

---

Под первичной (идиопатической) рестриктивной кардиомиопатией принято понимать такую форму заболевания, которая не обусловлена какими-либо известными заболеваниями или воздействиями, приводящими к этой патологии миокарда (в том числе, фибропластическим париетальным эндокардитом Леффлера, эндомиокардиальным фиброзом, инфильтративными болезнями миокарда).

Таким образом, идиопатическая рестриктивная кардиомиопатия является заболеванием абсолютно неизвестной этиологии.

В литературе имеются лишь единичные публикации, посвященные идиопатической рестриктивной кардиомиопатии. Она может носить семейный характер (семейная идиопатическая кардиомиопатия), наследоваться по аутосомно-доминантному типу и сочетаться с дистальной скелетной миопатией или синдромом Нунана (Сооке и соавт., 1994). Fitzpatrick и соавт. (1990) описали итальянскую семью, в пяти поколениях которой наблюдалась рестриктивная кардиомиопатия с атриовентрикулярной блокадой и миопатией, передававшаяся аутосомно-доминантным путем. Симптомы заболевания в этой семье обычно развивались в 3-4-м десятилетии жизни. Описана также рестриктивная кардиомиопатия без дистальной миопатии у отца и дочери, очень сходная с семейной (Агопеуи соавт., 1988). Все вышеуказанное свидетельствует о генетической предрасположенности к развитию рестриктивной кардиомиопатии, при этом у многих пациентов генетический локус близок к локусу дистальной миопатии. Наряду с семейной идиопатической рестриктивной кардиомиопатией существуют и спорадические формы заболевания, развивающиеся, вероятно, вследствие спонтанной мутации.

Характер и точная локализация генетического дефекта при идиопатической рестриктивной кардиомиопатии пока не известны.

В детском возрасте идиопатическая рестриктивная кардиомиопатия чаще развивается у девочек по сравнению с мальчиками (Lewis, 1992; Cetta и соавт., 1995), причем прогноз у детей хуже по сравнению со взрослыми. Средняя медиана выживаемости 8 детей с идиопатической рестриктивной кардиомиопатией, наблюдавшихся Lewis (1992), составила всего лишь 1.4 года, а продолжительность жизни 5 детей, наблюдавшихся Cetta и соавт. (1995), с момента выявления идиопатической рестриктивной кардиомиопатии — 1 год (пациенты умерли от сердечной недостаточности).

У взрослых больных идиопатической рестриктивной кардиомиопатией прогноз более благоприятный, средняя продолжительность жизни составляет около 4-5 лет, а у некоторых больных достигает даже 10 лет (Hirota и соавт., 1990). Benotti и соавт. (1980), Siegel и соавт. (1984) указывают на более продолжительное течение идиопатической рестриктивной кардиомиопатии у взрослых по сравнению с детьми.

Kushwaha и соавт. (1997) описывают основные проявления идиопатической рестриктивной кардиомиопатии следующим образом. Размеры полостей и толщина стенок желудочков, как правило, нормальные. Характерно увеличение обоих предсердий, в них нередко обнаруживаются тромбы. При тяжелой степени легочной гипертензии возможно увеличение правого желудочка. Общая масса сердца при

---

идиопатической рестриктивной кардиомиопатии может быть умеренно или незначительно увеличена. Характерна диастолическая дисфункция левого желудочка, систолическая функция — нормальная, у некоторых больных может быть сниженной. В эндокардиальных биоптатах выявляется интерстициальный фиброз различной степени выраженности, чаще всего очаговый. Может быть выраженный фиброз синоатриального и атриовентрикулярного узлов, что приводит к развитию полной поперечной блокады.

Можно считать, что клиническая картина идиопатической рестриктивной кардиомиопатии соответствует, в целом, описанной ранее, а для ее диагностики можно пользоваться приведенными выше диагностическими критериями.

Полезными для практического врача могут быть также диагностические критерии идиопатической рестриктивной кардиомиопатии, приведенные в работе Hirota и соавт. (1990):

наличие признаков бивентрикулярной застойной сердечной недостаточности, вследствие диастолической дисфункции желудочков, стенки которых мало растяжимы; нормальная величина полости левого желудочка и нормальная или близкая к норме его систолическая функция;

отсутствие гипертрофии стенок желудочков и межжелудочковой перегородки; отсутствие каких-либо заболеваний или воздействий, которые могли бы вызвать развитие рестриктивной кардиомиопатии.