

# КАРДИОМИОПАТИИ

Александрова А.А.

# Гипертрофическая кардиомиопатия

- ⦿ Встречаемость в популяции 1:500
- ⦿ Наиболее часто встречается у спортсменов молодого возраста, внезапно умерших во время тяжелой физической нагрузки

# Предполагаемая этиология

- Sporadic
- May be inherited - autosomal dominant type

# Дефекты белковых компонентов сердечного саркомера, выявляемые при ГКМП

80-85% всех мутаций

- Тяжелая цепь  $\beta$ -миозина
  - ~35%
- Миозинсвязывающий белок C ~35%
- Тропонин T ~10%

Эти 3 мутации характеризуются высокой пенетрантностью и ассоциированы с неблагоприятным прогнозом

15-20% всех мутаций

- Эссенциальная и регуляторная легкие цепи миозина
- $\alpha$ -Тропомиозин
- $\alpha$ -Актин
- Сердечный тропонин I
- Тяжелая цепь  $\alpha$ -миозина
- Титин
- Тропонин C
- цАМФ-активируемая протеинкиназа

# Патогенетические механизмы

- Гипертрофия межжелудочковой перегородки
- Обструкция выходного отдела ЛЖ
- Нарушение расслабления ЛЖ
- Ишемия миокарда за счет гипертрофии и диастолической дисфункции

### Гипертрофия кардиомиоцитов

### Динамическая обструкция выносящего тракта ЛЖ



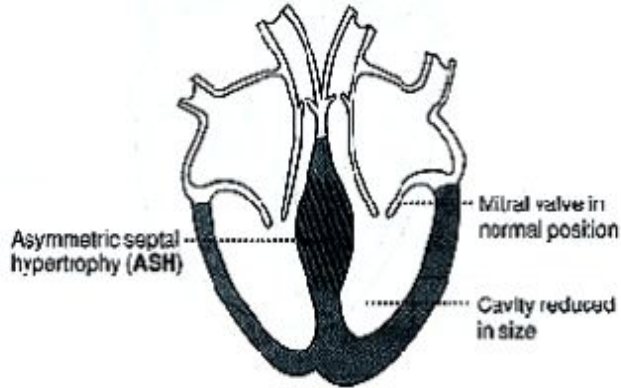
- может наблюдаться гипертрофия любых отделов желудочков, чаще всего (90% случаев) выявляют асимметричную гипертрофию межжелудочковой перегородки
- У некоторых больных отмечается равномерная концентрическая гипертрофия левого и правого желудочков, локальная гипертрофия средних отделов или верхушки ЛЖ.

# Локализация гипертрофии миокарда при ГКМП

65%

Hypertrophic Cardiomyopathy

*Asymmetric septal hypertrophy without obstruction*

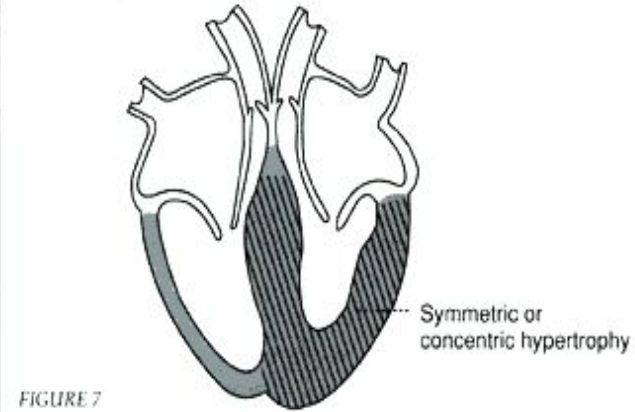


АСИМЕТРИЧНАЯ ГИПЕРТРОФИЯ МЖП

35%

Hypertrophic Cardiomyopathy

*Symmetric hypertrophy*

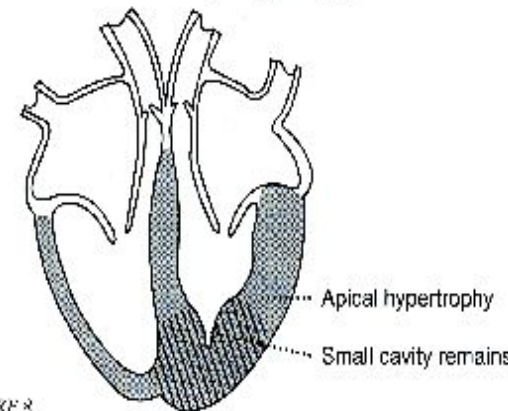
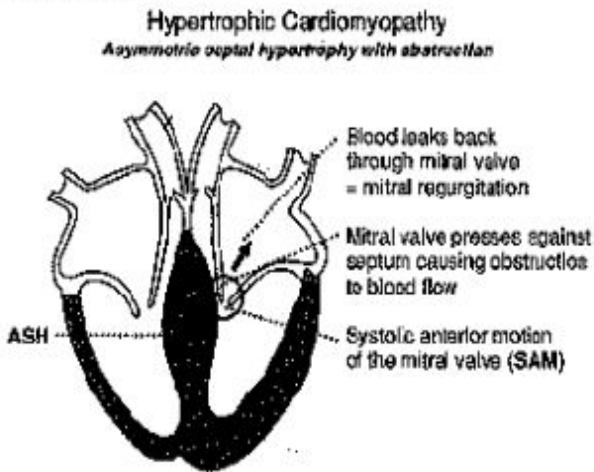


КОНЦЕНТРИЧЕСКАЯ ГИПЕРТРОФИЯ ЛЖ

10%

Hypertrophic Cardiomyopathy

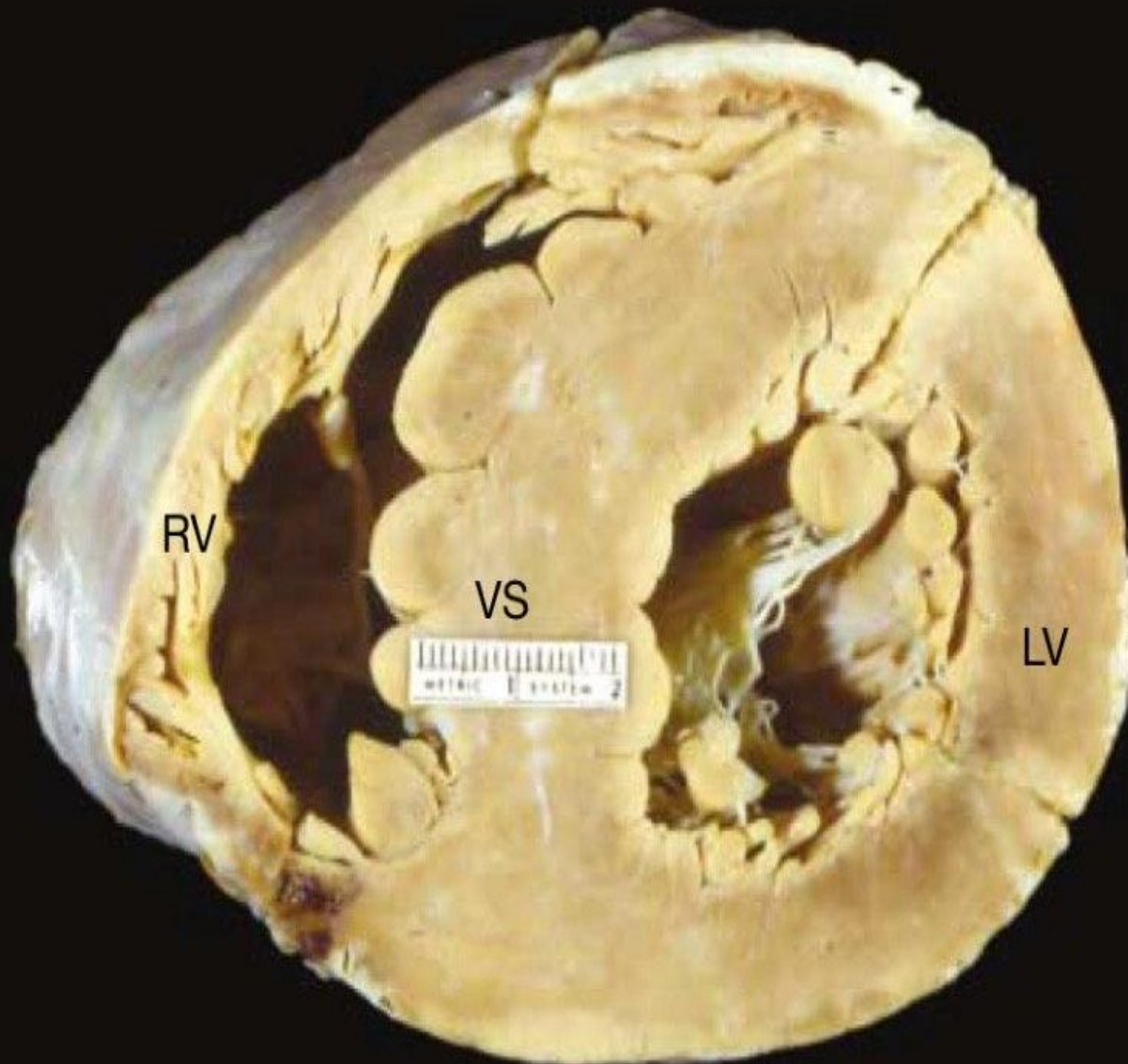
*Apical hypertrophy*

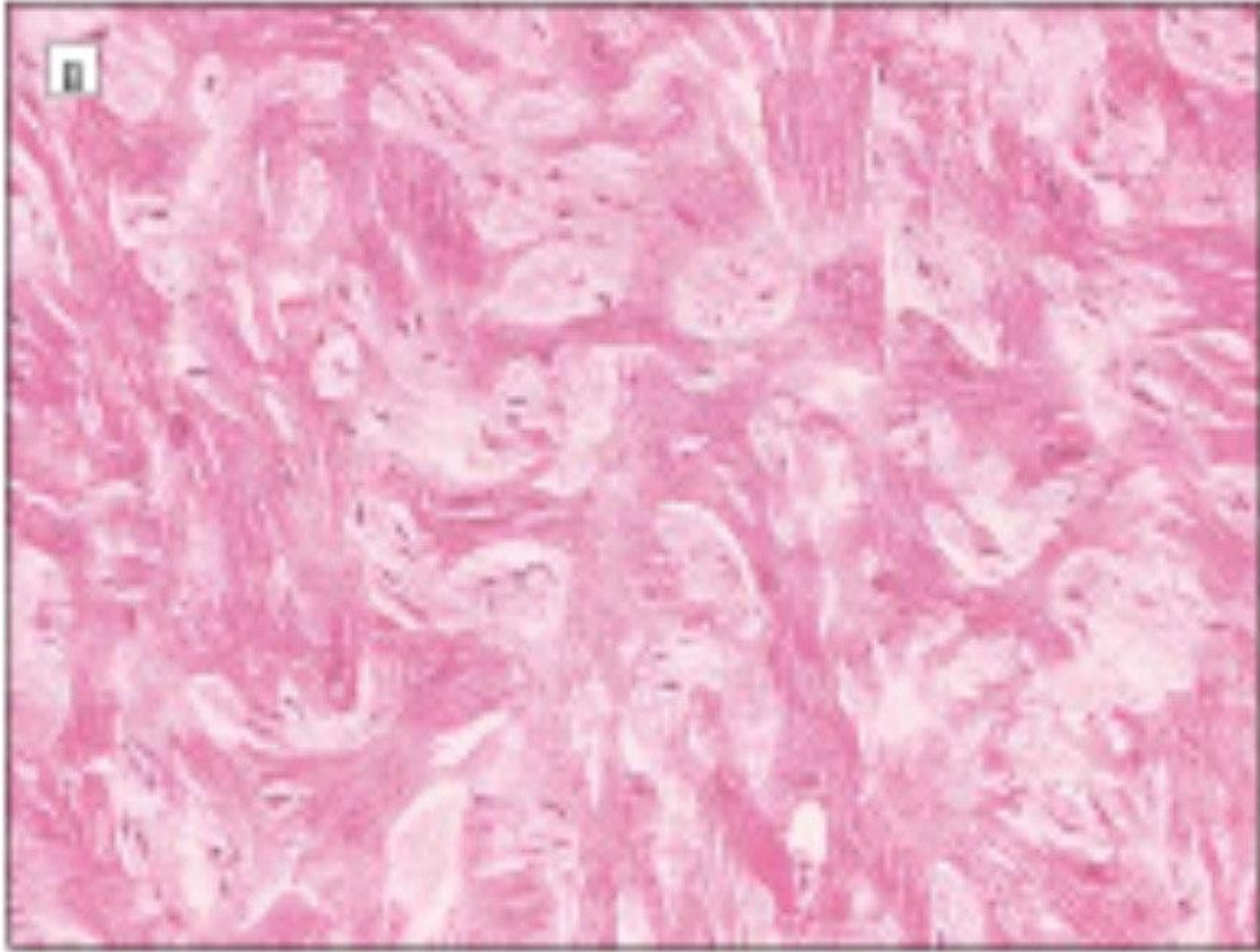


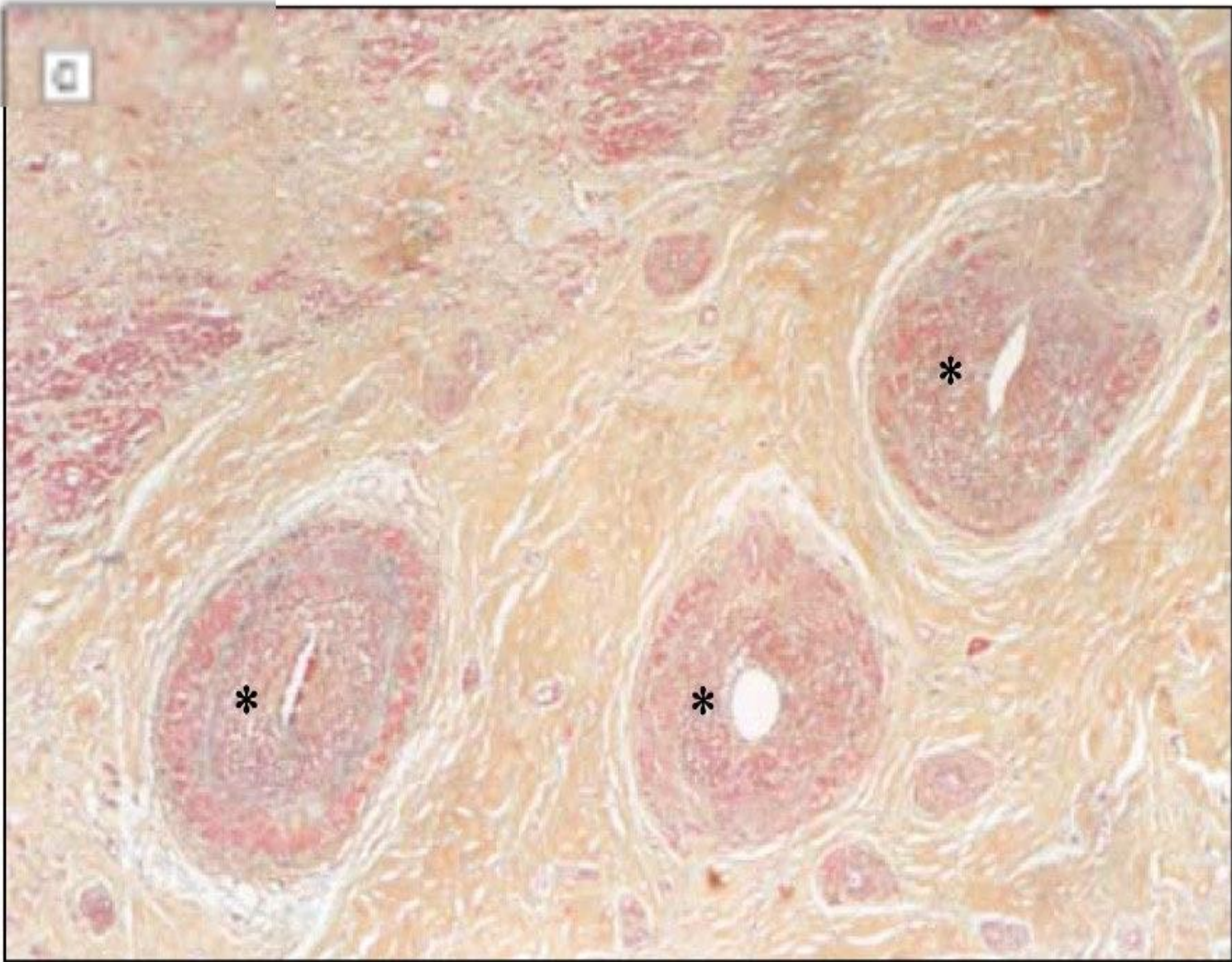
АПИКАЛЬНАЯ ГИПЕРТРОФИЯ



A







# Критерии диагностики

## ГКМП

- Асимметричная гипертрофия МЖП >13мм
- Толщина стенки ЛЖ >15мм
- Маленький размер полости ЛЖ <45мм

## Спортивное сердце

- симметричная гипертрофия <15 мм
- Толщина стенки ЛЖ <15мм
- размер ЛЖ > 45 мм
- Аортальный стеноз  
Симметричная гипертрофия ЛЖ, размер ЛЖ < 45мм  
утолщение и уплотнение стенок аортального клапана

# Летальность

- ⦿ В зависимости от степени выраженности ГЛЖ
- ⦿ обструкции выходного отдела ЛЖ
- ⦿ Времени проявления симптомов ХСН
- ⦿ Вида генетического дефекта

# Причины смерти

- ⦿ ВСС
- ⦿ Прогрессирующая СН
- ⦿ ФП с последующим эмболическим инсультом

# Течение заболевания

- **Смертность около 3% в год**
- **Риск внезапной смерти**  
увеличивается у детей до 6% при  
прогрессировании гипертрофии
- **Прогрессирование заболевания**  
происходит относительно медленно

# Рестриктивная кардиомиопатия

- Редкая форма кардиомиопатий, характеризуется нарушением диастолического наполнения желудочков вследствие их ригидности при отсутствии их значимой гипертрофии или дилатации и нормальной сократительной способности

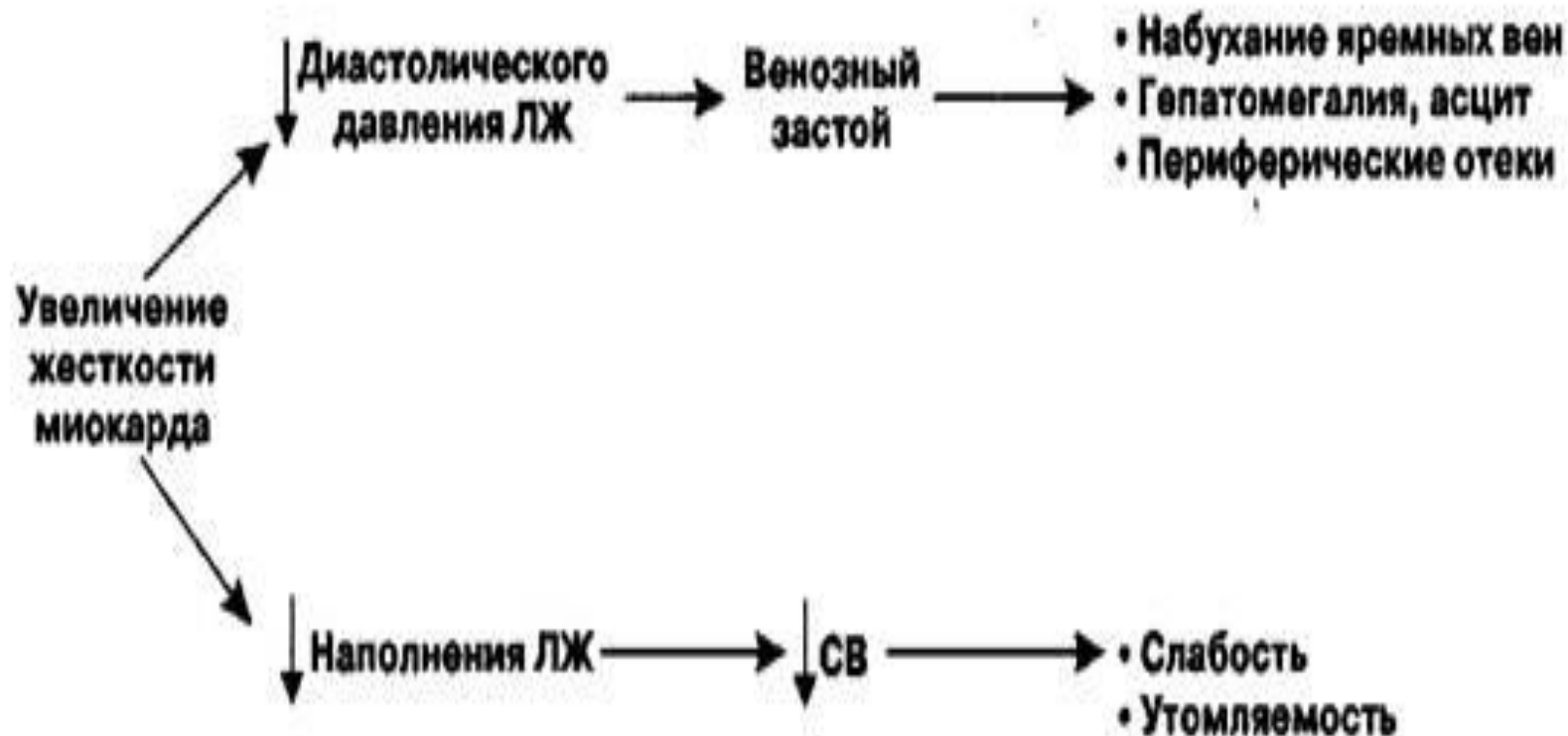


# предположительная ЭТИОЛОГИЯ

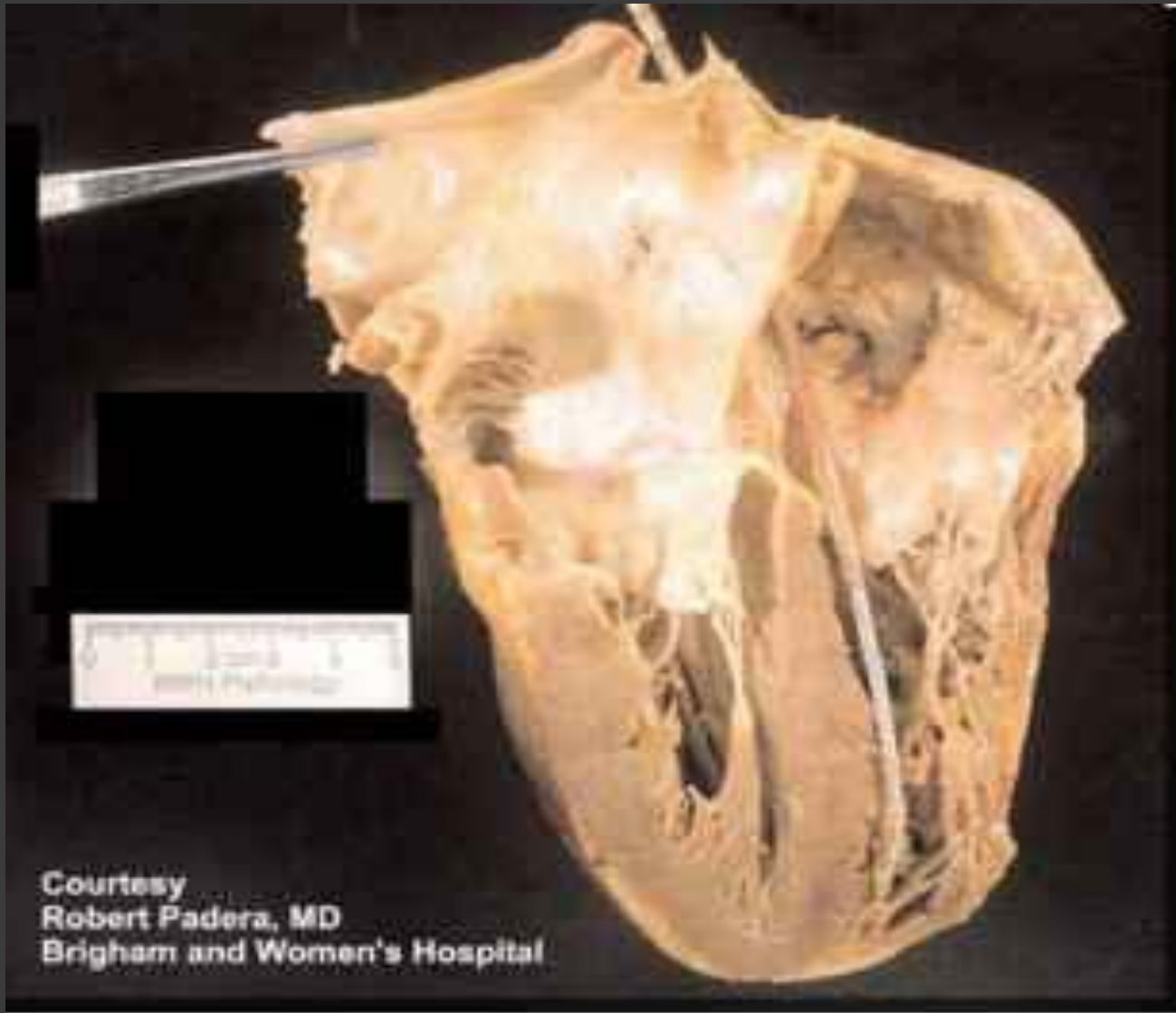
- **Миокардиальная**
  - 1. Неинфильтративная
    - идиопатическая
    - при склеродермии
  - 2. Инфильтративная
    - **Амилоидоз**
    - Саркоидоз
    - болезнь Gaucher (сфинголипидоз)
    - болезнь Hurler (мукополисахаридоз)
  - 3. Болезни накопления
    - гемохроматоз
    - болезнь Fabry
- **Эндомиокардиальная**
  - Эндомиокардиальный фиброз
  - Гиперэозинофильный синдром
  - Карциноид
  - Метастазы опухоли
  - Действие радиации, антрациклинов

# Патофизиология

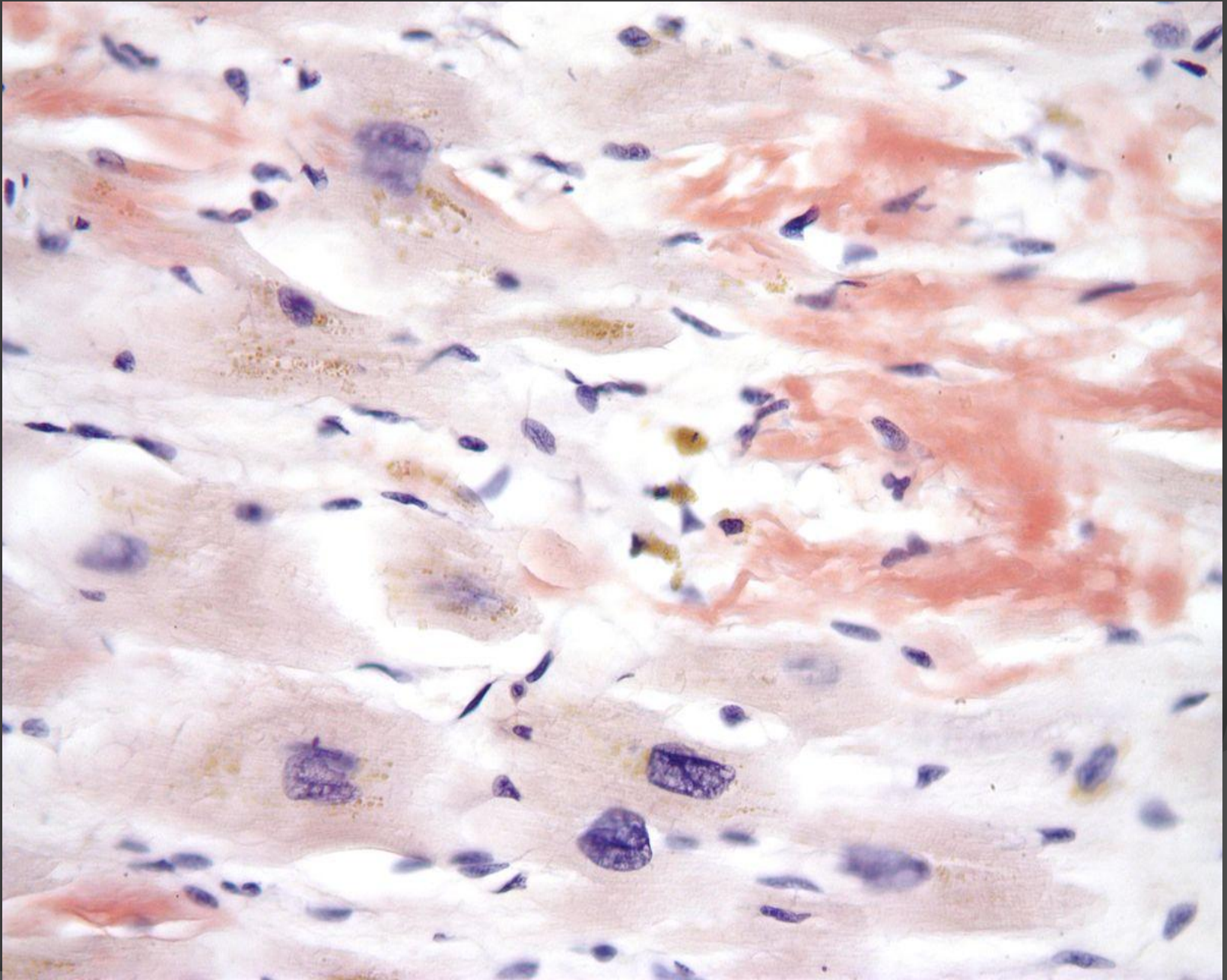
- Фиброз или инфильтрация миокарда сопровождается снижением эластичности желудочков и приводит к смещению кривой пассивного диастолического наполнения вверх. Как следствие, внутрижелудочковое давление остается повышенным на протяжении всей диастолы, в результате чего 1) повышается давление в венах большого и малого кругов кровообращения, что приводит к появлению симптомов застоя в обоих кругах; 2) уменьшается размер полости ЛЖ (снижение ударного объема и СВ).



**Рис. 10.8. Патофизиология рестриктивной кардиомиопатии.** Увеличение жесткости миокарда сопровождается повышением диастолического давления ЛЖ и снижением наполнения желудочка. Клинические симптомы являются прямым следствием этих нарушений



Courtesy  
Robert Padera, MD  
Brigham and Women's Hospital



# Критерии диагностики

- Размеры полостей нормальные или существенно уменьшенные вследствие эндомиокардиального фиброза
- Толщина стенок незначительно или умеренно увеличена
- Перикард не изменен

# Летальность

- ◎ Смертность составляет 50-64%
- ◎ Прогрессирующая СН
- ◎ ВСС
- ◎ ФП с последующим эмболическим инсультом