



# 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 нервно-мышечных заболеваниях
- При физических перенапряжениях
- При закрытых травмах грудной клетки
- Радиационная
- Вибрационная
- При большинстве заболеваний ССС (ИБС, артериальная гипертензия, пороки сердца, амилоидоз сердца, фиброз 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.

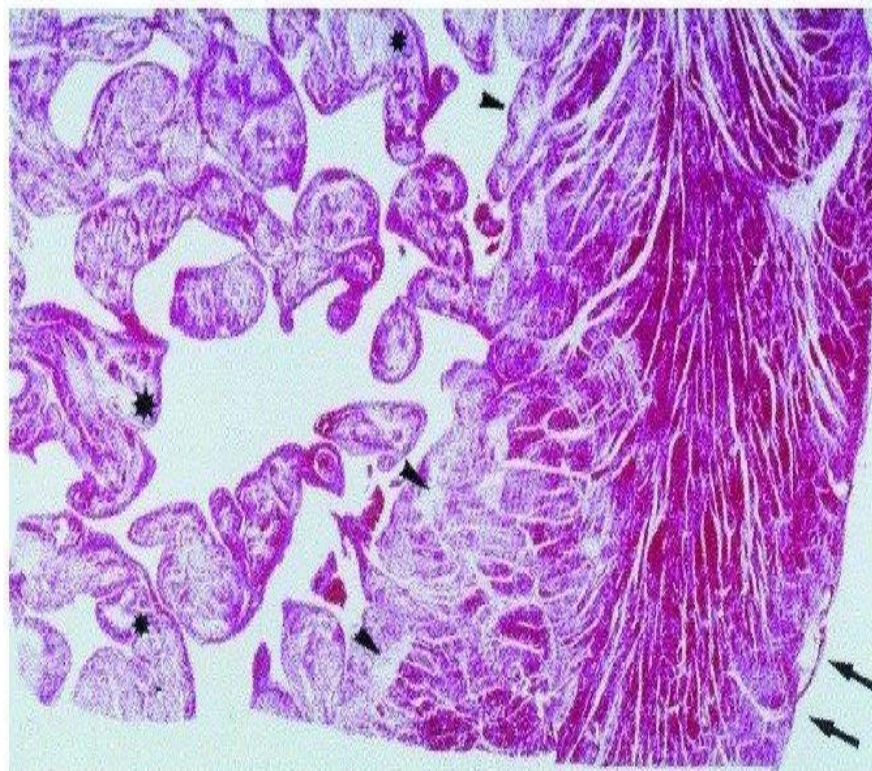
В этом периоде еще не сформированы коронарные сосуды, и юные кардиомиоциты вынуждены потреблять кислород непосредственно из камер сердца.

- 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.

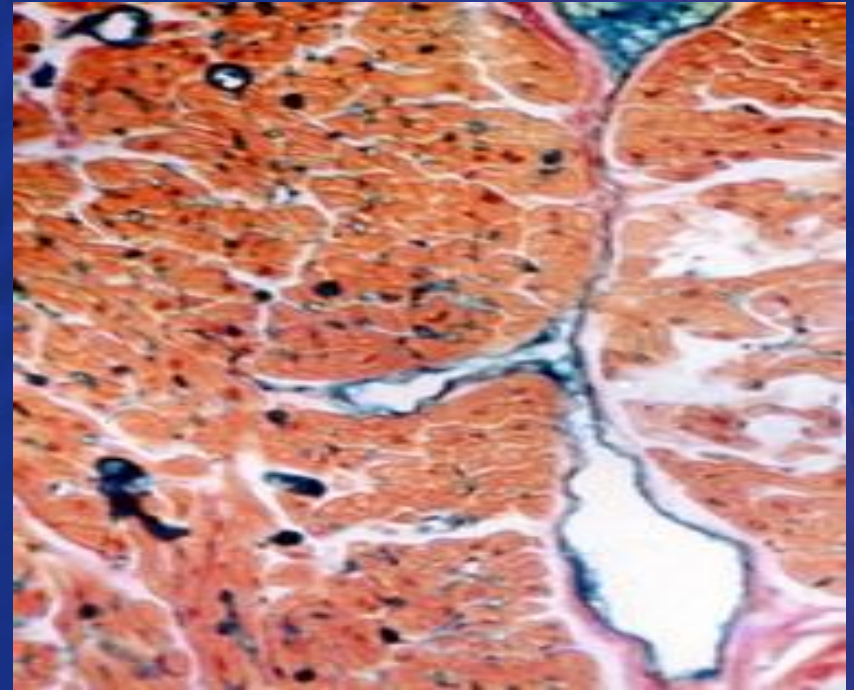
Некрозы (\*).



# Морфологические изменения

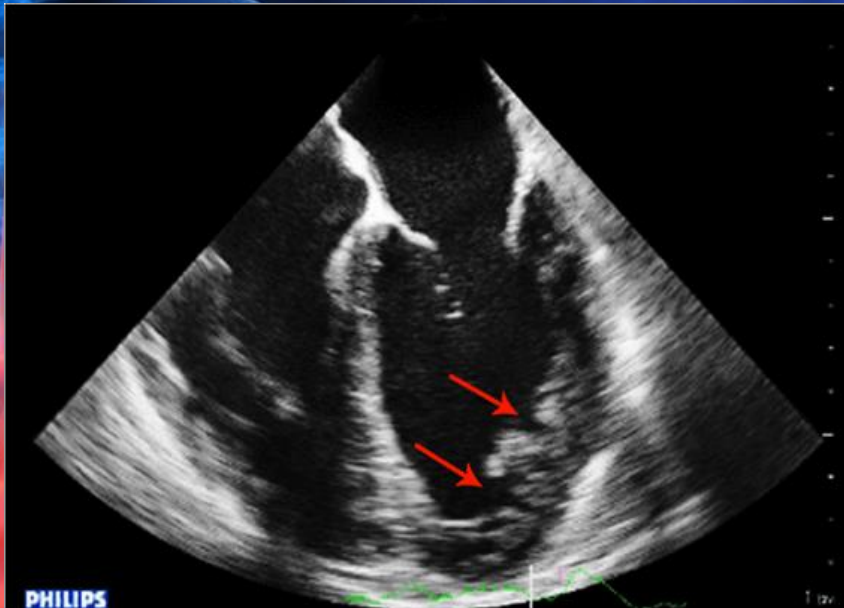


Устья  
межтрабекулярных  
пространств на  
внутренней  
поверхности  
желудочков  
сердца.



Вид  
межтрабекулярного  
пространства на  
гистологическом  
срезе.

## Диагностические критерии НМЛЖ



Рельефная и чрезмерная трабекулярность в некомпактном слое миокарда ( $\geq 3$  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



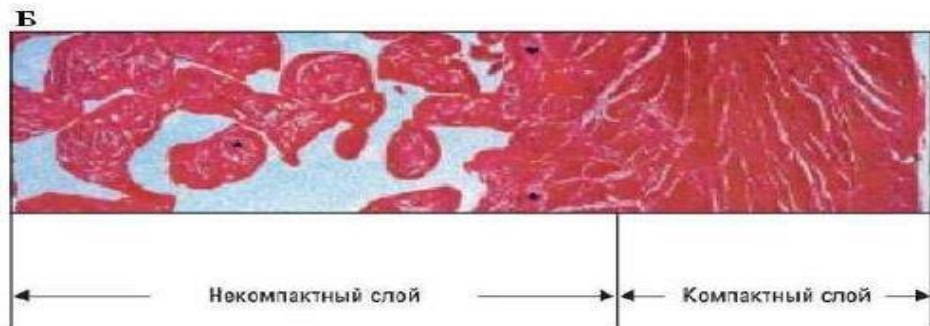
Сердце спортсмена	Первичный амилоидоз
Саркоидоз сердца	Опухоли сердца
ГКМП	Гиперпаратиреозидизм
Гиперэозинофильный синдром	Синдром Нунан
Гликогенозы	Феохромоцитома



# Диагностика НМЛЖ

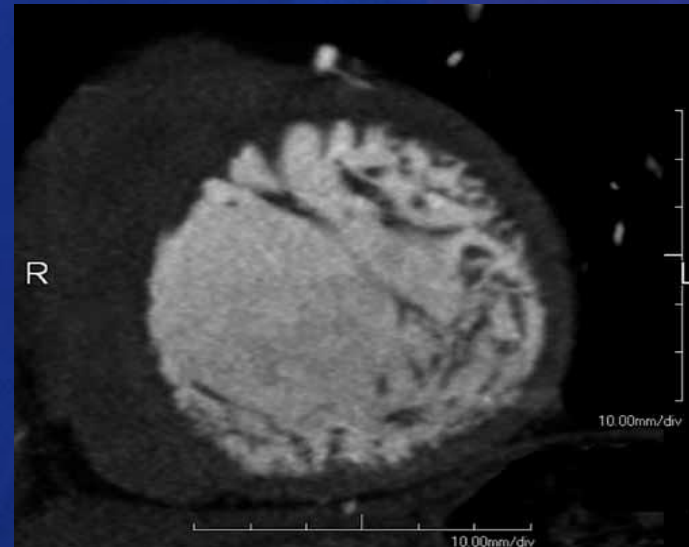
По данным Ichida с соавт. диагноз НМЛЖ был пропущен у 89% детей.

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.



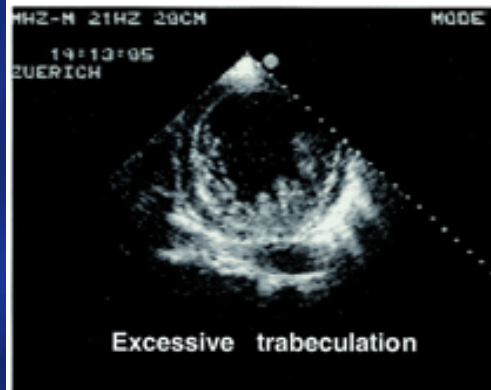


# Диагностика НМЛЖ. ПЭТ.

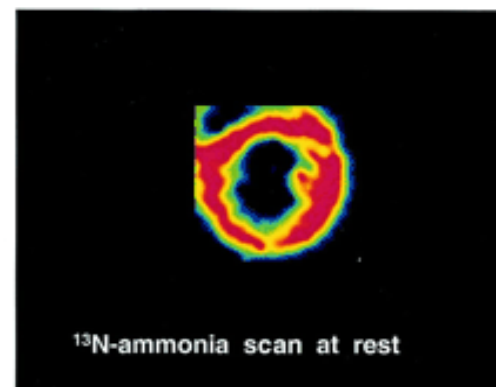
Причиной ишемии служит дисфункция сосудов микроциркуляторного русла миокарда.

Преобладающим местоположением некроза и фиброза является субэндокардиальный некомпактный слой.

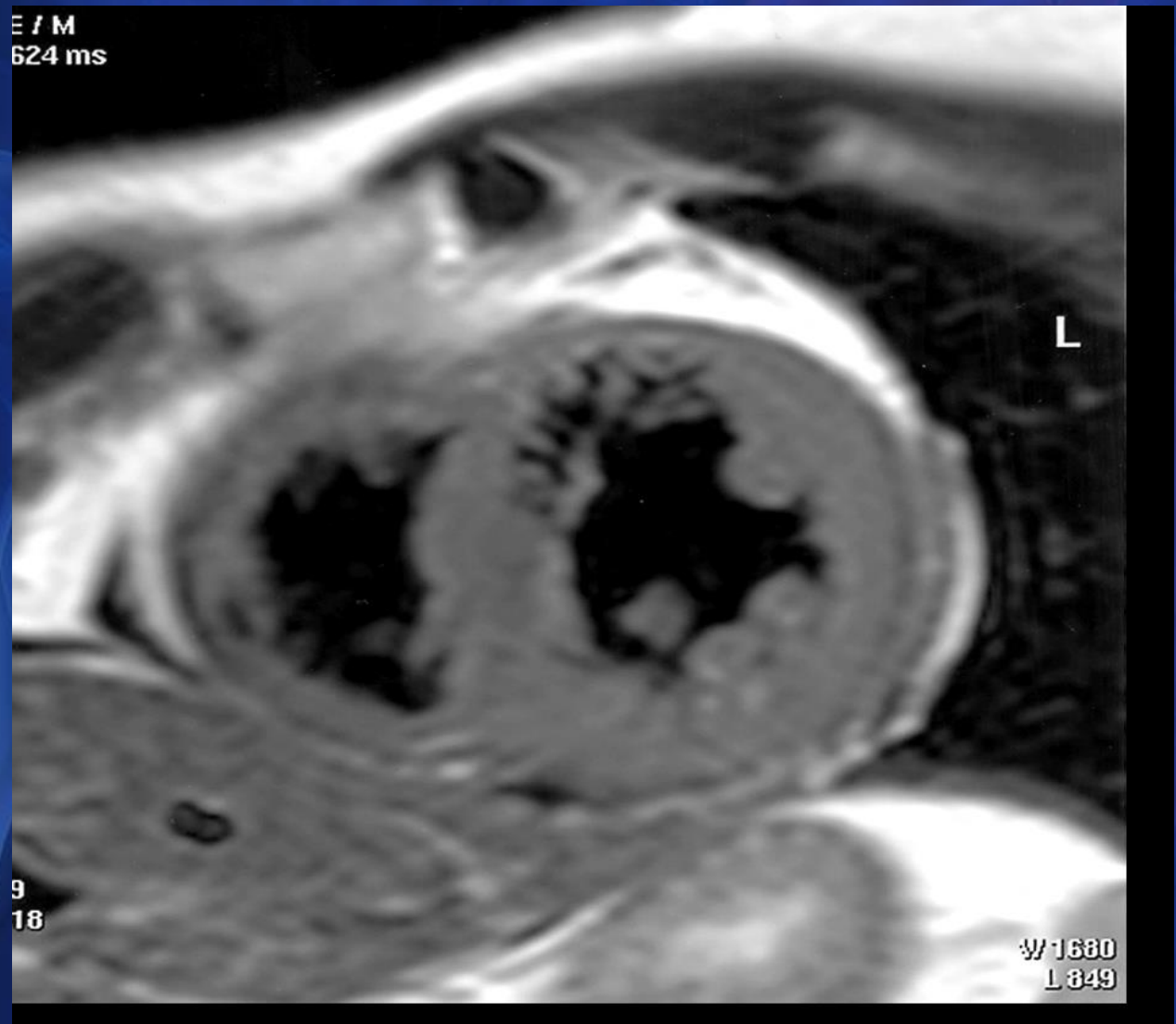
Echocardiography



PET



# НМЛЖ. МРТ сердца





# Генетические маркеры

**Мутация R121L гена, кодирующего дистробревин  $\alpha$**  (белок клеточного каркаса)

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

**Мутация  $\alpha$  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  $\beta$ -миозина ( $\beta$ -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)

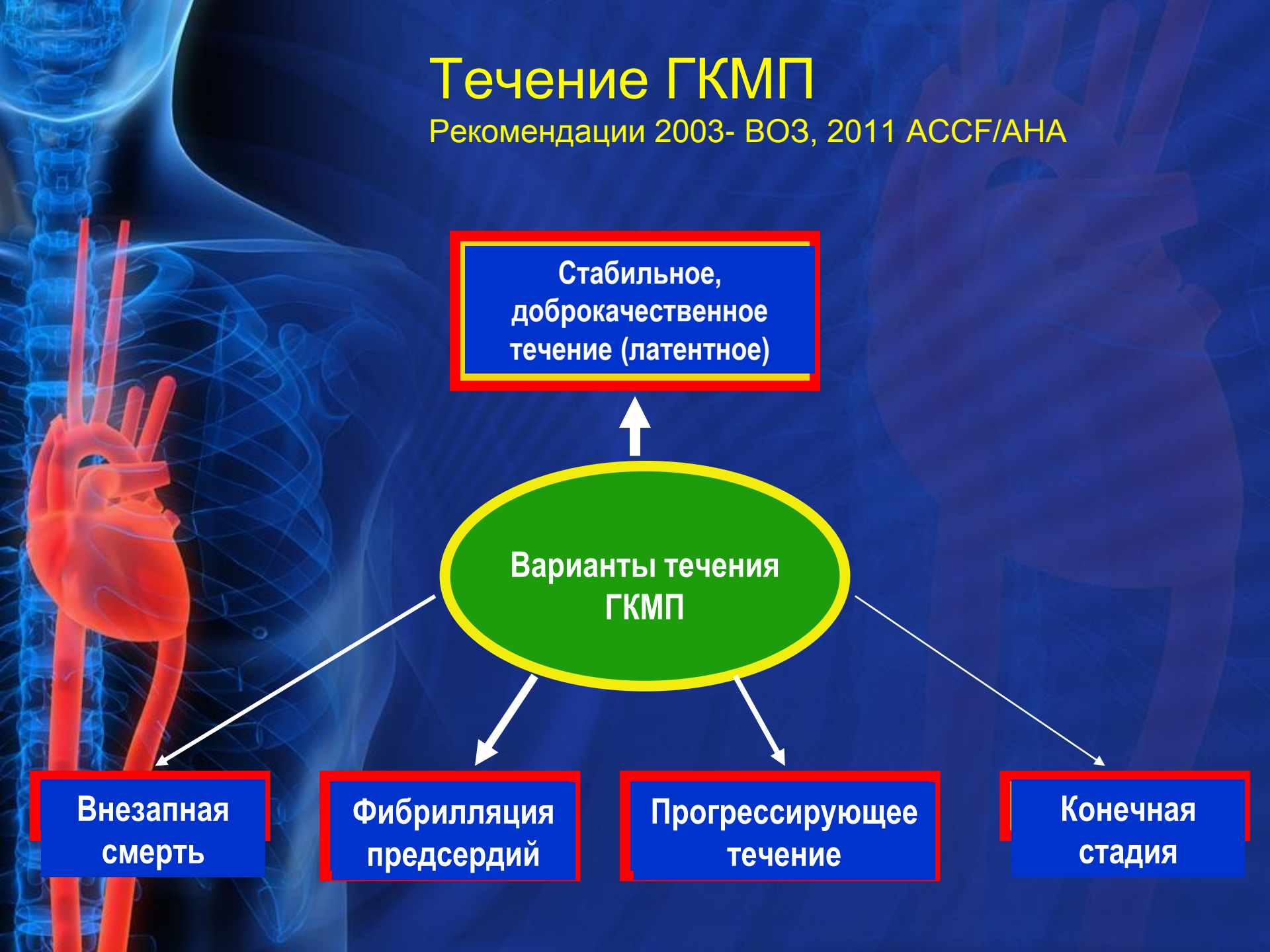
Варианты течения  
ГКМП

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**



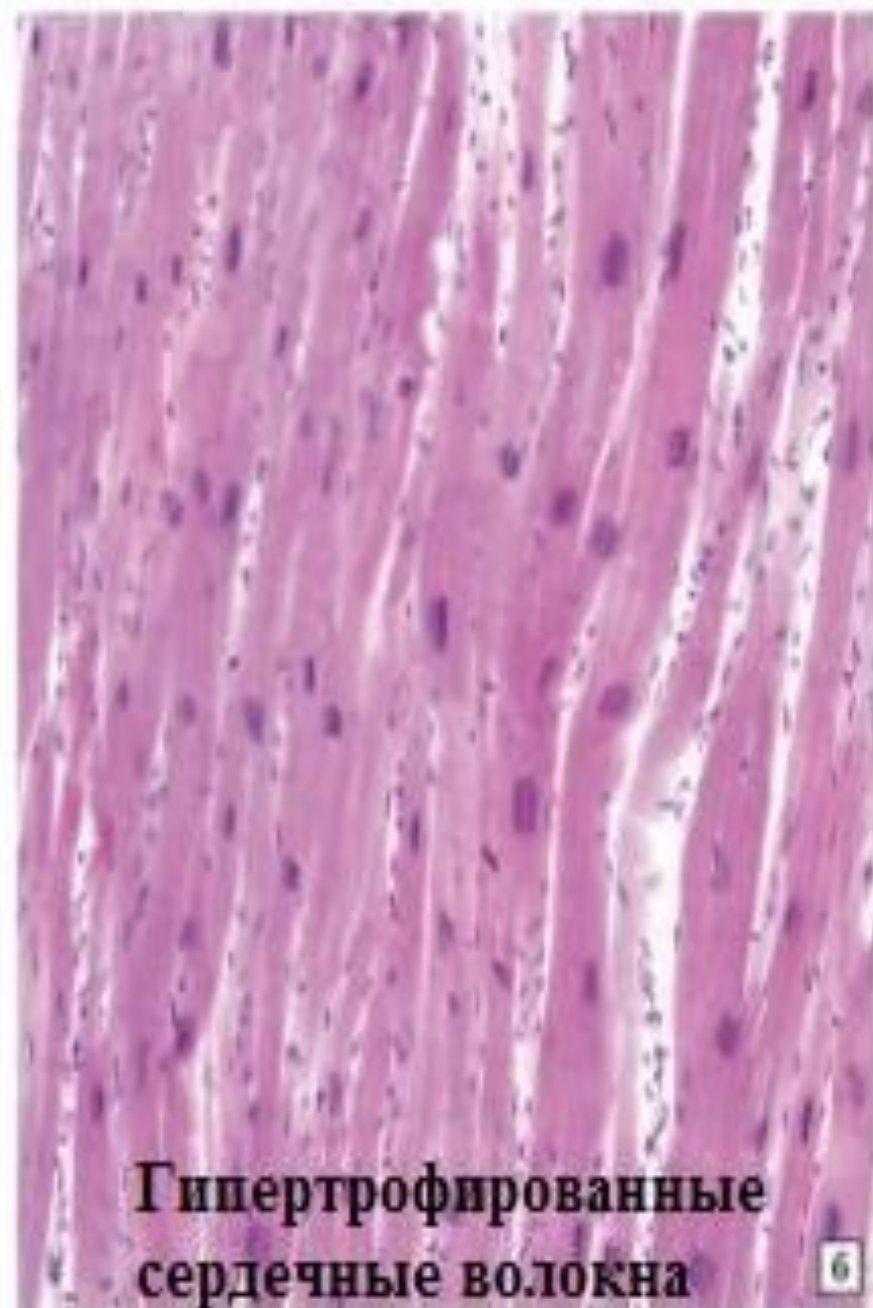
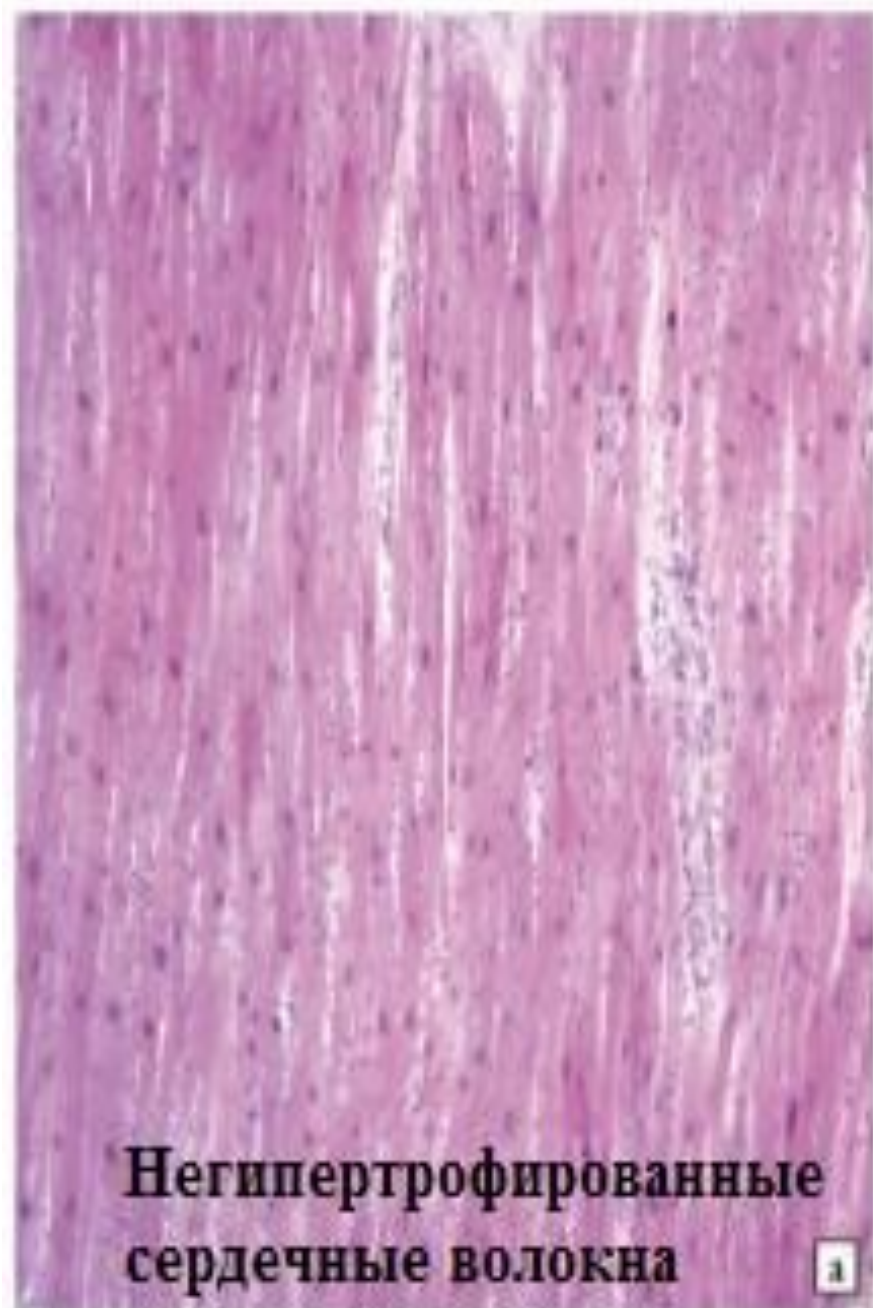
# Факторы, влияющие на течение ГКМП

## 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

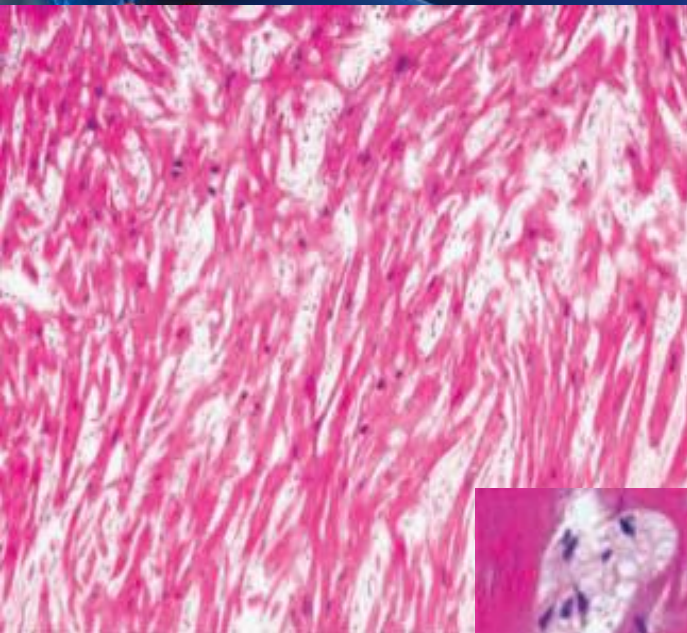
- Хроническая сердечная недостаточность;
- Фибрилляция предсердий;
- Артериальные тромбозы (ОНМК), венозные тромбозы.



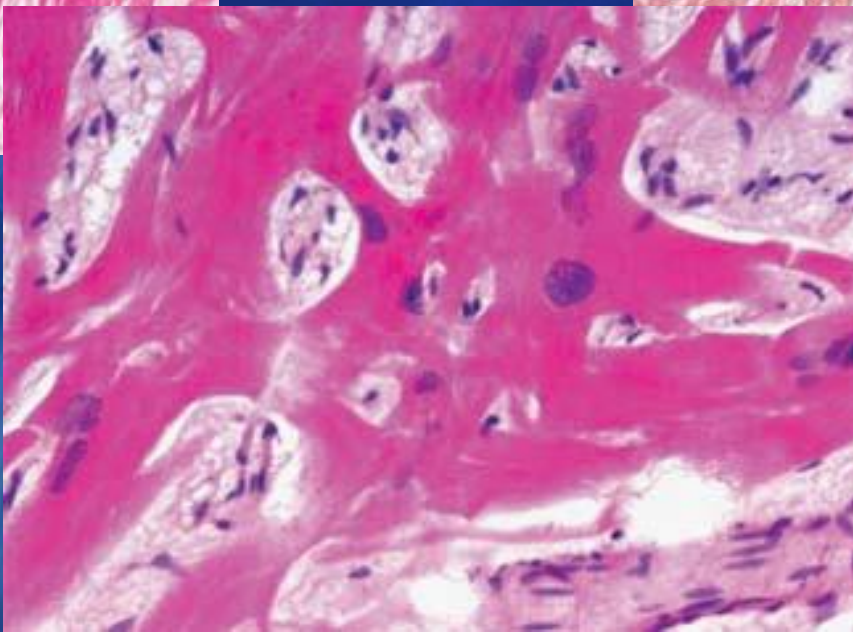
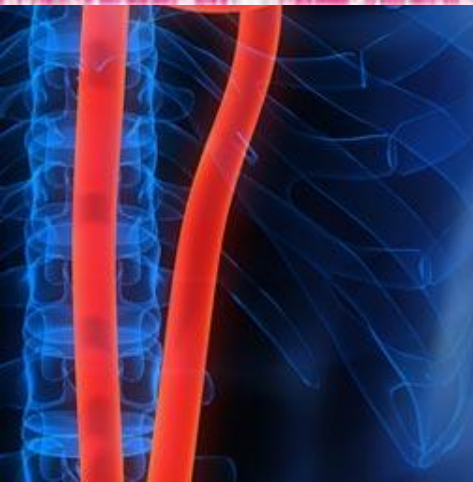
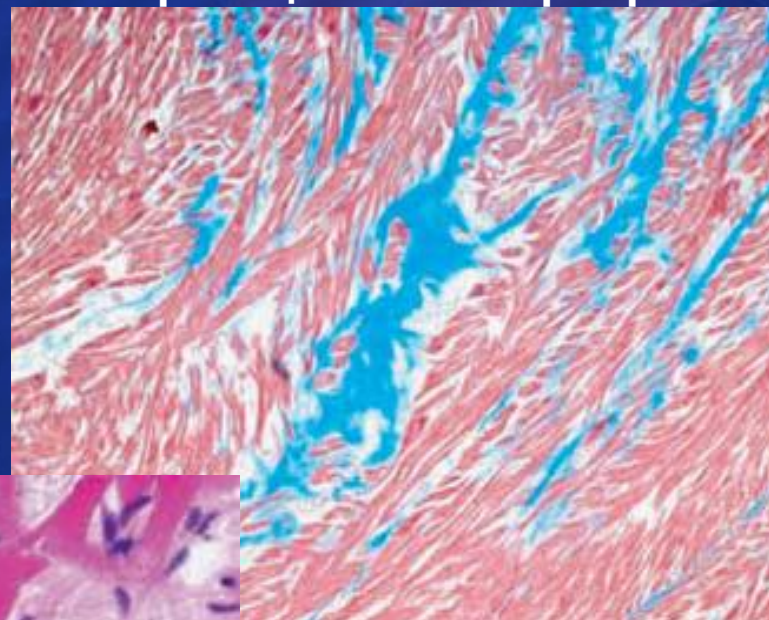


**Больной ГКМП рождается с дисфункцией саркомера – гипертрофия и фиброз вторичны. ГКМП - генетически обусловленная болезнь саркомера.**

**Дезориентация кардиоцитов**

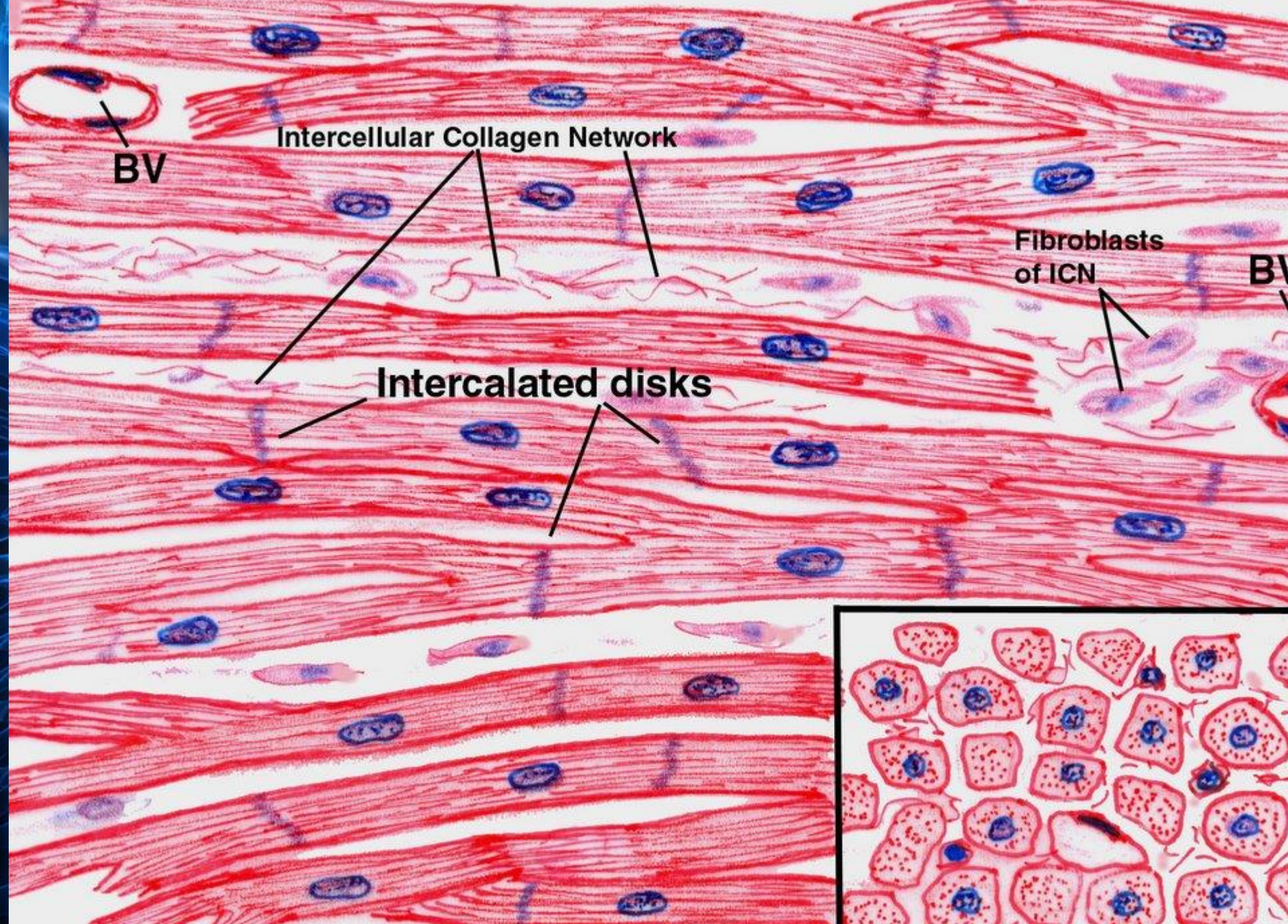


**Интерстициальный фиброз**



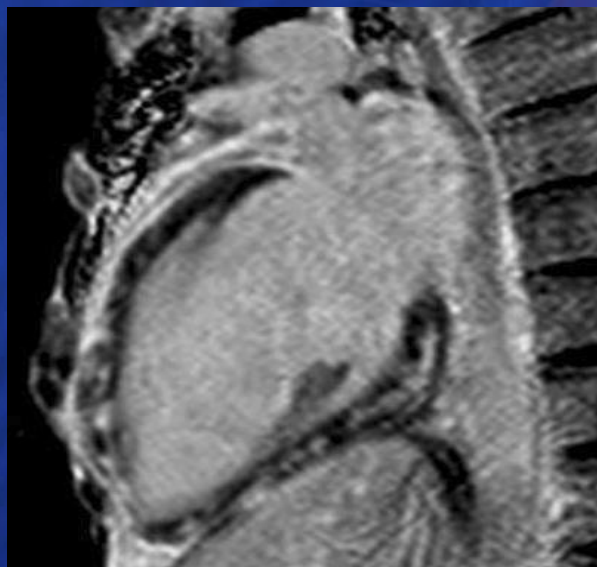
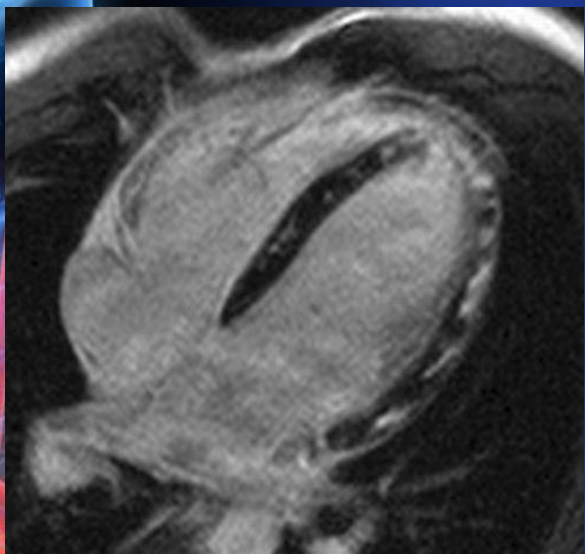
**Гипертрофия**







# МРТ сердца с отсроченным контрастированием



Миокардит



ГКМП

# Лечение

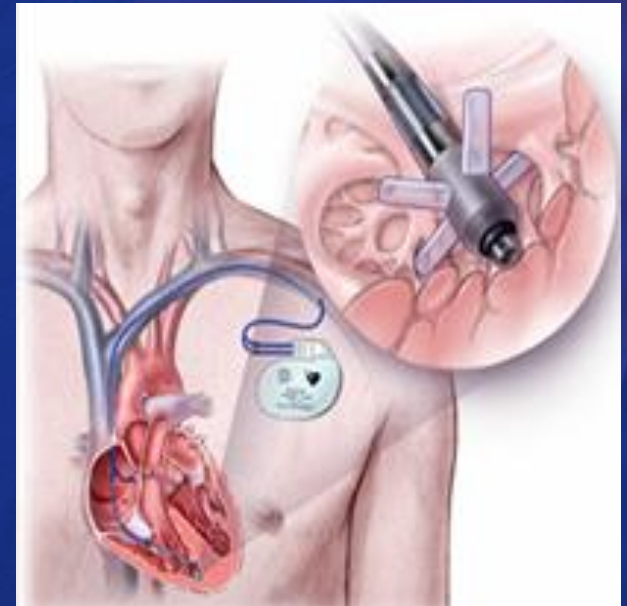
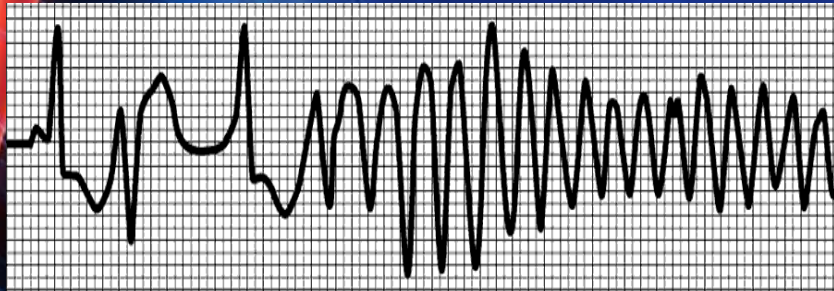
- ❖ Для уменьшения степени обструкции в выносящем тракте ЛЖ:
  - ✓ Антагонисты кальция,
  - ✓  $\beta$ -блокаторы,
  - ✓ дизопирамид
- ❖ Амиодарон
- ❖ Трансторакальная подклапанная миозектомия с/без протезированием митрального клапана
- ❖ Установка двухкамерных ЭКС с коротким АВ-интервалом
- ❖ Чрескожная 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

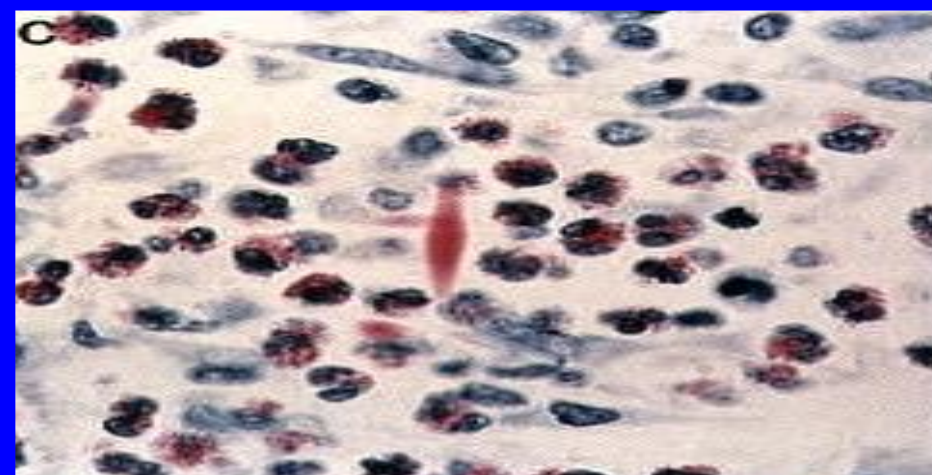
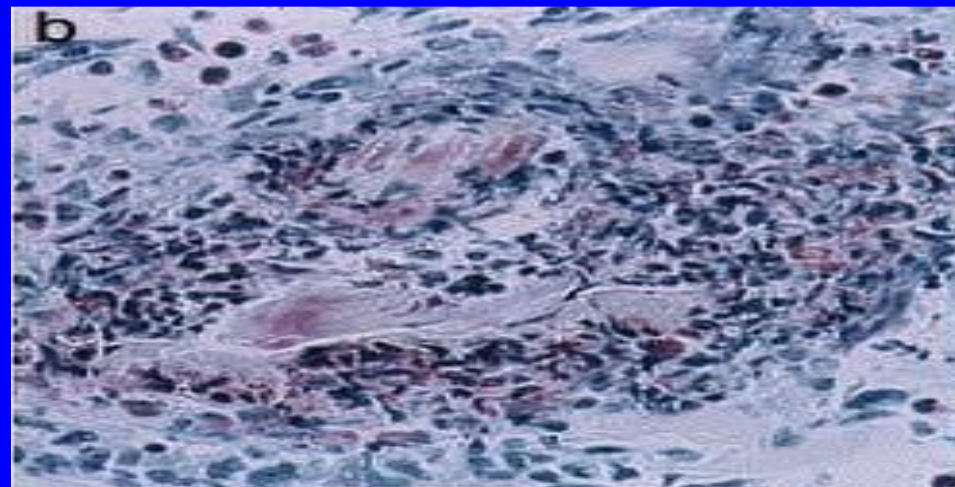
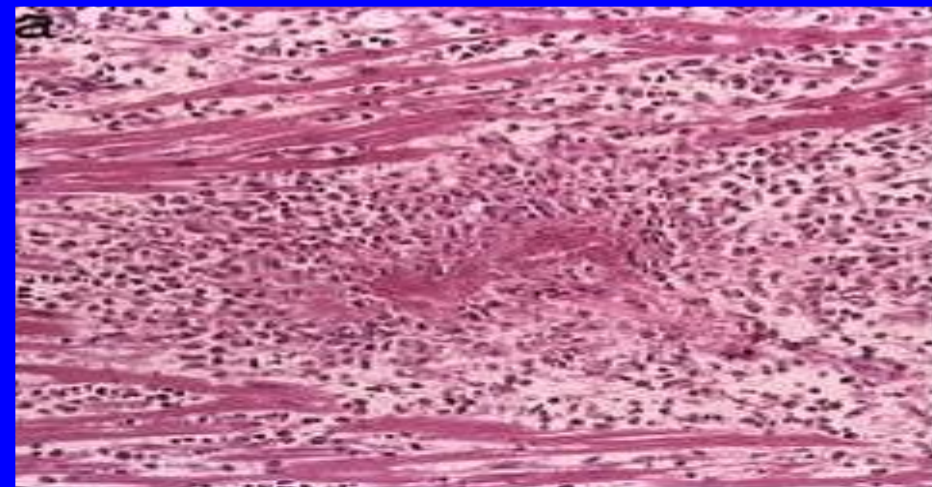
Иммунное и неиммунное воспаление миокарда

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.



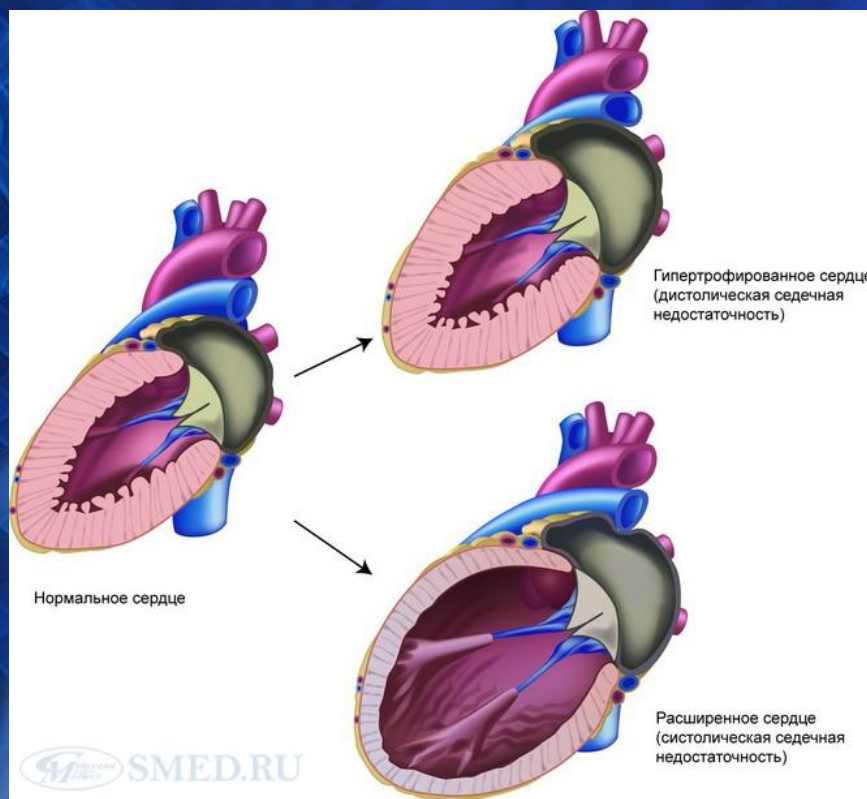
# ХСН

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 свежемороженой 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!