

ОДЕСЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА СІМЕЙНОЇ МЕДИЦИНИ

«ЗАТВЕРДЖЕНО»

Завідувач кафедри

Проф. _____ Величко В.І.

«_____» _____ 2020 р.

(пр.№ _____)

МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА

практичного заняття для інтернів 1 року навчання
за фахом «Сімейна медицина - загальна практика»

ТЕМА: ХВОРОБИ МІОКАРДУ. КЛІНІКА. ЛІКУВАННЯ.

Тривалість : 180 хв.

Виконавець: доц. Корнован Г.В.

МЕТА ЗАНЯТТЯ

- навчити лікарів діагностувати, проводити диференційну діагностику і назначати терапію хворим з гіпертрофічною кардіоміопатією.

ЗАДАЧІ ЗАНЯТТЯ

Лікар-інтерн повинен знати:

- основні типи патофізіологічних порушень у хворих гіпертрофічною кардіоміопатією;
- клініку гіпертрофічної КМП;
- коло захворювань, з якими необхідно проводити диференційну діагностику гіпертрофічної КМП;

Лікар-інтерн повинен вміти:

- діагностувати гіпертрофічну КМП;
- проводити диференційну діагностику КМП;
- назначати адекватну терапію хворим гіпертрофічною КМП для покращення прогнозу і профілактики ускладнень;

МОТИВАЦІЙНА ХАРАКТЕРИСТИКА

Захворювання м'язу серця приводить до значного зниження скорочувальної здібності міокарду, розвитку порушень серцевого ритму та інших ускладнень. Міокардит – некоронарогенна хвороба міокарда запального характеру, яка розвивається внаслідок або безпосереднього впливу патогенного збудника на серцевий м'яз, або імунних та аутоімунних порушень.

ХРОНОКАРТА:

1. Вступне слово викладача	10 хв.
2. Визначення базових знань інтернів	20 хв.
2. Патофізіологічні особливості первинних та вторинних КМП	10хв.
3.Огляд хворого, знайомство з історією хвороби (рішення ситуаційних занять)	40хв.
4. Клінічний розбір	35хв.
5. Диференціальний діагноз і обґрунтування діагнозу	30хв.
6. Принципи лікування хворих дилатаційною, гіпертрофічною, рестриктивною КМП	20хв.
7. Підсумок результатів	10хв.
8. Оголошення теми наступного заняття	5 хв.

МІСЦЕ ПРОВЕДЕННЯ ЗАНЯТТЯ

учбова кімната
терапевтичне відділення стаціонару

ГОЛОВНІ ТЕЗИ ЗАНЯТТЯ

До некоронарогенних захворювань серця відносять кардіоміопатії, міокардити, міокардіофіброз, кардіосклероз та перикардити.

До цього часу не проводились багатоцентрові епідеміологічні дослідження щодо поширеності міокардиту серед населення в різних регіонах земної кулі. Це зумовлено, насамперед, варіабельністю клінічної картини, відсутністю чітких достовірних діагностичних та морфологічних критеріїв прижиттєвої діагностики. Згідно з секційними матеріалами міокардит діагностують у 3-5 % померлих від терапевтичних хвороб. За даними Р.Б. Мінкіна, запалення міокарда зустрічається у 3-9 % усіх померлих з різними хворобами серцево-судинної системи. Під час епідемій респіраторних вірусних інфекцій захворюваність на міокардит суттєво зростає.

Кардіоміопатії первинні — це захворювання міокарда невідомого походження, що характеризується кардіомегалією та прогресуючою СН, не зумовлені ураженнями коронарних судин, клапанів серця, змінами системної і легеневої гемодинаміки.

Класифікація кардіоміопатій

I. Етіологічна характеристика:

- ДКМП — I42.0;
- ГКМП (обструктивна — I42.1, необструктивна — I42.2);
- рестриктивна кардіоміопатія — I42.3–5;
- аритмогенна кардіоміопатія ПШ — I42.8;
- некласифікована кардіоміопатія (некомпактна кардіоміопатія) — I42.8;
- алкогольна кардіоміопатія — I42.6;
- кардіоміопатія, спричинена впливом лікарських засобів та інших зовнішніх факторів — I42.7;
- кардіоміопатії при хворобах, класифікованих в інших рубриках¹ — I43 (системні захворювання, м'язові дистрофії, нейро-м'язові порушення, перипартальні;
- кардіоміопатія при інфекційних і паразитарних хворобах, у тому числі дифтерії — I43.0;
- метаболічна кардіоміопатія² — I43.1, I43.2, I43.8.

II. Клінічний варіант: аритмія, кардіалгія та ін.

III. СН (0–III стадія, I–IV ФК за NYHA).

- Примітки. 1. При хворобах, класифікованих в інших рубриках, має бути подвійне кодування, основним вважається захворювання, що спричинило кардіоміопатію.

2. Зумовлена ендокринними порушеннями.

Приклади формулювання діагнозу:

1. ДКМП, шлуночкова екстрасистолія, СН II А стадії зі зниженою ФВ, IV ФК.
2. Метаболічна кардіоміопатія, ФП, СН I, II ФК. Дифузний зоб. Тиреотоксикоз.

Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП)

Поширеність захворювання становить близько 1 випадку на 2500 дорослих осіб. Частіше на нього хворіють чоловіки та представники негроїдної раси.

ДКМП — захворювання нез'ясованої етіології, не пов'язане з іншими захворюваннями і характеризується дилатацією та вторинною гіпертрофією шлуночків, більше лівого, зі зниженням їхньої пропульсивної здатності.

Етіологія. Найпоширенішою причиною ідіопатичної ДКМП вважається вірусна інфекція. Поряд з цим встановлено, що для розвитку ДКМП мають значення: 1) спадковість; 2) вагітність і пологи; 3) токсичні чинники (протипухлинний засіб доксорубіцин, кобальту хлорид — «пивне серце», мідь, пестициди, свинець, ацетон, формальдегід, мінеральні добрива); 4) алкоголь.

Причини ДКМП

- Генетичні (≈25% усіх випадків).

- Запальні (постінфекційні: бруцельоз, дифтерія, черевний тиф, мікобактерії; аутоімунні, при захворюваннях сполучної тканини).
- Метаболічні (хвороби накопичення глікогену).
- Нутритивні (нестача тіаміну, селену).
- Ендокринні (акромегалія, тиреотоксикоз, мікседема, ЦД, хвороба Іценка — Кушинга, феохромоцитома).
- Інфільтративні (спадковий гемохроматоз).
- Нейромускулярні (атаксія Фридрейха, м'язова дистрофія).
- Токсичні (алкоголь, кокаїн, доксорубіцин, циклофосфамід, кобальт).
- Гематологічні (тромбоцитопенічна пурпура, серповидноклітинна анемія).
- Електролітні порушення (гіпокаліємія, гіпофосфатемія, уремія).

Патогенез. На розвиток ДКМП впливають такі патогенетичні фактори:

- 1) аутоімунні механізми за рахунок впливу вірусної інфекції з утворенням антитіл; виникає дефіцит Т-супресорів внаслідок впливу на рецептори специфічного сироваткового фактора; збільшується синтез цитокінів (фактора некрозу пухлини) тощо;
- 2) порушення мікроциркуляції можуть призводити до виникнення вогнищ некрозу і вогнищового кардіосклерозу; надмірне накопичення Ca^{2+} спричиняє загибель клітин у серці в результаті повторних епізодів реперфузії;
- 3) шляхом апоптозу гинуть клітини міокарда, які мають достатнє енергетичне забезпечення.

Клініка. Захворювання може розвиватися в будь-якому віці, однак найчастіше хворіють чоловіки віком 30–40 років (60% випадків). Хронічне зловживання алкоголем може призводити до розвитку алкогольної кардіоміопатії, що пов'язують із такими чинниками:

- прямим токсичним впливом алкоголю та його метаболітів на міокард;
- розвитком у хронічних алкоголіків порушень харчування (дефект тіаміну); можливим токсичним ефектом різних компонентів, які входять до складу алкогольних напоїв.

Основним клінічним синдромом захворювання є розвиток ознак СН (задишка, набряки на ногах, які збільшуються під вечір; збільшення печінки, накопичення рідини в черевній (асцит), плевральній (гідроторакс) та перикардіальній (гідроперикард) порожнинах протягом 2–5 років; рідко виникає набряк легень, в анамнезі — тромбоемболії. При об'єктивному дослідженні визначають кардіомегалію, патологічні III, IV тони серця, систолічний шум на верхівці за рахунок відносної мітральної недостатності та симптоми вторинної тристулкової недостатності. На ЕКГ визначають симптоми розширення ЛШ, ПШ та ЛП, різні порушення ритму серця та провідності (екстрасистоли, ФП, ТП, ПТ, блокади серця)

Діагностика ДКМП

Обов'язкові дослідження при первинній діагностиці:

1. Визначення скарг та анамнезу.
2. Клінічний огляд.
3. Вимірювання АТ на обох руках.
4. Дослідження лабораторних показників (загальні аналізи крові та сечі, визначення в крові вмісту глюкози АлАТ, АсАТ, КФК та КФК-МВ, білірубіну, креатиніну, загального ХС, ТГ, калію, натрію, загального білка і білкових фракцій, СРБ).
5. ЕКГ у 12 відведеннях.
6. ЕхоКГ в М-, В- і доплерівському режимах.
7. Рентгенографія органів грудної порожнини.
8. МРТ серця з відстроченим контрастуванням.

Додаткові дослідження:

1. Добовий моніторинг ЕКГ.
2. Тест із 6-хвилинною ходьбою.
3. Спекл-трекінг-ехоКГ з визначенням глобальної поздовжньої радіальної циркулярної систолічної деформації ЛШ.
4. Коагулограма, визначення протромбінового індексу, МНВ.
5. Натрійуретичний пептид у сироватці крові.

6. КВГ.

7. Радіонуклідна вентрикулографія і сцинтиграфія міокарда (з цитратом ^{67}Ga галію, оксидом ^{111}In індію, $^{99\text{mTc}}$ технецієм).

8. Лабораторні дослідження функції щитоподібної, надниркової залоз (за підозри на ендокринну кардіоміопатію).

9. Ендоміокардіальна біопсія.

Критерії діагностики ДКМП [17]

1. Клінічні критерії:

- кардіомегалія;
- ослаблення серцевих тонів, 3–4-й патологічні тони, систолічний шум мітральної недостатності (регургітації);
- застійна СН (не менше ніж у 90% хворих);
- тяжкі порушення ритму і провідності серця;
- тромбоемболічний синдром.

2. ЕКГ-критерії:

- ознаки гіпертрофії обох шлуночків;
- внутрішньошлуночкові блокади;
- порушення ритму і провідності;
- зміни сегмента ST;
- глибокі зубці Q і QS.

3. Рентгенологічні критерії:

- значне збільшення всіх камер серця.

4. ЕхоКГ-критерії (алгоритм 2.19):

- різка дилатація порожнин серця;
- тотальна гіпокінезія міжшлуночкової перегородки і задньої стінки ЛШ;
- збільшення КСО і КДО ЛШ $>117\%$ норми;
- значне зниження ударного об'єму (УО) і ФВ (ФВ $<45\%$).

5. Радіонуклідні методи, коронарографічні вентрикулографічні критерії:

- зниження серцевого викиду і ФВ;
- тотальна гіпокінезія стінок шлуночків;
- інтактні коронарні судини.

Відомо, що ДКМП у переважній більшості випадків має тяжкий перебіг із розвитком резистентної форми захворювання.

Фактори, що спричиняють виникнення резистентності до лікування ДКМП: тяжке, поширене ураження міофібрил, різка дилатація камер серця, значна тривалість захворювання, наявність супутніх захворювань (АГ, ХОЗЛ, хронічні гепатити та цирози печінки, хронічний пієло- та гломерулонефрит, ЦД), тромбоемболічні ускладнення, виражені порушення метаболічних процесів у міокарді, тяжкі порушення ритму серця, активація симпатoadреналової системи та РААС тощо. До них також належать неправильне та неадекватне лікування, тяжка СН з накопиченням випоту в порожнинах, розвиток гіпоальбуміємії, зниження онкотичного тиску, розвиток гіпонатріємії на тлі терапії сечогінними засобами.

Лікування пацієнтів із ДКМП

Обов'язкові медичні послуги:

Хворі мають одержувати комплексну терапію при систолічній СН із застосуванням:

- іАПФ або БРА (за непереносимості іАПФ);
- ББА — метопрололу, карведилолу, бісопрололу, небівололу, які показані всім гемодинамічно стабільним хворим за відсутності протипоказань;
- блокаторів мінералокортикоїдних рецепторів. Застосовують спіронолактон або еплеренон як тимчасові діуретичні засоби і як засоби додаткового впливу на нейрогуморальні механізми розвитку СН, що здатні поліпшувати прогноз виживаності (у цьому разі в дозі 25 мг/добу);

- салуретиків за наявності ознак затримки рідини;
- івабрадину — пацієнтам із СН II–III ФК з ФВ ЛШ $<35\%$ та синусовим ритмом з частотою $>70/\text{хв}$, які отримують стандартну (див. вище) фармакотерапію при ХСН, з метою зниження ризику смерті та госпіталізацій, зумовлених декомпенсацією серця;
- дигоксину за наявності тахі- та нормосистолічного варіантів ФП.

Додаткові медичні послуги

1. Аміодарон у хворих із симптоматичними чи тяжкими шлуночковими аритміями, а також при тахісистолічній формі ФП у разі недостатньої ефективності інших ААП.
2. Інотропні симпатоміметичні засоби в/в — допамін, добутамін або левосимендан — застосовують у разі недостатньої ефективності лікування СН тільки в умовах стаціонару, бажано із застосуванням спеціальних дозаторів.
3. Нітрати в/в або сублінгвально за наявності ознак лівошлуночкової недостатності — похідні нітрогліцерину чи ізосорбиду динітрат з їх відміною після стабілізації гемодинаміки.
4. Антикоагулянти у пацієнтів із постійною формою ФП, тромболітичними ускладненнями, за наявності тромбів у порожнинах серця. Обов'язковий контроль МНВ. За неможливості визначення МНВ — визначення протромбінового індексу.
5. Застосування комбінації сакубітрілу і валсартану для лікування при резистентній СН.
6. ІКД за наявності рецидивуючої фібриляції шлуночків (ФШ) або стійкої ШТ та їх резистентності до ААП.
7. Імплантація трикамерного ЕКС у режимі DDDR (у правому передсерді і ПШ розміщують по два електроди — що стимулює і що сприймає) при тяжкій СН, рефрактерний до медикаментозної терапії, у хворих зі значними порушеннями внутрішньошлуночкової провідності і десинхронізацією скорочення шлуночків.
8. Трансплантація серця.

Характеристика остаточного очікуваного результату лікування: відсутність прогресування СН, збільшення тривалості життя.

Тривалість лікування: хворі мають потребу в щоденному застосуванні препаратів протягом невизначено тривалого періоду. Термін стаціонарного лікування визначається ступенем СН і ефектом від лікування.

В усьому світі при тяжких ССЗ, особливо ДКМП, здійснюється пересадка серця. Тільки в США здійснено понад 25 тис. трансплантацій серця, виживаність становить 70–90% випадків.

Прогноз ДКМП серйозний. Прихований початок захворювання триває багато років, а клінічно тяжка форма — 2–5 років (інколи більше).

Профілактика. Враховуючи вірусно-імунологічну теорію розвитку ДКМП, обговорюється питання щодо проведення вакцинації пацієнтів проти кардіотропних вірусів. Необхідно вести здоровий спосіб життя, не вживати алкоголю. Рекомендоване багате на вітаміни раціональне харчування, а пацієнтам слід уникати застудних захворювань. Вторинна профілактика полягає у тривалому застосуванні іАПФ, БРА, діуретиків, ББА, аміодарону за показаннями.

Гіпертрофічна кардіоміопатія

ГКМП — аутосомно-домінантне захворювання, яке характеризується гіпертрофією міжшлуночкової перегородки або стінок шлуночків >15 мм із розвитком діастолічної дисфункції. Захворювання, що виявляють у 0,5% хворих, яких направляють на ехоКГ, і є найчастішою причиною РСС у спортсменів, особливо у чоловіків.

Етіологія. Це захворювання різної етіології, що супроводжується збільшенням товщини стінки ЛШ за рахунок порушення умов його навантаження. При ГКМП розвивається ішемія міокарда, зумовлена ураженням дрібних КА, розвитком діастолічної дисфункції внаслідок сповільнення розслаблення серця і зменшення кількості капілярів відносно кількості кардіоміоцитів.

Патогенез. Частіше виникає асиметрична гіпертрофія міокарда. У типових випадках гіпертрофія міжшлуночкової перегородки більш виражена, ніж ГЛШ; часто виникає градієнт систолічного тиску у виносному тракті ЛШ. Залежно від наявності чи відсутності гострого градієнта систолічного тиску в порожнині ЛШ розрізняють ГКМП з обструкцією і без обструкції виносного тракту ЛШ.

Класифікація ГКМП

Нині застосовується гемодинамічна класифікація ГКМП:

- Обструктивна — систолічний градієнт тиску у вихідному відділі ЛШ у спокої ≥ 30 мм рт. ст. (2,7 м/с за даними доплер-ехоКГ).
- Латентна — градієнт тиску < 30 мм рт. ст. у спокої чи > 30 мм рт. ст. при фізичному навантаженні.
- Необструктивна — градієнт тиску < 30 мм рт. ст. як у спокої, так і після фізичного навантаження.

Градієнт тиску у вихідному відділі ЛШ вимірюють за допомогою доплер-ехоКГ, що виключає необхідність проведення катетеризації серця при ГКМП (за винятком випадків підозри на атеросклеротичне ураження КА чи клапанів серця).

Форми ГКМП:

- Симетрична (концентрична) ГКМП (гіпертрофія всіх стінок ЛШ): 8–10% випадків.
- Асиметрична ГКМП (гіпертрофія однієї зі стінок ЛШ): 70% випадків.
- Апікальна гіпертрофія (гіпертрофія охоплює ізольовано лише верхівку або бокову стінку): $< 2\%$ випадків.
- Обструктивна ГКМП (гіпертрофія міжшлуночкової перегородки або ідіопатичний гіпертрофічний субаортальний стеноз).
- ГКМП вільної стінки ЛШ.

При ГКМП нерідко виникає РСС — одне з найнебезпечніших ускладнень ГКМП у пацієнтів молодого віку, що може бути першим і єдиним проявом захворювання. Ризик виникнення РСС протягом року у дорослих становить 2–3%, у дітей — до 6%; при анамнезі захворювання > 10 років ризик досягає 20%.

Чинники ризику і механізми розвитку раптової смерті у хворих на ГКМП

Чинники ризику:

- Поява хвороби у молодому віці (< 35 років).
- Синкопе в анамнезі.
- Короткочасна ШТ при амбулаторному добовому моніторингу ЕКГ.
- Сімейний анамнез із розвитком раптової смерті.
- Гіпертрофія міжшлуночкової перегородки > 15 мм (!).
- Гіпотензія при навантаженні.
- Ішемія міокарда.
- Індукція тривалої ШТ при електрофізіологічному дослідженні (ЕФД).

Механізми смерті:

- Шлуночкові аритмії (90% хворих) → ФШ.
- ФП (22% хворих) → інсульт, СН, гемодинамічний колапс.
- Ішемія міокарда → ІМ.
- Гемодинамічний колапс → периферична вазодилатація при навантаженні.
- Брадикардія (порушення функції синусового вузла, АВ-проведення) → асистолія.
- Міокардальний фіброз → СН.

Діагностика

Перш ніж діагностувати ГКМП, необхідно виключити причини вторинної гіпертрофії, а саме: вроджені та набуті вади серця, АГ, ІХС тощо.

Обов'язкові дослідження:

1. Визначення скарг і сімейного анамнезу.
2. Клінічний огляд.
3. Вимірювання АТ.

4. Дослідження лабораторних показників (загальні аналізи крові та сечі, АЛАТ, АсАТ, білірубін, креатинін, ХС, глюкоза крові, калій, натрій).
5. ЕКГ у 12 відведеннях.
6. ЕхоКГ в М-, В- і доплерівському режимах.
7. МРТ серця з відстроченим контрастуванням.
8. Рентгенографія органів грудної порожнини.

Додаткові дослідження:

1. Добовий моніторинг ЕКГ.
2. Тест із 6-хвилинною ходьбою.
3. Спекл-трекінг-ехоКГ з визначенням глобальної поздовжньої, радіальної, циркулярної, систолічної деформації ЛШ.
4. Коагулограма, визначення протромбінового індексу, МНВ.
5. Натрійуретичний пептид у сироватці крові.
6. КВГ.
7. Радіонуклідна вентрикулографія і скінтиграфія міокарда (з цитратом ^{67}Ga галію, оксидом ^{111}In індію, $^{99\text{mTc}}$ технецієм).
8. Лабораторні дослідження функції щитоподібної залози, надниркової залози (при підозрі на ендокринну кардіоміопатію).
9. Ендоміокардіальна біопсія.

Приклади формулювання діагнозу:

1. ГКМП, обструктивна форма, кардіалгія. Пароксизмальна ФП, СН І стадія, зі збереженою систолічною функцією ЛШ, II ФК.
2. ГКМП, міжшлуночкова (септальна), необструктивна форма. Пароксизмальна стійка ШТ з синкопе. СН І стадія, II ФК.

У переважній більшості випадків (60–95%) діагностують гіпертрофію міжшлуночкової перегородки. При ГКМП товщина міжшлуночкової перегородки, як правило, становить не менше 1,5 см, в середньому 2 см. Відомі випадки товщини міжшлуночкової перегородки до 5 см. Значно рідше спостерігається симетрична концентрична гіпертрофія ($\approx 10\%$ випадків), верхівкова гіпертрофія, гіпертрофія середньої частини чи вільної стінки ЛШ.

Клініка. ГКМП поліморфна і неспецифічна. Тривалий час перебіг захворювання безсимптомний.

Основними змінами при ГКМП є порушення діастолічної функції ЛШ — діастолічного розслаблення та зменшення розтягнення гіпертрофованого ЛШ, у результаті чого змінюється його наповнення у діастолу. У цьому плані ГКМП нагадує мітральний стеноз (перешкода наповнення ЛШ). Порушення діастолічної функції ще більше посилюється під час тахікардії в результаті зменшення тривалості діастолі. Брадикардія також погано переноситься хворими на ГКМП, оскільки неможливе компенсаторне розширення порожнини серця на тлі збільшення УО. Оптимальна ЧСС у спокої при цьому захворюванні становить 50–60 уд./хв. Клінічна картина ГКМП може бути безсимптомною чи супроводжуватися класичною тріадою: 1) стенокардією напруження; 2) задишкою при малому фізичному навантаженні та 3) непритомністю. Усі ці симптоми зумовлені порушеннями діастолічної функції. Виникнення аритмій серця посилює зміни в діастолічній функції та спричиняє появу клінічних симптомів.

Стенокардію напруження при ГКМП відзначають у 25% випадків, навіть у хворих із нормальними КА. Виникнення стенокардії напруження спричиняє порушення діастолічної функції та відносна коронарна недостатність унаслідок гіпертрофії міокарда та ураження дрібних гілок КА.

Діастолічна СН із прогресуванням дилатації ЛШ та зниженням ФВ виникає у 5–10% хворих. Основною причиною втрати свідомості є порушення діастолічного наповнення ЛШ, оскільки серце не здатне збільшувати УО, ХОК; при фізичному навантаженні відбувається перерозподіл кровотоку до працюючих м'язів. Поряд з цим при фізичному навантаженні відбувається пониження чи відсутність підвищення АТ внаслідок вазодилатації

в непрацюючих м'язах. Нормальна реакція АТ на фізичне навантаження свідчить про низький ризик РСС.

Лікування обструктивної форми ГКМП (ЄТК, 2014)

Загальні принципи рекомендацій:

- Уникати значних фізичних навантажень та участі у спортивних змаганнях (зростання градієнта тиску між ЛШ і аортою може спричинити виникнення аритмії серця та синкопе).
- Уникати дегідратації та вживання значної кількості алкоголю. Також рекомендовано зменшувати масу тіла.

Медикаментозне лікування при ГКМП:

- Препарати першої лінії: ББА (при ЧСС >60 уд./хв) без вазодилатуючої дії з підбором максимально переносимої дози.
- За наявності протипоказань або непереносимості ББА призначають верапаміл (стартова доза — 40 мг 3 рази на добу з підвищенням максимальної дози 320–480 мг/добу).
- Додатково до ББА або верапамілу рекомендовано ААП ІА класу дизопірамід у максимально переносимій дозі (переважно 400–600 мг/добу) за умови, що Q–T <480 мг і у хворого відсутні простатит і глаукома. Також може розглядатися застосування дизопірамиду у монотерапії.
- Дилтіазем (від 60 мг 3 рази на добу до максимальної дози 360 мг/добу) — у разі непереносимості чи за наявності протипоказань до ББА або верапамілу.
- Пероральне чи в/в введення ББА і вазоконстрикторів (епінефрин) слід розглядати у пацієнтів із тяжкою обструкцією ЛШ, що проявляється гіпотензією і набряком легень (протипоказані вазодилататори-нітрати та інотропні препарати (допамін)).

Важливо уникати використання серцевих глікозидів, нітратів, адреноміметиків, інгібіторів фосфодіестерази, ААП ІС класу (!).

Обов'язкові медичні послуги:

1. ББА без вазодилатуючої дії.
2. Дизопірамід за наявності показань.
3. БКК (верапаміл, дилтіазем).
4. Антиаритмічна терапія (аміодарон).

Додаткові медичні послуги:

1. іАПФ (за наявності супутньої АГ).
2. Оперативне лікування, септальна міомектомія чи абляція за наявності показань.
3. Імплантація ЕКС, а за наявності показань — ІКД.

Характеристика очікуваного кінцевого результату лікування: поліпшення клінічного стану, підвищення толерантності до фізичного навантаження.

Тривалість лікування: терміни стаціонарного лікування при проведенні хірургічного втручання визначаються індивідуально; при СН у кардіологічному стаціонарі термін лікування встановлюють індивідуально залежно від тяжкості СН і ефективності терапії.

Критерії якості лікування:

1. Поліпшення клінічного стану.
2. Підвищення толерантності до фізичного навантаження.
3. Зниження частоти госпіталізацій.
4. Усунення загрозливих для життя аритмій.
5. Зниження градієнта тиску на виносному тракті ЛШ при ехоКГ-дослідженні.

Можливі побічні дії та ускладнення: можливі побічні дії препаратів відповідно до їхніх фармакологічних властивостей.

Основні завдання лікування при ГКМП

- запобігання раптової серцевої смерті (РСС);
- покращення показників центральної гемодинаміки;
- запобігання та лікування тромбозів.

Профілактика РСС

Вірогідність РСС протягом наступних 5 років оцінюється за формулою:

$I = 0,998 \exp(\text{прогностичний індекс}) \cdot 100 (\%)$,

де прогностичний індекс = $[0,15939858 \cdot \text{максимальна товщина стінки ЛШ (мм)}] - [0,0029427] \cdot \text{максимальна товщина стінки ЛШ2 (мм2)} + [0,0259082 \cdot \text{діаметр ЛП (мм)}] + [0,0044613] \cdot \text{максимальний градієнт на виносному тракті ЛШ (мм рт. ст.)} + [0,4583082 \cdot \text{сімейний анамнез РСС}] + [0,82639195 \cdot \text{пароксизми нестійкої ШТ}] + [0,7165036] \cdot \text{синкопальний стан нез'ясованого походження}] - [0,01799934 \cdot \text{вік на момент обстеження (років)}]$.

- При 5-річному ризику РСС <4% ІКД не показана; при ризику РСС ≥ 4 і <6% питання про ІКД може бути розглянуте; при ризику РСС $\geq 6\%$ ІКД рекомендована.
- Модель не слід використовувати для оцінки ризику РСС в осіб віком молодше 16 років, професійних спортсменів та пацієнтів із хворобами накопичення.
- У хворих на ГКМП визначається нелінійний зв'язок між розвитком РСС і товщиною стінок ЛШ, що враховано в зазначеній прогностичній моделі шляхом використання максимальної товщини стінок ЛШ.

Помилки та необґрунтовані призначення препаратів у разі недотримання рекомендацій доказової медицини:

1. Застосування ААП І класу при шлуночкових аритміях підвищує збудливість міокарда і смертність (ААП ІІІ класу аміодарон її знижує).

2. При обструктивній ГКМП потрібно з великою обережністю призначати лікарські препарати з позитивною інотропною дією (наприклад серцеві глікозиди, симпатоміметики) та системні вазодилататори (нітрати, АК ДГП ряду), оскільки вони підвищують градієнт тиску в виносному тракті ЛШ, знижують загальний периферичний судинний опір і збільшують обструкцію (!).

3. При лікуванні СН протипоказані серцеві глікозиди, діуретики та вазодилататори, проте ефективні препарати з негативною інотропною дією (ББА).

4. Застосування нітратів при болю в ділянці серця у разі недоведеної ІХС може посилювати симптоми захворювання шляхом збільшення градієнта тиску в ЛШ.

Прогноз при ГКМП сприятливий: п'ятирічна виживаність становить 80–98%, десятирічна — 64–89% випадків. 25% хворих на ГКМП можуть жити ≥ 75 років. Несприятливими прогностичними симптомами є задишка і біль у ділянці серця під час фізичного навантаження. Цим пацієнтам недоцільно займатися спортом, що потребує значних фізичних навантажень.

Клінічне значення перебігу захворювання:

- у більшості хворих перебіг ГКМП стабільний або навіть має тенденцію до покращення (5–10% випадків протягом 5–20 років). При тривалому перебігу захворювання найчастіше розвивається СН. У 10% випадків відзначається перехід ГКМП у ДКМП; у 5–10% хворих виникає інфекційний ендокардит;
- жінки з ГКМП переважно добре переносять вагітність;
- без лікування смертність хворих на ГКМП становить 2–4% випадків на рік. Гірший прогноз спостерігається у хворих із обструктивною формою ГКМП, ніж без обструкції.

Профілактика. Враховуючи той факт, що хворі на ГКМП часто помирають від РСС чи прогресування ХСН, для пацієнтів групи високого ризику застосовують ББА верапаміл. Є дані, що аміодарон у низьких дозах (до 300 мг/добу) поліпшує прогноз виживаності цих пацієнтів, але його застосування потребує ретельного моніторингу, оскільки він здатен чинити проаритмічну та токсичну дію. За наявності високого ризику РСС найефективніше — ІКД. Кількість ІКД для порятунку 1 життя становить від 1 до 4; вони показані перш за все пацієнтам із зупинкою серця в анамнезі та зі спонтанною тривалою ШТ.

Рестриктивна кардіоміопатія

Рестриктивна кардіоміопатія (РКМП) (ендоміокардіальний фіброз, ендоміокардіальна хвороба з еозинофілією та без неї, кардіоміопатія Леффлера) — це захворювання невідомої етіології, яке характеризується зменшенням об'ємів шлуночків, змінами діастолічної функції

серця в результаті морфологічних змін ендокарда, субендокарда та міокарда (вираженого фіброзу) та порушеннями наповнення шлуночків, що не є поширеним.

Це рідкісне захворювання трапляється в Уганді, Нігерії, Південній Індії, Шрі-Ланці, де на його частку припадає 10–15% випадків смерті від застійної СН. Інколи це захворювання діагностують у жителів Західної Європи і США, але більшість цих хворих тривалий час мешкали у тропічних країнах.

Класифікація. РКМП може бути ідіопатичною і зумовленою інфільтративними і системними захворюваннями (амілоїдоз, саркоїдоз, гемохроматоз). До ідіопатичної РКМП відносять фібропластичний парієтальний еозинофільний ендоміокардит Леффлера II (ендоміокардіальна хвороба) та ендоміокардіальний фіброз Девіса. Деякі науковці вважають, що це різні варіанти одного захворювання ендо- і міокарда, яке виникає внаслідок токсичного впливу еозинофілів.

Етіологія фібропластичного парієтального еозинофільного ендоміокардиту Леффлера II не з'ясована.

Патогенез. Основне значення при захворюванні надають еозинофілам, які піддаються дегрануляції. Звільнені при цьому білки спричиняють ураження ендокарда. У процесі розпаду еозинофілів вивільняються кардіотоксичні речовини. До патологічного процесу частіше залучається ЛШ, рідше — ПШ серця. Відбувається різке потовщення ендокарда, від чого зменшуються порожнини серця з подальшим пристінковим тромбоутворенням. Спостерігається розвиток фіброзу АВ-клапанів і сосочкових м'язів, внаслідок чого виникає мітральна і трикуспідальна недостатність. Морфологічно розрізняють три стадії захворювання: 1) некротичну; 2) тромботичну; 3) фіброзну.

Клініка та діагностика РКМП. Схему діагностики РКМП наведено в алгоритмі 2.22. При амілоїдозі серця також спостерігається рестриктивний тип внутрішньосерцевої гемодинаміки. Амілоїдоз може супроводжуватись ураженнями КА.

Прогноз несприятливий: половина хворих помирає протягом 2 років.

Лікування патогенетичне із застосуванням ГК (преднізолон із розрахунку 1 мг/кг перорально) в поєднанні з цитостатичними імунодепресантами (гідроксикарбамідом у дозі 500 мг/добу перорально), з подальшою підтримувальною терапією цими препаратами.

При РКМП з розвитком СН проводять лікування декомпенсації серця; при аритміях серця призначають аміодарон; для профілактики тромбоемболічних ускладнень застосовують антикоагулянт варфарин або сучасніші НПАК, які не потребують визначення МНВ і впливають на Ха-фактор згортання крові, — ривароксабан по 20 мг/добу чи апіксабан по 5 мг 2 рази на добу, або прямий інгібітор тромбіну дабігатран по 150 мг 2 рази на добу. Пацієнтам із СН на тлі амілоїдозу не слід призначати серцеві глікозиди, оскільки до них відзначається підвищена чутливість із розвитком інтоксикації.

Єдиним радикальним методом лікування є ендокардектомія з пластикою або протезуванням АВ-клапанів чи трансплантація серця, однак це пов'язано з високою летальністю.

Критерії діагностики РКМП

Клінічні критерії:

1. Гарячка, схуднення, пульмоніт, полінейропатія.
2. Ураження ПШ з проявами СН (набухання шийних вен, збільшена печінка, набряки на ногах, асцит, підвищення венозного тиску, систолічний шум при недостатності тристулкового клапана).
3. Ураження ЛШ (застій крові в легенях і гіпертензія малого кола кровообігу, відносна мітральна недостатність з характерним систолічним шумом), при аускультатії серця — пресистолічний ритм галопу, систолічний шум на верхівці, що проводиться в аксиллярну западину і систолічний шум при тристулковій недостатності.
4. При ураженні обох шлуночків виникає випіт у перикард.
5. Тромбоемболічний синдром.

Критерії загального аналізу крові: гіпереозинофілія (80–90%), помірна анемія,

неспецифічні запальні зміни у крові.

ЕКГ-критерії:

1. Аритмічний синдром (ФП, суправентрикулярні та шлуночкові екстрасистоли).

2. На ЕКГ при ураженні ПШ:

синусова тахікардія, ФП;

блокада правої ніжки пучка Гіса (БПНПГ);

зниження вольтажу комплексу QRS;

патологічний зубець Q у відведеннях V1–2;

зниження сегмента ST;

інверсія зубця Т, високий зубець Р.

3. На ЕКГ при ураженні ЛШ:

синусова тахікардія;

ознаки ГЛШ і гіпертрофії ЛП;

надшлуночкові аритмії.

Рентгенологічні критерії:

1. При ураженні ПШ визначається значне збільшення правого передсердя, відсутність застою крові в легенях.

2. При ураженні ЛШ збільшене ЛП, в легенях застійні явища крові.

Катетеризація серця. Кінцево-діастолічний тиск у ПШ нижчий, ніж у ЛШ (на відміну від констриктивного перикардиту).

Біопсія міокарда. Диференційна діагностика від вторинних форм рестриктивної патології міокарда (амілоїдоз, гемохроматоз, саркоїдоз).

ЕхоКГ-критерії:

систолічна функція не порушена;

дилатація передсердь;

парадоксальний рух міжшлуночкової перегородки;

гіпертрофія міокарда часто відсутня, потовщення ендокарда;

зменшення порожнини обох шлуночків;

функціональна мітральна і трикуспідальна недостатність;

порушення діастолічної функції (рестриктивний тип діастолічної дисфункції);

пансистолічне пролабування задньої стулки мітрального клапана.

Тестові завдання:

1. Етіологія кардіоміопатій?

A. Інфекція;

B. Інтوكсикація;

C. Ішемія

D. Не встановлена.

2. До хвороб міокарда відносять;

A. Кардіоміопатії;

B. Вроджені ураження;

C. Міокардити;

D. Ішемічні ураження.

3. Найбільш часта форма ревматичного міокардиту у дорослих

A. Вузликівий продуктивний;

- В. Проміжний продуктивний;
- С. Вогнищевий проміжний ексудативний;
- Д. Дифузний проміжний ексудативний.

4. Первинні (клініко-морфологічні) види уражень міокарда?

- А.Рестриктивний;
- В.Дилатаційною;
- С.Гіпертрофічний;
- Д. Ідіопатичний;

5. Характеристика дилатаційної кардіоміопатії

- А.Дилатація всіх камер серця;
- В. Дилатація лівого шлуночка;
- С. Дилатація обох передсердь;
- Д.Гіпертрофія стінок всіх камер серця.

6. Можливі причини смерті при дилатаційною кардіоміопатії

- А. Аритмії;
- В. Розрив міокарда;
- С. Кардіогенний шок;
- Д. Гостра аневризма серця.

7. Мікроскопічна характеристика дилатаційної кардіоміопатії

- А. Замісний фіброз;
- В. Гіпертрофія кардіоміоцитів;
- С. Слабкий інтестіціальний склероз;
- Д. Гігантські багатоядерні кардіоміоцити.

8. Міокардит може мати етіологію

- А. Вірусну;
- В. Бактеріальну;
- С. Алергічну;
- Д. Гіпоксичну.

Контрольні запитання:

1. Дати визначення КМП?
2. Класифікація КМП?
3. Які зміни гемодинаміки характерні для КМП?
4. Дати характеристику механізмам виникнення градієнта при КМП?
5. Якими факторами визначаються зміни діастолічного наповнення лівого шлуночка при КМП?
6. Назвати можливі механізми, коли може з'явитися ішемія міокарда у хворих ГКМП?
7. Які лікарські препарати застосовують для лікування ГКМП?
8. В чому заключається "хірургічне лікування" обструктивної форми ГКМП?
9. Сформулювати показання до хірургічного лікування ГКМП?
10. Назвати можливі ускладнення міосептктомії?
11. В яких випадках краще протезувати мітральний клапан?
12. З якими захворюваннями слід проводити диференційну діагностику ГКМП?

Рекомендовані джерела літератури:

1. Е.К.Амосова Клиническая кардиология в 2-х томах, том 2. - Київ: Здоров'я. - 2012. - С. 806-867, 893-917.
2. Обстеження та визначення стану здоров'я /За ред. Т.О.Антропова, А.А.Гісарєв, О.І.Колісниченко. - К.: Медицина, 2013. - 352 с.
3. Врачебные методы диагностики (осмотр, пальпация, аускультация): Учеб. нос. / Под ред. Кукуес В.Г. и др.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 720 с.
4. Семіотика і діагностика внутрішніх хвороб (фізичні методи обстеження): Навч. посібник /За ред. В.М.Василюк, В.В.Василюк, Н.В.Кравчук.- 2-ге вид., переробл., переробл. і доп. - Тернопіль: Укрмедкнига, 2015. - 460 с.
5. Принципи ведення хворих з фібриляцією та тріпотінням передсердь. Рекомендації Асоціації кардіологів України. -2015. - 46 с
6. Хвороби серця: інфаркт, ендокардит, стенокардія, ішемічна хвороба серця, серцева недостатність / Під редакцією С.Трофимова. – Х.: «Популярна медицина».2013. – 286с.
7. Вибрані питання кардіології для сімейних лікарів: Навчальний посібник / За редакцією Заремби. – К., 2012. – 342с.
8. Мурашко В.В. Електрокардіографія: Навчальний посібник / В.В.Мурашко, А.В.Струтинський, 8ме видавництво. – М.: МЕДпресс-інформ, 2012. -320с.
9. Стандарти надання допомоги кардіологічним хворим. Наказ № 436 МОЗ України від 03.07.2013. -55с.
- 10.Внутрішні хвороби: у 2 частинах. Підручник / Л.В. Глушко, С.В. Федоров, І.М. Скрипник та ін. Видавництво «Медицина», Київ, 2019, 584 с.
- 11.Внутрішні хвороби. Підручник, заснований на принципах доказової медицини. Видавництво«Medycyna Praktyczna», 2019, С.1632
- 12.Вялов С.С., Синопальников В.И. Кардиология: поликлиническая помощь. Монография// Умный доктор. – 2018. – 224 с.
- 13.Зозуля А.І., Волосовець А.О., Зозуля І.С., БігунІ.Ю. Невідкладна допомога та ведення пацієнтів із запамороченням // УКР. МЕД. ЧАСОПИС, 6 (134), Т. 1 – XI/XII 2019 с. 47-50
- 14.Зудбинов Ю.И.Азбука ЭКГ и боли в сердце. «Феникс». 2018г.
- 15.Калюжин В.В., Тепляков А.Т., Калюжин О.В.Сердечная недостаточность. Учебное пособие. «МИА (Медицинское информационное агентство)». 2018г.
- 16.Клинические рекомендации по кардиологии. Библиотека врача-специалиста. Под ред. Ф.И. Белялова// ГЭОТАР-Медиа – 2017.- 288 с.
- 17.Констант Дж.; Пер. с англ.; Под ред. А.В. Добровольского. Клиническая диагностика заболеваний сердца. Кардиолог у постели больного. «Бином». 2017г
- 18.Констант Дж.; Пер. с англ.; Под ред. А.В. Добровольского. Клиническая диагностика заболеваний сердца. Кардиолог у постели больного. «Бином». 2017г.
- 19.Методи діагностики в клініці внутрішньої медицини: навчальний посібник / А.С. Свінціцький. Видавництво «Медицина», Київ, 2019. С. 1008
- Под ред. Е.В. Шляхто, Кардиология. Новости. Мнения. Обучение. Журнал для непрерывного медицинского образования врачей 1/2018, Издатель ГЭОТАР-Медиа, 2018г., 116с
- 20.Рекомендації Асоціації кардіологів України з діагностики та лікування хронічної серцевої недостатності (2018 р.)
- 21.Справочник по кардиологии / Под ред. Целуйко В.И. – К.: Библиотека “ЗдоровьеУкраины”, 2017. – 538с.
- 22.Суслова О.А., Зубеева Г.Н., Харламова О.В., Конюхова И.В.Неотложные состояния при нарушениях ритма сердца. Учебно-методическое пособие. «Нижегородская государственная медицинская академия (НижГМА)» 2018г.
- 23.Руководство по электрокардиографии / В.Н. Орлов. — 9-е изд., испр. — Москва : ООО «Медицинское информационное агентство»,. 2017. — 560 с. : ил.

- 24.Кардиомиопатии и миокардиты / В. С. Моисеев, Г. К. Киякбаев, П. В. Лазарев. — Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. — 512 с. : ил. — (Серия «Библиотека врача-специалиста»).
- 25.Принятие решений и шкалы в кардиологии /Белялов, Фарид Исмагильевич- Москва : МЕД- пресс-информ, 2020. - 80 с.
- 26.Быстрый анализ ЭКГ / Пер. с англ, под общей ред. проф. Ю.М. Позднякова. - М.: Издательский дом БИНОМ, 2019. — 408 с., ил.
- 27.Ультразвуковая диагностика приобретенных пороков сердца / Л.О. Глазун. - М.: Издательский дом Видар-М, 2019. - 288 с.: ил.
- 28.Кардиология. Национальное руководство. Краткое издание / под ред. Е. В. Шляхго. — 2-е изд., перераб. и доп. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. — 816 с. : ил.
- 29.Клинические рекомендации по кардиологии и коморбидным болезням / под ред. Ф. И. Белялова. — 10-е изд., перераб. и доп. — Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. — 384 с.: ил. — (Серия «Библиотека врача-специалиста»). — DOI: 10.33029/9704-5362- 9-2020-KRK-1-384.
- 30.Клиническая эхокардиография: практическое руководство / К.М. Отто; пер. с англ.; под общ. ред. В.А. Сандрикова; под ред. М.М. Галагудзы, Т.М. Домницкой, М.М. Зеленикина, Т.Ю. Кулагиной, В.С. Никифорова, В.А. Сандрикова. — М.: Логосфера, 2019. — 1320 с. : ил.
- 31.Основные симптомы и синдромы в кардиологической практике: дифференциальный диагноз в таблицах и схемах : справочник / под ред. проф. А.Л.Вёрткина. - 3-е изд., доп. - М.: МЕДпресс-информ, 2019. - 336 с.: ил
- 32.Сімейна медицина: у 3 кн. — Кн.2: Симптоми і синдроми в клініці внутрішніх хвороб: Підручник для мед. ВНЗ IV р.а. Затверджено МОН, Рекомендовано МОЗ / За ред. О.М. Гиріної, Л.М. Пасієшвілі. — К., 2016. — 456 с.
- 33.Вороненко Ю.В., Шекера О.Г., Долженко М.М. та ін. « Актуальні питання серцево-судинних хвороб у практиці сімейного лікаря»// Заславський. – 2017р. – 414с.