

Класифікації кардіоміопатій та міокардитів, які були затверджені на ІХ Національному конгресі кардіологів України (Київ, вересень 2008).

В даних класифікаціях враховані зміни, що запропоновані Американською асоціацією серця (ААС) та Європейським Товариством кардіологів (ЄТК).

Проект класифікації кардіоміопатій.

В основу нової класифікації КМП покладено класифікацію ЄТК 2008 року.

Визначення.

Кардіоміопатія - патологія міокарду, при якій відбуваються його структурні або функціональні порушення, і які не зумовлені ішемічною хворобою серця, гіпертензією, клапанними вадами і вродженими захворюваннями серця.

Види (фенотипи) КМП:

- I. ГКМП (гіпертрофічна КМП);
- II. ДКМП (дилатаційна КМП);
- III. АДПЖ (аритмогенна дисплазія правого шлуночка);
- IV. РКМП (рестриктивна КМП);
- V. Некласифіковані:
 - 1) некомпактний міокард;
 - 2) стрес-індукована (КМП Такацубо);

Усі види (фенотипи) КМП, в свою чергу, поділяються на:

A. Сімейні/спадкові (генетичні):

1. неідентифіковані генні дефекти;
2. підтип захворювання:
 - a. з відомим геном: мутації генів саркомерних, регуляторних, цитоскелетних білків, руанідинових рецепторів (RyR2), білку вставного диску і т.і.;
 - б. мітохондриальні КМП;
 - в. хвороби метаболізму:
 - порушення накопичення глікогену:
 - II типу - хвороба Помпе (Pompe's disease);
 - III типу – хвороба Форбе (Forbes diseases);
 - хвороба Данону (Danon disease);
 - лизосомальні хвороби накопичення:
 - хвороба або синдром Андерсона-Фабрі (Anderson-Fabry disease),
 - синдром Харлера (Hurler's syndrome або Hurler-Pfaundler syndrome);
 - порушення метаболізму жирних кислот;

Б. Несімейні/набуті (негенетичні):

- a. ідіопатичні;
- б. підтип захворювання:
 - токсична КМП (в тому числі індукована медикаментозно, радіаційним ураженням і т.і.);
 - ендокринні КМП;
 - аліментарні (нутритивні) КМП: дефіцит тіаміну, селену, гіпофосфатемія, гіпокальціємія і т.д.;

- алкогольна КМП;
- тахікардіопатія;
- перипартальна КМП;
- «спортивне серце»;
- КМП у дітей, матері яких хворіють на інсулінзалежний цукровий діабет;
- запальна КМП/міокардит *.

Слід підкреслити, що продовжується дискусія з питання про можливість включення в розділ КМП:

I. синдромальних або вторинних КМП:

- 1) синдром Нунана (Noonan's syndrome);
- 2) синдром ЛЕОПАРД (LEOPARD syndrome або cardiomyopathic lentiginosis);
- 3) Атаксія Фрідріха (Friedreich's ataxia);
- 4) Синдром Беквіта-Ведермана (Beckwith-Wiedemann syndrome або EMG syndrome);
- 5) Синдром Свіра (Swyer's syndrome).

II. порушень іонних каналів - «каналопатій»:

- 1) синдром подовженого інтервалу QT (LQTS);
- 2) синдром Бругада;
- 3) синдром скороченого інтервалу QT (SQTS);
- 4) синдром Ленегре (Lenegre);
- 5) катехоламінергічна поліморфна шлуночкова тахікардія (CPVT);
- 6) Азійський синдром нез'ясованої раптової нічної смерті (Asian SUNDs).

* - *запальна КМП/міокардит* – хронічний міокардит з дисфункцією лівого шлуночка та при відсутності інфекційного агента в тканинах міокарду.

Класифікації міокардитів.

В її основу покладена класифікація, що була прийнята на VI Конгресі кардіологів України (Київ, 2000). Доповнення внесені згідно останнім рекомендаціям ААС та ЄТК з діагностики міокардитів та запальної КМП.

Визначення.

Міокардит - ураження серцевого м'язу запального характеру, яке обумовлене безпосереднім або опосередкованим через імунні механізми впливом цілого ряду факторів, та асоційоване з порушеннями механічної або електричної функції серця.

I. Стадії:

- 1) гострий - I40;
- 2) підгострий - I40.10;
- 3) хронічний - I51.4;
- 4) міокардиофіброз - I51.4

II. Етіологія:

- 1) з встановленою етіологією I40, I41 (інфекційний - I40, бактеріальний - I41.0, вірусний - I41.1, паразитарний - I41.2, при інших захворюваннях - I41.8);
- 2) не уточненої етіології - I40.9.

III. Морфологічні особливості інфільтрату (за даними ендоміокардиальної біопсії (ЕМБ)):

- 1) лімфоцитарний;
- 2) еозинофільний;
- 3) гігантоклітинний;
- 4) гранулематозний.

IV. Поширеність:

- 1) вогнищевий - I40.1;
- 2) дифузний - I40.8.

V. Характер перебігу *:

- 1) легкий;
- 2) середньої важкості;
- 3) важкий.

VI. Ускладнення: порушення серцевого ритму і провідності, тромбоемболії та інші.

VII. Серцева недостатність: 0-III стадії, I-IV ФК.

- * - Легкий перебіг – переважно вогнищевий міокардит без збільшення порожнин та порушенням систолічної функції серця, без життєво небезпечних порушень серцевого ритму та провідності, СН I-0 стадії;
- Середньої важкості – вогнищевий або дифузний міокардит з незначним збільшенням порожнин серця та помірним порушенням (або без дисфункції) систолічної функції серця, без життєво небезпечних порушень серцевого ритму та провідності, СН I-IIA стадії;
- Важкий - переважно дифузний міокардит із кардіомегалією, значними порушеннями систолічної функції серця та проявами СН II А-Б стадії, з життєво небезпечними порушеннями серцевого ритму та провідності.

У об'єднаних рекомендаціях ААС та ЄТК визначені показання до проведення ЕМБ для діагностики міокардитів в клінічній практиці (L.T Cooper., et al. 2007).

- ЕМБ **слід проводити** у випадках СН, яка розвинулась без будь-яких причин і:
 1. **продовжується більш ніж два тижні та асоціюється з порушеннями гемодинаміки при нормальному або дилатованому ЛШ;**
 2. **продовжується від 2-х тижнів до 3-х місяців, асоціюється з дилатацією ЛШ та супроводжується:**
 - а. розвитком шлуночкових порушень серцевого ритму,
 - б. розвитком АВ-блокади II ступеня типу Мобіц II або АВ-блокади III ступеня;
 - в. недостатньою ефективністю звичайної терапії протягом 1-2 тижнів.
 3. **продовжується більш ніж 3 місяці, асоціюється з дилатацією ЛШ та супроводжується:**
 - а. розвитком шлуночкових порушень серцевого ритму,
 - б. розвитком АВ-блокади II ступеня типу Мобіц II або АВ-блокади III ступеня;
 - в. недостатньою ефективністю звичайної терапії протягом 1-2 тижнів
 4. **розвилась на фоні ДКМП незалежно від тривалості цього захворювання і асоціюється з підозрою на алергічну реакцію і еозинофілію.**
- ЕМБ **може бути виконана** у випадках розвитку СН, яка розвинулась без будь-яких причин і:
 - 1) **продовжується від 2-х тижнів до 3-х місяців, асоціюється з дилатацією ЛШ та не супроводжується:** розвитком шлуночкових порушень серцевого ритму, розвитком АВ-блокади II ступеня типу Мобіц II або АВ-блокади III ступеня, і недостатньою ефективністю звичайної терапії протягом 1-2 тижнів.

- 2) **продовжується більш ніж 3 місяці, асоціюється з дилатацією ЛШ та не супроводжується**: розвитком шлуночкових порушень серцевого ритму, розвитком АВ-блокади II ступеня типу Мобіц II або АВ-блокади III ступеня, і недостатньою ефективністю звичайної терапії протягом 1-2 тижнів.
- 3) **продовжується більш ніж 3 місяці, асоціюється з дилатацією ЛШ та не супроводжується**: розвитком шлуночкових порушень серцевого ритму, розвитком АВ-блокади II ступеня типу Мобіц II або АВ-блокади III ступеня, і недостатньою ефективністю звичайної терапії на протязі 1-2 тижнів.

- **Як виключення ЕМБ може бути проведена у випадках** розвитку приступів шлуночкової аритмії без якихось причин.