

# Кардиомиопатии в практике медицинской сестры

В.В. Скворцов, А.Р. Пономарева

Волгоградский государственный медицинский университет Минздрава России  
e-mail: vskvortsov1@ya.ru

## Информация об авторе

1. Скворцов Всеволод Владимирович, д.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России, vskvortsov1@ya.ru, <http://orcid.org/0000-0002-2164-3537>  
2. Пономарева Анастасия Романовна, студентка, ФГБОУ ВО ВолгГМУ МЗ РФ, anastasia075@mail.ru

## Резюме

Данная статья посвящена вопросам этиологии, патогенеза, классификации, клинической симптоматики, подходам к диагностике и терапии кардиомиопатий.

**Ключевые слова:** кардиомиопатии, классификация, сердечная недостаточность, эндомикардиальная биопсия, аритмии, ТЭЛА.

**Для цитирования:** Скворцов В.В., Пономарева А.Р. Кардиомиопатии в практике медицинской сестры. Медицинская сестра, 2021; 7 (23): 46–50, DOI: <https://doi.org/10.29296/25879979-2021-07-11>

## Cardiomyopathies in the nurse's practice

V.V. Skvortsov, A.R. Ponomareva  
Volgograd State Medical University, Russian Health Ministry

## Information about the authors

1. Vsevolod V. Skvortsov, Dr. of Medical sciences, Associate Professor at Propaedeutic of Internal Medicine Department, Volgograd State Medical University, Russian Health Ministry, vskvortsov1@ya.ru, <http://orcid.org/0000-0002-2164-3537>  
2. Anastasia R. Ponomareva, student, Volgograd State Medical University, Russian Health Ministry, anastasia075@mail.ru

## Abstract

This article deals with problems of etiology, pathogeny, classification, clinical symptomatology, approaches to detection and treatment of cardiomyopathies.

**Key words:** cardiomyopathies, classification, heart failure, endomyocardial biopsy, arrhythmias, pulmonary embolism.

**For citation:** Skvortsov V.V., Ponomareva A.R. Cardiomyopathies in the nurse's practice. The Nurse, 2021; 7 (23): 46–50, DOI: <https://doi.org/10.29296/25879979-2021-07-11>

Кардиомиопатии (КМП) – группа заболеваний, при которых первично поражается миокард, и это поражение не является следствием ВПС, приобретенных клапанных пороков, АГ, ИБС, поражения перикарда. Факт того, что мутации одних и тех же генов могут приводить к развитию различных типов КМП и внекардиальных фенотипов, говорит о сложности патогенеза заболевания и подчеркивает роль других генетических факторов и факторов внешней среды.

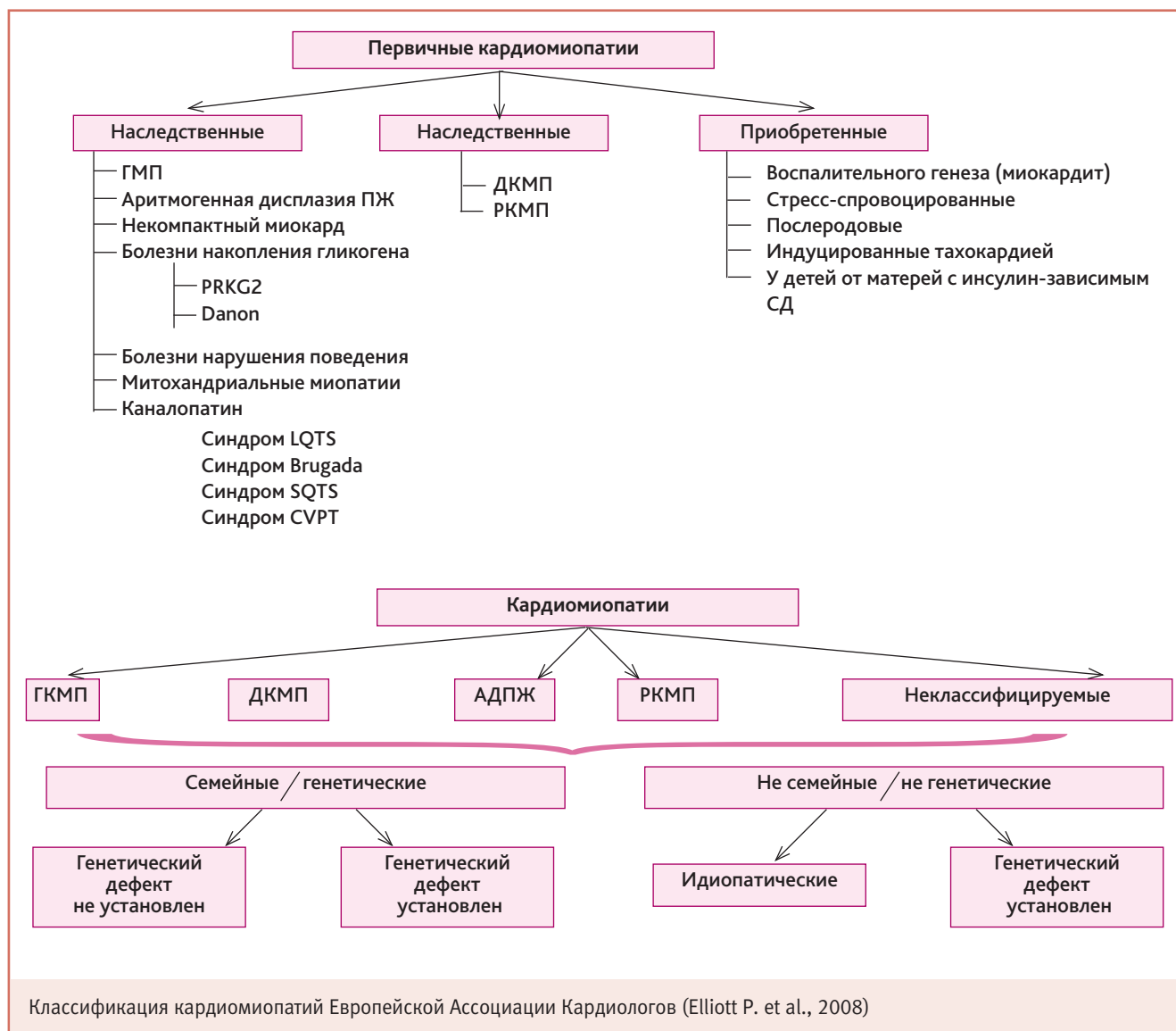
## Этиология

В настоящее время известно более 60 генов, опосредующих развитие различных кардиомиопатий. Фенотипические проявления кардиомиопатии часто зависят от возраста, пола, факторов среды, коморбидности.

## Патогенез

В результате воздействия этиологических факторов происходит первичное повреждение кардиомиоцитов, снижение энергетического метаболизма клеток и уменьшение количества нормально функционирующих миофибрилл. Это ведет к прогрессирующему уменьшению сократительной способности миокарда и насосной функции сердца. В результате снижения инотропной функции миокарда происходит дилатация полостей сердца, которая, согласно механизму Старлинга, в течение некоторого времени поддерживает ударный объем (УО) и фракцию выброса (ФВ) на достаточном уровне. Одновременно развивающаяся тахикардия (активация симпатoadrenalовой системы (САС)) также способствует сохранению сердечного выброса. Однако такая компенсация невыгодна с энергетической точки зрения, поскольку, согласно закону Лапласа, для создания адекватного давления в полости желудочка дилатированная стенка ЛЖ должна развивать значительно большее внутримикардальное напряжение [5].

Следствиями такого прогрессирующего увеличения постнагрузки являются: развитие компенсаторной гипертрофии миокарда желудочков, которая способствует некоторому снижению внутримикардального напряжения; увеличение потребности миокарда в кислороде, которое со временем ведет к развитию относительной коронарной недостаточности и ишемии миокарда; дальнейшее повреждение кардиомиоцитов и еще большее снижение сократимости; развитие диффузного и очагового кардиофи-



броза. В результате происходит критическое падение насосной функции сердца, повышается конечное диастолическое давление (КДД) в желудочках и развивается выраженная миогенная дилатация полостей сердца. Эти явления усугубляются развитием относительной недостаточности митрального и трехстворчатого клапанов, что способствует еще большей дилатации предсердий и желудочков. Иными словами, формируется и быстро прогрессирует хроническая сердечная недостаточность (ХСН) с преимущественным нарушением систолической функции желудочков, застоем крови в малом и большом круге кровообращения, падением сердечного выброса и нарушением перфузии периферических органов и тканей [7].

### Классификация

Классификация кардиомиопатий (WHO, 1995)

Первичные кардиомиопатии

- Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП).

- Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП).
- Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП).
- Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ).
- Недифференцируемые кардиомиопатии.

Специфические кардиомиопатии (ассоциированные со специфическим системным или несистемным заболеванием)

- Ишемическая КМП.
- Клапанная КМП.
- Гипертензивная КМП.
- Воспалительная (инфекционного и аутоиммунного генеза).
- Метаболическая (гипо/гипертиреоз, акромегалия, феохромоцитома, СД, болезни накопления, гемохроматоз, дефицит факторов питания, электролитный дисбаланс).
- КМП при системных заболеваниях соединительной ткани.
- КМП при нейромышечных заболеваниях.

- Токсические КМП.
- Послеродовая КМП

Последние достижения в области изучения этиологии и патогенеза кардиомиопатий отражены в двух классификациях, предложенных Американской Ассоциацией Сердца (ААС) и Европейской Ассоциацией Кардиологов (ЕАК) (Maron B.J. et al., 2006; Elliott P. et al., 2008).

Преимуществами классификационного подхода, предложенного ААС, является то, что в его основе лежит этиология заболеваний и подробно отражены генетические причины. [2]

В классификации ЕАК (2008) выделены морфофункциональные классы, что делает данный подход клинически ориентированным, удобным для использования в повседневной клинической практике.

### Клиническая картина

Кардиомиопатии обычно проявляются клиническими признаками сердечной недостаточности, которые могут варьировать в зависимости от преобладания систолической дисфункции и/или диастолической дисфункции. Некоторые кардиомиопатии могут вызывать также боль в грудной клетке, синкопе, аритмии или внезапную смерть. [5]

**Дилатационная кардиомиопатия** – проявляется расширением камер сердца, значительным снижением насосной функции сердца, на фоне чего возникают явления прогрессирующей сердечной недостаточности, аритмии.

**Гипертрофическая кардиомиопатия** – характеризуется значительным утолщением стенок сердца, что является субстратом для серьезных нарушений ритма и может вести к развитию сердечной недостаточности.

**Рестриктивная кардиомиопатия** – обусловлена нарушением расслабления сердечной мышцы, в связи с чем нарушается наполнение желудочков кровью, и ведет к снижению насосной функции сердца (развивается сердечная недостаточность).

**Аритмогенная кардиомиопатия (дисплазия)** – связана с замещением участков сердечной мышцы жиром, в связи с чем нарушается проведение электрических импульсов и развиваются жизнеугрожающие аритмии. По мере прогрессирования фиброзно-жирового замещения может развиваться сердечная недостаточность.

**Некомпактный миокард** - сердечная мышца при этой кардиомиопатии состоит из двух слоев: компактного (нормального) и некомпактного, который имеет губчатую структуру, вследствие чего возможно развитие нарушений ритма, сердечной недостаточности, инфаркта и тромбозов.

При кардиомиопатиях довольно часто развивается сопутствующий миокардит (воспаление сер-

дечной мышцы), т.к. измененный в результате заболевания миокард является благоприятной мишенью для присоединения вирусных инфекций и для аутоиммунных реакций собственного организма. Очень важно своевременно диагностировать и лечить не только саму кардиомиопатию, но и сопутствующий миокардит. [4;6]

**Клиническая картина** кардиомиопатии определяется:

1. Симптомокомплексом сердечной недостаточности.
2. Наличием нарушений ритма и проводимости сердца.
3. Тромбоэмболическими осложнениями.
4. Наличием основного заболевания при специфической кардиомиопатии.

### Симптомы

**Сердечная недостаточность** на ранних стадиях может проявляться повышенной утомляемостью, слабостью, одышкой при ранее привычных физических нагрузках. По мере прогрессирования заболевания одышка нарастает и возникает при минимальных физических нагрузках или даже в покое, появляются отеки ног, может увеличиваться в размерах живот за счет скопления в нем жидкости.

**Аритмии** проявляются ощущениями перебоев в работе сердца (выпадение отдельных ударов), неритмичного сердцебиения, ритмичного учащенного сердцебиения, могут не ощущаться пациентом вовсе, а регистрироваться лишь при помощи ЭКГ.

Венозные тромбоэмболические осложнения (ВТЭО), к которым относят тромбоз глубоких вен (ТГВ), подкожных вен (тромбофлебит) и тромбоэмболию легочных артерий (ТЭЛА), на протяжении многих десятилетий остаются важнейшей клинической проблемой, затрагивающей профессиональную сферу врачей всех без исключения специальностей.

ТЭЛА — самое опасное осложнение венозного тромбоза. Она заключается в отрыве части тромба и ее последующим перемещением с током крови через правые отделы сердца в легочную артерию. При этом оторвавшаяся часть тромба превращается в эмбол, закупоривающий просвет легочной артерии. Циркуляция крови в легких нарушается, у пациента развивается острая сердечная и дыхательная недостаточность. Степень тяжести ТЭЛА зависит от количества и размера переместившихся фрагментов тромба — эмболов. Небольшие эмболы перекрывают только мелкие ветви легочной артерии, нарушая кровообращение в легочной ткани и приводя к развитию инфаркта легкого. Основные признаки этого состояния: приступы

одышки, кашель, общая слабость, в некоторых случаях боль в грудной клетке и кровохарканье. Эмболия большим фрагментом тромба может закончиться быстрым летальным исходом. [1;7]

### Диагностика

Выделяют следующие методы диагностики кардиомиопатии:

1. ЭКГ и суточное мониторирование ЭКГ позволяют выявить нарушения ритма сердца, оценить состояние проводящей системы миокарда.

2. Эхокардиография (УЗИ сердца) используется для оценки размеров камер сердца, толщины стенок, состояния клапанов сердца, внутрисердечной гемодинамики.

3. Магнитно-резонансная и/или компьютерная томография сердца используются для высокоточной оценки структуры и функционирования сердца, выявления воспаления сердечной мышцы, замещения рабочего миокарда жиром или соединительной тканью.

4. Эндомиокардиальная биопсия – исследование под микроскопом с применением специальных окрасок и реактивов крошечного фрагмента миокарда, полученного малоинвазивным образом. Используется в диагностически неясных, сложных случаях для точного определения характера поражения сердечной мышцы (в том числе, для выявления миокардита). [3]

5. Рентгенография грудной клетки позволяет обнаружить застойные явления (жидкость) в легких и в плевральных полостях, которые возникают при сердечной недостаточности.

6. УЗИ органов брюшной полости позволяет оценить состояние печени, селезенки, наличие жидкости в брюшной полости, что важно знать при ведении пациентов с сердечной недостаточностью.

7. Определение уровня антикардиальных антител в крови – позволяет обнаружить сопутствующий миокардит и оценить уровень его активности.

8. Генетическая диагностика – исследование ДНК для обнаружения патогенной мутации, которая является причиной наследственных (семейных) кардиомиопатий, в сочетании с консультацией генетика. [6]

### Общие принципы лечения

Лечение кардиомиопатии включает в себя назначение препаратов, которые позволяют подавлять нарушения ритма, замедлять прогрессирование заболевания и предупреждать развитие сердечной недостаточности. При наличии сердечной недостаточности используются препараты для уменьшения ее симптомов и улучшения качества жизни пациентов.

### I. Ингибиторы АПФ (ИАПФ)

– иАПФ являются препаратами первой линии при лечении ХСН со сниженной сократительной функцией миокарда (LVEF <40-45%) (Level of evidence A, class I);

– при отсутствии отеков иАПФ назначаются в монотерапии, при наличии задержки жидкости в комбинации с диуретиками (Level of evidence B, class I);

**Побочные эффекты** (требующие остановки лечения) достаточно редки:

- 1–2% азотемия;
- 2–3% сухой кашель;
- 3–4% гипотония.

**Абсолютные противопоказания:**

- ангионевротический отек;
- двусторонний стеноз почечных артерий;
- беременность.

### II. Блокаторы $\beta$ -адренорецепторов (БАБ)

**Правила назначения БАБ**

1. БАБ должны применяться только «сверху», т.е. дополнительно к иАПФ, и больным, у которых достигнута стабилизация состояния (без внутривенной инотропной поддержки).

2. Лечение БАБ должно начинаться осторожно, начиная с 1/8 тер. дозы, увеличивается медленно (не чаще 1 раза в 2 недели или в 1 месяц).

3. В первые две недели возможно снижение сердечного выброса и обострение симптомов СН, что требует тщательного контроля АД, ЧСС, диуреза. При нарастании симптомов ХСН в первую очередь увеличивают дозу иАПФ и диуретиков, при неэффективности – временное снижение дозы БАБ.

**Противопоказания к назначению БАБ:**

- бронхиальная астма или др. тяжелая патология легких;
- симптомная брадикардия менее 50 уд./ мин.;
- симптомная гипотония менее 85 мм рт ст.;
- АВ-блокады 2-3 ст.;
- облитерирующий эндартериит.

### III. Диуретики

Не замедляют прогрессирования ХСН и не улучшают прогноз, применяют для устранения отечного синдрома.

Лечение начинают со «слабейшего» диуретика. Начинают с малых доз.

### IV. Антагонисты альдостерона

Не рекомендуется сочетание больших доз спиронолактона и иАПФ, требует контроля за уровнем калия и креатинина.



Рекомендуется в дополнение к иАПФ, БАБ и диуретикам при ХСН NYHA III-IV для улучшения выживаемости и снижения заболеваемости.

#### У. Гликозиды

В качестве средства «первой линии» используются при мерцательной аритмии и СН.

При наличии жизнеугрожающих нарушений ритма возможна имплантация кардиовертера дефибриллятора (ИКД) – небольшого устройства, которое даёт электрический разряд при развитии желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков (нарушений ритма, которые могут стать причиной внезапной сердечной смерти). [3]

При тяжелой сердечной недостаточности, когда нарушается синхронное сокращение сердечной мышцы, возможна имплантация устройства для ресинхронизации работы сердца (CRT), на фоне чего улучшается насосная функция сердца. Часто это устройство обладает функциями ИКД. [6, 8]

Рефрактерность сердечной недостаточности к стандартной комбинированной терапии, резкое снижение фракции выброса менее 20%, 4-й функциональный класс сердечной недостаточности – показание к трансплантации сердца.

В настоящее время успехи в исследовании генетических аспектов кардиомиопатий послужили основанием для изучения возможности генной терапии. Еще 20 лет назад генная терапия сердечной недостаточности являлась далекой мечтой. В настоящее время рассматриваются варианты воздействия на генные мутации с целью улучшения систолической функции левого желудочка. Генная терапия дилатационной кардиомиопатии при болезни Дюшенна уже начинает входить в клиническую практику. Продолжаются исследования по оценке возможности использования стволовых клеток, предполагается, что последние могут вызвать эндогенную репарацию кардиомиоцитов [1, 3].

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.  
Статья не имеет спонсорской поддержки.

The authors declare no conflict of interest.  
The article is not sponsored.

#### Литература

1. Гудкова А.Я., Костарева А.А. Гипертрофическая кардиомиопатия Учебное пособие для студентов старших курсов, интернов, клинических ординаторов и слушателей факультета постдипломного образования. СПб, изд-во СПбГМУ, 2017 (32 стр)
2. Гудкова А.Я. Кардиомиопатии. Национальное Руководство «Кардиология» (краткое издание) под ред. акад. РАН Е.В. Шляхто. Геотар, Москва, 2018 г., 815 с.

3. Моисеев В. С., Киякбаев Г. К., Лазарев П. В. Кардиомиопатии и миокардиты. М.: Гэотар-медиа. 2011. с.180-217.

4. Сторожаков Г. И. Кардиомиопатии: эволюция взглядов на проблему. Лечебное дело. 2009. (1).

5. Бабак О. Я., Колесникова Е. В., Дубров К. Ю. Современные представления о цирротической кардиомиопатии. Украинский терапевтический журнал. 2009. (2): 102-108.

6. Васильев В., Гордиенко А., Корнейчук Н. Алкогольная кардиомиопатия: эпидемиология, патогенез и принципы диагностики. Врач, 2017; (9): 6-8

7. Молдован Т.В., Мутилина Е.В., Скворцов В.В. Алкогольная кардиомиопатия в практике семейного врача. Врач, 2020; (9): 11-15 <https://doi.org/10.29296/25877305-2020-09-02>

8. Игнатенко А., Тарадин Г.Г., Куглер Т.Е. Гипертрофическая кардиомиопатия и беременность. Врач, 2021; (8): 24-30 <https://doi.org/10.29296/25877305-2021-08-04>

9. Стрижаков Л., Бровко М., Шоломова В., Пулин А., Фомин В. Сложности диагностики поражения внутренних органов при алкогольной болезни. Врач, 2016; (10): 21-25

10. Волков В. Возраст пациентов и динамика ЭКГ при нейролептической кардиомиопатии. Врач, 2018; (9): 65-67 <https://doi.org/10.29296/25877305-2018-09-15>

11. Волков В. К вопросу о сроке развития нейролептической кардиомиопатии. Врач, 2019; (9): 31-34 <https://doi.org/10.29296/25877305-2019-09-05>

12. Багирова Г., Сагитова Э., Грязнов В. Ревматологические синдромы при врожденной недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Врач, 2017; (10): 53-56

13. Комиссарова С., Севрук Т., Устинова И., Ковш Е. Некомпактный миокард левого желудочка: клинические проявления синдрома. Врач, 2015; (3): 75-77

14. Волков В. Влияние возраста на патоморфологические изменения сердца при нейролептической кардиомиопатии. Врач, 2017; (1): 11-14

15. Комиссарова С., Ринейская Н., Севрук Т., Гайдель И., Чакова Н., Ниязова С. Редкие клинические случаи: сочетание некомпактной кардиомиопатии с аномалией Эбштейна. Врач, 2019; (12): 43-45 <https://doi.org/10.29296/25877305-2019-12-11>

16. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al., American Heart Association, Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee, Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups, Council on Epidemiology and Prevention. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention.

17. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J 2008;29:270-6

8. ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines