

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 β -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
- α -Тропомиозин
- α -Актин
- Сердечный тропонин I
- Тяжелая цепь α -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



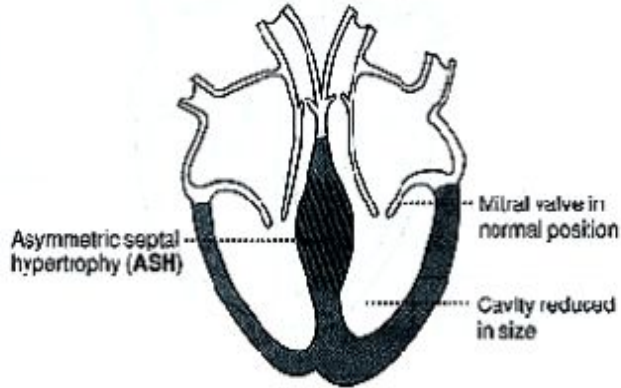
- может наблюдаться гипертрофия любых отделов желудочков, чаще всего (90% случаев) выявляют асимметричную гипертрофию межжелудочковой перегородки
- У некоторых больных отмечается равномерная концентрическая гипертрофия левого и правого желудочков, локальная гипертрофия средних отделов или верхушки ЛЖ.

Локализация гипертрофии миокарда при ГКМП

65%

Hypertrophic Cardiomyopathy

Asymmetric septal hypertrophy without obstruction



35%

Hypertrophic Cardiomyopathy

Symmetric hypertrophy

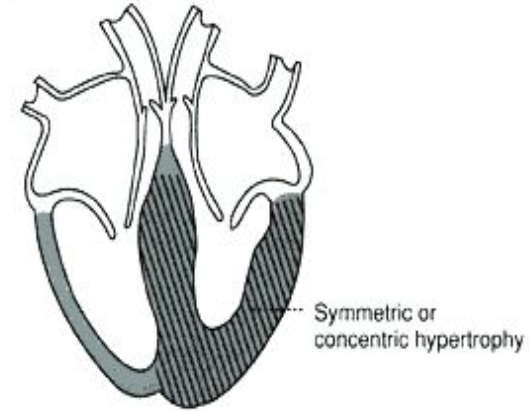
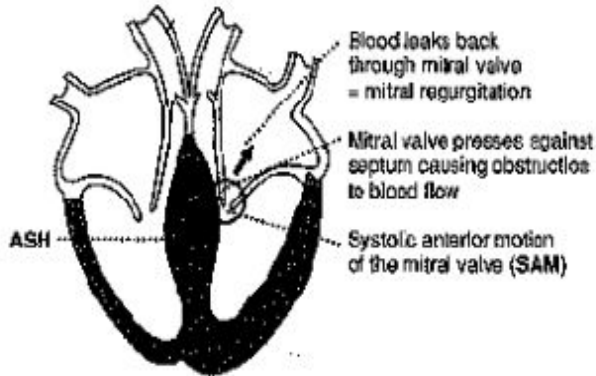


FIGURE 7

АСИМЕТРИЧНАЯ ГИПЕРТРОФИЯ МЖП КОНЦЕНТРИЧЕСКАЯ ГИПЕРТРОФИЯ ЛЖ

Гипертрофическая Кардиомиопатия

Asymmetric septal hypertrophy with obstruction



10%

Hypertrophic Cardiomyopathy

Apical hypertrophy

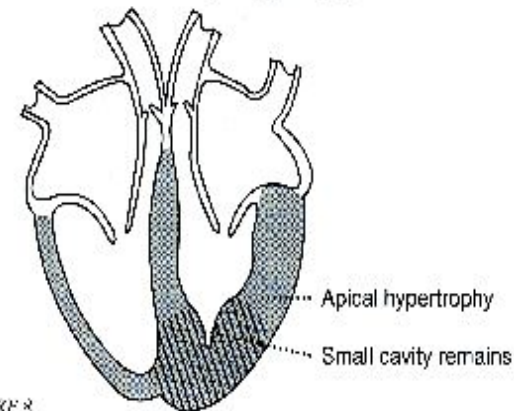
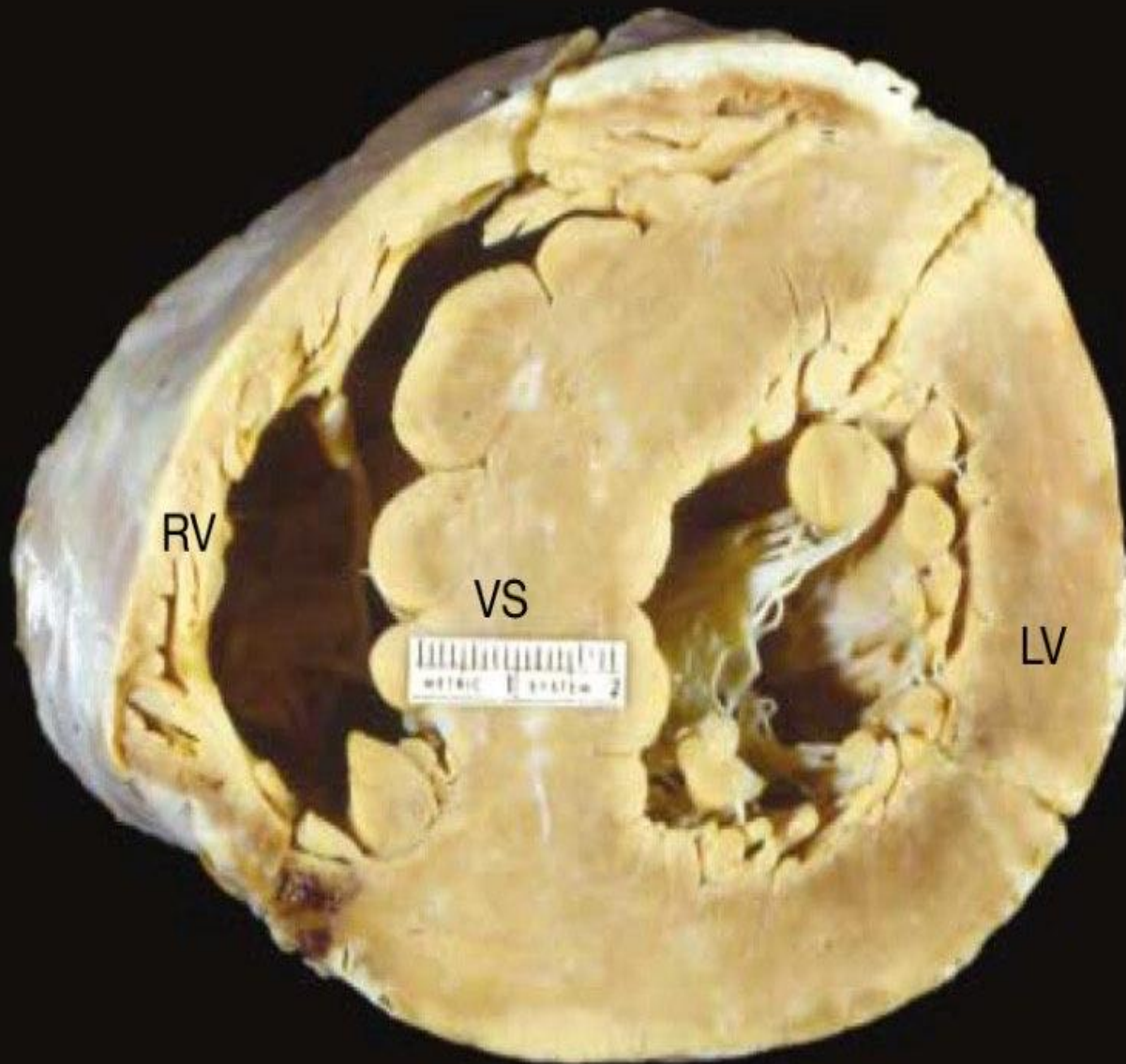
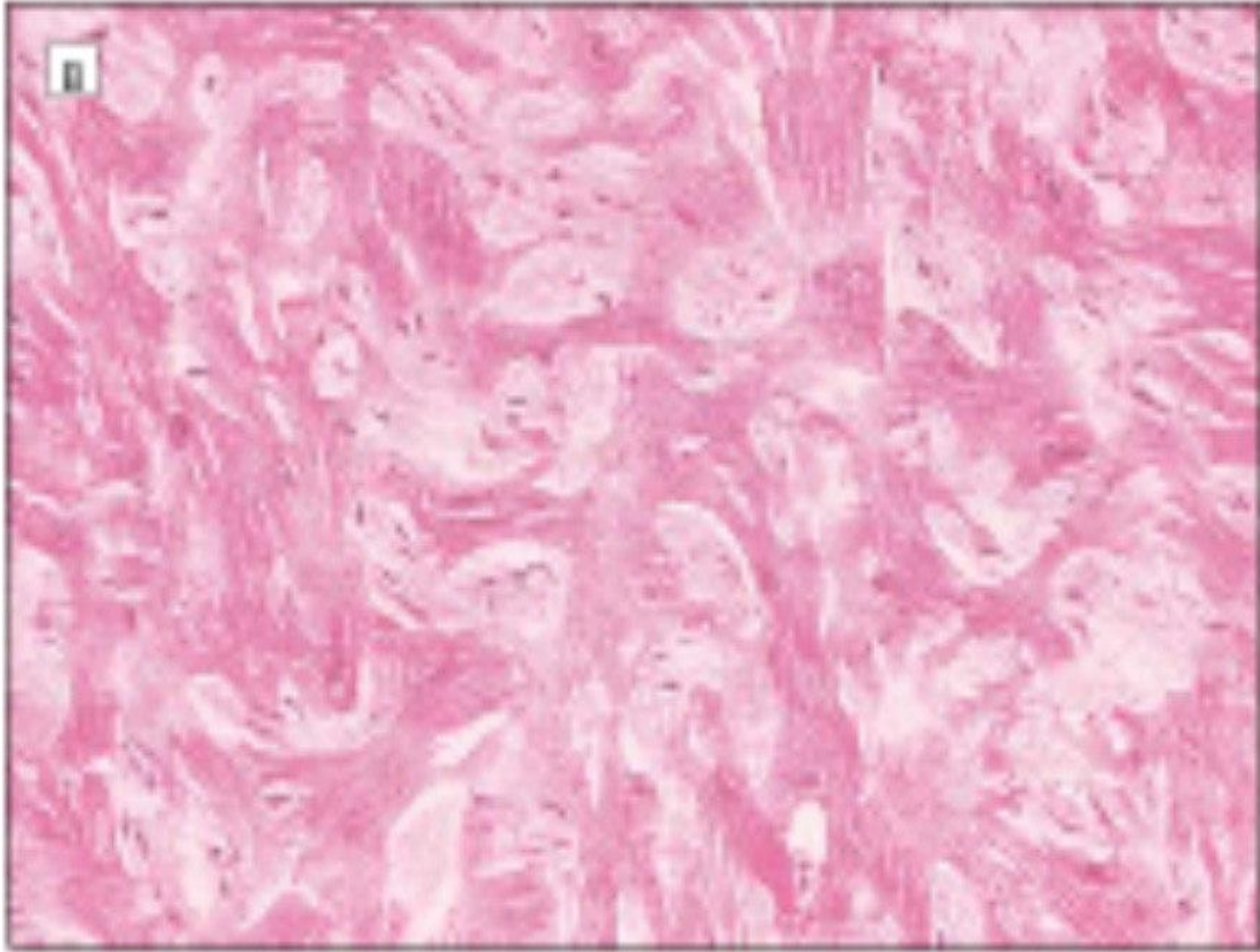


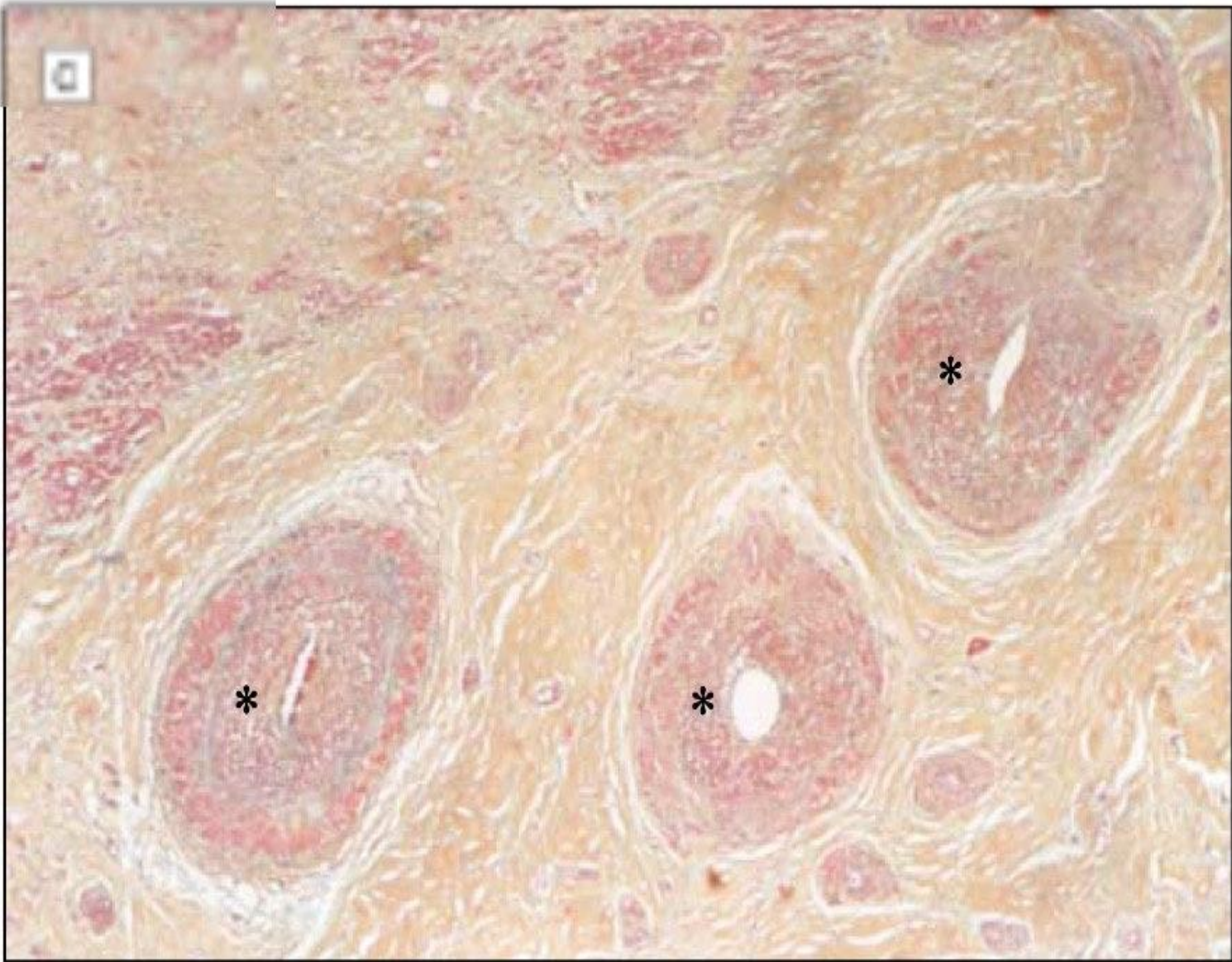
FIGURE 8

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).

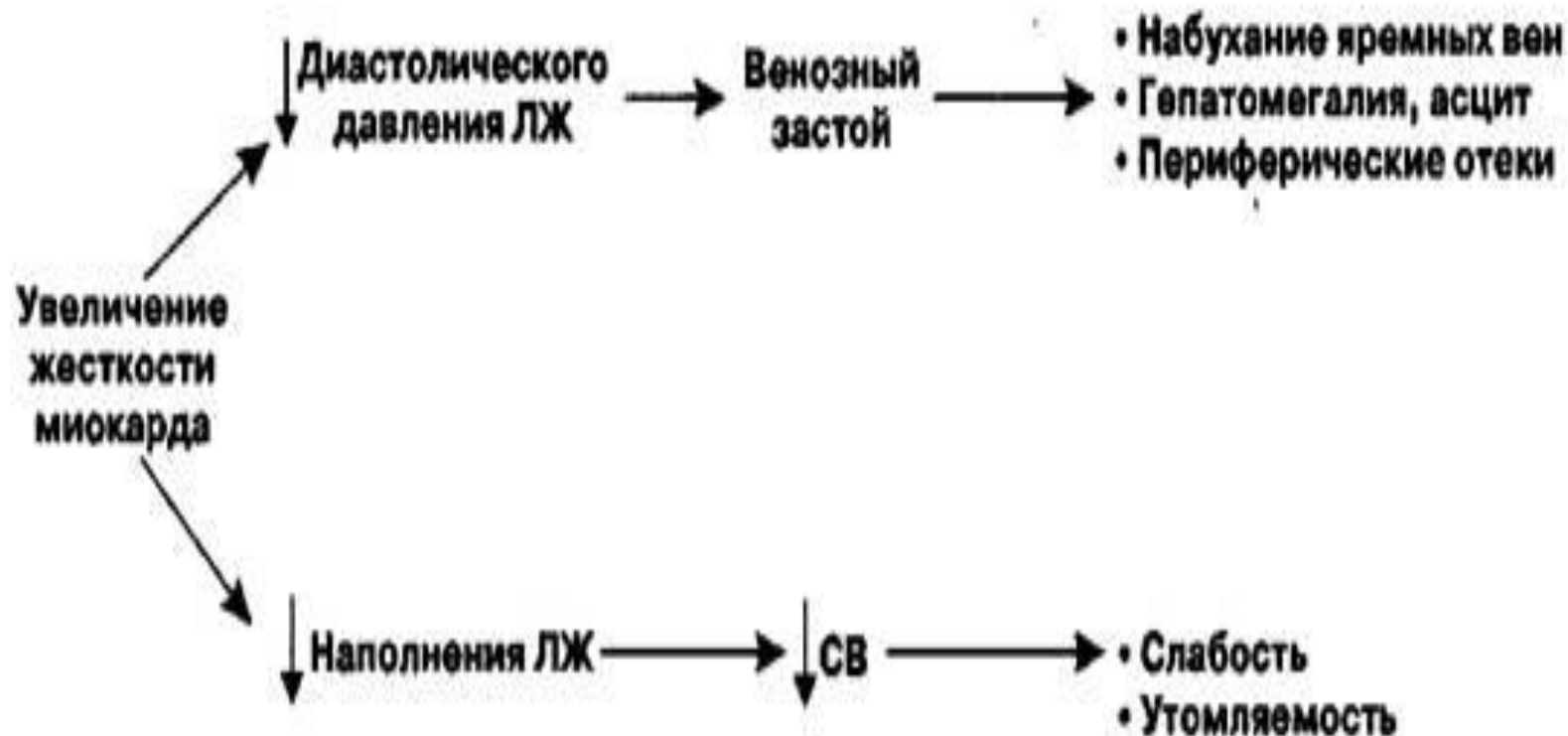
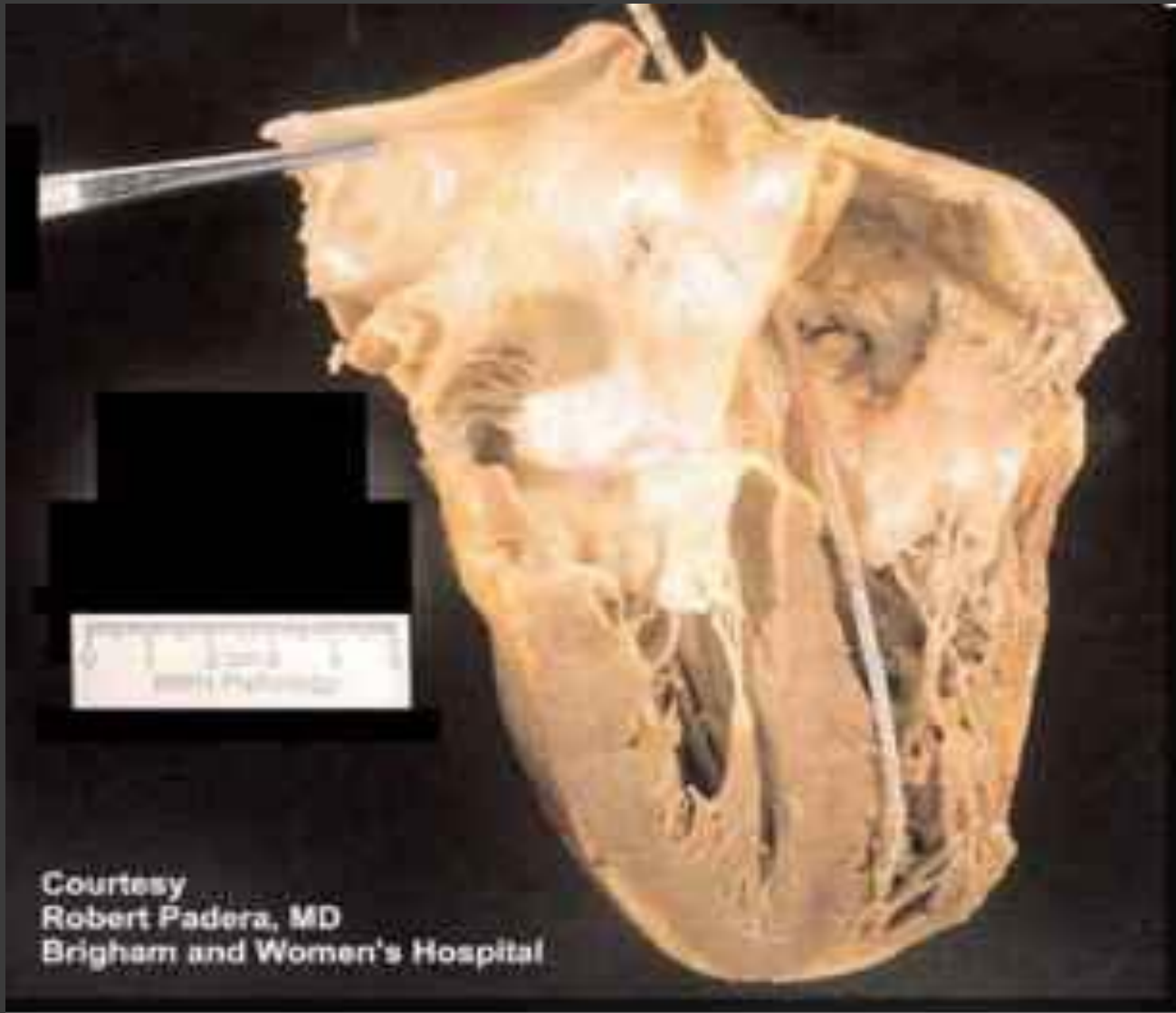
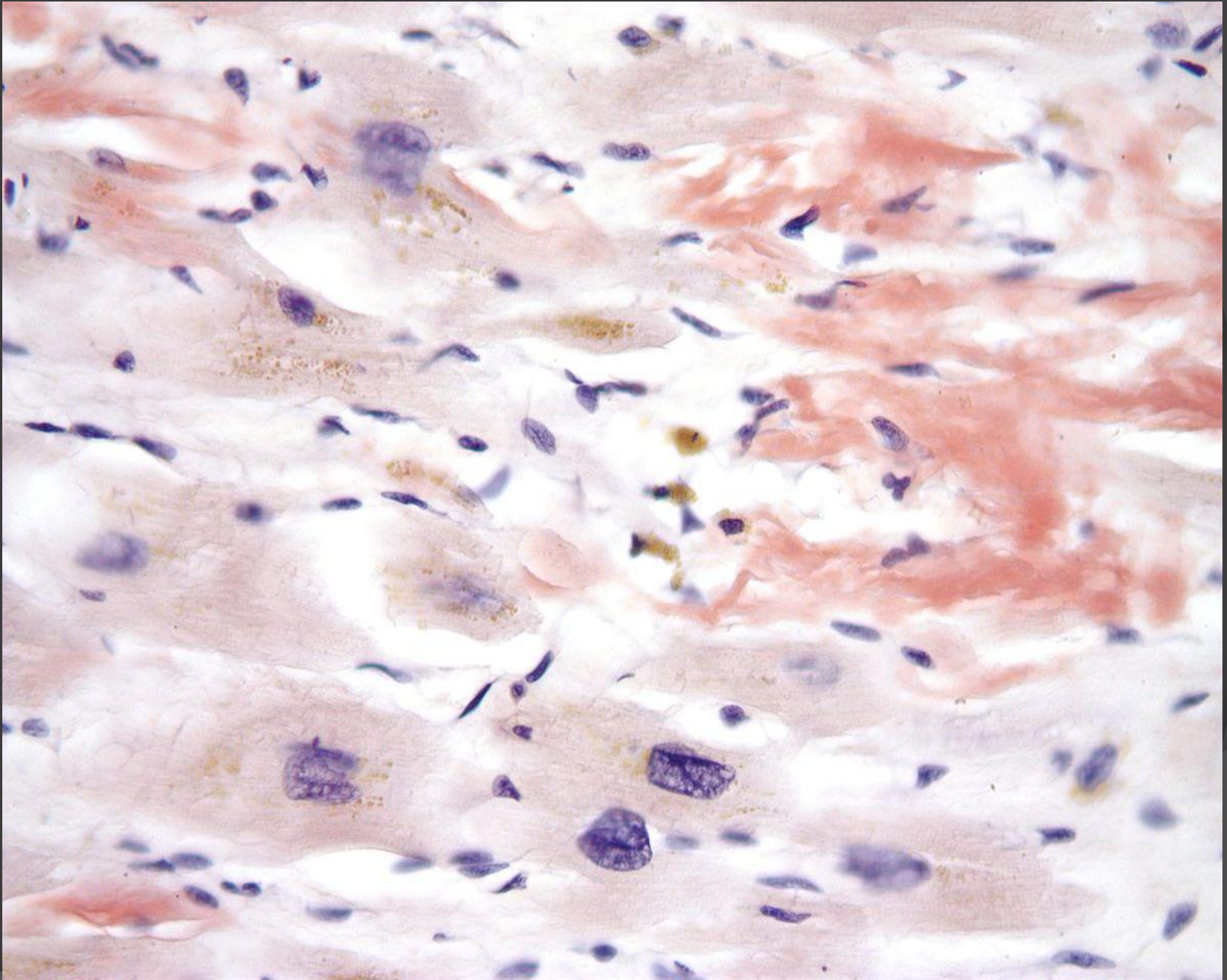


Рис. 10.8. Патофизиология рестриктивной кардиомиопатии. Увеличение жесткости миокарда сопровождается повышением диастолического давления ЛЖ и снижением наполнения желудочка. Клинические симптомы являются прямым следствием этих нарушений



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