

СТАНДАРТИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ

Классификация кардиомиопатий: рекомендации рабочей группы по заболеваниям миокарда и перикарда Европейского общества кардиологов¹

В клинической медицине классификации используют для стандартизации номенклатуры заболеваний, их группирования на основе сходства и различий морфологических проявлений, или биохимических, или генетических отклонений. В течение более 30 лет термин «кардиомиопатия» (КМП) использовали для описания заболеваний сердца с определенными морфологическими признаками и нарушениями функции [1, 8, 17, 18]. Цель настоящего документа — обновление классификации КМП, рекомендованной для использования в клинической практике.

Обоснование новой классификации

Первая классификация КМП базировалась на допущении о том, что, несмотря на недостаточное понимание причин отдельных видов КМП и лежащих в их основе патофизиологических нарушений, они являются различными нозологическими единицами, которые не переходят друг в друга. К КМП относили первичные заболевания миокарда неизвестной этиологии, в отличие от заболеваний миокарда известной этиологии или ассоциированных с системными заболеваниями, которые называли вторичными, или специфическими, заболеваниями миокарда. С течением времени, по мере установления причин заболеваний, которые ранее считали идиопатическими, различия между первичными и вторичными заболеваниями миокарда

стали стираться. Недавно комитет экспертов Американской ассоциации кардиологов (ААК) предложил новый принцип классификации КМП, согласно которому термин «первичное заболевание миокарда» было решено использовать для описания заболеваний, при которых сердце является единственным или преимущественно пораженным органом, а термин «вторичное заболевание миокарда» употреблять для описания заболеваний, в которых дисфункция миокарда является одним из проявлений системного заболевания [13]. Тем не менее такой подход также не лишен недостатков, так как многие заболевания, относящиеся к т. н. первичным КМП, могут сопровождаться существенными экстракардиальными проявлениями, и, наоборот, при многих вторичных (в соответствии с этими рекомендациями) КМП может преимущественно (или исключительно) поражаться сердце.

Поскольку причиной многих КМП служат мутации генов, кодирующих различные белки миокарда, альтернативным подходом является классификация КМП в зависимости от вида вызывающих их генетических дефектов [19]. Тем не менее в клинической практике путь от диагноза до лечения редко начинается с определения лежащих в основе заболевания генетических мутаций. Чаще у пациента с теми или иными симптомами или случайно выявленными клиническими признаками выявляют определенные изменения при скрининговом обследовании. Даже в случае, когда генетический дефект в семье известен, для постановки диагноза клинически значимого заболевания у носителей мутаций необходимо наличие соответствующего морфологического фенотипа. Поэтому мы полагаем, что клинически ориентированная классификация, в которой заболевания миокарда сгруппированы в соответствии с изменениями морфологии желудочков сердца и их функции, остается наиболее полезной для диагностики и лечения пациентов с отягощенным семейным анамнезом.

¹ Eur. Heart J.— 2008.— Vol. 29, N 2.— P. 270–276.

Стаття надійшла до редакції 21 квітня 2009 р.

Амосова Катерина Миколаївна, чл.-кор. АМН України,
д. мед. н., проф., зав. кафедри
01023, м. Київ, вул. Шовковична, 39/1. Тел. (044) 255-14-46

Новая классификация

КМП определяют как заболевание миокарда, при котором миокард структурно и функционально патологически изменен при отсутствии заболеваний коронарных артерий, артериальной гипертензии, клапанной патологии, врожденных заболеваний сердца, способных вызвать наблюдаемые изменения миокарда.

КМП разделяют на специфические морфологические и функциональные фенотипы, каждый из которых подразделяется на семейные и несемейные формы (рисунок). К семейным относятся случаи одного и того же заболевания или фенотипа, наблюдаемого у одного или более членов семьи, которое вызвано (или могло быть вызвано) одной и той же генетической мутацией и не связано с какой-либо приобретенной кардиальной патологией или системным заболеванием. Большинство семейных КМП относятся к моногенным заболеваниям, то есть таким, при которых одного генного дефекта достаточно для того, чтобы вызвать характерные проявления патологии. Моногенная КМП может быть спорадической, когда мутация, приводящая к заболеванию, возникла впервые. Согласно этой классификации, КМП у пациентов с впервые выявленной мутацией (*de novo*) относят к категории семейной, так как заболевание может в последствии передаваться по наследству.

К несемейным относятся КМП, которых нет у других членов семьи (на основании анализа семейного анамнеза и клинической оценки). Они подразделяются на идиопатические, причина которых не известна, и приобретенные, при которых дисфункция желудочков является осложнением заболевания, а не его проявлением. В отличие от классификации ВОЗ (WHO) 1995 года, к КМП не относятся случаи вторичной дисфункции левого желудочка (ЛЖ), связанной с окклюзией коронарных артерий, артериальной гипертензией, клапанной патологией и врожденными заболеваниями сердца, поскольку, с клинической точки зрения, диагностика и лечение этих заболеваний коренным образом отличаются от подходов при лечении большинства КМП.

Эксперты ААК предложили относить к КМП генетически обусловленную патологию ионных каналов и нарушения проводимости [2]. Такой подход, однако, представляется неправомерным.

Значение для клинической практики

Наиболее важным доводом в пользу предложенной классификации КМП является ее соответствие клинической практике. Разделение КМП на семейные и несемейные направлено на повышение осознания врачами роли генетических дефектов как причины дисфункции миокарда, а следовательно, целесообразности соответствующего дополнительного обследования. Диагностические алгоритмы в каждом случае планируется представить в следующих рекомендациях.

Подтипы кардиомиопатий

Исторически определение большинства КМП основывалось на отсутствии специфических признаков или ассоциированных заболеваний. В данной классификации предлагается отойти от прежней концепции постановки диагноза КМП методом исключения и сосредоточиться на оценке изменений морфологии и функций сердца. Это предусматривает отказ от разграничения КМП и специфических заболеваний миокарда (за исключением артериальной гипертензии, ишемической болезни сердца, клапанной патологии, врожденных заболеваний сердца). Цель этих рекомендаций — дать большее представление о широком спектре заболеваний, которые могут вызывать КМП.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП)

До недавнего времени определение ГКМП базировалось на выраженной гипертрофии миокарда

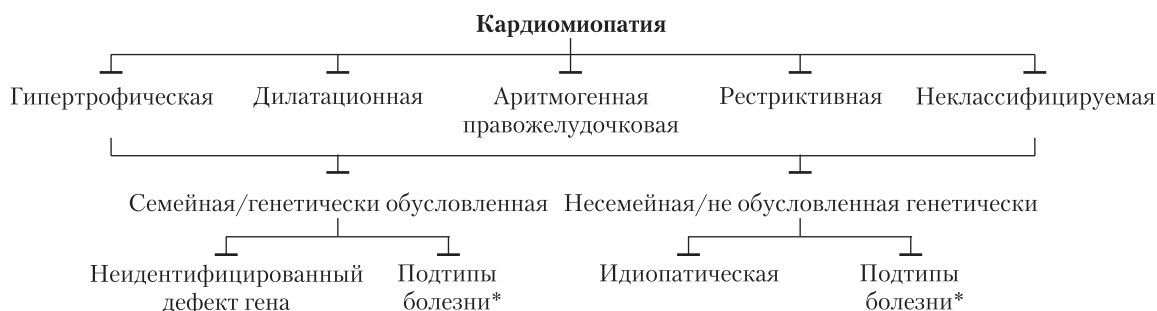


Рисунок. Классификация КМП

* См. таблицу.

при отсутствии причин для гемодинамической перегрузки, способной вызвать такую гипертрофию, и системных заболеваний, таких как амилоидоз и гликогенозы [1, 6, 8, 12, 17, 18]. Такой подход обеспечивал разделение заболеваний, сопровождавшихся гипертрофией кардиомиоцитов, от заболеваний, при которых увеличение массы миокарда ЛЖ и толщины его стенки обусловлено инфильтрацией интерстиция или внутриклеточным отложением продуктов метаболизма. Однако на практике часто невозможно дифференцировать эти два феномена с помощью неинвазивных методов обследования, таких как ЭхоКГ или магнитно-резонансная томография. С таких позиций единственным методом верификации диагноза ГКМП остается гистологическое исследование (биоптатов миокарда). Однако из-за очагового характера поражения миокарда при большинстве его заболеваний достоверно дифференцировать эти две группы состояний можно лишь при аутопсии. Согласно предложенной классификации, внутриклеточное накопление метаболитов не исключает диагноза ГКМП, критерием которой является увеличение толщины стенки или массы желудочков без гемодинамической перегрузки (артериальной гипертензии, клапанной патологии).

Такой подход неизбежно несет в себе противоречивость, но он базируется на терминологии, используемой в клинической, прежде всего педиатрической, практике. Потенциальная неточность (в патологическом смысле) термина «гипертрофический» в некоторых клинических ситуациях, на наш взгляд, компенсируется смещением акцента на стимулирование развития диагностической стратегии, основанной на данных анамнеза, физического осмотра и неинвазивных исследований.

Рабочая группа отдельно рассмотрела вопрос классификационной принадлежности амилоидоза, который исторически считался вариантом рестриктивной КМП (РКМП), хотя с морфологической точки зрения, амилоидоз не соответствует многим критериям предыдущего определения РКМП. Аргументами в пользу данного утверждения являются накопление амилоида не внутри кардиомиоцитов, а в интерстиции, что не соответствует понятию «гипертрофия», а также наличие, в отличие от других причин, утолщения миокарда, характерных признаков на ЭКГ и при использовании других методов визуализации сердца, что дает возможность установить диагноз. С другой стороны, с позиций морфологического принципа классификации КМП, увеличение толщины стенки желудочка, вызванное амилоидозом, требует отнесения этого заболевания к ГКМП. Окончательное решение экспертов было рекомендовать причислять амилоидоз к возможным причинам как РКМП, так и ГКМП. Это следует учитывать при дифференциальной диагностике, так как чет-

ко определить его нозологическую принадлежность невозможно.

При отсутствии артериальной гипертензии и клапанной патологии гипертрофия ЛЖ в общей популяции встречается приблизительно в соотношении 1:500 [6,12]. Во многих таких случаях наблюдается семейное заболевание с аутосомно-доминантным наследованием, вызванное мутациями генов, кодирующих различные белки миокардиальных саркомеров. У большинства таких пациентов определяется асимметричность гипертрофии с преобладанием в межжелудочковой перегородке и хаотичным расположением миоцитов при гистологическом исследовании. Полость ЛЖ обычно уменьшается, а его фракция укорочения выше нормы. Развитие дилатации ЛЖ и его систолической дисфункции с течением времени происходит редко (не более чем у 10 % пациентов). Все виды гипертрофии соответствуют патологии белков саркомеров, но концентрическая гипертрофия чаще наблюдается у пациентов с такими метаболическими заболеваниями, как болезнь Андерсона — Фабри, митохондриальная цитопатия и болезнь отложения гликогена. Дополнительными диагностическими критериями у таких пациентов являются характерный тип наследования (аутосомно-рецессивный и связанный с X-хромосомой), а также симптомы и признаки системного заболевания у профессиональных спортсменов. Физические тренировки высокой интенсивности сопровождаются физиологическими изменениями морфологии ЛЖ, которые требуют дифференциальной диагностики с патологическим фенотипом, но выраженное утолщение миокарда, как у пациентов с ГКМП, встречается редко — менее чем у 2 % спортсменов мужского пола [12]. В молодом возрасте ГКМП часто ассоциируется с врожденными синдромами, наследственными метаболическими нарушениями и нейромышечными заболеваниями. В семейных случаях наблюдаются различные виды наследования. Аутосомный доминантный тип у больных молодого возраста характерен для синдромов Нунана и LEOPARD, а аутосомный рецессивный — для атаксия Фридрейха [6].

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП)

Для ДКМП характерна дилатация ЛЖ с его систолической дисфункцией при отсутствии гемодинамической перегрузки (артериальной гипертензии, клапанной патологии) или ишемической болезни сердца, которые могли бы вызвать такое нарушение глобальной систолической функции ЛЖ. Дилатация правого желудочка (ПЖ) и его дисфункция могут быть, но они не обязательны для диагноза.

Частота ДКМП в общей популяции не известна, но она явно зависит от возраста и региона проживания. Не менее 25 % пациентов западных стран имеют признаки семейного заболевания преимущественно с аутосомно-доминантным типом наследования [3, 4, 15]. Семейное заболевание следует также подозревать в случаях кардиальной смерти родственников в молодом возрасте, поражения проводящей системы сердца или скелетной миопатии. Аутосомно-доминантные формы заболевания связаны с мутациями в генах белков саркомеров цитоскелета/Z-полоски, ядерной мембраны и вставочных дисков. Связанные с X-хромосомой заболевания, ассоциированные с ДКМП, включают мышечные дистрофии (Беккера и Дюшенна). ДКМП может также наблюдаться у пациентов с митохондриальными цитопатиями и наследственными метаболическими заболеваниями (например, гемохроматозом). Причинами приобретенных случаев ДКМП могут быть дефицит питания, эндокринные дисфункции и применение кардиотоксических препаратов (таблица).

ДКМП может встречаться на поздней стадии инфекционного воспалительного поражения миокарда. В отличие от острого (активного) миокардита, при котором размеры полости ЛЖ обычно не изменены, для воспалительной ДКМП характерны наличие в миокарде клеточных элементов хронического воспаления в сочетании с дилатацией полости ЛЖ и снижением фракции выброса. В таких случаях для подтверждения диагноза необходимо гистологическое или иммуноцитохимическое исследование. У части пациентов с воспалительной ДКМП выявляют персистенцию вирусных белков в миокарде, хотя признаки персистенции вируса могут наблюдаться и без воспаления.

Термин «умеренно дилатационная застойная КМП» использовали для описания заболеваний у пациентов с выраженной сердечной недостаточностью и тяжелой систолической дисфункцией ЛЖ без гемодинамического синдрома рестрикции и значительной дилатации ЛЖ при увеличении полости не более чем на 10–15 % от нормы. Более чем у 50 % таких больных отягощен семейный анамнез. Хотя некоторые патологические признаки отличаются, клиническая картина и прогноз такой формы ДКМП с умеренной дилатацией ЛЖ очень похожи на таковые при типичной ДКМП [10].

Перипартальная (послеродовая) КМП является формой ДКМП, для которой характерно развитие признаков сердечной недостаточности в течение последнего месяца беременности или первых 5 мес после родов [5]. Предполагаемые этиологические факторы: миокардит, аутоиммунные реакции, связанные с влиянием клеток плода гемопоэтического происхождения на мать и гемодинамическую перегрузку, связанную с беременностью. Перипартальная КМП может возникать в любом возрасте, но

еще отмечается у женщин после 30 лет всех этнических групп, практически одинаково часто сопровождается первой и повторные беременности и чаще развивается при гестационной гипертензии, многоплодной беременности, токолитической терапии.

Рестриктивная кардиомиопатия

Рестриктивный тип нарушений функции ЛЖ характеризуется нарушением его наполнения, при котором повышенная жесткость миокарда приводит к существенному повышению внутрижелудочкового давления при небольшом увеличении объема. Такой рестриктивный тип нарушения кардиогемодинамики может наблюдаться при широком круге различной патологии [11]. В данной классификации КМП определение РКМП предусматривает наличие рестриктивного типа нарушения диастолического наполнения ЛЖ при нормальном или уменьшенном диастолическом объеме одного или обоих желудочков, нормальном или уменьшенном систолическом объеме и нормальной толщине стенок желудочков. Принято считать, что систолическая функция желудочков при РКМП сохранена, однако истинная сократительная способность редко бывает нормальной. Рестриктивный тип нарушения диастолического наполнения ЛЖ может встречаться у пациентов с конечной стадией ГКМП и ДКМП, однако такие случаи не следует относить к РКМП.

Распространенность РКМП не известна. Вероятно, среди всех КМП она самая редкая. РКМП может быть идиопатической, семейной или вызванной различными системными заболеваниями, в частности, амилоидозом, саркоидозом, карциноидной болезнью сердца, склеродермией и токсическим воздействием на сердце антрациклина. Семейная РКМП часто характеризуется аутосомно-доминантным типом наследования и в некоторых семьях вызвана мутацией гена тропонина I. В других случаях семейная РКМП сопровождается поражением проводящей системы сердца, вызванным мутациями гена десмина, которые обычно бывают при скелетной миопатии. Редко семейная РКМП может ассоциироваться с аутосомно-рецессивным типом наследования (например, при гемохроматозе, вызванном мутациями гена HFE, или болезни накопления гликогена) или наследованием, сцепленным с X-хромосомой (болезнь Андерсона — Фабри).

Рестриктивный тип нарушения наполнения ЛЖ может быть также вызван патологией эндокарда (фиброз, фиброэластоз, тромбоз), при которой нарушается диастолическая функция. Эти заболевания можно разделить на подгруппы в зависимости от наличия эозинофилии, которые получили названия «эндомиокардиальные заболевания с гипер-

Т а б л и ц а

Примеры различных заболеваний, как причин кардиомиопатий

ГКМП	ДКМП	АПЖКМП	РКМП	Неклассифицируемые
Наследственные				
<p>Наследственная с неизвестным геном</p> <p>Мутации саркомерных белков: тяжелых цепей β-миозина; протеина C, связывающий сердечный миозин; сердечного тропонина I; тропонина-T; α-тропомиозина; легких цепей собственно миозина; легких цепей регуляторного миозина; сердечного актина; тяжелых цепей α-миозина; титина; тропонина C; мышечного протеина LIM</p> <p>Болезни накопления гликогена (например, Помпе, PRKAG2, Форбса, Данона)</p> <p>Болезни накопления лизосом (например, Андерсона—Фабри, Харлера)</p> <p>Нарушения обмена жирных кислот</p> <p>Недостаток карнитина</p> <p>Недостаток киназы фосфоорилазы B</p> <p>Митохондриальные цитопатии</p> <p>Синдромные ГКМП: синдром Noonan's; синдром LEOPARD; атаксия Фридрейха; синдром Beckwith—Wiedemann; синдром Swyer's</p> <p>Другие: семейный амилоидоз</p>	<p>Наследственная с неизвестным геном</p> <p>Мутации саркомерных белков (см. ГКМП)</p> <p>Мутации белков Z-полосы:</p> <p>Мутации генов цитоскелета: дистрофина; десмина; метавинкулина; сакрогликанового комплекса; CRYAB; эпикардина</p> <p>Мутации генов ядерной мембраны: ламина A/C; эмерина</p> <p>ДКМП со слабо выраженной дилатацией полостей</p> <p>Мутации генов белка вставочных дисков (см. АПЖКМП)</p> <p>Митохондриальные цитопатии</p>	<p>Наследственная с неизвестным геном</p> <p>Мутации белка вставочных дисков: плакоглобина; десмоплакина; плакофиллина 2; десмоглеина 2; десмоколина 2</p> <p>Мутации белка сердечного рецептора риаодина (RyR2)</p> <p>Мутации трансформирующего фактора роста β3 (TGFβ3)</p>	<p>Наследственная с неизвестным геном</p> <p>Мутации саркомерных белков: тропонина I (РКМП ± ГКМП); миозина легких цепей</p> <p>Семейный амилоидоз транстиретин (РКМП+нейропатия); аполипопротеин (РКМП+нефропатия)</p> <p>Десминопатия Pseuxanthoma elasticum</p> <p>Гемохроматоз</p> <p>Болезнь Андерсона—Фабри</p> <p>Болезнь накопления гликогена</p>	<p>«Некомпактный» левый желудочек</p> <p>Синдром Barth</p>
Ненаследственные				
<p>Ожирение</p> <p>Младенцы женщин с сахарным диабетом</p> <p>Занятия спортом</p> <p>Амилоидоз (AL/преальбумин)</p>	<p>Миокардит (инфекционный/токсический/иммунный)</p> <p>Болезнь Kawasaki</p> <p>Эозинофилия (синдром Churg Strauss)</p> <p>Персистенция вирусов</p> <p>Воздействие лекарств</p> <p>Послеродовая</p> <p>Эндокринная</p> <p>Нутритивная — (тиамин, карнитин, селен, гипофосфатемия, гипокальциемия)</p> <p>Алкогольная</p> <p>Тахикардиомиопатия</p>	<p>Воспаление?</p>	<p>Амилоидоз (AL/преальбумин)</p> <p>Склеродермия</p> <p>Эндомиокардиальный фиброз: гиперэозинофильный синдром; идиопатический; вследствие хромосомных aberrаций; лекарственный (серотонин, эрготамин, ртуть)</p> <p>Карциноидная болезнь сердца</p> <p>Метастазы раковых опухолей</p> <p>Ионизирующее воздействие</p> <p>Радиация</p> <p>Воздействие лекарств (антрациклины)</p>	<p>КМП</p> <p>Тако-Тсубо</p>

АПЖКМП — аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия.

эозинофилией» (их относят к гиперэозинофильному синдрому) и «эндомиокардиальные заболевания без гиперэозинофилии» (например, эндомиокардиальный фиброз). Приобретенные формы эндомиокардиального фиброза могут вызываться паразитарной инвазией, приемом некоторых медикаментов, таких как метисергид, воспалительным и нутритивным факторами. Фиброз эндокарда вносящих протоках ПЖ и/или ЛЖ часто вызывает недостаточность атриовентрикулярных клапанов. Изолированное поражение ЛЖ приводит к развитию застойных явлений в легких, а превалирующее поражение ПЖ — к правожелудочковой сердечной недостаточности.

Эндомиокардиальный фиброз следует отличать от эндокардиального фиброэластоза, возникающего в раннем детстве и характеризующегося утолщением стеночного эндокарда в основном ЛЖ вследствие пролиферации фиброзных и эластических элементов. Это часто ассоциируется с врожденными мальформациями и, по некоторым данным, связано с вирусной инфекцией, в частности паротитом.

Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия (АПЖКМП)

В отличие от ГКМП, ДКМП и РКМП, для АПЖКМП при гистологическом исследовании характерно прогрессивное замещение миокарда ПЖ жировой и фиброзной тканями в пределах т. н. треугольника дисплазии, находящегося между выносящим и приходящим путями ПЖ и верхушкой. Чаще такие патологические изменения приводят к функциональным и морфологическим нарушениям в ПЖ, но могут возникать и в ЛЖ, проявляясь клинически в виде ДКМП, или в обоих желудочках при отсутствии выявляемых клинически структурных изменений в каком-либо из них. Согласно данной классификации КМП, в основе АПЖКМП лежит дисфункция ПЖ (общая или региональная) с вовлечением ЛЖ или без при гистологических признаков заболевания и/или изменениях ЭКГ, в соответствии с опубликованными ранее критериями [14].

Хотя АПЖКМП встречается редко (1:5 000), она является частой причиной внезапной смерти у молодых людей в некоторых регионах Европы. Выделяют аутосомно-рецессивные формы АПЖКМП (например, синдромы Наксоз или Карвайл, вызванные мутациями в генах, кодирующих плакоглобин и десмоплакин соответственно), однако в основе большинства случаев лежит аутосомно-доминантный тип наследования, связанный с мутациями в генах, кодирующих плакофелин 2 и другие белки десмосом кардиомиоцитов (см. таблицу). С

фенотипом АПЖКМП могут ассоциироваться также мутации в генах TGF- β и рецептора Ryanodine.

Неклассифицируемые кардиомиопатии

«Некомпактный» ЛЖ (НКЛЖ) характеризуется наличием выраженной трабекулярности ЛЖ и глубокими интертрабекулярными нишами [9]. Стенка миокарда часто утолщена с тонким уплотненным эпикардиальным слоем и утолщенным эндокардиальным. У некоторых пациентов НКЛЖ сопровождается дилатацией ЛЖ и его систолической дисфункцией, которые у новорожденных могут быть преходящими.

Не совсем ясно, является НКЛЖ отдельной формой КМП или просто врожденной или приобретенной особенностью морфологии, которая может встречаться при многих фенотипически различных КМП. НКЛЖ может наблюдаться изолированно или в ассоциации с врожденными пороками сердца, такими как аномалия Эбштейна или цианотические пороки, а также с некоторыми нейромышечными заболеваниями. Распространенность НКЛЖ в популяции неизвестна. По некоторым данным, ее выявляют у 0,014 % больных, которым выполняют ЭхоКГ. В больших педиатрических исследованиях эту форму КМП считают наиболее частой причиной неклассифицируемых КМП [16]. НКЛЖ часто имеет семейный характер. При этом не менее чем у 25 % «асимптоматичных» родственников при ЭхоКГ выявляют различные изменения. К генам, в которых идентифицированы мутации, вызывающие данную КМП, относят G 4.5, кодирующий таффазин (мутация, сцепленная с X-хромосомой), альфа дистробревин, ZASP, актин, ламин, A/C и локус 11-й хромосомы p15.

Кардиомиопатия Тако-Тсубо. Синдром транзиторного баллонирования верхушки ЛЖ, или КМП Такотсубо, характеризуется транзиторной региональной дисфункцией, вовлекающей верхушку и/или среднюю часть ЛЖ при отсутствии стенозирующего коронарного атеросклероза, по данным коронаровентрикулографии. У пациентов внезапно возникает ангинозноподобная боль в грудной клетке, сопровождающаяся инверсией зубцов Т во многих отведениях ЭКГ. Иногда ей предшествует элевация сегмента ST. Незначительно повышаются уровни кардиоспецифических ферментов в крови [7]. Впервые описанная в Японии, эта форма КМП встречается у представителей европеоидной расы в Европе и Северной Америке. Большинство случаев зарегистрировано у женщин в период менопаузы. Симптомам часто предшествует эмоциональный или физический стресс. У большинства пациентов повышается концентрация норадреналина в крови, и в 16 % случаев регистрируется динамический градиент давления в полости ЛЖ, который вскоре ис-

чезає. Функція ЛЖ обычно нормалізується в течение нескольких дней или недель, и рецидивы встречаются редко. Подобный тип обратимой дисфункции миокарда иногда регистрируют у пациентов с внутрисердечным кровотечением или при других острых церебральных катастрофах (т. н. нейрогенное оглушение миокарда).

Недостатки классификации

Неизбежно существуют обстоятельства, при которых по предложенной классификации нельзя достаточно полно описать сложные фенотипические проявления заболевания. К наиболее распространенным относятся возможность возникновения различных КМП при одной и той же генетической мутации, а также способность различных мутаций вызывать одну и ту же форму КМП, переход одного фенотипа КМП в другой. Остается нерешенной проблема смешанного фенотипа, как, например, у пациентов с дилатированными и гипертрофированными желудочками.

Заклучение

В представленном документе предложена новая классификация КМП, которая отвечает целям повседневной клинической практики. Она отличается по некоторым позициям от классификации ВОЗ 1995 г. и классификации экспертов ААК. Особенности предложенной классификации:

- основывается на особенностях морфологических и функциональных фенотипов, а не на патофизиологических механизмах, часто гипотетических, которые больше пригодны для исследовательских целей;
- дополнительное разделение на семейную и не семейную формы для того чтобы привлечь внимание врачей к генетическим детерминантам КМП и необходимости проведения соответствующих диагностических тестов (включая поиск специфических мутаций);
- отказ от разделения на первичные и вторичные КМП;
- отход от постановки диагноза методом исключения в пользу поиска специфических диагностических признаков.

Подготовили **Е.Н. Амосова, Л.А. Ткаченко**

Литература

1. Abelman WH. Classification and natural history of primary myocardial disease // Prog. Cardiovasc. Dis.— 1984.— 27.— P. 73–94.
2. Adler E., Fuster V. SCN5A — a mechanistic link between inherited cardiomyopathies and predisposition to arrhythmias? // JAMA.— 2005.— 293.— P. 491–493.
3. Burkett E.L., Hershberger R.E. Clinical and genetic issues in familial dilated cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol.— 2005.— 45.— P. 969–981.
4. Dec G.M., Fuster V. Idiopathic dilated cardiomyopathy // N. Engl. J. Med.— 1994.— 331.— P. 1564–1575.
5. Elkajam U., Akhter M.W., Singh H. et al. Pregnancy associated cardiomyopathy. Clinical characteristics and a comparison between early and late presentations // Circulation.— 2005.— 111.— P. 2050–2055.
6. Elliott P., McKenna W.J. Hypertrophic cardiomyopathy // Lancet.— 2004.— 363.— P. 1881–1891.
7. Gianni M., Dentali F., Grandi A.M. et al. Apical ballooning syndrome or takotsubo cardiomyopathy: a systematic review // Eur. Heart J.— 2006.— 27.— P. 1523–1529.
8. Goodwin J.F. The frontiers of cardiomyopathy // Br. Heart J.— 1982.— 48.— P. 1–18.
9. Jenni R., Oechslin E.N., van der Loo B. et al. Isolated ventricular noncompaction of the myocardium in adults // Heart.— 2007.— 93.— P. 11–15.
10. Keren A., Gottlieb S., Tzivoni D. et al. Mildly dilated congestive cardiomyopathy. Use of prospective diagnostic criteria and description of the clinical course without heart transplantation. Circulation. 1990.— 81.— P. 506–517.
11. Kushwaha S.S., Fallon J.T., Fuster V. Restrictive cardiomyopathy // N. Engl. J. Med.— 1997.— 336.— P. 267–276.
12. Maron B.J., McKenna W.J., Danielson G.K. et al. American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents; European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines // Eur. Heart J.— 2003.— 24.— P. 1965–1991.
13. Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G. et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. An American Heart Association scientific statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee // Circulation.— 2006.— 113.— P. 1807–1816.
14. McKenna W.J., Thiene G., Nava A. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy // Br. Heart J.— 1994.— 71.— P. 215–218.
15. Mestroni L., Maisch B., McKenna W.J. et al. Guidelines for the study of familial dilated cardiomyopathies. Collaborative Research Group of the European Human and Capital Mobility Project on Familial Dilated Cardiomyopathy // Eur. Heart J.— 1999.— 20.— P. 93–102.
16. Nugent A.W., Daubeney P.E., Chondros P. et al., National Australian childhood cardiomyopathy study. Clinical features and outcomes of childhood hypertrophic cardiomyopathy: results from a national population-based study // Circulation.— 2005.— 112.— P. 1332–1338.
17. Report of the WHO/ISFC Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies // Br. Heart J.— 1980.— 44.— P. 672–673.
18. Richardson P., McKenna W., Bristow M. 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.— P. 841–842.
19. Thiene G., Corrado D., Basso C. Cardiomyopathies: is it time for a molecular classification? // Eur. Heart J.— 2004.— 25.— P. 1772–1775.