



ИЮНЬСКАЯ
КОНФЕРЕНЦИЯ
В КАРДИОКЛИНИКЕ

г. Санкт-Петербург · 24 июня 2021 г.

СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О КАРДИОМИОПАТИЯХ

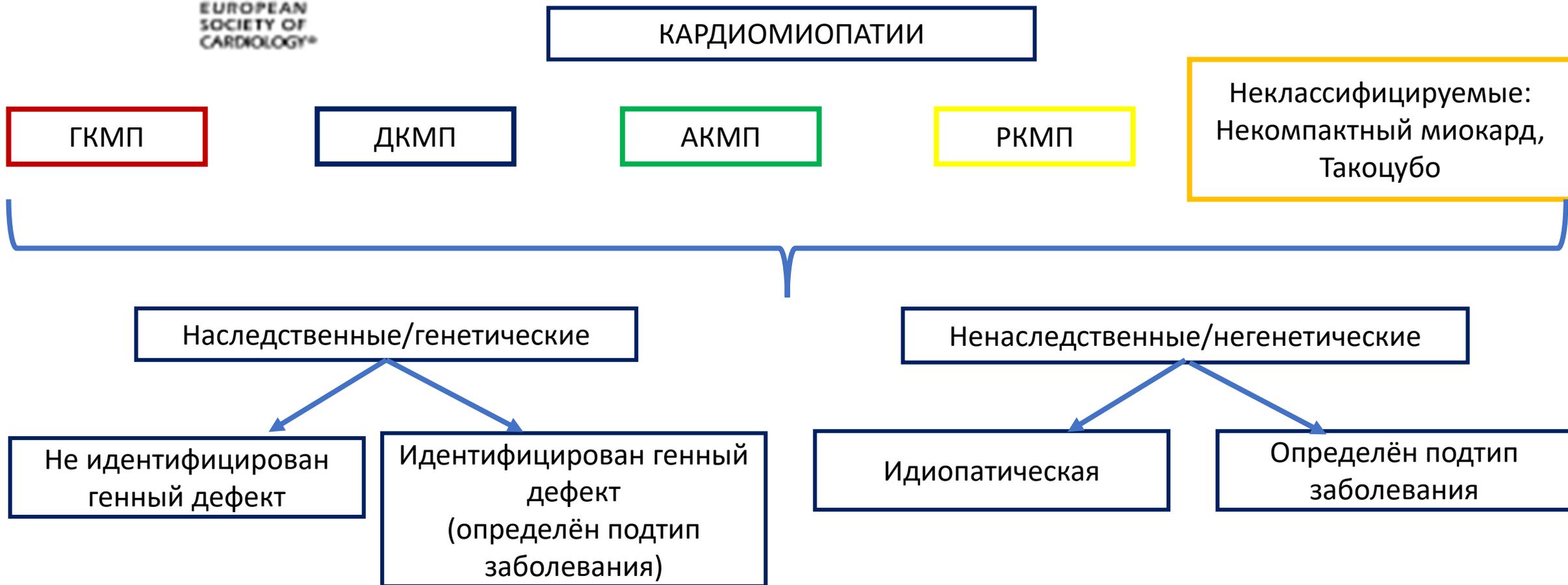
АКТУАЛЬНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ КАРДИОМИОПАТИЙ, ОСОБЕННОСТИ ПАТОГЕНЕЗА, КРИТЕРИИ ДИАГНОЗА

руководитель учебного центра АО «Кардиоклиника»

к.м.н. Глебова С.А.

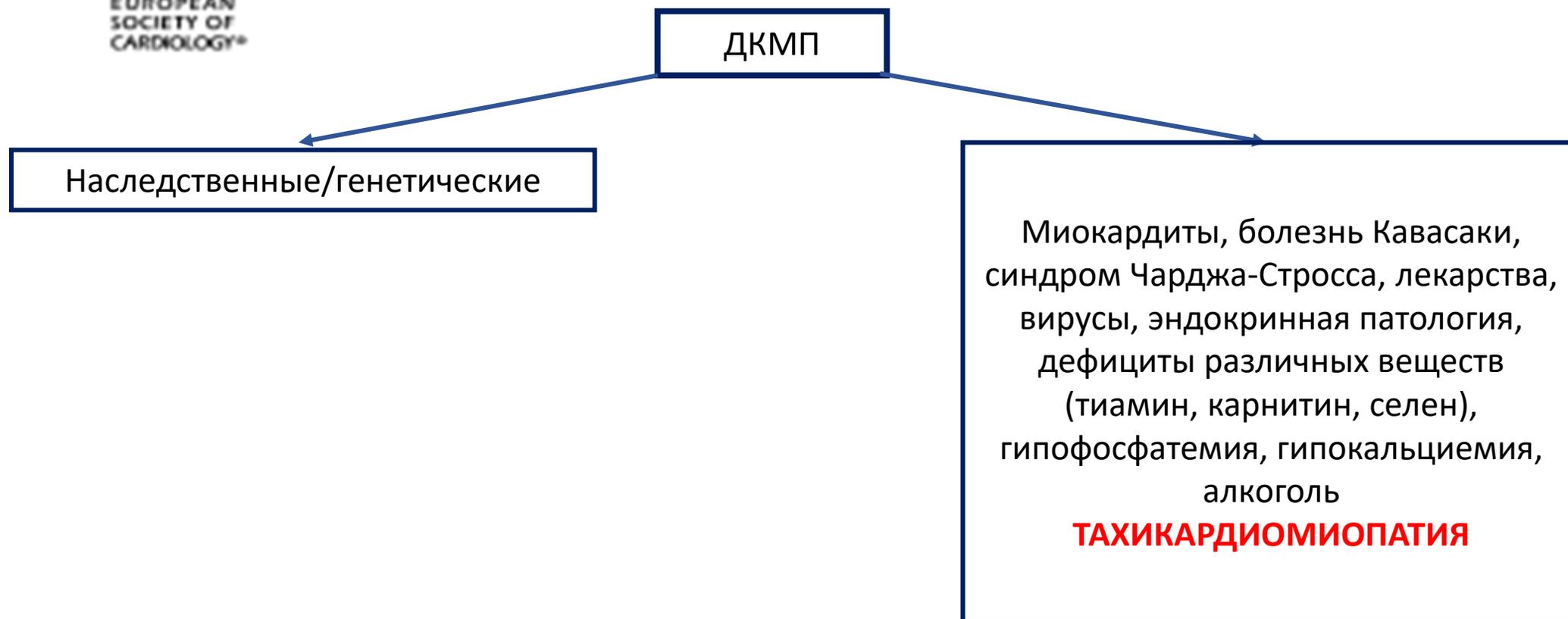


CLASSIFICATION OF THE CARDIOMYOPATHIES: A POSITION STATEMENT FROM THE EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY WORKING GROUP ON MYOCARDIAL AND PERICARDIAL DISEASES





CLASSIFICATION OF THE CARDIOMYOPATHIES: A POSITION STATEMENT FROM THE EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY WORKING GROUP ON MYOCARDIAL AND PERICARDIAL DISEASES





Editorial

ISCHEMIC CARDIOMYOPATHY

G. E. Burch, M.D.
T. D. Giles, M.D.
H. L. Colclough, M.D.
New Orleans, La.

In defining the cardiomyopathies, disease of heart muscle due to ischemia is usually not included. Indeed, the term cardiomyopathy is not used when coronary arterial disease and myocardial ischemia are present.¹⁻⁴ However, the degenerative changes of the myocardium due to inadequate blood supply comprise a true myopathy. They often result in a dilated heart with a protracted gallop rhythm, tachycardia, and the symptoms and signs of intractable congestive heart failure among the other clinical manifestations of the cardiomyopathies. The large dilated heart can be demonstrated roentgenographically and the electrocardiogram can reveal many abnormalities due to myocardial degenerative phenomena. The prognosis is grave and the poor response to therapy and other aspects of management is much the same as with the other cardiomyopathies. The entity, therefore, of ischemic cardiomyopathy should be accepted and recognized in view of the vast similarities to the other cardiomyopathies.

Ischemic cardiomyopathy is a common and interesting entity. Although typically a disease of older people with arteriosclerotic disease of the coronary arteries,

it does occur in younger people. The etiology is primarily coronary artery disease with the associated impairment of blood flow to the myocardium. Other causes include difficulty in oxygen-hemoglobin dissociation, metabolic diseases, hypertension, etc. The natural history of ischemic cardiomyopathy is fairly typical. The onset is usually associated with angina pectoris of increasing severity and gradual cardiac enlargement, with or without the development of one or more myocardial infarctions with scar formation. However, one may see a patient in the final stages of heart failure due to ischemic cardiomyopathy from whom no historical clue can be extracted as to the precise etiology of his disease. The rate of development and the extent of damage vary among patients. The clinical course may be modified by the elegance of management and the thoroughness with which the patient follows his therapeutic regimen.

The management of ischemic cardiomyopathy, in general, is that for any other type of cardiomyopathy but includes management of the coronary artery and other associated diseases and the associated impairment of myocardial blood flow. In

From the Tulane University School of Medicine, New Orleans, La.
Reprint requests to: Dr. Burch, Tulane University School of Medicine, 1408 Tulane Ave., New Orleans, La.

ИШЕМИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ-КОРРЕКТЕН ЛИ ТЕРМИН?

The screenshot shows the PubMed.gov search interface. The search term "ischemic cardiomyopathy" is entered in the search box, and the results are displayed as "30987 results". Below the search box, there are buttons for "Save", "Email", and "Send to". To the right, there are options for "Sorted by: Best match" and "Display options". A bar chart shows the number of results by year from 1970 to 2021, with a significant increase starting around 2000. Below the chart, there are filters for "MY NCBI FILTERS" and "TEXT AVAILABILITY". The first result is "Ischemic Cardiomyopathy and Heart Failure." by Sekulic M, Zacharias M, and Medalion B.



КАРДИОМИОПАТИИ, ИНДУЦИРОВАННЫЕ АРИТМИЕЙ: ВОЗМОЖНЫЕ ТРИГГЕРЫ, МЕДИАТОРЫ, ЭФФЕКТЫ И ВОССТАНОВЛЕНИЕ

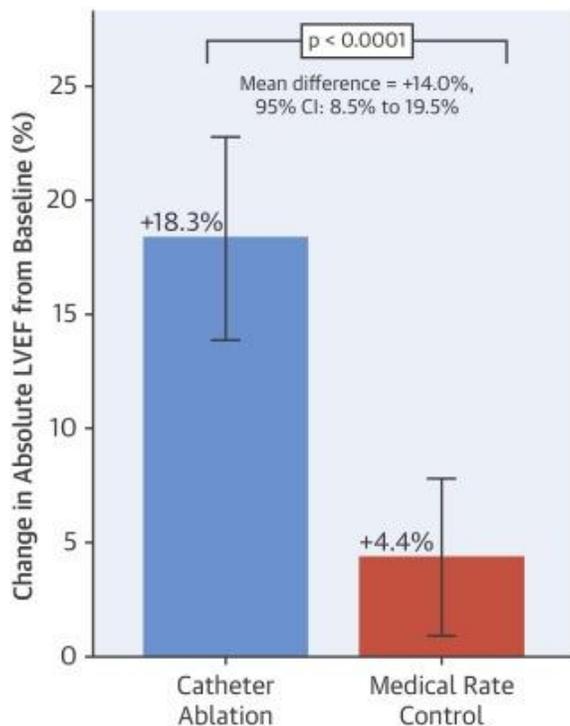
	Тахикардия	Частая э/с	ФП
Триггеры	Повышенная ЧСС	Диссинхрония ЛЖ АВ диссоциация Нерегулярный ритм Интермиттирующая тахикардия Симпатическая дисрегуляция	Нерегулярный ритм Симпатическая дисрегуляция Отсутствие контрактильности предсердий
Медиаторы	Перегрузка Са, Нарушение Са гемостаза	Перегрузка Са, Нарушение Са гемостаза ???	Нарушение Са гемостаза ???
Эффекты	Фиброз Ремоделирование миоцитов и электрическое Контрактильная дисфункция Нейрогормональная активация	Ремоделирование миоцитов и электрическое Контрактильная дисфункция	Контрактильная дисфункция
Лечение			
Восстановление	Нормализация ФВ	Нормализация ФВ и размеров	Нормализация ФВ ???



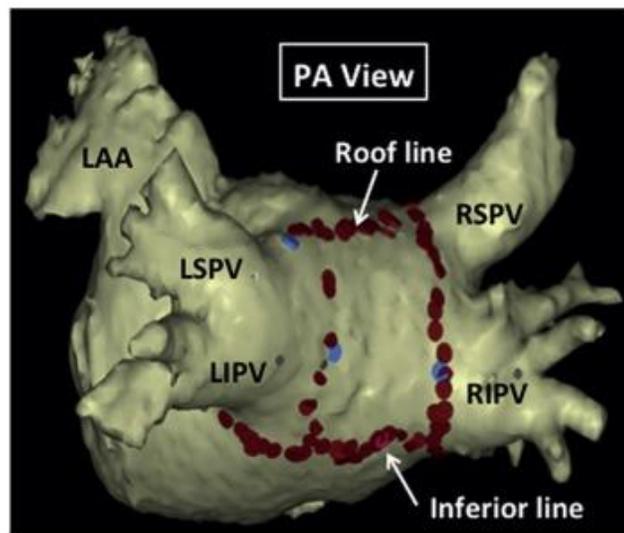
THE CAMERA-MRI STUDY

CENTRAL ILLUSTRATION: Change in Absolute LVEF From Baseline According to Treatment Arm

A Primary Endpoint: Change in LVEF at Baseline and 6 Months by Treatment Arm



B Catheter Ablation Lesion Set in Left Atrium: Pulmonary Vein and Posterior Wall Isolation



ФП является недооцененной обратимой причиной дисфункции ЛЖ, несмотря на адекватный контроль частоты



ДКМП КЛИНИЧЕСКИЙ СПЕКТР

ПРЕКЛИНИЧЕСКАЯ ИЛИ
РАННЯЯ ФАЗА

КЛИНИЧЕСКАЯ ФАЗА

Нет
кардиальных
проявлений
(носитель
мутации или
АНА позитив)

Изолированная
дилатация
желудочка

Аритмическая
КМП
(аритмии или
дефекты
проведения)

Гипокинетическая
не дилатационная
КМП
(гипокинезия без
дилатации)

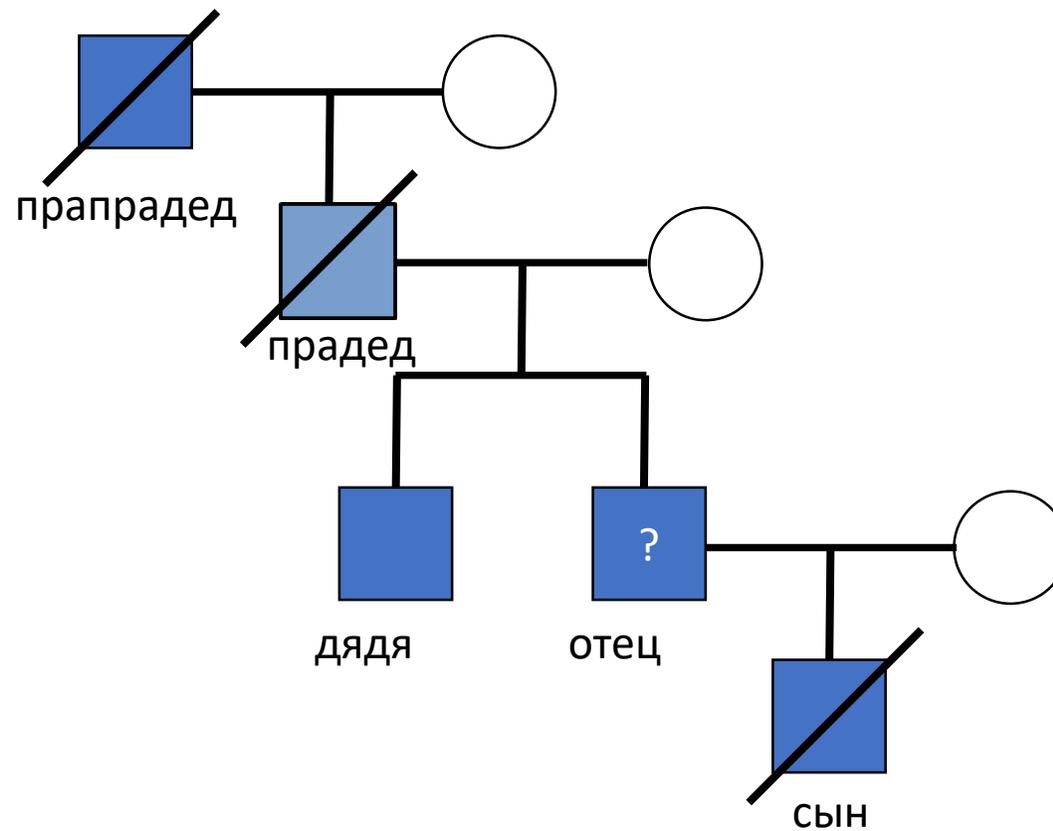
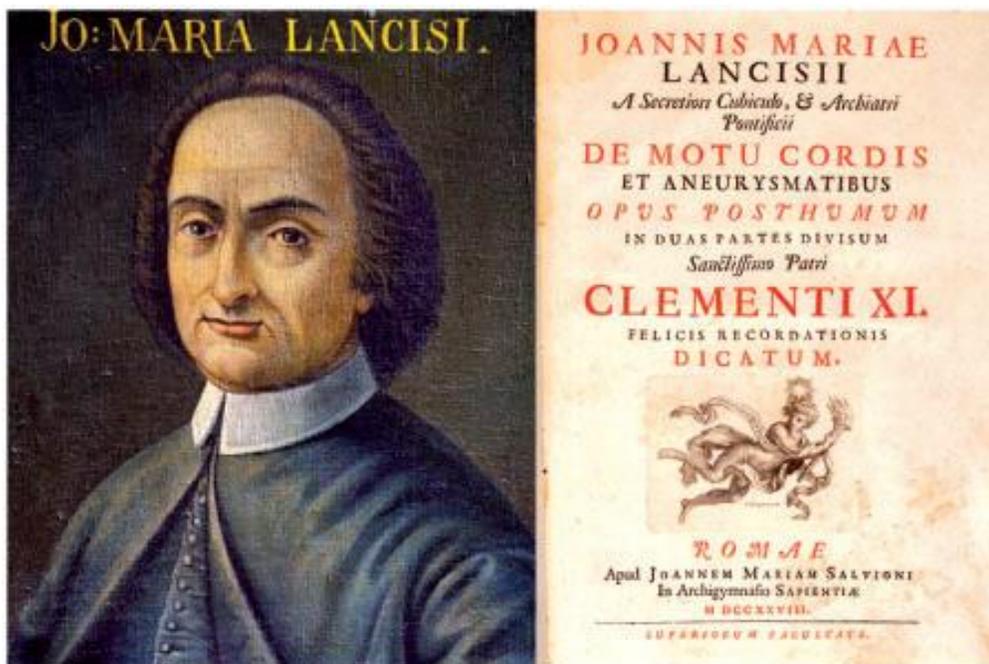
Дилатационная
КМП
Дилатация
ЛЖ+гипокинезия

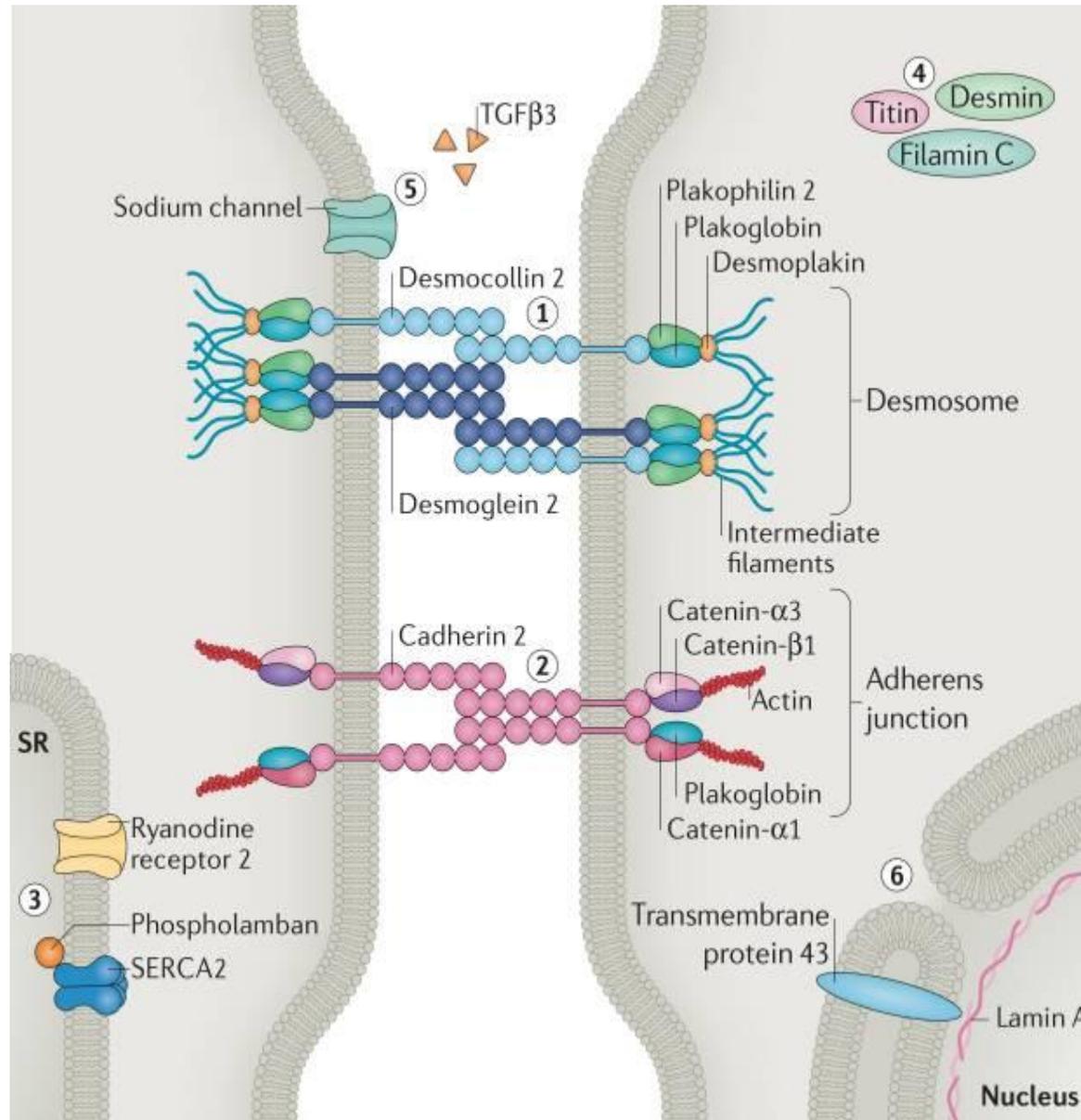
Прогрессивная экспрессия фенотипа



ДЖОВАННИ МАРИЯ ЛАНЧИЗИ

1654—1720



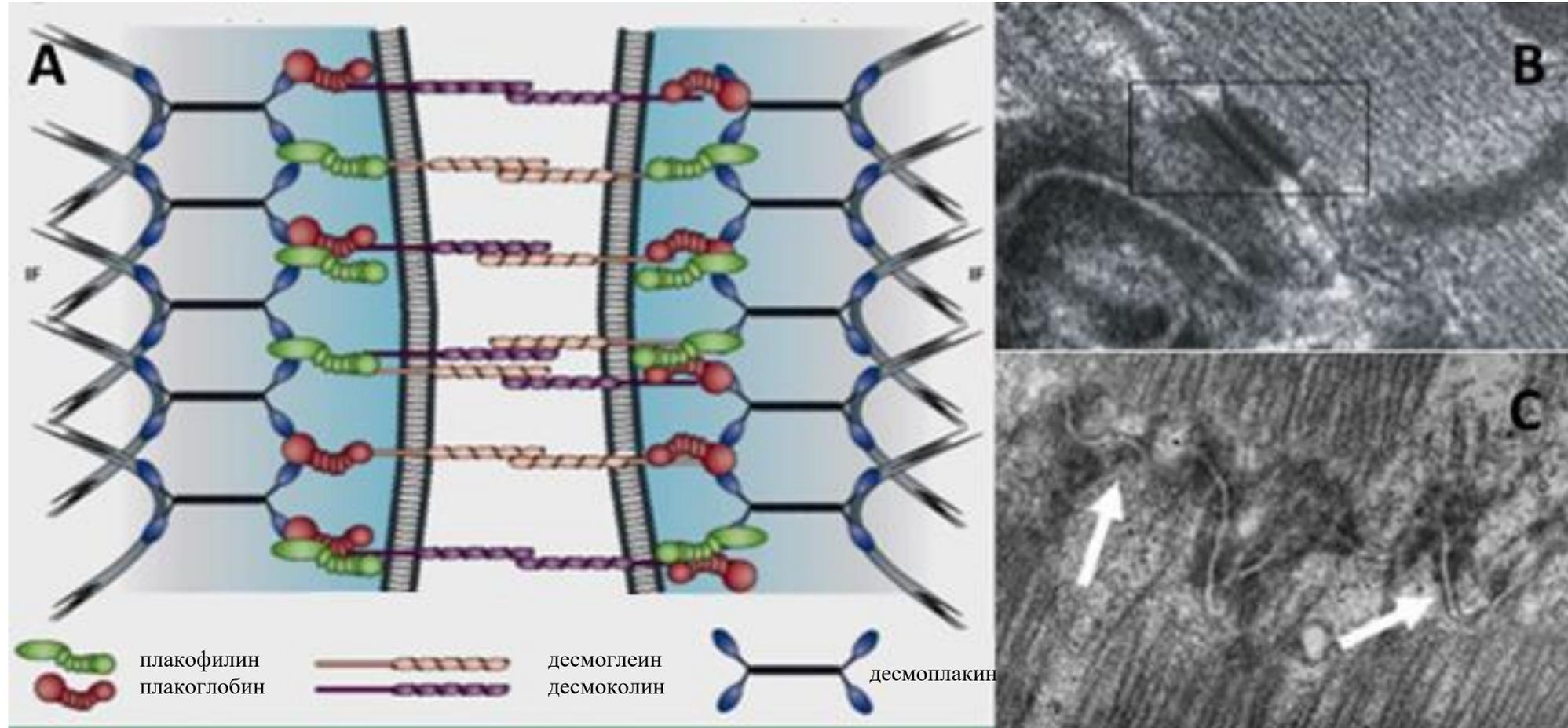


Аритмогенная кардиомиопатия - это не только болезнь десмосом, но и всего вставочного диска

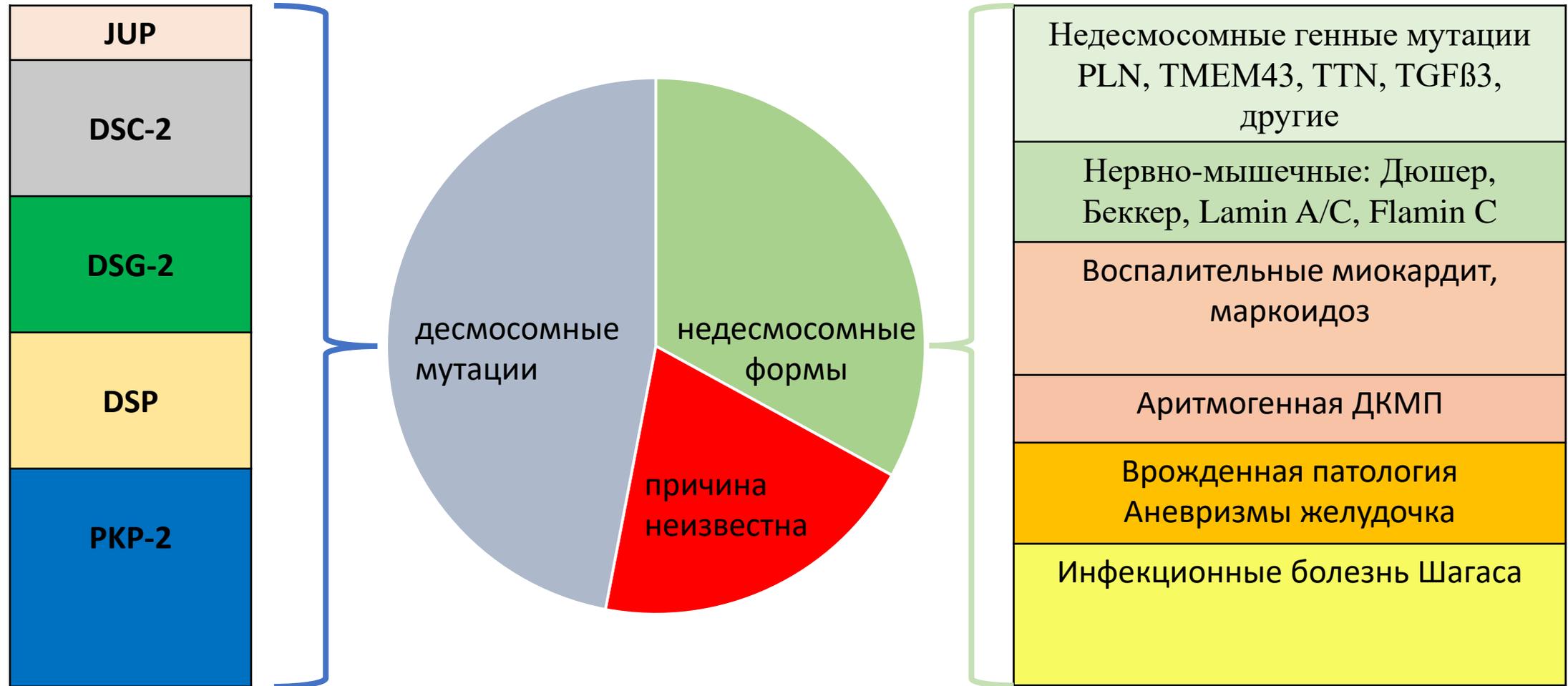
Вставочный диск - это структура, которая соединяет соседние кардиомиоциты и состоит из следующих компонентов:

- 1) Щелевые контакты (нексусы)- метаболически и электрически соединяют соседние кардиомиоциты
- 2) Адгезивные контакты, которые соединяют актин соседних клеток
- 3) Десмосомы

(A) ДЕСМОСОМА С ДЕСМОГЛЕИНОМ, ДЕСМОКОЛИНОМ, ПЛАКОГЛОБИНОМ, ПЛАКОФИЛИНОМ И ДЕСМОПЛАКИНОМ.
 В НОРМАЛЬНАЯ ДЕСМОСОМА
 С РАЗРУШЕННАЯ ДЕСМОСОМА



ЭТИОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ АКМП



КОНСЕНСУС НЕ ДОСТИГНУТ



2019 HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy  



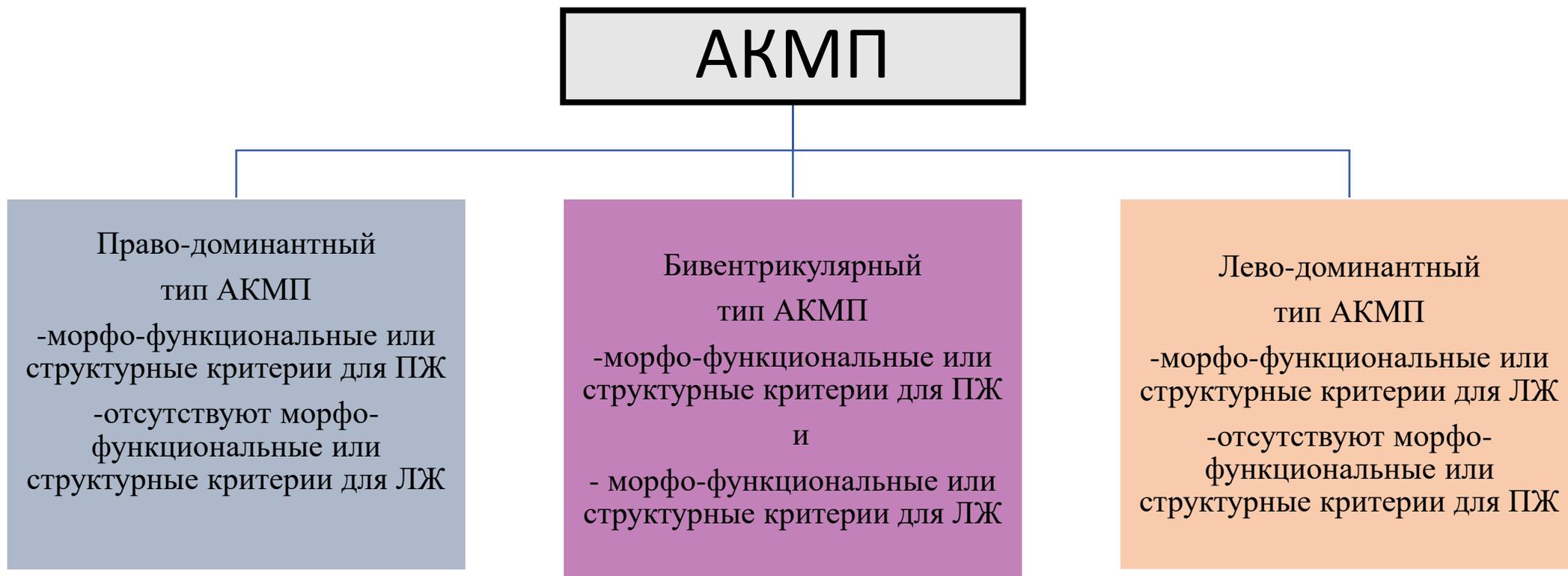
DIAGNOSIS OF ARRHYTHMOGENIC
CARDIOMYOPATHY:
THE PADUA CRITERIA 2020

- Аритмогенная кардиомиопатия - это аритмогенное заболевание сердечной мышцы, которое нельзя объяснить ишемической болезнью сердца, артериальной гипертензией, клапанными пороками. Аритмогенная кардиомиопатия проявляется фибрилляцией предсердий, нарушениями проводимости и желудочковыми аритмиями.

- Аритмогенная кардиомиопатия - это генетическое заболевание сердечной мышцы, которое поражает правый желудочек, или левый желудочек, или оба желудочка, определяющей фенотической чертой которого является фиброзное или фиброзно-жировое замещение кардиомиоцитов, которое лежит в основе глобальной или региональной дисфункции и предрасполагает к развитию жизнеугрожающих аритмий, независимо от степени выраженности желудочковой дисфункции



ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ АКМП





ОБНОВЛЁННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДЛЯ ПЖ. ПАДУЯ 2020

морфо-функциональные желудочковые изменения по данным ЭХО-КГ, МРТ или ангиографии

Большой:

Региональная акинезия, дискинезия или выпячивание в сочетании с одним из следующих признаков:

- дилатация ПЖ
- снижение сократительной способности ПЖ

Малый: Региональная акинезия, дискинезия или аневризма свободной стенки ПЖ



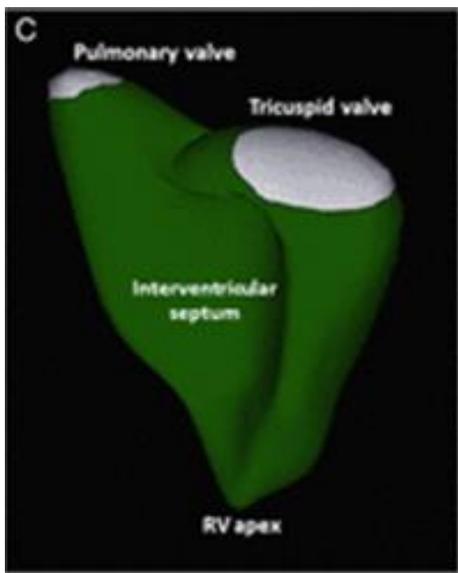
ОБНОВЛЁННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДЛЯ ПЖ. ПАДУЯ 2020

- дилатация ПЖ – увеличение КДО ПЖ –
корригированные с учётом площади поверхности
тела, возраста и пола, в соответствии с
номограммами.
- снижение сократительной способности ПЖ
(снижение ФВ ПЖ) в соответствии с
номограммами.



EACVI
European Association of
Cardiovascular Imaging
European Society of Cardiology

RECOMMENDATIONS FOR CARDIAC CHAMBER QUANTIFICATION BY ECHOCARDIOGRAPHY IN ADULTS: AN UPDATE FROM THE AMERICAN SOCIETY OF ECHOCARDIOGRAPHY AND THE EUROPEAN ASSOCIATION OF CARDIOVASCULAR IMAGING (2015)



Нормальные эхо-кардиографические величины для ПЖ			
КДО ПЖ/ПШТ (мл/м ²)		Нормальный диапазон	среднее±SD
	мужчины	35-87	61 ± 13
	женщины	32-74	53 ± 10.5
		среднее±SD	Ненормальная величина
ФВ ПЖ (%)		58 ± 6.5	<45

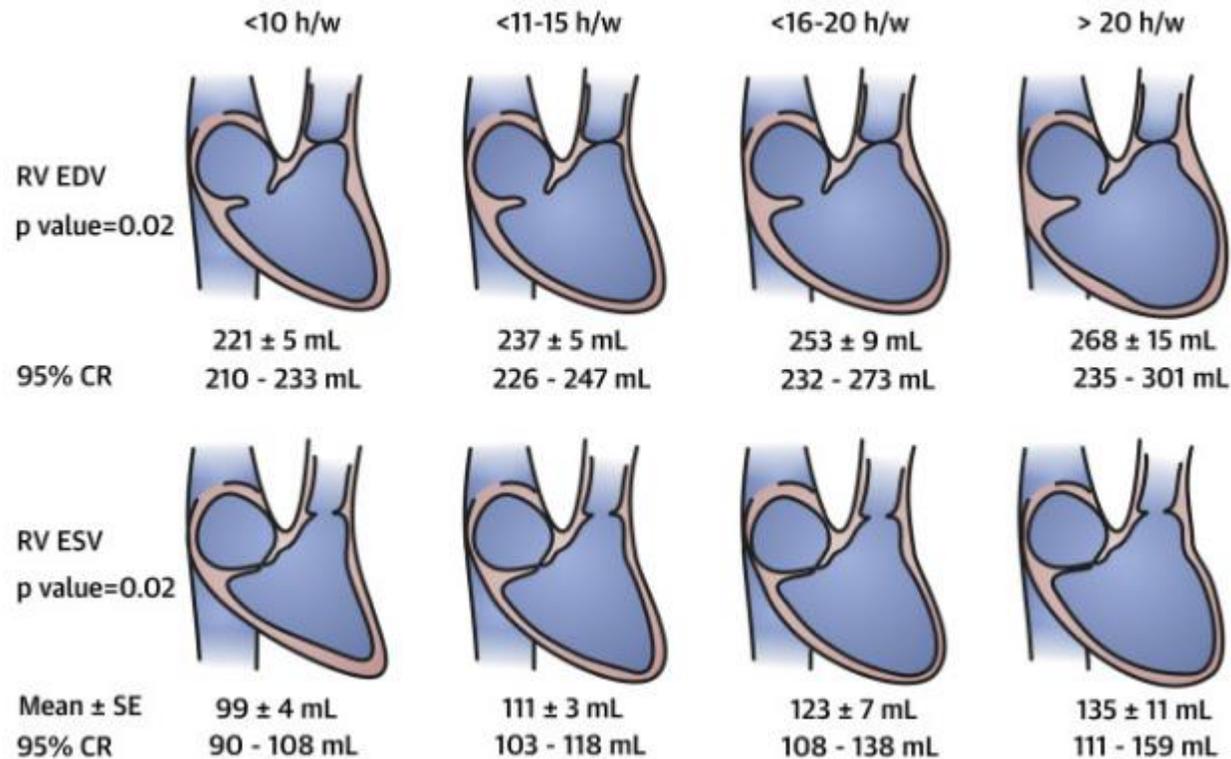


REFERENCE RANGES ("NORMAL VALUES") FOR CARDIOVASCULAR MAGNETIC RESONANCE (CMR) IN ADULTS AND CHILDREN: 2020 UPDATE

Нормальные величины для ПЖ по данным МРТ (папиллярные мышцы включены)					
		20-29 лет	30-39 лет	40-49 лет	50-59 лет
КДО ПЖ/ППТ (мл/м ²)	мужчины	63–124	57-109	50-112	48-111
	женщины	55-101	51-100	46-102	42-95
ФВ ПЖ (%)	мужчины	36–69	41–68	40–73	41–74
	женщины	34–78	39–77	44–76	44–78



ЗАВИСИМОСТЬ РАЗМЕРА ПЖ ОТ ТРЕНИРОВОЧНОГО РЕЖИМА



FlavioD'Ascenzi JACC
Cardiovascular Imaging 2019
Vol. 12, Issue 9 P. 1755-1765



НОВЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДЛЯ ЛЖ. ПАДУЯ 2020

морфофункциональные желудочковые нарушения по данным ЭХО-КГ, МРТ или ангиографии

Большой:

Нарушения глобальной сократительной способности ЛЖ (снижение ФВ или показателей GLS), с или без дилатации ЛЖ

Малый: Локальная гипокинезия, акинезия свободной стенки ЛЖ, МЖП или обеих



ОБНОВЛЁННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДЛЯ ПЖ. ПАДУЯ 2020

*структурные миокардиальные изменения
данные МРТ*

➤ **Большой:** Трансмуральное отсроченное накопление гадолиния (полосатый паттерн) ≥ 1 региона ПЖ (входной тракт, выходной тракт, и верхушка в 2 ортогональных проекциях)

данные биопсии

➤ **Большой:** Фиброзное замещение миокарда в ≥ 1 образце с или без жировой ткани



НОВЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДЛЯ ЛЖ. ПАДУЯ 2020

*структурные миокардиальные изменения
данные МРТ*

Большой: Отсроченное накопление гадолиния (полосатый паттерн) ≥ 1 сегмента (в 2 ортогональных проекциях) свободной стенки, перегородки или обеих (исключается septal junctional LGE)



ОБНОВЛЁННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДЛЯ ПЖ. ПАДУЯ 2020

*Нарушения реполяризации
данные ЭКГ*

Большой: инвертированные зубцы Т в правых отведениях (V1, V2 и V3) при отсутствии ПБПНПГ

Малый: инвертированные зубцы Т в правых грудных отведениях (V1 и V2) при отсутствии ПБПНПГ

инвертированные зубцы Т в правых отведениях (V1, V2, V3 и V4) при наличии ПБПНПГ



НОВЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДЛЯ ЛЖ. ПАДУЯ 2020

*Нарушения реполяризации
данные ЭКГ*

Малый: инвертированные зубцы Т в левых грудных отведениях (V4, V5 и V6) при отсутствии ПБЛНПГ



ОБНОВЛЁННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДЛЯ ПЖ. ПАДУЯ 2020

Нарушения деполяризации

данные ЭКГ

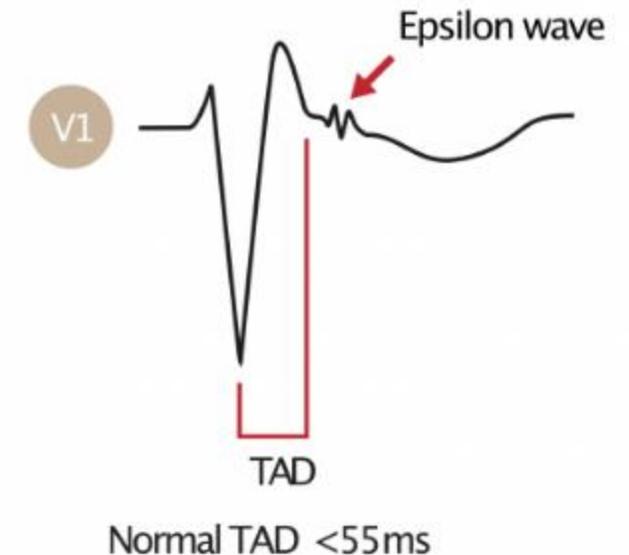
Малые:

ε-волна в V1-V3

Ширина конечной части желудочкового комплекса от самой нижней точки **зубца S**

до конца комплекса QRS ≥ 55 мс

(включая R' в V1-3 при отсутствии ПБПНПГ)





HIGH INTEROBSERVER VARIABILITY IN THE ASSESSMENT OF EPSILON WAVES: IMPLICATIONS FOR DIAGNOSIS OF ARRHYTHMOGENIC RIGHT VENTRICULAR CARDIOMYOPATHY/DYSPLASIA

Pyotr G. Platonov MD, PhD, Hugh Calkins MD, Richard N. Hauer MD, PhD, Domenico Corrado MD, PhD, Jesper H. Svendsen MD, DMSci, Thomas Wichter MD, Elżbieta Katarzyna Biernacka MD, PhD, Ardan M. Saguner MD, Anneline te Riele MD, Wojciech Zareba MD





*Нарушения деполяризации
данные ЭКГ*

Малый: низкий вольтаж QRS ($< 0,5$ мВ от пика до пика в отведениях от конечностей (при отсутствии ожирения, эмфиземы и выпота в перикарде)



ОБНОВЛЁННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДЛЯ ПЖ. ПАДУЯ 2020

Желудочковые нарушения ритма

данные ХМ-ЭКГ

Большой: частые желудочковые экстрасистолы (>500 в сутки), устойчивая или неустойчивая желудочковая тахикардия с морфологией БЛНПГ

Малый: частые желудочковые экстрасистолы (>500 в сутки), устойчивая или неустойчивая желудочковая тахикардия морфологии БЛНПГ с нижней осью (паттерн эктопического субстрата выходного тракта ПЖ)



НОВЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДЛЯ ЛЖ. ПАДУЯ 2020

Желудочковые нарушения ритма данные ХМ-ЭКГ

Малый: частые желудочковые экстрасистолы (>500 в сутки), устойчивая или неустойчивая желудочковая тахикардия с морфологией БПНПГ с нижней осью (за исключением фасцикулярного паттерна)



КАК ПОСТАВИТЬ ДИАГНОЗ?

Для постановки определенного диагноза АКМП (право-доминантного типа) у пациента должно быть 2 больших критерия или 1 большой и 2 малых или 4 малых из разных категорий

Пограничный диагноз можно рассматривать при наличии у пациента 1 большого и 1 малого критериев, или 3 малых критериев

Вероятный диагноз АКМП стоит рассматривать при наличии 1 большого или 2 малых критериев из разных категорий (≥ 1 морфо-функциональный или структурный)

Диагноз лево-доминантной формы ставится у пациентов, которые демонстрируют структурные критерии (с или без морфо-функциональных ЛЖ) в сочетании с мутациями в генах, характерных для АКМП.

