



КАРДИОМИОПА́ТІЯ

Авторы: В. С. Моисеев, Г. К. Киякбаев

КАРДИОМИОПА́ТІЯ (от *кардио...*, *мио...* и *...патия*), группа заболеваний разл. этиологии, характеризующихся избират. поражением миокарда в связи с нарушением его механич. и/или электрич. функции и обычно сопровождающихся патологич. гипертрофией или дилатацией желудочков сердца. В 1957 англ. кардиолог У. Бригден впервые описал заболевание миокарда неизв. этиологии и назвал его К., в 1961 англ. кардиолог Дж. Ф. Гудвин с соавторами предложил первую классификацию К. В совр. кардиологии выделяют К. первичные и вторичные. К первичным, сравнительно редким (1 на 500–5000 жит.) К., относят К., при которых наблюдается изолированное или преимущественное поражение миокарда. При вторичных К. сердце поражается как один из мн. органов, вовлечённых в генерализов. системное (т. н. полиорганное) заболевание. Они могут развиваться при инфекциях, мн. эндокринопатиях, системных аутоиммунных заболеваниях соединит. ткани, нервно-мышечных заболеваниях, интоксикациях, злоупотреблении алкоголем. В происхождении К. играют роль генетические, инфекц. и токсич. факторы, нарушения нейроэндокринной регуляции и иммунной системы. Осн. проявления при первичных К. (сердечная недостаточность, нарушения ритма и проводимости сердца, тромбоэмболия) определяются структурно-функциональными изменениями миокарда, на основании которых различают гипертрофич., дилатационную, рестриктивную К. и аритмогенную К. правого желудочка, либо врождённой патологией *ионных каналов* (без структурных изменений миокарда).

Гипертрофическая К. характеризуется гипертрофией стенок левого желудочка, обычно без увеличения размеров его полости, длительное время может протекать бессимптомно. При гипертрофии межжелудочковой перегородки с нарушением оттока крови из левого желудочка (т. н. обструктивная форма К.) возникают боли за грудиной, приступы головокружения, ночной одышки, обмороки, громкий систолич. шум; возможны также *аритмия сердца* и *блокада сердца*. Прогрессирование заболевания может привести к развитию *сердечной недостаточности*. Гипертрофич. К. – наиболее частая причина внезапной смерти в молодом возрасте. Дилатационная К. проявляется резким расширением всех камер сердца в сочетании с незначит. гипертрофией их стенок и прогрессирующей сердечной недостаточностью, развитием тромбозов и тромбоэмболий. В 30% случаев больные умирают внезапно. Для рестриктивной К. характерно нарушение способности миокарда к релаксации, но без его гипертрофии и увеличения размеров полостей сердца, что приводит к возникновению препятствия для наполнения левого и/или правого желудочков и дальнейшему развитию сердечной недостаточности и аритмий. Аритмогенная К. правого желудочка характеризуется замещением миокарда правого желудочка фиброзно-жировой тканью с развитием аритмий, часто приводящих к внезапной смерти. Врождённая патология ионных каналов, или генетические аритмич. синдромы, включает синдромы удлинённого и укороченного интервала QT на ЭКГ, синдром Бругада и катехоламинзависимую желудочковую тахикардию. Она приводит к развитию желудочковых аритмий и является частой причиной внезапной смерти в молодом возрасте.

Методы диагностики К.: эхокардиография, радионуклидные методы, магнитно-резонансная томография, ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, электрофизиологич. исследование сердца. Лечение показано при наличии

клинич. проявлений либо факторов риска внезапной смерти. Необходимо ограничить физич. нагрузки и исключить занятия спортом. При обструктивной форме гипертрофич. К. для уменьшения градиента давления назначаются β-адреноблокаторы или верапамил; возможно также хирургич. иссечение гипертрофиров. части межжелудочковой перегородки или двухкамерная электростимуляция сердца, направленная на задержку её сокращения. При дилатационной К. или развитии сердечной недостаточности у больных с др. формами К. используют ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, антагонисты рецептора к ангиотензину II, β-адреноблокаторы, мочегонные средства, антагонисты альдостерона и сердечные гликозиды. Самым эффективным методом профилактики внезапной смерти является имплантация спец. дефибриллятора (при его отсутствии назначают препарат амиодарон). У больных с аритмогенной К. правого желудочка, врождёнными аритмич. синдромами лечение направлено в осн. на профилактику внезапной смерти, единственным эффективным методом которой является также имплантация спец. дефибриллятора.

Литература

Лит.: Моисеев В. С., Сумароков А. В., Стяжкин В. Ю. Кардиомиопатии. М., 1993; Моисеев В. С. Инфильтративные поражения миокарда. М., 1998; Бокерия Л. А. и др. Хирургическая коррекция гипертрофической обструктивной кардиомиопатии у детей // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2003. № 2; Maron B. a. o. Contemporary definitions and classifications of the cardiomyopathies // Circulation. 2006. Vol. 113. № 4; Шостак Н. А., Якушин С. С., Филиппов Е. В. Кардиомиопатии // Кардиология: Национальное руководство. М., 2007.