

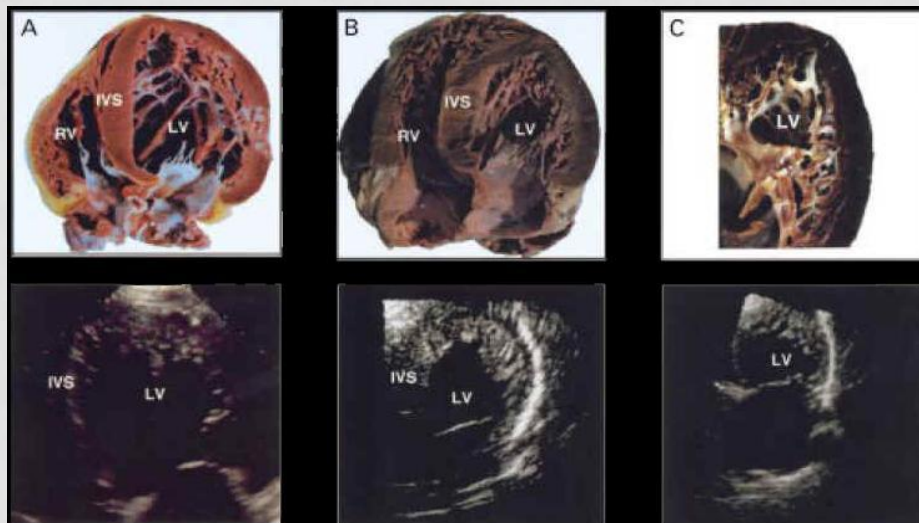
ВТОРИЧНЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ И СПЕЦИФИЧЕСКИЕ

Маркова А.И. 1751Б

НЕКЛАССИФИЦИРУЕМЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ

- Фиброэластоз эндокарда;
- Некомпактный миокард;
- Систолическая дисфункция с минимальной дилатацией;
- КМП при митохондриальных болезнях.



ГУБЧАТАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

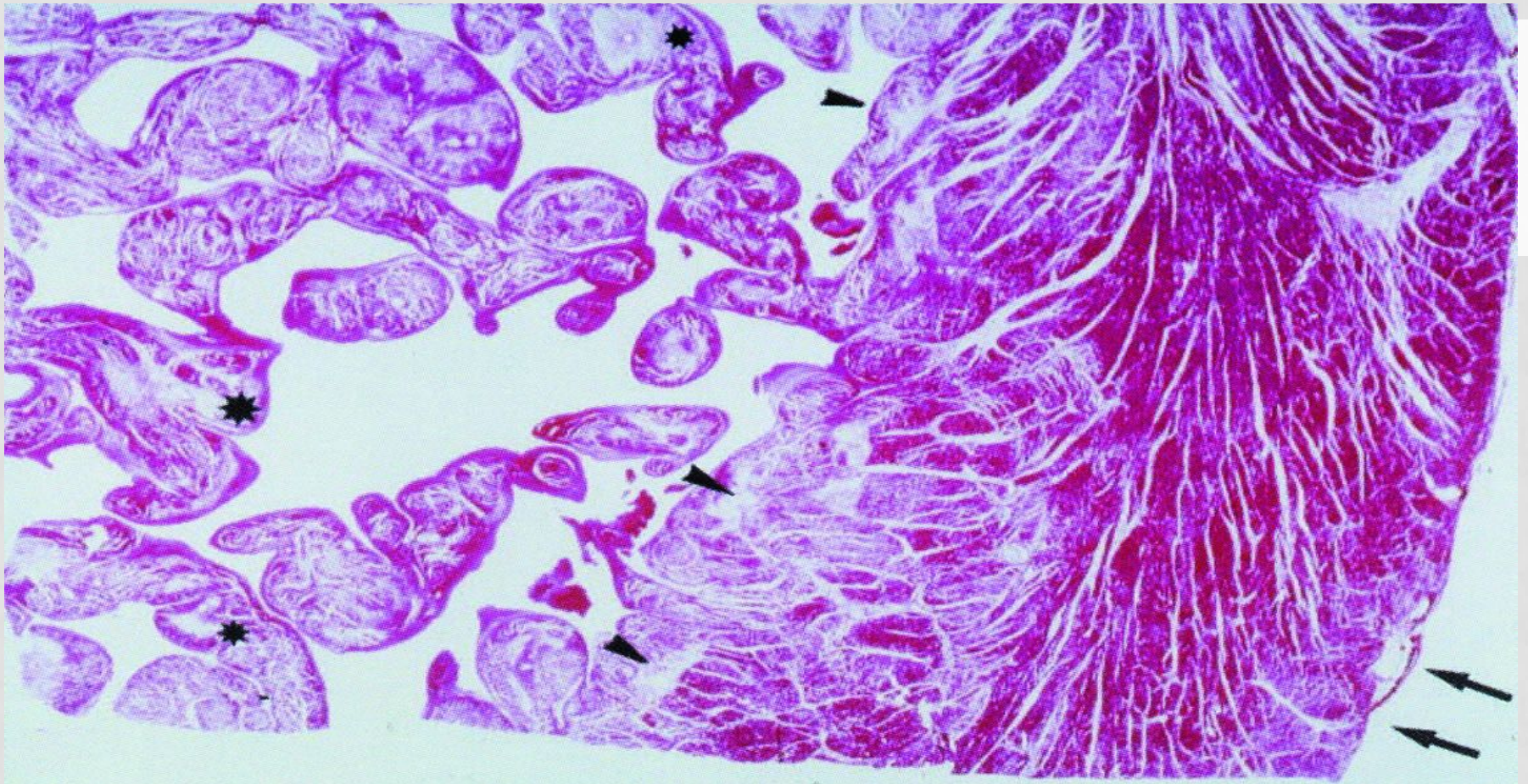
- Синдром некомпактного миокарда левого желудочка является **редкой, малоизученной патологией**.
- Встречается у различных возрастных групп — от 1 месяца до 71 года, но преимущественно встречается у лиц **молодого возраста**.
- Эта КМП характеризуется патологической гипертраберкулярностью миокарда желудочков с формированием **двух слоев** миокарда - **нормального** и **некомпактного**.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

- Патогенез в настоящее время связывают с генетической мутацией, в результате которой нарушается процесс уплотнения миокарда во время эмбриогенеза.
- Мутации в генах, кодирующих белок таффазин (необходимый компонент мембраны скелетной и сердечной мышц), альфадистробервин.

НЕКОМПАКТНЫЙ (ГУБЧАТЫЙ) МИОКАРД

- Губчатый слой сердечной мышцы со сниженной сократительной способностью, из-за многочисленных перемычек (балок) и трабекул (множественными аномальными хордами (более трех)).
- **Чаще** поражает **левый желудочек**, поражение правого желудочка встречается значительно реже.
- Диагноз устанавливается с помощью ЭХО-КГ, МРТ.



Трансмуральный гистологический срез ЛЖ.

Справа уплотненный слой миокарда и увеличенный эндокарда.

Слева – некомпактный слой.

Некрозы (*).

Рис. 3. Трабекулярные мышцы с межтрабекулярными тромбами.

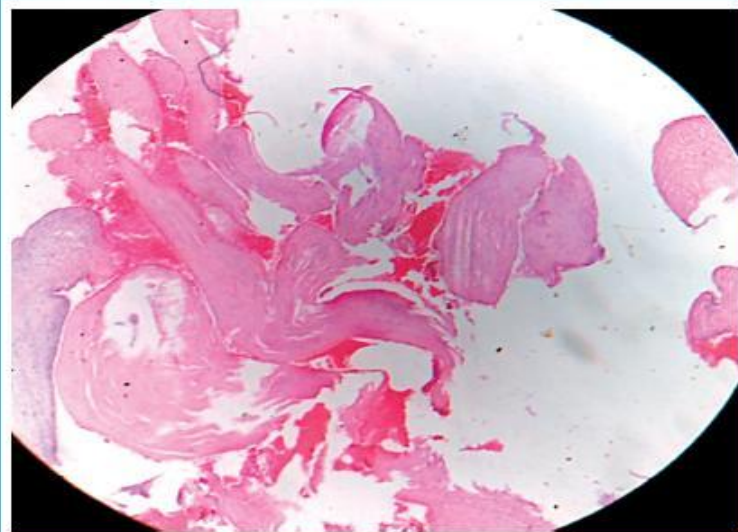


Рис. 4. Гипертрофия кардиомиоцитов (1), очаги склероза (2) x20.

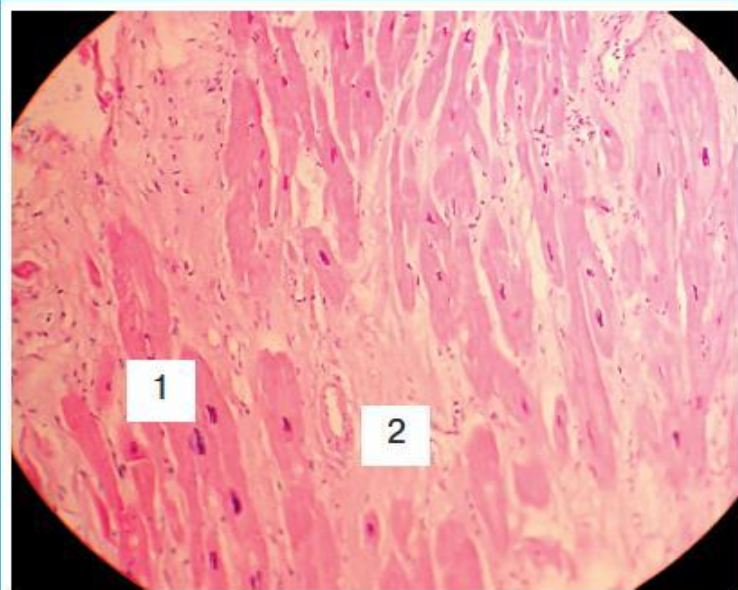
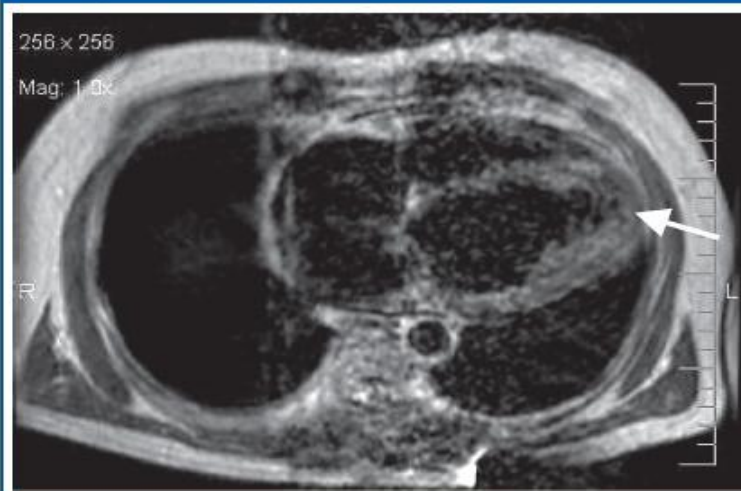


Рис. 5. Выраженная трабекулярность ЛЖ (лакунарный тип; Г.Э.Сухарева и соавт.).



Рис. 6. МРТ сердца: на динамических киноизображениях по длинной и короткой оси ЛЖ в верхушечных сегментах по свободной стенке и частично по МЖП в полости ЛЖ визуализируются «карманы» за счет повышенной трабекулярности миокарда (Г.И.Сторожаков и соавт.)



ФИБРОЭЛАСТОЗ ЭНДОКАРДА

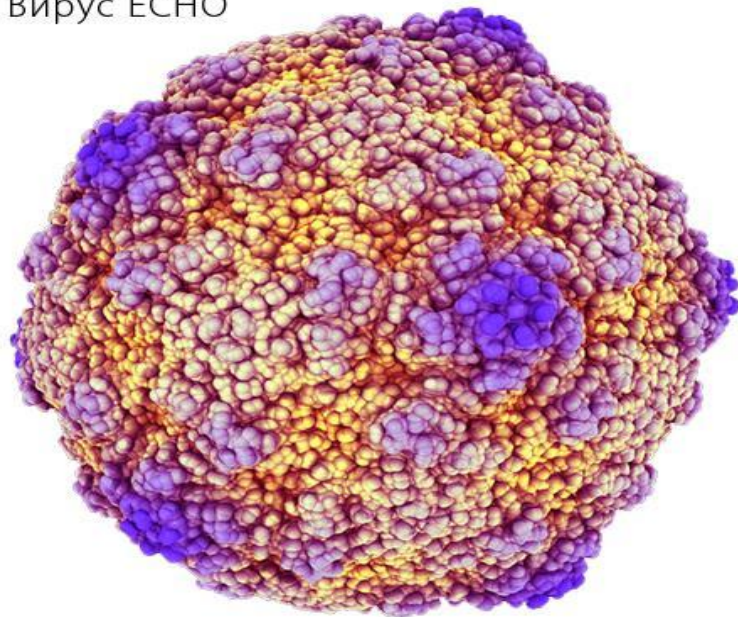
- Наличие на внутренней поверхности клапанов и желудочков сердца диффузно утолщенного эндокарда.



ЭТИОЛОГИЯ

- ФЭ обнаруживается у новорожденных.
- **Существует несколько предположений:**
- Врожденная развития аномалии эндокарда
- Внутриутробные инфекции (Вирус Коксаки В, вирус краснухи и тд.)

Вирус ЕСНО



ПАТОМОРФОЛОГИЯ И ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

- Обнаруживаются анатомические изменения клапанного аппарата сердца, чаще митрального.
- нарушение кровоснабжения миокарда в результате сдавления венечных сосудов вызывают уменьшение диастолической растяжимости желудочков и снижение сократительной способности миокарда.
- Дилатационный тип фиброэластоза эндокарда - шаровидное сердце.
- Поражение левые отделы сердца.
- Эндокард левого желудочка непрозрачный, блестящий, молочного цвета, диффузно утолщенный приблизительно до 2 мм.

ГИСТОЛОГИЯ

- Эндокард состоит из многих плотных слоев эластической ткани, расположенных обычно параллельно и разделенных разным количеством коллагена.
- В миокарде, помимо диффузного фиброза стромы, встречаются периваскулярные скопления лимфо-, моно- и гистиоцитарных элементов, гипертрофия мышечных волокон, интерстициальный отек.

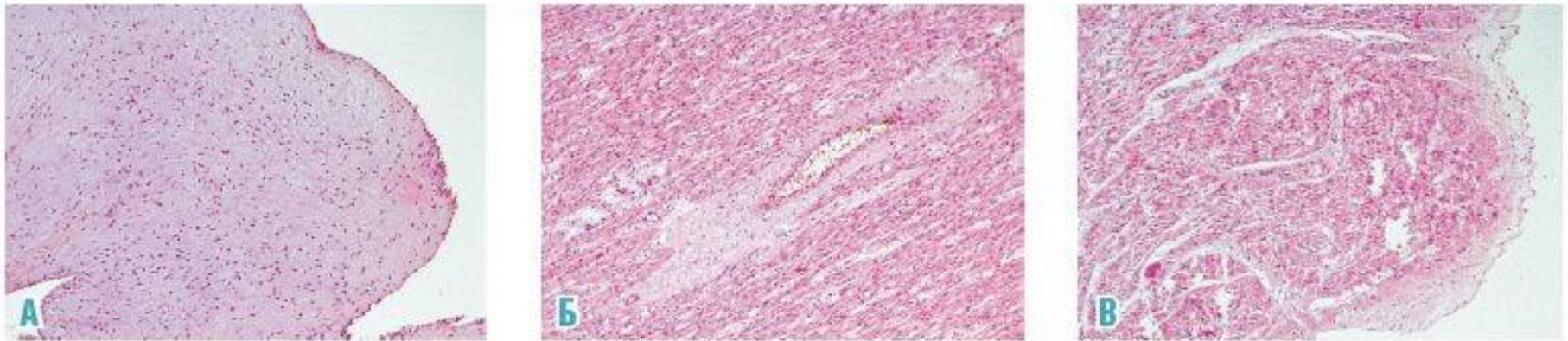
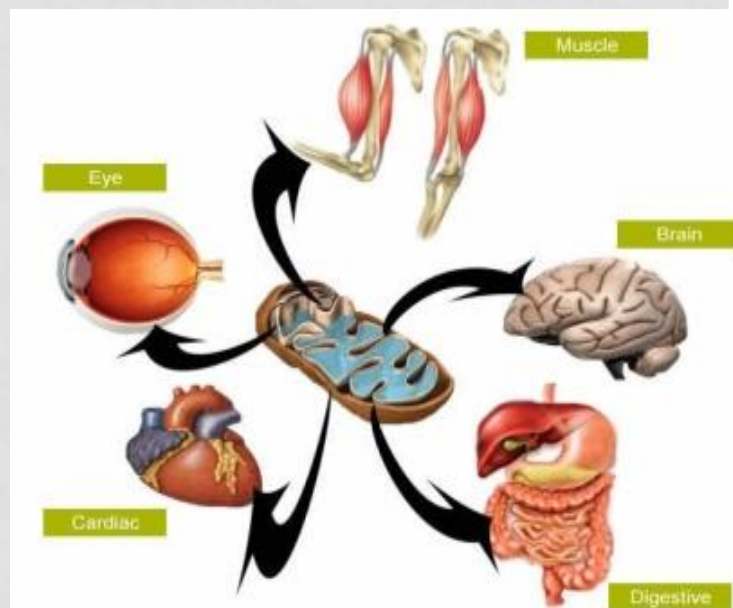


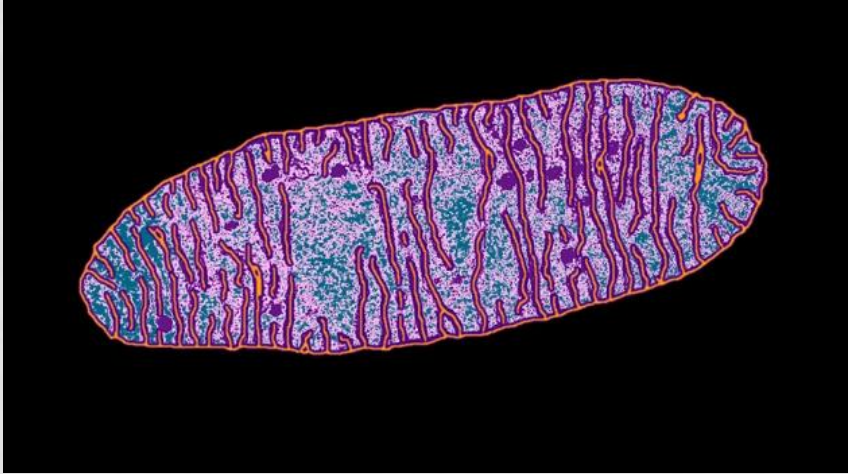
Рис. 2. Гистологические изменения сердца ребенка: А — мукоидное набухание створок клапана; Б — периваскулярный склероз вокруг сосуда; В — фибропластоз подклапанного эндокарда

МИТОХОНДРИАЛЬНЫХ БОЛЕЗНЯХ.

- Митохондриальные цитопатии (в том числе вызывающие КМП) могут быть спорадическими или наследственными.
- Наследуются, как и гемофилия, по линии матери, только в отличие от гемофилии поражают лиц обоего пола.
- Применение некоторых фармакологических средств, например зидовудина, также может индуцировать проксимальную миопатию и появление, например, RRF волокон.



КМП ПРИ МИТОХОНДРИАЛЬНЫХ БОЛЕЗНЯХ.



Существует предположение, что митохондриальная дисфункция может являться патогенетической основой кардиомиопатий, считающихся «идиопатическими» .

- Нарушения окислительного фосфорилирования, связанные со снижением активности митохондриальной электронно-транспортной системы вследствие мутации митохондриальной или ядерной ДНК.

МИТОХОНДРИАЛЬНЫЕ КАРДИОМИОПАТИИ

- **Синдром Кернса–Сейра** - прогрессирующая наружная офтальмоплегия, пигментная ретинопатия, КМП с нарушением проводящей системы и развитием полного атриовентрикулярного блока.
- **Синдром MELAS** – сочетание митохондриальной миопатии, энцефалопатии, лактат-ацидоза и инсультоподобных эпизодов.
- **Синдром MERRF** - миоклонус-эпилепсия и инфаркт мозга, (мышечные **волокна** с измененными митохондриями - ragged-red волокна - RRF).
- **Синдром Барта** - кардиомиопатия с нейтропенией и гипостатурой.
- **Гистиоцитарная кардиомиопатия** – связана с дефицитом цитохрома-В.

• Также выделяют карнитинную кардиомиопатию

СПЕЦИФИЧЕСКИЕ КАРДИОМИОПАТИИ

- Ишемическая;
- Клапанная;
- Гипертензивная;
- Воспалительная;
- Дисметаболическая
(Эндокринная: тиреотоксикоз, гипотиреозидизм, надпочечниковая недостаточность, феохромоцитомы, акромегалия, сахарный диабет.)
- Наследственные болезни накопления и инфильтрации: гемохроматоз, болезни накопления гликогена, синдром Хурлера, Рефсума, болезнь Немана-Пика, болезнь Хэнда-Шуллера-Кристиана, Фабри-Андерсона и Ульриха.
- Дефициты электролитов и расстройства питания: расстройство метаболизма калия, дефицит магния, квашиоркор, анемия, бери-бери и дефицит селена.
- Амилоид: первичный, вторичный, семейный и наследственный амилоидоз сердца, семейная средиземноморская лихорадка и старческий амилоидоз.
Генерализованные системные.
- Мышечные дистрофии.
- Нейромышечные расстройства.
- Аллергические и токсические (алкогольная, радиационная, лекарственная).

КАРДИОМИОПАТИИ ПРИ МЫШЕЧНЫХ ДИСТРОФИЯХ

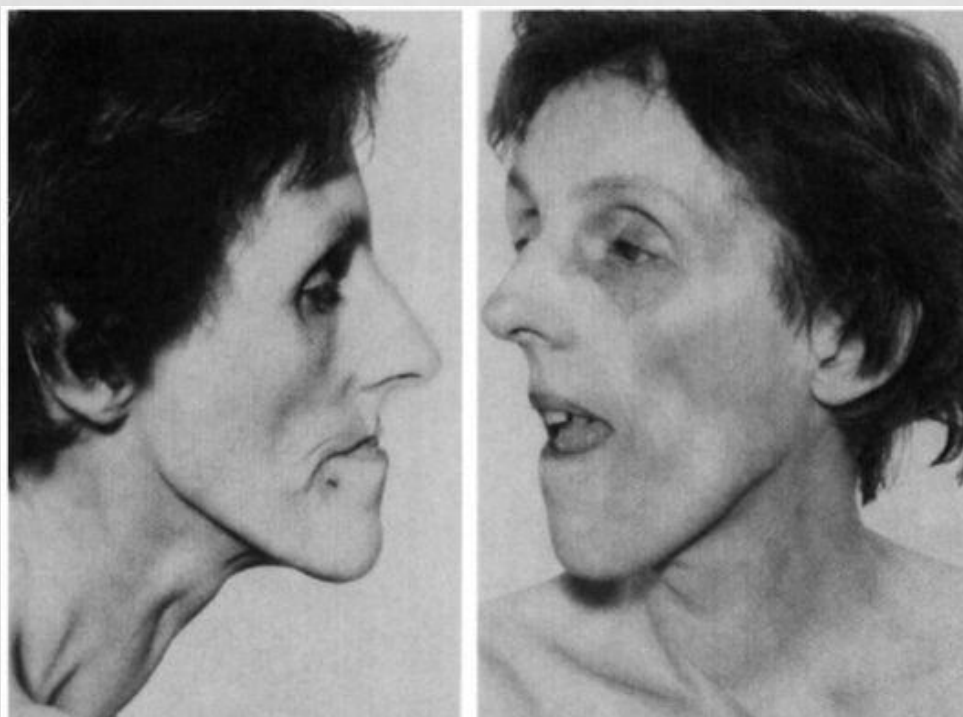
- группа наследственных заболеваний, характеризующихся прогрессирующими дегенеративными изменениями в мышечных волокнах и нарастающей мышечной слабостью.
- Поражение сердца наиболее выражено при миопатии **Дюшена** и миопатии **Беккера**.
- Мутация одного и того же гена - дистрофина, локус которого Хр21.
- Дистрофин отвечает за соединение цитоскелета каждого мышечного волокна с основной базальной пластинкой (внеклеточного матрикса).

МИОПАТИЯ ДЮШЕНА

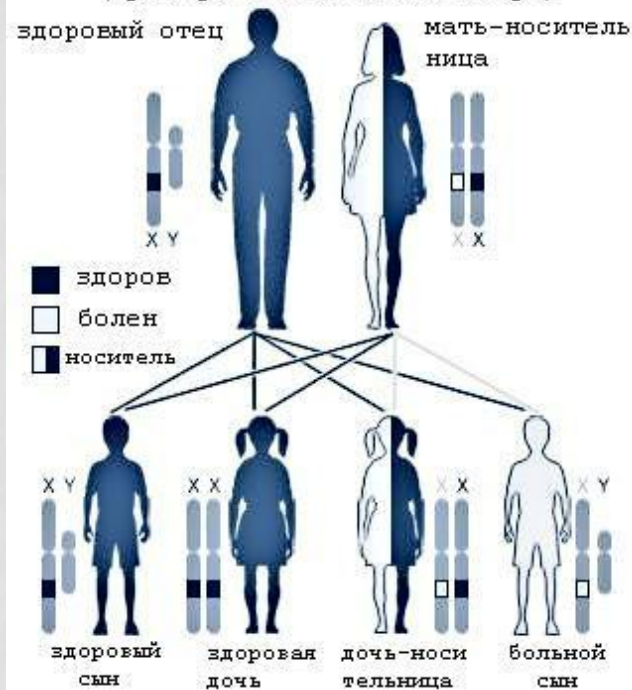
- X-сцепленная, рецессивно наследуемая прогрессирующая миопатия, у мальчиков и обусловленная мутацией гена белка **дистрофина**
- Кардиомиопатия развивается у большинства. Характеризуется расширением границ сердца и дилатацией его полостей.
- развивается дилатационная кардиомиопатия.
- развивается систолическая застойная сердечная недостаточность.



МИОПАТИЯ БЕККЕРА



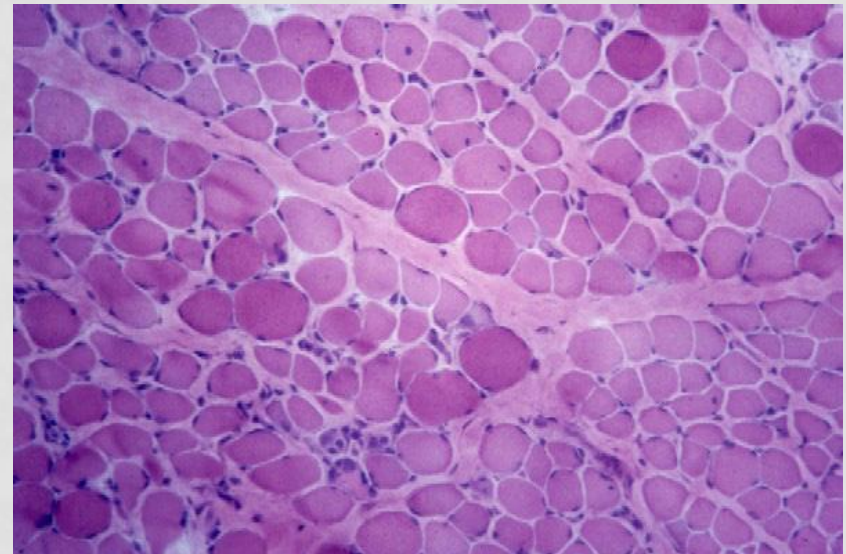
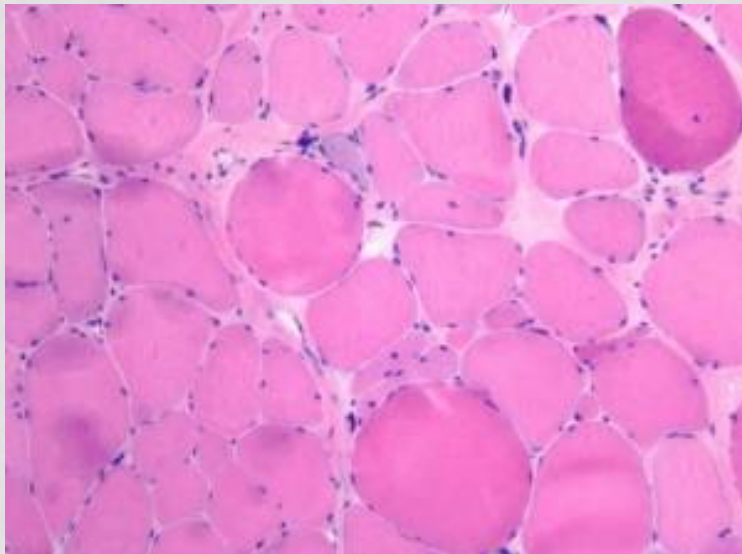
Х-сцепленное рецессивное наследование (пример носительницы-матери)



Миопатия Беккера

Миодистрофия Дюшенна

- Некоторые волокна выглядят крупными, более красноватыми и «стекловидными». Они называются «гиалинизированными» или «тёмными» и представляют собой избыточно сокращённые мышечные волокна. На срезе также видна аномальная вариабельность диаметра волокон, локальный некроз мышечных волокон, умеренное увеличение числа ядер мышечных волокон и выраженный фиброз эндо- и перимизия.
- Следует заметить, что гиалинизированные волокна могут встречаться как артефакты.



СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- «Случай клинического наблюдения за пациентом с некомпактным миокардом левого желудочка» - А.И. САФИНА¹ , Л.М. САЛАХУТДИНОВА² , А.А. ГИЛЬМАНОВ²
- Редкие и атипичные синдромы заболевания в клинике внутренних заболеваний / Ганджа И.М., Децик Ю.И., Пелешук А.П. и др.; Под ред. И.М. Ганджи.- Киев : Здоровье, 1982.
- «Диагностика болезней внутренних органов» том 8 А. Н. Огороков
- <http://www.ped-perinatology.ru/jour/article/viewFile/321/356>
- http://vmede.org/sait/?id=msprav_Genetika&menu=msprav_Genetika&page=10