****

 **«Кардиомиопатии» (8 часов)**

**АКТУАЛЬНОСТЬ ТЕМЫ:** Актуальность кардиомиопатий определяется развитием тяжелых морфологических изменений при данной патологии, снижением насосной функции сердечной мышцы, носящей часто значительный и необратимый характер, приводящей к тяжелой недостаточности кровообращения, кардиомегалии и сложным нарушениям ритма и проводимости, к инвалидности и смерти часто в молодом возрасте.

**ЦЕЛИ ЗАНЯТИЯ:**

способствовать формированию у ординаторов умений по клиническому обследованию больных с кардиомиопатиями, разобрать этапы диагностического поиска при постановке диагноза кардиомиопатии. Научить правильно оценивать результаты лабораторных и инструментальных методов исследования, на основании данных клинического, лабораторного и инструментального исследований выявлять синдромы, начиная с ведущего, правильно формулировать диагноз в соответствии с классификацией, назначать рациональную терапию.

**учебно-целевые задачи:**

Для формирования профессиональных компетенцийординатор **должен знать**:

1.Определение кардиомиопатий, факторы риска. Эпидемиологию. Этиологию и патогенез заболевания.

2. Современную классификацию кардиомиопатий.

3. Этиотропную, патогенетическую и симптоматическую терапию кардиомиопатий. Показания к хирургическому лечению.

Для формирования профессиональных компетенций ординатор **должен уметь:**

1. Целенаправленно диагностировать кардиомиопатии.

2. Интерпретировать данные основных лабораторных, инструментальных исследований.

3. Составить план обследования при кардиомиопатии.

4. Формулировать и обосновывать развернутый клинический диагноз с учетом принятой классификации ВОЗ.

5. Назначать рациональную терапию, определять режим дозирования и адекватность дозы, длительность лечения.

6. Своевременно выявлять осложнения кардиомиопатии (ранние, поздние).

7. Определять показания к оперативному лечению.

8. Определять прогноз и дать рекомендации по диспансерному наблюдению и реабилитации. Владеть навыками профилактики кардиомиопатии.

**Программа самоподготовки к практическому занятию**

Порядок работы.

**1.**Ознакомиться с целями практического занятия и целями самоподготовки (задание №1).

**2.** Восстановить приобретенные за время обучения в ВУЗе знания, необходимые для изучения темы занятия (задание №2).

**3.** Проработайте основные положения по теме: «Кардиомиопатии» (задание №;3).

**4.** Уяснить, как следует пользоваться средствами решения задач (задание № 4): - схемой диагностического поиска; принципом дифференциального диагноза заболевания; выявлением возможных ошибок при постановке диагноза, тактике и рациональном подборе избранной терапии.

**Задание 1.** См. цели и учебно-целевые задачи.

**Задания 2.** Продумать сформулированные требования к базисным знаниям и умениям, приобретенным в ВУЗе и необходимым для изучения данной темы.

**Базисные знания и умения для формирования профессиональных компетенций ординатор должен знать из курсов:**

*Анатомии* - анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы.

*Патофизиология -* этиологическая роль инфекционных возбудителей, генетических факторов, иммунологических нарушений в патогенезе кардиомиопатии.

*Патанатомия -* морфология кардиомиопатии. Исходы, причины смерти

*Пропедевтика внутренних болезней* – семиотика заболеваний органов кровообращения. Методы физикального и инструментального исследования больных с патологией сердца. Умения: провести осмотр, пальпацию, перкуссию, аускультацию сердца и сосудов, выслушать шумы сердца, нарушения ритма, измерить АД, интерпретировать данные дополнительных исследований.

*Фармакология -* фармакодинамику и фармакокинетику применяемых групп препаратов; их дозы и способы введения, побочное действие.

При проведении усвоенных знаний ответьте на предлагаемые тесты, решите клиническую задачу и сравните их с эталоном ответов.

Контрольные тесты по теме «Кардиомиопатии»:

1. Для постановки предварительного диагноза гипертрофической кардиомиопатии на уровне амбулаторного приема характерно все, кроме:

 А. Молодой возраст.

 Б. Отягощенный семейный анамнез.

 +В. Систолический шум в прекордиальной области.

 Г. Систолический шум вдоль левого края грудины с эпицентром в 3-4 межреберье.

 Д. Акцент II тона на аорте.

2. Снижение сократительной функции левого желудочка наиболее характерно для:

 А. Гипертрофической кардиомиопатии.

 +Б. Дилатационной кардиомиопатии.

 В. Рестриктивной кардиомиопатии.

 Г. Всего перечисленного

 Д. Верно а, в.

3. Хирургическое лечение дилатационной кардиомиопатии :

 А. Кардиомиопластика.

 Б. Применение искусственного левого желудочка.

 В. Трансплантация сердца.

 +Г. Все выше перечисленное.

 Д. Верно а и б.

4. Осложнения, приводящие к летальному исходу при гипертрофической кардиомиопатии:

 А. Жизнеугрожающие аритмии.

 Б. Сердечная недостаточь.

 В. Тромбоэмболия.

 Г. Тампонада сердца.

 +Д. Верно а,б, в.

5. При каком заболевании миокарда показана профилактика инфекционного эндокардита?

 +А. Гипертрофической кардиомиопатии.

 Б. Дилатационной кардиомиопатии.

 В. Рестриктивной кардиомиопатии.

 Г. Дистрофии миокарда.

 Д. Хроническом миокардите.

6. Гистологические признаки дилатационной кардиомиопатии:

 А. Хаотическое расположение мышечных волокон.

 +Б. Правильное расположение мышечных волокон.

 +В. Гипертрофия ядер.

 +Г. Интерстициальный и заместительный фиброз.

7. Причины смерти при дилатационной кардиомиопатии:

+А. Сердечная недостаточность.

+Б. Тромбоэмболии.

 В. Перикардит.

8. Рентгенологические признаки дилатационной кардиомиопатии:

 А. Митральная конфигурация сердца.

 Б. Аортальная конфигурация сердца.

 +В. Увеличение всех камер сердца.

 Г. Нормальные размеры сердца.

9. Для гипертрофической кардиомиопатии при эхокардиографии характерно:

 +А. Гипертрофия межжелудочковой перегородки.

 Б. Увеличение полости левого желудочка.

 В. Увеличение полости правого желудочка.

 Г. Гипертрофия правого предсердия.

 Д. Гипертрофия левого предсердия.

10. Исходы дилатационной кардиомиопатии :

 +А. Хроническая сердечная недостаточность.

 + Б. Внезапная смерть.

 + В. Эмболия сосудов мозга.

 + Г. Отек легких.

 +Д. Кардиогенный шок.

 Е. Выздоровление.

**Задание 3.**

Проработать литературу по теоретическим вопросам, на основании которых возможно выполнение целевых видов деятельности.

**Рекомендуемая литература:**

**Основная литература:**

1. Арутюнов Г. П. Диагностика и лечение заболеваний сердца и сосудов: учеб. пособие / Г. П. Арутюнов. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 498 с. – 5 экз.
2. Беленков Ю. Н. Гипертрофическая кардиомиопатия / Ю. Н. Беленков, Е. В. Привалова, В. Ю. Каплунова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 392 с. - Текст: электронный // Электронная библиотечная система «Консультант врача». - URL: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970416587.html> (дата обращения 23.12.2019). - Режим доступа : для авторизованных пользователей.
3. Белялов Ф. И. Клинические рекомендации по кардиологии / под ред. Ф. И. Белялова - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 288 с. - Текст: электронный // Электронная библиотечная система «Консультант врача». - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441411.html> (дата обращения 23.12.2019). - Режим доступа : для авторизованных пользователей.
4. Благова О. В. Болезни миокарда и перикарда : от синдромов к диагнозу и лечению / О. В. Благова, А. В. Недоступ, Е. А. Коган. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 884 с. - Текст: электронный // Электронная библиотечная система «Консультант врача». - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970447437.html> (дата обращения 23.12.2019). - Режим доступа : для авторизованных пользователей.
5. Гавриш А. С. Ишемическая кардиомиопатия / А. С. Гавриш, В. С. Пауков - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 536 с. - Текст: электронный // Электронная библиотечная система «Консультант врача». - URL: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970433416.html> (дата обращения 23.12.2019). - Режим доступа : для авторизованных пользователей.
6. Моисеев В. С. Кардиомиопатии и миокардиты / В. С. Моисеев, Г. К. Киякбаев, П. В. Лазарев. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 512 с. - Текст: электронный // Электронная библиотечная система «Консультант врача». - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444771.html> (дата обращения 23.12.2019). - Режим доступа : для авторизованных пользователей.
7. Моисеев В. С. Кардиомиопатии и миокардиты : руководство / В. С. Моисеев, Г. К. Киякбаев. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 350 с.

**Дополнительная литература:**

1. Белялов Ф. И. Лечение болезней в условиях коморбидности / A. И. Белялов. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 512 с. - Текст: электронный // Электронная библиотечная система «Консультант врача». - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970450734.html> (дата обращения 23.12.2019). - Режим доступа : для авторизованных пользователей.
2. Рудой А. С. Генетические аортопатии и структурные аномалии сердца / А. С. Рудой, А. А. Бова, Т. А. Нехайчик. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 272 с. - Текст: электронный // Электронная библиотечная система «Консультант врача». - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440636.html> (дата обращения 23.12.2019). - Режим доступа : для авторизованных пользователей.
3. Чамсутдинов Н. У. Внутренние болезни. Т . 1 : Заболевания сердечно-сосудистой системы : руководство для практ. врачей / Н. У. Чамсутдинов, М. Д. Ахмедова, Д. Н. Абдулманапова ; ред. Н. У. Чамсутдинов. – М. : ВУНМЦ, 2010. – 578 с.
4. Абдрашитова А. Т. Алгоритмы диагностики и лечения в кардиологи. Ч. V: Некоронарогенные заболевания миокарда / А. Т. Абдрашитова, Т. Н. Панова, А. А. Демидов. - Астрахань : АГМА, 2013. - 90 с.
5. **Гипертрофическая кардиомиопатия / М. А. Чичкова, А. Х. Ахминеева, С. С. Гальцев, А. В. Кашин. - Астрахань : АГМА, 2012. - 215 с.**
6. **Кардиомиопатия : этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение : учеб.-метод. пособие / М. А. Чичкова, Е. М. Алексеева, О. С. Зотикова, И. К. Котельникова. – Астрахань : АГМА, 2012. – 96 с.**

1. Современное представление о сущности кардиомиопатии.

2. Основные этиологические факторы и патогенетические механизмы кардиомиопатии.

3. Кардиомиопатии: классификация, особенности современного течения, прогноз.

4. Клинические варианты течения кардиомиопатии. Особенности клиники, осложнения.

5. Лабораторные и инструментальные метода диагностики заболевания

6. Диагноз и дифференциальный диагноз кардиомиопатии.

7. Фармакотерапевтические подходы к лечению кардиомиопатии.

8. Выбор оптимальной терапии в зависимости от формы кардиомиопатии.

9. Показания к хирургическому лечению.

10. Методы профилактики кардиомиопатии. Диспансеризация.

**ЗАДАНИЯ 4.**

**Схема диагностического поиска и дифференциального диагноза при кардиомиопатии.**

*I этап.*

Заподозрить на основании жалоб больного, анамнеза болезни и жизни кардиомиопатию.

*II этап.*

Провести физикальное обследование пациента с определением этиологии, прогностической значимости.

*III этап.*

Составление программы лабораторно - инструментального обследования пациента, для подтверждения диагноза кардиомиопатии. Трактовка полученных данных.

*IV этап.*

Провести дифференциальную диагностику кардиомиопатии со следующими заболеваниями: ИБС (постинфарктный кардиосклероз с развитием аневризмы сердца), диффузные миокардиты тяжелого течения, приобретенные пороки сердца в стадии тотальной сердечной недостаточности, гипертоническая болезнь далеко зашедших стадий, болезни накопления (гемохроматоз, первичный амилоидоз с преимущественным поражением сердца).

*V этап*

Сформулировать клинический диагноз, обосновать его и детализировать согласно современной классификации.

 *VI этап*

Определить тактику лечения кардиомиопатии. Выбрать наиболее подходящую терапию, согласно этиологии. Определить тактику лечения с учетом фармакокинетики и фармакодинамики избранных препаратов, особенности патологических процессов и индивидуального состояния пациента. Возможные побочные действия избранных препаратов методы контроля, профилактики и коррекции. Оценить показания к хирургическому методу лечения.

**Задание 5**

1. Познакомьтесь с клиническими задачами – фантомами больного.

2. С помощью схемы диагностического поиска решите их.

3. Сверьте ваше решение с эталоном (задачи прилагаются).

**Ситуационные задачи:**

Больной К., 56 лет, поступил в стационар с жалобами на одышку в покое преимущественно инспираторного характера, отеки ног, ноющие боли в области сердца, сердцебиение и перебои в сердце, тяжесть и ноющие боли в правом подреберье.

Заболел 3 месяца назад без видимой причины, когда отметил появление одышки при небольшой физической нагрузке. Несмотря на проводившееся амбулаторное лечение мочегонными, сердечными гликозидами, состояние прогрессивно ухудшалось, в связи с чем госпитализирован. Выяснено, что отец и старший брат больного умерли от сердечной недостаточности, хотя не страдали гипертензией и ишемической болезнью сердца.

Объективно: общее состояние тяжелое. Ортопное. Одышка в покое с ЧДД 28 в 1 мин. Удовлетворительного питания. Кожные покровы бледные. Акроцианоз, слабый диффузный цианоз лица. Отмечается набухание и пульсация шейных вен. Выраженные отеки стоп и голеней. Грудная клетка правильной формы. Перкуторный звук притуплен в нижних отделах легких. Дыхание жесткое, в нижних отделах незвучные мелкопузырчатые хрипы.

Область сердца внешне не изменена. Верхушечный толчок разлитой, ослаблен, определяется в V межреберье по передней подмышечной линии. Границы относительной тупости существенно расширены во все стороны: правая - на 2,0 см кнаружи от правой парастернальной линии, верхняя - во II межреберье, левая - совпадает с верхушечным толчком. Тоны сердца на верхушке приглушены, II тон акцентирован на легочной артерии. Патологический 3 тон на верхушке, здесь же мягкий систолический шум. Пульс - 104 в 1 мин., аритмичный за счет частых (до 10 в 1 мин.) экстрасистол, пониженного наполнения и напряжения. АД - 95/70 мм рт ст Живот мягкий, умеренно болезнен в правом подреберье. Печень выступает на 3 см из-под края реберной дуги, плотноватая, край закруглен.

Общий анализ крови: эр. - 4,2х1012/л, Нв - 120 г/л, цв.п. - 0,9; тромбоциты - 400х109/л, лейк. - 8,0х109/л, пал. - 3%, эоз. - 2%, сегм. - 60%, лимф. - 28%, мон. - 7%, СОЭ - 10 мм/час. Биохим. ан. крови: АСТ - 0,35 ммоль/л, АЛТ - 0,4 ммоль/л, ДФА - 200 ед., СРБ - отрицательный, общ. белок - 7,8 г/л, альбумины - 57%, альфа-1-глобулины - 5%, альфа-2-глобулины - 10%, бетта-глобулины - 9%, гамма-глобулины - 19%.

 Общий анализ мочи: уд. вес - 1018, белок - 0,099 г/л, лейк. - 2-4 в п/зр., эр. - 3-5 в п/зр., гиалиновые цилиндры.

Эхокардиоскопия: расширение полостей сердца, незначительное утолщение задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки. Снижение фракции выброса левого желудочка до 40%.

*Дайте письменные ответы на следующие вопросы:*

1. Проведите диагностический поиск.

2. Сформулируйте предварительный диагноз.

3. Определите план обследования и необходимость проведения дополнительных исследований.

4. Сформулируйте клинический диагноз и укажите диагностические критерии.

5. Каковы показания к оперативному лечению при данном заболевании.

6. Какова оптимальная тактика лечения больной на данный момент.

***На первом этапе диагностического поиска*** сочетание жалоб, характерных для кардиомиопатии - выраженная общая слабость, на одышку в покое преимущественно инспираторного характера, отеки ног, ноющие боли в области сердца, сердцебиение и перебои в сердце, тяжесть и ноющие боли в правом подреберье заставляет заподозрить развитие у больного дилатационной кардиомиопатии, СН II Б стадии.

***На втором этапе диагностического поиска*** при осмотре выявлены кардинальные признаки данного заболевания:  [кардиомегалия](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9A%D0%B0%D1%80%D0%B4%D0%B8%D0%BE%D0%BC%D0%B5%D0%B3%D0%B0%D0%BB%D0%B8%D1%8F&action=edit&redlink=1" \o "Кардиомегалия (страница отсутствует)), перкуторные границы сердца расширены во все стороны, верхушечный толчок смещен влево-вниз, разлитой. При [аускультации](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%83%D1%81%D0%BA%D1%83%D0%BB%D1%8C%D1%82%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F) тоны сердца приглушены, выслушивается систолический шум относительной митральной и трикуспидальной недостаточности. О застойных явлениях в малом круге кровообращения говорит акцент 2 тона на легочной артерии. Обнаруживается набухание шейных вен, отечный синдром, [гепатомегалия](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%BE%D0%BC%D0%B5%D0%B3%D0%B0%D0%BB%D0%B8%D1%8F%22%20%5Co%20%22%D0%93%D0%B5%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%BE%D0%BC%D0%B5%D0%B3%D0%B0%D0%BB%D0%B8%D1%8F).

 ***На третьем этапе диагностического поиска*** определен план дополнительного обследования: ЭКГ, ЭХО-КС, рентгенография органов грудной клетки, общий анализ крови, анализ крови на АСТ, АЛТ, ДФА, СРБ, общий белок и белковые фракции, общий анализ мочи. Были выявлены дополнительные данные в пользу диагноза дилатационной кардиомиопатии – на ЭКГ (низкий вольтаж зубцов [комплекса QRS](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9A%D0%BE%D0%BC%D0%BF%D0%BB%D0%B5%D0%BA%D1%81_QRS&action=edit&redlink=1) в отведениях от конечностей в сочетании с высокой амплитудой зубцов комплекса QRS в грудных отведениях, есть признаки гипертрофии левого желудочка, желудочковые экстрасистолы. На рентгенографии определяется увеличение сердечной тени во все стороны, кардиоторакальный индекс более 55 %. Выявляют признаки застоя в легких.

Для верификации диагноза необходимо провести ЭХО-КГ (трансторакальную и чреспищеводную) для выявления увеличения размеров желудочков сердца (размер левого желудочка в диастолу более 6 см), увеличения предсердий; выявления снижения сократимости левого желудочка (фракция выброса 40 %); снижения амплитуды движения стенок и их сократимости, без изменения их толщины; выявления митральной и трикуспидальной регургитации.

Основными клиническими синдромами при дилатационной кардиомиопатии являются: сердечная недостаточность — как левожелудочковая, так и правожелудочковая; обычно имеет место тотальная («застойная») сердечная недостаточность; кардиалгии, а также приступы стенокардии (у ½ — ¼ больных). Часто беспокоят нарушения сердечного ритма (часто — фибрилляция предсердий, желудочковая экстрасистолия) и проводимости (блокады ножек пучка Гиса); тромбоэмболии. Таким образом, клиника заболевания неспецифична. Пациенты часто погибают либо внезапно, вследствие нарушений ритма, либо в результате прогрессирования сердечной недостаточности.

Учитывая эти критерии, можно поставить диагноз дилатационной кардиомиопатии.

Дифференциальную диагностику следует проводить с миокардитом Абрамова-Фидлера, диффузным инфекционно-аллергическим миокардитом, постинфарктным кардиосклерозом, выпотным перикардитом.

Пересадка сердца является единственным радикальным методом лечения дилатационной кардиомиопатии, обеспечивающим возможность полноценной жизни больных. Успехи в лечении прогрессирующей сердечной недостаточности, вспомогательное кровообращение и имплантация искусственного сердца сделали возможным проведение пересадки сердца у 55–78 % больных. При этом выживаемость свыше 1 года достигает 75–85 %.

Медикаментозное лечение включает в себя лечение сердечной недостаточности ( сердечные гликозиды в малых дозах, ингибиторы АПФ, мочегонные средства, периферические вазодилататоры, бета-адреноблокаторы, средства, улучшающие метаболизм миокарда), проведение антиаритмической ( кордарон, этацизин, β-адреноблокаторы, препараты калия), антикоагулянтной и антиагрегационной терапии.

**Задание 6**

**Контрольные вопросы**

1. Назовите основные этиологические и предрасполагающие факторы кардиомиопатии.

2. Опишите патогенез кардиомиопатии.

3. Современная классификация кардиомиопатии.

4. Клинические варианты течения кардиомиопатии.

5. Лабораторные и инструментальные методы диагностики кардиомиопатии.

6. Диагностические критерии кардиомиопатии.

6. Принципы дифференциальной диагностики кардиомиопатии.

7. Комбинированные методы лечения кардиомиопатии. Течение и исходы. Прогноз.

8. Лечение: длительность терапии, показания к хирургическому лечению. Профилактика обострений. Диспансеризация.

Контроль усвоения темы, знаний, умений и навыков проводиться преподавателем во время проведения занятий. Продолжительность занятий 6 часов.

**Методическое обеспечение**

Клинически оформленные истории болезни, лист назначения лекарств, набор тестовых заданий и ситуационных задач, набор ЭКГ и эхограмм, ЧПЭКС, данных холтеровского мониторирования.

Самостоятельная работа ординаторов во время курации больных направлена на закрепление навыков обследования, составление плана обследования, проведения и трактовки необходимых инструментальных исследований. Во время тематического разбора у постели пациента контролируются практические навыки и умения поэтапной диагностики, постановки диагноза и назначения лечения. Контроль усвоения темы, знаний, умений и навыков производиться по оценке результатов и ответов на тестовые задания и решения ситуационных задач.

**Задание для самостоятельной работы:**

1. В соответствии с объемом и характером недостаточно усвоенного материала преподаватель рекомендуют дополнительную литературу для проработки неусвоенных разделов (смотри список рекомендуемой литературы)
2. Предлагает темы для проведения УИР по различным разделам изучаемой темы:

 Клинические варианты течения кардиомиопатии

 Осложнения кардиомиопатии.

1. Для самоконтроля, усвоения темы и закрепления материала рекомендуются работа со стандартами оказания помощи при данной патологии.