

# Кардиомиопатии: эволюция взглядов на проблему

👁️ Г.И. Сторожаков

*Кафедра госпитальной терапии № 2 Лечебного факультета  
Российского государственного медицинского университета им. Н.И. Пирогова*

В течение последних лет было представлено множество классификаций кардиомиопатий, основанных на делении по различным признакам, в том числе по этиологии, анатомии, физиологии, гистопатологии, клинической картине и т.д. В рамках лекции подробно освещены классификации ВОЗ, а также последние классификации Американской кардиологической ассоциации (2006) и Европейского общества кардиологов (2008), дана подробная характеристика различных видов кардиомиопатий и современные направления диагностики.

*Ключевые слова:* кардиомиопатия, классификация, дилатационная, гипертрофическая, рестриктивная.

Термин “**кардиомиопатия**” (КМП) у большинства клиницистов стойко ассоциируется с терминологической триадой “гипертрофическая – дилатационная – рестриктивная”. Однако если вдуматься в суть этой самой известной классификации кардиомиопатий, то внимательный специалист найдет большие ограничения и в определении различных кардиомиопатий, и в принципе, который лежит в основе их классификации. Так, выделение гипертрофической и дилатационной КМП основано на оценке анатомии и геометрии **левого желудочка** (ЛЖ) сердца, а термин “рестриктивная” характеризует функцию миокарда. Возникает вопрос: как быть, если в рамках одного и того же заболевания выявляется нарушение и функции, и геометрии ЛЖ? Например, инфильтративные КМП и болезни накопления характеризуются частым развитием значительной гипертрофии ЛЖ в отсутствие его дилатации, однако они часто сопровождаются и нарушением диастолического наполнения. Значит, одно и то же состояние может быть отнесено к двум категориям? Кроме того, выделение названных трех групп не отражает разнородности клинических проявлений КМП.

В настоящее время мы вынуждены констатировать, что более чем за 50 лет с мо-

мента появления термина “кардиомиопатия”, под которым в 1957 г. W. Brigden предложил объединить группу заболеваний неопределенной этиологии с первичным поражением миокарда при отсутствии атеросклеротических изменений коронарных артерий сердца, единого мнения о классификации КМП и даже об определении понятия достигнуто не было.

В 1973 г. J.F. Goodwin предложил рассматривать КМП как “острое, подострое или хроническое поражение мышцы сердца неизвестной или неясной этиологии, часто с вовлечением эндокарда или перикарда, не являющееся следствием структурной деформации сердца, гипертензии (системной или легочной) или коронарного атероматоза”. Это определение легло в основу классификации Комитета экспертов Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ, 1980), согласно которой к КМП были отнесены болезни миокарда неизвестной этиологии. То есть данный диагноз стал, по сути, диагнозом исключения и устанавливался в тех случаях, когда не было признаков известного заболевания, способного вызвать гипертрофию или дилатацию сердца – ишемической болезни сердца (ИБС), артериальной гипертензии (АГ) и т.д. Именно тогда были выделены три основные, “классические”

формы КМП: дилатационная, гипертрофическая, рестриктивная.

В 1995 г. ВОЗ была представлена новая, действующая и сейчас, классификация КМП. Согласно определению, принятому в ее рамках, **кардиомиопатии — это заболевания миокарда неизвестной этиологии, приводящие к дисфункции сердца.** К известным ранее трем основным видам КМП были добавлены аритмогенная правожелудочковая КМП и неклассифицированная КМП (довольно редкий тип КМП, который по своим признакам не подходит под описание остальных КМП и объединяет несколько заболеваний).

**Классификация кардиомиопатий (ВОЗ, 1995 г.):**

1. Дилатационная КМП.
2. Гипертрофическая КМП.
3. Рестриктивная КМП.
4. Аритмогенная правожелудочковая КМП.
5. Неклассифицированные КМП:
  - фиброэластоз;
  - некомпактный (губчатый) миокард;
  - систолическая дисфункция ЛЖ без его дилатации или с минимальной дилатацией;
  - поражение миокарда на уровне митохондрий.

**Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП)** — это заболевание, характеризующееся дилатацией и снижением глобальной сократимости ЛЖ или обоих желудочков. В клинической картине данного заболевания основным синдромом является прогрессирующая хроническая сердечная недостаточность (ХСН). Типичны также аритмии, тромбоэмболии и внезапная смерть. Данные гистологического исследования миокарда неспецифичны.

Особенностью классификации ВОЗ 1995 г. явилось выделение новых видов ДКМП: идиопатическая, семейная/генетическая, вирусная и/или иммунная, алкогольная/токсическая, ассоциированная с явным сердечно-сосудистым заболеванием, при котором степень поражения миокарда

невозможно объяснить изменением постнагрузки, преднагрузки или выраженностью ишемии. В дополнение к этому появился термин **“специфическая кардиомиопатия”** — поражение миокарда, протекающее на фоне специфических заболеваний сердца или системных процессов, в основном приводящее к дилатации ЛЖ, снижению его фракции изгнания (ФИ) и тяжелой ХСН — т.е., по сути, к развитию ДКМП.

В России довольно широкое распространение получил термин **“ишемическая кардиомиопатия”**. В соответствии с классификацией ВОЗ 1995 г. это заболевание является одной из форм ИБС, при которой выявляется множественное поражение коронарных артерий и распространенный диффузный фиброз миокарда ЛЖ, а также имеют место дилатация полостей сердца, снижение сократительной способности миокарда, нарушение внутрисердечной гемодинамики и симптомы ХСН, которые невозможно объяснить выраженностью коронарной болезни и/или ишемии миокарда. При этом наличие истинных аневризм ЛЖ исключает диагноз ишемической кардиомиопатии. Однако в нашей стране некоторые кардиологи и кардиохирурги под ишемической кардиомиопатией, напротив, подразумевают наличие одной или более постинфарктных аневризм с вторичной дилатацией ЛЖ и тяжелой сердечной недостаточностью, что вносит некоторую путаницу. Другие варианты специфических КМП представлены в табл. 1.

**Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП)** — наследственное заболевание миокарда с массивной гипертрофией стенок желудочков (преимущественно левого), приводящее к уменьшению размеров полости ЛЖ, нарушению его диастолической функции и нередко сопровождающееся развитием обструкции выходного отдела ЛЖ, у больных без признаков заболеваний, обычно приводящих к гипертрофии (АГ, пороки сердца и т.д.). Истинная частота и распространенность ГКМП точно не

Таблица 1. Виды специфических КМП (классификация ВОЗ)

Вид кардиомиопатии	Краткая характеристика
Клапанная	Дилатация ЛЖ и низкая ФИ у больных с клапанными пороками сердца, которые не объясняются величиной изменения преднагрузки и постнагрузки на ЛЖ
Гипертензивная	Поражение сердца у больных АГ, характеризующееся гипертрофией ЛЖ, признаками дилатационной или рестриктивной КМП и ХСН
Воспалительная	Миокардит, протекающий с выраженной дисфункцией сердца. Выделяют идиопатическую, аутоиммунную и инфекционную формы.
Метаболические	Поражение сердца при эндокринных заболеваниях (болезни щитовидной железы, сахарный диабет), болезнях накопления, анемии, авитаминозах
При системных заболеваниях	В рамках болезней соединительной ткани, гранулематозов (включая саркоидоз), лейкозов
При мышечных дистрофиях	Мышечные дистрофии Дюшенна–Беккера и т.д.
При нейромышечных заболеваниях	Атаксия Фридрейха, синдром Нунана, лентигиноз
Связанные с гиперчувствительностью и токсическими реакциями	Алкоголь, катехоламины, антрациклины
Перипартальная (послеродовая)	Редкая форма ДКМП, ассоциированная с систолической дисфункцией и прогрессирующей сердечной недостаточностью неизвестного происхождения, проявляющаяся в III триместре беременности или в течение 5 мес после родов

установлены. Широкое использование **эхокардиографии** (ЭхоКГ) позволило утверждать, что ГКМП встречается чаще, чем полагали ранее, и имеет более благоприятный прогноз. Заболевание передается аутосомно-доминантным путем. Всего идентифицировано более 100 различных мутаций, связанных с ГКМП: в 10 генах, кодирующих белки саркомера, в 2 генах, кодирующих несаркомерные белки, а также 1 мутация в митохондриальной ДНК.

Современная **классификация ГКМП** основывается на локализации гипертрофированных участков миокарда и возникающих гемодинамических нарушениях:

- идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз;
- ассиметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки (без изменений со стороны аортального и митрального клапана и без обструкции выходного тракта ЛЖ);

- верхушечная ГКМП (с ограничением зоны гипертрофии областью верхушки);
- симметричная ГКМП (с концентрической гипертрофией миокарда ЛЖ).

Последние три формы встречаются крайне редко. Разделение пациентов на группы в зависимости от наличия обструкции выносящего тракта ЛЖ крайне важно с клинической точки зрения. Выбор лекарственных препаратов и методов хирургической коррекции определяется гемодинамическим статусом пациента: практически все медикаментозные и хирургические стратегии лечения ГКМП эффективны только при наличии признаков обструкции.

**Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП)** — заболевание, проявляющееся сердечной недостаточностью вследствие тяжелых нарушений растяжимости эндомиокарда и наполнения ЛЖ. При этом наблюдается дилатация предсердий, а показатели систолической функции ЛЖ и толщина его сте-

нок нормальные или почти нормальные, клапаны сердца не изменены, объем желудочков в норме или уменьшен.

**Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия (АПЖК)**, называемая также аритмогенной дисплазией правого желудочка (ПЖ), — заболевание, характеризующееся замещением миокарда ПЖ фиброзно-жировой тканью. Клинически АПЖК проявляется правожелудочковой тахикардией, которая может вызвать внезапную смерть. У пациентов возникает регионарная, а затем и глобальная дисфункция ПЖ с его недостаточностью, а при дальнейшем прогрессировании заболевания поражается ЛЖ и развивается бивентрикулярная сердечная недостаточность. Заболевание часто семейное (семейный анамнез прослеживается в 30–50% случаев), этиология и распространенность АПЖК до конца не известны. Диагностика болезни рутинными методами сложна, поэтому в части случаев болезнь остается нераспознанной вплоть до первого своего проявления — внезапной смерти.

В настоящее время АПЖК рассматривают не как аномалию развития, а как дегенеративный процесс — “дистрофию” или “атрофию”. Описано два морфологических варианта АПЖК: **жировая форма** и **фиброзно-жировая форма**. При жировой форме происходит частичное или полное замещение стенок ПЖ жировой тканью (поражается верхушка или инфундибулярный отдел) при отсутствии фиброза и воспалительных инфильтратов. При фиброзно-жировой форме жировая инфильтрация сочетается с выраженным фиброзом, воспалительными инфильтратами и истончением стенок ПЖ (обычно диафрагмальной ниже задней створки трикуспидального клапана) менее 3 мм с последующим формированием аневризм. В процесс может вовлекаться ЛЖ, реже — межжелудочковая перегородка. Скрининговой методикой диагностики является ЭхоКГ, а “золотым

стандартом” диагностики АПЖК — вентрикулография.

Одним из вариантов **неклассифицированной КМП** в классификации ВОЗ 1995 г. является **систолическая дисфункция ЛЖ с минимальной дилатацией**. У таких пациентов полость ЛЖ не увеличена, однако его сократительная способность резко нарушена.

**Губчатый (некомпактный) миокард (ГМ)** — редкое врожденное заболевание, проявляющееся гипертрофией миокарда ЛЖ, повышением его трабекуляризации, нарушением систолической функции, иногда — дилатацией ЛЖ. У части больных в процесс вовлекается и ПЖ. Причиной, скорее всего, является нарушение эмбриогенеза миокарда, прекращение в определенный момент упорядочивания, уплотнения хаотически расположенных трабекул в постнатальном периоде. Миокард больных напоминает эмбриональный миокард или миокард рептилий. В большинстве случаев встречается сочетание ГМ с другими врожденными пороками (неизолированный ГМ). Распространенность изолированного ГМ точно не известна. Известны как спорадические формы заболевания, так и семейные случаи. Описано два типа наследования: аутосомно-рецессивный и сцепленный с полом (до 44% наблюдений). Важным методом диагностики ГМ является ЭхоКГ.

Клиника и прогноз при ГМ сходны с таковыми при идиопатической ДКМП. Смертность за 3–6 лет составляет 80%. Основные клинические проявления заболевания — прогрессирующая систолическая и диастолическая дисфункция (чаще всего ЛЖ), сердечная недостаточность, системные эмболии (в том числе при синусовом ритме), тахиаритмии, предрасположенность к внезапной смерти. Учитывая возможный наследственный характер патологии, обязательно обследование ближайших родственников больного ГМ.

В последнее десятилетие произошел значительный прогресс в понимании при-



Рис. 1. Классификация первичных кардиомиопатий (АНА, 2006).

чин многих из вышеперечисленных заболеваний. В кардиологии начали применяться методы молекулярной генетики, были выявлены новые виды патологии — например, ионные каналопатии, которые характеризуются мутацией в белках ионных каналов и могут предшествовать потенциально смертельному желудочковому аритмией. Стало очевидно, что классификация ВОЗ устарела и требует пересмотра.

В 2006 г. **Американская кардиологическая ассоциация** (American Heart Association, АНА) представила следующее **определение кардиомиопатий**: кардиомиопатии представляют собой гетерогенную группу заболеваний миокарда, проявляющихся его механической и/или электрической дисфункцией, которая, как правило (но не обязательно), приводит к патологической гипертрофии или дилатации желудочков; эти заболевания становятся следствием многих причин, чаще всего генетических. Кардиомиопатия либо представляет собой изолированное поражение сердца, либо является частью генерализованного систем-

ного заболевания, часто приводит к сердечно-сосудистой смерти или прогрессирующей сердечно-сосудистой недостаточности и связанной с этим тяжелой симптоматике. В соответствии с этим определением КМП обычно приводят к миокардиальной недостаточности, которая может быть механической (диастолической или систолической) или связанной с электрической нестабильностью сердца (синдром удлиненного интервала QT, синдром Бругада и др.).

**Классификация АНА** разделяет КМП на две большие группы с учетом вовлеченных органов — первичные и вторичные. **Первичные КМП** (генетические, негенетические, приобретенные) — заболевания, проявления которых либо ограничиваются поражением миокарда, либо преимущественно поражают миокард (рис. 1). **Вторичные КМП** представляют собой поражение сердца при разнообразных системных мультиорганных заболеваниях (табл. 2). Эти системные заболевания, протекающие с вторичными формами КМП, в предыдущих классификациях относили к “специ-

Таблица 2. Вторичные кардиомиопатии (классификация АНА, 2006)

Вид	Этиология
Инфильтративные	Амилоидоз, болезнь Гоше, болезнь Хурлера, болезнь Хантера
Болезни накопления	Гемохроматоз, болезнь Фабри, гликогенозы, болезнь Ниманна–Пика
Интотксикационные	Медикаменты, тяжелые металлы, другие химические воздействия
Поражения эндомиокарда	Эндомиокардиальный фиброз, гиперэозинофильный синдром
Воспалительные (гранулематозные)	Саркоидоз
Аутоиммунные заболевания	Системная красная волчанка, дерматомиозит, ревматоидный артрит, склеродермия, узелковый полиартериит
Эндокринные и электролитные нарушения	Сахарный диабет, гипертиреозидизм, гипотиреоз, гиперпаратиреоз, феохромоцитомы, акромегалия
Кардиофациальные синдромы	Синдром Нунана, лентигиноз
Нейромышечные заболевания	Атаксия Фридрейха, мышечные дистрофии Дюшенна–Беккера, Эмери–Дрейфуса и др.
Дефицит питания	Бери-бери, пеллагра, дефицит карнитина, квашиоркор и т.д.
Последствия лечения онкологических заболеваний	Доксорубин, циклофосфамид, лучевая терапия

фическим кардиомиопатиям” или к “специфическим болезням миокарда” (эти термины авторы классификации АНА предлагают не употреблять, как и термин “ишемическая кардиомиопатия”).

**Дилатационная КМП** в классификации АНА попадает в раздел смешанных (генетических и негенетических, преимущественно негенетических) КМП вместе с рестриктивными (негипертрофическими и недилатационными). Ее характеристиками остаются увеличение камер сердца, систолическая дисфункция с нормальной толщиной стенок ЛЖ, прогрессирующая ХСН, желудочковые и наджелудочковые аритмии, нарушения в проводящей системе сердца, тромбоэмболии, внезапная смерть и смерть от прогрессирующей сердечной недостаточности. Примерно от 20 до 35% случаев ДКМП являются семейными (наследственными). Генетически ДКМП разнородна, при этом основной вид ее наследования — аутосомно-доминантный, а Х-сцепленное, аутосомно-рецессивное и митохондриальное наследование встречаются редко. Диагноз обычно достаточно

просто устанавливается с помощью двумерной ЭхоКГ.

К приобретенным относят также КМП, развивающиеся вследствие перенесенного миокардита (воспалительные КМП). Возможность эволюции миокардита в дилатационную КМП доказывают данные исследований на животных, выявление воспалительных инфильтратов и персистирования вирусной РНК в эндомиокардиальных биопсиях у больных КМП, а также особенности течения таких заболеваний, как болезнь Шагаса. Еще в 1997 г. Комитет экспертов ВОЗ предложил для обозначения всех воспалительных заболеваний сердца использовать термин **“воспалительная кардиомиопатия”**. К данной группе относят все случаи ДКМП с воспалительной инфильтрацией в миокарде, острые и хронические миокардиты, ассоциированные с перикардитом и сердечной дисфункцией, все случаи идиопатических, аутоиммунных и инфекционных поражений миокарда, связанных с систолической дисфункцией, а также все случаи миокардитического кардиосклероза. Это несколько упрощает начальный этап

диагностики, однако не исключает необходимости уточнять остроту процесса и этиологию заболевания. Преимуществом данного подхода является объединение под одним термином двух стадий процесса – активного воспаления и его исхода, каковым является миокардитический кардиосклероз.

**Сахарный диабет (СД)** и артериальная гипертензия относятся к заболеваниям, которые в соответствии с классификацией АНА могут сопровождаться развитием ДКМП. В поражении сердца и сосудов при СД принимает участие комплекс факторов, включающих гипергликемию, гиперлипидемию, окислительный стресс, а у лиц старшего возраста – также гиперинсулинемию и/или гиперпроинсулинемию, нарушения в свертывающей и фибринолитической системах крови. Приводящее к сердечной недостаточности поражение миокарда при СД возникает под действием “кардиотоксической триады” (специфического поражения миокарда – диабетической КМП, ишемии миокарда и артериальной гипертензии), процессов нарушенной адаптации клеток, сочетающихся с атеросклерозом коронарных артерий, микроангиопатией, нарушением экспрессии генов и кардиальной автономной нейропатией (Epstein M., 1997). Предполагаемыми механизмами развития диабетической КМП являются метаболические нарушения, фиброз миокарда, поражение мелких сосудов, кардиальная автономная нейропатия и инсулинорезистентность.

Поражение сердца при СД вначале представляет собой адаптивный процесс с нарушением компенсаторных механизмов и прогрессирующей дисфункцией миокарда, как и при сердечной недостаточности другой этиологии. На ранней стадии диабетической КМП происходит адаптация к метаболическим изменениям, эта стадия полностью обратима, изменения кардиомиоцитов можно выявить только на уровне органелл, а дисфункцию сердца – только специальными высокочувствительными

методами. На следующей стадии происходит апоптоз и некроз кардиомиоцитов, повышается локальная продукция ангиотензина II, трансформирующего фактора роста  $\beta_1$ , развивается умеренная кардиальная автономная нейропатия, что приводит к фиброзу и гипертрофии миокарда. На поздних стадиях возникают микрососудистые и стойкие структурные и функциональные изменения миокарда.

В рамках классификации АНА выделена **приобретенная кардиомиопатия, возникающая в ответ на эмоциональный стресс или физическую нагрузку** (тако-цубо, синдром “разбитого сердца”, “ампульная” кардиомиопатия). Это острая КМП, впервые описанная в Японии, наиболее часто возникает у женщин среднего возраста, связана с высвобождением катехоламинов и полностью обратима при адекватном лечении. Клиническая картина имеет сходство с инфарктом миокарда, характерны баллоноподобная асинергия верхушечной области, гиперконтракция базальных отделов ЛЖ, элевация сегмента ST и минимальный подъем плазменных уровней кардиоспецифических ферментов. Данные электрокардиограммы и клиническая картина имитируют инфаркт миокарда, при этом эпикардальные коронарные артерии проходимы. Считается, что данная КМП – одна из форм “оглушенного” миокарда верхушечной части ЛЖ с гиперконтрактильностью его базальной части.

В 2008 г. была предложена новая **классификация кардиомиопатий Европейского общества кардиологов (ESC)** (рис. 2). В этом документе приведено новое определение: кардиомиопатии – заболевания миокарда, при которых сердечная мышца структурно и функционально изменена в отсутствие патологии коронарных артерий, артериальной гипертензии, поражений клапанного аппарата и врожденных пороков сердца. Таким образом, из определения исключены слова “неизвестной этиологии”, а также исключаются специфические кардио-



Рис. 2. Классификация кардиомиопатий (ESC, 2008).

миопатии, в том числе ишемическая, гипертензивная, клапанная и т.д. Преимуществом классификации ESC является то, что она ориентирована на клинику, и при этом болезни миокарда группируются в соответствии с морфологией и функцией желудочков сердца, что является лучшим подходом для диагностики и лечения пациентов.

Любой вид КМП согласно классификации ESC может носить как семейный/генетический, так и несемейный характер. Подразделение КМП на **семейные** и **несемейные формы** (табл. 3) отражает современные тенденции в медицинской науке и указывает на необходимость изучения генетических основ КМП, позволяя выбирать правильную диагностическую направленность (включая поиск специфической мутации). Крайне важным является отказ авторов от подразделения на первичные и вторичные КМП. Вследствие этого диагностика согласно предлагаемой классификации должна проводиться не методом исключения, а путем логического поиска специфических диагностических признаков.

Относительным недостатком классификации ESC является то, что она основана на выделении специфических морфологических и функциональных фенотипов (а не предполагаемых патофизиологических механизмов), что больше подходит для научных исследований, чем для повседневной клинической практики.

Таким образом, в течение последних лет было представлено множество системных классификаций кардиомиопатий, основанных на делении по различным признакам (этиологии, анатомии, физиологии, гистопатологической картине, клиническому статусу и т.д.). Однако непреодолимым ограничением большинства классификаций КМП является “перекрест” различных категорий, в которые сгруппированы эти заболевания, поэтому ни одна из существующих классификаций не удовлетворяет потребности всех использующих ее специалистов.

Создание всеобъемлющей классификации КМП весьма сложно, поскольку заболевания с одинаковым фенотипом могут различаться происхождением и механизмами патогенеза. Например, дилатационная КМП может быть обусловлена генетическими, инфекционными, аутоиммунными и токсическими причинами (а в некоторых случаях оставаться “идиопатической”) — все эти факторы приводят к дилатации желудочков и систолической дисфункции. Вместе с тем функциональная классификация, которая может быть полезна для клинициста, поскольку будет служить непосредственным руководством по лечению, на самом деле будет ограничена в применении, поскольку стратегия терапии может со временем изменяться при одном и том же заболевании.

Таблица 3. Примеры заболеваний и состояний, вызывающих семейные и несемейные КМП

КМП	Семейные / генетические	Несемейные / негенетические
ГКМП	Семейные, неизвестный ген Мутации белков саркомера (тяжелая цепь $\beta$ -миозина, сердечный миозин-связывающий протеин С, сердечный тропонин I, тропонин T, $\alpha$ -тропомиозин, легкая цепь эссенциального миозина, сердечный актин, тяжелая цепь $\alpha$ -миозина, титин, тропонин С, мышечный LIM-протеин) Гликогенозы (болезни Помпе, Форбса, Данона) Лизосомальные болезни накопления (болезни Андерсона–Фабри, Хурлера) Нарушения метаболизма жирных кислот Дефицит карнитина Дефицит киназы фосфорилазы В Митохондриальные цитопатии Синдромная ГКМП (синдром Нунана, синдром LEOPARD, атаксия Фридрейха, синдром Беквита–Видеманна, синдром Суайра) Другие (промотор фосфоламбана, семейный амилоидоз)	Ожирение Дети матерей, страдающих СД Занятия атлетизмом Амилоидоз
ДКМП	Семейные, неизвестный ген Мутации белков саркомера (см. ГКМП) Мутации Z-зоны (мышечный LIM-протеин, TCAP) Белки цитоскелета (дистрофин, десмин, метавинкулин, саркогликановый комплекс, CRYAB, эпикардин) Мембрана ядра (ламин А/С, эмерин) КМП с минимальной дилатацией Мутации протеина вставочного диска Митохондриальные цитопатии	Миокардит (инфекционный, токсический, аутоиммунный) Болезнь Кавасаки Эозинофилии (синдром Черджа–Стросс) Персистенция вирусов Лекарственные Беременность Эндокринная патология Дефицитные состояния (тиамина, карнитина, селена, гипофосфатемия, гипокальциемия) Алкоголь Тахикардия
АПЖК	Семейные, неизвестный ген Мутации белка вставочного диска (плакоглобин, десмоплакин, плакофилин 2, десмогленн 2, десмоколлин 2) Сердечные риаодиновые рецепторы (RyR2) Трансформирующий фактор роста $\beta_3$	Воспаление
РКМП	Семейные, неизвестный ген Мутации белков саркомера: тропонин I (может быть в сочетании с ГКМП), легкая цепь эссенциального миозина Семейный амилоидоз: транстиретин (РКМП + нейропатия), аполипопротеин (РКМП + нефропатия) Десминопатия Псевдоксантома эластическая Гемохроматоз Болезнь Андерсона–Фабри Гликогенозы	Амилоидоз Склеродермия Эндомиокардиальный фиброз: гиперэозинофильный синдром, идиопатический, хромосомные нарушения, лекарственные препараты (серотонин, метисергид, эрготамин, препараты ртути, бусульфан) Карциноидная болезнь сердца Метастатическое поражение Радиация Антрациклины
Неклассифицированные	Некомпактный миокард ЛЖ (синдром Барта, мутации генов ламина А/С, актина, $\alpha$ -дистробревина)	Кардиомиопатия тако-цубо

По мнению авторов последней классификации ESC, некоторые КМП не имеют постоянной клинической картины и вследствие процессов ремоделирования в ходе их обычного течения могут переходить из одной группы в другую. Например, гипертрофическая КМП, амилоидоз сердца и другие инфильтративные заболевания могут прогрессировать от недилатированного (зачастую гипердинамического) сердца с повышенной жесткостью желудочков к дилатированной форме и сердечной недостаточности. Наконец, показатели, характеризующие геометрию левого желудочка, в том числе степень дилатации, могут меняться во времени (на ранней стадии процесса может иметь место лишь минимальное увеличение полости), в связи с чем бывает трудно разграничить дилатационную и недилатационную форму КМП. Трудности могут возникать и при ряде недавно открытых заболеваний сердца у молодых пациентов, для которых еще не выработаны нормативы размеров и объемов полостей сердца.

Благодаря постоянному обновлению знаний выделяются новые формы кардиомиопатий (губчатый миокард, кардиомиопатия тако-цубо и др.), создаются новые классификации. Диагностика кардиомиопатий должна строиться с учетом современных классификаций, но и с их критической оценкой. Учитывая давность создания классификации ВОЗ и отсутствие ее современного пересмотра, а также появление в последнее время двух новых классификаций КМП, нужно признать необходимость

обсуждения этого вопроса под эгидой ВНОК/ОССН и, возможно, целесообразность создания российской классификации кардиомиопатий.

## Литература

- Сторожаков Г.И.* Дилатационная кардиомиопатия, связь с воспалением // Сердечная недостаточность. 2008. Т. 9. № 2. С. 91–96.
- Elliott P., Anderson B., Arbustini E. et al.* Classification of cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases // Eur. Heart J. 2008. V. 29. P. 270–276.
- Ichida F., Hamamichi Y., Miyawaki T. et al.* Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background // J. Amer. Coll. Cardiol. 1999. V. 34. P. 233–240.
- 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; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on epidemiology and prevention // Circulation. 2006. V. 113. P. 1807–1816.
- Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and classification of cardiomyopathies // Circulation. 1996. V. 93. P. 841–842.

## Cardiomyopathies: Evolutions of Views of the Problem

G.I. Storozhakov

In the previous years a lot of classifications of cardiomyopathies were proposed. They were based on different principles: according to ethiology, anatomy, physiology, clinical symptoms etc. Today three classifications are available: classification of WHO, of American College of Cardiology (2006) and European Society of Cardiology. These classifications are discussed in detail.

*Key words:* cardiomyopathy, classification, dilated, hypertrophic, restrictive