
Кардиомиопатии

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — генетически обусловленное заболевание сердца, характеризующееся массивной (более 1,5 см) гипертрофией левого и/или реже правого желудочка.

КОДЫ МКБ-10

• **I42.1** Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия • **I42.2** Другая гипертрофическая кардиомиопатия.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Болезнь может манифестировать в любом возрасте, в том числе пожилым и старческим.

Встречаемость у взрослого населения — 0,02–0,05%, в равной степени у мужчин и женщин. Около половины всех случаев заболевания составляют семейные формы.

Гипертрофическая кардиомиопатия — наиболее частая причина внезапной сердечной смерти (ВСС) у молодых людей (включая легкоатлетов, у которых ГКМП составляет 50% ВСС).

Ежегодная смертность больных ГКМП колеблется в пределах от 1 до 6%.

ПРОФИЛАКТИКА

Около половины всех случаев заболевания — наследуются.

Всем лицам, имеющим отягощенный семейный анамнез по случаям внезапной смерти в молодом возрасте у родственников, необходимо проведение периодической (не реже 1 раза в год) эхокардиографии. Им следует избегать профессиональных занятий спортом и профессий, связанных с перегрузками.

СКРИНИНГ

Необходим активный диагностический поиск (физикальное обследование, ЭКГ, ЭхоКГ) у ближайших родственников больных ГКМП. У детей в течение всего пубертатного периода необходимы ежегодные повторные обследования, так как в этот период особенно высок риск ремоделирования левого желудочка со спонтанным развитием его гипертрофии.

КЛАССИФИКАЦИЯ

По наличию градиента систолического давления в полости левого желудочка

- Обструктивная форма ГКМП — наличие градиента систолического давления в полости левого желудочка.
- Необструктивная форма ГКМП — отсутствие градиента систолического давления в полости левого желудочка.

Гемодинамический вариант обструктивной ГКМП

- С базальной обструкцией — субаортальная обструкция в покое.
- С лабильной обструкцией — значительные спонтанные колебания внутрижелудочкового градиента давления.
- С латентной обструкцией — обструкция возникает только при нагрузке и провокационных фармакологических пробах.

Вариант течения ГКМП

- Стабильное, доброкачественное течение.
- Внезапная смерть.
- Прогрессирующее течение: усиление одышки, слабости, утомляемости, болевого синдрома (кардиалгия, стенокардия), синкопальных и пре-синкопальных состояний и др.
- Развитие мерцательной аритмии и связанных с ней тромбоэмболических осложнений.
- «Конечная стадия»: нарастание явлений сердечной недостаточности из-за ремоделирования левого желудочка и снижения его сократительной способности.

Диагностика

АНАМНЕЗ И ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Жалобы и анамнез

Клиническая симптоматика у больных с ГКМП разнообразна и малоспецифична.

Для ГКМП не описано каких-либо специфических жалоб больного. Наиболее часто выявляют:

- одышку;
- боли в грудной клетке кардиалгического и стенокардитического характера;
- ощущение сердцебиения, перебоев;
- головокружения;
- пре- и синкопальные состояния.

Физикальное обследование

Результаты физикального обследования больных необструктивной ГКМП могут быть абсолютно нормальными.

Физикальное обследование больного обструктивной ГКМП.

Пульс при пальпации сонных артерий быстрый («отрывистый»). Пальпация области сердца выявляет, что верхушечный толчок смещён влево, усилен, может носить разлитой характер.

При аускультации сердца выслушивают систолический шум различной интенсивности с максимумом вдоль левого края грудины, который не проводится на сосуды шеи. Громкость систолического шума увеличивается при уменьше-

нии наполнения сердца и снижении общего периферического сопротивления (вставание с корточек, натуживание, приём нитроглицерина) и уменьшается при увеличении наполнения сердца (в положении лёжа, на корточках).

ЛАБОРАТОРНЫЕ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Лабораторные методы исследования не дают диагностически значимой информации для установления диагноза ГКМП.

Изменения на ЭКГ выявляют у абсолютного большинства больных. Наиболее типичными, хотя и малоспецифичными проявлениями заболевания на ЭКГ служат:

- признаки гипертрофии миокарда левого желудочка;
- патологический зубец *Q* или комплекс *QS* (эти изменения требуют исключения инфаркта миокарда);
- нарушения проводимости (атриовентрикулярная блокада различной степени, нарушения внутрижелудочкового проведения);
- нарушения ритма.

Рентгенологическое исследование грудной клетки малоинформативно. Изменений может не быть, а может быть немного увеличена тень сердца.

ЭхоКГ — основной метод диагностики ГКМП.

ЭхоКГ должна быть проведена всем больным с подозрением на ГКМП.

Наиболее характерные изменения при ЭхоКГ:

- гипертрофия миокарда левого желудочка: в 60% случаев асимметричная (отношение толщины межжелудочковой перегородки и толщины задней стенки левого желудочка 1,3:1), в 30% — симметричная, в 10% — апикальная;
- систолическое движение передней створки митрального клапана вперёд;
- нормальные или уменьшенные размеры полости левого желудочка;
- фракция выброса левого желудочка повышена;
- гиперкинезия задней стенки левого желудочка и гипокинезия межжелудочковой перегородки.

Если имеется возможность проведения доплер-ЭхоКГ, могут быть определены следующие признаки:

- наличие внутри левого желудочка систолического градиента давления (градиент более 50 мм рт.ст. считают выраженным);
- у 80% больных имеется диастолическая дисфункция.

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Гипертрофическая кардиомиопатия, обструктивная форма. Стенокардия напряжения II ФК, желудочковая экстрасистолия. НК I ст. (II ФК).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Наиболее часто ГКМП нужно дифференцировать с аортальным стенозом.

Сходство:

- жалобы на одышку, стенокардитические боли, обмороки;
- гипертрофия левого желудочка, выявляемая при физикальном обследовании, на ЭКГ и ЭхоКГ.

Различия:

- в отличие от шума при аортальном стенозе, систолический шум при ГКМП не проводится или слабо проводится на сонные артерии;

- выявляемая доплеровским исследованием обструкция выносящего тракта левого желудочка при ГКМП (в отличие от аортального стеноза) часто носит динамический характер, внутрижелудочковый градиент давления меняется.

ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ КОНСУЛЬТАЦИИ ДРУГИХ СПЕЦИАЛИСТОВ

При высоком риске внезапной смерти (см. раздел Прогноз) необходима максимально активная врачебная тактика:

- уточнение лекарственной терапии;
- использование искусственных водителей ритма, дефибрилляторов-кардиовертеров;
- проведение хирургических вмешательств.

Больной должен быть проконсультирован в специализированном кардиологическом лечебном учреждении.

Больной должен быть также направлен на консультацию в лечебное учреждение с возможностью имплантационных и хирургических вмешательств, когда фармакотерапия не позволяет эффективно контролировать симптомы заболевания, а низкое качество жизни не устраивает пациента.

Лечение

ЦЕЛИ ЛЕЧЕНИЯ

Основная цель лечебных мероприятий — профилактика и коррекция клинических проявлений заболевания с улучшением качества жизни пациентов и прогноза, предупреждение внезапной смерти и прогрессирования заболевания.

ПОКАЗАНИЯ К ГОСПИТАЛИЗАЦИИ

- Впервые выявленная у больного ГКМП с клинической симптоматикой заболевания.
- Бессимптомное или малосимптомное течение ГКМП при наличии отягощённого семейного анамнеза, признаков внутрижелудочковой обструкции по данным ЭхоКГ и серьёзных нарушений ритма сердца по данным ЭКГ или холтеровского мониторирования.
- Начало медикаментозной терапии или необходимость её коррекции.

НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Ограничение значительных физических нагрузок, запрещение занятий спортом, способных вызвать усугубление гипертрофии миокарда, повышение внутрижелудочкового градиента давления и риска внезапной смерти.

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

До настоящего времени не решён вопрос о необходимости проведения активной медикаментозной терапии наиболее многочисленной группе больных с бессимптомными или малосимптомными формами ГКМП и низкой вероятностью внезапной смерти (см. раздел Прогноз).

Антибиотикопрофилактику инфекционного миокардита (аналогично больным с пороками сердца) рекомендуют при обструктивных формах ГКМП в ситуациях возможной bacteriemии.

Основу медикаментозной терапии ГКМП составляют препараты с отрицательным инотропным эффектом: β -адреноблокаторы и урежающие ритм блокаторы кальциевых каналов. При необходимости антиаритмической терапии преимущественно назначают амиодарон.

β -Адреноблокаторы — наиболее эффективная группа лекарственных средств, применяемых в лечении ГКМП.

- Пропранолол назначают по 20 мг 3–4 раза в день с постепенным увеличением дозы под контролем пульса и артериального давления, максимальная доза 120–240 мг/сут. Следует стремиться к применению возможно более высоких доз препарата, так как отсутствие эффекта терапии часто связано с недостаточной дозировкой.
- Атенолол, бисопролол и другие β -адреноблокаторы также могут быть рекомендованы для длительного лечения больного с ГКМП. Их достоинство — продолжительность действия, что снижает кратность приёма. Преимущества, связанные с кардиоселективностью, как правило, нивелируются необходимостью применения высоких доз препарата.
- Соталол рекомендован к применению у больных с ГКМП с тяжёлыми суправентрикулярными и желудочковыми аритмиями, так как сочетает в себе свойства β -адреноблокатора и антиаритмического препарата III класса (кордароноподобный эффект).

Блокаторы кальциевых каналов

- Верапамил — препарат выбора в этой группе лекарственных средств, благодаря наибольшему отрицательному инотропному эффекту и наилучшему фармакологическому профилю. Верапамил назначают, начиная с 20–40 мг 3 раза в день с постепенным повышением дозы до снижения частоты сердечных сокращений в покое до 50–60 в минуту. Обычная клиническая доза 160–240 мг/сут. Удобны пролонгированные формы (изоптин-ретард и др.) верапамила, так как снижают кратность приёма.

Антиаритмические препараты

- Дизопирамид применяют у больных ГКМП с умеренной обструкцией оттока из левого желудочка с желудочковыми аритмиями. Начальная доза 400 мг/сут с постепенным увеличением до 800 мг.
- Амиодарон применяют у больных ГКМП как с суправентрикулярными, так и желудочковыми аритмиями. Начинают лечение с насыщающей дозы 600–1200 мг/сут в течение 3–7 дней с постепенным, по мере уменьшения ЧСС, снижением до поддерживающей 200 и менее мг/сут.

Антикоагулянты

Назначают при развитии мерцательной аритмии, при постоянной форме неопределённо долго. Схемы подробно см. в разделе Нарушения ритма сердца.

ОБУЧЕНИЕ ПАЦИЕНТА

Больному следует рекомендовать ограничение значительных физических нагрузок, профессиональных занятий спортом.

Дальнейшее ведение

Все больные ГКМП, включая бессимптомное течение, нуждаются в динамическом наблюдении.

Не реже чем раз в год врач по месту жительства должен вызвать больного для осмотра, проведения записи ЭКГ и ЭхоКГ-исследования с определением градиента в полости левого желудочка и ЭКГ-мониторирования для выявления желудочковых нарушений ритма сердца.

Выжидательная тактика возможна только в случаях бессимптомного или малосимптомного течения ГКМП при отсутствии признаков внутрижелудочковой обструкции, обмороков и серьезных нарушений ритма сердца, а также отягощённого семейного анамнеза.

Прогноз

Факторами высокого риска внезапной смерти при ГКМП служат:

- молодой возраст (менее 14 лет);
- семейный анамнез по ГКМП или внезапной смерти у ближайших родственников;
- гипертрофия миокарда левого желудочка более 3 см;
- выраженная обструкция выходного тракта левого желудочка (градиент давления более 60);
- наличие синкопальных и пресинкопальных состояний;
- тяжёлые желудочковые тахикардии;
- мерцательная аритмия;
- неадекватность прироста артериального давления при физической нагрузке.

ИСТОЧНИКИ

Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G. et al. Contemporary definitions and classification of the Cardiomyopathies. An American Heart Association Scientific Statement From the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Transplantation Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention // *Circulation*. — 2006. — Vol. 113. — P. 1807–1816.

Wynne J., Braunwald E. The cardiomyopathies // *Braunwald's Heart Disease*. — 7th ed. / eds D.R. Zipes *et al.* — Philadelphia : Elsevier Saunders, 2005. — P. 1659–1696.

Thiene G., Angelini A., Basso C. et al. The new definition and classification of cardiomyopathies // *Adv. Clin. Path.* — 2000. — Vol. 4. — P. 53–57.

Thiene G., Corrado D., Basso C. Cardiomyopathies: is it time for a molecular classification? // *Eur. Heart J.* — 2004. — Vol. 25. — P. 1772–1775.

ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Дилатационная кардиомиопатия — заболевание сердца, характеризующееся расширением его полостей и нарушением сократительной функции.

КОДЫ МКБ-10

- **I42.0** Дилатационная кардиомиопатия • **I42.8** Другие кардиомиопатии
- **I42.9** Кардиомиопатия неуточнённая.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Распространённость дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) — 5–8 случаев на 100 000 человек в год.

У мужчин ДКМП возникает чаще, чем у женщин — 2,5:1.

Среди всех кардиомиопатий ДКМП составляет до 60%.

ПРОФИЛАКТИКА

У 20–25% больных ДКМП заболевание имеет наследственный характер, поэтому всем лицам, имеющим отягощённый семейный анамнез по случаям сердечной недостаточности в молодом возрасте у родственников, необходимо проведение врачебного осмотра не реже 1 раза в год. Им следует избегать профессиональных занятий спортом и профессий, связанных с перегрузками. Во время эпидемий вирусных инфекций следует применять все профилактические меры, а при заболевании — постельный режим, так как все многочисленные агенты (прежде всего вирусы), приводящие к развитию миокардитов, могут влиять на прогрессирование сердечной недостаточности при ДКМП.

СКРИНИНГ

Диагноз ДКМП следует исключить во всех следующих случаях:

- больной с клинической картиной сердечной недостаточности, особенно при отсутствии у него в анамнезе сведений об ИБС и клапанных поражениях;
- больной с мерцательной аритмией (пароксизмальной или постоянной) без ишемической болезни сердца и/или систематического злоупотребления алкоголем в анамнезе;
- лица с дилатацией полостей сердца по данным рентгенологического или ЭхоКГ-исследования без клапанных поражений и/или систематического злоупотребления алкоголем в анамнезе;
- больные с тромбозом болиями при отсутствии внесердечных источников эмболий.

КЛАССИФИКАЦИЯ

ДКМП, как правило, классифицируют в зависимости от выраженности клинических проявлений сердечной недостаточности (см. раздел Сердечная недостаточность).

Диагностика

ДКМП может манифестировать в любом возрасте больного, но чаще в 30–50 лет.

АНАМНЕЗ И ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Бессимптомная кардиомиопатия встречается в 4–13% всех случаев ДКМП.

Наиболее частое клиническое проявление ДКМП — сердечная недостаточность (подробно см. раздел Сердечная недостаточность настоящих Клинических рекомендаций).

Наиболее частые жалобы больного с ДКМП:

- снижение толерантности к нагрузкам, слабость (до 100% больных);
- одышка (90%);
- ощущения сердцебиения, перебоев (30%);
- периферические отёки (30%);
- кардиалгии (9–13%);
- другие.

Осмотр:

- ортопноэ;
- периферические отёки;
- положительный венный пульс;
- асцит.

Перкуссия:

- расширение границ сердца;
- увеличение печени.

Пальпация — верхушечный толчок разлитой и смещен влево.

Аускультация:

- влажные хрипы в лёгких;
- при синусовом ритме выслушивается четвёртый тон, а при прогрессировании заболевания — третий тон;
- систолический шум на митральном и трикуспидальном клапане.

ЛАБОРАТОРНЫЕ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Рентгенологическое исследование:

- расширение камер сердца;
- застой в малом круге кровообращения различной степени.

На ЭКГ у больного ДКМП можно наблюдать самые разнообразные изменения:

- различные нарушения проводимости (до 80% больных): атриовентрикулярная блокада различной степени, нарушения внутрижелудочкового проведения;
- неспецифические изменения сегмента *ST* и зубца *T*;
- ЭКГ-признаки гипертрофии левого желудочка;
- нарушения ритма сердца: экстрасистолия, мерцательная аритмия и др.;
- также может регистрироваться нормальная ЭКГ.

ЭхоКГ — наиболее информативный неинвазивный метод диагностики ДКМП.

У больных с ДКМП чаще всего определяют:

- снижение фракции выброса левого желудочка ниже 45%;
- дилатация левого или обоих желудочков;
- внутрисердечные тромбы;
- при возможности проведения доплеровского исследования можно определить митральную и/или трикуспидальную регургитацию.

Сцинтиграфию миокарда проводят в тех случаях, когда вследствие плохого ультразвукового окна невозможно проведение ЭхоКГ исследования. Сцинтиграфия миокарда позволяет количественно оценить систолическую и диастолическую функции левого желудочка.

Проведение исследования лимитирует его стоимость и необходимость специального оборудования.

Биопсия миокарда не может быть рекомендована из-за низкой диагностической значимости и стоимости метода.

Коронароангиографию проводят только в тех случаях, когда всё вышеуказанное обследование не позволило разграничить ДКМП и ИБС. Метод лимитируют стоимость и необходимость специального оборудования.

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Дилатационная кардиомиопатия. Мерцательная аритмия, постоянная форма, тахисистолия. НК IIa стадии (III ФК).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Данные анамнеза, аускультативная картина, рентгенологическое исследование и эхокардиограмма чаще всего сразу позволяют исключить ряд заболеваний, протекающих с дилатацией полостей сердца и клиникой сердечной недостаточности: артериальную гипертензию, аневризму левого желудочка, злоупотреблением алкоголем, пороки сердца.

Наибольшие трудности наблюдают в различии ДКМП с ИБС, постинфарктным кардиосклерозом, когда острый инфаркт миокарда был перенесён «на ногах» незаметно для больного, и с хроническим миокардитом.

ИБС, постинфарктный кардиосклероз — сходство:

- проявления сердечной недостаточности;
- изменения $ST-T$ на ЭКГ;
- дилатация левого желудочка, снижение его сократимости и внутрисердечные тромбы по данным ЭхоКГ.

Различия:

- у больных с постинфарктным кардиосклерозом, как правило, можно выявить анамнестические указания на перенесённый инфаркт миокарда;
- больные с ИБС обычно имеют несколько факторов риска, прежде всего дислипидемию, курение, артериальную гипертензию и др.;
- для постинфарктного кардиосклероза более характерны изменения в синергичных отведениях ЭКГ, например, II, III, aVF или I, aVL, V_5-V_6 ;
- у больных с постинфарктным кардиосклерозом на ЭхоКГ более характерно выявление зон локального гипо-, а- или дискинеза, тогда как при ДКМП более характерно диффузное снижение сократимости миокарда левого желудочка;
- коронароангиография — наиболее точный метод дифференциальной диагностики ИБС и ДКМП; лимитируют её проведение стоимость и необходимость специального оборудования.

Хронический миокардит. Различить ДКМП и хронический миокардит часто не представляется возможным. Считается, что ДКМП может быть исходом миокардита.

Сходство:

- клинические признаки застойной сердечной недостаточности;
- на ЭКГ — неспецифические изменения $ST-T$;
- на ЭхоКГ — дилатация полостей сердца и снижение сократимости миокарда левого желудочка (уменьшение фракции выброса левого желудочка).

Различия:

- у больных с миокардитом может быть анамнестическая связь начала заболевания с перенесённой вирусной инфекцией;

- у больных с миокардитом можно наблюдать воспалительные изменения в клиническом анализе крови;
- у больных с миокардитом повышен уровень кардиоспецифических ферментов в биохимическом анализе крови;

ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ КОНСУЛЬТАЦИИ ДРУГИХ СПЕЦИАЛИСТОВ

При развитии тромбоэмболических осложнений больного ведут совместно с врачом соответствующей специальности: невропатологом — при развитии ишемического кардиоэмболического инсульта, сосудистым хирургом — при развитии эмболий периферических сосудов.

Лечение

ЦЕЛИ ЛЕЧЕНИЯ

Лечение ДКМП — лечение сердечной недостаточности (подробно см. раздел Сердечная недостаточность настоящих Клинических рекомендаций).

Цель лечения — замедлить прогрессирование хронической сердечной недостаточности, предотвратить осложнения заболевания (нарушения ритма сердца, тромбоэмболии и др).

ПОКАЗАНИЯ К ГОСПИТАЛИЗАЦИИ

- Впервые выявленная ДКМП.
- Прогрессирование сердечной недостаточности, не купирующееся в амбулаторных условиях.
- Пароксизмальные нарушения ритма сердца.
- Тромбоэмболии.

НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- Ограничение соли, жидкости.
- Щадящий режим.

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

При развитии клинической картины сердечной недостаточности применяют стандарты её лечения. (см. раздел Сердечная недостаточность).

При развитии нарушений ритма сердца проводят антиаритмическую терапию (см. раздел Нарушения ритма сердца).

ОБУЧЕНИЕ ПАЦИЕНТА

- Строго обязателен отказ от курения и приёма алкоголя.
- Необходим контроль массы тела больного для выявления задержки жидкости. С этой целью желательно ежедневное взвешивание утром натощак.
- Больной должен быть обучен оценке дневного диуреза — подсчёту выпитой и выделенной жидкости.

Дальнейшее ведение

Дилатационная кардиомиопатия служит показанием для пересадки сердца. Однако трансплантация сердца доступна лишь небольшому числу пациентов из-за ограниченного количества донорских сердец. В последние годы число листов ожидания выросло.

Прогноз

Дилатационная кардиомиопатия характеризуется неуклонно прогрессирующим течением и плохим прогнозом. Смертность за 1 год наблюдения с момента установления диагноза ДКМП составляет 20–30%, за 5 лет — 50%. При применении всего комплекса лечебных мероприятий и приверженности больных к лечению летальность может быть снижена.

Наиболее частая причина смерти — фатальные нарушения ритма сердца. Другие причины — прогрессирование сердечной недостаточности, тромбоэмболии и др.

Предикторы плохого прогноза у больных с ДКМП:

- кардиоторакальный индекс более 55%;
- конечный диастолический объем левого желудочка более 150 мл;
- фракция выброса левого желудочка менее 35%;
- синкопальные состояния в анамнезе;
- системная гипотензия;
- гипонатриемия (натрий крови менее 137 ммоль/л).

ИСТОЧНИКИ

Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G. et al. Contemporary definitions and classification of the Cardiomyopathies. An American Heart Association Scientific Statement From the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Transplantation Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention // *Circulation*. — 2006. — Vol. 113. — P. 1807–1816.