



ИССЛЕДОВАНИЯ В ОБЛАСТИ КАРДИОМИОПАТИЙ

Абдувохидов Аббос Бекзодович

студент 610 группы лечебного факультета-1

Хайдаров Одилхон Лазизович

студент 608 группы лечебного факультета-1

Мамасолиев Киличхон Мамасоли о'ғ'ли

студент 610 группы лечебного факультета-1

Джуракулов Жасур Джафарович

студент 610 группы лечебного факультета-1

Самаркандский Государственный Медицинский

Университет, г. Самарканд, Узбекистан

Аннотация:

Кардиомиопатии представляют собой группу заболеваний сердечной мышцы, характеризующихся структурными и функциональными изменениями миокарда, которые не связаны с артериальной гипертензией, врожденными пороками сердца или ишемической болезнью. Эти патологии являются важной причиной сердечной недостаточности и внезапной сердечной смерти. В зависимости от клинико-морфологических особенностей выделяют дилатационную, гипертрофическую, рестриктивную и аритмогенную кардиомиопатии, а также специфические формы, возникающие на фоне системных заболеваний и генетических нарушений.

Актуальность:

По данным Всемирной организации здравоохранения, распространенность кардиомиопатий составляет до 1 случая на 500 человек для гипертрофической формы и около 1 на 250 человек для дилатационной кардиомиопатии. Причины развития включают генетические мутации, вирусные инфекции,



International Conference on Modern Science and Scientific Studies

Hosted online from Madrid, Spain

Website: econfseries.com

20th January, 2025

токсические воздействия (например, алкоголь и препараты), аутоиммунные заболевания и метаболические нарушения.

Актуальность темы обусловлена ростом числа случаев заболевания, трудностями ранней диагностики и потребностью в разработке новых терапевтических подходов.

Ключевые слова: Внезапная сердечная смерть, MOGE, кардиомиопатия такоцубо, инстинктивная кардиомиопатия, гипертрофическая кардиомиопатия.

Материалы и методы исследования:

Клинические испытания были идентифицированы Pubmed до 30 марта 2021 года. Ключевые слова поиска были «кардиомиопатии, внезапная остановка сердца, дилатационная кардиомиопатия, гипертрофическая кардиомиопатия, рестриктивная кардиомиопатия, аритмогенная кардиомиопатия, синдром такоцубо». Исследования были отобраны, и их ссылки были рассмотрены для потенциального включения. Исследования, написанные на языках, отличных от английского, были исключены. Все выбранные исследования были качественно проанализированы.

Кардиомиопатии представляют собой гетерогенную группу патологий, характеризующихся структурными и функциональными изменениями сердца [1]. Недавно предложенная система нозологий MOGE(S) воплощает все эти характеристики и описывает морфофункциональный фенотип (M), вовлечение органа(ов) (O), генетический тип наследования (G), этиологическую аннотацию (E), включая генетический дефект или основное заболевание/субстрат, и функциональный статус (S) заболевания, используя как стадию Американского колледжа кардиологов/Американской кардиологической ассоциации, так и функциональный класс Нью-Йоркской кардиологической ассоциации. Предложенная номенклатура поддерживается веб-приложением и помогает в описании кардиомиопатии у симптоматических или бессимптомных пациентов и членов их семей в контексте генетического тестирования [2]. Дилатационная кардиомиопатия



International Conference on Modern Science and Scientific Studies

Hosted online from Madrid, Spain

Website: econfseries.com

20th January, 2025

является одной из основных причин сердечной недостаточности, она обычно характеризуется дилатацией и нарушением функции одного или обоих желудочков. У пациентов может развиваться сердечная недостаточность, и чаще всего симптомами могут быть аритмии, предсердные или желудочковые, и внезапная сердечная смерть [3,4]. Это заболевание можно классифицировать как первичную или вторичную ДКМП. Первичная ДКМП считается идиопатической, и диагноз может быть поставлен только после исключения вторичных причин [5].

Дилатационная кардиомиопатия является одной из основных причин сердечной недостаточности. Ее распространенность среди населения с сердечной недостаточностью составляет 1:250–400 пациентов, среди населения в целом — 1:2500 пациентов. Частота дилатационной кардиомиопатии составляет 7 случаев на 100 000 человек в год [6,7]. Кроме того, в 1990-х годах идиопатическая дилатационная кардиомиопатия была указана как ведущая причина трансплантации сердца в Соединенных Штатах Америки [8]. В детской популяции дилатационная кардиомиопатия составляет 60% кардиомиопатий, и дети в возрасте до 12 месяцев имеют самую высокую заболеваемость [9,10]. [3,4]. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) является наиболее распространенной наследственной кардиомиопатией, обусловленной мутациями в многочисленных генах. Рестриктивная кардиомиопатия (РКМ) — это заболевание сердечной мышцы, характеризующееся жесткостью стенок желудочков, приводящей к диастолической дисфункции, повышенному конечно-диастолическому давлению и расширению предсердий [1]. Аритмогенная кардиомиопатия (АКМП) — это патология, характеризующаяся замещением миокарда фиброзно-жировой тканью, что обуславливает развитие аритмий, снижение систолической функции и внезапную сердечную смерть, особенно у молодых пациентов [1]. Кардиомиопатия такоцубо, также известная как стресс-индуцированная кардиомиопатия или синдром разбитого сердца, определяется как внезапное начало дисфункции левого желудочка в ответ на сильный эмоциональный или физиологический стресс [1].



International Conference on Modern Science and Scientific Studies

Hosted online from Madrid, Spain

Website: econfseries.com

20th January, 2025

Результаты исследования: Американская кардиологическая ассоциация описывает систему классификации, которая классифицирует кардиомиопатию как первичную или вторичную. В первичных случаях процесс заболевания в основном ограничивается сердцем. Вторичная кардиомиопатия описывает состояния, при которых поражение сердца происходит как часть системного состояния. Эта система классификации несовершенна, и часто наблюдается наложение.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) является наиболее распространенной первичной кардиомиопатией с распространенностью 1:500 человек. Многие пациенты с ГКМП не имеют симптомов и диагностируются во время семейного скрининга.

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) имеет распространенность 1:2500 и является основным показанием к трансплантации сердца. ДКМП может возникнуть в любом возрасте, но чаще всего встречается у пациентов в возрасте от 40 до 59 лет. Характерные симптомы ДКМП включают аритмии и тромбоэмболические события. Патогенные или вероятно патогенные варианты были обнаружены в восьми генах, (20%) из которых не включены в стандартную коммерчески доступную панель дилатационной кардиомиопатии. Поражение ЛЖ при АРЖ характеризуется клиническими и сердечными магнитно-резонансными признаками, которые отличаются от тех, которые наблюдаются при ДКМП. Наиболее отличительной чертой фенотипа АРЖ-ЛЖ является большой объем фиброза, который напрямую и отрицательно влияет на систолическую функцию ЛЖ.

Рестриктивная кардиомиопатия является наименее распространенной из основных кардиомиопатий, составляя от 2% до 5% случаев. Рестриктивная категория включает в себя множество основных этиологий и определяется физиологической функцией, а не анатомией. Генетическая РКМП может быть вызвана мутациями в генах несаркомерных, саркомерных и саркомер-ассоциированных белков.

Кардиомиопатия такоцубо определяется как внезапное начало дисфункции левого желудочка в ответ на сильный эмоциональный или физиологический стресс. Чаще всего страдают женщины в постменопаузе. [11]



International Conference on Modern Science and Scientific Studies

Hosted online from Madrid, Spain

Website: econfseries.com

20th January, 2025

Лечение кардиомиопатий

Терапия направлена на замедление прогрессирования заболевания, устранение симптомов и предотвращение осложнений.

1. Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП):

- Медикаментозная терапия:
- Ингибиторы АПФ (эналаприл, лизиноприл) или антагонисты рецепторов ангиотензина II (лозартан) для снижения нагрузки на сердце.
- Бета-адреноблокаторы (метопролол, бисопролол) для улучшения сердечной функции и контроля частоты сокращений.
- Диуретики (фуросемид, спиронолактон) для уменьшения отеков и застоя жидкости.
- Антикоагулянты (варфарин) при риске тромбообразования.
- Имплантация устройств:
- Кардиовертер-дефибрилляторы для предотвращения внезапной сердечной смерти.
- Кардиостимуляторы при необходимости коррекции нарушений ритма.
- Трансплантация сердца: в случае тяжелой сердечной недостаточности, неподдающейся медикаментозной терапии.

2. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП):

- Медикаментозная терапия:
- Бета-адреноблокаторы или блокаторы кальциевых каналов (верапамил, дилтиазем) для снижения частоты сердечных сокращений и улучшения диастолической функции.
- Дизопирамид для уменьшения обструкции выходного тракта левого желудочка.
- Инвазивные методы:
- Септальная миэктомия для устранения обструкции.
- Алкогольная септальная абляция (инъекция алкоголя в перегородочную артерию для уменьшения гипертрофии).
- Имплантация кардиовертер-дефибриллятора: при высоком риске внезапной сердечной смерти.



International Conference on Modern Science and Scientific Studies

Hosted online from Madrid, Spain

Website: econfseries.com

20th January, 2025

3. Рестриктивная кардиомиопатия:

- Лечение направлено на устранение симптомов сердечной недостаточности и поддержание нормального ритма сердца.
- Диуретики для уменьшения застоя жидкости.
- Антиаритмические препараты при нарушениях ритма.
- Лечение основного заболевания (например, амилоидоза или саркоидоза).

4. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка:

- Медикаментозное лечение: антиаритмические препараты для предотвращения аритмий.
- Имплантация кардиовертер-дефибриллятора: при риске жизнеугрожающих аритмий.
- Ограничение физической активности для снижения риска аритмий.

Общие подходы:

- Генетическое консультирование при наследственных формах кардиомиопатий.
- Профилактика тромбоэмболических осложнений при наличии факторов риска.
- Регулярный мониторинг функции сердца с помощью ЭКГ и эхокардиографии.

Лечение должно быть индивидуализированным и проводиться под наблюдением кардиолога с учетом особенностей каждого пациента.

Выводы:

В частности, сообщалось, что ГКМП является наиболее важной причиной внезапной смерти на спортивной площадке в Соединенных Штатах. Излишне говорить, насколько важно знать, какие изменения в сердце из-за физической активности являются нормальными, а когда они являются патологическими. Однако очень важно достичь цели, достигнув периода, в котором фармакологические и инвазивные процедуры больше не будут единственными мерами для лечения кардиомиопатий, предотвращения внезапной смерти или трансплантации сердца. Есть надежда, что дальнейшее понимание



International Conference on Modern Science and Scientific Studies

Hosted online from Madrid, Spain

Website: econfseries.com

20th January, 2025

молекулярной генетики кардиомиопатий может привести к клиническим достижениям. В частности, будущие терапевтические подходы будут включать перепрофилированные молекулярно-направленные препараты, подавление генов на основе siRNA и редактирование генома.

Использованная литература:

1. Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G., Antzelevitch C., Corrado D., Arnett D., Moss A.J., Seidman C.E., Young J.B., American Heart Association Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups. *Circulation*. 2006;113:1807–1816. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287.
2. Arbustini E., Narula N., Tavazzi L., Serio A., Grasso M., Favalli V., Bellazzi R., Tajik J.A., Bonow R.O., Fuster V., et al. The MOGE(S) classification of cardiomyopathy for clinicians. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2014;64:304–318. doi: 10.1016/j.jacc.2014.05.027.
3. Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br. Heart J.* 1980;44:672. doi: 10.1136/hrt.44.6.672.
4. Richardson P., McKenna W., Bristow M., Maisch B., Mautner B., O'Connell J., Olsen E., Thiene G., Goodwin J., Gyrfas I., et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation*. 1996;93:841–842. doi: 10.1161/01.cir.93.5.841.
5. Mahmaljy H., Yelamanchili V.S., Singhal M. *Dilated Cardiomyopathy*. StatPearls Publishing; Treasure Island, FL, USA: 2021.
6. Reichart D., Magnussen C., Zeller T., Blankenberg S. Dilated cardiomyopathy: From epidemiologic to genetic phenotypes: A translational review of current literature. *J. Intern. Med.* 2019;286:362–372. doi: 10.1111/joim.12944.
7. Weintraub R.G., Semsarian C., Macdonald P. Dilated cardiomyopathy. *Lancet*. 2017;390:400–414. doi: 10.1016/S0140-6736(16)31713-5.
8. Manolio T.A., Baughman K.L., Rodeheffer R., Pearson T.A., Bristow J., Michels V.V., Abelmann W.H., Harlan W.R. Prevalence and etiology of idiopathic dilated



International Conference on Modern Science and Scientific Studies

Hosted online from Madrid, Spain

Website: econfseries.com

20th January, 2025

cardiomyopathy (summary of a National Heart, Lung, and Blood Institute workshop) Am. J. Cardiol. 1992;69:1458. doi: 10.1016/0002-9149(92)90901-A.

9. Towbin J.A., Lowe A.M., Colan S.D., Sleeper L.A., Orav E.J., Clunie S., Messere J., Cox G.F., Lurie P.R., Hsu D., et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. JAMA. 2006;296:1867–1876. doi: 10.1001/jama.296.15.1867.

10. Nugent A.W., Daubeney P.E., Chondros P., Carlin J., Cheung M., Wilkinson L.C., Davis A., Kahler S.G., Chow C., Wilkinson J.L., et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. N. Engl. J. Med. 2003;348:1639. doi: 10.1056/NEJMoa021737.

11. Tiziana Ciarambino, Giovanni Menna , Gennaro Sansone , Mauro Giordano. Cardiomyopathies: An Overview
2021 Jul 19;22(14):7722.