

ОГЛАВЛЕНИЕ

Авторский коллектив	6
Предисловие	8
Список сокращений и условных обозначений	10
ГЛАВА 1. ИСТОРИЧЕСКИЕ СВЕДЕНИЯ	12
ГЛАВА 2. КЛАССИФИКАЦИЯ КАРДИОМИОПАТИЙ	15
2.1. Определение и действующие классификации кардиомиопатий	18
ГЛАВА 3. ПЕРВИЧНЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ.....	35
3.1. Генетические кардиомиопатии	35
3.1.1. Гипертрофическая кардиомиопатия	35
3.1.2. Некомпактный левый желудочек (губчатый миокард)	79
3.1.3. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка (аритмогенная кардиомиопатия)	91
3.1.4. Нарушения проводящей системы сердца (синдром Ленегра)	119
3.1.5. Гликогенозы	119
3.1.6. Нарушения функций ионных каналов (первичные генетические аритмические синдромы, ионные каналопатии)	127
3.1.7. Синдром Бругада	154
3.1.8. Синдром укороченного интервала $Q-T$	164
3.1.9. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия	173
3.2. Смешанные генетические и негенетические кардиомиопатии	183
3.2.1. Дилатационная кардиомиопатия	183
3.2.2. Рестриктивная кардиомиопатия	212
3.3. Приобретенные кардиомиопатии	238
3.3.1. Миокардиты (воспалительные кардиомиопатии)	238
3.3.2. Стрессиндуцированная кардиомиопатия (кардиомиопатия такоубо, синдром такоубо)	290
3.3.3. Кардиомиопатия, индуцированная тахикардией (тахикардия-индуцированная кардиомиопатия)	302
3.3.4. Перипартальная кардиомиопатия (кардиомиопатия беременных)	311

ГЛАВА 4. ВТОРИЧНЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ	320
4.1. Инфильтративные заболевания	320
4.1.1. Амилоидоз	320
4.1.2. Болезнь Гоше	335
4.1.3. Мукополисахаридозы	336
4.2. Болезни накопления	339
4.2.1. Гемохроматоз	339
4.2.2. Болезнь Фабри	342
4.2.3. Болезнь Нимана—Пика	344
4.2.4. Болезнь накопления гликогена (гликогеноз II типа, болезнь Помпе)	346
4.3. Токсические поражения миокарда	347
4.3.1. Алкогольные кардиомиопатии	347
4.3.2. Кардиомиопатии при употреблении кокаина	366
4.3.3. Кардиомиопатии при противоопухолевой терапии ...	367
4.4. Сочетанное поражение эндокарда и миокарда	408
4.4.1. Эндокардит Леффлера	408
4.4.2. Эндомиокардиальный фиброз	412
4.5. Воспалительные (гранулематозные) заболевания. Саркоидоз	418
4.5.1. Саркоидоз сердца	418
4.6. Эндокринные заболевания	440
4.6.1. Гипертиреоз	440
4.6.2. Гипотиреоз	444
4.6.3. Диабетическая кардиомиопатия	447
4.6.4. Заболевания парашитовидных желез	457
4.6.5. Акромегалия	458
4.7. Заболевания, характеризующиеся поражением сердца и аномалиями развития лица	461
4.7.1. Синдром Нунан	461
4.7.2. Лентигиноз	462
4.8. Нервно-мышечные и неврологические заболевания	463
4.8.1. Атаксия Фридрейха	463
4.8.2. Миотоническая дистрофия (болезнь Стейнерта)	464
4.8.3. Атрофическая миотония	466
4.9. Кардиомиопатии, связанные с недостаточным питанием ...	475
4.9.1. Квашиоркор	475
4.9.2. Бери-бери	476
4.9.3. Дефицит витамина D	477
4.9.4. Дефицит селена	477
4.9.5. Дефицит карнитина	478

4.10. Аутоиммунные заболевания и заболевания соединительной ткани	480
4.10.1. Системные ревматические заболевания и риск ишемической болезни сердца	480
4.10.2. Системная красная волчанка	486
4.10.3. Системная склеродермия	491
4.10.4. Дерматомиозит	494
4.10.5. Системные васкулиты	496
4.10.6. Ревматоидный артрит	503
4.10.7. Анкилозирующий спондилит	506
4.11. Нарушения электролитного баланса	506
Приложения	521
Предметный указатель	524

Глава 1

Исторические сведения

С момента введения в практику термина «кардиомиопатия» (КМП) до настоящего времени в медицинском сообществе ведется активная полемика по вопросам наиболее полного определения и систематизации гетерогенной группы заболеваний, по отношению к которой применим этот термин.

Концепция мышечных заболеваний сердца начала формироваться в начале XIX в. Французский патолог J.N. Corvisart (1806) упоминал, что постоянное воспаление сердца ведет к прогрессирующей сердечной недостаточности (СН) и смерти. Введенный I.F. Soberheim в 1837 г. термин «миокардит», обозначающий воспалительное поражение миокарда, долгое время оставался единственным признававшимся заболеванием сердца.

В 1900 г. A. Fiedler описал тяжелое идиопатическое поражение миокарда и, по сути, обосновал концепцию первичного заболевания сердца. Со временем диагноз миокардита приобрел весьма широкое распространение, и до 1930-х гг. XX в. его использовали довольно либерально, в том числе для обозначения патологических процессов в миокарде, возникающих при ишемической болезни сердца (ИБС) и артериальной гипертензии (АГ).

В нашей стране в середине 1930-х гг. широкое распространение получил термин «дистрофия миокарда», предложенный Г.Ф. Лангом для обозначения обратимых метаболических изменений сердечной мышцы, развивающихся при эндокринных заболеваниях, анемии,

алкоголизме и других заболеваниях, в основном невоспалительной природы. Хотя данный термин почти не используется в зарубежной литературе, его введение привело к ограничению неоправданно широкого применения термина «миокардит» и к зарождению концепции вторичных кардиомиопатий.

Термин «кардиомиопатия» появился в медицинском лексиконе только в 1957 г., с внедрением в клиническую практику ультразвуковых методов визуализации, когда W. Brigden впервые использовал его для описания больных с идиопатическим поражением сердца, в некоторых случаях имевшим семейный характер. Двадцать три года спустя целевая группа Всемирной организации здравоохранения под председательством Джона Гудвина представила первую классификацию КМП, основанную на преобладающем структурно-гемодинамическом фенотипе (дилатационная, гипертрофическая и рестриктивная).

Долгое время термином «кардиомиопатия» обозначали тяжелые прогрессирующие поражения миокарда неясной этиологии, приводящие к кардиальной дисфункции. Данный термин нередко использовали в качестве описательного, подчеркивая тип структурно-функциональных изменений, а при формировании дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) — еще и факт финальной стадии заболевания.

Открытие в 1990 г. мутации в гене тяжелой цепи β -миозина у всех 20 выживших членов франко-канадской семьи с гипертрофической КМП (ГКМП) привело в течение последующего десятилетия к признанию генетической природы не только ГКМП, но и отдельных форм ДКМП. Стало больше известно и о причинах развития других форм КМП. Все это привело к тому, что из определения КМП, данного Всемирной организацией здравоохранения в 1996 г., исчезло слово «идиопатическое», как отражающее неясную причину поражения миокарда. Тогда же в классификацию были добавлены новые формы КМП — аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка (АКПЖ), в том числе неклассифицируемые некомпактный левый желудочек, эндомикардиальный фиброзеластоз, митохондриальные КМП.

Миокардит, в основном вирусный по происхождению, также был включен во вторичные кардиомиопатии. В патогенезе повреждения миокарда при вирусном миокардите, эволюционирующего в ДКМП, рассматривались цитопатические эффекты и активация аутоиммунитета.

При этом в группу специфических КМП были включены ишемическая, клапанная и гипертоническая кардиомиопатии, что привело

к определенной путанице в понимании сути КМП и неоправданно широкому использованию этого термина.

В последующем эксперты Американской ассоциации сердца (2006 г.) и Европейского общества кардиологов (2008 г.) предложили рассматривать исключение ИБС, артериальной гипертонии и заболеваний клапанов как важное условие для диагностики КМП.

Глава 2

Классификация кардиомиопатий

Согласно действующей с 1995 г. классификации Всемирной организации здравоохранения (табл. 2.1), в основе которой лежат фенотипические морфологические признаки, КМП подразделяются на три основные группы:

- дилатационную;
- гипертрофическую;
- рестриктивную.

Выделяют также дополнительные группы КМП [1]:

- аритмогенную, или дисплазию правого желудочка (АКПЖ);
- перипартальную (КМП беременных);
- специфические в рамках метаболических, воспалительных, ишемических и других заболеваний;
- неклассифицируемые (фиброэластоз, губчатый миокард, систолическая дисфункция с минимальной дилатацией, КМП при митохондриальных болезнях).

По мере накопления опыта стало очевидно, что данная классификация не в полной мере отвечает лежащему в ее основе делению по морфологическому признаку. Этот принцип соблюдается в отношении дилатационной и гипертрофической форм, но в основе диагностики рестриктивной КМП (РКМП) лежит верификация нарушений релаксирующих свойств миокарда, то есть функциональных расстройств. Поскольку при ДКМП стенки левого

желудочка (ЛЖ) не утолщены, а масса миокарда увеличена, в том числе и вследствие гипертрофии миоцитов, для этой категории пациентов также правомерен термин «гипертрофия миокарда». Динамическое ремоделирование миокарда при некоторых формах КМП приводит к трансформации одной формы заболевания в другую. Например, у больных ГКМП или инфильтративным поражением миокарда (амилоидозом, гиперэозинофильным синдромом) [2] в исходе заболевания вероятна дилатация камер сердца с систолической дисфункцией, и формально эти пациенты должны перемещаться в другую категорию. Таким образом, в настоящее время данный классификационный подход утрачивает свою универсальность.

Таблица 2.1. Классификация кардиомиопатий (ВОЗ, 1995)

Форма	Описание
Дилатационная	Дилатация и нарушение сократимости левого или обоих желудочков. Этиологические факторы — семейные генетические аномалии, вирусное и/или иммунное поражение, токсическое воздействие алкоголя и других веществ, неизвестные факторы, а также сочетание с хорошо диагностируемым заболеванием
Гипертрофическая	Гипертрофия левого и/или правого желудочка, часто асимметричная и обычно протекающая с вовлечением межжелудочковой перегородки. У большинства больных обнаружены мутации генов саркоплазматических белков
Рестриктивная	Ограничение наполнения и уменьшение диастолического объема одного или обоих желудочков с сохранением нормальной систолической функции. Возможно сочетание с другими заболеваниями (амилоидоз, эндомикардиальный фиброз) или идиопатическая форма
Аритмогенная правого желудочка	Прогрессирующее фиброзно-жировое замещение миокарда правого и, в некоторой степени, левого желудочков; часты семейные случаи заболевания
Неклассифицируемая	Заболевание не укладывается ни в одну категорию. К этой группе отнесена систолическая дисфункция с минимальной дилатацией, фиброэластоз, кардиомиопатии при митохондриальных болезнях
<i>Специфические кардиомиопатии</i>	
Ишемическая	Дилатационная кардиомиопатия, при которой степень снижения функции желудочков не соответствует выраженности коронарной обструкции или ишемического повреждения

Окончание табл. 2.1

Форма	Описание
Клапанная	Дисфункция желудочков непропорциональна перегрузке камер сердца, обусловленной клапанными нарушениями
Гипертензивная	Гипертрофия левого желудочка с признаками систолической или диастолической сердечной недостаточности
Воспалительная	Дисфункция сердца в результате миокардита
Метаболическая	Возникает в результате воздействия многих факторов, чаще при эндокринных аномалиях, гликогенозах, гипокалиемии и расстройствах питания
При системных заболеваниях	Возникает при болезнях соединительной ткани и инфильтративных заболеваниях, таких как саркоидоз и лейкомия
При мышечных дистрофиях	Развивается при дистрофиях Дюшенна и Беккера, миотонической дистрофии
При нервно-мышечных нарушениях	Возникает при атаксии Фридрейха, синдроме Нунан, лентигинозе
При гиперчувствительности и токсических реакциях	Развивается в результате воздействия алкоголя, катехоламинов, антрациклинов, радиации
Перипартальная	Впервые появляется в период беременности; составляет гетерогенную группу

За последние два десятилетия достигнут значительный прогресс в области молекулярной биологии. Это позволило не только дополнить «генетический портрет» некоторых форм КМП, но и ввести совершенно новое понятие — «ионные каналопатии». Этот термин объединяет заболевания, предрасполагающие к развитию угрожающих жизни желудочковых тахикардий вследствие мутации генов, отвечающих за функционирование калиевых, натриевых, кальциевых и других трансмембранных каналов. Углубление представлений о происхождении различных заболеваний миокарда, по сути, обусловило несовместимость таких понятий, как КМП и поражение миокарда неясного генеза, которое длительное время было одной из основных составляющих определения КМП.

Все это предопределило необходимость в совершенствовании классификационных подходов КМП, что нашло отражение в нескольких документах, подготовленных рядом крупных кардиологических ассоциаций [3–5].