

Некоронарогенные поражения миокарда

Некоронарогенные заболевания миокарда



Этиология Гипертрофической КМП генетическая

- В 50% случаев *семейный характер* и наследование аномалий генов происходит по аутосомно-доминантному типу.
- В др. случаях спонтанные мутации генов, контролирующих структуру и функцию сократительных белков миокарда:
 - β -миозин тяжелых цепей, тропонин T, I
 - α -тропомиозин и миозинсвязывающий белок C.
- В хромосомах 1, 2, 7, 11, 14 и 15
- Мутации генов приводят к синтезу аномальной тяжелой цепи β -миозина, реже — тропонина T и α -тропомиозина.
- Аномальные белки запускают процесс дезорганизации саркомера и приводят к нарушению его структуры и функции.

Алкогольное поражение сердца

Диагностика:

- Клинико- морфологическая;
- Основной метод - метод исключения и факт злоупотребления алкоголем;

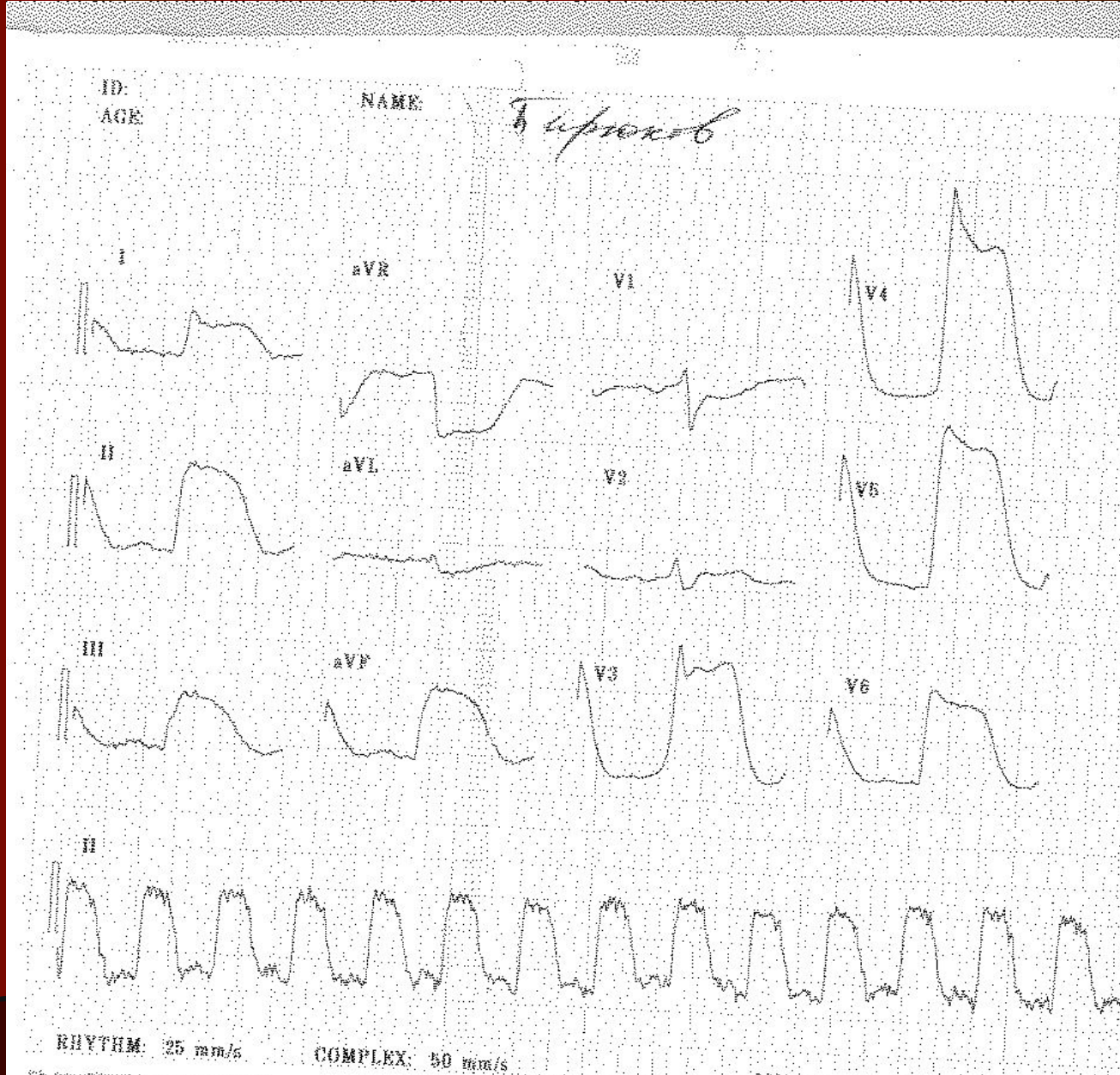
Алкогольное поражение сердца - Прогноз

- ◆ Изменения обратимы полностью или частично;
- ◆ При длительном анамнезе или после 55 лет прогноз ухудшается;
- ◆ Основная причина смерти - СН;

Бирюков, 36 лет - ИМппвбз + ПЖ

- **Поступил** с ЭКГ картиной острого переднего распространенного ИМ.
КФК = 1466 ед. МВ КФК = 634 ед.
 - **В динамике:** ЭКГ-эволюции нет,
 - **Анамнез:** ХАИ;
 - **Клиника:** профузный пот, сопор, шок Исключено содержание в крови алкоголя, а также других ОВ.
 - **Лабораторные данные:**
 - Снижения уровня КФК нет в течение 2 суток.
 - Клин. Ан.рови:
 - Анемия (Ht=26);
 - Л = 9300; п/я = 10; л = 7;
 - Биохимия:
 - ЛДГ = 50,9; ЛДГ1,2 = 32,6; ЛДГ5,6 = 28,3;
 - **Исход:** Умер через 2 суток:
 - **Клинический диагноз:** ИМ+КШ;
 - **Патологоанатомический диагноз:** Алкоголизм, алкогольное поражение сердца:
 - Вес сердца 550 г.,
 - Коагуляционный некоронарогенный некроз миокарда ЛЖ и ПЖ.
 - Нестенозирующий коронаросклероз (30% ПМЖВ, 40% ОВ).
 - Язвенная б-нь (2 язвы привратника), декомпенсированный стеноз привратника.
- Причина смерти:** острая сердечная недостаточность на фоне резко выраженных электролитных и метаболических расстройств.

Бирюков, 36 лет - ИМппвбз + ПЖ



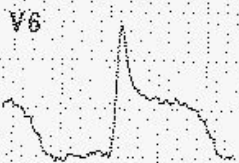
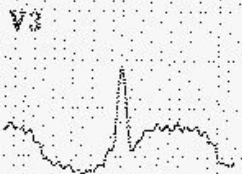
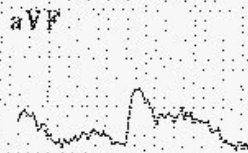
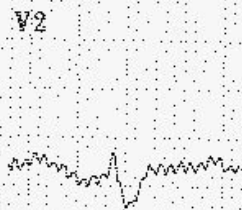
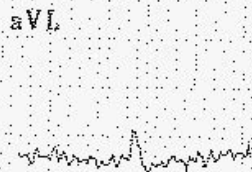
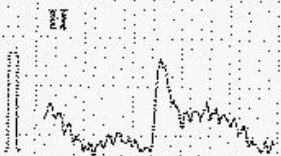
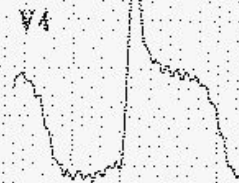
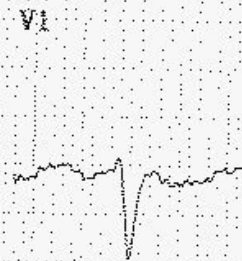
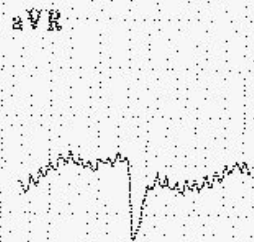
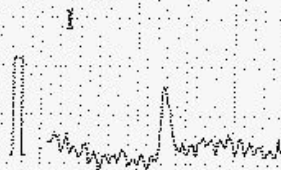
Бирюков, 36 лет - ИМппвбз + ПЖ

ID:

NAME:

AGE:

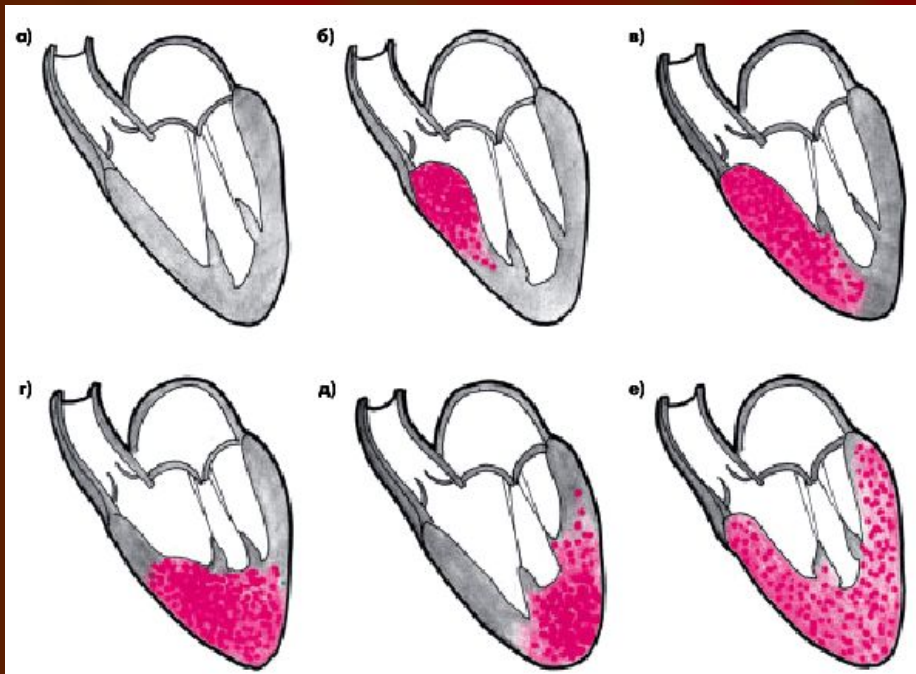
Бирюков



Предикторы неблагоприятного исхода

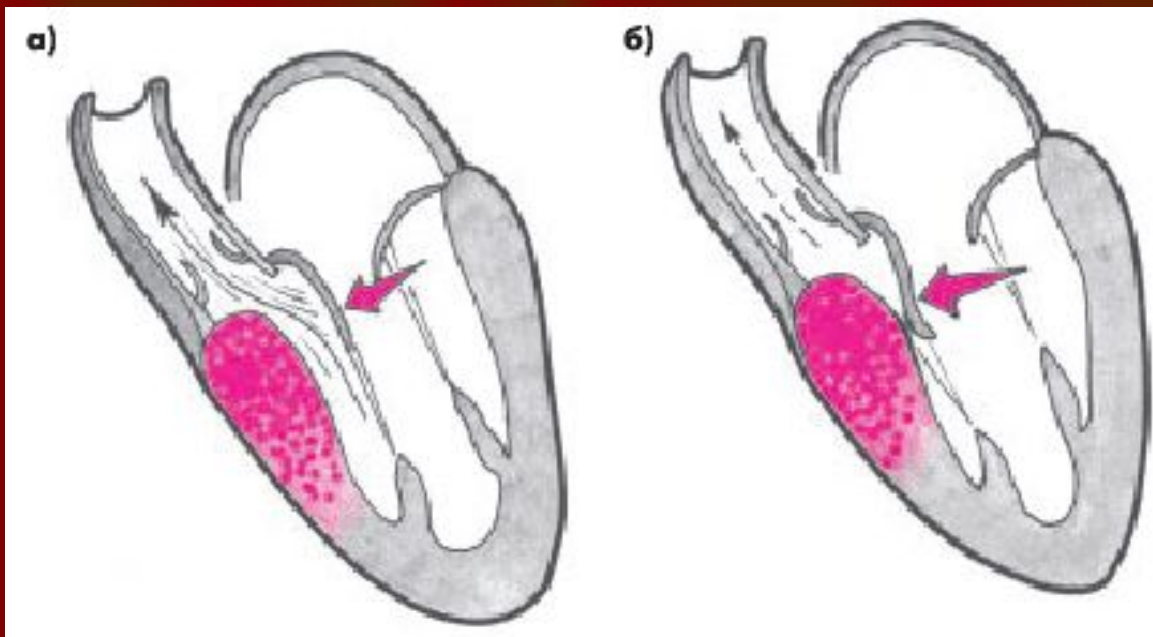
- ФК IV ХСН (NYHA)
- КДР $>7,6$ см;
- ФВ ЛЖ $< 35\%$;
- БЛН п.Гиса;
- Высокие градации желудочковых аритмий;
- Постоянной форма МА

Виды ГКМП



- а - норма;
- б - Гипертрофия:
 - верхней части МЖП;
- в - верхней, средней и нижней частей МЖП;
- г - нижней части МЖП и верхушки ЛЖ;
- д - верхушки с переходом на переднюю стенку ЛЖ;
- е - симметричная

Динамическая обструкция выносящего тракта ЛЖ при асимметричной обструктивной форме ГКМП



- а - патологическое движение передней створки митрального клапана в сторону гипертрофированной верхней части МЖП (эффект Вентури);

- б - смыкание передней створки митрального клапана и МЖП и кратковременное прекращение изгнания крови в аорту.

Условия возрастания обструкции

- **Повышение сократимости миокарда**
 - Тахикардия,
- **Снижение преднагрузки:**
 - (внезапный переход из горизонтального в вертикальное положение,
 - проба Вальсальвы,
 - прием нитратов,
- **Снижение постнагрузки:**
 - Вазодилататоры

Относительная коронарная недостаточность при ГКМП

- ◆ Сужение мелких КА за счет гипертрофии развития соединительной ткани в стенке артерий (“болезнь мелких КА”);
- ◆ Повышение КДД ЛЖ - градиент давления между аортой и полостью ЛЖ;
- ◆ Высокое в/миокардиальное напряжение стенки сердца сдавливает субэндокардиальные коронарные сосуды;
- ◆ Повышение потребности миокарда в кислороде на фоне.

Высокий риск аритмий и внезапной смерти

- Как Следствие:
 - гипертрофии,
 - очагового фиброза,
 - локальная ишемии
 - электрической неомогенности и нестабильности миокарда желудочков и предсердий
 - очагового мозаичного расположения участков миокарда, обладающих различными электрофизиологическими свойствами
 - токсического воздействия катехоламинов на миокард желудочков.

Клинические проявления ГКМП

- Первые клинические проявления чаще возникают в возрасте 25-40 лет.
- Одышка
- Головокружения и обмороки
- Приступы стенокардии
- Сердцебиения и перебои
- Внезапная сердечная смерть.