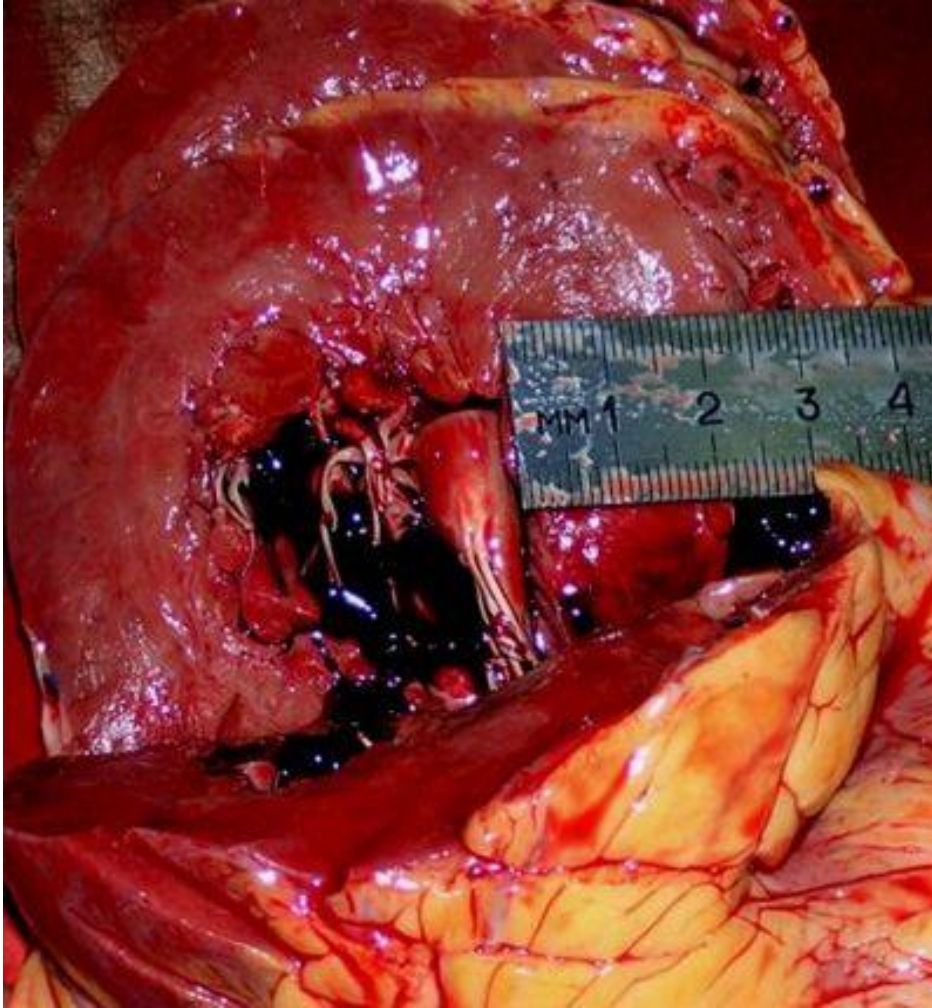


Гипертрофическая кардиомиопатия

Выполнили студенты 616 группы Лешкевич К.А. и Ермола А.Н.
Минск 2016

Определение



ГКМП - заболевание с характерным комплексом специфических морфофункциональных изменений и *гипертрофией миокарда левого и/или, в редких случаях, правого желудочка*. Гипертрофия часто носит асимметричный характер за счет утолщения межжелудочковой перегородки с развитием обструкции выходного тракта левого желудочка, при отсутствии известных причин.

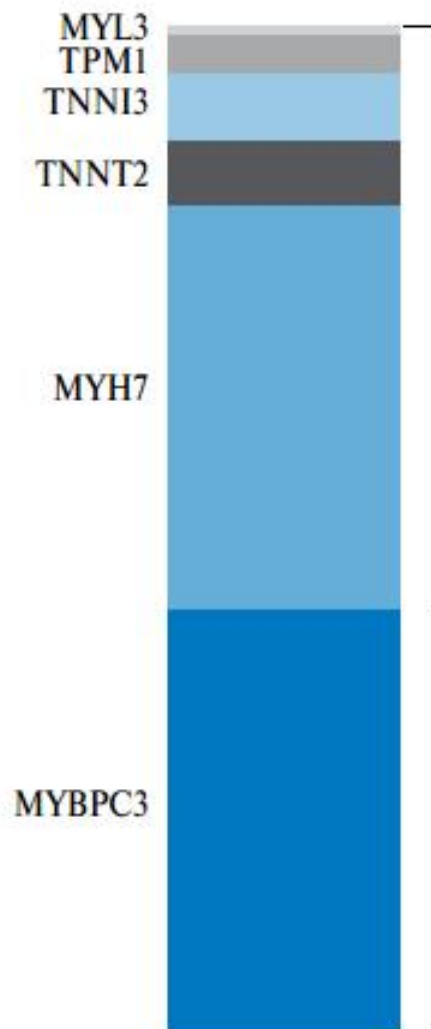
Распространенность

- 1:500 в популяции
- 0,2-1,1% населения
- незначительно преобладает мужской пол
- средний возраст 30-50 лет

Этиология

- аутосомно-доминантный тип наследования
- дефекты генов, кодирующих синтез сократительных белков миокарда

Этиология



Другие генетические и не-генетические причины

- **Наследственные метаболические заболевания:**
- **Болезни накопления гликогена:**
 - Помпе
 - Данона
- АМР-киназа (PRKAG2)
- **Болезни цикла карнитина**
- **Лизосомные болезни накопления**
 - Андерсон-Фабри
- **Нервно-мышечные заболевания**
 - Атаксия Фридрейха
 - FHL-1
- **Митохондриальные болезни**
 - MELAS
 - MERFF
- **Синдромы мальформаций**
 - Нунан
 - LEOPARD
 - Костелло
 - КЛК
- **Амилоидоз**
 - Семейный ТТР
 - “Дикий тип” ТТР (сенильный)
 - AL амилоидоз
- **Новорожденные матерей с диабетом**
- **Лекарственно-индуцированный**
 - Такролимус
 - Гидроксихлорохин
 - Стероиды

Классификация

По наличию градиента давления в полости ЛЖ:

- необструктивная
- обструктивная



- с субаортальной обструкцией в покое (базальной)
- лабильной обструкцией
- латентной обструкцией

По степени градиента давления в полости ЛЖ:

- градиент давления в покое или при провокационных пробах < 30 мм рт. ст.
- провоцируемая обструкция – градиент давления > 50 мм рт. ст. при провокации, но < 30 мм рт. ст. в покое
- градиент давления > 50 мм рт. ст. в покое

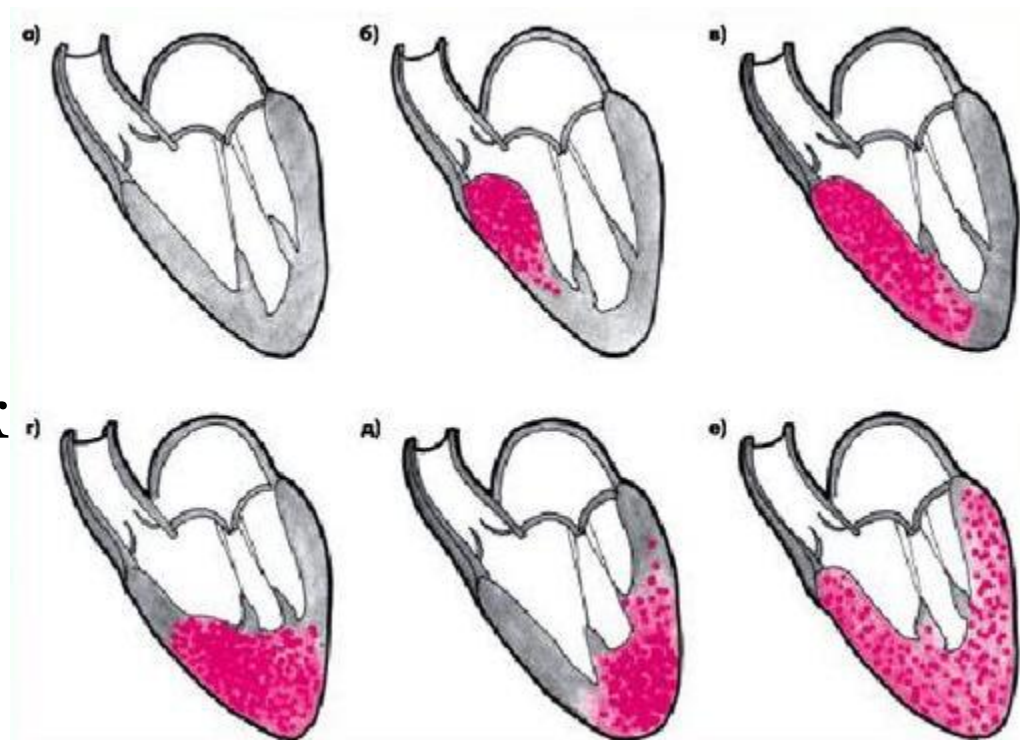
Классификация

По распространенности:

- ассиметричная
- симметричная

По локализации:

- верхушка
- МЖП
- левый желудочек
- правый желудочек



Клиника

- Ухудшение самочувствия на фоне физической нагрузки
- Боль в груди
- Синкопе
- Слабость, одышка, головокружение
- Нарушения ритма сердца



Внезапная сердечная смерть

Диагностика

Клиническое исследование

Родословная
Признаки
Симптомы
ЭКГ
Визуализация сердца
Лабораторные данные

Диагностические ключевые признаки

Признаки, позволяющие предположить специфическое заболевание?

нет

Генетическое тестирование

Подумать о генетическом тестировании

Очевидная мутация, приводящая к заболеванию, в генах саркомерных белков

или

Очевидной мутации, приводящей к заболеванию, в генах саркомерных белков, не выявлено

да

Дальнейшее специализированное обследование & мультидисциплинарный подход

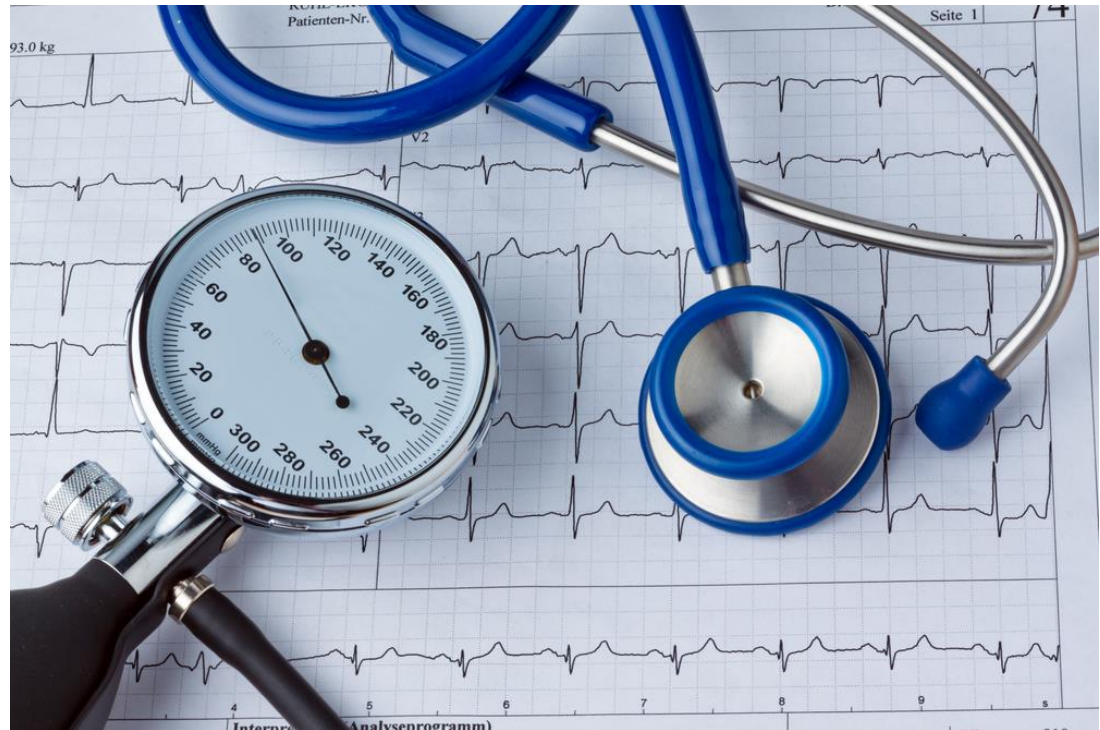
Причина не выявлена

Подумать о других генетических/не-генетических причинах

Определённое генетическое/приобретённое заболевание

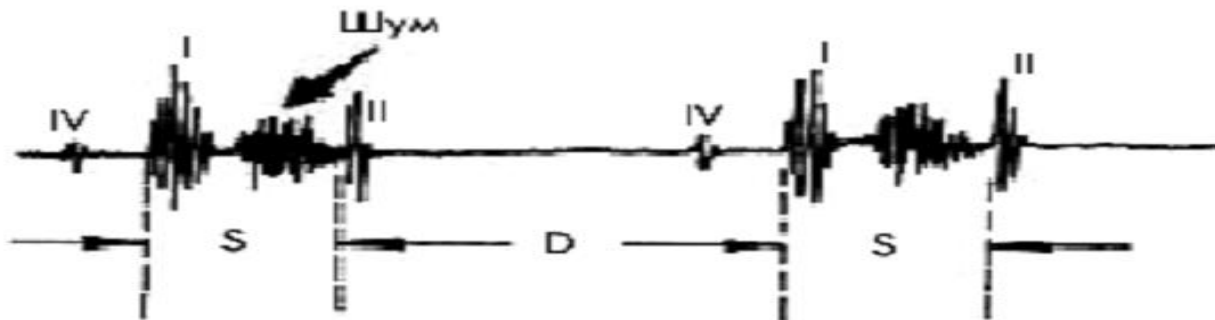
Данные анамнеза:

- Внезапная смерть у кровных родственников
- Сопутствующие заболевания: артериальная гипертензия



Аускультация

- Признаки, характерные для гипертрофии ЛЖ: усиление или двойной верхушечный толчок, смещение левой границы относительной тупости влево и вниз
- Дующий систолический шум на верхушке и по левому краю грудины, громкий, грубый нарастающе-убывающий, не проводится на сосуды шеи, отстоит от I тона на значительное расстояние
- Тоны сердца обычно не изменены / расщепление I тона / акцент II тона во втором межреберье слева / патологический IV тон на верхушке / расщепление II тона на аорте



Эхо-КГ

Толщина стенки ЛЖ, МЖП > 15 мм

Степень гипертрофии:

- 12 – 14 мм – незначительная
- 14-16 мм – умеренная
- 16-18 мм – значительная
- 18-20 мм – выраженная
- >20 мм - высокая

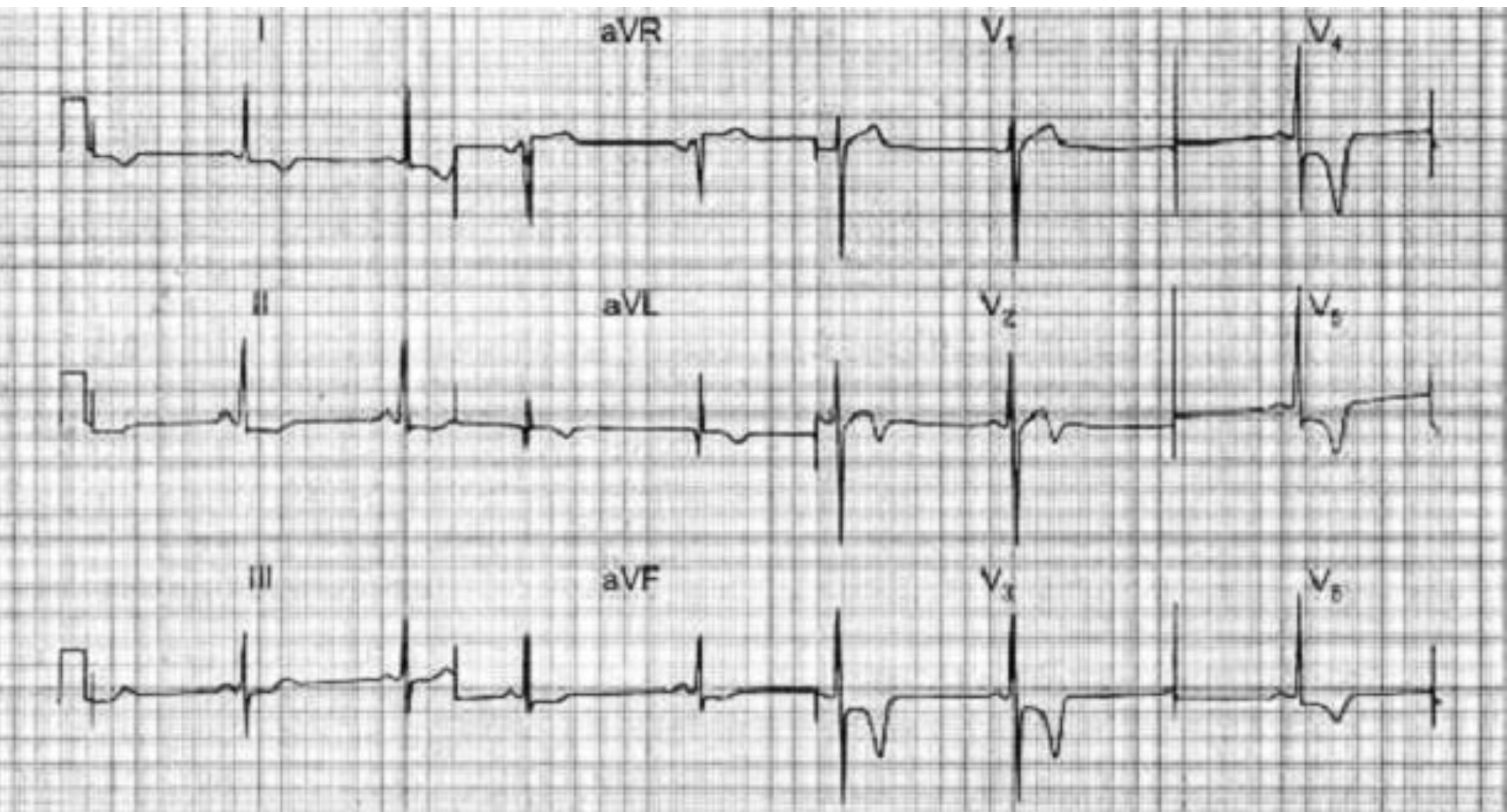
УЗИ с эффектом Допплера

Градиент давления в выходном тракте >30 мм. рт. ст.

ЭКГ

Найденные особенности	Комментарий
Короткий PR интервал/раннее возбуждение	Раннее возбуждение желудочков — частый феномен болезней накопления (Помпе, PRKAG2 и Данона) и митохондриальных болезней (MELAS, MERFF). Короткий PR интервал без раннего возбуждения желудочков встречается при болезни Андерсона-Фабри.
АВ-блокада	Прогрессирующая атриовентрикулярное замедление проведения часто встречается при митохондриальных заболеваниях, некоторых болезнях накопления (включая болезнь Андерсона-Фабри), амилоидозе, десминопатиях, и у пациентов с мутациями в гене <i>PRKAG2</i> .
Выраженная ГЛЖ (Балл по Соколову >50)	Чрезвычайно большой вольтаж QRS типичен для болезней накопления, таких, как Помпе или Данона, но может быть результатом только раннего возбуждения желудочков.
Низкий вольтаж QRS (или нормальный вольтаж не смотря на увеличение толщины стенки ЛЖ)	Низкий вольтаж QRS в отсутствие перикардального выпота, ожирения и болезни лёгких редко наблюдается при ГКМП (за исключением случаев стадии декомпенсации), но встречается до 50% пациентов с АЛ-амилоидозом и у 20% с ТТ-амилоидозом. Дифференциальный диагноз между ГКМП и кардиальной формой амилоидоза облегчается при добавлении в измерения соотношения между вольтажом QRS и толщиной стенки ЛЖ.
Выраженное переднее ("северо-западное") смещение QRS вектора	Наблюдается у пациентов с синдромом Нунан, имеющих выраженную базальную гипертрофию, распространяющуюся на выводной отдел ПЖ.
Гигантский негативный зубец Т (>10 мм)	Гигантский негативный зубец Т в прекардиальных и/или переднелатеральных отведениях свидетельствует о вовлечении верхушки ЛЖ.
Аномальная продолжительность Q волны >40 мс и/или >25% глубины R-волны и/или глубина >3 мм хотя бы в двух отведениях кроме aVR	Аномально глубокая Q-волна в переднелатеральных отведениях, обычно с положительной Т-волной, ассоциирована с асимметричной гипертрофией ЛЖ. Аномальная продолжительность Q-волны (≥ 40 ms) ассоциирована с областями фиброзного замещения.
Сводчатая элевация сегмента ST в латеральных грудных отведениях	У некоторых пациентов с апикальной или дистальной гипертрофией развиваются маленькие апикальные аневризмы, иногда ассоциированные с миокардиальным фиброзом. Они выявляются только при МРТ сердца, вентрикулографии или ЭхоКГ с контрастированием, часто ассоциированы с элевацией ST в латеральных грудных отведениях.

ЭКГ



Суточное мониторирование ЭКГ

- наджелудочковые аритмии - 25–50%
- желудочковая тахикардия – 25%
- экстрасистолии
- синдром WPW
- блокады передней и/или левой ножки пучка Гиса
- удлинённый интервал QT

Дифференциальная диагностика

- пороки клапанов сердца
- ИБС
- гипертрофия ЛЖ при АГ
- другие формы кардиомиопатий
- генетические синдромы, протекающие с ГКМП

Варианты течения и исходов ГКМП:

- стабильное, доброкачественное течение
- внезапная смерть
- прогрессирующее течение
- «конечная стадия», обусловленная прогрессированием сердечной недостаточности
- развитие фибрилляции предсердий и связанных с ней осложнений

Лечение определяется:

- формой заболевания
- прогнозом
- риском развития ВСС
- прогрессированием сердечной недостаточности
- наличием или отсутствием жизнеугрожающих аритмий

Лечение

- Медикаментозное лечение проводится в случае клинических проявлений заболевания с целью *уменьшения градиента давления в выходном отделе левого желудочка, степени гипертрофии ЛЖ и коррекции признаков сердечной недостаточности.*
- Основными группами препаратов в лечении ГКМП являются **β -адреноблокаторы (БАБ)** и **блокаторы кальциевых каналов (БКК)**, при нарушениях сердечного ритма — дизопирамид и амиодарон.

Лечение

БАБ

Снижают активность симпатoadреналовой системы при физическом и эмоциональном напряжении, тем самым улучшают качество жизни больных: уменьшается сердцебиение и одышка, купируется и/или предупреждается развитие болевого стенокардитического синдрома. Предотвращают повышение градиента давления при латентной и лабильной обструкции в выходном отделе ЛЖ, вызывают регрессию гипертрофии миокарда.

ПРОПРАНОЛОЛ АТЕНОЛОЛ

МЕТОПРОЛОЛ СОТАЛОЛ НАДОЛОЛ

Лечение

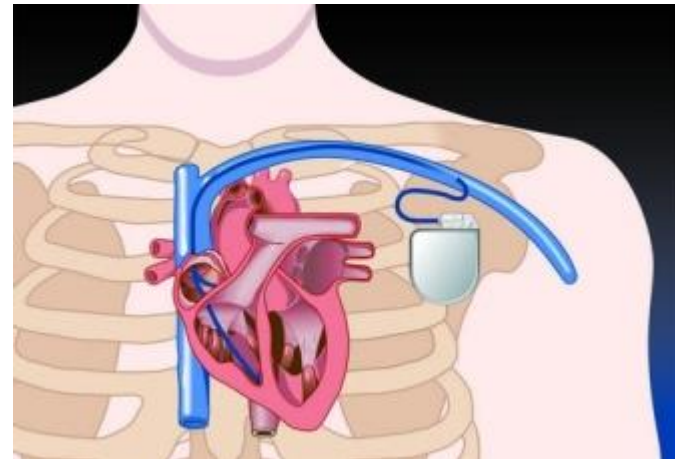
БКК

Снижают уровень свободного кальция в кардиомиоцитах, нормализуя их сокращение, подавляют процессы гипертрофии миокарда, снижают его сократимость. Вызывая отрицательный инотропный и хронотропный эффекты, БКК уменьшают субъективные клинические признаки заболевания.

ВЕРАПАМИЛ

Лечение

В случае выявления жизнеугрожающих аритмий (фибрилляция желудочков, желудочковая тахикардия) и основных факторов риска развития ВСС наиболее адекватный метод лечения — имплантация **кардиовертера-дефибриллятора** (класс I, уровень доказательности B; класс IIa, уровень доказательности C) .



Критерии эффективности лечения больных ГКМП:

- увеличение продолжительности жизни
- уменьшение степени обструкции выносящего тракта ЛЖ
- отсутствие жизнеугрожающих нарушений ритма, синкопе, стенокардии
- предотвращение развития сердечной недостаточности
- повышение качества жизни – удовлетворительная переносимость бытовых физических нагрузок

Спасибо за внимание

