

Рестриктивная кардиомиопатия в практике медицинской сестры

В.В. Скворцов, Е.В. Белякова, А.А. Еременко, Н.В. Еременко

ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Сведения об авторах

1. Скворцов Всеволод Владимирович, доктор медицинских наук, профессор кафедры внутренних болезней, ФГБОУ ВО ВолгГМУ МЗ РФ, vskvortsov1@ya.ru; ORCID: 0000-0002-2164-3537
2. Белякова Елена Владимировна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры внутренних болезней, ФГБОУ ВО ВолгГМУ МЗ РФ, kursheva.elena.volg@rambler.ru
3. Еременко Андрей Андреевич, клинический ординатор ФГБОУ ВО ВолгГМУ МЗ РФ, reak.froman@mail.ru; ORCID: 0000-0001-8361-9922
4. Еременко Наталия Владимировна, клинический ординатор ФГБОУ ВО ВолгГМУ МЗ РФ, missis.yasko@mail.ru; ORCID: 0000-0003-2596-7958

Резюме

Кардиомиопатии (КМП) представляют собой группу гетерогенных заболеваний, характеризующихся структурными или функциональными изменениями миокарда, не обусловленные ишемической болезнью сердца, гипертензией, клапанными пороками и врожденными заболеваниями. Статья посвящена вопросам этиологии, патогенеза, клинической симптоматики, подходам к диагностике и лечению рестриктивной кардиомиопатии.

Ключевые слова: рестриктивная кардиомиопатия, диастолическая дисфункция, амилоидоз сердца, эндомиокардиальная биопсия, констриктивный перикардит, болезнь Фабри.

Для цитирования: Скворцов В.В., Белякова Е.В., Еременко А.А., Еременко Н.В. Рестриктивная кардиомиопатия в практике медицинской сестры. Медицинская сестра. 2024; 26 (2): 47–50. DOI: <https://doi.org/10.29296/25879979-2024-02-09>

Restrictive cardiomyopathy in nurse practice

V.V. Skvortsov, E.V. Belyakova, A.A. Eremenko, N.V. Eremenko
Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education "Volgograd state medical university" of the ministry of health of the Russian Federation

Information about the authors

1. Skvortsov Vsevolod Vladimirovich, Doctor of Medicine, Associate Professor of the Department of Internal Medicine, FSBEI HE VolgSMU MOH Russia, vskvortsov1@ya.ru; ORCID: 0000-0002-2164-3537
2. Belyakova Elena Vladimirovna, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Internal Medicine, FSBEI HE VolgSMU MOH Russia, kursheva.elena.volg@rambler.ru
3. Eremenko Andrey Andreevich, clinical resident, FSBEI HE VolgSMU MOH Russia, reak.froman@mail.ru; ORCID: 0000-0001-8361-9922
4. Eremenko Natalia Vladimirovna, clinical resident, FSBEI HE VolgSMU MOH Russia, missis.yasko@mail.ru; ORCID: 0000-0003-2596-7958

Abstract

Cardiomyopathy (CMP) is a group of heterogeneous diseases characterized by structural or functional changes in the myocardium, not caused by coronary heart disease, hypertension, valvular diseases and congenital diseases. This article deals with problems of etiology, pathogenesis, clinical symptomatology, approaches to detection and treatment of restrictive cardiomyopathy.

Keywords: restrictive cardiomyopathy, diastolic dysfunction, amyloid heart disease, endomyocardial biopsy, constrictive pericarditis, Fabry disease.

For citation: Skvortsov V.V., Belyakova E.V., Eremenko A.A., Eremenko N.V. Restrictive cardiomyopathy in the practice of a nurse. *Meditinskaya sestra (Nurse)*, 2024; 26 (2): 47–50. DOI: <https://doi.org/10.29296/25879979-2024-02-01>

Классификация

Классификация кардиомиопатий сложна ввиду многообразия фенотипов каждой отдельно взятой патологии. Они могут видоизменяться по мере прогрессирования одного заболевания и совпадать по различным патологическим формам. Например, амилоидоз сердца представлен целым спектром фенотипов, варьирующих от рестриктивного до дилатационного [3, 7].

В клинической практике наиболее распространена классификация WHO (ВОЗ) 1995 г., согласно которой все КМП делятся на две большие группы: идиопатические и специфические, являющиеся синдромом основного заболевания. К первой группе относят 5 основных форм/фенотипов: дилатационная, гипертрофическая, рестриктивная, аритмогенная правожелудочковая дисплазия/кардиомиопатия неклассифицируемая. Наиболее распространен дилатационный фенотип, представляющий собой единый финал различных поражений сердца. Под специфическими КМП подразумеваются поражения миокарда с известными этиологическими факторами и патогенезом или предшествующим системным заболеванием, приводящим к патологии сердца. Они включают в себя следующие формы:

- Ишемическая
- Клапанная
- Гипертензивная
- Воспалительная
- Метаболическая
- Токсическая
- Перипартальная
- КМП при системных заболеваниях
- КМП при мышечных дистрофиях
- КМП при реакциях гиперчувствительности и токсических реакциях

- КМП при нейромышечных заболеваниях

Следует отметить, что диагноз специфической КМП можно поставить, когда глубина нарушения функции сердца и изменения геометрии миокарда не соответствует степени выраженности основного патологического процесса [7]. В последние годы появляются новые классификации, где учтены не только этиопатогенетические критерии, но генетические факторы.

Так, Американская ассоциация сердца (АНА) в 2006 г. предложила разделить все КМП на 3 группы: генетические (наследственные факторы имеют основное значение в развитии заболевания), смешанные (для развития заболевания, на фоне генетической предрасположенности, необходимо воздействие на миокард эндогенного или экзогенного агента) и приобретенные [1]. Однако эта классификация представляет в большей степени научный интерес в связи с недостаточными данными о влиянии генетических факторов и малой применимости в клинической практике.

Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП)

РКМП – это относительно редкое заболевание сердца, при котором развивается главным образом диастолическая дисфункция. Патологический признак рестриктивной КМП – повышение жесткости стенок желудочков, что приводит к сердечной недостаточности за счет нарушения диастолического наполнения желудочков, тогда как систолическая функция сердца на ранних стадиях сохранена [4, 6, 10]. Для РКМП не характерны признаки гипертрофии и дилатации камер сердца [18].

Выделяют следующие виды РКМП [3, 7]:

1. Идиопатическая:
 - Фибропластический парietальный эндокардит Леффлера
 - Эндомиокардиальный фиброз
 - Эндомиокардиальный фиброэластоз
2. РКМП, обусловленная различными системными инфильтративными процессами:
 - Амилоидозом
 - Наследственным гемохроматозом
 - Саркоидозом
 - Системной склеродермией

К поражению сердца по рестриктивному типу могут привести также метастазы опухолей, гликогенозы, жировая инфильтрация, болезнь Гоше, лучевая терапия [3]. Но наиболее частой специфической причиной рестриктивной КМП является амилоидная инфильтрация [15, 16].

При морфологическом исследовании макроскопически желудочки часто нормальных размеров, но могут быть слегка увеличены, дилатации полостей не наблюдается. Миокард плотный и неэластичный. Предсердия расширены. При гистологическом исследовании наблюдают фиброз, варьирующий от минимального до выраженного [4]. Благодаря эндомиокардиальной биопсии можно установить специфическую этиологию. Возможен фиброз СА и АВ-узла, в результате возникает полная поперечная блокада, требующая постоянной электрокардиостимуляции [6].

При любом варианте РКМП происходит поражение миокарда и эндокарда. В результате развития фибропла-

стического или инфильтративного процесса изменяются эластические свойства миокарда, что приводит к неполноценному расслаблению желудочков сердца (прежде всего левого) в диастолу [13, 18]. При таких свойствах сердечной мышцы левый желудочек заполняется в основном в фазу быстрого наполнения (в норме 50–60% ЛЖ заполняется в фазу медленного наполнения). Для поддержания ударного объема на соответствующем уровне растет конечно-диастолическое давление. Изменения внутрисердечной гемодинамики по такому типу называются синдромом рестрикции. Кривая внутрижелудочкового давления напоминает «квадратный корень»: в начале диастолы давление резко снижается, затем резко поднимается и переходит в плато [6]. Кроме того, насосную функцию сердца поддерживает увеличение диастолического объема за счет повышения присасывающего действия левого желудочка в протодиастолу. При РКМП наблюдаются признаки как правожелудочковой СН, так и левожелудочковой, но чаще – недостаточность правых отделов сердца [3, 18].

Клиническая картина

РКМП длительное время протекает субклинически. Жалобы больного определяются тяжестью ХСН и основным заболеванием, приведшим к патологии миокарда. Вследствие венозного застоя могут наблюдаться расширение яремных вен, гепатомегалия, асцит, периферические отеки [3, 7, 13]. Снижение сердечного выброса проявляется утомляемостью и понижением толерантности к физическим нагрузкам. Довольно часто развиваются аритмии по типу фибрилляции предсердий [18]. При физикальном обследовании можно обнаружить патологические III и IV тоны, повышение венозного давления на вдохе (признак Kussmaul).

Диагностика

При рентгенологическом обследовании грудной клетки тень сердца в пределах нормы, видны признаки венозного застоя в легких. На ЭКГ наблюдаются снижение вольтажа, нарушение внутрижелудочковой проводимости, неспецифические сегменты ST и аномальные T-зубцы [3, 10].

РКМП по симптоматике, гемодинамическим изменениям, физикальным признакам чрезвычайно близка к констриктивному перикардиту. В этом случае особенно важен своевременный и точный дифференциальный диагноз между этими нозологиями для адекватного лечения [6, 9].

При РКМП наблюдается утолщение стенок ЛЖ и ПЖ. Толщина задней стенки ЛЖ и МЖП в диастолу превышает 12 мм, а свободной стенки ПЖ – 5 мм. Повышена эхогенность эндокарда с образованием специфической «пятнистости». Отложения амилоида в МЖП создают специфический «блестящий» вид. Отмечается уменьшение линейных размеров и полостей ЛЖ и ПЖ, снижение конечно-диастолического размера ЛЖ менее 36 мм (табл. 1) [16].

Наблюдаются увеличение в объеме правого и левого предсердий, незначительный выпот в полости перикарда, пристеночные тромбы ЛЖ. При использовании радионуклидных методов (Tl^{201} , радионуклидная вентри-