

Министерство здравоохранения Республики Беларусь
Государственное учреждение Республиканский научно-
практический центр «Кардиология»
Учреждение образования «Белорусский государственный
медицинский университет

Кардиомиопатии: современные методы диагностики и лечения

Материалы республиканской научно-практической конференции
«Кардиомиопатии: современные методы диагностики и лечения»

Минск, 24 марта 2016 г.

Минск, БГМУ 2016

УДК 616.127–07-08(043.2)

ББК 54.10

К 21

Рецензенты:

Н.Ф.Сорока, заведующий 2-й кафедрой внутренних болезней УО «БГМУ»
доктор медицинских наук профессор;

М.В.Зюзенков, профессор кафедры поликлинической терапии УО «БГМУ»
доктор медицинских наук профессор

Редакторы :

Мрочек А.Г. директор ГУ РНПЦ «Кардиология» академик НАН Б,

Трисветова Е.Л. профессор 2-й кафедры внутренних болезней УО «БГМУ»

Редакционный совет:

Тябут Т.Д., д.м.н. профессор; Комиссарова С.М., к.м.н. доцент; О.А. Паторская, ассистент

К21 .Кардиомиопатии: современные методы диагностики и лечения. Материалы республиканской научно-практической конференции «Кардиомиопатии: современные методы диагностики и лечения»

Минск, 24 марта 2016 г./ Под ред. А.Г.Мрочека, Е.Л.Трисветовой. Минск: БГМУ, 2016 - 131 с.

ISBN 978-985-567-430-7

В сборнике представлены статьи по современным методам диагностики, медикаментозному, электрофизиологическому и хирургическому лечению кардиомиопатий.

Предназначен для врачей кардиологов, терапевтов, врачей-интернов, студентов медицинских ВУЗов.

УДК 616.127-07-08(043.2)

ББК 54.10

К21

ISBN 978-985-567-430-7

©УО «Белорусский государственный
медицинский университет, 2016

© Мрочек А.Г., Трисветова Е.Л.,2016

ВВЕДЕНИЕ

В группе некоронарогенных заболеваний сердца значительное место занимают кардиомиопатии, распознавание которых вызывает трудности. Отсутствие специфических симптомов, длительное бессимптомное или малосимптомное течение, синдромы сходные по клиническим проявлениям с известными болезнями - ишемической болезнью сердца, пороками сердца; и как исход различных по этиологии кардиомиопатий при длительном течении - сердечная недостаточность, обуславливают формальную интерпретацию признаков и формулировку диагнозов, не соответствующих истинной природе нарушений.

За последние годы, благодаря расширению возможностей для генетического изучения заболеваний, изменилось представление о патогенезе кардиомиопатий и появилось обоснование для разработки новой классификации. Установлено, что причиной многих кардиомиопатий служат мутации генов, кодирующих различные белки миокарда, и, в зависимости от генетического дефекта, следует различать фенотипы заболевания. Специфические морфологические и функциональные фенотипы, в свою очередь, подразделяют на семейные и несемейные формы, в связи с чем особую важность приобретает изучение наследственности пациентов с кардиомиопатией.

Повышению информативности диагностических методов исследования при кардиомиопатиях, и, следовательно, улучшению диагностики, способствовало совершенствование известных (эхокардиография) и внедрение в клиническую практику новых современных методов визуализации - магнитно-резонансной томографии. Выявление признаков, характерных для определенной кардиомиопатии, является основанием для дифференциальной диагностики поражений миокарда, а признаки обширных зон фиброза в миокарде свидетельствуют о высоком риске смерти пациента.

В сборнике статей представлены научные сообщения о современных методах диагностики, принципах медикаментозного и немедикаментозного лечения кардиомиопатий.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ И КЛАССИФИКАЦИЯ КАРДИОМИОПАТИЙ

Термин «кардиомиопатия» (КМП) в переводе с греческого (*kardia* – сердце, *myos* – мышца, *pathos* – болезнь) обозначает "болезнь мышцы сердца". Термин предложен в 1957 г. W. Bridgen и использовался для обозначения заболеваний миокарда неясной этиологии, характеризующихся появлением кардиомегалии, изменений на ЭКГ и прогрессирующим течением с развитием сердечной недостаточности и неблагоприятным прогнозом для жизни.

В 1973 г. J.F. Goodwin предложил следующее определение КМП: «Кардиомиопатия - это острое, подострое или хроническое поражение мышцы сердца неизвестной или неясной этиологии, часто с вовлечением эндокарда или перикарда, и не являющееся следствием структурной деформации сердца, гипертензии (системной или легочной) или коронарного атероматоза».

В 1995 г. рабочая группа экспертов ВОЗ предложила называть КМП «заболевания миокарда, которые ассоциируются с дисфункцией сердца», а для обозначения поражений миокарда известной этиологии или являющихся проявлением системных заболеваний использовать термин «специфические» КМП.

Классификация Американской ассоциации кардиологов, разработанная в 2006 г. предусматривает выделение первичных (изолированное поражение миокарда) и вторичных КМП (миокардиальное поражение является проявлением мультиорганных заболеваний). Среди первичных КМП выделены:

Генетические:

- ГКМП (гипертрофическая КМП),
- АДПЖ (аритмогенная дисплазия правого желудочка),
- некомпактный миокард левого желудочка,
- нарушения депонирования гликогена,
- PRKAG2 (protein kinase, AMP-activated, gamma 2 non catalytic subunit),
- болезнь Данона (Danon disease),

- дефекты проведения,
- митохондриальные миопатии,
- нарушения ионных каналов (синдром удлинённого или укороченного интервала Q-T; синдром Бругада, синдром Ленегра (Lenegre), катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия, синдром необъяснимой внезапной ночной смерти.

Смешанные:

- ДКМП (дилатационная КМП),
- РКМП (рестриктивная КМП).

Приобретенные:

- воспалительная (миокардит),
- стресс-индуцированная (takotsubo),
- перипаретальная,
- тахикардие-индуцированная,
- у детей, рожденных матерями с инсулинзависимым сахарным диабетом.

В 2008 г. Европейское общество кардиологов предложило новое определение и классификацию КМП, имеющую практическое значение, и принятое во многих европейских странах.

КМП - патология миокарда, при которой происходят его структурные или функциональные нарушения, не обусловленные ишемической болезнью сердца, гипертензией, клапанными пороками и врожденными заболеваниями сердца.

КМП группируются в зависимости от морфологического или функционального фенотипа:

- ГКМП,
- ДКМП,
- АДПЖ,
- РКМП,

- неклассифицируемые кардиомиопатии: некомпактный миокард, стресс-индуцированная кардиомиопатия (Takotsubo).

Все фенотипы КМП подразделяются на следующие:

- семейные/генетические – не идентифицированный генный дефект и другие подтипы заболевания;
- несемейные/негенетические - идиопатические и другие подтипы заболевания.

В 2013 г. классификация КМП дополнена следующими понятиями системы MOGE(S):

M - Morpho-functional - морфофункциональные признаки или внешние клинические проявления;

O - Organ/system involvement - какие органы затронуты;

G - Genetic - доля наследственной компоненты;

E - Etiological Annotation - этиология или явный генетический дефект, ставший причиной заболевания;

S - Stage - стадия сердечной недостаточности (необязательный параметр).

Таким образом, диагноз кардиомиопатии дополняется результатами полученных клинических, генетических, морфологических изменений у конкретного пациента.