

## КЛАСИФІКАЦІЇ КАРДІОМІОПАТІЙ: СУЧАСНИЙ СТАН ПИТАННЯ

© А. Р. Кондратишин, А. А. Курій, Д. Б. Коваль, Я. І. Юрик

Тернопільський національний медичний університет імені І. Я. Горбачевського МОЗ України

**РЕЗЮМЕ.** На сьогодні міокардіопатії займають провідне місце в загальній структурі захворюваності. Майже 50 % пацієнтів, які раптово помирають у дитинстві чи підлітковому віці або переносять трансплантацію серця, страждають від кардіоміопатій. Клінічні і функціональні її прояви достатньо висвітлені в науковій літературі, однак морфологічним змінам серця не надається достатньої уваги.

**Мета** – систематизувати класифікації кардіоміопатій, виявити їхні недоліки та переваги, а також заснувати новий поділ.

**Матеріал і методи.** Вивчено і узагальнено класифікації кардіоміопатій, викладених Гудвіном та Оклі, Європейським товариством кардіологів та комітетом Американської асоціації серця.

**Результати.** В ході аналізу матеріалу ми виявили недоліки найпоширеніших класифікацій, що підштовхнуло нас до створення власного поділу кардіоміопатій, в основі якого лежать етіологічні та патогенетичні принципи.

**Висновки.** Дотепер використовуються дві найвідоміші класифікації: Американської асоціації серця та Європейського товариства кардіологів, фундамент яких заклали Гудвін та Оклі, створивши перший поділ, який ґрунтується на патоморфологічних змінах міокарда: дилатаційні (DCM), гіпертрофічні (HCM) і рестриктивні (RCM) типи кардіоміопатії. Згодом додали нові види: аритмогенну та некласифіковану кардіоміопатії. Проаналізувавши обидві класифікації ми дійшли до висновку, що вони потребують редагування, тому що на практиці лікарю складно визначити тип кардіоміопатії, що, у свою чергу, призводить до неефективності лікування. На основі даних зауважень можна створити нову класифікацію, яка найкраще висвітлить етіологічний та патогенетичний поділ кардіоміопатій, що важливо для вибору оптимальної терапії. Наша класифікація включає в себе автоімунну, електролітну, постінфекційну, токсичну та змішану кардіоміопатії.

**КЛЮЧОВІ СЛОВА:** систематизація класифікації кардіоміопатій; морфологічна характеристика; генетичні фактори; етіологія та патогенез розвитку.

**Вступ.** Кардіоміопатія – це ураження міокарда без ознак запалення, в основі яких лежать порушення обміну речовин, процесу утворення енергії та порушення її перетворення в механічну роботу, що призводить до дистрофії міокарда, і, відповідно, недостатності скорочувальної функції серця. Поінформованість про кардіоміопатії в медичній спільноті історично була погіршена через постійну плутанину навколо визначень та номенклатури. На сьогодні міокардіопатії займають провідне місце в загальній структурі захворюваності. Майже 50 % пацієнтів, які раптово помирають у дитинстві чи підлітковому віці або переносять трансплантацію серця, страждають від кардіоміопатій. Клінічні і функціональні прояви кардіоміопатії достатньо висвітлені в науковій літературі, однак морфологічним змінам серця не надано достатньої уваги.

**Мета** – систематизувати найвідоміші класифікації кардіоміопатій, виявити їхні недоліки та переваги, а також запропонувати новий поділ, враховуючи виявлені недоліки та інтерпретації щодо українських реалій.

**Матеріал і методи дослідження.** Вивчено і узагальнено класифікації кардіоміопатій, викладених Гудвіном та Оклі (1972), комітетом Американської асоціації серця (2006) та Європейським товариством кардіологів (2008), на основі яких було створено нову українську класифікацію (2021).

**Результати й обговорення.** У 1980 році Всесвітня організація охорони здоров'я (ВООЗ) прийняла класифікацію кардіоміопатій як «захворювання серцевого м'яза невідомої причини», щоб відрізнити кардіоміопатію від серцевої дисфункції внаслідок відомих серцево-судинних захворювань, таких як гіпертонія, ішемічна хвороба серця або захворювання клапанів.

Гудвін та Оклі визначили кардіоміопатії як захворювання серцевого м'яза невідомої причини та описали їх як дилатаційні (DCM), гіпертрофічні (HCM) і рестриктивні (RCM) типи кардіоміопатії (рис. 1–4).

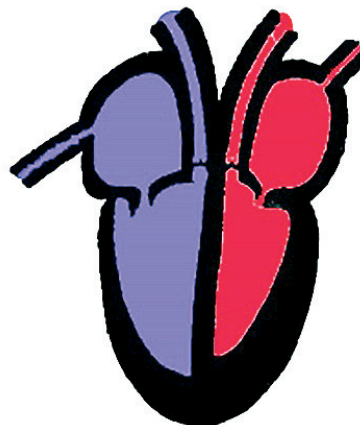
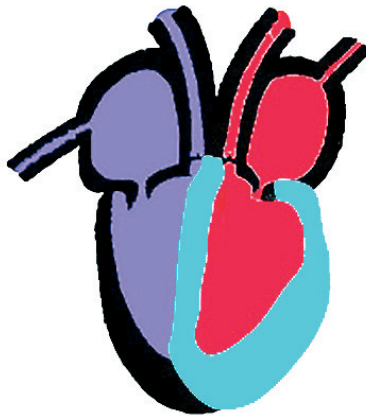
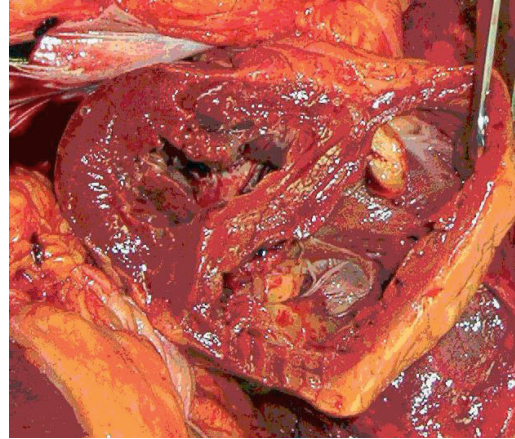


Рис. 1. Схема нормальної будови серця.

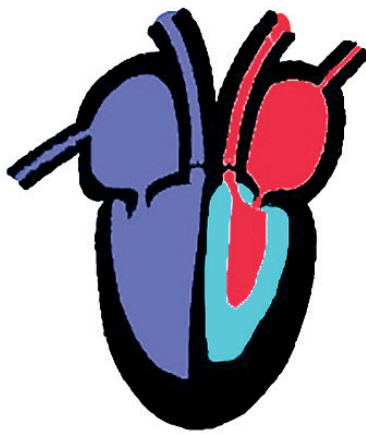


А

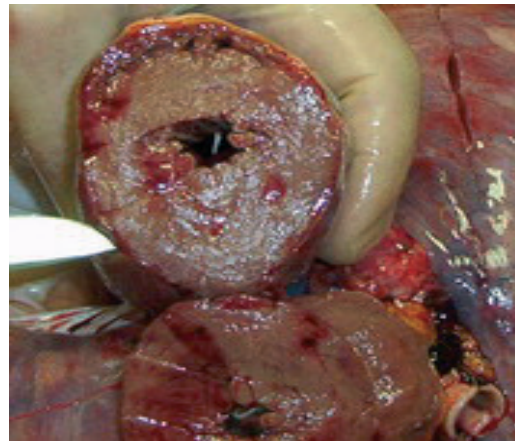


Б

Рис. 2. Дилатаційна кардіоміопатія: А – схема розширеного лівого шлуночка; Б – зріз серця з дилатацією порожнин шлуночків (з дозволу проф. Я. Я. Боднара).



А



Б

Рис. 3. Гіпертрофічна кардіоміопатія: А – схема гіпертрофованого лівого шлуночка (концентрична); Б – зріз серця з гіпертрофованим шлуночком (з дозволу проф. Я. Я. Боднара)

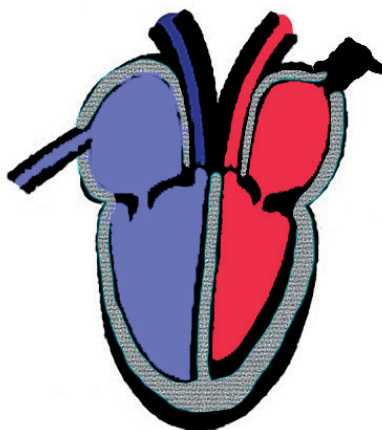


Рис. 4. Схема рестриктивної кардіоміопатії серця.

У 2006 році письмовий комітет Американської асоціації серця [19] представив класифікацію (рис. 5), яка відображає еволюційні генетичні знан-

ня, а також усуває суперечності в номенклатурі попередніх класифікацій. У цій науковій доповіді кардіоміопатії вважалися первинними, коли захворювання проявляються винятково або переважно серцевим м'язом, і вторинними, коли ураження міокарда пов'язане з мультисистемним розладом (наприклад, хвороба Андерсена – Фабрі, саркоїдоз, амілоїдоз тощо). Первинні кардіоміопатії були класифіковані як генетичні (HCM, ARVC), набуті (міокардит) або змішані (генетичні та набуті DCM).

Європейське товариство кардіологів також представило свою класифікацію (рис. 6), в якій кардіоміопатії згруповані за специфічними морфологічними та функціональними фенотипами [1]. У свою чергу, кожен фенотип поділяється на сімейні та несімейні. У цьому контексті сімейний фенотип характеризується наявністю розладу в більш ніж одного члена сім'ї, який міг бути викликаний однією генетичною мутацією, а не набутими серцеви-

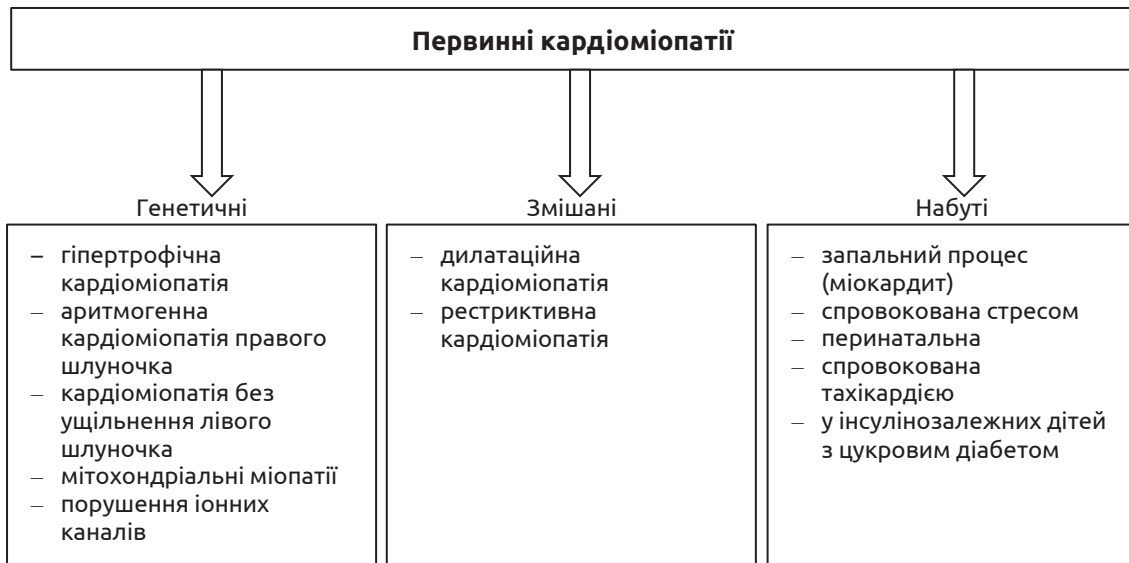


Рис. 5. Класифікації кардіоміопатій Американської асоціації серця.

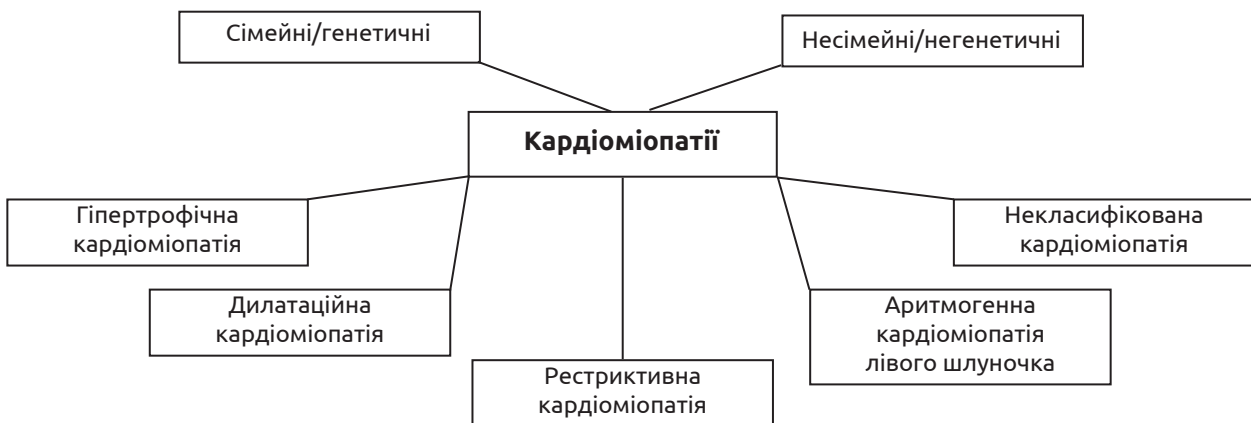


Рис. 6. Класифікації кардіоміопатій Європейського товариства кардіологів.

ми чи системними захворюваннями, при яких клінічна картина схожа на генетичне захворювання. Більшість сімейних кардіоміопатій є моногенними розладами (наявності одного дефектного гена достатньо, щоб викликати ознаку). Моногенна кардіоміопатія може бути спорадичною, коли причинна мутація є *de novo*, тобто відбулася у особи вперше в родині. У цій системі класифікації пацієнтів з виявленими мутаціями *de novo* віднесено до сімейної категорії, оскільки їх захворювання згодом може передаватися нащадкам. Несімейні кардіоміопатії поділяються на ідіопатичні (без встановленої причини) та набуті кардіоміопатії, при яких шлуночкова дисфункція є скоріше ускладненням, ніж внутрішньою ознакою захворювання.

Ці класифікації (американська та європейська) досить поширені у світі, проте вони відрізняються своїм підходом, що свідчить про їхню недосконалість.

По-перше, класифікація Європейського товариства кардіологів [20] не включила окремо каналопатії та спадкові аритмії, на відміну від Американської асоціації кардіологів [19].

Американська експертна група визнала, що іонні каналопатії та порушення провідності також слід розглядати як кардіоміопатії. Ця пропозиція ґрунтується на тому факті, що ці генетичні розлади відповідають за зміну біофізичних властивостей та структури білка, тим самим створюючи структурно аномальні інтерфейси і архітектури іонних каналів [1].

По-друге, європейські кардіологи уникали вживання термінів "первинна та вторинна кардіоміопатія", пояснюючи це тим, що складно відокремити їхні межі.

На наш погляд, американська класифікація [19] також має ряд недоліків [20]: відсутність чітких роз'яснень відносно порушення електролітного

балансу, що не дозволяє віддиференціювати каналопатії від змін концентрації іонів; серед набутих кардіоміопатій слід виділяти не лише спровоковані тахікардією [39], а й брадикардією [15], яка також може призводити до дистрофічних явищ у міокарді. Брадикардія викликає загальну гіпоксію організму, тобто відбуваються склеротичні зміни у всіх органах та системах, у тому числі й у серці [15]. Ми вважаємо, що перинатальну міокардіопатію (слабкість серцевого м'язу у жінок, яка починається протягом останнього місяця вагітності), виділену в американській класифікації, недоречно виносити як окремий вид, адже в основі цього патологічного стану лежить порушення серцевого циклу на фоні зміненого гормонального статусу [22].

Із аналізу випливає, що обидві класифікації потребують повторного перегляду, тому що на практиці клініцисту складно визначити тип кардіоміопатії, відповідно, підібрати доцільну терапію, що, у свою чергу, призводить до неефективності лікування та зайвих витрат ресурсів [33]. На основі даних зауважень, поправок та ситуації в медицині більшості країн можна створити нову класифікацію, яка найкраще відобразить етіологічний та патогенетичний поділ кардіоміопатій, що важливо для вибору оптимальної терапії.

Ми пропонуємо такі типи кардіоміопатій:

- автоімунна;
- електролітна;
- постінфекційна;
- токсична;
- змішана.

Автоімунною слід вважати кардіоміопатію, яка розвивається при наявності автоімунних порушень в організмі. Механізм розвитку пов'язаний зі сприйняттям клітин міокарда як чужих власній імунній системі людини. При цьому в організмі відбувається вироблення антитіл, спрямованих проти кардіоміоцитів. Таку дію імунітету можуть спричинити віруси, бактерії, різні патології. В свою чергу, не можна виключити, що автоімунна кардіоміопатія – це лише окремий випадок автоімунного запального процесу в міокарді, який не вдалося діагностувати за допомогою ендоміокардіальної біопсії внаслідок його мозаїчності. Ступінь запальної інфільтрації в міокарді та експресія HLA-DR залежать від стану клітинного або гуморального імунітету та можуть генетично детермінуватися [13].

Електролітна кардіоміопатія супроводжується зміною концентрації іонів у крові, що відображається на роботі серця, структурі волокон міокарда. У свою чергу, зміни функціонування іонних каналів можуть призвести до порушення електролітного балансу, що також спричиняє кардіоміопатію [42].

У наш час навіть у здорових людей, які не мають хронічних серцево-судинних захворювань,

спостерігається так звана постінфекційна кардіоміопатія, оскільки вірус токсичний для всіх органів. Серцевий м'яз страждає одним із перших, поряд із головним мозком і підшлунковою залозою. Відновлювальний період у них триває зазвичай від двох до трьох місяців після перенесеної вірусної інфекції [14].

У літературі описано безліч випадків токсичної кардіоміопатії, ураження серця після вживання алкоголю [43], психостимуляторів [45], наркотичних речовин [44]. У зв'язку з цим зростає потреба у виявленні серцево-судинних ускладнень як побічних ефектів застосування цих речовин. Наприклад, вплив амфетаміну на міокард слід враховувати з точки зору можливого ризику виникнення токсичної кардіоміопатії з дилатацією та дисфункцією лівого шлуночка (ЛШ), а також тромбоутворенням/тромбоемболією у молодих пацієнтів із симптомами гострої задишки, тахікардії та торакального болю [46].

При змішаній кардіоміопатії ми можемо відзначити поєднання попередніх видів із переважанням тієї чи іншої морфологічної форми [1].

У зв'язку з наявністю великої кількості сучасних класифікацій кардіоміопатій ми проаналізували та систематизували їх, виявили їхні деякі прогалини та переваги, а також запропонували новий поділ.

Дотепер використовуються дві найвідоміші класифікації: Американської асоціації серця та Європейського товариства кардіологів, фундамент яких заклали Гудвін та Оклі (1972) [1], створивши перший поділ, який ґрунтується на патоморфологічних змінах міокарда: дилатаційні (DCM), гіпертрофічні (HCM) і рестриктивні (RCM) типи кардіоміопатії. Згодом додали нові типи: аритмогенну та некласифіковану, однак світова спільнота у новому тисячолітті вирішила переглянути постулати минулого та внести зміни відповідно до нових даних. Таким чином, Європейське товариство кардіологів представило свою класифікацію [20], в якій кардіоміопатії згруповані за специфічними морфологічними та функціональними фенотипами, де кожен з них поділяється на несімейні та сімейні. Останні поділяються на ідіопатичні (без встановленої причини) та набуті кардіоміопатії, при яких шлуночкова дисфункція є скоріше ускладненням, ніж внутрішньою ознакою захворювання. В свою чергу, у 2006 році комітет Американської асоціації серця представив поділ, у якому кардіоміопатії вважалися первинними, коли захворювання проявляються винятково або переважно серцевим м'язом, і вторинними, коли ураження міокарда було пов'язане з мультисистемним розладом [19]. Проаналізувавши обидві класифікації ми дійшли до висновку, що вони потребують уточнення, адже

**Огляди літератури, оригінальні дослідження, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення**

на практиці лікарю складно визначити тип кардіоміопатії, що, у свою чергу, призводить до неефективності лікування [33].

Враховавши виявлені зауваження, ми пропонуємо нову класифікацію (Кондратишин А. Р., Курій А. А., Коваль Д. Б. Юрик Я. І.), яка відтворює етіологічний та патогенетичний поділ кардіоміопатій, що важливо для вибору оптимальної терапії. Запропонована нами класифікація включає в себе автоімунну, електролітну, постінфекційну, токсичну та змішану форми кардіоміопатії. Ідентифікувавши вид кардіоміопатії згідно з на-

веденою класифікацією клініцисту буде набагато простіше підібрати ефективну терапію, враховуючи патогенетичну складову запропонованого поділу.

**Висновок.** У ході аналізу матеріалу, ми виявили прогалини найпоширеніших класифікацій, що підштовхнуло нас до створення власного підходу до поділу кардіоміопатій, в основі якого лежать етіологічні та патогенетичні принципи. Ця класифікація включає в себе такі типи: автоімунний, електролітний, постінфекційний, токсичний та змішаний.

**ЛІТЕРАТУРА**

1. McKenna W. J. Classification, epidemiology, and global burden of cardiomyopathies / W. J. McKenna, B. J. Maron, G. Thiene // *Circ. Res.* – 2017. – Vol. 121 (7). – P. 722–730.
2. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases / P. Elliott, B. Andersson, E. Arbustini [et al.] // *Eur. Heart J.* – 2008. – Vol. 29 (2). – P. 270–276.
3. Update on acute myocarditis / E. Ammirati, G. Veronesi, M. Bottiroli [et al.] // *Trends Cardiovasc. Med.* – 2020. – Vol. 31 (6). – P. 1050–1738.
4. Evans W. Familial cardiomegaly / W. Evans // *Br. Heart J.* – 1949. – Vol. 11 (1). – P. 68–82.
5. Brigden W. Uncommon myocardial diseases: the non-coronary cardiomyopathies / W. Brigden // *Lancet.* – 1957. – Vol. 273 (7008). – P. 1243–1249.
6. Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies // *Br. Heart J.* – 1980. – Vol. 44 (6). – P. 672–673.
7. Morphologic spectrum of primary restrictive cardiomyopathy / A. Angelini, V. Calzolari, C. Basso [et al.] // *Am. J. Cardiol.* – 1997. – Vol. 80 (8). – P. 1046–1050.
8. A molecular basis for familial hypertrophic cardiomyopathy: a beta cardiac myosin heavy chain gene missense mutation / A. A. Geisterfer-Lowrance, S. Kass, W. McKenna [et al.] // *Cell.* – 1990. – Vol. 62 (5). – P. 999–1006.
9. Actin mutations in dilated cardiomyopathy, a heritable form of heart failure / T. M. Olson, V. V. Michels, S. N. Thibodeau [et al.] // *Science.* – 1998. – Vol. 280 (5364). – P. 750–752.
10. Report of the 1995 World Health Organization. International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies / P. Richardson, W. McKenna, J. O'Connell [et al.] // *Circulation.* – 1996. – Vol. 93 (5). – P. 841–842.
11. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people / G. Thiene, A. Nava, D. Corrado [et al.] // *N. Engl. J. Med.* – 1988. – Vol. 318 (3). – P. 129–133.
12. Evolutionary persistence of spongy myocardium in humans / A. Angelini, P. Melacini, F. Barbero, G. Thiene // *Circulation.* – 1999. – Vol. 99 (18). – P. 2475.
13. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: cardiac, neuromuscular, and genetic factors / J. Finsterer, C. Stöllberger, J. A. Towbin // *Nat. Rev. Cardiol.* – 2017. – Vol. 14 (4). – P. 224–237.
14. Interaction of coxsackievirus B3 with the full length coxsackievirus-adenovirus receptor / Y. He, P. R. Chipman, J. Howitt [et al.] // *Nat. Struct. Biol.* – 2001. – Vol. 8 (10). – P. 874–878.
15. Enteroviral protease 2A cleaves dystrophin: evidence of cytoskeletal disruption in an acquired cardiomyopathy / C. Badorff, G. H. Lee, B. J. Lamphear [et al.] // *Nat. Med.* – 1999. – Vol. 5 (3). – P. 320–326.
16. Mutation in human desmoplakin domain binding to plakoglobin causes a dominant form of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / A. Rampazzo, A. Nava, S. Malacrida [et al.] // *Am. J. Hum. Genet.* – 2002. – Vol. 71 (5). – P. 1200–1206.
17. Idiopathic restrictive cardiomyopathy is part of the clinical expression of cardiac troponin I mutations / J. Mogensen, T. Kubo, M. Duque [et al.] // *J. Clin. Invest.* – 2003. – Vol. 111 (2). – P. 209–216.
18. Thiene G. Cardiomyopathies: is it time for a molecular classification / G. Thiene, D. Corrado, C. Basso // *Eur. Heart J.* – 2004. – Vol. 25 (20). – P. 1772–1775.
19. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee / B. J. Maron, J. A. Towbin, G. Thiene [et al.] // *Circulation.* – 2006. – Vol. 113 (14). – P. 1807–1816.
20. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases / P. Elliott, B. Andersson, E. Arbustini [et al.] // *Eur. Heart J.* – 2008. – Vol. 29 (2). – P. 270–276.
21. Risk factors for malignant ventricular arrhythmias in lamin A/C mutation carriers: a European cohort study / I. A. van Rijsingen, E. Arbustini, P. M. Elliott [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2012. – Vol. 59 (5). – P. 493–500.
22. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States / S. E. Lipshultz, L. A. Sleeper, J. A. Towbin [et al.] // *N. Engl. J. Med.* – 2003. – Vol. 348 (17). – P. 1647–1655.
23. A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults / R. D. Bagnall, R. G. Weintraub, J. Ingles [et al.] // *N. Engl. J. Med.* – 2016. – Vol. 374 (25). – P. 2441–2452.
24. Thiene G. Sudden cardiac death and cardiovascular pathology: from anatomic theater to double helix /

**Огляди літератури, оригінальні дослідження, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення**

- G. Thiene // *Am. J. Cardiol.* – 2014. – Vol. 114 (12). – P. 1930–1936.
25. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults / B. J. Maron, J. M. Gardin, J. M. Flack [et al.] // *Circulation.* – 1995. – Vol. 92 (4). – P. 785–789.
26. Low disease prevalence and inappropriate implantable cardioverter defibrillator shock rate in Brugada syndrome: a nationwide study / A. G. Holst, H. K. Jensen, O. Eschen [et al.] // *Europace.* – 2012. – Vol. 14 (7). – P. 1025–1029.
27. Prevalence and prognosis of subjects with Brugada-type ECG pattern in a young and middle-aged Finnish population / M. J. Junttila, M. J. Raatikainen, J. Karjalainen [et al.] // *Eur. Heart J.* – 2004. – Vol. 25 (10). – P. 874–878.
28. Postema P. G. About Brugada syndrome and its prevalence / P. G. Postema // *Europace.* – 2012. – Vol. 14 (7). – P. 925–928.
29. HRS/EHRA/APHR expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APhRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPSC in June 2013 / S. G. Priori, A. A. Wilde, M. Horie [et al.] // *Heart Rhythm.* – 2013. – Vol. 10 (12). – P. 1932–1963.
30. Prevalence of the congenital long-QT syndrome / P. J. Schwartz, M. Stramba-Badiale, L. Crotti [et al.] // *Circulation.* – 2009. – Vol. 120 (18). – P. 1761–1767.
31. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy type 5 is a fully penetrant, lethal arrhythmic disorder caused by a missense mutation in the TMEM43 gene / N. D. Merner, K. A. Hodgkinson, A. F. Haywood [et al.] // *Am. J. Hum. Genet.* – 2008. – Vol. 82 (4). – P. 809–821. DOI: 10.1016/j.ajhg.2008.01.010.
32. Recurrent and founder mutations in the Netherlands-Phospholamban p.Arg14del mutation causes arrhythmogenic cardiomyopathy / P. A. van der Zwaag, I. A. van Rijsingen, R. de Ruiter [et al.] // *Neth. Heart J.* – 2013. – Vol. 21 (6). – P. 286–293.
33. Hershberger R. E. Dilated cardiomyopathy: the complexity of a diverse genetic architecture / R. E. Hershberger, D. J. Hedges, A. Morales // *Nat. Rev. Cardiol.* – 2013. – Vol. 10 (9). – P. 531–547.
34. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria / F. I. Marcus, W. J. McKenna, D. Sherrill [et al.] // *Circulation.* – 2010. – Vol. 121 (13). – P. 1533–1541.
35. Clinical profile and long-term follow-up of 37 families with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / A. Nava, B. Bauce, C. Basso [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2000. – Vol. 36 (7). – P. 2226–2233.
36. Influence of the genotype on the clinical course of the long-QT syndrome. International Long-QT Syndrome Registry Research Group / W. Zareba, A. J. Moss, P. J. Schwartz [et al.] // *N. Engl. J. Med.* – 1998. – Vol. 339 (14). – P. 960–965.
37. ECG and ECG with atypical ST-segment elevation in the right precordial leads over 20 years: results from the Circulatory Risk in Communities Study (CIRCS) / H. Tsunooka, M. Takagi, N. Murakoshi K. Yamagishi // *J. Am. Heart Assoc.* – 2016. – Vol. 5 (8). – P. e002899.
38. Mortality of inherited arrhythmia syndromes: insight into their natural history / E. A. Nannenberg, E. J. Sijbrands, L. M. Dijkman [et al.] // *Circ. Cardiovasc. Genet.* – 2012. – Vol. 5 (2). – P. 183–189.
39. Clinical challenges in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia / J. F. Imberti, K. Underwood, A. Mazzanti, S. G. Priori // *Heart Lung Circ.* – 2016. – Vol. 25 (8). – P. 777–783.
40. Adler E. SCN5A – a mechanistic link between inherited cardiomyopathies and a predisposition to arrhythmias / E. Adler, V. Fuster // *Jama.* – 2005. – Vol. 293 (4). – P. 491–493.
41. Burkett E. L. Clinical and genetic issues in familial dilated cardiomyopathy / E. L. Burkett, R. E. Hershberger // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2005. – Vol. 45 (7). – P. 969–981.
42. Боднар Я. Я. Структурные изменения миокарда при некоторых видах нарушения водноэлектролитного баланса организма / Я. Я. Боднар // *Морфология.* – 1988. – Вып. 11. – С. 52–54.
43. Головата Т. К. Патогістологічні зміни елементів строми серця при хронічній алкогольній інтоксикації / Т. К. Головата, Я. Я. Боднар // *Таврический медико-биологический вестник.* – 2008. – Т. 11, № 1. – С. 79–81.
44. Cocaine cardiotoxicity: a review of the pathophysiology, pathology, and treatment options / J. V. Pergolizzi, P. Magnusson, J. K. Lequang [et al.] // *Cureus.* – 2021. – Vol. 13 (4). – P. 177–196.
45. Dufloy J. Psychostimulant use disorder and the heart / J. Dufloy // *Addiction.* – 2020. – Vol. 115 (1). – P. 175–183.
46. Токсическая кардиомиопатия, осложненная внутрисердечным тромбозом и венозным тромбоемболизмом / С. Н. Кожухов, Н. В. Довганич, С. В. Федькив, А. Ю. Рыбак // Спецвипуск «Клінічні випадки та сценарії у невідкладній кардіології». – 2019. – С. 68–70.
47. Амосова Е. Н. Кардиомиопатии / Е. Н. Амосова. – К.: Книга плюс, 1999. – 182 с.

REFERENCES

1. McKenna, W.J., Maron, B.J., & Thiene, G. (2017). Classification, epidemiology, and global burden of cardiomyopathies. *Circ. Res.*, 121(7), 722-730. DOI: 10.1161/CIRCRESAHA.117.309711.
2. Elliott, P., Andersson, B., Arbustini, E., Bilinska, Z., Cecchi, F., Charron, P., ..., & Keren, A. (2008). Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur. Heart J.*, 29(2), 270-276. DOI: 10.1093/eurheartj/ehm342.
3. Ammirati, E., Veronese, G., Bottiroli, M., Wang, D.W., Cipriani, M., Garascia, A., ..., & Frigerio, M. (2020). Update

**Огляди літератури, оригінальні дослідження, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення**

- on acute myocarditis. *Trends Cardiovasc. Med.*, 31(6), 1050-1738. DOI: 10.1016/j.tcm.2020.05.008.
4. Evans, W. (1949). Familial cardiomegaly. *Br. Heart J.*, 11(1), 68-82. DOI: 10.1136/hrt.11.1.68.
  5. Brigden, W. (1957). Uncommon myocardial diseases: the non-coronary cardiomyopathies. *Lancet*, 273(7008), 1243-1249. DOI: 10.1016/s0140-6736(57)91537-4.
  6. (1980). Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br. Heart J.*, 44(6), 672-673. DOI: 10.1136/hrt.44.6.672.
  7. Angelini, A., Calzolari, V., Thiene, G., Boffa, G.M., Valente, M., Daliento, L., ..., & Chioini, R. (1997). Morphologic spectrum of primary restrictive cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.*, 80(8), 1046-1050. DOI: 10.1016/s0002-9149(97)00601-2.
  8. Geisterfer-Lowrance, A.A., Kass, S., Tanigawa, G., Vosberg, H.P., McKenna, W., Seidman, C.E., & Seidman, J.G. (1990). A molecular basis for familial hypertrophic cardiomyopathy: a beta cardiac myosin heavy chain gene missense mutation. *Cell*, 62(5), 999-1006. DOI: 10.1016/0092-8674(90)90274-i.
  9. Olson, T.M., Michels, V.V., Thibodeau, S.N., Tai, Y.S., & Keating, M.T. (1998). Actin mutations in dilated cardiomyopathy, a heritable form of heart failure. *Science*, 280(5364), 750-752. DOI: 10.1126/science.280.5364.750.
  10. Richardson, P., McKenna, W., Bristow, M., Maisch, B., Mautner, B., O'Connell, J., ..., & Nordet, P. (1996). Report of the 1995 World Health Organization. International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation*, 93(5), 841-842. DOI: 10.1161/01.cir.93.5.841.
  11. Thiene, G., Nava, A., Corrado, D., Rossi, L., & Pennelli, N. (1988). Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N. Engl. J. Med.*, 318(3), 129-133. DOI: 10.1038/nrcardio.2016.207.
  12. Angelini, A., Melacini, P., Barbero, F., & Thiene, G. (1999). Evolutionary persistence of spongy myocardium in humans. *Circulation*, 99(18), 2475. DOI: 10.1161/01.cir.99.18.2475.
  13. Finsterer, J., Stöllberger, C., & Towbin, J. A. (2017). Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: cardiac, neuromuscular, and genetic factors. *Nat. Rev. Cardiol.*, 14(4), 224-237. DOI: 10.1038/nrcardio.2016.207.
  14. He, Y., Chipman, P.R., Howitt, J., Bator, C.M., Whitt, M.A., Baker, T.S., ..., & Rossmann, M.G. (2001). Interaction of coxsackievirus B3 with the full length coxsackievirus-adenovirus receptor. *Nat. Struct. Biol.*, 8(10), 874-878. DOI: 10.1038/nsb1001-874.
  15. Badorff, C., Lee, G.H., Lamphear, B.J., Martone, M.E., Campbell, K.P., Rhoads, R.E., & Knowlton, K.U. (1999). Enteroviral protease 2A cleaves dystrophin: evidence of cytoskeletal disruption in an acquired cardiomyopathy. *Nat Med.*, 5(3), 320-326. DOI: 10.1038/6543.
  16. Rampazzo, A., Nava, A., Malacrida, S., Beffagna, G., Bauce, B., Rossi, V., ..., & Danieli, G.A. (2002). Mutation in human desmoplakin domain binding to plakoglobin causes a dominant form of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am. J. Hum. Genet.*, 71(5), 1200-1206. DOI: 10.1086/344208.
  17. Mogensen, J., Kubo, T., Duque, M., Uribe, W., Shaw, A., Murphy, R., ..., & McKenna, W.J. (2003). Idiopathic restrictive cardiomyopathy is part of the clinical expression of cardiac troponin I mutations. *J. Clin. Invest.*, 111(2), 209-216. DOI: 10.1172/JCI16336.
  18. Thiene, G., Corrado, D., & Basso, C. (2004). Cardiomyopathies: is it time for a molecular classification. *Eur. Heart J.*, 25(20), 1772-1775. DOI: 10.1016/j.ehj.2004.07.026.
  19. Maron, B.J., Towbin, J.A., Thiene, G., Antzelevitch, C., Corrado, D., Arnett, D., ..., & Young, J.B. (2006). 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*, 113(14), 1807-1816. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287.
  20. Elliott, P., Andersson, B., Arbustini, E., Bilinska, Z., Cecchi, F., Charron, P., ..., & Keren, A. (2008). Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur. Heart J.*, 29(2), 270-276. DOI: 10.1093/eurheartj/ehm342.
  21. van Rijsingen, I.A., Arbustini, E., Elliott, P.M., Mogensen, J., Hermans-van Ast, J.F., van der Kooij, A.J., ..., & Pinto, Y.M. (2012). Risk factors for malignant ventricular arrhythmias in lamin a/c mutation carriers a European cohort study. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 59(5), 493-500. DOI: 10.1016/j.jacc.2011.08.078.
  22. Lipshultz, S.E., Sleeper, L.A., Towbin, J.A., Lowe, A.M., Orav, E.J., Cox, G.F., ..., & Colan, S.D. (2003). The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N. Engl. J. Med.*, 348(17), 1647-1655. DOI: 10.1056/NEJMoa021715.
  23. Bagnall, R.D., Weintraub, R.G., Ingles, J., Dufloy, J., Yeates, L., Lam, L., ..., & Semsarian, C. (2016). A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults. *N. Engl. J. Med.*, 374(25), 2441-2452. DOI: 10.1056/NEJMoa1510687.
  24. Thiene, G. (2014). Sudden cardiac death and cardiovascular pathology: from anatomic theater to double helix. *Am. J. Cardiol.*, 114(12), 1930-1936. DOI: 10.1016/j.amjcard.2014.09.037.
  25. Maron, B.J., Gardin, J.M., Flack, J.M., Gidding, S.S., Kurosaki, T.T., & Bild, D.E. (1995). Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults. *Circulation*, 92(4), 785-789. DOI: 10.1161/01.cir.92.4.785.
  26. Holst, A.G., Jensen, H.K., Eschen, O., Henriksen, F.L., Kanters, J., Bundgaard, H., ..., & Tfelt-Hansen, J. (2012). Low disease prevalence and inappropriate implantable cardioverter defibrillator shock rate in Brugada syndrome: a nationwide study. *Europace*, 14(7), 1025-1029. DOI: 10.1093/europace/eus002.
  27. Juntila, M.J., Raatikainen, M.J., Karjalainen, J., Kauma, H., Kesäniemi, Y.A., & Huikuri, H.V. (2004). Prevalence and prognosis of subjects with Brugada-type ECG pattern in a young and middle-aged Finnish population. *Eur. Heart J.*, 25(10), 874-878. DOI: 10.1016/j.ehj.2004.01.011.
  28. Postema, P.G. (2012). About Brugada syndrome and its prevalence. *Europace*, 14(7), 925-928. DOI: 10.1093/europace/eus042.
  29. Priori, S.G., Wilde, A.A., Horie, M., Cho, Y., Behr, E.R., Berul, C., ..., & Tracy, C. (2013). HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: do-

## Огляди літератури, оригінальні дослідження, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення

- cument endorsed by HRS, EHRA, and APhRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPIC in June 2013. *Heart Rhythm*, 10(12), 1932-1963. DOI: 10.1016/j.hrthm.2013.05.014.
30. Schwartz, P.J., Stramba-Badiale, M., Crotti, L., Pedrazzini, M., Besana, A., Bosi, G., ..., & Spazzolini, C. (2009). Prevalence of the congenital long-QT syndrome. *Circulation*, 120(18), 1761-1767. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.863209.
31. Merner, N.D., Hodgkinson, K.A., Haywood, A.F., Connors, S., French, V.M., Drenckhahn, J.D., ..., & Young, T.L. (2008). Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy type 5 is a fully penetrant, lethal arrhythmic disorder caused by a missense mutation in the TMEM43 gene. *Am. J. Hum. Genet.*, 82(4), 809-821. DOI: 10.1016/j.ajhg.2008.01.010.
32. van der Zwaag, P.A., van Rijsingen, I.A., de Ruiter, R., Nannenberg, E.A., Groeneweg, J.A., Post, J.G., ..., & van Tintelen, J.P. (2013). Recurrent and founder mutations in the Netherlands-Phospholamban p.Arg14del mutation causes arrhythmogenic cardiomyopathy. *Neth Heart J*, 21(6), 286-293. DOI: 10.1007/s12471-013-0401-3.
33. Hershberger, R.E., Hedges, D.J., & Morales, A. (2013). Dilated cardiomyopathy: the complexity of a diverse genetic architecture. *Nat. Rev. Cardiol.*, 10(9), 531-547. DOI: 10.1038/nrcardio.2013.105.
34. Marcus, F.I., McKenna, W.J., Sherrill, D., Basso, C., Bauce, B., Bluemke, D.A., ..., & Zareba, W. (2010). Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation*, 121(13), 1533-1541. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.840827.
35. Nava, A., Bauce, B., Basso, C., Muriago, M., Rampazzo, A., Villanova, C., ..., & Thiene, G. (2000). Clinical profile and long-term follow-up of 37 families with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 36(7), 2226-2233.
36. Zareba, W., Moss, A.J., Schwartz, P.J., Vincent, G.M., Robinson, J.L., Priori, S.G., ..., & Hall, W.J. (1998). Influence of the genotype on the clinical course of the long-QT syndrome. International Long-QT Syndrome Registry Research Group. *N. Engl. J. Med.*, 339(14), 960-965. DOI: 10.1056/NEJM199810013391404.
37. Tsuneoka, H., Takagi, M., Murakoshi, N., & Yamagishi, K. (2016). ECG and ECG with atypical ST-segment elevation in the right precordial leads over 20 years: results from the Circulatory Risk in Communities Study (CIRCS). *J. Am. Heart Assoc.*, 5(8), e002899. DOI: 10.1161/JAHA.115.002899.
38. Nannenberg, E.A., Sijbrands, E.J., Dijkman, L.M., Alders, M., van Tintelen, J.P., Birnie, M., ..., & Wilde, A.A. (2012). Mortality of inherited arrhythmia syndromes: insight into their natural history. *Circ. Cardiovasc. Genet.*, 5(2), 183-189. DOI: 10.1161/CIRCGENETICS.111.961102.
39. Imberti, J.F., Underwood, K., Mazzanti, A., & Priori, S.G. (2016). Clinical challenges in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Heart Lung Circ.*, 25(8), 777-783. DOI: 10.1016/j.hlc.2016.01.012.
40. Adler, E., & Fuster, V. (2005). SCN5A – a mechanistic link between inherited cardiomyopathies and a predisposition to arrhythmias. *JAMA*, 293(4), 491-493. DOI: 10.1001/jama.293.4.491.
41. Burkett, E.L., & Hershberger, R.E. (2005). Clinical and genetic issues in familial dilated cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 45(7), 969-981. DOI: 10.1016/j.jacc.2004.11.066.
42. Bodnar, Ya.Ya. (1988). Strukturnyye izmeneniya miokarda pri nekotorykh vidakh narusheniya vodnoelektrolitnogo balansu organizma [Structural changes in the myocardium in some types of violation of the water-electrolyte balance of the body]. *Morfologiya – Morphology*, 11, 52-54 [in Russian].
43. Holovata, T.K., Bodnar, Ya.Ya. (2008). Patohistologichni zminy elementiv stromy sertsia pry khronichnii alkoholnii intoksykatsii [Pathohistological changes in the elements of the stroma of the heart in chronic alcohol intoxication]. *Tavrycheskyy medyko-byolohycheskyy vesnyk – Taurida Medical and Biological Bulletin*, 11(1), 79-81 [in Ukrainian].
44. Phillips, K., Luk, A., Soor, G.S., Abraham, J.R., Leong, S., & Butany, J. (2021). Cocaine cardiotoxicity: a review of the pathophysiology, pathology, and treatment options. *Cureus*, 13(4), 177-196. DOI: 10.7759/cureus.14594.
45. Dufloy, J. (2020). Psychostimulant use disorder and the heart. *Addiction*, 115 (1), 175-183. DOI: 10.1111/add.14713.
46. Kozhukhov, S.N., Dovganich, N.V., Fedkiv, S.V., & Rybak, A.Yu. (2019). Toksicheskaya kardiomiopatiya, oslozhnennaya vnutripolostnym trombozom i venoznym tromboembolizmom [Toxic cardiomyopathy complicated by intracavitary thrombosis and venous thromboembolism]. *Spets-vypusk «Klinichni vypadky ta stsensarii u nevidkladnii kardiologii» – Special issue "Clinical cases and scenarios in emergency cardiology"* [in Russian].
47. Amosova, E.N. (1999). *Kardiomiopatii [Cardiomyopathy]*. Kyiv: Knyha plius [in Ukrainian].

## CLASSIFICATIONS OF CARDIOMYOPATHIES: CURRENT STATUS

©A. R. Kondratyshyn, A. A. Kuriy, D. B. Koval, Ya. I. Yuryk

I. Horbachevsky Ternopil National Medical University

**SUMMARY.** Today, myocardiopathy occupies a leading place in the overall structure of the disease. Almost 50 % of patients who die suddenly in childhood or adolescence or have a heart transplant suffer from cardiomyopathy. Its clinical and functional manifestations are sufficiently covered in the scientific literature, but not enough attention is paid to the morphological changes of the heart.

**The aim** – to systematize the classifications of cardiomyopathies, to identify their disadvantages and advantages, as well as to establish a new division.



Огляди літератури, **оригінальні дослідження**, погляд на проблему, випадок з практики, короткі повідомлення

**Material and Methods.** The classifications of cardiomyopathies set forth by Goodwin and Oakley, the European Society of Cardiology, and the American Heart Association Committee have been studied and summarized.

**Results.** During the analysis of the material, we found the shortcomings of the most common classifications, which prompted us to create our own division of cardiomyopathies, which is based on etiological and pathogenetic principles.

**Conclusions.** Currently, the two most well-known classifications are used: the American Heart Association and the European Society of Cardiology, the foundation of which was laid by Goodwin and Oakley, creating the first division, which is formed on the pathomorphological changes of the myocardium: dilated (DCM), hypertrophic (HCM), and restrictive (RCM) types of cardiomyopathy. Subsequently, new species were added: arrhythmogenic and unclassified. After analyzing both classifications, we concluded that they need editing, because in practice it is difficult for a doctor to determine the type of cardiomyopathy, which in turn leads to ineffective treatment. Based on these disadvantages, it is possible to create a new classification that best illustrates the etiological and pathogenetic division of cardiomyopathies, which is important for choosing the optimal therapy. Our classification includes autoimmune, electrolyte, post-infection, toxic and mixed.

**KEY WORDS:** systematization of cardiomyopathy classification; morphological characteristics; genetic factors; etiology and pathogenesis of development.

Отримано 17.11.2021

Електронна адреса для листування: a141210984126@gmail.com