



Некоронарогенные заболевания миокарда.

Выполнила: Шакарьянц В.А.

Студенка 1 группы, 5 курса, Лечебного факультета

Некоронарогенные заболевания миокарда

Миокардиодистрофии

- Анемические
- Алиментарные
- Эндокринные, дисметаболические, дисэлектролитные
- Токсические, в том числе алкогольные
- При вегетативно-сосудистой дистонии
- При системных нераномишечных заболеваниях
- При физических перенапряжениях
- При закрытых травмах грудной клетки
- Радиационная
- Вибрационная
- При большинстве заболеваний ССС (ИБС, артериальная гипертензия, пороки сердца, амилоидоз сердца, фиброз аортосклероз и др.)

Миокардиты

инфекционные и инфекционно-аллергические

- Вирусные (Коксаки, грипп, ЕСНО, СПИД и др.)
- Инфекционные (дифтерия, скарлатина, туберкулез и др.)
- Спирохетозные (сифилис, лептоспироз, возвратный тиф)
- Риккетсиозные (сыпной тиф, лихорадка Ку)
- Паразитарные (токсоплазмоз, болезнь Чагаса, трихинеллез)
- Грибковые (актиномикоз, кандидоз, аспергиллез и др.)

аллергические (иммунологические)

- Инфекционно-аллергические
- Лекарственные
- Сывороточные
- Нутритивные
- При системных заболеваниях соединительной ткани
- При инфекционном эндокардите
- При бронхиальной астме
- При синдроме Лайелла
- При синдроме Гудпасчера
- Ожоговые
- Трансплантационные

токсико-аллергические

- Тиреотоксические
- Уремические
- Алкогольные

Кардиомиопатии

- Дилатационные
- Гипертрофические:
 - диффузная
 - асимметричная
 - верхушечная
- Аритмогенная дисплазия правого желудочка

Опухоли миокарда

- Первичные
- Вторичные (метастатические)

НЕКЛАССИФИЦИРУЕМАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

НМЛЖ – некоронарогенное заболевание миокарда манифестирующее, характеризующееся:

- ♦ нарушениями ритма;
- ♦ тромбоэмболиями;
- ♦ ишемическими изменениями на ЭКГ;
- ♦ сердечной недостаточностью;
- ♦ внезапной сердечной смертью

При этом, среди родственников выявляются случаи ВСС;

Больной длительно может не предъявлять жалоб.

Распространенность заболевания

Составляет 0,014% - 0,14% в год
[С. Stollberger и соавт., 2000].

Аутосомно-доминантный тип наследования
чаще встречается у мужчин - 56-82%

- НМЛЖ

- Sporадическая

- Семейная

- 18% - 50% случаев среди

- членов семьи.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Этиологические факторы изучены недостаточно.

Нарушения в эмбриогенезе происходят на ранних стадиях.

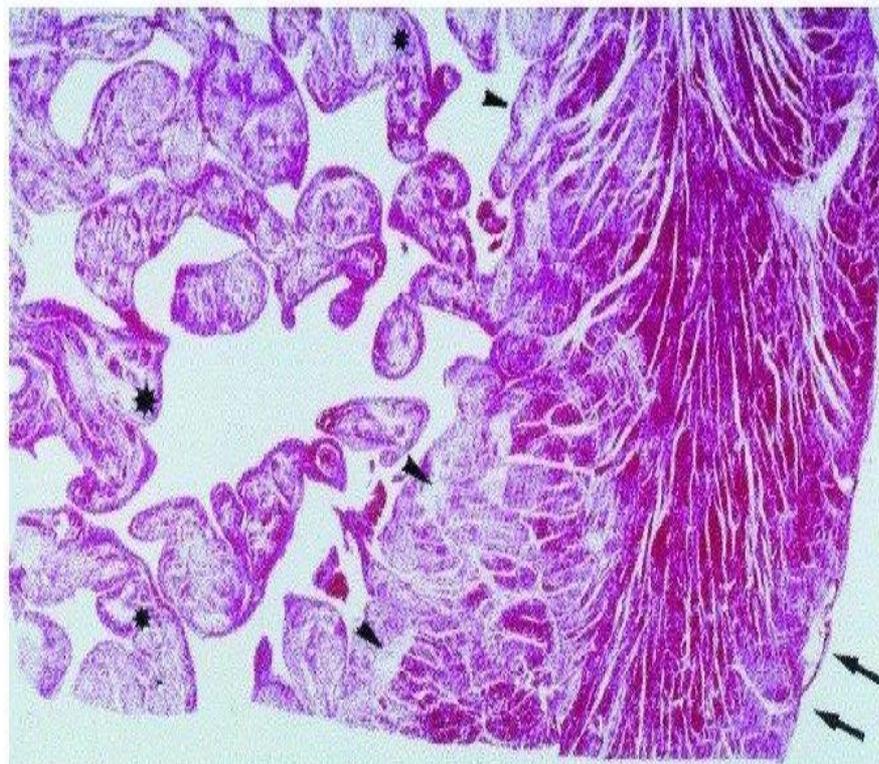
В норме к 26-му дню внутриутробного развития миокард представлен сложной структурой из мышечных трабекул с множественными межтрабекулярными карманами - лакунами.

В этом периоде еще не сформированы коронарные сосуды, и юные кардиомиоциты вынуждены потреблять кислород непосредственно из камер сердца.

- Изучаются генетические маркеры заболевания

Морфологические изменения

Некомпактный миокард представлен большим количеством гипертрофированных трабекул с межтрабекулярными карманами. Карманы имеют прямое сообщение с полостью левого желудочка, а с коронарной циркуляцией их связь отсутствует.



Трансмуральный гистологический срез ЛЖ.

Справа уплотненный слой миокарда и увеличенный эндокарда.

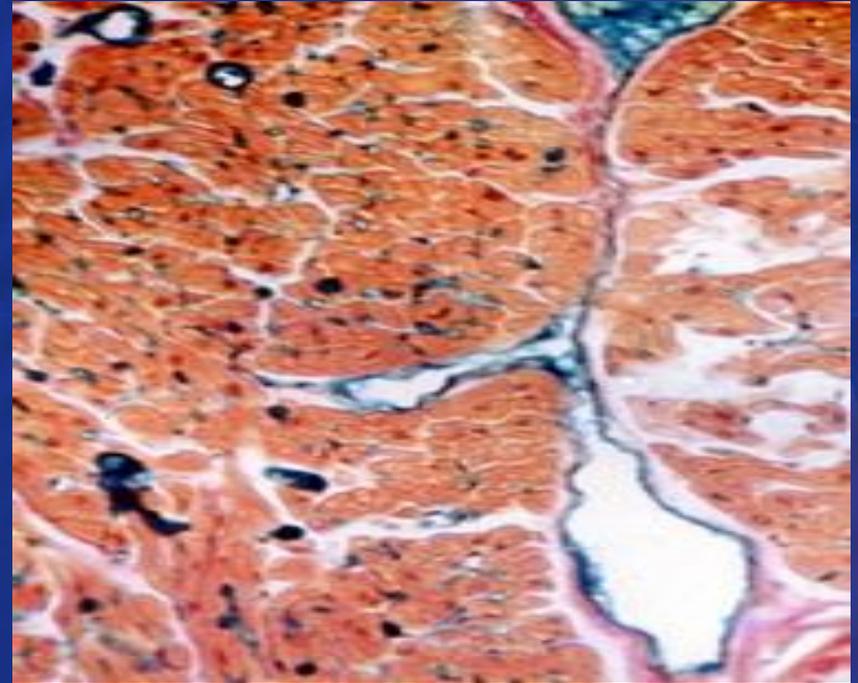
Слева - некомпактный слой.

Некрозы (*).

Морфологические изменения

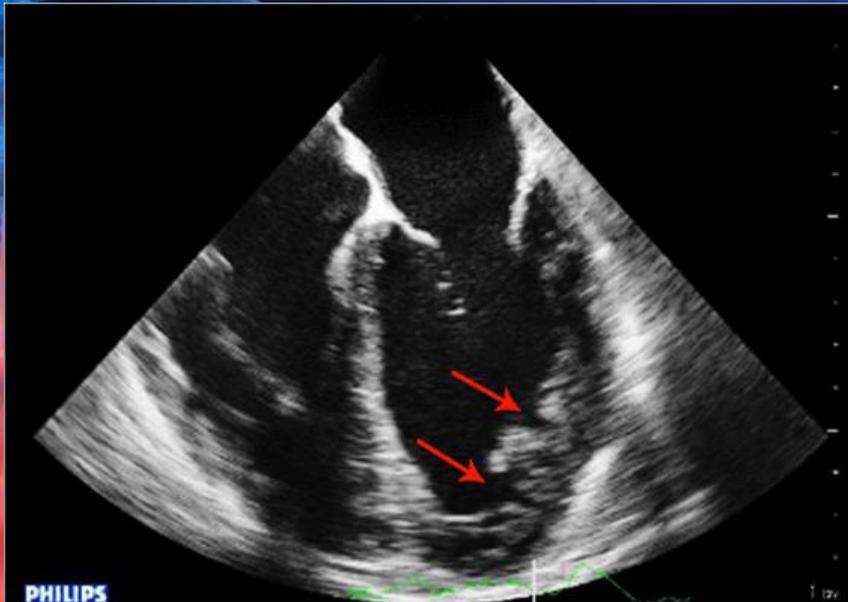


Устья
межтрабекулярных
пространств на
внутренней
поверхности
желудочков
сердца.



Вид
межтрабекулярного
пространства на
гистологическом
срезе.

Диагностические критерии НМЛЖ



Рельефная и чрезмерная трабекулярность в некомпактном слое миокарда (≥ 3 трабекулы). Глубокие межтрабекулярные карманы, которые заполняются кровью прямо из ЛЖ (доплер-КГ)

Преимущественная локализация некомпактного слоя в боковой, верхушечной и/или нижней стенке ЛЖ.

Сегментарное поражение ЛЖ преобладает над диффузным

Диагностические ЭХО-КГ критерии НМЛЖ

Метод количественного определения степени некомпактности миокарда

по соотношению слоя «плотного» истинного миокарда (X) к толщине всей стенки сердца на уровне верхушки ЛЖ (Y):

0,33–0,26 - «мягкая» некомпактность

0,25–0,2 – умеренная некомпактность

< 0,2 – тяжелая некомпактность

Данный показатель коррелирует со степенью и скоростью развития сердечной недостаточности.

С. Lilje и др., 2006 г.

Дифференциальный диагноз НМЛЖ. Необходимость проведения МРТ сердца

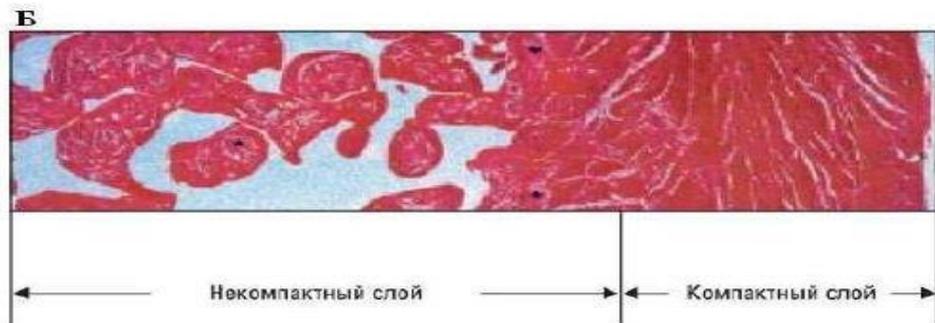


Сердце спортсмена	Первичный амилоидоз
Саркоидоз сердца	Опухоли сердца
ГКМП	Гиперпаратиреозидизм
Гиперэозинофильный синдром	Синдром Нунан
Гликогенозы	Феохромоцитома

Диагностика НМЛЖ

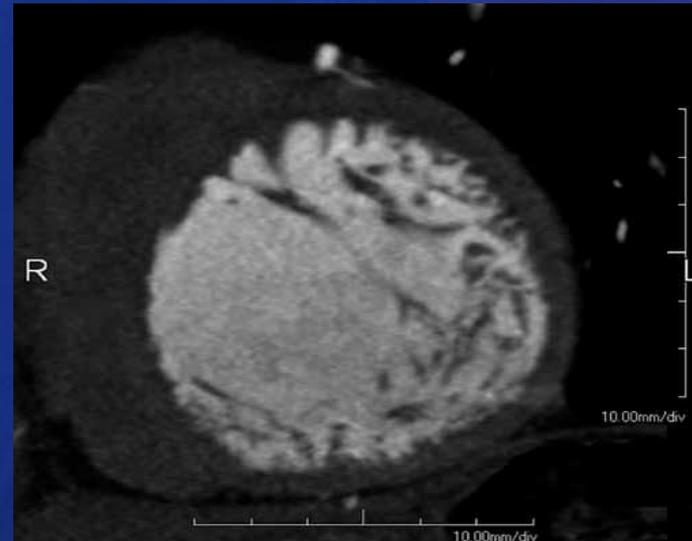
По данным Ichida с соавт. диагноз НМЛЖ был пропущен у 89% детей.

Ritter с соавт. установил, что среднее время от момента появления начальных симптомов до установления правильного диагноза НМЛЖ у взрослых составляет 3 года



НМЛЖ. КТ сердца

По данным Y. Natamichi и соавторов (2001), с помощью компьютерной томографии можно выявить как ранние признаки некомпактности миокарда, так и различные степени этого синдрома.

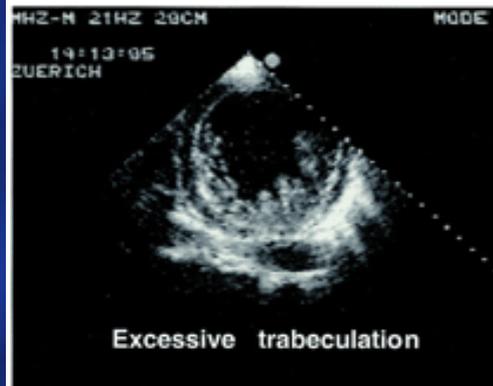


Диагностика НМЛЖ. ПЭТ.

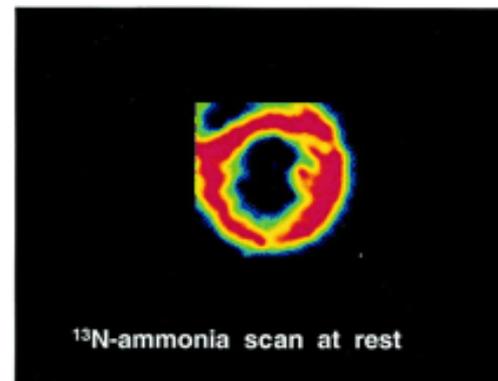
Причиной ишемии служит дисфункция сосудов микроциркуляторного русла миокарда.

Преобладающим местоположением некроза и фиброза является субэндокардиальный некомпактный слой.

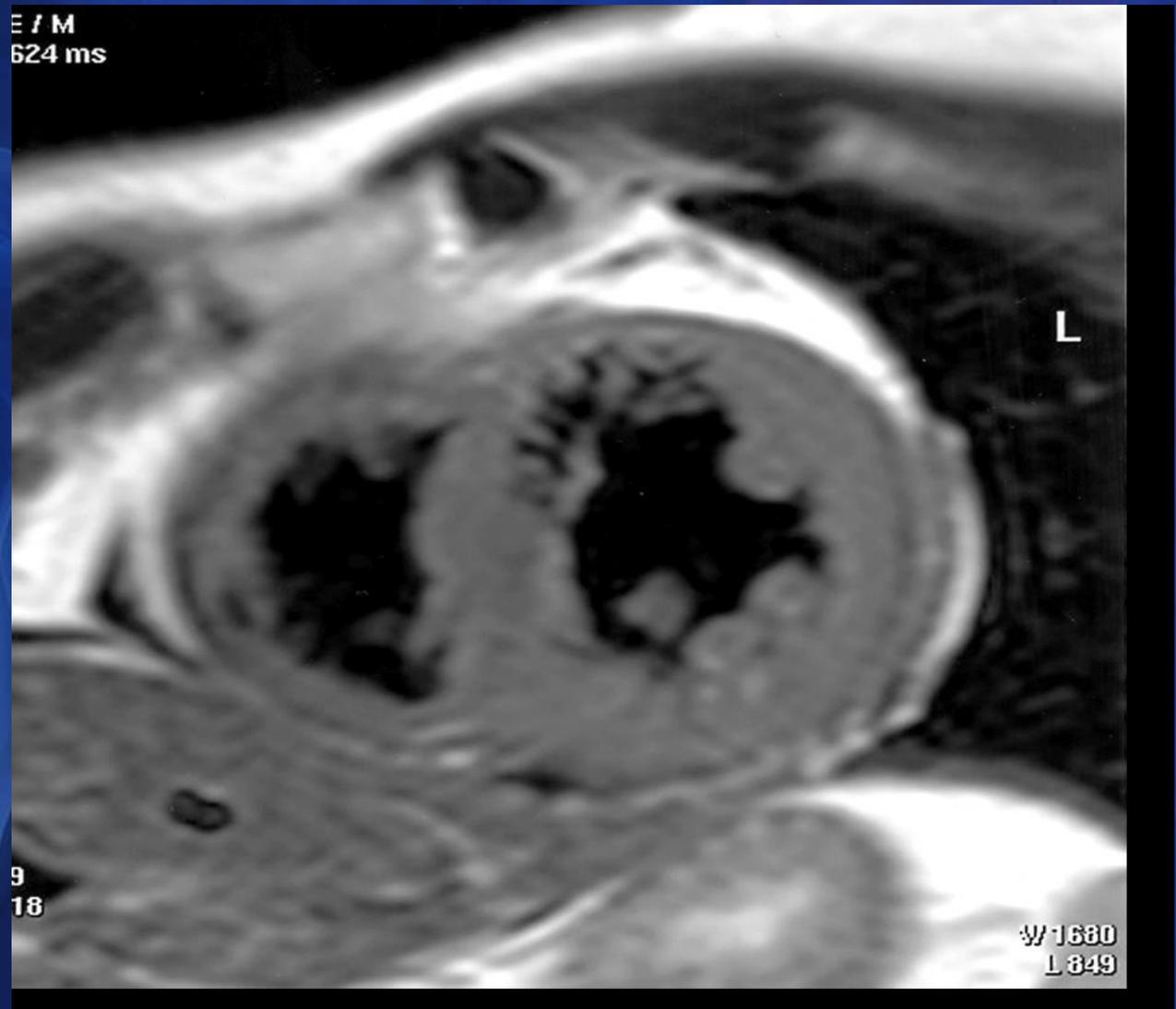
Echocardiography



PET



НМЛЖ. МРТ сердца



Генетические маркеры

Мутация R121L гена, кодирующего дистробревин α (белок клеточного каркаса)

Мутация гена белка клеточного каркаса CYPHER/ZASP (обнаружена у членов одной семьи в 3 спорадических случаях)

Мутация α актина E101K идентифицирована в семьях с НМЛЖ, дефектом МЖП и апикальной ГКМП

Мутации в гене CSX (cardiac-specific homeobox protein)

Мутация гена FKBP12 приводит к дефекту МЖП, ДКМП и НМЛЖ

Исследовано 300 семей в 4 поколениях (Испания)

Мутация-сердечная изоформа альфа – актина (ACTC) обнаружены у членов одной семьи с диагностированными с верхушечной ГКМП, некомпактным миокардом и дефектом/аневризмой МПП

Мутация тяжелая цепь β -миозина (β -MHC) сочетание ГКМП, некомпактного миокарда, ДКМП, рестриктивной кардиомиопатии

Прогноз больных с НМЛЖ зависит от:

- ❖ объема пораженных сегментов,
- ❖ общей сократительной способности миокарда,
- ❖ времени возникновения и скорости нарастания симптомов СН.

По данным I. Jedlinsky смертность в течение 6 лет составила 50 %.

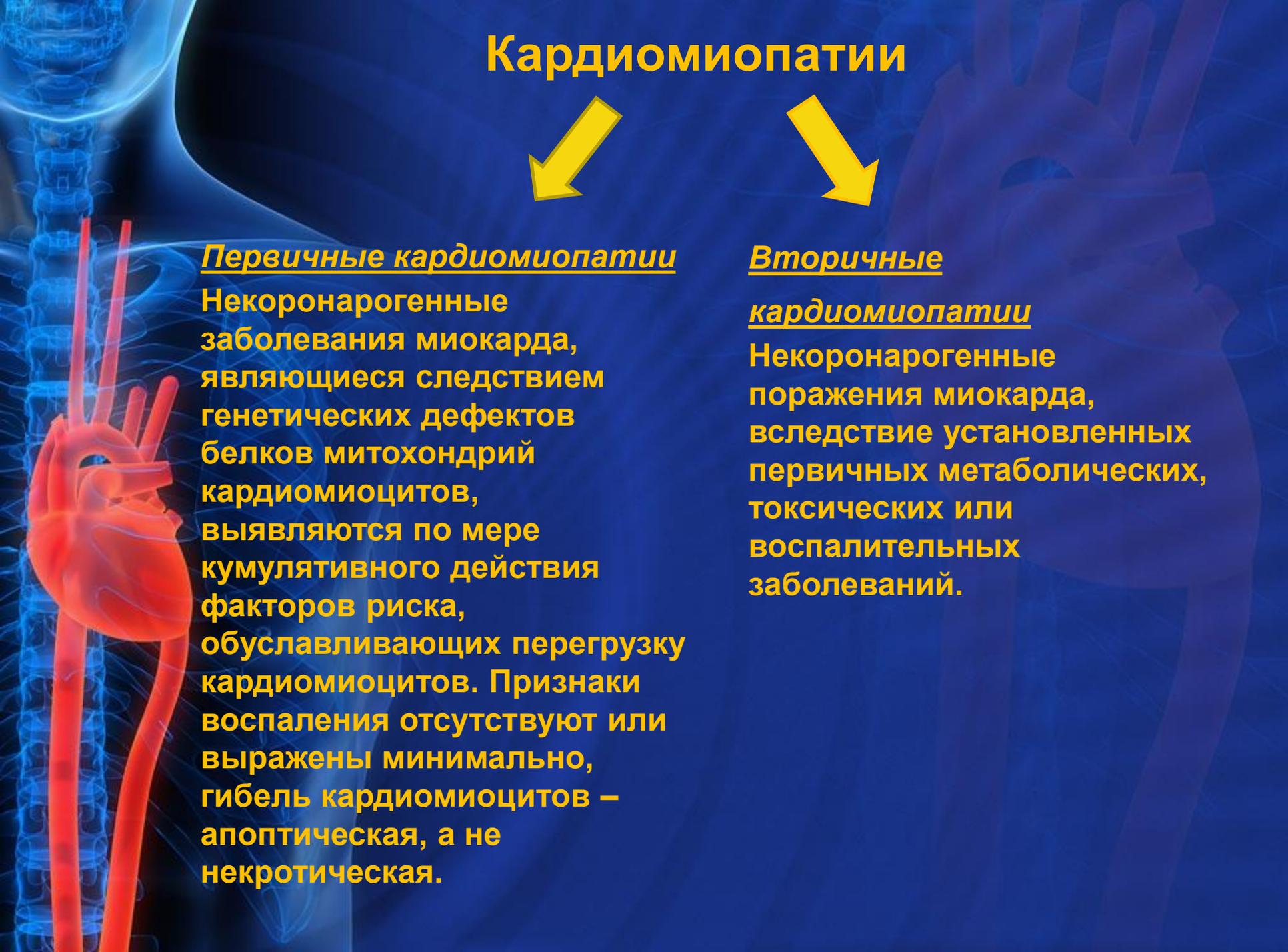
Из 34 больных, наблюдаемых E. Oechslin, на протяжении 44 мес, умерло 12 пациентов (у 6 больных была диагностирована ВСС, у 4 – терминальная СН), 4 пациентам произведена пересадка сердца.

Лечение НМЛЖ

Профилактика эмболических осложнений
Некоторые авторы рекомендуют длительную
антикоагулянтную терапию для всех пациентов,
независимо от наличия тромбов.



Кардиомиопатии



Первичные кардиомиопатии

Некоронарогенные заболевания миокарда, являющиеся следствием генетических дефектов белков митохондрий кардиомиоцитов, выявляются по мере кумулятивного действия факторов риска, обуславливающих перегрузку кардиомиоцитов. Признаки воспаления отсутствуют или выражены минимально, гибель кардиомиоцитов – апоптическая, а не некротическая.

Вторичные

кардиомиопатии

Некоронарогенные поражения миокарда, вследствие установленных первичных метаболических, токсических или воспалительных заболеваний.

Классификация кардиомиопатий Американской ассоциации сердца (АНА, 2006 [10])

Первичные кардиомиопатии

Генетические:

гипертрофические
аритмогенная правого желудочка
некомпактный левый желудочек
при гликогенозах
болезни проводящей системы
митохондриальные миопатии
поражения ионных каналов

Смешанные:

дилатационные
рестриктивные (негипертрофиче-
ские и недилатационные)

Приобретенные:

воспалительные (миокардиты)
стрессорная (тако-тсубо)
перипортальная
индуцированная тахикардией
у детей от матерей с сахарным диабетом
1-го типа

Вторичные кардиомиопатии (при системных заболеваниях)

Инфильтративные (амилоидоз, болезни Гоше, Гурлера и др.)

Болезни накопления (гемохроматоз, болезнь Фабри, гликогенозы и др.)

Интоксикационные (медикаменты, тяжелые металлы, химические вещества)

Поражения эндомиокарда (эндомиокардиальный фиброз, гиперэозинофильный синдром)

Воспалительные (гранулематозные — саркоидоз)

Аутоиммунные заболевания (системные болезни соединительной ткани)

Эндокринные и электролитные нарушения (сахарный диабет, гипер- и гипотиреоз, гиперпаратиреоз, феохромоцитомы, акромегалия)

Кардиофациальные синдромы (синдром Нунана, лентигиноз)

Нейромышечные заболевания (атаксия Фридрейка, мышечные дистрофии Дюшена—Беккера, Эмери—Дрейфуса и др.)

Дефицит питания (авитаминозы и т.д.)

Последствия лечения онкологических заболеваний (лекарства и лучевая терапия)

Гипертрофическая кардиомиопатия

Распространенность 2-20 : 10 000 (1:500)

Этиология – 50% - семейная форма,
Остальные случаи ГКМП - спорадические формы.

По этиологическому признаку:

- Семейная
- спорадическая

По локализации:

- Гипертрофия* передней части МЖП,
- гипертрофия* передней и задней части МЖП,
- гипертрофия* значительной части МЖП и передне-боковой стенки ЛЖ,
- гипертрофия* задней части МЖП
- передне - боковая стенка или верхушка ЛЖ

По функциональному признаку:

- обструктивная*
- латентная обструкция*
- необструктивная*

По анатомическому признаку:

- имметричная*
- асимметричная*

Течение ГКМП

Рекомендации 2003- ВОЗ, 2011 ACCF/AHA

Стабильное,
доброкачественное
течение (латентное)

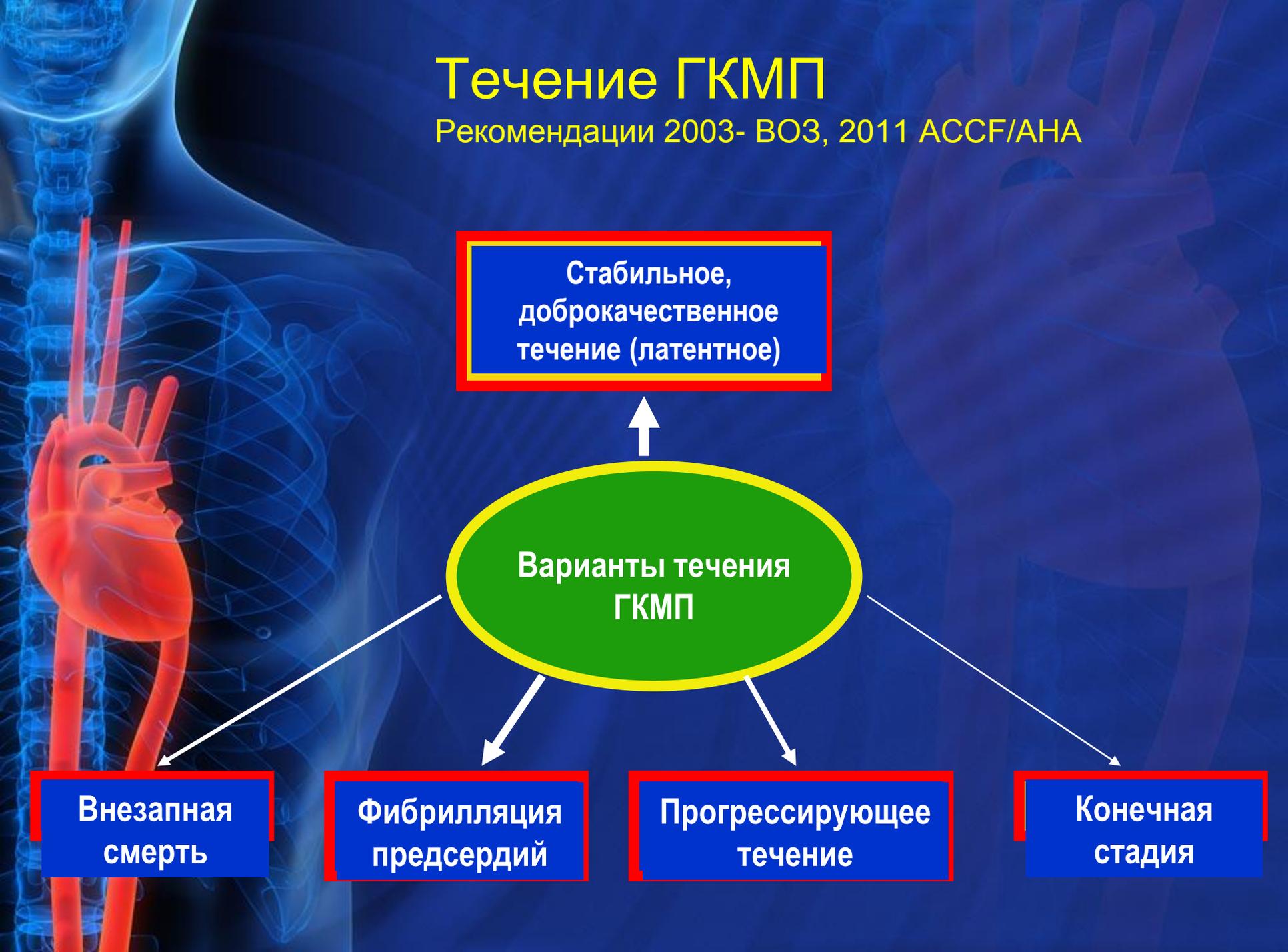
Варианты течения
ГКМП

Внезапная
смерть

Фибрилляция
предсердий

Прогрессирующее
течение

Конечная
стадия



Факторы риска

Возраст
Генотип
Семейный анамнез
ХСН
Толерантность к нагрузке
Синкопе
Высокая степень гипертрофии ЛЖ
Высокий ГВТЛЖ
Диастолическая дисфункция
Неадекватная реакция АД
Ишемия
ФП



Семейный анамнез
Синкопе
Неадекватная реакция АД
НУЖТ
Высокая степень гипертрофии и ЛЖ

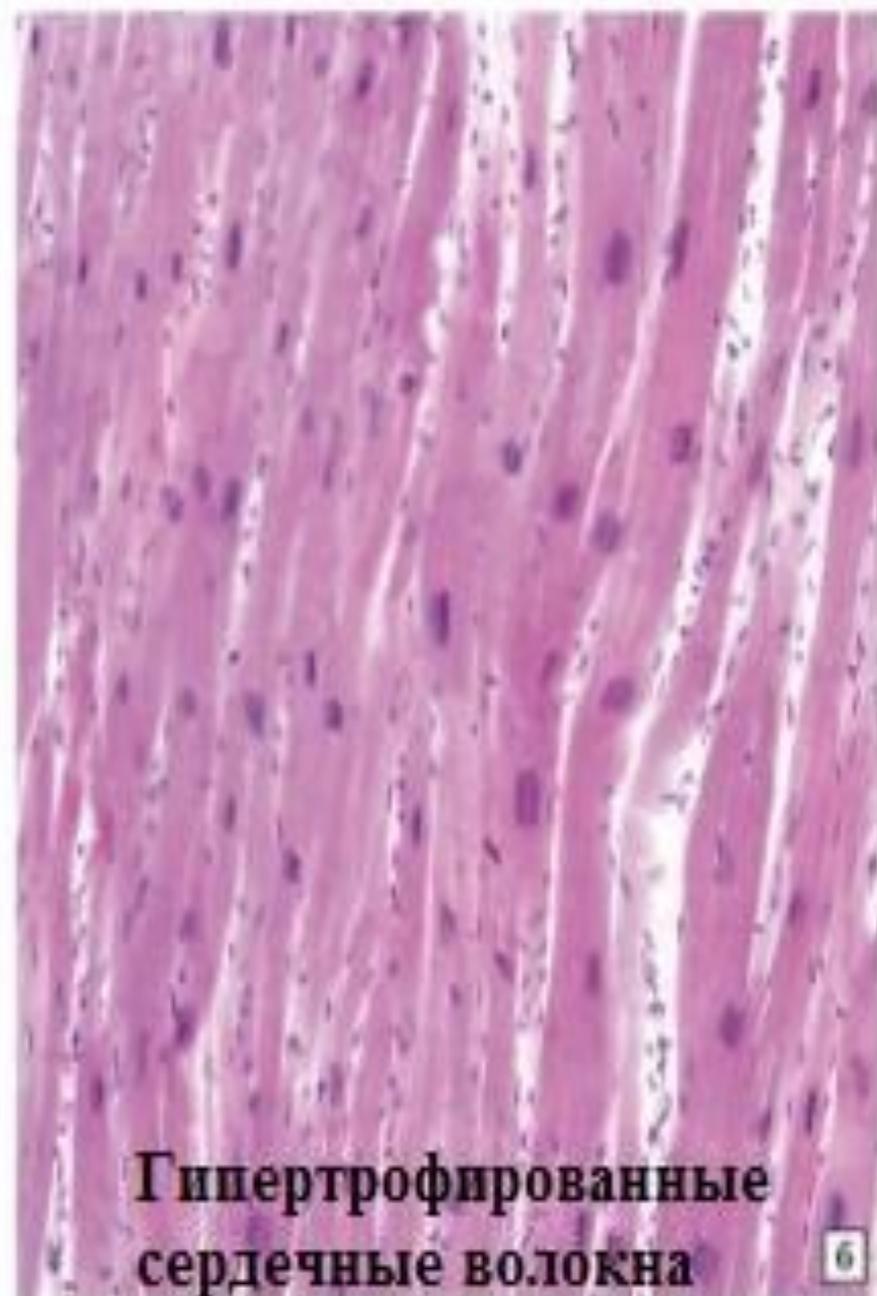
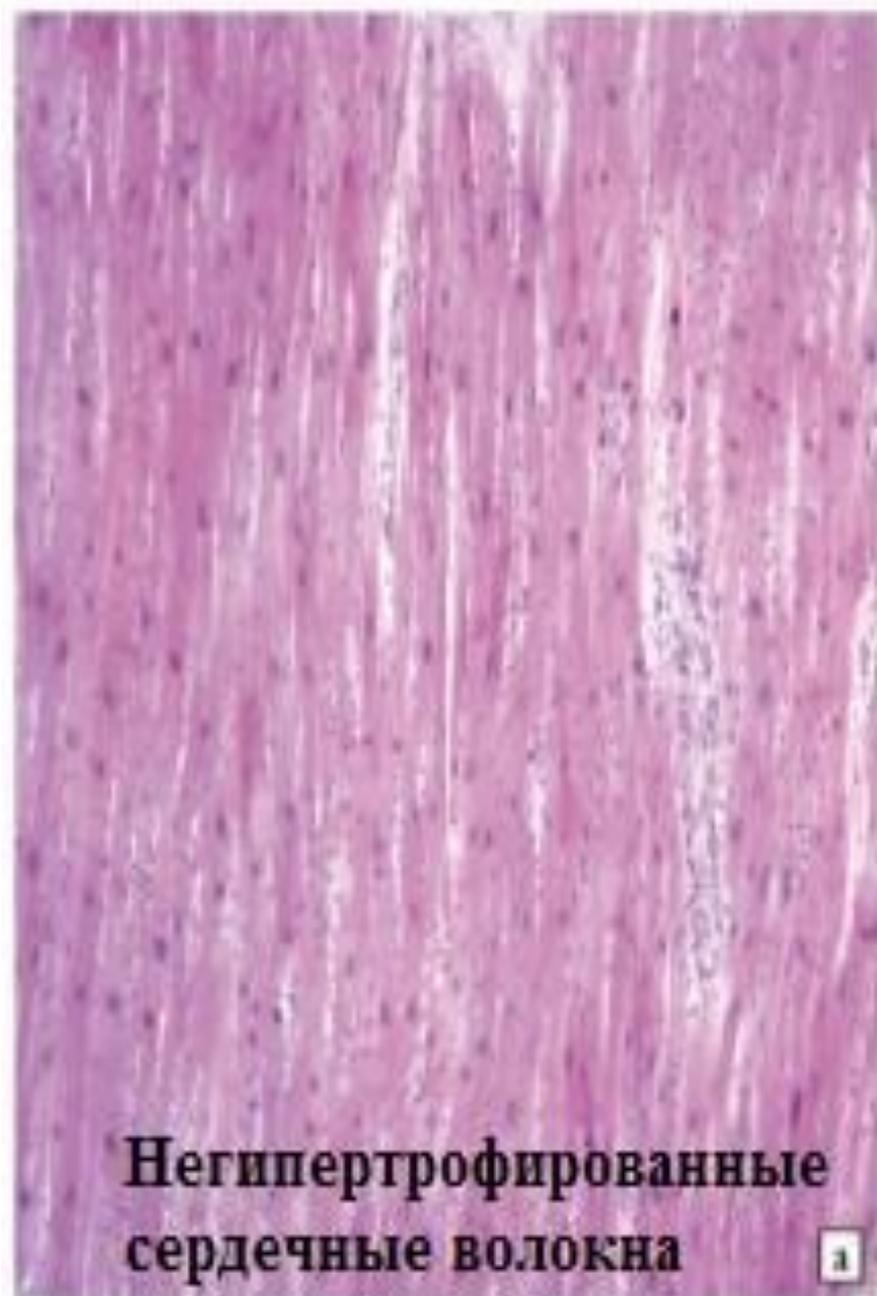
Факторы, влияющие на течение ГКМП

Обсуждаемые факторы риска ВСС

- Генетические маркеры риска;
- Морфофункциональные варианты гипертрофии;
- Обструкция ВТЛЖ/ПЖ;
- Степень диастолической дисфункции ЛЖ;
- Ишемия миокарда у больных ГКМП;
- Характер электрокардиографических изменений;

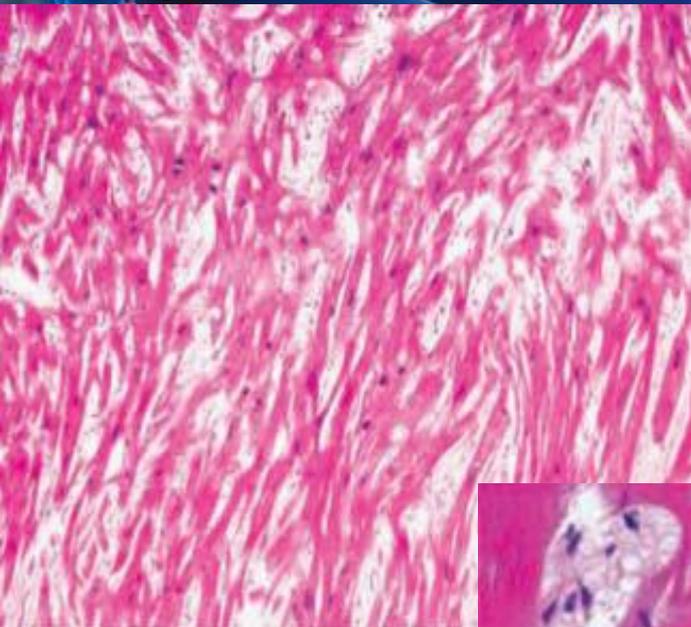
Прогностические критерии ГКМП

- Хроническая сердечная недостаточность;
- Фибрилляция предсердий;
- Артериальные тромбозы (ОНМК), венозные тромбозы.

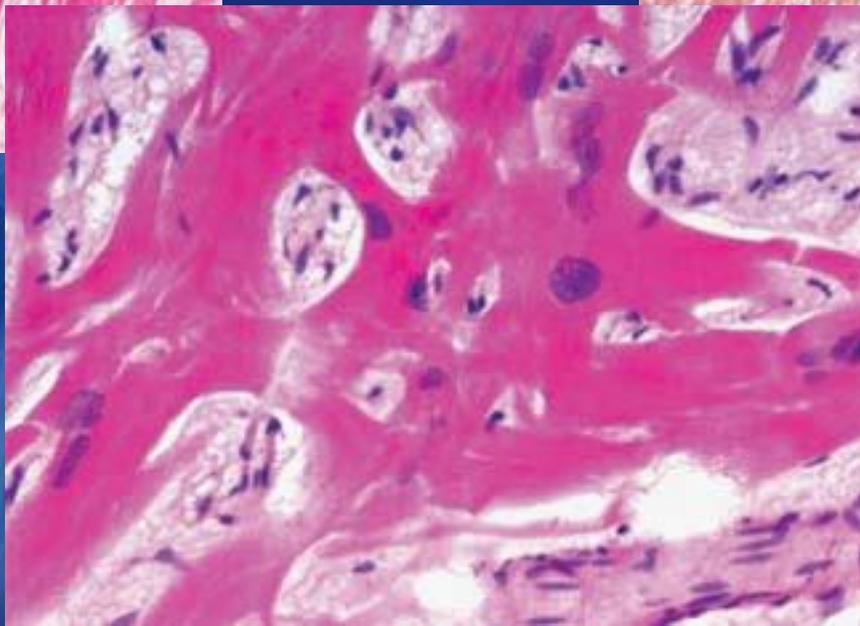
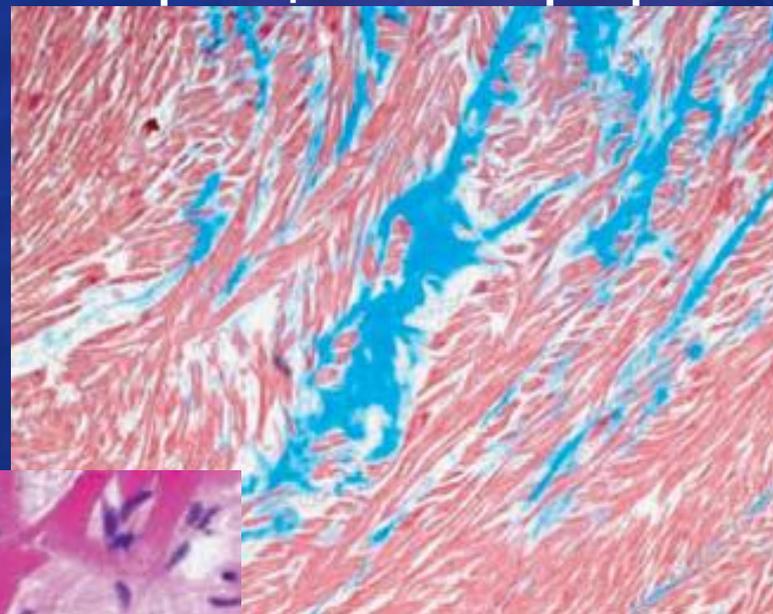


Больной ГКМП рождается с дисфункцией саркомера – гипертрофия и фиброз вторичны. ГКМП - генетически обусловленная болезнь саркомера.

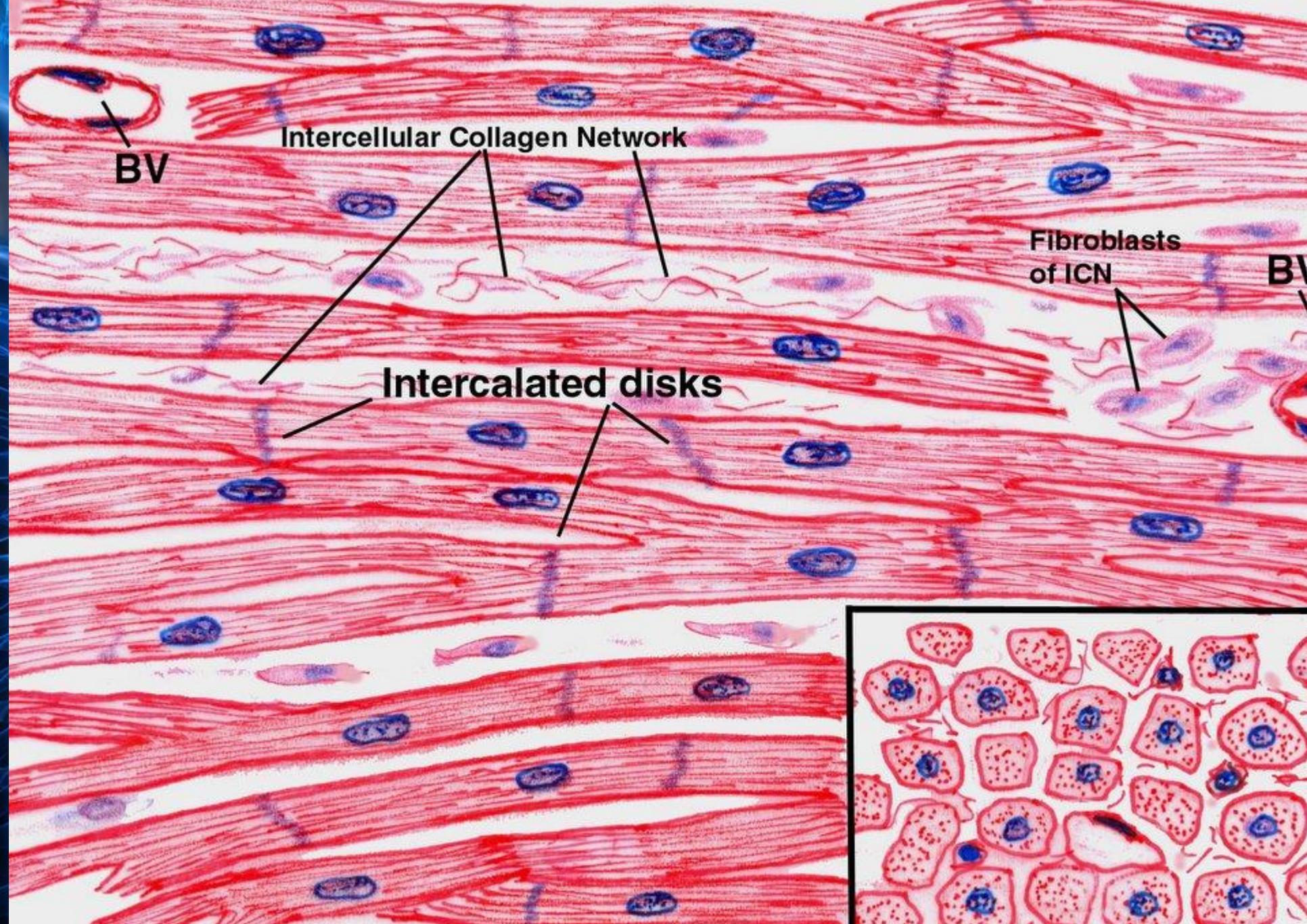
Дезориентация кардиоцитов



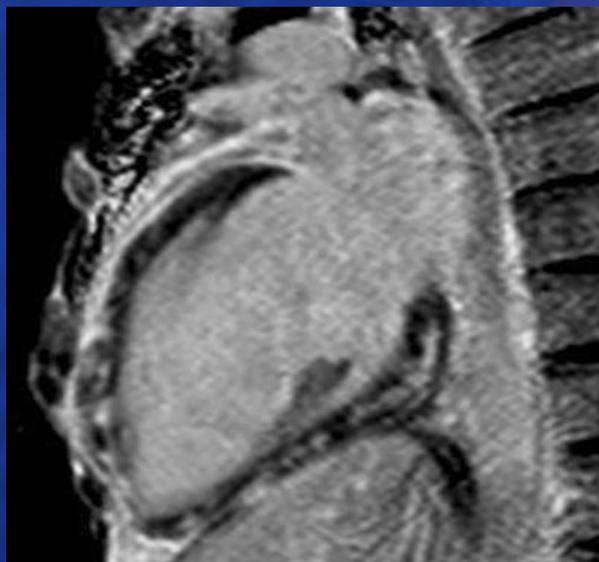
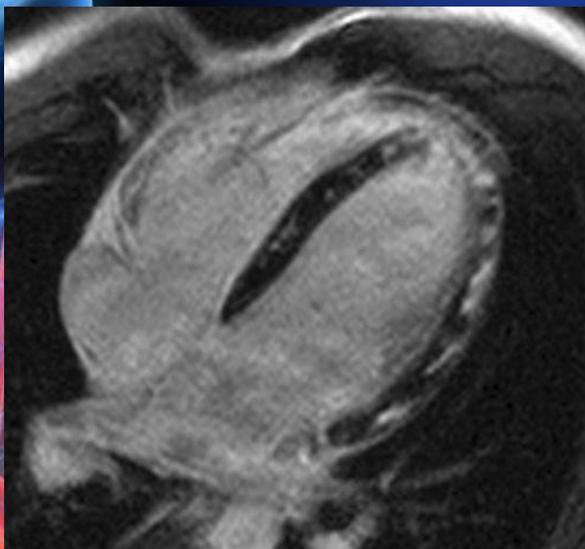
Интерстициальный фиброз



Гипертрофия



МРТ сердца с отсроченным контрастированием



Миокардит



ГКМП

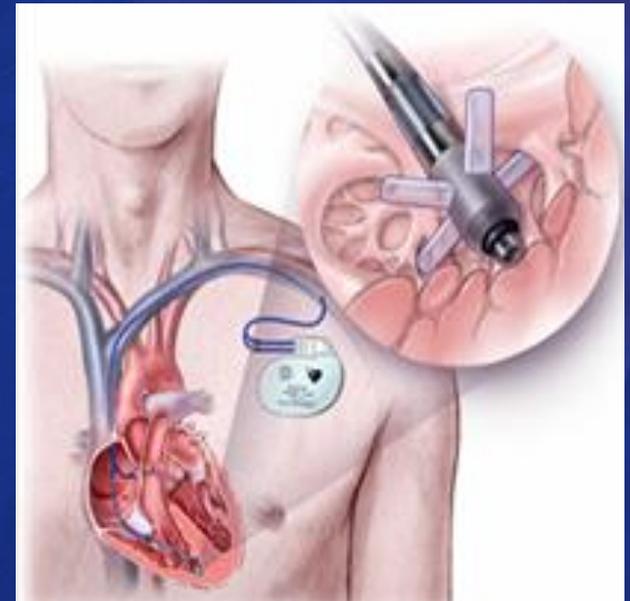
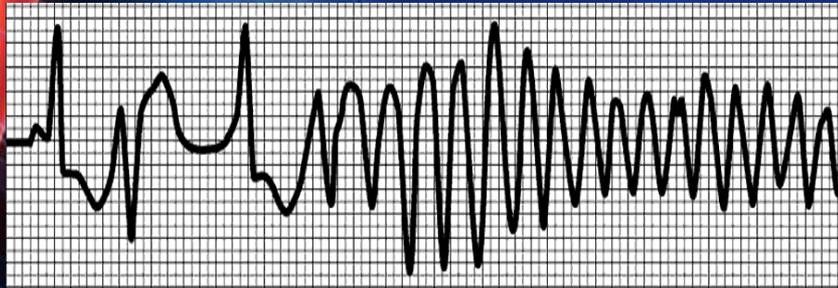
Лечение

- ❖ Для уменьшения степени обструкции в выносящем тракте ЛЖ:
 - ✓ Антагонисты кальция,
 - ✓ β -блокаторы,
 - ✓ дизопирамид
- ❖ Амиодарон
- ❖ Трансторакальная подклапанная миозектомия с/без протезированием митрального клапана
- ❖ Установка двухкамерных ЭКС с коротким АВ-интервалом
- ❖ Чрескожная спиртовая абляция перегородки
- ❖ Трансплантация сердца



Лечение тяжелых желудочковых аритмий при ГКМП и НМЛЖ

Имплантация кардиовертера-
дефибриллятора при наличии
жизнеугрожающих аритмий



МИОКАРДИТ

- Воспаление сердечной мышцы, вызванное инфекционным или неинфекционным агентом, прямым воздействием или опосредованно через иммунные механизмы, протекающие остро, подостро или хронически



Этиология миокардитов

- Вирусы: парвовирус В19, цитомегаловирус, Эбштейн – Барр, Коксаки (А и В), простой герпес, ЕСНО, гриппа, полиомиелита и др.
- Риккетсиозы – сыпной тиф, Ку-лихорадка
- Бактерии – дифтерия, брюшной тиф, сальмонеллез, туберкулез и др.
- Грибковые заболевания – актиномикоз, аспергиллез, кокцидиомикоз
- Паразитарные заболевания - трихинеллез, трипаносомоз (болезнь Чагаса)
- Трепонема – сифилис

Патогенез неспецифического миокардита

Этиологические факторы

Повреждение миокарда

«Обнажение» антигенов миокарда

Иммунная реакция по типу ГНТ:
- Образование
антимиекардиальных антител,
иммунных комплексов

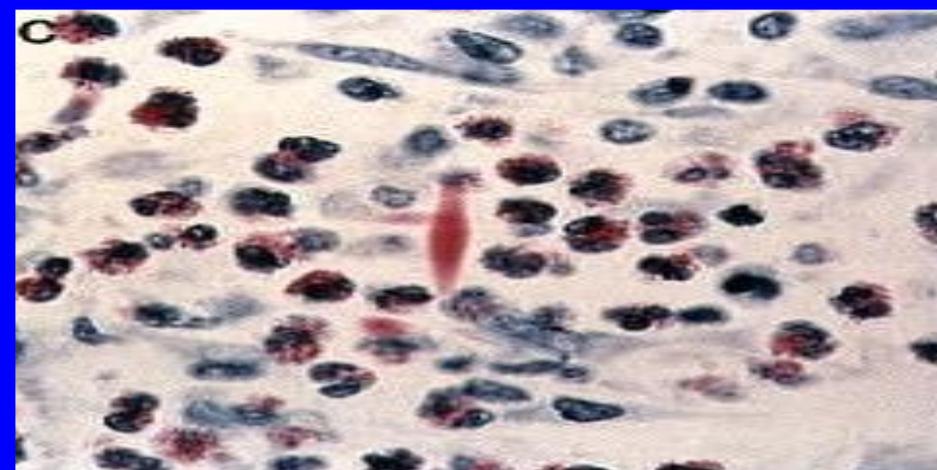
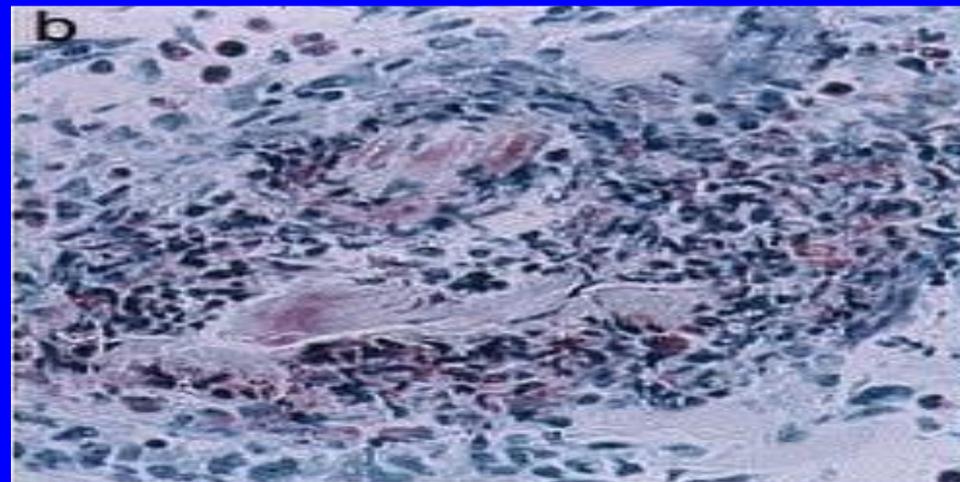
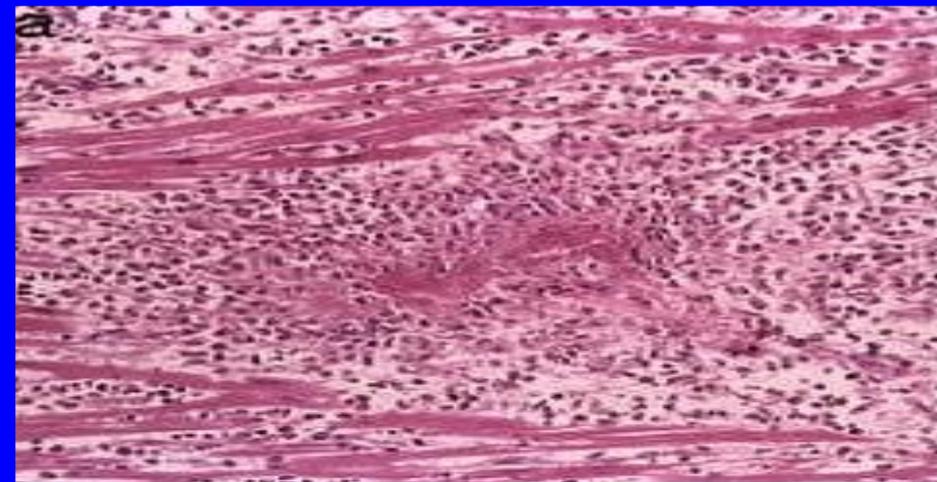
Иммунная реакция по типу ГЗТ:
- Прлиферация Т-лимфоцитов,
- Бластная трансформация,
- Усиление синтеза РНК, ДНК

Иммунное и неиммунное воспаление миокарда

Клиническое проявление болезни

Диагностика миокардитов

Наиболее точный диагноз – биопсия миокарда.



Клинические и инструментальные данные

Жалобы:

- ❖ Кардиалгии
- ❖ Слабость
- ❖ Недомогание
- ❖ Сердцебиение
- ❖ Нарушение ритма

Инструментальные данные:

- ❖ Снижение амплитуды зубца Т на ЭКГ
- ❖ Появление отрицательных зубцов Т
- ❖ Увеличение камер сердца на Эхо-КГ
- ❖ Увеличение размеров сердца рентгенологически

Объективно:

- ❖ Увеличение размеров сердца
- ❖ Тахикардия
- ❖ Сердечная недостаточность
- ❖ Ритм галопа
- ❖ Ослабление тонов
- ❖ Лабораторные тесты:
Повышение активности ЛДГ, АСТ, АЛТ, МВ-КФК, воспалительные тесты. Антитела к миокарду, эндотелию и проводящей системе сердца. Антитела к этиотропным вирусам.

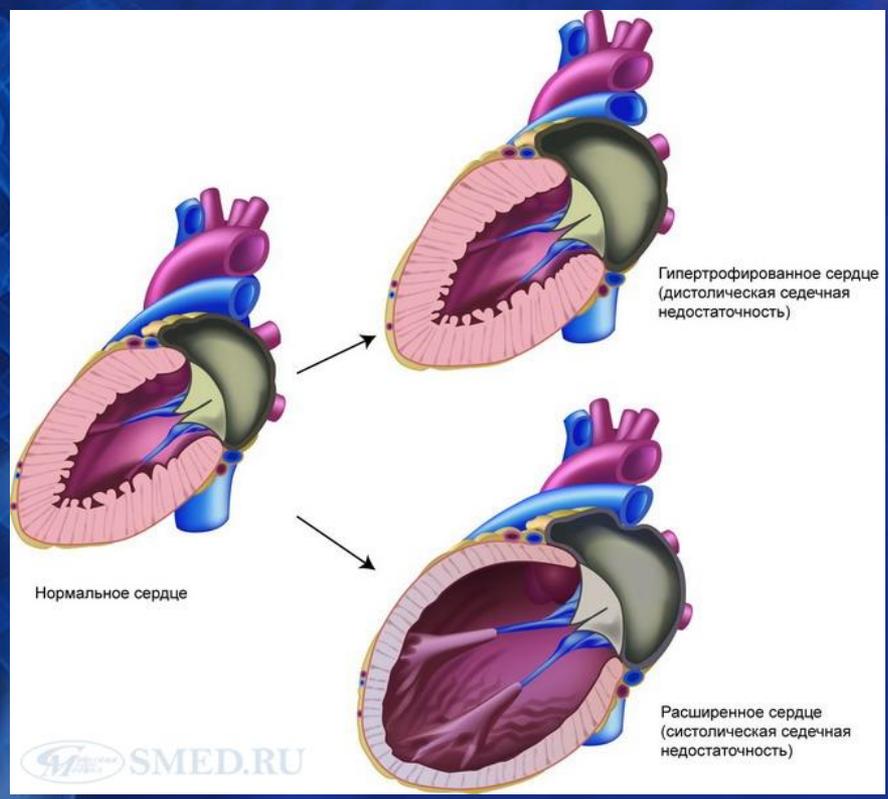
ХСН

ХСН – это синдром, развивающийся в результате нарушения способности сердца к наполнению и/ или опорожнению, протекающий в условиях нарушения баланса вазоконстрикторных и вазодилатирующих нейрогормональных систем; сопровождающийся неадекватной перфузией органов и тканей организма и проявляющийся комплексом симптомов: одышкой, слабостью, повышенной утомляемостью и задержкой жидкости в организме (отечным синдромом)

**СН с
ФВ < 40%**

**СН с ФВ
40-49%**

**СН с
ФВ > 50%**



В Европе (2001 г.)
Встречаемость
ХСН
0,4 – 2,0%

ЛЕЧЕНИЕ ХСН

Противовоспалительная терапия ?

цитопротекция?

ИНОТРОПНАЯ
СТИМУЛЯЦИЯ

РАЗГРУЗКА СЕРДЦА

гликозиды

ОБЪЁМНАЯ

диуретики

ГЕМОДИНА-
МИЧЕСКАЯ

(нитраты)

НЕЙРО-
ГУМОРАЛЬНАЯ

*ИАПФ
АРАII
альдактон*

МИОКАР-
ДИАЛЬНАЯ

*В-блокаторы
верапамил?
амиодарон?*

Тромбофилия

- патологическое состояние кровеносной системы, возникающее на фоне нарушения свойств и состава крови, ведущее к возникновению тромбоэмболий кровеносных сосудов (в основном венозных) и рецидивирующих тромбозов.



ТРОМБОФИЛИИ

ПЕРВИЧНЫЕ

-генетически обусловленная склонность к тромбообразованию:

✓мутации (полиморфизмы) в генах факторов свертывающей и противосвертывающей систем крови;

ВТОРИЧНЫЕ

- склонность к тромбообразованию при:
беременности;
родах
сепсисе;
диссеминированном внутрисосудистом свертывании;
злокачественных новообразованиях;
полицитемии вследствие «синих» пороков сердца;
лейкемии;
приеме оральных контрацептивов
хирургических операциях

Лечение

- ❖ При тромбофилиях, обусловленных нарушением клеточного состава и реологических свойств крови пациентам назначают:
 - ✓ дезагреганты и
 - ✓ антикоагулянты (дипиридамол, ацетилсалициловая кислота).
- ❖ Применяется гирудотерапия (лечение пиявками)
- ❖ Методики гемодилюции (тромбоцитозферез, эритроцитозферез).

В терапии тромбофилии, обусловленной дефицитом антикоагулянтов и факторов свертывания, используются струйные переливания большого количества свежей или свежзамороженной плазмы.

An anatomical illustration of a human torso. The skeletal structure is rendered in a translucent blue color, showing the spine, ribs, and shoulder blades. The heart is highlighted in a bright, glowing red color, positioned in the center of the chest. Several major blood vessels are also shown in red, extending from the heart. The background is a solid, dark blue color. In the center of the image, the text "Спасибо за внимание!" is written in a bold, yellow font.

Спасибо за внимание!