

ЗАБОЛЕВАНИЯ МИОКАРДА

Т.А. Дубикайтис

ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова»
Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

DISEASES OF MYOCARDIUM

T.A. Dubikaitis

North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, St Petersburg, Russia

© Т.А. Дубикайтис, 2016 г.

В лекции представлена информация о наиболее часто встречающихся заболеваниях миокарда, современных принципах диагностики, лечения и последующего наблюдения пациентов в общей врачебной практике.

Ключевые слова: кардиомиопатия, миокардит.

The lecture provides information about the most common diseases of the myocardium. Current approaches in diagnosis, treatment and follow-up of patients in general practice are presented.

Keywords: cardiomyopathy, myocarditis.

В лекции указаны градации доказательств и классы рекомендаций, приведенные в табл. 1 и 2.

Таблица 1

Градации доказательств

Градация	Описание
А	Положение подтверждено многочисленными РКИ или метаанализом РКИ
В	Положение подтверждено одним РКИ или нерандомизированными клиническими испытаниями
С	Мнение эксперта

Таблица 2

Классы рекомендаций

Классы	Описание
Класс I	Польза и эффективность диагностического метода или лечебного вмешательства доказаны и/или общепризнаны
Класс II	Противоречивые данные и/или расхождение мнений по поводу пользы/эффективности метода лечения
Класс IIa	Имеющиеся данные свидетельствуют о пользе/эффективности лечебного вмешательства
Класс IIb	Польза/эффективность менее убедительны
Класс III	Имеющиеся данные или общее мнение свидетельствует о том, что лечение бесполезно/не эффективно и в некоторых случаях может быть вредно

1. Кардиомиопатии

Кардиомиопатии (КМП) — это неоднородная группа хронических заболеваний сердца, проявляющихся дисфункцией миокарда, нередко неизвестной этиологии, за исключением специфических и генетически детерминированных вариантов.

Дилатационная кардиомиопатия

Определение. Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) — это заболевание миокарда, в основе которого лежит первичный внутренний де-

фект — повреждение кардиомиоцитов с их сократительной слабостью, расширением полостей сердца и прогрессирующей застойной сердечной недостаточностью. Причиной развития ДКМП может послужить любой из перечисленных факторов, а иногда и их совокупность.

1. Генетически детерминированная (25–35 %)
2. Заболевания сердечно-сосудистой системы: ишемическая болезнь сердца, артериальная гипертония, заболевания клапанного аппарата, ревматическое поражение сердца.
3. Алкогольная.

4. Инфекционное поражение (часто бессимптомный миокардит).
5. Эндокринные заболевания — микседема, тиреотоксикоз, акромегалия. Кардиотоксичные препараты.
6. Беременность.
7. Заболевания соединительной ткани (СКВ).
8. Саркоидоз.
9. Амилоидоз.
10. Гемохроматоз.
11. Онкологические заболевания.
12. Нейромышечные и неврологические заболевания, в частности мышечная дистрофия Беккера.

Об идиопатической ДКМП говорят, когда этиология неизвестна.

Распространенность заболевания составляет 37 на 100 тыс. населения [1]. Чаще болеют мужчины. Типичными признаками являются кардиомегалия, выявленная на эхокардиографии (ЭхоКГ), сниженная фракция сердечного выброса и увеличенный конечный диастолический объем. Заболевание часто проявляется сердечной недостаточностью. На электрокардиограмме (ЭКГ) выявляют неспецифические изменения сегмента *ST-T*, патологические зубцы *Q*, снижение вольтажа в отведениях от конечностей, признаки нарушения внутрижелудочковой проводимости, чаще блокады левой ножки пучка Гиса (ЛНПГ), вольтажные признаки гипертрофии левого желудочка в грудных отведениях [2]. По данным рентгенографии определяются увеличение размеров сердца и признаки легочной гипертензии. Диагноз подтверждают по результатам ЭхоКГ.

Лечение и прогноз. Целесообразно направить больного на консультацию кардиолога и получить рекомендации по лечению сердечной недостаточности и нарушений ритма сердца. Следует порекомендовать пациенту отказаться от приема алкогольных напитков, так как алкоголь усугубляет течение заболевания.

Лечение сердечной недостаточности (СН) при наличии клинических проявлений у больных с ДКМП осуществляют согласно клиническим рекомендациям по лечению застойной сердечной недостаточности любой другой этиологии.

Гипертрофическая кардиомиопатия

Определение. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — заболевание миокарда с гипертрофией его стенок без расширения полости, обычно с усилением систолической функции и нарушением диастолической. Распространенность заболевания составляет один случай на 500 человек в популяции [2]. Заболевание генетически детерминировано и передается по наследству; однако один из двух случаев спорадический.

Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу¹. Пенетрантность генетической аномалии неполная, и поэтому не у всех носителей мутантных генов будет развиваться заболевание. Известно 13 генов, кодирующих белки саркомера в миокарде, выявлено 270 вариантов различных мутаций, которые могут реализоваться в ГКМП [2]. При генетическом тестировании пациентов с ГКМП результат положителен далеко не всегда (чувствительность доступных в клинической практике методик составляет всего 60 %) [3]. Наиболее часто мутации приводят к нарушению синтеза тяжелых цепей бета-миозина или протеина *C*, связывающего миозин или тропонин *T*.

Это далеко не полный перечень дефектов, лежащих в основе развития заболевания, но в большинстве случаев выявляют именно эти изменения. Особенностью заболевания является не только генетическое разнообразие мутаций, но и разнообразие фенотипических проявлений, которое зависит от модифицирующих факторов. Такими модифицирующими факторами могут послужить некоторые генетические особенности и факторы окружающей среды. Именно этим объясняют тот факт, что у кровных родственников с одинаковой мутацией в гене, кодирующем синтез протеинов в кардиомиоцитах, развиваются разные по структурно-морфологическим особенностям варианты гипертрофической кардиомиопатии.

Самый частый морфологический вариант — асимметричная гипертрофия перегородки с обструкцией выходного тракта левого желудочка. Однако гипертрофия левого желудочка может иметь симметричный характер, в этом случае утолщена вся стенка левого желудочка, такая гипертрофия носит название концентрической. Гипертрофия может затрагивать только верхушечные отделы левого желудочка или только срединные.

Лица с характерными мутациями не обязательно заболеют ГКМП, в определенных случаях заболевание не развивается, а у некоторых пациентов болезнь формируется в зрелом возрасте. Возрастной диапазон дебюта заболевания имеет очень широкие границы: от первого дня жизни до 90 лет.

Клиника. Заболевание может протекать бессимптомно, может проявиться развитием угрожающих жизни аритмий, тяжелой сердечной недостаточности (в 5–10 % случаев), фибрилляции предсердий с тромбоэмболическими осложнениями.

¹ Аутосомно-доминантный тип наследования — вариант наследования, при котором достаточно мутации в одной аллели, то есть унаследованной от одного из родителей, чтобы ген мог реализоваться в признак. Такое наследование не сцеплено с полом, и, следовательно, болезнь с одинаковой вероятностью наследуется и мужчинами и женщинами.

Пациенты могут предъявлять жалобы на сердцебиение (связанные с развитием аритмии, в 25 % выявляют фибрилляцию предсердий). Часто предъявляют жалобы на одышку при физической нагрузке и боли. Боль в грудной клетке может носить характерные черты ангинозного приступа и быть признаком стенокардии напряжения. Нарушение кровоснабжения сердца у больных с ГКМП обусловлено выраженной гипертрофией миокарда, а у больных с обструкцией выходящего тракта левого желудочка связано с нарушением наполнения коронарных сосудов. Кроме того, причиной развития ишемии могут быть миокардиальные «мостики» (кардиомиоциты располагаются вокруг коронарного сосуда и могут сужать его просвет).

Шум в сердце является признаком обструкции выходного тракта левого желудочка (подклапанный стеноз) и (или) дисфункции митрального клапана.

Обмороки и потеря сознания достаточно часто являются проявлением заболевания, особенно у больных с подклапанным аортальным стенозом.

Обследование. При обследовании больного с ГКМП проводят ЭхоКГ, электрокардиографию, суточное мониторирование ЭКГ и велоэргометрию (ВЭМ), в отдельных случаях используют магнитно-резонансную томографию (МРТ).

По данным ЭКГ выявляют: гипертрофию левого желудочка и достаточно часто — псевдоишемические изменения (инверсия зубца *T*, патологический *Q*), у некоторых больных находят признаки увеличения предсердий и предсердные аритмии.

Диагноз верифицируется по результатам ЭхоКГ при обнаружении признаков гипертрофии межжелудочковой перегородки, субаортального стеноза. Для ГКМП характерны утолщение стенок левого желудочка (ЛЖ), превышающее 1,3 см, иногда достигающее 3,5 см и более, диастолическая дисфункция, часто полость левого желудочка уменьшена, можно обнаружить увеличение левого предсердия, в 15 % выявляют систолическую дисфункцию. Однако, согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов, утолщение межжелудочковой перегородки свыше 1,5 см следует считать признаком ГКМП, а толщина от 1,3 до 1,5 см считается признаком ГКМП только при наличии дополнительных данных [4]. Самым ранним признаком формирующейся ГКМП является диастолическая дисфункция, выявленная по результатам тканевого доплеровского исследования, что очень важно при обследовании родственников пациента.

При асимметричной ГКМП толщина межжелудочковой перегородки в 1,3–1,6 раза пре-

вышает толщину задней стенки ЛЖ. Для субаортального стеноза характерен градиент давления между ЛЖ и аортой. Этот признак выявляют приблизительно в 37 % случаев, и еще дополнительно в 33 % случаев можно выявить подклапанный стеноз, если провести специальные пробы (с нагрузкой, с нитратами) [3].

Для более точной оценки изменений в миокарде вследствие ГКМП возможно использование МРТ с гадолинием.

Асимметричная ГКМП является наиболее частой формой заболевания, но существуют и другие, более редкие варианты, многие из которых относятся к вторичным ГКМП (кроме ГКМП имеются экстракардиальные отклонения). Диагностика вторичных ГКМП требует дополнительных методов обследования.

Если пациенту поставлен диагноз ГКМП, необходимо обследовать его кровных родственников, в частности детей. Отсутствие клинических и морфологических изменений не может исключить вероятность наследования этого заболевания детьми пациента с ГКМП, так как оно может проявиться позднее.

Согласно действующим рекомендациям детей пациентов с ГКМП обследуют с 12 лет каждые 12–24 месяца (осмотр, жалобы, ЭКГ, ЭхоКГ) [3]. В 25 % случаев у пациентов с бессимптомным течением заболевания нет признаков патологии на ЭКГ, поэтому одной электрокардиограммы недостаточно. При наличии симптоматики или желании участвовать в профессиональном спорте обследование проводят раньше.

С 18 лет рекомендуется обследование каждые 5 лет с проведением ЭхоКГ, суточного мониторирования ЭКГ и ВЭМ для оценки толерантности к физическим нагрузкам и реакции артериального давления. У больных с ГКМП в ответ на наращивание физической нагрузки отмечается сниженный прирост артериального давления или гипотензивная реакция.

Генетический анализ (если он технически доступен) помогает в обследовании родственников второй и более дальней степени родства. Если у пациента обнаружено носительство гена ГКМП (что возможно не всегда, нередко результаты генетического тестирования отрицательны), отсутствие этого гена у родственника исключает необходимость в динамическом наблюдении [3].

Пациентам с ГКМП при бессимптомном течении заболевания показано ежегодное повторное обследование. В возрасте старше 40 лет следует внимательно относиться к жалобам, характерным для ИБС, и при необходимости вовремя направить пациента на консультацию для своевременного проведения коронароангиографии (КАГ) и хирургического лечения. Заня-

тия профессиональным спортом и любительским с избыточными нагрузками должны быть исключены. Кроме того, необходимо учитывать, что асимметричная ГКМП сопряжена с риском инфекционного эндокардита (ИЭ), обычно поражается передняя створка митрального клапана [3].

Лечение и прогноз

При бессимптомном течении заболевания продолжительность жизни многих пациентов с ГКМП в среднем мало отличается от этого показателя в популяции. Вместе с тем известно, что у ряда пациентов с ГКМП риск внезапной смерти превышает средние показатели. В табл. 3 представлены факторы риска внезапной сердечной смерти у больных с ГКМП.

При высоком риске внезапной смерти показана консультация кардиохирурга/аритмолога для решения вопроса об имплантации дефибриллятора-кардиовертера [3, 4, 6].

При наличии подклапанного стеноза и (или) ангинозных болей показана терапия бета-адреноблокаторами с индивидуальным подбором дозы, предпочтительнее кардиоселективные бета-адреноблокаторы. Блокаторы кальциевых каналов могут использоваться в том случае, если применение бета-адреноблокаторов противопоказано; верапамил назначают в дозе 240–480 мг/сут (начальная доза 40 мг), а дилтиазем — в дозе 180–270 мг/сут.

При ведении больных с ГКМП важно учитывать, что пациентам не рекомендуется назначение препаратов, снижающих преднагрузку на ЛЖ, в частности нитратов и гидралазина. Кроме того, больным с обструктивными формами

ГКМП нежелательно назначение ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (АПФ) и сердечных гликозидов. Из-за снижения диастолической функции ЛЖ назначение мочегонных препаратов требует большой осторожности, так как на фоне терапии этими препаратами может снизиться наполнение ЛЖ.

Вместе с тем у некоторых больных (10 % случаев) со временем по мере прогрессирования заболевания развивается систолическая дисфункция с последующим формированием терминальной стадии сердечной недостаточности. При формировании систолической дисфункции со снижением фракции выброса ЛЖ подходы к терапии меняются. Показано назначение всех препаратов, обладающих доказанным эффектом в лечении застойной сердечной недостаточности, в частности ингибиторов АПФ, диуретиков, блокаторов рецепторов к ангиотензину, сердечных гликозидов.

Развитие фибрилляции предсердий является частым осложнением ГКМП и встречается в 25 % случаев. Таким больным показана терапия варфарином в дозе 2–10 мг, с коррекцией дозы под контролем международного нормализованного отношения (МНО). Желательный показатель МНО находится в диапазоне от 2 до 3. Обязательна оценка риска кровотечения. В остальном терапия фибрилляции предсердий проводится согласно общепринятым клиническим рекомендациям.

Пациентов репродуктивного возраста необходимо консультировать по вопросам возможности наследования ГКМП и использования контрацепции [3, 4]. При наступлении беременности показано наблюдение кардиолога.

Таблица 3

Факторы риска внезапной остановки кровообращения у больных с гипертрофической кардиомиопатией [3, 5]

Основные факторы риска	Дополнительные факторы
Эпизоды внезапной остановки кровообращения (фибрилляции желудочков) в анамнезе	Фибрилляция предсердий
Внезапная сердечная смерть в семейном анамнезе (у кровных родственников)	Ишемия миокарда
Эпизоды устойчивой и неустойчивой желудочковой тахикардии	Обструкция выносящего тракта левого желудочка
Эпизоды потери сознания, особенно у молодых людей на фоне физических нагрузок	Генетические мутации высокого риска
Гипертрофия левого желудочка с толщиной стенок ≥ 30 мм	Интенсивные физические нагрузки, участие в профессиональном спорте
Неадекватный прирост АД на фоне проб с физическими нагрузками (не превышает 20 мм рт. ст.) или снижение АД на фоне нагрузочных проб.	
Обструкция выносящего тракта левого желудочка с градиентом давления свыше 30–50 мм рт. ст.	

Рестриктивная кардиомиопатия

Определение. Рестриктивная кардиомиопатия — это поражение миокарда, характеризующееся выраженным нарушением диастолического наполнения одного или обоих желудочков сердца при сохраненной систолической функции и практически нормальной толщине стенок миокарда. Рестриктивная КМП может быть первичной (идиопатической) или вторичной [7]. К вторичным КМП относят семейные формы, системные заболевания (гемохроматоз, амилоидоз, саркоидоз, болезнь Фабри, карциноидный синдром, склеродермию), прием кардиотоксичных препаратов, воздействие радиации, синдромы метаболических нарушений (синдром Гаутчера, Хурлера) [2].

Жалобы носят неспецифический характер. Больного беспокоят низкая толерантность к физическим нагрузкам, обусловленная снижением наполнения ЛЖ, слабость, одышка. При физикальном осмотре можно выявить периферические отеки, увеличение печени, асцит, расширение яремных вен, III и IV патологические тоны сердца.

С помощью инструментальных исследований выявляют изменения на КТ, МРТ, ЭхоКГ (снижение скорости наполнения ЛЖ, снижение времени расслабления ЛЖ, дилатация предсердий). На ЭКГ можно обнаружить псевдоинфарктные изменения — плохо нарастает зубец *R* в грудных отведениях, в отведениях от конечностей снижен вольтаж.

Эндомиокардиальная биопсия является инвазивным методом диагностики и проводится в исключительных случаях. Этот метод позволяет выявить фиброз миокарда при идиопатическом миокардиальном фиброзе, характерные изменения при амилоидозе, саркоидозе и гемохроматозе. Некоторые вторичные КМП можно диагностировать с помощью МРТ [2].

Лечение. В целом лечение носит симптоматический характер и сводится к лечению сердечной недостаточности и нарушений ритма; для решения вопроса об имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) необходима консультация кардиолога.

Применение диуретиков и вазодилататоров для лечения сердечной недостаточности и рестриктивной кардиомиопатии часто вызывает резкое снижение сердечного выброса и развитие гипотензии. Необходимо начать лечение с минимальных доз (индапамид 1,5 мг в сутки однократно).

Единственным радикальным методом лечения является трансплантация сердца, так как прогноз неблагоприятный. В частности, при выявлении сердечной недостаточности у больного с амилоидозом летальность в течение 2 лет составляет 50–70 %.

Аритмогенная кардиомиопатия (дисплазия) правого желудочка

Аритмогенная кардиомиопатия является редким заболеванием: 1 случай на 1000 человек в популяции [8]. Впервые оно описано относительно недавно, 25 лет назад. Заболевание характеризуется замещением миокарда правого желудочка жировой и соединительной тканью. В начале развития заболевания в патологический процесс вовлекаются отдельные очаги, а затем и весь правый желудочек. Довольно часто изменения не ограничиваются правым, а затрагивают и левый желудочек, относительно интактной остается межжелудочковая перегородка. Часто встречаются семейные формы, заболевание имеет аутосомно-доминантный тип наследования с неполной пенетрацией. Описаны также рецессивные формы¹. Аритмии и эпизоды внезапной смерти развиваются часто, особенно у молодых людей. Возможно развитие сердечной недостаточности.

Аритмогенная дисплазия проявляется не только морфологическими нарушениями, но и формированием дисфункции миокарда, а также электрической нестабильности сердца. Диагностика этих нарушений осуществляется с помощью ЭКГ, ангиографии правого желудочка, МРТ, компьютерной томографии. По данным ЭКГ можно выявить характерные нарушения: отрицательный зубец *T* в V_{1-3} при отсутствии признаков блокады правой ножки пучка Гиса (ПНПГ), наличие зубца эpsilon, элевацию сегмента *ST*, а также характерное изменение ширины комплекса *QRS*: при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса в правых грудных отведениях регистрируется длительность *QRS* свыше 110 мс, при этом в левых грудных отведениях ширина желудочкового комплекса не отличается от нормы. При суточном мониторинге ЭКГ выявляются частая желудочковая экстрасистолия (более 1000 преждевременных комплексов в одни сутки), эпизоды устойчивой и неустойчивой желудочковой тахикардии.

На ЭхоКГ можно обнаружить признаки систолической дисфункции правого желудочка, увеличение его полости, аневризмы, участки акинезии правого желудочка, редко в процесс вовлекается и левый желудочек.

Ниже представлены критерии диагностики аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка, предложенные Европейским кардиологическим обществом [9].

¹ Рецессивный тип наследования характеризуется тем, что для реализации наследуемого признака необходимо, чтобы аллели, кодирующие этот признак, были унаследованы от двух родителей.

Большие критерии

1. Выраженная дилатация или снижение сократительной функции при отсутствии или незначительных изменениях ЛЖ.
2. Зоны акинезии или дискинезии с диастолическим выпячиванием в правом желудочке.
3. Выраженная дилатация отдельных сегментов правого желудочка.
4. Замещение жировой и фиброзной тканью миокарда правого желудочка по данным эндомикардиальной биопсии.
5. Зубец эpsilon.
6. Увеличение ширины желудочкового комплекса до 110 мс и более в правых грудных отведениях (V_{1-3}).
7. Случай заболевания в семье, подтвержденные данными аутопсии и хирургии.

Малые критерии

1. Умеренная общая дилатация правого желудочка и (или) умеренное снижение фракции выброса правого желудочка при нормальной фракции выброса ЛЖ.
2. Умеренная дилатация отдельных сегментов правого желудочка.
3. Умеренная гипокинезия отдельных сегментов правого желудочка.
4. Инверсия зубцов T в правых грудных отведениях (V_2 и V_3) (у лиц старше 12 лет при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса).
5. Поздние потенциалы — электрические сигналы, определяющиеся в конечной части комплекса QRS и распространяющиеся на сегмент ST . Для их регистрации необходимо, во-первых, усиление сигнала ЭКГ в 103–105 раз, во-вторых, выделение (фильтрация) высокочастотного сигнала от низкочастотных составляющих и внесердечной электрической активности (шума) [10].
6. Желудочковая тахикардия с морфологией по типу блокады ЛНПГ, устойчивая и неустойчивая.
7. Частая желудочковая экстрасистолия, более 1000 за 24 часа по данным суточного мониторинга.
8. Внезапная смерть в семейном анамнезе в возрасте до 35 лет предположительно по причине аритмогенной дисплазии правого желудочка.
9. Наследственность: клинически установленный диагноз «аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка» (АКМП ПЖ) по данным критериям.

Диагноз аритмогенной кардиомиопатии устанавливают в том случае, если имеет место 2 больших критерия, или один большой и 2 малых критерия, или 4 малых критерия.

Клинические рекомендации по ведению больных с аритмогенной КМП правого желудочка [9]

1. Предположить диагноз аритмогенной дисплазии можно при наличии признаков дилата-

ции и (или) дисфункции правого желудочка неясной этиологии, при регистрации частой экстрасистолии и (или) тахикардии из правого желудочка (с QRS -комплексами, напоминающими блокаду ЛНПГ). Синкопальные состояния, ЭКГ-признаки АКМП ПЖ или КМП ПЖ в семейном анамнезе также являются поводом заподозрить КМП ПЖ (рекомендация класса I, степень доказательности C).

2. Диагноз устанавливается на основании критериев Европейского кардиологического общества (рекомендация класса I, степень доказательности C).

3. ЭхоКГ — обязательный метод обследования при подозрении на наличие аритмогенной КМП ПЖ (рекомендация класса I, степень доказательности B).

4. Пациенты с аритмогенной КМП ПЖ не должны заниматься профессиональным спортом. Следует избегать чрезмерных физических нагрузок (рекомендация класса I, степень доказательности B).

5. При наличии эпизодов внезапной сердечной смерти в анамнезе или устойчивой желудочковой тахикардии показана установка ИКД (рекомендация класса I, степень доказательности B).

6. При высоком риске развития жизнеугрожающей желудочковой тахикардии показана установка ИКД (рекомендация класса IIa, степень доказательности C).

7. Пациентам показана консультация в центре, специализирующемся на лечении больных с АКМП ПЖ (рекомендация класса I, степень доказательности C).

Неклассифицируемые кардиомиопатии

К неклассифицируемым КМП относят фиброэластоз, некомпактный миокард, систолическую дисфункцию с минимальной дилатацией и поражение митохондрий миокарда.

Некомпактный миокард левого желудочка — недавно описанное состояние, характеризующееся усиленным развитием трабекул и формированием каналов, сообщающихся с полостью желудочка. Чаще всего в процесс вовлекается левый желудочек, преимущественно верхушечный отдел. Однако описаны случаи некомпактного миокарда правого желудочка. Заболевание является врожденным, формирование миокарда нарушается в процессе эмбриогенеза.

Клинически заболевание проявляется сердечной недостаточностью, нарушениями ритма, тромбоемболическими осложнениями.

Диагностика базируется на результатах эхокардиографии, МРТ или вентрикулографии. Терапия направлена на лечение сердечной недостаточности согласно клиническим рекомендациям, предотвращение развития жизнеугро-

жающих нарушений ритма, в частности рекомендуется бета-адреноблокатор карведилол. Ежегодно проводится суточное мониторирование ЭКГ. При высоком риске внезапной смерти показана установка ИКД. При низкой фракции выброса, резистентной к терапии сердечной недостаточности, и нарушении внутрижелудочковой проводимости показана имплантация бивентрикулярного постоянного электрокардиостимулятора (ПЭКС). Кроме того, назначают лечение для профилактики развития тромбоэмболических осложнений, варфарин под контролем МНО (целевой диапазон в пределах 2–3). В связи с тем что заболевание относится к наследственным состояниям, рекомендуется обследование кровных родственников [11].

По данным проспективного исследования прогноз заболевания характеризуется невысокой выживаемостью. В частности, при наблюдении за когортой пациентов с некомпактным миокардом на протяжении 6 лет 60 % пациентов умерли или поступили в стационар для трансплантации сердца [11].

2. Миокардиты

Определение. Миокардит — это совокупность заболеваний инфекционного, токсического и аутоиммунного генеза, характеризующихся инфильтрацией миокарда иммунокомпетентными клетками с нарушением его функции.

Эпидемиология. Точные показатели заболеваемости неизвестны. По приблизительным данным, заболеваемость миокардитом составляет 8–10 случаев на 100 тыс. в популяции. Однако считается, что многие случаи миокардита остаются нераспознанными. Так, при аутопсии в 1–5 % случаев выявляют изменения, характерные для миокардита. Это свидетельствует о сложности клинической диагностики миокардитов и невысокой точности существующих на сегодня диагностических критериев [12, 13].

Этиология миокардитов. Миокардит может развиваться как осложнение самых разных инфекционных заболеваний, включая бактериальные, вирусные, грибковые, риккетсиозные и боррелиозные. Кроме того, миокардит может быть вызван приемом лекарственных препаратов, воздействием токсических агентов, а может формироваться вследствие развития системных заболеваний [14, 15].

Патогенез. В большинстве случаев миокардит развивается через 2–3 недели после перенесенной респираторной или желудочно-кишечной вирусной инфекции. Внедрение вируса в кардиомиоциты приводит к повреждению миокарда, в среднем в течение первых двух дней. Происходит активация макрофагов с выработкой цитокинов, что приводит к моноцитарной инфильтрации. Затем происходит элиминация

вируса с повреждением клеток, которые воспроизводят РНК (ДНК) вируса, и Т-лимфоциты инфильтрируют миокард. Неадекватный ответ иммунной системы приводит к хронизации процесса и формированию в дальнейшем дилатационной кардиомиопатии.

Таким образом, процесс начинается с прямого цитотоксического действия инфекционного агента. Затем запускается цитокиновый каскад системного воспаления. Формируются аутоантитела к ткани сердца (к кардиомиоцитам, митохондриям, переносчикам аденозинфосфата, мускариновым рецепторам, тяжелым миозиновым цепям).

Клиника. Клинические проявления разнообразны и отличаются низкой специфичностью. Заболевание может протекать бессимптомно, а может проявиться эпизодом развития угрожающей жизни аритмии или кардиогенного шока. У большинства пациентов имеются жалобы на слабость, недомогание, сердцебиения, головокружения, потливость, боль в грудной клетке, одышку, иногда синкопальные состояния, появившиеся через 2–3 недели после вирусной инфекции.

В некоторых случаях в анамнезе прослеживается влияние других, неинфекционных факторов повреждения миокарда или пребывание в местности с неблагоприятными эпидемиологическими показателями по редким инфекционным заболеваниям. В отдельных случаях миокардит развивается на фоне беременности или вскоре после родов. Иногда в анамнезе имеются аутоиммунные заболевания.

Если связь с перечисленными факторами не прослеживается, следует исключить более редкие причины — уточнить, получал ли пациент препараты, которые могут оказывать токсическое действие на миокард (в частности, антрациклины, вакцину против оспы, катехоламины, циклофосфамид, антибактериальные препараты, дигоксин, литий, амитриптилин, добутамин, тиазидовые диуретики, противосудорожные препараты). Кроме того, необходимо уточнить, подвергался ли пациент воздействию токсических веществ (угарный газ, этанол, кокаин, мышьяк, тяжелые металлы, железосодержащие вещества, укусы змеи, скорпиона, паука, пчелы, осы) или физических факторов (радиация, электрошок) [14, 15].

При осмотре можно обнаружить признаки сердечной недостаточности, гипоперфузии, гипотензию, тахикардию, тахиаритмии и брадиаритмии а при наличии фонового заболевания — соответствующие признаки.

Диагностика

Предварительный диагноз миокардита устанавливают на основании клинических проявле-

ний в совокупности с данными ЭКГ, ЭхоКГ и лабораторной диагностики. Верифицировать диагноз можно с помощью МРТ и эндомикардиальной биопсии.

В настоящее время рекомендуется использовать *Расширенные критерии диагностики миокардитов* [15]. Эти критерии подразделяются на четыре категории:

I — клинические признаки;

II — инструментальные данные;

III — данные МРТ, выполненной с контрастированием (гадолиний);

IV — данные эндомикардиальной биопсии.

К клиническим признакам миокардита (категория I) следует относить: клинические признаки сердечной недостаточности, лихорадку, продромальные симптомы вирусного заболевания, слабость, одышку при нагрузках, боль в груди, сердцебиение и (или) перебои в работе сердца, пресинкопальные и синкопальные состояния. При наличии хотя бы одного признака следует считать, что имеются клинические проявления миокардита.

Электрокардиография

При вовлечении в воспалительный процесс перикарда можно выявить изменения, характерные для перикардита (элевация сегмента *ST* вогнутой формы практически во всех отведениях, кроме *AVR*); можно зарегистрировать признаки нарушений ритма и проводимости, в некоторых случаях имеются признаки острого инфаркта, снижение вольтажа, часто регистрируются неспецифические изменения реполяризации.

Лабораторная диагностика

При миокардитах можно наблюдать повышение уровня маркеров некроза кардиомиоцитов, предпочтительнее тропонин ($> 0,1$ нг/мл). При возможности рекомендуется использовать результаты анализа натрийуретического пептида типа В. Это поможет установить кардиогенное происхождение одышки [15].

Рентгенография грудной клетки: увеличение полостей сердца, признаки перикардита, выпота в плевральную полость, а также признаки отека легких.

Эхокардиография

Можно выявить нарушение систолической или диастолической функции миокарда, зоны акинезии, снижение фракции выброса, выпот в полость перикарда, тромбы. Обнаруживаются псевдогипертрофические изменения в виде утолщения стенок миокарда на фоне отека тканей миокарда. Изменения на ЭхоКГ могут имитировать признаки гипертрофической КМП, рестриктивной КМП, ДКМП и ишемической бо-

лезни сердца. При молниеносном течении выявляют утолщение всех стенок миокарда со снижением сократимости из-за выраженного отека.

К категории инструментальных признаков (категория II) структурных и функциональных нарушений относят: данные эхокардиографии (перечислены выше); лабораторные показатели некроза кардиомиоцитов (тропонин); положительный результат при сцинтиграфии миокарда с антимиозином, меченным индием-111 (^{111}In), при отсутствии данных за ишемический генез обнаруженных отклонений. При наличии хотя бы одного признака следует считать, что имеются инструментальные данные за наличие миокардита [15].

К особой категории (категория III) относят данные МРТ-исследования, выполненного с использованием контрастного вещества (гадолиния): характерное фокальное усиление сигнала от измененных участков миокарда на отсроченных T_1 -взвешенных изображениях (признак фиброза/некроза), а также характерное локальное или глобальное усиление сигнала на T_2 -взвешенных изображениях (признак отека) следует рассматривать как признак миокардита. При наличии хотя бы одного признака из двух перечисленных следует считать, что данные МРТ свидетельствуют о наличии миокардита [15].

Биопсия миокарда показана в случае быстро прогрессирующих нарушений гемодинамики, рефрактерных к терапии; в ситуации, когда причина миокардита не установлена и заболевание протекает с нарушениями ритма и проводимости, угрожающими жизни (АВ-блокада II или III степени, желудочковая тахикардия). Кроме того, биопсия показана пациентам с установленным системным заболеванием, протекающим с повреждением миокарда. Биопсию не следует выполнять всем больным с подозрением на миокардит. Исследование обладает невысокими показателями чувствительности, если проводится без использования методик, позволяющих провести забор материала из очага поражения (чаще используют МРТ) [15].

Данные биопсии миокарда относят к четвертой категории признаков: патологические изменения, соответствующие критериям Далласа (гистологические признаки миокардита), и обнаружение вирусного генома по результатам полимеразной цепной реакции или по результатам гибридизации. Обнаружение хотя бы одного признака из двух свидетельствует в пользу миокардита [15].

Интерпретация расширенных критериев диагностики миокардитов: о «подозрении на миокардит» говорят при обнаружении признаков из двух категорий; полученные данные «соответствуют наличию миокардита» при обнаружении

признаков из трех категорий; диагноз высоко вероятен при наличии признаков из всех четырех категорий [15].

Врач общей практики должен своевременно выявить признаки возможного миокардита и организовать ведение больного.

Лечение миокардита. Его следует проводить в стационаре даже при стабильном состоянии, так как дестабилизация может наступить внезапно.

Поддерживающая (симптоматическая) терапия. При наличии признаков сердечной недостаточности у пациентов с миокардитом назначают терапию для компенсации недостаточности кровообращения. В некоторых случаях потребуются назначение вазопрессоров или применение баллонной контрпульсации аорты, а также использование приспосабливаний, способствующих усилению сокращений левого и правого желудочков, экстракорпоральной мембранной оксигенации крови. В тяжелых случаях может потребоваться пересадка сердца.

В остальном терапия сердечной недостаточности у больного с миокардитом проводится согласно существующим клиническим рекомендациям по лечению сердечной недостаточности

другой этиологии. Для лечения аритмий и нарушений ритма сердца применяют антиаритмические средства, электрокардиостимулятор (ЭКС) или ИКД по показаниям.

На сегодня рекомендации по специфическому этиологическому лечению миокардита преимущественно основаны на мнении экспертов, так как однозначных результатов РКИ пока не получено.

Прогноз. Несмотря на то что в настоящее время разрабатываются новые подходы к лечению миокардита, прогноз течения заболевания по-прежнему во многом определяется особенностями инфекционного или токсического агента и особенностями иммунного ответа. Пациенты с незначительным нарушением сократительной функции сердца и слабовыраженной симптоматикой миокардита выздоравливают практически полностью без отдаленных последствий. У больных с выраженными изменениями сердечно-сосудистой системы на фоне миокардита в 30 % случаев будут развиваться признаки дисфункции желудочков, приблизительно в 25 % потребуются пересадка сердца, а в остальных случаях наступит полное выздоровление. После выписки из стационара показано наблюдение кардиолога.

Литература

1. Рациональная фармакотерапия сердечно-сосудистых заболеваний: руководство для практикующих врачей / под общ. ред. Е. И. Чазова, Ю. А. Карпова. – 2-е изд., испр. и доп. – М.: Литтерра, 2014. – 1056 с. [Ratsional'naya farmakoterapiya serdechno-sosudistykh zabolevaniy: rukovodstvo dlya praktikuyushchikh vrachev. Ed by E.I. Chazova, Yu.A. Karpova. Moscow; 2014. 1056 p. (In Russ).]
2. McKeown P, Muir A. Assessment of cardiomyopathy BMJ Best practice. BMJ Publishing Group Ltd. 2015. 55 p.
3. Mukherjee M, Abraham T. Hypertrophic cardiomyopathy BMJ Best practice. BMJ Publishing Group Ltd. 2015. 54 p.
4. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2014;35(39):2733-2779. doi: 10.1093/eurheartj/ehu284.
5. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42(9):1687-1713. doi: 10.1016/S0735-1097(03)00941-0.
6. ACC/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: executive summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices) Developed in Collaboration With the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2008;51(21):2085-2105.
7. Hershberger RE, Lindenfeld J, Mestroni L, et al. Genetic evaluation of cardiomyopathy — a Heart Failure Society of America practice guideline. *J Cardiac Fail*. 2009;15(2):83-97. doi: 10.1016/j.cardfail.2009.01.006.
8. Моисеев В.С., Киякбаев Г.К. Кардиомиопатии и миокардиты. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 352 с. (Серия «Библиотека врача-специалиста»). [Moiseev VS, Kiyakbaev GK. Kardiomiopatii i miokardity. Moscow: GEOTAR-Media; 2013. 352 p. (In Russ).]
9. Howlett JG, McKelvie RS, Arnold JM, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference guidelines on heart failure, update 2009: diagnosis and management of right-sided heart failure, myocarditis, device therapy and recent important clinical trials. *The Canadian Journal of Cardiology*. 2009;25(2):85-105. doi: 10.1016/S0828-282X(09)70477-5.

10. Гришаев С.Л. Электрокардиография высокого разрешения // www.cardiotechnika.ru/php/content.php?group=1¶m=print&id=594. [Grishaev SL. Elektrokardiografiya vysokogo razresheniya. www.cardiotechnika.ru/php/content.php?group=1¶m=print&id=594. (In Russ).]
11. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the Ventricular Myocardium. *Circulation*. 2004;109(24):2965-2971. doi: 10.1161/01.CIR.0000132478.60674.D0.
12. Fabre A, Sheppard MN. Sudden adult death syndrome and other non-ischaemic causes of sudden cardiac death. *Heart*. 2006;92(3):316. doi: 10.1136/hrt.2004.045518.
13. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med*. 2003;348(17):1639. doi: 10.1056/NEJMoa021737.
14. Caforio AL, Pankuweit S, Arbustini E, et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *European Heart Journal*. 2013;34(33):2636-2648. doi: 10.1093/eurheartj/ehz210.
15. Wu KC. Myocarditis. *BMJ Best practice* 2015. BMJ Publishing Group Ltd. 2015. 52 p.

Информация об авторе

Татьяна Александровна Дубикайтис — канд. мед. наук, доцент кафедры семейной медицины ФГБОУ ВО «СЗГМУ им. И.И. Мечникова» Минздрава России. E-mail: tatyana.dubikaitis@szgmu.ru.

Information about the authors

Tatiana A. Dubikaitis — PhD, associate professor of the Department of Family Medicine of North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov. E-mail: tatyana.dubikaitis@szgmu.ru.