериальной гипертензии наблюдается при гломерулонефрите, феохромоцитоме. При феохромоцитоме к вышеперечисленным признакам добавляется гиперсимпатикотония с постоянной тахикардией, наклонность к нарушениям ритма пароксизмального характера из-за токсического действия катехоламинов на миокард. прогрессирующее развитие СН. *Подтверждение феохромоцитомы:* - увеличение сахара,  
 - стойкий лейкозитоз,   
 - повышение уровня ванилин-миндальной кислоты,   
 - повыщение катехоламинов в моче,  
 - увеличение надпочечника при эхографии.

Пороки сердца: Коарктация аорты. Наблюдается у многих, которые обращаются с жалобами на СН. При этом пороке: шум изгнания на аорте, этот же шум в межлопаточном пространстве слева, усиленная пульсация, дополнительные шумы вследствии колатерального кровообращения, узурация ребер за счет давления расширенной аортой и сосудами, обеспечивающими коллатеральное кровообращение, снижение давления на нижних конечностях. Диагностика: эхокардиография.

Легочная гипертензия. Ее причины: сосудистые заболевания легких (заболевания непосредственно сосудов легких). При этом правый желудочек определяет размеры сердца и оно поварачивается против часовой стрелки. Это может быть при легочном стенозе (стеноз a. pulmonalis), первичной легочной гипертензии (васкулярные заболевания легких), которая является заболеванием молодых, чаще женщин, у которых ведущим клиническим признаком является одышка при незначительной физической нагрузки, плюс физическая нагрузка часто заканчивается развитием предобморочных и обморочных состояний, плюс проявления аритмии, плюс повышенная наклонность к внезапной смерти. Окончательная причина первичной легочной гипертензии не ясна. Предпологают, что имеется генетический дефект со стороны гладко-мышечной ткани мелких артерий легких, имеется выраженная гипертрофия средней оболочки сосудов, частые тромбэмболии мелких ветвей a. pulmonalis. Диагностика: выраженное выбухание второй дуги слева на рентгенограмме, что соответствует cor pulmonalis при обедненном сосудистом рисунке. Акцент 2-го тона слева и его фиксированное раздвоение, которое не изменяется в зависимости от фаз дыхания. Лечение: симптоматическое, плюс антагонисты Са.

II. Перегрузка объемом, т.е. увеличение преднагрузки. Причины: пороки сердца:  
 а) Митральная и аортальная недостаточность. Стенозы практически не дают увеличения преднагрузки. Не у всех больных четкий анамнез порока. Кроме того , даже первичная дилятационная кардиомиопатия может проявляться как порок, так как имеются изменения конфигурации клапанов с развитием региргутации и дилятации желудочков. Эхокардиография позволяет провести дифференциальный диагноз между митральной недостаточностью (характерна регургитация) и другими причинами, ведущими к относительной митральной недостаточности. Причинами изменения митрального клапана может быть бактериальный энокардит. У пожилых кальциноз клапана в сочетании с бактериальным эндокардитом. Не всегда есть все характерные симптомы бактериального эндокардита. Например, лихорадки может не быть. Она появляется в дальнейшем при развитии вегетаций. Изменений почек в виде нефрита также может не быть.  
 б) Наличие дополнительных соустий: дефект межпредсердной перегородки. Это очень мало слышимый порок. Имеется систолический шум изгнания за счет увеличения сопративления в малом круге. Кроме того, этот шум может исчезнуть и останется только кардиомиалгия, но всегда есть акцент 2-го тона слева (на легочной артерии) с расщеплением 2-го тона, не связанным с дыханием. Декомпенсация этого порока идет в зрелые годы.  
 в)Анемия: всегда различная степень перегрузки объемом, так как создаются условия гипердинамии (постоянная тахикардия, увеличенное пульсовое давление, увеличение ОЦК). Это редкая причина кардиомиалгии. Всегда есть "добавки" к анемии: атеросклеротический кардиосклероз. Кроме того. гипердинамия может быть при артерио-венозных фистулах. За счет врожденных дефектов, чаще сосудов легких. Будет систоло-диастолический шум. Может быть незаращение Баталова протока - это вариант артерио-венозного соустья. Диагностика: ангиопульмонография - точный диагноз + газовый состав крови.   
 г) Тиреотоксикоз. При диффузном поражении щитовидной железы трудностей диагностики нет. Однако, при токсической аденоме размером до 0,5 см, ярких признаков тиреотоксикоза нет. Тиреотоксикоз в этом случае проявится тахикардией, наклонностью к мерцательной аритмии. Это чаще у пожилых. Диагностика: сканирование щитовидной железы. При невозможности его проведения проводится лечение ex juvantibus: 3-6 таблеток мерказолила в сутки. Назначение мочегонных и сердечных гликозидов эффекта не дает, что является дифференциально-диагностическим признаком причины, котороя привела к сердечной недостаточности.

III. Рестриктивная кардиомиопатия: хронический констриктивный перикардит, тампонада перикарда, острый перикардит с тампонадой перикарда, амилоидоз. Констриктивный перикардит течет медленно, часто в его основе лежит туберкулез; наблюдается кальцификация сердца, но в размерах оно может быть не увеличено, однако, есть признаки периферического застоя: увеличение печени, асцит, выбухание вен шеи, т.е. правожелудочковая недостаточность, признаков легочного застоя нет. При констриктивном перикардите идет ограничение диастолы, что является причиной правожелудочковой недостаточности. Тампонада перикарда в результате острого перикардита, передозировки антикоагулянтов ведет к увеличению размеров сердца: дуги сердца сглаживаются и оно становится шарообразным. Глухости тонов может не быть, так как если количество жидкости не велико, то сердце "всплывает" и приближается к передней поверхности грудной клетки. Стстолическое давление снижено на вдохе на 10 мм.рт.ст. и более, т.е. pulsus parodoxus. При выраженном процессе пульс на вдохе может исчезать, так как даже в норме ограничен приток крови к сердцу на вдохе, а здесь есть большое количество жидкости, что ведет к резчайшему снижению притока крови.

Амилоидоз поражает сердце тотально. Также страдает диастола.

IV. Аритмия. Стойкая тахикардия или брадикардия, но чаще есть " добавка" к артмии.

Патологическая анатомия.

Скопление мононуклеаров в миокарде при его биопсии. Т.е. осуществляется верификация диагноза при миокардитах.

Частая причина дилятационной кардиомиопатии - алкоголизм. При этом изменяются процессы метаболизма и развивается стеатоз печени и жировая дистрофия миокарда, которая может привести к ограничению сократительной способности сердца. Идет растяжение полостей сердца после первых признаков заболевания. Первые признаки: пароксизмальная мерцательная аритмия, стойкая синусовая тахикардия. Если человек перестанет употреблять алкоголь, то на этом этапе (наличие первых признаков заболевания) может быть обратное развитие процесса. Эффективное лечение достигается препаратами калия. Причины гипокалиемии: действие ацетальальдегида + пониженное питание, что само по себе приводит к нарушению электролитного обмена (снижение К, Са). Развивается бивентрикулярная сердечная недостаточность.

Токсическое влияние на миокард могут оказывать лекарственные препараты, в частности антибиотики. В принципе все антибиотики могут оказывать токсическое влияние на миокард, но больше всего это касается рубомицина (адриомицин), который применяется во всех схемах лечения острого лейкоза. При сумарной дозе 250 мкг любая последующая доза вызывает тяжелую кардиомиопатию.

Раньше развитие кардиомиопатии наблюдалось у любителей пива, так как в его состав входили соли кобальта. Однако, теперь способ приготовления пива иной и эта проблема не актуальна.

Первичная дилятационная (застойная) кардиомиопатия.

Этот диагноз ставится при исключении всех вышеперечисленных причин. Эта кардиомиопатия приводит к тотальному увеличению сердца (желудочков и предсердий). Чаще страдают мужчины, старше 40 лет. Застойные явления в малом и большом кругу, наклонность к нарушениям ритма. Патологическая анатомия: истонченные, растянутые длинные волокна. Могут быть гипертрофированные волокна. Прогоноз зависит от выраженности гипертрофического процесса. Чем больше он выражен, тем лучше. Плохо, если преобладают процессы дилятации и истончения. Больные гибнут в течении 3-х лет от момента постановки диагноза.

Иногда склеродермия бывает в виде монопоражения миокарда. Других проявлений заболевания нет. Это очень сложный диагноз.

Характеристика первичной кардиомиопатии.

1) Бивентрикулярная сердечная недостаточность. Прогрессирующее поражение как желудочков, так и предсердий.

2) Системные или местные эмболии. Растянутые полости являются условием для образования пристеночных тромбов. Это и есть источник системных (большой круг) и местных (легочных) эмболий.

3) Внезапная смерть. Риск выше у тех лиц, у которых в анамнезе обмороки.

Диагностика:

1) Анамнез.

2) Объективное исследование: увеличение размеров сердца, разлитой сердечный толчок, приглушени 1-го тона, появление систолического шума как отражение митральной недостаточности. Если максимальный шум выслушивается в области парастернальной области, то это шум трикуспидальной недостаточности. Характерно появление 3-го и 4-го тонов. 3-й тон - через 0,012 с после 2-го тона. Он низкочастотный, следовательно, плохо слышен ухом. Лучше диагносцируется с помощью фонокардиографии. Этот тон локальный, на верхушке. Чаще выслушивается при тахикардии. Это и есть протодиастолический ритм галопа: резкая растянутость полостей, поступление большого количества крови из правого желудочка в раннюю диастолу. Это мышечный тон.

4-й тон - предсердный. Это расщепление 1-го тона. Протодиастолический ритм галопа. Может быть и 3-й и 4-й тоны. ЭКГ: снижен вольтаж зубьцов, гипертрофия левого желудочка, нарушение проведения (блокада ножек), частая политопная желудочковая экстрасистолия, мерцательная аритмия. Эхокардиография: растянутая полость левого желудочка, мало пульсаторных волн, что говорит о резко сниженной сократимости. Всегда есть кардиомигалия. Увеличение кардиоторакального отношения до 0,5 и более. Кардиоторакальное отношение: отношение поперечника сердца на уровне правого купола диафрагмы к поперечнику грудной клетки. В норме сердце должно быть в половину грудной клетки, т.е. до 0,5. Терапия обычная, т.е. препараты, снижающие пред- и постнагрузку, повышающие сократимость, плюс профилактика аритмий и тромбоэмболий. Все препараты даются в половинных дозах, так как у этих больных очень высока чувствительность к препаратам.

Гипертрофическая кардиомиопатия.

Чаще носит врожденный характер. Происходит дезорганизация миокарда в виде хаотичного (ненаправленного) хода миокардиальных волокон, отмечающихся выраженной и гипертрофией. Характер поражения может быть очаговый или диффузный. Очаговая гипертрофическая кардиомиопатия - это подклапанный стеноз. Будет клиника аортального стеноза, т.е. стенокардия, так как большая масса левого желудочка, а кровоснабжение недостаточное. Хроническая сердечная недостаточность прочвляется поздно, так как хорошая сократительная способность миокарда. Нарушена релаксация желудочков, т.е. фаза диастолы. Следовательно, будет одышка при движении, обмороки при физической нагрузки, желудочковые аритмии, которые часто носят пароксизмальный характер, т.е. желудочковая тахикардия и желудочковая фибриляция, что ведет к частой внезапной смерти. Будет усилен вентрикулярный градиент - это резкое повышение сопративления на выходе, возникает в самом гипертрофированном участке. Диагностика: первое место занимает наличие систолического шума изгнания - ромбовидного характера, который не проводится на сосуды шеи и выслушивается на верхушке. Этот шум возникает за счет градиента давления в выходящем тракте левого желудочка. Градиент различной степени выраженности и зависит от степени физической нагрузки и степени гипертрофии левого желудочка. Кроме того наблюдается усиление верхушечного толчка, закругление верхушки сердца. Размеры сердца не увеличины, так как гипертрофия левого желудочка этого не дает. Эхокардиография: резкое увеличение межжелудовковой перегородки, особенно в выносящем тракте (верхние отделы). Она выбухает в просвет желудочка и создает препядствие его сокращению. Лечение: нельзя назначать кардиотоники, так как усиление сократительной способности сердца приведет к ухудшению гемодинамики из-за нарушения диастолы. Надо растянуть диастолу, что достигается β-блокаторами и Са-антагонистами (верапамил).

Часто эта болезнь передается по доминантному типу и не прогрессирует во времени. Сейчас имеются попытки хирургического лечения: при резко выраженном стенозе иссекаются миокард с целью снижения градиента давления.