

С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ



КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

КАФЕДРА ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ



«Гипертрофическая кардиомиопатия»

Подготовил: Касанов Р.

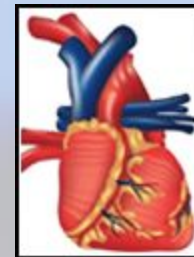
Факультет: О.М.

Группа: 12-068-01

Преподаватель: Шорина Е.Н.



План



- **Введение**
- **Классификация**
- **Этиопатогенез и**
- **Клиника**
- **Диагностика**
- **Лечение**
- **Заключение**
- **Литература**



Определение



- **Кардиомиопатии** (КМП)- это диффузные заболевания миокарда, генетически обусловленные или связанные с нарушениями обмена веществ, не связанные с воспалительными, клапанными, коронарогенными поражениями миокарда.
- По этиологическому принципу различают первичные и вторичные КМП. Первичные КМП - генетически обусловленные поражения сердечной мышцы, связанные с мутациями генов структурных белков миоцитов: актина, тяжелых цепей β -миозина, тропонина Т, дистрофина, метавинкулина, ламиниа и т.д. Вторичные КМП связаны с диффузным поражением кардиомиоцитов вследствие интоксикаций, системных заболеваний соединительной ткани, эндокринопатий и т.д.

Кардиомиопатии

Первичные кардиомиопатии (преимущественное поражение сердца)

Вторичные кардиомиопатии

Генетические

Смешанные

Приобретенные

ГКМП

ДКМП

РКМП
(негипертрофическая и
недилатационная)

- Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия/дисплазия
- "Некомпактный миокард"
- "Патология проводящей системы" (Lenegre disease)
- "Патология ионных каналов": синдромы удлинённого QT, Бругада; укороченного QT; катехоламиновая полиморфная ЖТ; идиопатическая ЖТ и др.

- Воспалительная кардиомиопатия (миокардит)
- Стресс-спровоцированная кардиомиопатия ("Tako-Tsubo")
- Перипартальная кардиомиопатия
- Индуцированная тахикардией кардиомиопатия
- Кардиомиопатия младенцев матерей с инсулинопотребным диабетом

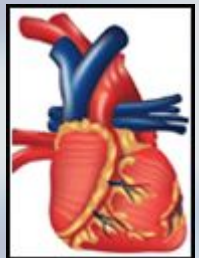


- Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — малоизученное первичное поражение миокарда, характеризующееся кардиомегалией и гипертрофией сердечной мышцы, преимущественно МЖП, преобладающей над дилатацией полостей сердца.



Этиопатогенез гипертрофической кардиомиопатии.

- Природа ГКМП до настоящего времени остается неисследованной, однако существует весьма обоснованное мнение о генетической передаче заболевания, причем в случаях семейной ГКМП доказан аутосомно-доминантный тип наследования с высокой степенью пенетрантности.





Патологоанатомически выявляются



Симметричная (тотальная)

- При симметричной форме гипертрофической кардиомиопатии с резкой гипертрофией стенок ЛЖ выявляется уменьшение полости и объема ЛЖ с приобретением характерной воронкообразной формы.

Асимметричная (сегментарная)

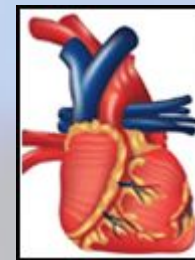
- В асимметричной форме выделяют обструктивный вариант с утолщением МЖП (идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз), верхушечный левосторонний вариант и срединно-желудочковую гипертрофию.



- Толщина стенки ЛЖ у новорожденных с гипертрофической кардиомиопатией составляет в среднем 1,0 см, ПЖ — 0,4 см, МЖП — от 0,8 до 1,2 см. По другим данным, толщина межжелудочковой перегородки в типичных случаях составляет более 1,3 см. Определяется деформация и уменьшение в объеме ЛЖ за счет непропорциональной гипертрофии МЖП, которая, объединяясь с верхушкой сердца, элиминирует полость ЛЖ. Полость ПЖ удлинена. У новорожденных и младенцев первых месяцев жизни гипертрофия миокарда захватывает оба желудочка.

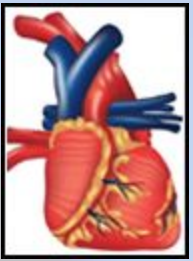


- К гистологическим диагностическим критериям гипертрофической кардиомиопатии относят гипертрофию кардиомиоцитов, дезорганизацию их ориентации, особенно выраженную в МЖП, и межмышечный склероз. Ядра гипертрофированных клеток гиперхромны, деформированы, окружены зоной светлой цитоплазмы, там обнаруживаются скопления гликогена. Характерны белковая и жировая дистрофия кардиомиоцитов, их очаговая деструкция, мелкоочаговые некрозы. Имеется интерстициальный фиброз миокарда. Эндокард умеренно склерозирован, склероз более выражен над аортальными клапанами. Стенки коронарных артерий не изменены.



- В результате таких морфологических и гистологических изменений растяжимость гипертрофированной, фиброзированной и уплотненной сердечной мышцы снижается. Это ограничивает кровенаполнение ЛЖ. Участки соприкосновения аномально расположенной передней створки митрального клапана с гипертрофированной перегородкой также могут создавать препятствия току крови в ЛЖ. Гипертрофированная МЖП, увеличиваясь в объеме в систолу, частично перекрывает выходной тракт ЛЖ и тем самым создает препятствия для выхода крови из ЛЖ в аорту с повышением градиента давления.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)

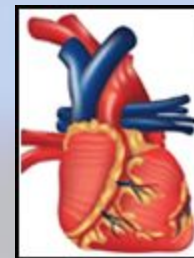


КЛИНИКА

- Синкопальные состояния, вследствие недостаточного объема крови, поступающей в аорту : Сердцебиение, кардиалгия, обмороки
- Нарушение сознания
- У старших детей – отставание в физическом развитии
- Тахипное
- Тахикардия
- Область сердца не изменена
- Границы сердца значительно смещены влево
- Верхушечный толчок усилен
- I тон не изменен
- II тон расщеплен
- III тон – диастолический грохот
- Парадоксальное расщепление II тона над аортой



Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)

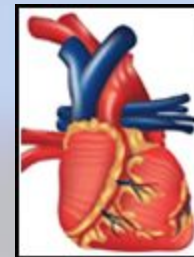


КЛИНИКА

- Над верхушкой сердца и по левому краю грудины выслушиваются два разных по тембру систолических шума (на верхушке – шум относительной недостаточности митрального клапана, который проводится в левую аксиллярную область; по краю грудины – стенотического грубого тембру, не связанный со II тоном, очень изменчивого характера.
- Появление диастолического шума над аортой требует немедленного исключения одного из наиболее частых осложнений ГМКП – инфекционного эндокардита.
- Возможны тромбоэмболии головного мозга, проявляющиеся в виде церебральных нарушений - парезы, параличи .
- Могут отмечаться признаки легочной гипертензии:
- Усиление II тона
- Малиновый цианоз



Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



■ Рентгенография сердца:

- аортальная конфигурация (выражена сердечная талия, приподнята над диафрагмой верхушка).

■ ЭКГ:

- признаки гипертрофии миокарда левых отделов сердца
- чаще синусовая брадикардия, возможны внутрижелудочковые блокады, мерцательная аритмия
- смещение S – T в левых позициях
- нормальный или укороченный QT
- патологический зубец Q, как при инфаркте
- При ассиметричной ГК- синдром Вильсонп – Паркинсона –Уайта (ВПУ), гигантские отрицательные зубцы T во всех грудных отведениях.

■ Ангиокардиография:

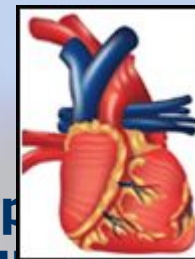
- признаки массивной гипертрофии сосочковых мышц и перегородки
- щелевидная полость, образующая угол
- слабая степень митральной регургитации
- полное или почти полное исчезновение полостей желудочков к концу их систолы

■ Сцинтиграфия:

- оценка систолической и диастолической функции левого желудочка

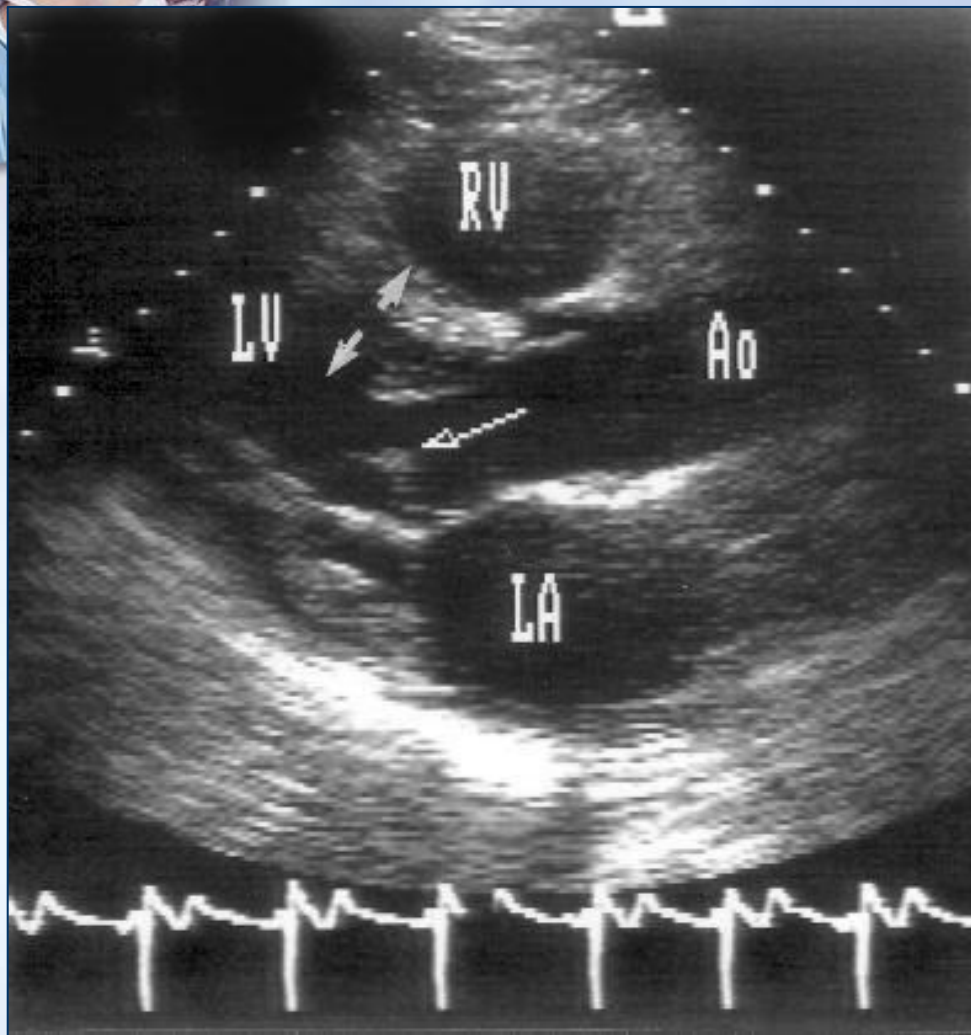
■ Магниторезонансная томография:

- Выявление гипертрофии миокарда



Гипертрофическая кардиомиопатия:

Асимметрическая гипертрофия левого желудочка, передне-систолическое движение митрального клапана. Парастернальная длинная ось левого желудочка. Локализация гипертрофии типична для гипертрофической кардиомиопатии: это — межжелудочковая перегородка, толщина которой в диастолу достигает 20 мм. В передне-систолическое движение вовлечена в основном задняя створка митрального клапана (пунктирная стрелка).



LV — левый желудочек, RV — правый желудочек, LA — левое предсердие, Ao — восходящий отдел аорты

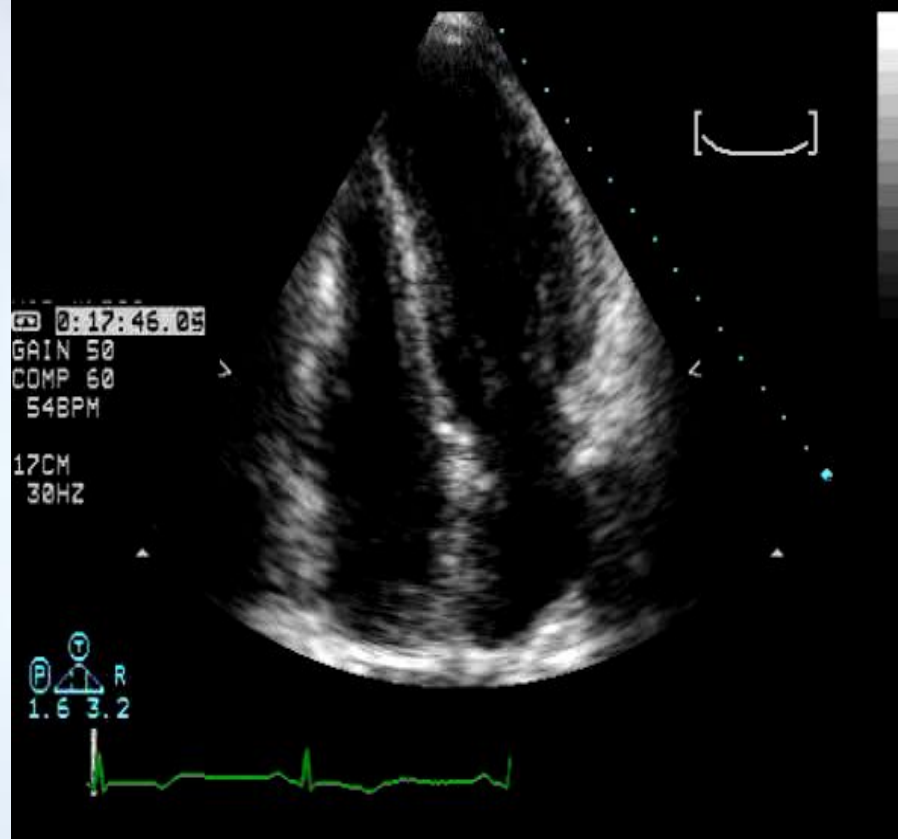


ЭХОКГ :

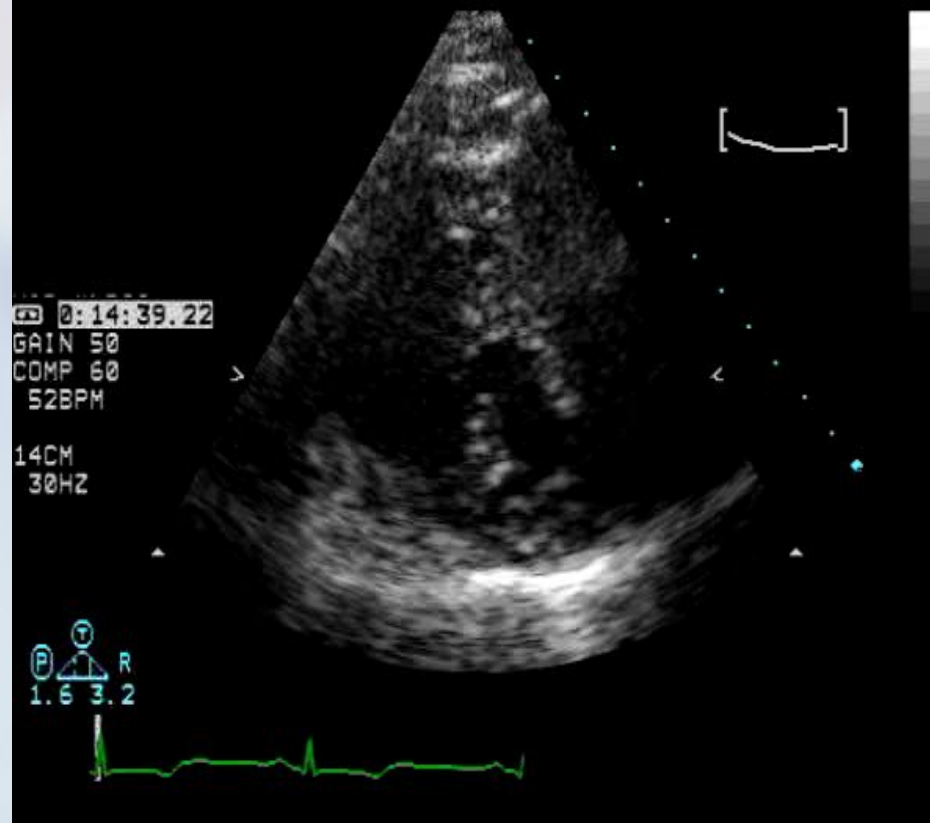
- симметричная или асимметричная гипертрофия миокарда, м/желудочковой перегородки
- уменьшение полости левого желудочка
- пролабирование митрального клапана в сторону предсердий во время систолы



Lossy compression - not intended for diagnosis

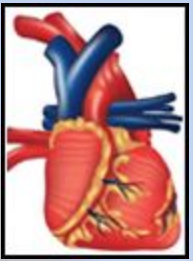


Lossy compression - not intended for diagnosis





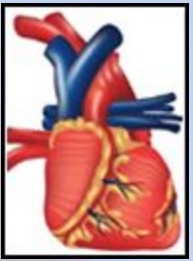
Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



- Ограничение физической нагрузки.
- Диета стол №10.
- **Блокаторы β -адренергических рецепторов** - уменьшают ионотропную функцию миокарда, снижают потребность в кислороде, уменьшают градиент давления на аорте, обладают гипотензивным и антиаритмическим эффектом:
 - селективные: атенолол (тенормин, атеносан) 1-8 мг/кг/сут, метопролол (вазокардин, эгилок) 1-4 мг/кг/сут, корданум 2-3 мг/кг/сут;
 - неселективные: пропранолол (анаприлин, индерал, обзидан) 1-8 мг/кг/сут. Тразикор 1-3 мг/кг/сут.
- **Блокаторы кальциевых каналов** включают при неэффективности β -блокаторов - улучшают релаксацию миокарда и перфузию коронарных сосудов:
 - веропамил (изоптин, фенотин) в дозе 2-10 мг/кг/сут.,
 - нифедипин (коринфар, кордафлекс) в дозе 0,25 – 3,0 мг/кг/сут.



Гипертрофическая кардиомиопатия (ГМКП)



- **Препарат выбора при злокачественных аритмиях**
 - кордарон дозируют 5-9 мг/кг/сут – отрицательное иотропное действие - снижает адренергическое влияние, блокирует в большом количестве калиевые, кальциевые и натриевые рецепторы, при этом не снижает иотропную функцию
- **Сочетание терапии β -блокаторами и диуретиками** показано при выраженной сердечной недостаточности
- **Сердечные гликозиды** назначают только в случае мерцательной аритмии. Очень осторожно!
- **Хирургическое лечение:**
 - резекция суженного участка путей оттока из левого желудочка, с протезированием клапана (показания – градиент давления в аорте выше 50 мм.рт.ст.)



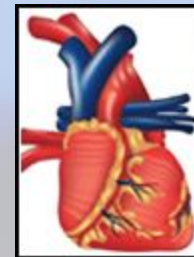
Типы кардиомиопатий:

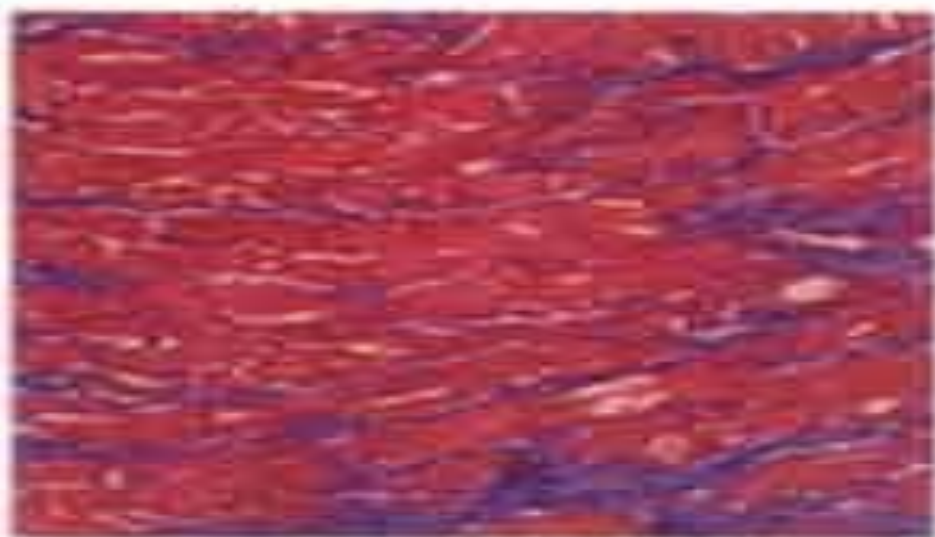
А – норма

Б – ДКМП

В – рестриктивная кардиомиопатия

Г – гипертрофическая
кардиомиопатия



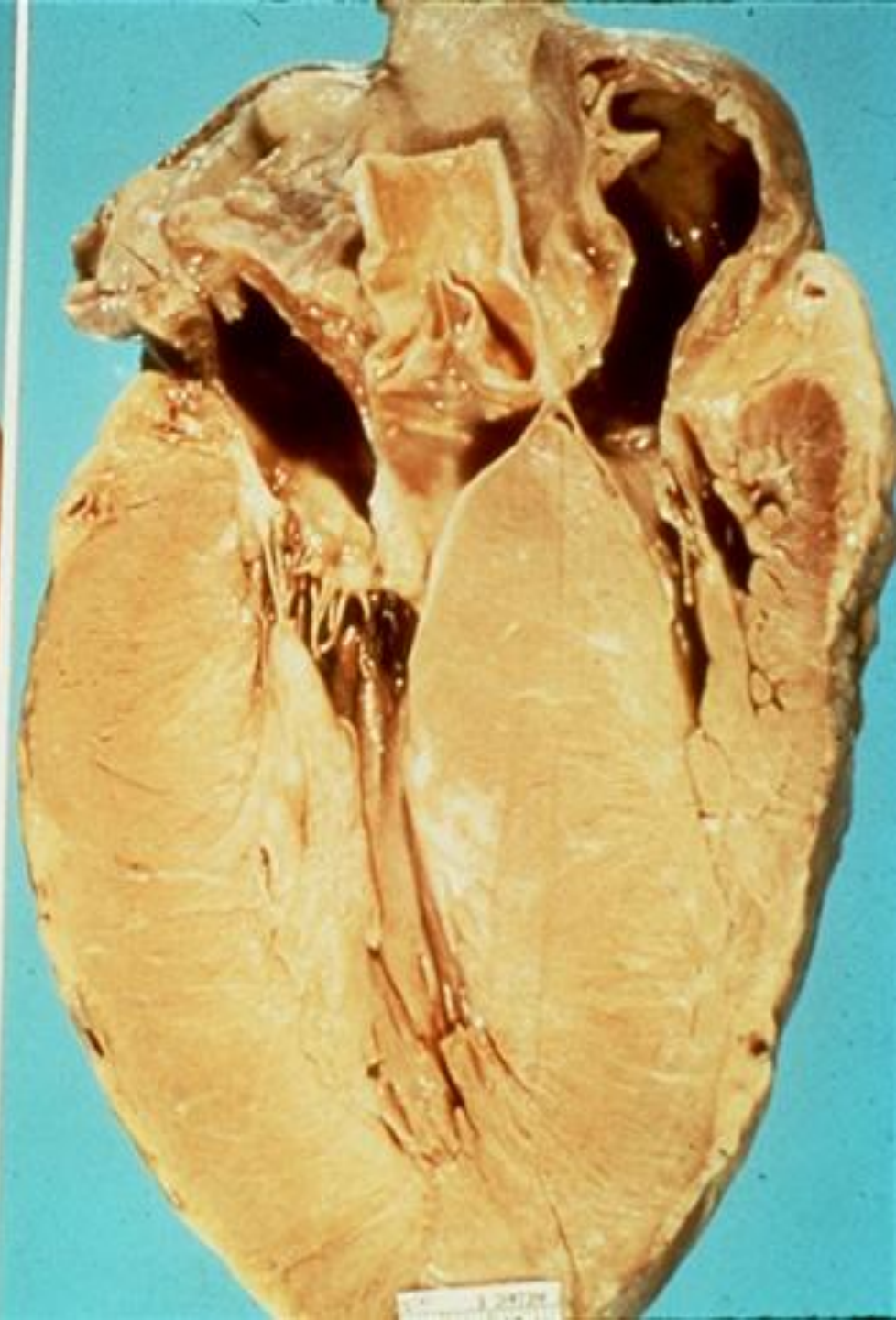
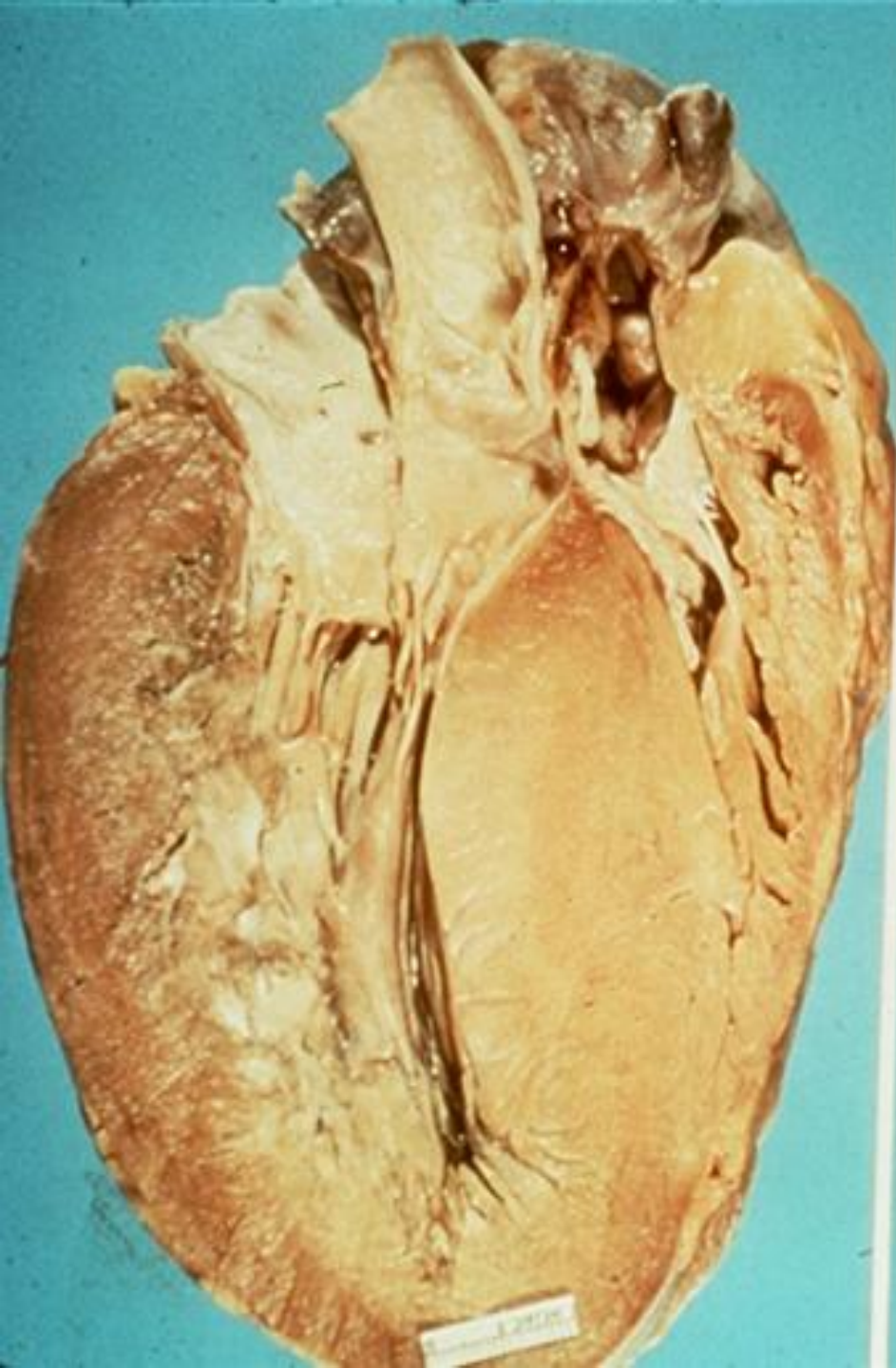


HCM



Normal







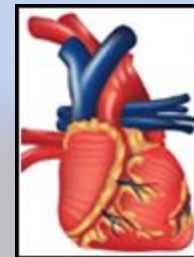
Заключение



- Таким образом, гипертрофическая кардиомиопатия характеризуется неблагоприятным прогнозом для жизни и выздоровления вследствие высокого риска развития жизнеугрожающих нарушений ритма сердца и проводимости, инфаркта миокарда, инсульта, внезапной сердечной смерти, неуклонного прогрессирования симптомов сердечной недостаточности. Дети с установленным диагнозом нуждаются в углубленном обследовании и пожизненном динамическом наблюдении



Литература



1. Джанашия П. Х. Кардиомиопатии и миокардиты. — М., 2000. — 128 с
2. Кузнецов Г. П. Кардиомиопатии. — Самара, 2005. — 138 с.
3. Кушаковский М. С. Хроническая застойная сердечная недостаточность. Идиопатические кардиомиопатии. — СПб., 1997. — 320 с
4. Национальные Рекомендации ВНОК и ОССН по диагностике и лечению ХСН (второй пересмотр)// Журнал Сердечная Недостаточность. — 2007. — Т. 8, № 1 (39). — С. 4 – 41.
5. Шапошник И. И. Диспансеризация больных кардиомиопатиями. — Челябинск, 1993. — 22 с.





Благодарю за
внимание!