

Федеральное государственное бюджетное образовательное  
учреждение высшего образования  
«Ставропольский государственный медицинский университет»  
Министерство здравоохранения Российской Федерации  
Кафедра пропедевтики внутренних болезней

## МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ К ПРАКТИЧЕСКИМ ЗАНЯТИЯМ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

Наименование дисциплины	Пропедевтика внутренних болезней
Специальность	31.05.01 лечебное дело
Форма обучения	Очная

Тема 11. Синдром поражения мышцы сердца. Синдром нарушения ритма сердца.

Методические указания к практическим занятиям по дисциплине  
«Пропедевтика внутренних болезней»:

Разработаны

Доцентом кафедры

Есенеевой Г.А.

Обсуждены на заседании кафедры  
«Пропедевтики внутренних болезней»,  
зав.кафедрой

Павленко В.В.

Согласованы и рекомендованы к использованию в образовательном процессе для обучающихся по направлению подготовки (специальности) 31.05.01 Лечебное дело 2025 года набора очной формы обучения 28.05.25 (протокол №10)

Руководитель ОПОП ВО,  
декан факультета

Никулина Г.П.

*Методические указания по дисциплине «Пропедевтика внутренних болезней» размещены в ЭИОС университета в авторской редакции*

**1. Цель.** Подробный разбор синдрома поражения миокарда сердца (кардиомиопатия, миокардит – физикальное обследование и лабораторно-инструментальное исследование). Разбор синдрома нарушений ритма – экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия, фибрилляция и трепетание предсердий, фибрилляция и трепетание желудочков, блокада ножек пучка Гиса, атриовентрикулярная блокада, синоатриальная блокада – клиника и ЭКГ – диагностика. Теоретический разбор данной темы подкрепляется самостоятельной курацией студентами больных с аритмиями и поражением миокарда, с дальнейшей оценкой жалоб, анамнеза, объективного осмотра, лабораторно-инструментальных методов исследования. Разбор этиологии, клиники, диагностики и принципов терапии синдромов поражения сердца и нарушений ритма.

## **2. Учебные вопросы**

1. Понятие о миокардите, кардиомиопатиях.
2. Инструментальные методы исследования сердца (ЭКГ, Эхо-КГ, рентгенография, УЗИ).
3. Нарушения ритма и проводимости: суправентрикулярные и желудочковые экстрасистолы, суправентрикулярная и желудочковая тахикардия, фибрилляция предсердий, фибрилляция желудочков, атриовентрикулярная блокада, блокада ножек пучка Гиса – ЭКГ-диагностика

## **3. Теоретическая часть:**

### **КАРДИОМИОПАТИЯ**

**Кардиомиопатии** — поражения миокарда некоронарогенной и невоспалительной природы. Кардиомиопатии подразделяются на первичные (идиопатические) без установленной причины и вторичные с известной этиологией.

Первичные кардиомиопатии

1. Дилатационная кардиомиопатия или застойная;
2. Гипертрофическая кардиомиопатия (субаортальный стеноз);
3. Рестриктивная кардиомиопатия (эндомиокардиальный фиброз);

#### 4. Аритмогенная дисплазия правого желудочка (болезнь Фонтана).

Группа вторичных кардиомиопатий обширная и включает в себя поражения миокарда при различных заболеваниях и патологических состояниях. Среди вторичных кардиомиопатий наиболее распространены алкогольная кардиомиопатия, тиреотоксическая кардиомиопатия, кардиомиопатия такотсубо, диабетическая кардиомиопатия и др.

**Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП)** — заболевание миокарда, характеризующееся развитием дилатации полостей сердца, с возникновением систолической дисфункции, но без увеличения толщины стенок. Характерно развитие прогрессирующей сердечной недостаточности, нарушений сердечного ритма и проводимости, тромбоэмболий, внезапной смерти. Критерием заболевания считается снижение фракции выброса левого желудочка ниже 45 % и размер полости левого желудочка в диастолу более 6 см. **Этиология ДКМП** разнообразна. По сути, это заболевание является синдромом, развивающимся в исходе различных состояний, поражающих миокард. Это весьма распространенное заболевание — его частота достигает 1:2500, это третья по частоте причина сердечной недостаточности. В число причин ДКМП входят:

- Инфекционные причины (как исход миокардита, либо развитие на фоне миокардита) — вирусные, бактериальные, грибковые, риккетсиозные, паразитарные (например, при болезни Шагаса).
- Токсические причины — алкогольное поражение сердца, медикаментозные воздействия (антрациклины, доксорубин и др.), тяжёлые металлы (кобальт, ртуть, мышьяк, свинец). Алкогольное поражение сердца считается самой частой причиной ДКМП в обычной клинической практике, но нет четких доказательств, что в данном случае только алкоголь вызывает поражение сердца. Возможно, большее значение имеет недостаточность тиамина, столь характерная для алкоголиков. Нельзя исключить и роль генетических факторов (кардиомиопатия развивается далеко не у каждого алкоголика).
- Аутоиммунные заболевания, включая системные заболевания соединительной ткани.
- Феохромоцитома.
- Нейромышечные заболевания (мышечные дистрофии Дюшенна/Беккера и Эмери-Дрейфуса).
- Метаболические, эндокринные, митохондриальные заболевания, нарушения питания (дефицит селена, карнитина).

Идиопатическая ДКМП встречается в 20-35 % случаев. Она связана с более чем 20 локусами и генами, то есть генетически гетерогенна. Обычно ауtosомно-доминантная, но встречаются X- сцепленные ауtosомно-рецессивные и митохондриальные формы. Обнаружено, что в некоторых случаях ДКМП имеют место мутации тех же генов, которые определяют развитие гипертрофической кардиомиопатии ( $\alpha$ - актин,  $\alpha$ -тропомиозин, тропонины Т и I и др.). Описаны случаи перехода гипертрофической кардиомиопатии в дилатационную. Достаточно часто заболевание связано с мутацией гена А/С ламина.

Иногда к ДКМП относят и так называемую ишемическую кардиомиопатию — развитие систолической дисфункции на фоне дилатации полостей сердца у больных ИБС без перенесенного инфаркта миокарда.

Морфологические признаки ДКМП — эксцентрическая гипертрофия и дилатация камер сердца. Обычно поражаются левые отделы, при наследственных формах в 1,7 % случаев поражается и правый желудочек. Гистология показывает наличие распространенного склероза и гидропической дистрофии миокарда (более 30 % поверхности среза), без воспалительных изменений. Не менее 50 % кардиомиоцитов затронуты атрофией. Ядра клеток полиморфичны, митохондриальный матрикс кальцифицирован. Следует отметить, что воспалительные очаги могут обнаруживаться в том случае, если причиной заболевания был миокардит. Склероз миокарда обычно распространенный, но возможны и очаговые изменения. Данные критерии в основном пригодны только для диагностики идиопатической ДКМП.

**Клиника.** Соотношение мужчин и женщин составляет примерно 5:1. Идиопатическая ДКМП развивается обычно в молодом возрасте. Клинические проявления дилатационной кардиомиопатии, независимо от её причины, можно свести к следующим синдромам:

- Сердечная недостаточность — как левожелудочковая, так и правожелудочковая. Обычно имеет место тотальная («застойная») сердечная недостаточность.
- Кардиалгии, а также приступы стенокардии (у  $\frac{1}{2}$  —  $\frac{1}{4}$  больных).
- Нарушения сердечного ритма (часто — фибрилляция предсердий, желудочковая экстрасистолия) и проводимости (блокады ножек пучка Гиса).
- Тромбоэмболии.

Таким образом, клиника заболевания неспецифична. Пациенты погибают либо внезапно, вследствие нарушений ритма, либо в результате прогрессирования сердечной недостаточности.

Объективные данные при ДКМП: обязательна кардиомегалия, перкуторные границы сердца расширены во все стороны, верхушечный толчок смещен влево-вниз, разлитой. При аускультации тоны сердца приглушены, возможен «ритм галопа» за счет III и IV тонов. Часто выслушивается систолический шум относительной митральной и трикуспидальной недостаточности. Обнаруживается набухание шейных вен, отечный синдром, гепатомегалия.

Диагностика.

- ЭКГ: Низкий вольтаж зубцов комплекса QRS в отведениях от конечностей в сочетании с высокой амплитудой зубцов комплекса QRS в грудных отведениях, часто есть признаки гипертрофии левого желудочка. Нарушения атриовентрикулярной проводимости редки. Блокада левой ножки пучка Гиса встречается в 50 % случаев, но чаще связана с постинфарктными изменениями. Патологические зубцы Q выявляют у 5-20 % больных, но их локализация часто не совпадает с зонами гипокинезии стенок. Из нарушений ритма чаще всего (более 50 %) обнаруживают фибрилляцию предсердий. При мониторинговании ЭКГ выявляют желудочковые нарушения ритма — желудочковые экстрасистолы и пароксизмальные желудочковые тахикардии.

- Рентгенография выявляет увеличение сердечной тени во все стороны, кардиоторакальный индекс более 55 %. Выявляют признаки застоя в легких.

- Эхокардиография: Основной метод диагностики заболевания. Выявляют увеличение размеров желудочков сердца (размер левого желудочка в диастолу более 6 см), увеличение предсердий; снижена сократимость левого желудочка (фракция выброса менее 45 %); снижена амплитуда движения стенок и их сократимость, без изменения их толщины; гипокинезия стенок чаще диффузная; увеличено расстояние от конца передней створки митрального клапана до эндокарда межжелудочковой перегородки в диастолу; обнаруживают митральную и трикуспидальную регургитацию; часто находят тромбы в полостях сердца.

- Сцинтиграфия: Сцинтиграфия миокарда с таллием-201 имеет значение для дифференциальной диагностики с ИБС (в отличие от ИБС при ДКМП нет столь выраженной очаговости распределения изотопа). Для выявления миокардита необходимо использование сцинтиграфии миокарда с мечеными аутолейкоцитами.

Биопсия: Данные биопсии миокарда неспецифичны, её используют лишь при подозрении на реакцию отторжения трансплантата или кардиотоксическое действие антрациклинов.

## **Дифференциальная диагностика**

Дифференциальная диагностика при ДКМП проводится с миокардитом (который может служить причиной заболевания), важна также дифференциальная диагностика с ИБС (включая коронарографию). При семейных случаях заболевания может потребоваться генетическая диагностика.

## **Лечение**

Лечение ДКМП — это лечение хронической сердечной недостаточности (ХСН) в чистом виде, поскольку этиотропное лечение возможно лишь при известной этиологии ДКМП.

Немедикаментозные мероприятия включают ограничение жидкости, контроль диуреза, обязательны адекватные физические нагрузки (даже при далеко зашедшей сердечной недостаточности возможна минимальная лечебная физкультура). Большое значение имеет нутритивная (питательная) поддержка при развитии сердечной кахексии. Категорически запрещен алкоголь!

## **Медикаментозное лечение**

Бета-блокаторы являются основными препаратами для лечения ДКМП, особенно семейной формы. Применимы только селективные препараты (карведилол, бисопролол). Лечение начинают с минимальных доз, только после компенсации сердечной недостаточности другими препаратами. Дозу очень медленно титруют, повышая до максимально переносимой. Доказано положительное влияние на выживаемость.

Диуретики — как тиазидные (в малых дозах, ежедневно), так и петлевые (в особенности при декомпенсации течения заболевания). Обязателен контроль диуреза.

Антагонисты альдостерона (верошпирон) показаны большинству больных, в сочетании с диуретиками.

Ингибиторы АПФ обязательны для применения всем больным с сердечной недостаточностью.

Сердечные гликозиды (дигоксин) — назначаются при фибрилляции предсердий, но возможно их использование при синусовом ритме и низкой фракции выброса. Не увеличивают выживаемость, но улучшают качество жизни.

Антагонисты рецепторов к ангиотензину II назначаются не только в случаях непереносимости ингибиторов АПФ, но и при выраженной декомпенсации в сочетании с ингибиторами АПФ.

Антиаритмические средства при опасных для жизни желудочковых аритмиях.

Антиагреганты и непрямые антикоагулянты.

## **Хирургические и электрофизиологические методы лечения**

Сердечная ресинхронизирующая терапия — трёхкамерная стимуляция сердца (один электрод в правом предсердии, два — в желудочках).

Операция окутывания сердца эластичным сетчатым каркасом — предотвращает прогрессирование ХСН, на начальных стадиях ДКМП может привести к обратному развитию заболевания.

Механические желудочки сердца (микронасос, установленный в полости левого желудочка) — могут использоваться для временной поддержки гемодинамики, но показано, что через несколько месяцев работы аппарата улучшаются функции собственного сердца.

Трансплантация сердца — в настоящее время уже не считается средством выбора в лечении ДКМП, ввиду возможности альтернативных процедур, перечисленных выше.

## **Лечение стволовыми клетками**

Лечение дилатационной кардиомиопатии стволовыми клетками основано на способности стволовых клеток восстанавливать утраченную популяцию клеток сердца (кардиомиобластов). Введенные мезенхимальные стволовые клетки и кардиомиобласты замещают клетки соединительной ткани, нарушающей работу сердечной мышцы. Здоровая мышечная ткань сердца возвращает сократительную функцию сердечной мышцы. Нормализуются показатели работы сердца: увеличивается фракция выброса, лучше звучат тоны сердца. Сосуды очищаются от атеросклеротических бляшек и тромбов, увеличиваются их проходимость и эластичность. Лечение дилатационной кардиомиопатии стволовыми клетками восстанавливает работу печени, почек, легких, освобождая их от застоя крови и жидкостей<sup>11</sup>.

## **Прогноз**

Прогноз при ДКМП остается условно не благоприятным — в случае идиопатической формы заболевания ежегодная летальность от 5 до 45 %, для форм с известной этиологией смертность может быть меньше. Успехи в лечении привели к существенному увеличению выживаемости при этой форме кардиомиопатии.

**Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП)** — аутомно-доминантное заболевание, характеризующееся гипертрофией (утолщением) стенки левого и/или изредка правого желудочка. Гипертрофия чаще асимметричная, преимущественно поражается межжелудочковая перегородка. Характерно неправильное, хаотичное расположение мышечных волокон в миокарде. Часто (примерно в 60 % случаев) имеет место градиент систолического давления в выносящем тракте левого (редко — правого) желудочка. Заболевание вызывается мутациями генов, кодирующих синтез сократительных белков миокарда. В настоящее время критерием ГКМП считается увеличение толщины миокарда свыше или равной 1,5 см при наличии диастолической дисфункции (нарушения расслабления) левого желудочка.

Причины ГКМП — мутации генов, кодирующих синтез сократительных белков (тяжелых цепей миозина, тропонина Т, тропомиозина и связывающего миозин белка С). В итоге мутации нарушается расположение мышечных волокон в миокарде, что приводит к его гипертрофии. У части больных мутация проявляется в детском возрасте, но в значительном числе случаев заболевание выявляют лишь в подростковом периоде либо в возрасте 30-40 лет. Три основные мутации являются наиболее частыми: тяжелой цепи бета-миозина, связывающего миозин белка С, сердечного тропонина Т. Эти мутации выявлены более чем у половины генотипированных пациентов. Разные мутации имеют различный прогноз и могут давать отличия в клинических проявлениях.

## Морфология

Морфологические признаки ГКМП — неправильное расположение мышечных волокон в миокарде, признаки «болезни мелких коронарных сосудов», участки фиброза на фоне выраженной гипертрофии миокарда. Толщина межжелудочковой перегородки может достигать 40 мм. При ГКМП примерно в 35–50 % случаев развивается так называемая обструкция кровотока в выносящем тракте левого желудочка. Выраженная гипертрофия межжелудочковой перегородки способствует тому, что передняя створка митрального клапана оказывается близко к поверхности перегородки и в систоле поток крови подтягивает её к перегородке благодаря эффекту Вентури. Таким образом, создается препятствие выбросу крови.

## Формы заболевания

Исходя из выраженности обструкции выделяют следующие формы ГКМП:

1. градиент в покое больше или равен 30 мм рт. ст. (или 2,7 м/с по данным доплерографии) — базальная обструкция;
2. лабильная обструкция со значительными спонтанными колебаниями внутрижелудочкового градиента давления без видимой причины;
3. латентная (провоцируемая) обструкция — градиент в покое меньше 30 мм рт.ст., но при провокации (например, при нагрузочной пробе или пробе Вальсальвы, вдыхании амилнитрита, введении изопроterenола) градиент становится выше или равен 30 мм рт.ст.

Указанные варианты относятся к обструктивной форме заболевания. Истинно необструктивная форма ГКМП соответствует градиенту обструкции меньше 30 мм рт.ст. и в покое и при провокации.

## Симптомы ГКМП

- Синдром малого выброса (обмороки, кардиалгия, приступы стенокардии, головокружения, умеренно выраженная одышка). Обмороки на высоте нагрузки характерны для обструктивной формы заболевания.
- Проявления левожелудочковой сердечной недостаточности (умеренно выраженные). В ряде случаев проявления сердечной недостаточности нарастают до развития тотальной застойной сердечной недостаточности.
- Нарушения ритма сердца (обычно — желудочковые экстрасистолы, пароксизмы желудочковой тахикардии, часты также наджелудочковые нарушения ритма). В ряде случаев пароксизмы желудочковых тахикардий могут также вызывать обмороки.
- Примерно 30 % больных вообще не предъявляют жалоб. Внезапная смерть — может быть первым и единственным проявлением заболевания. Наиболее угрожаемые больные — молодые пациенты с тяжелыми нарушениями ритма.
- Изредка развиваются осложнения в виде инфекционного эндокардита и тромбоэмболий.

## Обследование

При объективном исследовании у больных выявляют расширение границ сердца влево, на верхушке при наличии обструкции выслушивают ромбовидный систолический шум. Возможен акцент II тона на легочной артерии. Данные дополнительных методов исследования

- Электрокардиография — никогда не бывает нормальной и поэтому является удобным методом скрининга. Обнаруживают признаки увеличения левого желудочка и левого предсердия. Возможны также признаки увеличения правого желудочка. Особенно характерны глубокие отрицательные зубцы Т различных локализаций, глубокие зубцы Q (часто в

области перегородки). Выявляют различные нарушения ритма и проводимости.

- Эхокардиография — основной метод диагностики. Позволяет оценить выраженность и локализацию гипертрофии, степень обструкции, нарушения диастолической функции и т. д.
- Мониторирование ЭКГ — выявляет нарушения ритма, что важно для прогноза и оценки возможности развития внезапной смерти.
- В сложных случаях применяют радиологические методы — вентрикулографию, магнитно-резонансную томографию.
- Генетическая диагностика считается важнейшим методом для оценки прогноза ввиду различного течения заболевания при различных мутациях. Необходима также для оценки состояния здоровья членов семьи больного ГКМП. К сожалению, в России малодоступна вне крупных исследовательских центров.

## **Прогноз и течение**

Летальность при ГКМП зависит от формы заболевания и возраста пациента. Прогноз хуже у молодых больных в отсутствие оперативного лечения. Смертность достигает 50 % в год от желудочковых нарушений ритма. Прогноз благоприятный у пациентов успешно перенесших оперативное вмешательство. Второй механизм смерти — застойная сердечная недостаточность, как правило у пациентов средней и старшей возрастной категории.

## **Лечение больных ГКМП**

Лечение показано лишь при наличии клиники либо факторов риска внезапной смерти.

- Общие мероприятия включают в себя ограничение избыточных физических нагрузок и запрещение занятий спортом. Повседневные нагрузки не ограничивают.
- Для профилактики инфекционного эндокардита при обструктивной ГКМП показана антибиотикопрофилактика.

- Основу терапии ГКМП составляют препараты с отрицательным инотропным действием. Это  $\beta$ -блокаторы или антагонисты кальция группы верапамила. Следует отметить, что некоторые авторы выносят на первое место именно верапамил, тогда как другие считают препаратами первого выбора  $\beta$ -блокаторы. Препараты назначают в максимально переносимых дозах, пожизненно.
- Антиаритмические препараты — показаны при тяжелых нарушениях ритма. Предпочтение отдают кордарону (амиодарону) либо дизопирамиду (ритмилену).
- При развитии у больных дилатации полостей и систолической дисфункции проводят лечение сердечной недостаточности по общим принципам. Используют ингибиторы АПФ, антагонисты рецепторов ангиотензина, диуретики, сердечные гликозиды,  $\beta$ -блокаторы, спиринолактон. Назначение высоких доз салуретиков и иАПФ может привести к повышению градиента обструкции.
- Хирургическое лечение ГКМП показано при: отсутствии клинического эффекта от активной медикаментозной терапии у симптоматичных больных III—IV функционального класса с выраженной асимметричной гипертрофией МЖП и субаортальным градиентом давления в покое, равным 50 мм рт. ст. и более; выраженной латентной обструкции и наличии значительных клинических проявлений. Классической операцией является чрезаортальная септальная миезтомия по А. Morrow. Существуют другие варианты оперативного лечения при ГКМП. Академик Л. А. Бокерия и его сотрудник проф. К. В. Борисов разработали операцию иссечения зоны гипертрофированной межжелудочковой перегородки из конусной части правого желудочка. Ещё один альтернативный метод лечения — транскатетерная септальная алкогольная абляция. Данные методики предполагают уменьшение обструкции путем уменьшения толщины межжелудочковой перегородки.
- Альтернативой оперативному лечению может стать последовательная двухкамерная электрокардиостимуляция (ЭКС) с укороченной атриовентрикулярной задержкой. Эта методика ЭКС изменяет порядок возбуждения и сокращения желудочков: вначале возбуждение охватывает верхушку, затем межжелудочковую перегородку. Градиент обструкции снижается за счёт снижения региональной сократимости межжелудочковой перегородки.

**Рестриктивная кардиомиопатия** — форма кардиомиопатии, при которой наблюдается ригидность миокарда, в связи с чем наполнение кровью камер сердца ограничено. В связи со снижением кровотока, постепенно развивается диастолическая дисфункция, приводящая к сердечной недостаточности.

## Причины

Различают первичные и вторичные причины рестриктивной кардиомиопатии<sup>[1]</sup>. К первичным относят эндокардит Леффлера и фиброэластоз миокарда. Вторичная рестриктивная кардиомиопатия развивается при амилоидозе сердца, гемохроматозе, саркоидозе, постлучевом фиброзе, склеродермии, синдроме Чарга — Стросса, цистинозе, лимфоме, болезни Гоше и многих других заболеваниях.<sup>1</sup>

При РКМП наиболее характерными гемодинамическими и морфологическими изменениями являются:

1. Выраженное утолщение, уплотнение и снижение эластичности эндокарда и/или миокарда.
2. Ограничительное (рестриктивное) фиксированное нарушение заполнения кровью одного или обоих желудочков, причем их заполнение кровью осуществляется только в начале периода быстрого наполнения.
3. Уменьшение размеров полости желудочков и одновременно значительное расширение предсердий, обусловленное перегрузкой предсердий и наличием митральной и трикуспидальной недостаточности.
4. Застой крови в венах малого и/или большого кругов кровообращения.
5. Образование внутрисердечных тромбов и повышение риска тромбоэмболических осложнений.

## Диагностика.

Электрокардиография - Изменения ЭКГ при РКМП неспецифичны. В зависимости от причин заболевания и характера поражения сердца на ЭКГ можно выявить:

- низкий вольтаж желудочкового комплекса QRS;
- неспецифические изменения сегмента RS-T и зубца T;
- блокаду левой ножки пучка Гиса (реже — другие внутривентрикулярные и АВ-блокады);
- нарушения сердечного ритма (мерцательная аритмия, экстрасистолия и др.);
- признаки перегрузки предсердий (P-mitrale и P-pulmonale).

Рентгенография: На рентгенограммах обычно определяются нормальные или уменьшенные размеры сердца, за исключением рентгенологических признаков расширения предсердий. Выявляются также признаки застоя крови в малом круге кровообращения

Биопсия: эозинофильная инфильтрация (болезнь Леффлера), амилоидоз, миокардиальный фиброз и др.

Лечение:

1. В большинстве случаев медикаментозное лечение РКМП оказывается малоэффективным. При наличии гиперэозинофильного синдрома обычно назначают кортикостероиды и иммунодепрессанты.
2. При возникновении ХСН применяют диуретики (гидрохлортиазид, фуросемид), вазодилататоры (нитраты), непрямые антикоагулянты. Применение нитратов и диуретиков может значительно снизить венозный возврат к сердцу, что еще больше ограничивает наполнение желудочков и сердечный выброс.
3. Применение сердечных гликозидов при РКМП также не показано, поскольку сократимость миокарда и систолическая функция желудочков в большинстве случаев остаются нормальными, а фактором, лимитирующим кровообращение, является нарушение диастолического заполнения желудочков.
4. При фибропластическом эндокардите Леффлера возможно хирургическое лечение. Операция заключается в иссечении утолщенного эндокарда и восстановлении тем самым нарушенной диастолической функции желудочков.

ОСНОВА ЛЕЧЕНИЯ – ИАПФ и диуретики.

Прогноз.

При появлении клинических признаков ХСН прогноз весьма неблагоприятный. Прогноз ухудшается еще больше при возникновении аритмий и тромбоэмболических осложнений. Оперативное лечение при болезни Леффлера в некоторых случаях значительно улучшает состояние больных и прогноз заболевания.

■ Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ) - прогрессирующая патология мышцы сердца, характеризующаяся аномальным развитием части миокарда правого желудочка, когда волокна миокарда частично или полностью замещаются жировой или фиброзно-жировой тканью, сопровождающаяся желудочковыми нарушениями ритма различной степени тяжести, включая фибрилляцию желудочков.

■ Частота мало изучена в связи с тем, что начало заболевания часто протекает бессимптомно. В 80% случаев она выявляется в возрасте до 40 лет, чаще у мужчин.

■ Этиология заболевания до настоящего времени остаётся неясной.

Выделяют следующие предположительные патогенетические варианты АДПЖ.

■ АДПЖ - это врожденная аномалия развития миокарда ПЖ с клиническим проявлением - внезапной смертью.

■ Возникновение дисплазии связано с метаболическими нарушениями, поражающими ПЖ и вызывающими прогрессирующее замещение миоцитов.

■ Воспалительная теория: дисплазия может быть результатом миокардита, когда инфекция не оставляет следов первичного воспаления

■ АДПЖ характеризуется наличием желудочковых аритмий в виде стойкой или неустойчивой желудочковой тахикардии с признаками блокады левой ножки пучка Гиса. Нередко можно выявить только частые желудочковые экстрасистолы. ВСС может быть первым проявлением болезни.

#### • Большие критерии

■ Выраженная дилатация или снижение фракции выброса (ФВ) ПЖ без вовлечения (или с небольшим вовлечением) левого желудочка (ЛЖ)

■ Локальные аневризмы ПЖ (зоны акинезии или дискинезии с диастолическим выбуханием)

■ Выраженная сегментарная дилатация ПЖ

■ Замещение фиброзно-жировой тканью миокарда при биопсии

■ Волны e или локальное увеличение длительности комплекса QRS более 110 мс в правых грудных отведениях

■ Наследственный характер патологии, подтверждённый при аутопсии или операции.

#### Малые критерии

■ Умеренная общая дилатация ПЖ и /или снижение ФВ при нормальном ЛЖ

■ Умеренная сегментарная дилатация ПЖ

■ Сегментарная гипокинезия ПЖ

■ Инверсия зубца Т в правых грудных отведениях (у пациентов старше 12 лет при отсутствии блокады правой ножки пучка Хиса)

■ Поздние потенциалы желудочков

- Желудочковая тахикардия с морфологией блокады левой ножки пучка Гиса
- Частая желудочковая экстрасистолия (более 1000 за 24 ч)
- ВСС в семье (в возрасте до 35 лет) с предполагаемой дисплазией ПЖ
- Отягощённый семейный анамнез.

\*\*\* Диагноз может быть поставлен при наличии двух больших диагностических критериев или одного большого и двух малых, либо четырёх малых диагностических критериев.

Лечение желудочковых аритмий

■ Медикаментозная терапия: эффективность антиаритмических препаратов составляет 40–50% на ранних стадиях заболевания, причём монотерапия, как правило, оказывается недостаточной, необходимо сочетание 2–3 антиаритмических препаратов (например, соталола, верапамила, амиодарона).

■ Катетерные методы лечения в большинстве случаев малоэффективны — после абляции желудочковая тахикардия остаётся индуцируемой, но в 70–80% становится эффективной ранее безуспешная антиаритмическая терапия. Наиболее эффективна имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов у больных со злокачественными желудочковыми аритмиями.

## **МИОКАРДИТ**

**Миокардит** – это групповое понятие (группа самостоятельных нозологических единиц или проявление других заболеваний), поражение миокарда воспалительной природы, инфекционной, токсической (в т.ч. лекарственной), аллергической, аутоиммунной или неясной этиологии, с широким спектром клинических симптомов: от бессимптомного течения, легкой одышки и невыраженных болей в грудной клетке, проходящих самостоятельно, до сердечной недостаточности, кардиогенного шока, жизнеугрожающих нарушений ритма и внезапной сердечной смерти.

### **Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В клинко-морфологической классификации Е.В. Lieberman (1991 год), наряду с Далласкими морфологическими критериями, учитываются особенности течения воспалительных заболеваний миокарда. В авторском варианте классификации выделены следующие клинические варианты миокардитов: фульминантный

(молниеносный), подострый, хронический активный и хронический персистирующий миокардит. В последующие варианты этой классификации, дополненные другими экспертами, были внесены 2 дополнительных клинических варианта: **гигантоклеточный** и **эозинофильный** миокардиты. В современной клинической практике эта классификация используется чаще, чем другие.

**Молниеносный (фульминантный) миокардит** – тяжелая форма воспалительного поражения миокарда, развивающаяся стремительно в виде острой сердечной недостаточности, кардиогенного шока или жизнеугрожающих нарушений ритма сердца. Дебют болезни всегда внезапный. Характерно быстрое развитие симптомов недостаточности кровообращения, лихорадка с температурой тела более 38°C. При расспросе пациента удается установить четкую временную связь с перенесенным простудным заболеванием/острой вирусной инфекцией, имевшей место примерно за 2 недели до манифеста миокардита. При ЭХО-КГ определяется выраженное снижение сократительной способности, отсутствие выраженной дилатации камер сердца, отек миокарда. Анализ патолого-анатомического исследование биопсийного (операционного) материала тканей миокарда позволяет выявить множественные очаги воспалительной инфильтрации, возможно наличие очагов некроза. В течение 2 недель эта форма миокардита может завершиться либо полным выздоровлением и восстановлением функции ЛЖ, либо (значительно реже) быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, стойкой гипотонией и летальным исходом. При таком варианте течения заболевания требуется максимально раннее применение вспомогательного кровообращения в условиях реанимационных отделений.

**Подострый миокардит** – дебют болезни, как правило, стерт. Пациент затрудняется с хронологией начала заболевания и связью с предшествующим острым инфекционным (респираторным или кишечным) заболеванием, но всегда четко сообщает о манифесте болезни с проявлений сердечной недостаточности или болевого синдрома («маска» острого коронарного синдрома). Анализ патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала тканей миокарда позволяет выявить умеренно выраженные

воспалительные инфильтраты. При ЭХО-КГ определяется выраженное расширение полостей сердца и снижение сократительной способности миокарда. Переход в ДКМП характерен для подострой формы миокардита.

**Хронический активный миокардит** – дебют болезни остается не замеченным пациентом, даже тщательный расспрос пациента не позволяет определиться с продолжительностью заболевания. Доминируют жалобы, типичные для ХСН. Анализ гистологической картины ЭМБ сердца позволяет выявить сочетание воспалительных инфильтратов различной степени выраженности с полями выраженного фиброза. При ЭХО-КГ определяется умеренное снижение сократительной способности миокарда. В клинической картине доминирует ХСН II-III ФК. Часто происходит переход в дилатационную кардиомиопатию. Для типичной клинической картины характерны рецидивы миокардита.

**Хронический персистирующий миокардит** – дебют болезни остается не замеченным пациентом, о продолжительности заболевания высказаться трудно. В клинической картине доминирует длительный болевой синдром или клинические проявления ремоделирования миокарда с дилатационным или рестриктивным фенотипом. Анализ патолого-анатомического исследование биопсийного (операционного) материала тканей миокарда позволяет выявить сочетание воспалительных инфильтратов различной степени выраженности с некротическими изменениями и полями фиброза. Типично длительное сосуществование таких изменений. При ЭХО-КГ определяется умеренное снижение сократительной способности миокарда. Значимой дилатации полостей сердца, снижения ФВ ЛЖ не отмечается. Исход заболевания благоприятный.

**Гигантоклеточный миокардит** – дебют болезни острый. Типично быстрое развитие выраженной недостаточности кровообращения с доминированием в последующем прогрессирующей рефрактерной сердечной недостаточности. Вторая особенность клинической картины – устойчивые желудочковые нарушения ритма и нарушения проводимости сердца. При сборе анамнеза необходимо обратить особое внимание на выявление аутоиммунных заболеваний. Прогноз заболевания крайне тяжелый. Наиболее эффективный метод лечения –

трансплантация сердца. Анализ патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала тканей миокарда позволяет выявить в воспалительном инфильтрате гигантские многоядерные клетки – результат трансформации макрофагов, содержащие фагоцитированные фрагменты разрушенных кардиомиоцитов. Определяются зоны воспалительных инфильтратов с признаками активного воспаления и очаги некроза кардиомиоцитов. Характерно обнаружение рубцовой ткани. При ЭХО-КГ определяется выраженное снижение сократительной способности миокарда.

**Эозинофильный миокардит** – дебют болезни острый. Доминируют проявления недостаточности кровообращения. При сборе анамнеза необходимо уделить особое внимание анализу аллергоанамнеза, лекарственной терапии, указаниям на вакцинацию, глистную инвазию, в ряде ситуаций удается предположить связь с приемом нового препарата или продукта питания. Чаще всего острые эозинофильные аллергические миокардиты развиваются на фоне приема сульфаниламидных препаратов (Сульфаниламиды и триметоприм), антиконвульсантов (противоэпилептические препараты) и психотропных препаратов (Психолептики).

При ЭХО-КГ выявляются незначительное снижение сократительной способности сердца и пристеночные тромбы в полостях сердца. Таким образом, для эозинофильного миокардита характерно образование тромбов, приводящих к тромбоэмболическим осложнениям. Анализ патолого-анатомического исследование биопсийного (операционного) материала тканей миокарда позволяет выявить наряду с очагами некроза эозинофильное доминирование в воспалительном инфильтрате и вовлечение в патологический процесс эндокарда, что приводит к формированию пристеночных тромбов. В общем (клиническом) анализе крови может быть выявлена эозинофилия. В редких случаях финалом болезни может быть формирование эндомикардиального фиброза, приводящего к тяжелой, рефрактерной ХСН.

Основной критерий клинико-морфологической классификации Lieberman – это гистологическая картина биоптата миокарда. Важно помнить, что класс доказанности I для проведения биопсии миокарда

(рекомендации ACC/AHA и ESHF) имеют только пациенты, имеющие следующие клинические фенотипы.

## **Абсолютные показания для проведения эндомиокардиальной биопсии**

### **Клинический фенотип**

---

Гемодинамически нестабильные пациенты с клиникой сердечной недостаточности менее 2 недель с нормальным или дилатированным левым желудочком

---

Пациенты с клиникой впервые возникшей сердечной недостаточности продолжительностью от 2 недель до 3 месяцев с дилатированным ЛЖ, рецидивирующими желудочковыми аритмиями, АВ-блокадами (атриовентрикулярная блокада) II, III степени или отсутствием ответа на проводимую рекомендованную терапию в течение 1-2 недель

---

Во всех остальных ситуациях ЭМБ может только обсуждаться, в том числе и при дифференциальном диагнозе причин сердечной недостаточности, развившейся более 3 месяцев назад при обоснованном подозрении на гранулематозный процесс

В 2016 году была предложена простая и удобная классификация миокардитов, основанная на оценке исходного состояния пациентов, – классификация клиники Мэйо (Mayo clinic classification), позволяющая определиться с прогнозом и выбором тактики лечения. На основе трех ведущих симптомов: боли в грудной клетке, аритмии, проявления сердечной недостаточности различают пациентов высокого риска, умеренного риска и низкого риска

-Пациенты низкого риска: прогноз у таких пациентов благоприятный. Болезнь начинается с типичных болей в грудной клетке и суправентрикулярных аритмий. Сократительная функция ЛЖ сохранена. Типичен быстрый ответ на проводимую терапию и нормализация ЭКГ и эхокардиографии (ЭХО-КГ) в течение 1-4 недель.

- Пациенты высокого риска: прогноз тяжелый, но во многом зависит от раннего ответа на проводимую терапию, динамики клинических симптомов (симптомы недостаточности кровообращения, жизнеугрожающие аритмии, атриовентрикулярные блокады, синкопальные состояния) и параметров ЭХО-КГ (ФВ ЛЖ).

- Промежуточный риск: прогноз неопределённый. У пациентов отмечаются умеренно выраженные структурные и функциональные изменения, определяемые при расшифровке, описание и интерпретация ЭКГ (Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных) и ЭХО-КГ. Жизнеугрожающие нарушения ритма и проводимости не регистрируются. Синкопальных состояний нет. Характерны нестойкие желудочковые аритмии. Типична регистрация позднего накопления гадолиния в миокарде в отсутствие ремоделирования камер сердца и выраженного снижения сократительной способности ЛЖ.

Миокардиты по этиологическому фактору могут быть классифицируемы на инфекционные и неинфекционные.

**К инфекционным миокардитам** относятся:

– вирусные (энтеровирусы, вирусы Коксаки, ЕСНО-вирусы (эховирусы), вирусы гриппа, парвовирус В-19, герпесвирусы, аденовирусы, вирусы краснухи, кори, гепатита В и С, цитомегаловирус, вирус иммунодефицита человека (ВИЧ);

– бактериальные (*Chlamydia*, *Corynebacterium diphtheria*, *Legionella*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Mycoplasma*, *Staphylococcus*, *Streptococcus A*, *Streptococcus pneumoniae*);

– миокардиты, вызванные:

- грибами (*Actinomyces*, *Aspergillus*, *Candida*, *Cryptococcus*);

- глистной инвазией (*Echinococcus granulosus*, *Trichinella spiralis*);

- простейшими (*Toxoplasma gondii*, *Trypanosoma cruzi* – болезнь Шагаса);

- риккетсиями (*Coxiella burnetti*, *Rickettsia typhi*);
- спирохетами (*Borrelia burgdorferi*, *Leptospira*, *Treponema pallidum*).

**К неинфекционным миокардитам** относятся:

- миокардиты при системных болезнях соединительной ткани с иммунными нарушениями (системная красная волчанка, дерматомиозит, полимиозит, системный склероз [системная склеродермия], ревматоидный артрит);
- миокардиты при системных заболеваниях (саркоидоз, гранулематоз с полиангиитом [гранулематоз Вегенера], болезнь Кавасаки, болезнь Крона, язвенный колит, узелковый периартериит);
- миокардиты, вызванные гиперчувствительностью к некоторым препаратам (пенициллины широкого спектра действия (J01CA), сульфаниламиды (Сульфаниламиды и триметоприм), тетрациклин, метилдопа\*\*);
- миокардиты, вызванные применением средств, обладающих кардиотоксическим действием (амфетамин и его производные, катехоламины (адренергические и дофаминергические средства), кокаин, стрептомицин\*\*, противоопухолевые препараты);
- миокардиты, вызванные воздействием различных ядов (мышьяк, железо, свинец, кобальт, таллий);
- миокардиты на фоне тиреотоксикоза, курсов лучевой терапии, ионизирующего облучения.

**Таблица 1. Основные этиологические факторы развития миокардитов / воспалительных кардиомиопатий**

<b>Этиология миокардита</b>	<b>Возбудитель</b>
Бактериальные	Staphylococcus, Streptococcus, Pneumococcus, Meningococcus, Gonococcus, Salmonella, Corynebacterium diphtheriae, Haemophilus influenzae, Mycobacterium (tuberculosis), Mycoplasma pneumoniae, Brucella
Спирохетозные	Borrelia (Lyme disease), Leptospira (Weil disease)
Грибковые	Aspergillus, Actinomyces, Blastomyces, Candida, Coccidioides, Cryptococcus, Histoplasma, Mucormycoses, Nocardia, Sporothrix
Протозойные	Trypanosoma cruzi, Toxoplasma gondii, Entamoeba, Leishmania
Паразитарные	Trichinella spiralis, Echinococcus granulosus, Taenia solium
Риккетсиозные	Coxiella burnetii (Q fever), R. rickettsii (Rocky Mountain spotted fever), R. tsutsugamuschi
Вирусные	РНК (рибонуклеиновая кислота) -вирусы:  Coxsackie viruses A and B, echoviruses, polioviruses, influenza A and B viruses, respiratory syncytial virus, mumps virus, measles virus, rubella virus, hepatitis C virus, dengue virus, yellow fever virus, Chikungunya virus, Junin virus, Lassa fever virus, rabies virus, human immunodeficiency virus-1  ДНК-вирусы:  adenoviruses, parvovirus B19, cytomegalovirus,

**Этиология  
миокардита**

**Возбудитель**

human herpes virus-6, Epstein-Barr virus, varicella-zoster virus, herpes simplex virus, variola virus, vaccinia virus

SARS-Cov-2

---

**Аллергические**

Вакцины АДС\*\* (анатоксин дифтерийно-столбнячный\*\*), иммунные сыворотки

Лекарственные средства: пенициллины широкого спектра действия (ЮИСА), безвременника осеннего семян экстракт, фуросемид\*\*, изониазид\*\*, лидокаин\*\*, тетрациклин, сульфаниламиды, фенитоин\*\*, фенилбутазон, метилдопа\*\*, тиазидные диуретики, амитриптилин\*\*

---

**Аллоантигенные**

Реакция отторжения трансплантата после трансплантации сердца

---

**Аутоантигенные**

Гигантоклеточный миокардит

Синдром Чарга-Стросса

Неспецифический язвенный колит

Гигантоклеточный миокардит

Сахарный диабет 1-го типа

Болезнь Kawasaki

Рассеянный склероз

Системная склеродермия

---

## Этиология миокардита

## Возбудитель

Системная красная волчанка

Болезнь Грейвса

Гранулематоз Вегенера

Болезнь Такаясу

Дерматополимиозит

Ревматоидный артрит

---

Лекарственные препараты	Амфетамин и его производные (Симпатомиметики центрального действия N06BA), антрациклины и родственные соединения, кокаин, циклофосфамид**, этанол**, фторурацил**, лития карбонат (N05AN препараты лития), катехоламины (Адренергические и дофаминергические средства C01CA), интерлейкин-2, трастузумаб**, клозапин
Тяжелые металлы	Медь, железо, свинец (редко)
Яды	Укусы скорпиона, змеи, паука, пчел Воздействие окиси углерода, фосфора, мышьяка, азиды натрия
Гормоны	Феохромоцитома
Витамины	Болезнь бери-бери
Физические агенты	Радиация, поражение электрическим током

---

[1] безвременника осеннего семян экстракт – источник алкалоида колхицина

## Патогенез миокардитов

Современные представления о патогенезе развития миокардита схематически можно представить в виде трехфазной модели, сформированной в ходе экспериментальных работ, выполненных на лабораторных мышах, зараженных вирусом Коксаки В. В организм человека вирус Коксаки В проникает через желудочно-кишечный тракт или дыхательную систему. Пусковым механизмом развития воспалительного процесса является прикрепление вируса к эндотелиальному рецептору (CAR-рецептор – химерный антигенный рецептор)]. Для проникновения в клетку вирусы используют различные биологические факторы, в том числе и молекулы адгезии вирусного агента к клеточной мембране кардиомиоцита, ускоряющие повреждение клеточных мембран и способствующие проникновению вирусов в клетку. Проникнув в кардиомиоциты, вирусы реплицируются и вызывают миоцитоллиз и активизацию синтеза микро-РНК, что в свою очередь приводит к апоптозу и некрозу. Эти процессы в миокарде принято описывать как **первую фазу** развития миокардита. Измененные кардиомиоциты запускают иммунные реакции, приводящие к развитию воспаления в миокарде и формированию воспалительной клеточной инфильтрации. Анализ воспалительного инфильтрата показал, что он состоит на 70% из мононуклеаров: моноцитов, макрофагов и Т-лимфоцитов. Первая фаза заболевания может завершиться либо элиминацией вирусов при адекватном иммунном ответе, либо переходом во **вторую фазу** – вторичное аутоиммунное повреждение кардиомиоцитов. Аутоиммунный процесс, характеризующийся выработкой антител к мембранам кардиомиоцитов, приобретает ведущую роль на втором этапе болезни.

Таким образом, роль вируса, внедрившегося в клетку, очевидна: репликация – повреждение кардиомиоцита, его гибель и запуск аутоиммунной реакции.

Вторая фаза аутоиммунного миокардиального повреждения сопровождается развитием аутоиммунных реакций. Этот процесс реализуется через ряд механизмов: 1) выделение аутоантигенных белков вследствие некроза клеток; 2) поликлональную активацию

лимфоцитов; 3) активацию Т-лимфоцитов вследствие действия ряда факторов, в том числе цитокинов; 4) феномен молекулярной мимикрии. Реализация аутоиммунного процесса происходит также при участии ряда гуморальных факторов, а именно иммуноглобулинов, компонентов комплемента и аутореактивных антител.

Для **третьей фазы** характерно развитие ремоделирования миокарда. Такое деление условно, четко разделить процесс на 3 фазы не представляется возможным, так как описанные процессы могут проходить синхронно.

### **Клиническая картина**

Миокардит поражает в основном лица молодого и среднего возраста.

Исход острого миокардита во многом определяется этиологией заболевания, выраженностью недостаточности кровообращения и скорости прогрессии симптомов. Дебют болезни с бивентрикулярной недостаточности всегда прогностически неблагоприятен и свидетельствует о высоком риске летального исхода. Клиническая картина манифеста болезни варьируется в широком диапазоне: от легкого недомогания, незначительных болей в грудной клетке, невыраженного чувства нехватки воздуха – до молниеносного течения болезни, завершающегося острой сердечной недостаточностью и летальным исходом. Первым проявлением миокардита может быть внезапная смерть, обусловленная желудочковой тахикардией, фибрилляцией желудочков вследствие очагового воспалительного поражения миокарда.

Нередко миокардит может дебютировать тромбоэмболиями в малый (чаще) и (реже) в большой круги кровообращения.

Дебют болезни с быстрого прогрессирования сердечной недостаточности всегда обусловлен тяжелым диффузным миокардитом и указывает на высокий риск летального исхода.

В ряде случаев, на начальных стадиях, клиническая манифестация полностью отсутствует, диагноз устанавливается ретроспективно. Ухудшение состояния, вызванное дебютом миокардита, у пациентов, исходно имеющих сердечно-сосудистые заболевания и проявления ХСН, ошибочно трактуется как декомпенсация основного заболевания.

Анализируя дебют болезни, важно помнить, что первые клинические проявления миокардита – жалобы на ощущение сердцебиения и перебои в работе сердца, одышку при небольшой физической нагрузке и в покое – пациенты начинают предъявлять либо на фоне, либо через 1-2 недели после начала острой респираторной вирусной инфекции.

Практически у всех пациентов появляются длительные разлитые боли в левой половине грудной клетки, в области сердца, тупого, ноющего, колющего характера, не связанные с физической нагрузкой и не купирующиеся приемом органических нитратов. Чаще всего боли в сердце обусловлены сопутствующим перикардитом, реже – ишемией миокарда, обусловленной прямым поражением кардиомиоцитов инфекционным или токсическим агентом, а также эндотелиальной дисфункцией коронарных артерий.

Характерны миалгии – проявление миозитов, вызванных миотропными вирусами Коксаки А.

Картину дебюта миокардита дополняют лихорадка, слабость, быстрая утомляемость (выраженность которых не меняется, несмотря на уменьшение объема нагрузок), артралгии, гастроэнтерит.

Данные наблюдательных и эпидемиологических исследований позволили установить, что в дебюте болезни чувство нехватки воздуха испытывает 68,6% пациентов, боли в области сердца – 34,1%, сердцебиение – 32,8%, лихорадку – 29,8%, нарушения ритма – 16,4%, кровохарканье – 11,9%, кашель – 8,9%, приступы удушья – 5,97%, головокружение – 2,9%, синкопальные состояния – 1,5%, артралгии – 1,5% пациентов.

Интерпретация вновь возникших симптомов, характерных для дебюта миокардита, требует тщательного расспроса пациента о предшествующих заболеванию событиях – ОРВИ, вакцинации, начале приема нового препарата, любом токсическом воздействии.

Тяжесть клинического течения миокардитов зависит от выраженности воспалительного процесса и вовлечения в воспалительный процесс преимущественно левого, преимущественно правого или одновременно обоих желудочков сердца.

На этапе полномасштабного манифеста болезни клиническая картина миокардитов характеризуется в первую очередь проявлениями сердечной недостаточности, либо возникшей впервые, либо усилением/декомпенсацией, имевшейся ранее. Для этого периода типично сочетание симптомов сердечной недостаточности с нарушениями ритма и проводимости, чаще всего на фоне синусовой тахикардии.

Период выздоровления характеризуется ослаблением симптомов недостаточности кровообращения. В большинстве случаев они исчезают полностью. При миокардитах средней тяжести полное выздоровление может наступить в интервале 1-6 мес. от начала болезни. В трети случаев симптомы недостаточности кровообращения сохраняются и имеют тенденцию к прогрессированию и последующему доминированию.

В период выздоровления для всех пациентов характерна астения разной степени выраженности.

### **Таблица 5. Диагностически значимые критерии при предполагаемом миокардите**

#### **Клинические признаки**

Острая боль в груди, в том числе по типу перикардита, или псевдоишемическая боль.

Вновь возникшая (от нескольких дней до 3 месяцев) или

## **Клинические признаки**

ухудшение имевшейся ранее одышки в покое или нагрузке, и/или утомляемость, с/без признаков лево- и/или правожелудочковой недостаточности.

Подострое/хроническое (> 3 месяцев) наличие одышки в покое или нагрузке, и/или утомляемости, с/без признаков лево- и/или правожелудочковой недостаточности, или ухудшение этих симптомов.

Сердцебиение и/или аритмия неясного генеза, и/или синкопальные состояния, и/или предотвращенная внезапная смерть (успешная реанимация).

Кардиогенный шок, причина развития которого неясна\*

(\*отсутствие поражения коронарных артерий и других сердечно-сосудистых и экстракардиальных заболеваний (пороки сердца, артериальная гипертония), которые могли вызвать данное состояние).

## **Клинические сценарии дебюта миокардита**

### **Типичные клинические фенотипы дебюта миокардита**

Остро возникшие разлитые, длительные (идентичные по характеристикам болям при перикардитах), различной интенсивности боли в грудной клетке, часто за грудиной локализации, сопровождающиеся лихорадкой (субфебрильная/фебрильная), нарушениями ритма, одышкой, тахикардией и аритмиями, преимущественно у молодых людей без очевидных признаков коронарной патологии. В этой ситуации исключение коронарной патологии – неотложное мероприятие.

Одышка, утомляемость, разлитые, длительные боли в грудной клетке, аритмии или иные признаки недостаточности кровообращения присутствующие у пациента в интервале дни – месяц после перенесенной, или наличия анамнестических указаний на

перенесённую респираторную инфекцию или гастроинтестинальную инфекции, либо указаний на эпизоды ознобов, головной боли, мышечных болей, общего недомогания, либо беременность.

Впервые выявленная (от нескольких дней до 3 месяцев от начала болезни) одышка в покое или при нагрузке, и/или утомляемость, с/без признаков лево- и/или правожелудочковой недостаточности в ситуации, когда отсутствует коронарная недостаточность и/или другие известные причины развития сердечной недостаточности.

Усиление существовавшей ранее одышки в покое или нагрузке, или хроническое (> 3 месяцев) наличие одышки, и/или усиление утомляемости, или хроническое (> 3 месяцев) наличие отеков и других признаков ХСН, в ситуации, когда отсутствует декомпенсация коронарной недостаточности и/или других известных причин прогрессии сердечной недостаточности.

Постоянная тахикардия и/или аритмии неясного генеза, и/или синкопальные состояния, и/или успешная сердечно-легочная реанимация в сроки от нескольких дней до 3 месяцев от начала болезни, в ситуации, когда отсутствует коронарная недостаточность.

Кардиогенный шок в ситуации, когда отсутствует коронарная недостаточность и/или другие известные причины развития острой ЛЖ недостаточности.

В дифференциально-диагностическом ряду вероятность развития миокардита должна анализироваться во всех ситуациях, когда в анамнезе есть указания на бронхиальную астму или иные аллергические заболевания, аутоиммунные заболевания, ДКМП, перенесенный ранее миокардит, воздействие токсических, в том числе лекарственных, агентов.

### **Миокардит у больных с острой коронавирусной инфекцией**

Характерными особенностями коронавирусного миокардита являются его сочетания с перикардитом, развитием коронарита и эндотелиита с тромбозом микрососудов и вторичным ишемическим повреждением

кардиомиоцитов, пристеночным тромбозом эндокарда. По данным гистологического исследования (патолого-анатомического исследования биопсионного материала) выявляется преимущественно лимфоцитарная инфильтрация в мио-, эндо- и перикарде, а также повышение экспрессии маркеров врожденного противовирусного иммунитета (toll-like рецепторов 4 и 9 типов), что подтверждает вирусно-иммунную природу воспаления. Типичным считают также обнаружение макрофагов, увеличение соотношения CD4/CD8.

### **Поствакцинальный миокардит (индуцированный вакцинами против SARS-CoV-2)**

Первое описание поствакцинального миокардита появилось в апреле 2021 г. Вскоре описаны случаи перикардита после вакцинации. Миокардит называют среди 4-х основных причин смерти после вакцинации, наряду с тромботической тромбоцитопенией, инфарктом миокарда и рабдомиолизом. Есть сообщения о применении вспомогательного кровообращения и трансплантации сердца по поводу фульминантного поствакцинального миокардита [87, 88]. В объединенный регистр Vaccine Adverse Event Reporting System (VAERS, США, Европа и Великобритания) вошло 18204 случаев мио- и перикардита, 40% больных были старше 40 лет, [89]. В целом частоту поствакцинального миокардита расценивают на уровне 7.64/миллион доз вакцины, для перикардита – 5.32/миллион; летальность – на уровне 0.102/миллион доз вакцины и 0.017/миллион соответственно.

Большинство случаев поствакцинального миокардита развилось после применения мРНК-содержащих вакцин (Pfizer-BioNTech and Moderna). Однако возможен миокардит и после введения векторных вакцин, к которым относятся и созданные в России препараты. Механизм поствакцинального миокардита может быть связан с активным компонентом вакцины, последовательностью мРНК, кодирующей Spike-белок SARS-CoV-2, или с иммунным ответом, который следует за вакцинацией. Заболевание регистрируется чаще у мужчин, после введения второй дозы вакцины. Факторами риска

являются аутоиммунные заболевания в анамнезе (например, бронхиальная астма).

Случаи развития поствакцинального миокардита (аритмического, декомпенсированного) как в первые часы, так и спустя 2-4 недели после введения отечественных вакцин нам также известны; чаще такая реакция на вакцину развивалась у больных, ранее перенесших коронавирусную инфекцию, что подтверждается данными литературы [96–98]. Тяжелый постковидный миокардит требует назначения кортикостероидов (кортикостероиды системного действия) по схемам, аналогичным лечению острого ковидного или постковидного миокардита. Повторная вакцинация подобным больным противопоказана.

### **Новая коронавирусная инфекция у больных с хроническим миокардитом иной этиологии**

Инфекция SARS-CoV-2 может оказывать влияние на течение хронического нековидного миокардита, которое зависит от объема базисной терапии миокардита. Поддерживающая иммуносупрессивная терапия в определенной степени позволяет избежать SARS-CoV-2-индуцированных обострений, однако на период инфекции необходима отмена цитостатика (противоопухолевого препарата). Отсутствие базисной терапии является фактором риска обострения миокардита, для купирования которого следует в первую очередь использовать кортикостероиды системного действия.

Базисная иммуносупрессивная терапия существенно не меняет серологический ответ на коронавирусную инфекцию/вакцинацию; статистики относительно безопасности вакцинации у больных с хроническим миокардитом на сегодняшний день нет. Отсутствуют также доказательства целесообразности вакцинации против коронавирусной инфекции у ранее переболевших ей пациентов с миокардитом. С учетом риска обострения миокардита и недоказанной пользы вакцинации у таких больных лучше от нее воздержаться.

## **Критерии постановки диагноза миокардита:**

- Острая боль в груди, в том числе по типу перикардита, или псевдоишемическая боль. Вновь возникшая (от нескольких дней до 3 месяцев) или ухудшение имевшейся ранее одышки в покое или нагрузке, и/или утомляемость, с/без признаков лево- и/или правожелудочковой недостаточности
- Подострое/хроническое (> 3 месяцев) наличие одышки в покое или нагрузке, и/или утомляемости, с/без признаков лево- и/или правожелудочковой недостаточности, или ухудшение этих симптомов
- Сердцебиение и/или аритмия неясного генеза, и/или синкопальные состояния, и/или предотвращенная внезапная смерть (успешная реанимация)
- Кардиогенный шок, причина развития которого неясна

### **1. Жалобы и анамнез**

В настоящее время не существует проспективных клинических исследований, доказавших важность и обязательность определённого перечня вопросов при первичном осмотре. Тем не менее, многолетний клинический опыт позволил вычленить обязательные вопросы, имеющие диагностическую ценность.

С учетом того, что миокардит следует подозревать во всех случаях необъясненной (рутинные методы кардиологического обследования не выявляют причину) недостаточности кровообращения, необъясненной тахикардии и аритмий, особенно желудочковых, необходимо обратить внимание на наличие у пациента:

- жалоб на одышку, сердцебиение, эпизоды потери сознания, повышенную утомляемость, пароксизмальную ночную одышку;
- анамнестических указаний на перенесённую респираторную инфекцию или гастроинтестинальную инфекцию;
- эпизодов ознобов, головной боли, мышечных болей, общего недомогания (следует помнить, что, как правило, симптомы миокардита развиваются спустя 1-2 недели от дебюта вирусного заболевания);

— беременности.

Ряд состояний увеличивает вероятность развития миокардита [101].

При сборе анамнеза необходимо уточнить, есть ли указания на:

— бронхиальную астму или иные аллергические заболевания, аутоиммунные заболевания;

— ДКМП;

— перенесенный ранее миокардит;

— воздействие токсических, в том числе лекарственных, агентов.

При осмотре пациента необходимо установить:

— положение пациента в кровати (ортопноэ);

— наличие отеков нижних конечностей;

— наличие акроцианоза, набухания шейных вен.

## **2. Физикальное обследование**

Ключевым при проведении физикального осмотра является поиск признаков недостаточности кровообращения. Специфических для миокардита признаков не существует, в ряде ситуаций данные физикального обследования не выявляют никаких патологических отклонений, в ряде ситуаций выявленные изменения имеют минимальный уровень. Примерно у трети пациентов проявления заболевания носят очевидный характер.

Измерение температуры тела: может регистрироваться лихорадка различной степени выраженности, но чаще всего субфебрильная. Для миокардита нехарактерно повышение температуры. Лихорадка фебрильная или субфебрильная – это проявление инфекционного заболевания, в рамках которого развиваются миокардит или его осложнения – например, тромбоэмболия легочной артерии, острая пневмония.

Измерение частоты сердцебиения (ЧСС): типична постоянная тахикардия, выраженность которой не коррелирует с повышением

температуры тела. При развитии нарушений проводимости может быть брадикардия или брадиаритмии.

Измерение артериального давления (АД) (на периферических артериях): артериальная гипотензия расценивается как абсолютное показание для госпитализации в реанимационное отделение. В дебюте болезни встречается редко, является признаком тяжелого прогноза.

Для правильной интерпретации полученных данных необходимо выяснить, принимает ли пациент лекарственные препараты, которые влияют на эти гемодинамические параметры.

Пальпация и перкуссия сердца (перкуссия при патологии сердца и перикарда): положение верхушечного толчка зависит от выраженности ремоделирования камеры ЛЖ сердца. Перкуторно может определяться расширение границ относительной и абсолютной сердечной тупости.

Пальпация брюшной полости (пальпация при патологии брюшной стенки): гепатомегалия возможна как проявление развивающейся тяжелой сердечной недостаточности. Асцит, как правило, присоединяется в тяжелых ситуациях при развитии рефрактерной к лечению сердечной недостаточности (это же относится и к развитию гидроторакса).

Аускультация легких и сердца (аускультация при патологии сердца и перикарда, аускультация при заболеваниях легких и бронхов): тахипноэ – очень частый симптом. В легких могут выслушиваться влажные мелкопузырчатые симметричные хрипы, как проявление застоя в малом круге кровообращения.

При аускультации сердца (аускультация при патологии сердца и перикарда) ключевым моментом является определение амплитуды первого тона. Амплитуда первого тона всегда обратно пропорциональна объему крови в левом желудочке. Следовательно, уменьшение амплитуды первого тона свидетельствует о начавшемся ремоделировании ЛЖ. Появление протодиастолического ритма галопа (III тон) – признак тяжелой недостаточности кровообращения. Систолический шум на верхушке с иррадиацией в аксиллярную зону свидетельствует о формировании относительной недостаточности митрального клапана

### **3. Лабораторные диагностические исследования**

#### **Неспецифические маркеры воспаления и количество эозинофилии в периферической крови**

Ускорение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) и рост уровня С-реактивного белка (СРБ) часто регистрируются при остром миокардите. Эти изменения не носят специфический для миокардита характер и свидетельствуют о выраженности системной воспалительной реакции. Ускорение СОЭ и рост уровня СРБ позволяют врачу только заподозрить миокардит, но не могут подтвердить диагноз. Нормализация измененных значений носит индивидуальный характер. Длительное отсутствие положительной динамики может свидетельствовать о хронизации процесса. Уровень циркулирующих цитокинов не носит специфический для миокардита характер и свидетельствует о выраженности системной воспалительной реакции. При остром миокардите диагностически значимо определение уровня эозинофилов в общем (клиническом) анализе крови развернутом. Высокая исходная эозинофилия позволяет предполагать эозинофильный миокардит.

Рекомендовано выполнение общего (клинического) анализа крови развернутого для оценки количества эозинофилов и воспалительной реакции, исследование скорости оседания эритроцитов, уровня С-реактивного белка в сыворотке крови у всех пациентов с миокардитом в рамках первичного обследования и в процессе динамического наблюдения.

#### **Биомаркеры некроза**

Специфичных только для миокардита маркеров некроза нет. При подозрении на острый миокардит целесообразнее определять концентрацию в сыворотке тропонина Т или I в крови (исследование уровня тропонинов I, Т в крови), так как эти маркеры более чувствительны к повреждению кардиомиоцитов, чем динамика уровня МВ-фракции креатинфосфокиназы (МВ КФК). Нормальный уровень тропонина Т и I не исключает миокардит. Высокие уровни тропонина Т имеют также и негативное прогностическое значение. В последние годы описаны новые маркеры повреждения миокарда, которые также возможно использовать в качестве дополнительных при диагностике

миокардита: маркеры, связанные с деградацией экстрацеллюлярного матрикса, пентраксин 3, галектин 3, фактор дифференциации роста 15.

### **Сывороточные кардиальные аутоантитела**

У пациентов с миокардитом выявлено более 20 сывороточных кардиальных аутоантител к различным кардиальным и мышечным антигенам: AFA, anti-fibrillary Ab; АНА, organ-specific and partially organ-specific anti-heart aabs; AIDA, anti-intercalated disks-aabs; Anti B-1-AR; Anti B-2-AR; Anti Alpha-MNC; Anti-non-myofibrillar; Anti ANT, adenine nucleotide translocator; AMLA, anti-myolemmal aabs; AR, adrenergic receptor; ASA, anti-sarcolemmal aabs; IFA, anti-interfibrillary aabs; BCKD, branched chain alpha-ketoacid dehydrogenase dihydrolipoyl transacylase; HSP, heat shock protein. Повышенный титр кардиальных аутоантител, свидетельствует об аутоиммунном характере процесса, однако отсутствие повышенного титра не исключает миокардита, так как наличие воспалительного процесса в миокарде может развиваться без формирования аутоантител. Динамика титра аутоантител позволяет оценить эффективность проводимой иммуносупрессивной или иммуномодулирующей терапии.

Рекомендовано определение уровня одного или нескольких сывороточных кардиальных аутоантител (Определение содержания антител к антигенам миокарда в крови), специфичных для ткани миокарда, у всех пациентов с миокардитом при наличии в медицинской организации, лабораторной базы и поставленных методик исследования. При невозможности выполнить эту процедуру в лечебном учреждении целесообразно направлять образцы крови в лабораторию, обладающую указанными технологиями

### **Вирусные антитела**

Серологические маркеры вирусной инфекции, верифицированные в периферической крови пациента, не являются основанием для диагностического суждения о наличии вирусного миокардита. Диагностическая значимость серологических методов лимитирована из-за высокой распространенности в популяции вирусов, вызывающих миокардит, а реактивация или вирусная реинфекция, или перекрестные реакции с вирусом Эпштейна-Барр/энтеровирусами делают интерпретацию лабораторных данных крайне трудной и

неоднозначной. В общей популяции, в том числе и у здоровых людей, циркуляция IgG-антител к кардиотропным вирусам встречается часто и не сопровождается манифестом клиники вирусного миокардита.

Целесообразность проведения вирусологических исследований высока при подозрении на миокардит у пациента с гепатитом С, риккетсиозом, болезнью Лайма (только в эндемичных районах) и ВИЧ.

Не рекомендовано проведение вирусологических исследований в качестве рутинных с целью верификации вирусных миокардитов или дифференциальной этиологической диагностики миокардитов.

### **Маркеры сердечной недостаточности**

Повышение уровня натрийуретического пептида не носит специфического для миокардита характера, но позволяет врачу оценить выраженность изменений внутрисердечной гемодинамики, степень изменения давления заполнения ЛЖ. Повышение уровня натрийуретического пептида свидетельствует о дебюте сердечной недостаточности и позволяет оценить её выраженность у пациентов с миокардитом.

Нормальные значения NT-proBNP не исключают наличия миокардита. Динамика уровня NT-proBNP позволяет высказаться об эффективности лечения и прогнозе пациента. Сохранение высокого уровня позволяет предполагать наличие активного воспаления и хронизацию процесса.

Рекомендовано всем пациентам с клиническим подозрением на миокардит исследование исходного уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови и в динамике.

Рекомендовано всем пациентам подозрением для диагностики постковидного миокардита определять уровень С-реактивного белка, антикардиальных антител (Определение содержания антител к антигенам миокарда в крови)

### **Инструментальные диагностические исследования**

#### **Электрокардиография**

При подозрении на миокардит регистрируемые на ЭКГ изменения имеют низкую чувствительность и специфичность. Специфических электрокардиографических изменений, характерных только для миокардита, не существует. Самые частые изменения, регистрируемые на ЭКГ – синусовая тахикардия, отрицательный зубец Т, изменения сегмента ST, AV-блокады, блокада левой ножки пучка Гиса. В ряде ситуаций регистрируется инфарктоподобная ЭКГ (элевация или депрессия сегмента ST и патологический зубец Q , что свидетельствует о плохом прогнозе

### **Рентгенография органов грудной клетки**

Рекомендовано проведение рентгенографии органов грудной клетки в качестве базового обследования. Результаты рентгенографии сердца и легких у большинства пациентов с миокардитом неспецифичны. В рамках комплексного обследования пациента с миокардитом рентгенография органов грудной клетки может выявить признаки кардиомегалии, венозного застоя в малом круге, перикардального выпота или гидроторакса при наличии у пациентов выраженных нарушений сократительной функции миокарда.

### **Трансторакальная эхокардиография**

Метод уже на первом этапе диагностического поиска позволяет определить причины, приведшие к развитию сердечной недостаточности, исключив клапанные пороки сердца, гипертрофическую и рестриктивную кардиопатии, наличие выпота в полости перикарда. Обнаружение зоны нарушенной локальной сократимости требует обязательного дифференциального диагноза с ишемической болезнью сердца. В 25% случаев у пациентов с миокардитом верифицируются внутрисердечные тромбы, что требует оценки риска/пользы от начала терапии прямыми пероральными антикоагулянтами (ПОАК).

### **Радионуклидная диагностика**

Применение методов радионуклидной визуализации может быть оправдано в случае подозрения на саркоидный миокардит (если данные МРТ сердца не позволяют это сделать). При подозрении на миокардит у пациента с саркоидозом может применяться

сцинтиграфия миокарда с использованием таллия хлорида  $^{199}\text{Tl}$  и технеция [ $^{99\text{m}}\text{Tc}$ ]

Позитронно-эмиссионная томография всего тела с применением флуорезоксиглюкозы [ $^{18}\text{F}$ ] в редких случаях может применяться для диагностики саркоидоза сердца и системного саркоидоза (в неясных случаях).

Радионуклидные методы диагностики не рекомендуются для первичной диагностики миокардитов, так как обладают низкой специфичностью и меньшей доступностью – в отличие от МРТ сердца

Рекомендовано применение метода радионуклидной визуализации в случае диагностики саркоидного миокардита, если в этом есть необходимость

### **Магнитно-резонансная томография**

В современной практике метод МРТ (магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием) парамагнитным контрастным средством (препараты гадолиния) и картированием миокарда широко применяется в практике и позволяет существенно улучшить диагностику острого миокардита. На сегодняшний день она является самым информативным методом томографической визуализации очагов воспаления в миокарде, повреждения и некроза миоцитов, а также инструментом дифференциальной диагностики миокардитов от других болезней миокарда.

### **Компьютерная томография сердца и коронарных артерий (КТА)**

КТА сердца уступает МРТ в выявлении очагов поражения миокарда при миокардитах. В настоящее время изучаются методики КТ для диагностики воспалительных болезней миокарда (двухэнергетическая КТ, КТ с отсроченным контрастированием миокарда рентгеноконтрастными средствами), однако их применение пока ограничено экспертными центрами, имеющими опыт их проведения и трактовки.

В то же время, КТА может применяться как альтернатива инвазивной коронарной ангиографии для исключения ИБС и острого коронарного синдрома – при необходимости. КТА позволяет оценивать объемы камер сердца, общую и локальную сократимость миокарда.

**Коронарография** рекомендовано в рамках дифференциальной диагностики у пациента с подозрением на миокардит с целью исключения ОКС или ИБС как причину развития ХСН (при технической невозможности выполнения данного исследования в условиях медицинского учреждения должна быть обсуждена возможность госпитализации пациента в другое медицинское учреждение для выполнения данного исследования)

## **5. Иные диагностические исследования**

### **Эндомиокардиальная биопсия миокарда**

Эндомиокардиальная биопсия миокарда соответствует уровню «золотого стандарта» диагностики миокардита [49]. Внедрение в практику Далласских критериев морфологической диагностики миокардитов позволило стандартизировать диагностические критерии и определить этиологическую причину развития миокардита – в частности, идентифицировать гигантоклеточный и некротизирующий эозинофильный миокардиты

### **Клинические ситуации**

---

Гемодинамически нестабильные пациенты с клиникой сердечной недостаточности менее 2 недель с нормальным или дилатированным левым желудочком

---

Пациенты с клиникой впервые возникшей сердечной недостаточности продолжительностью от 2 недель до 3 месяцев с дилатированным левым желудочком, рецидивирующими желудочковыми аритмиями, АВ-блокадами II-III степени или отсутствием ответа на проводимую рекомендованную терапию в течение 1-2 недель

---

Пациенты с клиникой впервые возникшей сердечной недостаточности продолжительностью более 3 месяцев с дилатированным левым желудочком, рецидивирующими желудочковыми аритмиями, АВ-блокадами II-III степени или отсутствием ответа на проводимую рекомендованную терапию в течение 1-2 недель

---

## Клинические ситуации

---

Клиника сердечной недостаточности у пациентов с дилатацией полостей сердца, ассоциированная с аллергическими реакциями и/или эозинофилией

---

Клиника сердечной недостаточности у пациентов с указанием в анамнезе на терапию антрациклиновыми препаратами (Антрациклины и родственные соединения)

---

Сердечная недостаточность, ассоциированная с неустановленными причинами развития рестриктивной кардиомиопатии

---

Подозрение на опухоль сердца

---

Неустановленные причины кардиомиопатии у детей

---

Пациенты с клиникой впервые возникшей сердечной недостаточности продолжительностью от 2 недель до 3 месяцев с дилатированным левым желудочком, без желудочковых аритмий, без АВ-блокад II-III степени и имеющие положительную динамику в ответ на проводимую рекомендованную терапию в течение 1-2 недель

---

Пациенты с клиникой впервые возникшей сердечной недостаточности продолжительностью более 3 месяцев с дилатированным левым желудочком, без желудочковых аритмий, без АВ-блокад II-III степени и имеющие положительную динамику в ответ на проводимую рекомендованную терапию в течение 1-2 недель

---

Недостаточность кровообращения, ассоциированная с неустановленными причинами развития гипертрофической кардиомиопатии

---

Клинически обоснованное предположение о возможной аритмогенной правожелудочковой дисплазии/кардиопатии

---

Неустановленные причины желудочковых аритмий

---

Неустановленные причины фибрилляции предсердий

---

## Принципы лечения:

Современный основополагающий принцип в лечении миокардитов: «лечение миокардитов должно проводиться в соответствии с текущими рекомендациями по лечению острой и хронической СН»

Лечение миокардитов направлено на:

- неотложную коррекцию жизнеугрожающих состояний (рефрактерная недостаточность кровообращения, нарушения ритма и проводимости сердца);
- коррекцию хронических проявлений недостаточности кровообращения, обусловленной дисфункцией миокарда и нейрогуморальной активацией;
- специфическое этиопатогенетическое воздействие на вирусную инфекцию и иммунное воспаление.

Синдром поражения мышцы сердца, как правило, сопровождается различными нарушениями ритма. Наиболее частыми из них бывают экстрасистолы, мерцательная аритмия, пароксизмальная тахикардия, блокады сердца.

### Синдром нарушения ритма

**Экстрасистолия(ЭС)-** это преждевременные по отношению к основному ритму возбуждения сердца или каких-либо его отделов. Патогенетической основой экстрасистол является повышение автоматизма отдельных участков миокарда.

По месту возникновения экстрасистолы делят на предсердные, атриовентрикулярные и желудочковые. Предсердные и атриовентрикулярные экстрасистолы объединяют названием суправентрикулярные (наджелудочковые).

Суправентрикулярные ЭС на ЭКГ характеризуются изменениями зубца «Р». Желудочковый комплекс в суправентрикулярных ЭС сохраняет свою обычную форму, компенсаторная пауза неполная.

Желудочковые ЭС отличаются от суправентрикулярной отсутствием зубца Р, широким комплексом QRS  $\geq 0,12$ , полной компенсаторной паузой.

*Клиника.* При наличии ЭС одни больные их вообще не ощущают, в то время как другие – всегда чувствуют их в виде перебоев в работе сердца. Важно выяснить частоту ЭС, давность их появления; наличие заболеваний сердца или других органов и систем, функциональное состояние ЦНС,

проводимое ранее лечение и эффективность лекарственных препаратов. При объективном исследовании пациента не всегда удается уловить ЭС, поэтому необходимо записать ЭКГ при первом же обращении больного к врачу, а затем уточнить характер и частоту ЭС при помощи анализа Холтеровского мониторирования ЭКГ.

### **Пароксизмальная тахикардия (ПТ).**

Пароксизмальной тахикардией называют внезапное появление сердцебиения с последующим внезапным его окончанием (по существу это поток следующих друг за другом ЭС 5 подряд и более, с частотой 150 и более в 1 мин.).

Продолжительность этих приступов может быть в течение нескольких секунд или же минут, часов. ПТ могут быть редкими или частыми, возникающими «залпами».

Пароксизмальные тахикардии могут быть как суправентрикулярными (СВПТ), так и желудочковыми (ЖПТ).

*Клиника* приступа пароксизмальной тахикардии характерна. Больные при этом отмечают внезапное появление частых сердцебиений, которые через некоторое время также внезапно прекращаются (очень редко приступ заканчивается постепенно). В момент приступа больные испытывают страх, нередко может присоединиться дрожь, потливость, слабость, тошнота, частое мочеиспускание (вегетативные симптомы). На фоне органического заболевания сердца при приступе желудочковой пароксизмальной тахикардии может возникнуть острая левожелудочковая недостаточность с одышкой, резким снижением АД, болью за грудиной по типу стенокардии или инфаркта миокарда (при органическом изменении коронарных артерий), либо приступ сопровождается головокружением, обмороком из-за острого нарушения мозгового кровообращения.

### **Мерцательная аритмия (МА).**

Мерцание или фибрилляция предсердий, характеризуется дезорганизацией электрических процессов в предсердиях с формированием в них от 400 до 700 импульсов в минуту, возбуждающих лишь отдельные группы мышечных волокон предсердий без активной их систолы. То есть при мерцательной аритмии исчезают координированные систолические сокращения предсердий, а желудочковые становятся нерегулярными, т.к. через АВ узел проходит только 200-250 неритмированных импульсов, а остальные имеют недостаточную величину и не возбуждают АВ узел.

Ухудшение при МА развивается вследствие нарушения сократительной деятельности предсердий и уменьшения количества крови, приходящей из предсердий в период диастолы желудочков. Это приводит к

снижению ударного объема желудочков, к ухудшению коронарного кровотока, тромбообразованию в предсердиях (особенно в его ушках), тромбоэмболии в системе большого и (или) малого круга кровообращения, что влечет за собой прогрессирование недостаточности кровообращения, уменьшение толерантности к физической нагрузке.

При мерцательной аритмии на ЭКГ отсутствуют зубца «Р», вместо них между желудочковыми комплексами регистрируются множественные нерегулярные разной формы и величины волны f (от нем. Flimmern - мерцать). Высота зубцов R не одинакова. Интервалы R-R разной продолжительности. По средней частоте желудочковых комплексов различают бради-, нормо-, тахисистолическую формы мерцательной аритмии.

*Клиника.* Больные не всегда ощущают аритмичные сердечные сокращения, даже при физической нагрузке, особенно при брадисистолической форме МА. Чаше мерцательная аритмия начинается внезапно, в виде пароксизма. У больных появляются частые нерегулярные сердцебиения, присоединяется чувство тревоги, одышка, боль в груди, головокружение, общая слабость, потливость, возможны приступы удушья. Пульс не ритмичный, частый, наполнение пульсовых волн разное. Тоны сердца становятся приглушенными, аритмичными, появляется акцент II тона над легочной артерией. Определяется дефицит пульса (разница между числом сердечных сокращений и пульсом). АД чаще снижено. При длительном приступе МА возможно присоединение к застою в малом круге признаков застоя в большом круге кровообращения в виде застоя в печени, периферических и полостных отеков.

### **Нарушение проводимости (АВ блокады).**

Это замедление или прекращение проведения импульсов от предсердий к желудочкам.

Причины АВ блокад разнообразны. Они могут быть функциональными (при повышении тонуса блуждающего нерва), следствием применения некоторых медикаментов (новокаинамид, резерпин, сердечные гликозиды и др.) и органическими при заболеваниях сердечно-сосудистой системы, в том числе при ИБС, миокардитах, кардиосклерозе, метаболических и дегенеративных заболеваниях миокарда.

Нарушение проведения импульса может быть локализовано на уровне АВ узла, ствола пучка Гиса и его ножек.

**АВ блокада I степени** – это электрокардиографически выявляемое замедление атриовентрикулярной проводимости, характеризующееся

удлинением интервала PQ более 0,20". Комплексы QRS на ЭКГ при этом не меняются. Клинически эта блокада ничем себя не проявляет.

**АВ блокада II степени** может быть двух типов:

тип I (Мобитц I);

тип II (Мобитц II);

АВ блокада II степени типа I или неполная АВ блокада с периодикой Самойлова-Венкенбаха: при этом интервал PQ на ЭКГ постепенно удлиняется с выпадением одного желудочкового комплекса в конце периодики.

Больные могут не замечать пауз в ритмике пульса, но на ЭКГ фиксируются характерные для этого типа АВ-блокады изменения.

АВ блокада II степени типа II (Мобитц II) или неполная АВ блокада II степени II типа. Это прогностически более неблагоприятная блокада. При этом нет удлинения интервала PQ, но имеется выпадение желудочкового комплекса (QRST) происходящее внезапно, неритмично, хотя может быть выпадение комплекса QRST с определенной последовательностью (2:1, 3:2, 4:3).

Особенно неблагоприятной является АВ-блокада III степени или полная АВ блокада, при которой предсердия и желудочки сокращаются в разных ритмах. В этом случае на ЭКГ предсердный ритм (P-P) всегда более частый, чем желудочковый (R-R), поэтому между ними нет связи. Временами зубец P совпадает с зубцом R, тогда выслушивается характерный пушечный тон, описанный Стражеско. Полная АВ блокада может быть остро возникшей, преходящей и постоянной.

### **Внутрижелудочковые блокады.**

Внутрижелудочковые блокады (блокады ножек пучка Гиса и их разветвлений) встречаются у 1-2 % взрослых людей.

Диагностика внутрижелудочковых блокад и основных заболеваний базируется на использовании электрокардиографии, эндокардиальном картировании, эхокардиографии. Роль физикальных методов исследования здесь невелика. Однако характерным признаком блокады левой ножки пучка Гиса является парадоксальное расщепление II тона сердца. Основными ЭКГ-признаками полной блокады левой ножки пучка Гиса (ЛНПП) являются:

увеличение продолжительности QRS более 0,12с;

наличие монофазного положительного зубца R с расщепленной или платообразной вершиной в отведениях V<sub>5</sub>, V<sub>6</sub>, I, AVL и элевации сегмента ST в V<sub>1-2</sub>, III, AVF ;

отрицательные зубцы T, неравносторонние в отведениях I, AVL, V<sub>5</sub>, V<sub>6</sub> и высокие в правых грудных отведениях;

в отведениях III, AVF, интервал QT удлинен.

## ЭКГ-признаки полной блокады правой ножки пучка Гиса :

увеличение продолжительности QRS до 0,12с и более;  
широкий глубокий зубец S в I и AVL отведениях;  
ведущий зубец R в отведениях V<sub>1</sub> и V<sub>2</sub> (желудочковый комплекс вида rSR', rsR', RSR', RsR', широкий R, в левых грудных отведениях широкий и зазубренный S);

сегмент ST и T ниже изолинии в левых грудных отведениях, а в V<sub>1-2</sub> сегмент ST приподнят, зубец T- положительный, симметричный;  
интервал QT длиннее нормального.

Выявление внутрижелудочковых блокад важно для оценки прогноза течения основного заболевания.

### **4.Практическая часть:**

Задание 1. Курация больных терапевтического отделения;

Задание 2. Написание кураторских листов;

Задание 3. Чтение и трактовка результатов лабораторно-инструментальных исследований

### **5. Вопросы для собеседования**

1. Синдром поражения миокарда.
2. Клиническая картина миокардита.
3. Клиническая картина кардиомиопатии.
4. Диагностические критерии и принципы лечения синдрома поражения мышцы сердца.
5. ЭКГ при нарушениях ритма

### **6.Тестовые задания**

1. Основные этиологические факторы миокардитов следующие, кроме:

- А) патогенных микроорганизмов;
- Б) лекарств;
- В) химических факторов;
- Г) патологии эндокринных желез;
- Д) радиации.

2. Основная причина ослабления I тона при синдроме поражения мышцы сердца это:

- А) отсутствие периода замкнутого клапана
- Б) большое диастолическое наполнение
- В) снижение сократительной функции сердечной мышцы

Г) гипертрофия миокарда

3. Протодиастолический ритм галопа появляется:

- А) при усилении сокращения желудочков и левого предсердия
- Б) при значительном повышении тонуса миокарда желудочков
- В) при значительном снижении тонуса миокарда желудочков
- Г) при ослаблении сократительной способности предсердий
- Д) при снижении тонуса желудочков и усилении сокращения предсердий

4. На ЭКГ ритм желудочковых сокращений (QRST) неправильный, зубец Р отсутствует. Это указывает на:

- А) мерцательную аритмию;
- Б) желудочковую экстрасистолию;
- В) предсердную экстрасистолию.

5. Признаком предсердной экстрасистолии является:

- А) преждевременное появление зубца Р, отличающегося от Р остальных циклов, со следующим за ним комплексом QRS;
- Б) наличие полной компенсаторной паузы после преждевременного сокращения;
- В) отрицательные зубцы Р перед комплексами QRS, идущими в регулярном ритме;
- Г) зубец Р следует за комплексом QRS;
- Д) все перечисленное.

6. Клиническими признаками миокардитов являются следующие, кроме:

- А) болей в области сердца
- Б) одышки
- В) сердцебиения
- Г) субфебрилитета
- Д) геморрагического синдрома

7. Граница относительной сердечной тупости, которая чаще смещается кнаружи при синдроме поражения сердечной мышцы:

- А) правая
- Б) верхняя
- В) левая
- Г) правая и верхняя

8. Пресистолический ритм галопа определяется

- А) при усилении сокращения желудочков и левого предсердия

- Б) при значительном повышении тонуса миокарда желудочков
- В) при значительном снижении тонуса миокарда желудочков
- Г) при ослаблении сократительной способности предсердий
- Д) при снижении тонуса желудочков и усилении сокращения предсердий

9. Что характерно для мерцательной аритмии?

- А) частота желудочковых комплексов более 120 в минуту
- Б) отсутствие зубцов Р
- В) наличие преждевременных комплексов QRS
- Г) укорочение интервалов PQ
- Д) наличие дельта-волны

10. Симметрическая гипертрофическая кардиомиопатия характеризуется:

- А) концентрической гипертрофией левого желудочка
- Б) гипертрофией правого желудочка
- В) гипертрофией межжелудочковой перегородки
- Г) гипертрофией обоих желудочков

11. Для диффузного миокардита характерны следующие клинические признаки, кроме:

- А) одышки;
- Б) сердцебиения;
- В) артериальной гипертонии;
- Г) глухости тонов сердца;
- Д) расширения границ сердца;

12. Признаком предсердной экстрасистолии является:

- А) преждевременное появление зубца Р, отличающегося от Р остальных циклов, со следующим за ним комплексом QRS;
- Б) наличие полной компенсаторной паузы после преждевременного сокращения;
- В) отрицательные зубцы Р перед комплексами QRS, идущими в регулярном ритме;
- Г) зубец Р следует за комплексом QRS;
- Д) все перечисленное.

13. Мезодиастолический ритм галопа определяется

- А) при повышении тонуса желудочков
- Б) при усилении III тона
- В) при усилении IV тона
- Г) при усилении III и IV тонов при тахикардии

Д) при усилении IV тона при тахикардии

14. Для полной атриовентрикулярной блокады характерно:

А) уменьшение частоты сокращений желудочков (менее 40 в минуту);

Б) широкий комплекс QRS, равные по продолжительности интервалы RR.

разные интервалы PQ;

В) блокада левой ножки пучка Гиса;

Г) различные по продолжительности интервалы RR.

15. После возникновения мерцательной аритмии аускультативная картина на верхушке сердца у больного с митральным стенозом меняется следующим образом:

А) исчезает митральный щелчок

Б) появляется систолический шум

В) исчезает пресистолический шум

Г) появляется III тон

### **Ответы на тестовые задания**

1 – Г

2 – В

3 – В

4 – А

5 – А

6 – Д

7 – В

8 – Д

9 – Б

10 – Г

11 – В

12 – А

13 – Г

14 – А

15 – В

### **7. Рекомендуемая литература:**

#### Основная

1. Мухин, Н. А. Пропедевтика внутренних болезней [Текст] : учеб. для студ.мед. вузов / Н. А. Мухин, В. С. Моисеев. - 2-е изд., доп. и перераб. - М. : ГЭОТАР- Медиа, 2012. - 848с.

2. Мухин, Н. А. Пропедевтика внутренних болезней [Электронный ресурс]: учеб.для студ. мед. вузов / Н. А. Мухин, В. С. Моисеев. - 2-е изд., доп. и перераб. - М. : ГЭОТАР- Медиа, 2012. - 848с.- Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970421321.html?SSr=3301337aeb105a62164857828011959>

3. Мухин, Н. А. Пропедевтика внутренних болезней [Электронный ресурс]: учеб.для студ. мед. вузов / Н. А. Мухин, В. С. Моисеев. - 2-е изд., доп. и перераб. - М. : ГЭОТАР- Медиа, 2015. - 848с.- Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970434703.html?SSr=3301337aeb105a62164857828011959>

### Дополнительная

1. Основы семиотики заболеваний внутренних органов [Текст] : учеб.пособие / А.В. Струтынский [и др.]. - 8-е изд. - М. : МЕДпресс-информ, 2013. - 304 с.

2. Практическое руководство по пропедевтике внутренних болезней: уч. пособие / под ред. С. Н. Шульгина. – М.: МИА, 2006. – 256 с.

3. Основы клинической интерпретации электрокардиограмм: учебно-методическое пособие /Павленко В.В., Есенева Г.А и др/ СтГМУ, 2025 – 67с.

4. Клинические рекомендации МЗ РФ. Миокардиты, 2025г.

