



## Кардиомиопатии

### Что такое кардиомиопатии

Кардиомиопатии (КМП) – собирательное название для множества заболеваний сердца, связанных с нарушением его структуры и функции и не связанных с коронарным атеросклерозом, артериальной гипертонией и пороками сердца.

### Причины кардиомиопатий

Кардиомиопатии являются гетерогенной группой заболеваний. Основными причинами развития кардиомиопатий являются:

- генетические мутации;
- инфекции;
- химиотерапия;
- системные/аутоиммунные заболевания;
- злоупотребление алкоголем/наркотиками;
- метаболические нарушения (гемохроматоз, амилоидоз, дефицит витамина B1);
- беременность.

Выделяют 5 видов КМП:

**Дилатационная КМП** характеризуется расширением левого или обоих желудочков сердца, нарушением сократительной функции миокарда.

**Гипертрофическая КМП** связана с гипертрофией миокарда левого желудочка (более 1,5 см), развившейся в отсутствие каких-либо других заболеваний, которые могли бы вызвать гипертрофию такой степени.

**Рестриктивная КМП** – это поражение миокарда, при котором повышается жесткость миокарда одного или обоих желудочков сердца при сохраненной сократимости на

ранних стадиях заболевания и практически нормальной толщине стенок сердца (исключение составляют инфильтративные заболевания и болезни накопления, такие как амилоидная кардиомиопатия (ссылка на материал), гемохроматоз и другие).

**Аритмогенная КМП** – заболевание сердечной мышцы, характеризующееся прогрессирующим замещением миокарда фиброзно-жировой тканью, которая может служить причиной желудочковых аритмий, необъяснимых обмороков или внезапной сердечной смерти.

**Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) или губчатая КМП** – это редкая форма кардиомиопатий, для которой характерна патологическая трабекулярность миокарда левого желудочка с формированием двух слоев миокарда – компактного (нормального) и некомпактного.

Генетически обусловленные КМП, например, гипертрофическая, аритмогенная, губчатая, некоторые случаи дилатационной КМП, развиваются из-за врожденного генетического дефекта, влияющего на структуру или функционирование генов, контролирующих развитие сердца.

Симптомы могут проявляться с рождения или отсрочено, в подростковом возрасте или даже позже.

Во многих случаях имеется сочетание генетической предрасположенности к развитию КМП и внешнего воздействия инфекций, токсических веществ, лекарственных препаратов и других неблагоприятных факторов.

Родственники таких пациентов должны регулярно обследоваться.



доваться, а при выявлении у пациентов генетической мутации дополнительно проходить генетическое тестирование.

### ***В каких случаях может возникнуть подозрение на генетически обусловленное заболевание сердца?***

При наличии в вашей семье случаев сердечной недостаточности, нарушений сердечного ритма, внезапной смерти неустановленной этиологии или любых других системных мышечных заболеваний в достаточно молодом возрасте (менее 55 лет) можно заподозрить генетически обусловленное заболевание сердца.

### ***Симптомы КМП***

Начало заболевания может различаться при разных видах кардиомиопатий.

Появление обмороков, перебоев в работе сердца, приступов учащенного сердцебиения, боли в области сердца, симптомов сердечной недостаточности (ссылка на материал) (одышка, отеки нижних конечностей) требует обязательного обращения к врачу.

### ***Какое диагностическое обследование предстоит пациентам, обращающимся к кардиологу для диагностики болезни сердца?***

1. Сбор анамнеза (история заболевания), включающий в себя следующую информацию: семейные заболевания, недавно перенесенные инфекции (болезнь Лайма, вирусные инфекции), токсические причины (алкоголь, химиотерапия, злоупотребление наркотиками), системные заболевания (воспаление, заболевания или жалобы, связанные с другими органами, включая почки, печень, суставы, легкие).

2. Регистрация электрокардиограммы.

3. Взятие анализов крови для проверки работы других органов.

4. Визуализация сердца: эхокардиография и магнитно-резонансная томография (МРТ) для оценки размеров сердца, его систолической (способность сокращаться) и диастолической (способность расслабляться) функции, толщины стенок, выявления изменений клапанов и миокарда (наличие патологических включений, таких как амилоид и железо, а также зон фиброза и рубцов).

### ***Лечение КМП***

Лечение КМП заключается в исключении устранимых причин (например, химиотерапии, алкоголя или инфекций), и в назначении соответствующих лекарственных препаратов для лечения сердечной недостаточности (ссылка на материал) или аритмии.

Некоторым пациентам может потребоваться использование хирургических методов лечения: имплантации электрокардиостимулятора, кардиовертера-дефибриллятора, катетерной аблации аритмогенных зон, проведения ресинхронизирующей терапии, модуляции сердечной сократимости, иссечение утолщенной межжелудочковой перегородки. В самых тяжелых случаях пациенты направляются на трансплантацию сердца или имплантацию искусственного левого желудочка. Сейчас на основании углубленной информации о молекулярных изменениях, происходящих в сердце, исследуются новые перспективные методы лечения.

Прогноз заболевания зависит как от вида КМП, так и от своевременной постановки диагноза, поэтому раннее обращение к врачу является важным условием успешного лечения.