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

- Спорадической
- Может быть наследственнойаутосомно-доминантный тип

Дефекты белковых компонентов сердечного саркомера, выявляемые при ГКМП

80-85% всех мутаций

15-20% всех мутаций

- Тяжелая цепь b-миозина
- ~35%
- Миозинсвязывающий белок С ~35%
- Тропонин Т

прогнозом

~10%

Эти 3 мутации характеризуются высокой пенетрантностью и ассоциированы с неблагоприятным

- Эссенциальная и регуляторная легкие цепи миозина
- а-Тропомиозин
- а-Актин
- Сердечный тропонин І
 - Тяжелая цепь а-миозина
- Титин
- Тропонин С
- цАМФ-активируемая протеинкиназа

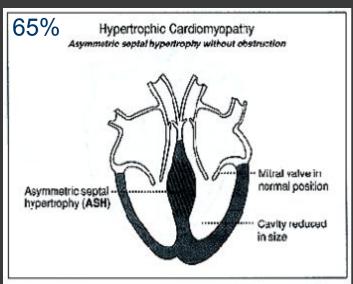
Патогенетические механизмы

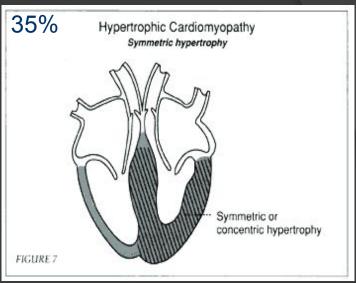
- Гипертрофия межжелудочковой перегородки
- Обструкция выходного отдела ЛЖ
- Нарушение расслабления ЛЖ
- Ишемия миокарда за счет гипертрофии и диастолической дисфункции



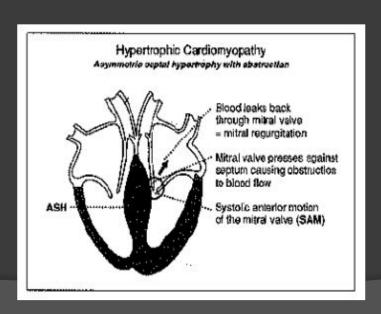
- может наблюдаться гипертрофия любых отделов желудочков, чаще всего (90% случаев) выявляют асимметричную гипертрофию межжелудочковой перегородки
- У некоторых больных отмечается равномерная концентрическая гипертрофия левого и правого желудочков, локальная гипертрофия средних отделов или верхушки ЛЖ.

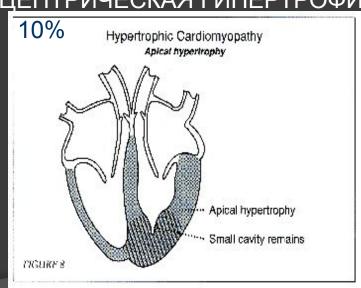
Локализация гипертрофии миокарда при ГКМП



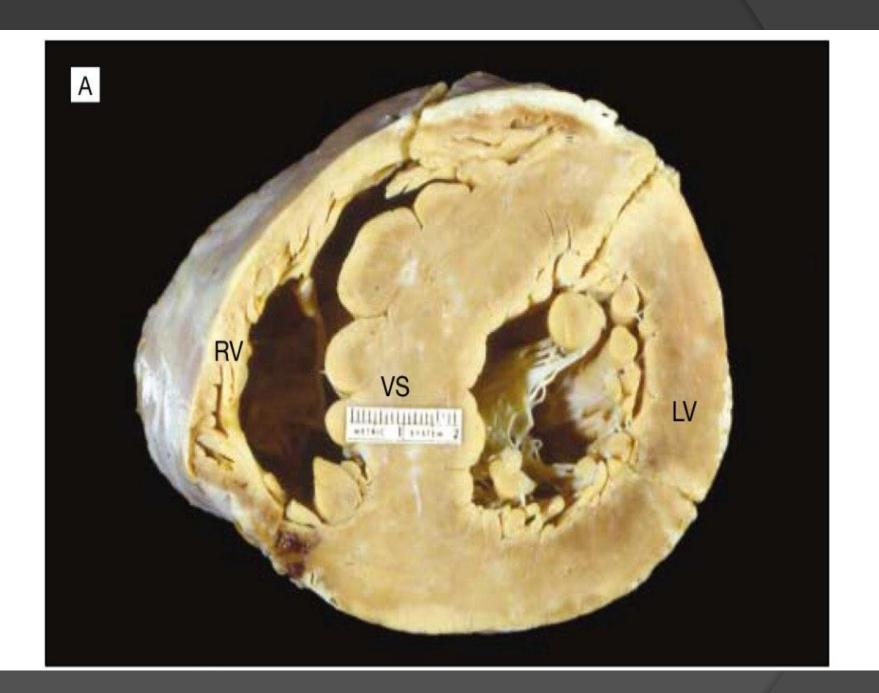


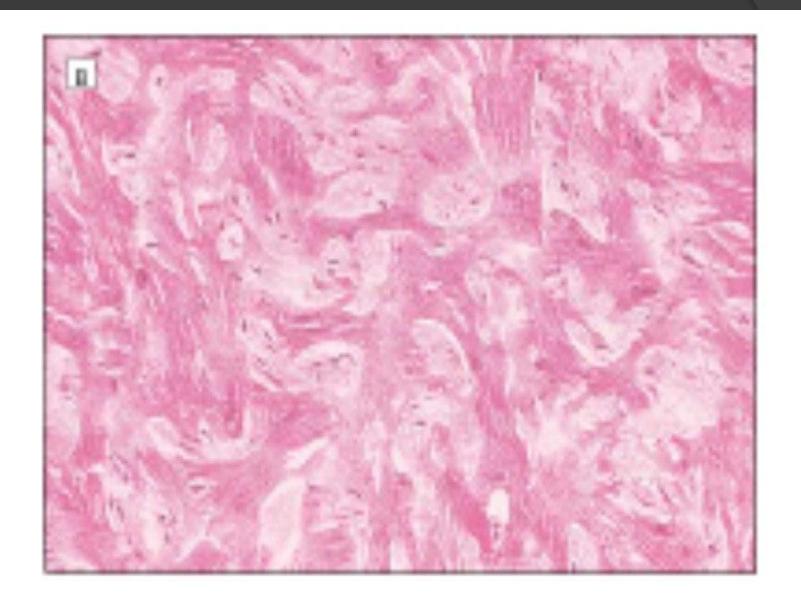
АСИМЕТРИЧНАЯ ГИПЕРТРОФИЯ МЖП КОНЦЕНТРИЧЕСКАЯ ГИПЕРТРОФИЯ ЛЖ

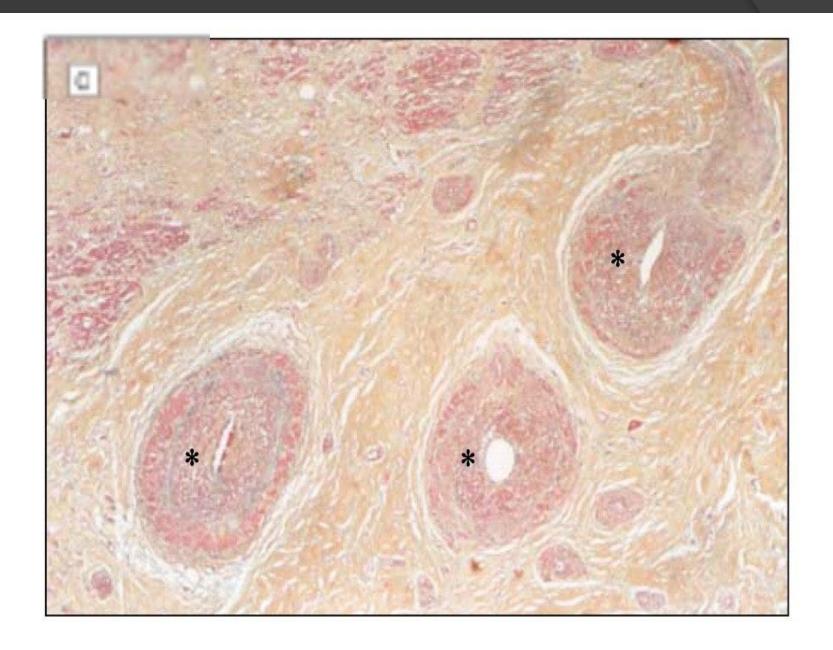




АПИКАЛЬНАЯ ГИПЕРТРОФИЯ







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

- BCC
- 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).

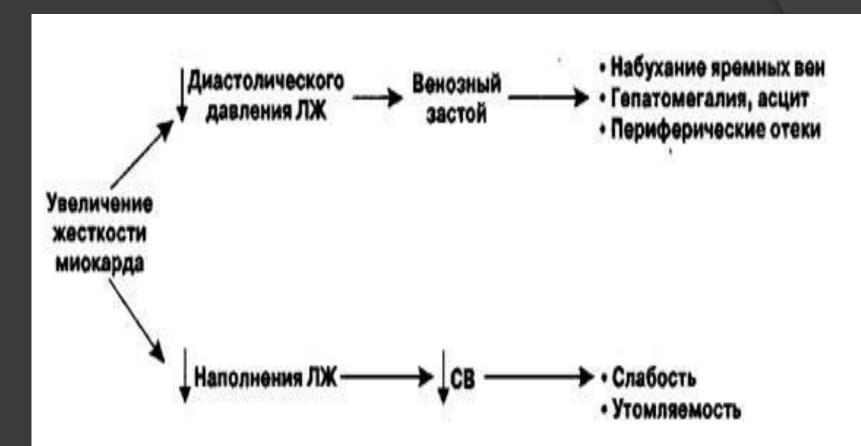
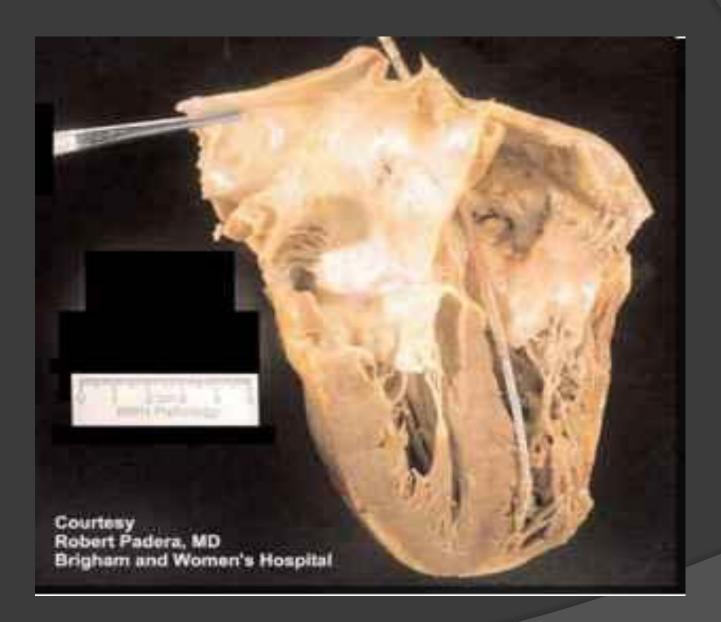
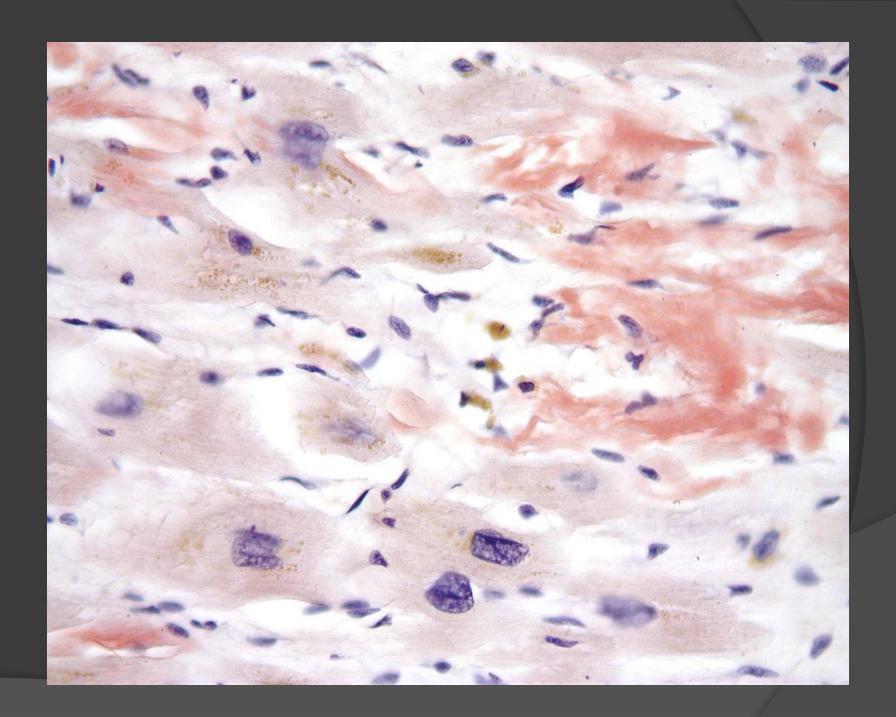


Рис. 10.8. Патофизиология рестриктивной кардиомнопатии. Увеличение жесткости миокарда сопровождается повышением диастолического давления ЛЖ и снижением наполнения желудочка. Клинические симптомы являются прямым следствием этих нарушений





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
- BCC
- ФП с последующим эмболическим инсультом