Гипертрофическая кардиомиопатия

Камалов Г.М.

к.м.н. доцент

Кафедра кардиологии КГМУ

Классификация КМП

Семейные/Генетические
- Генные мутации/заболевание
- Неопределенные мутации

Несемейные/Негенетические
- Известная причина/заболевание
- Идиопатические



Bakalakos A, et al., Current perspectives on the diagnosis and management of dilated cardiomyopathy Beyond heart failure: a Cardiomyopathy Clinic Doctor's point of view, Hellenic Journal of Cardiology (2018)

Классификация MOGE (S)

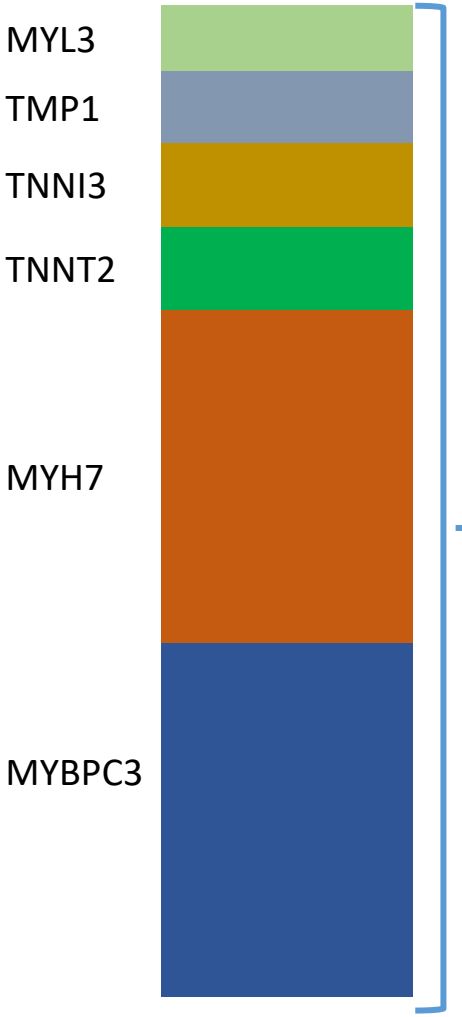
- **M**orpho-functional - **м**орфофункциональные признаки или внешние клинические проявления;
- **O**rgan/system involvement - какие **о**рганы затронуты;
- **G**enetic - доля наследственной (**г**енетической) компоненты;
- **E**tiological Annotation - **э**тиология или явный генетический дефект, ставший причиной заболевания;
- **S**tage - **с**тадия сердечной недостаточности (необязательный параметр).

Определение ГКМП

Преимущественно генетически обусловленное заболевание мышцы сердца, характеризующееся комплексом специфических морфо-функциональных изменений и неуклонно прогрессирующим течением с высокой угрозой развития тяжелых, жизнеугрожающих аритмий и внезапной смерти.

Характеризуется массивной гипертрофией миокарда левого и/или в редких случаях правого желудочка, чаще асимметрического характера за счёт утолщения межжелудочковой перегородки, с частым развитием обструкции выходного тракта ЛЖ при отсутствии известных причин (артериальная гипертония, пороки и специфические заболевания сердца).

Этиологическое разнообразие гипертрофической кардиомиопатии





Другие генетические и негенетические причины

Наследственные метаболические заболевания:
- Болезни накопления гликогена
  - Помпе
  - Данона
- AMP-киназа (PRKAG2)
- Болезни цикла карнитина
- Лизосомные болезни накопления
  - Андерсон-Фабри

Нерво-мышечные заболевания
- Атаксия Фридрейха
- FHL-1

Митохондриальные болезни
- MELAS
- MERFF

Синдромы мальформации
- Нунан
- LEOPARD
- Костелло
- КЛК

Амилоидоз
- Семейный TTR
- «Дикий тип» TTR (сенильный)
- AL-амилоидоз

Новорожденные матерей с диабетом

Лекарственно-индуцированный
- Такролимус
- Гидроксихлорохин
- стероиды

2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: //European heart journal. – 2014. – Т. 35. – №. 39. – С. 2733-2779.

ГКМП, гистология

- Нарушение упорядоченности волокон миокарда, уплотнение эндокарда
- Нарушение расслабления разнонаправленных волокон миокарда.
- Гиперплазия интимы интрамуральных коронарных артерий, эндотелиальная дисфункция, нарушение миокардиальной перфузии.

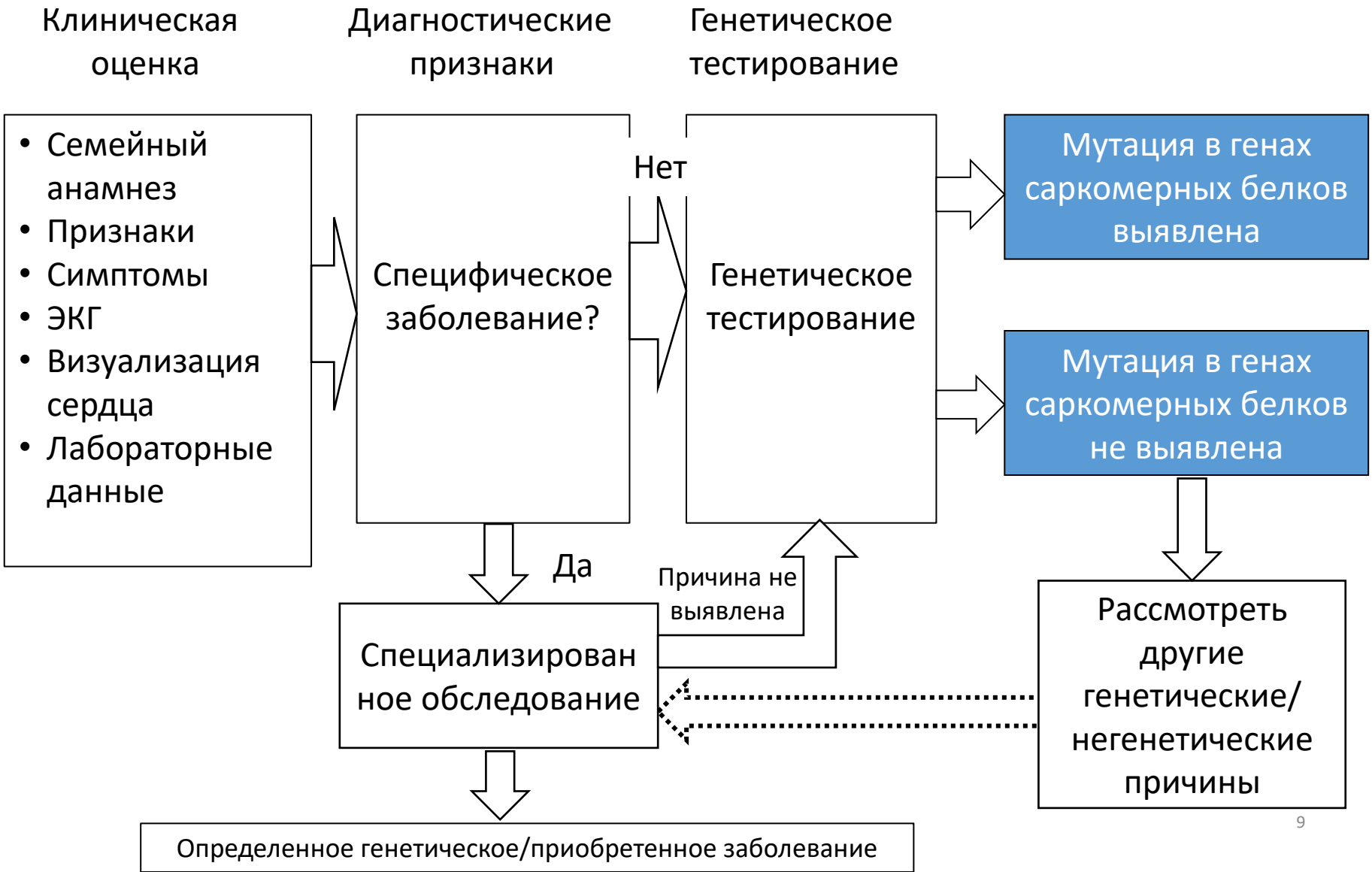
Классификация ГКМП в зависимости от локализации гипертрофии (E.D. Wigle)

I. Гипертрофия ЛЖ:	**%**
А)Асимметрическая гипертрофия,в том числе:	
• гипертрофия МЖП	≈ 90%
• среднежелудочковая гипертрофия	≈1%
• апикальная (верхушечная) гипертрофия	≈3%
• гипертрофия свободной латеральной или задней части МЖП	≈1%
Б)Симметрическая (концентрическая) гипертрофия	≈5%
II. Гипертрофия правого желудочка (редко в сочетании с гипертрофией ЛЖ)	≈1%

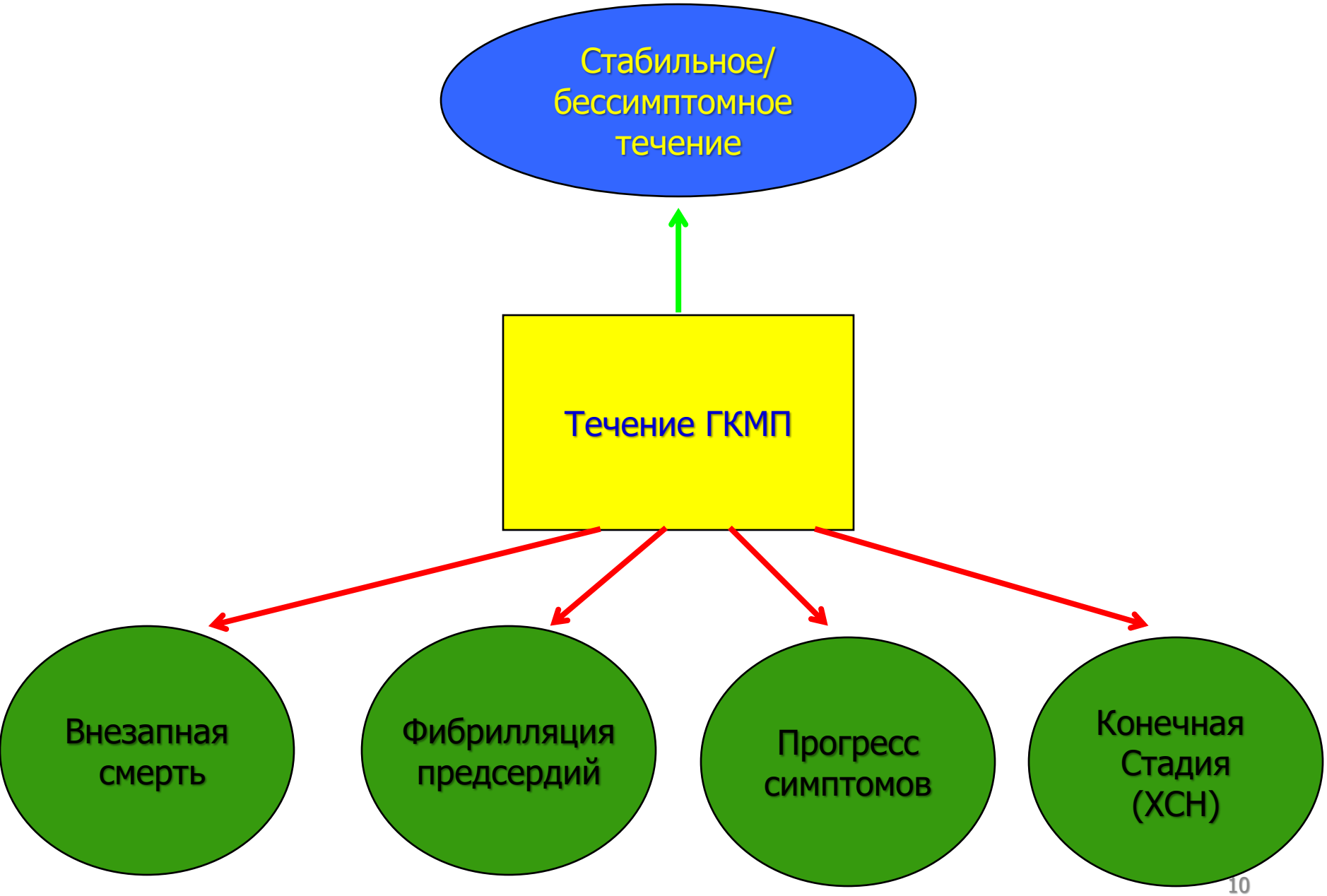
Патогегетические факторы развития ГКМП



Общие подходы диагностики гипертрофической кардиомиопатии



Основные варианты течения и исходов ГКМП



Клинические проявления

1. Бессимптомное, эхокардиографическое обнаружение
2. Симптомы
   - Одышка (90%)
   - Стенокардия (75%)
   - Слабость, предобморочное и обморочное состояние, ВС
   - Сердцебиение, головокружение, ХСН.

Гипертрофическая кардиомиопатия

ЭКГ

- Гипертрофия ЛЖ,
- Глубокий перегородочный зубец Q

Рентгенологическое исследование

- Кардиомегалия отсутствует

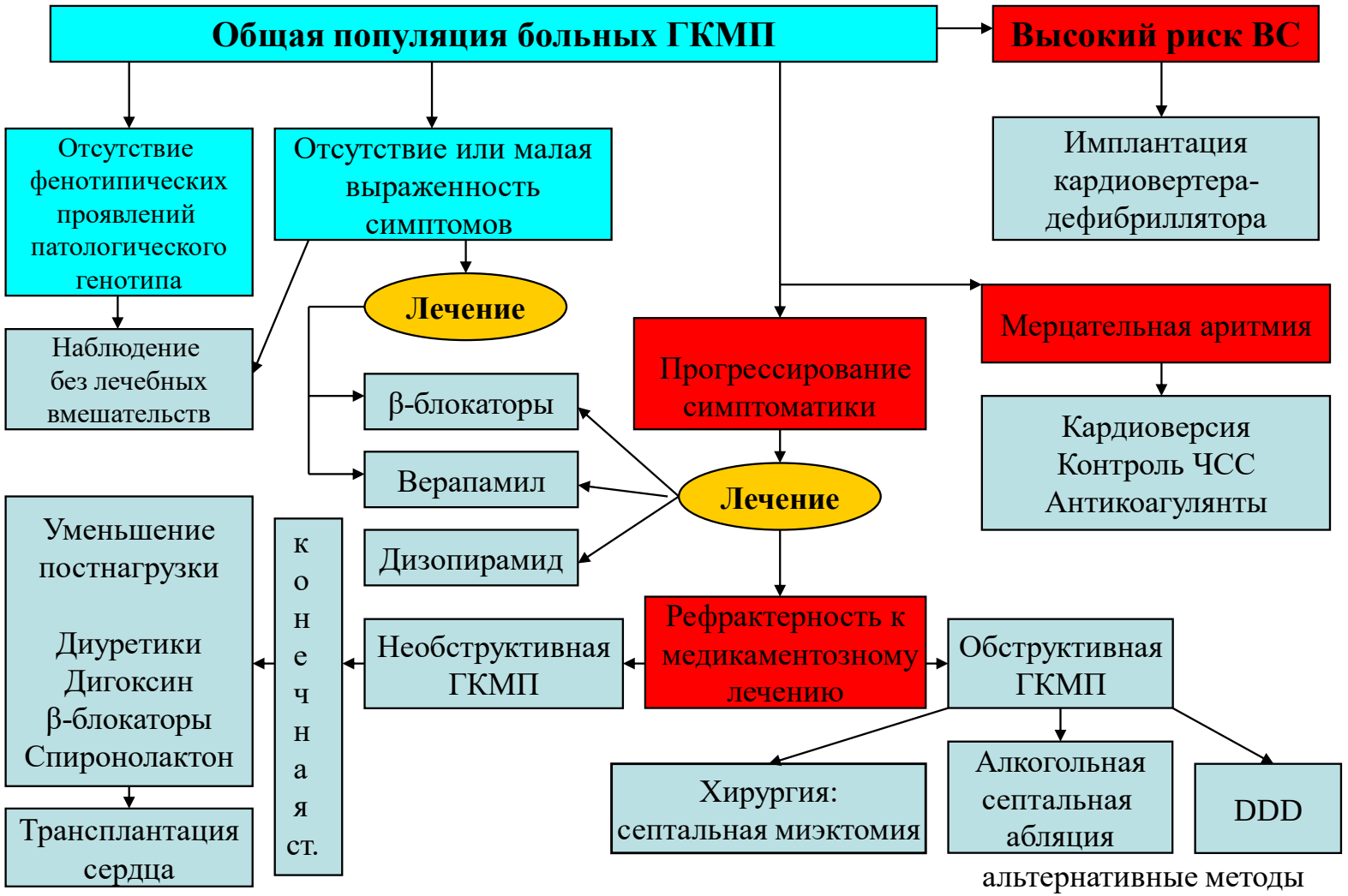
Признаки обструктивной ГКМП (ЭХОКГ критерии):

- Асимметричная гипертрофия МЖП (МЖП/ЗСЛЖ >1,4)
- Переднесистолическое движение створок МК
- Малый размер ЛЖ
- Дилатация ЛП
- Патологическая митральная регургитация
- Диастолическая дисфункция
- Увеличение скорости потока в LVOT и систолического градиента давления между ЛЖ и аортой
- Сниженная амплитуда движения МЖП при нормальном или увеличенном движении ЗСЛЖ

Задачи лечения ГКМП:

- Обеспечение симптоматического улучшения и продление жизни пациентов путем воздействия на основные нарушения гемодинамики;
- Лечение возможной стенокардии, тромбоэмболических и неврологических осложнений;
- Уменьшение выраженности гипертрофии миокарда и предотвращение ее увеличения;
- Профилактика и лечение аритмий, СН, предотвращение внезапной смерти.

Стратегия ведения больных с ГКМП



Гипертрофическая кардиомиопатия Лечение

Препарат	начальная дозировка	Терапевтическая дозировка
Пропранолол	20 мг 3-4 раза в сутки	120 - 140 мг в сутки
Бисопролол	5 мг в сутки	10-20 мг в сутки
Метопролол	25 мг 2 раза в сутки	200 мг в сутки
Верапамил	20-40 мг 3 раза в сутки	240 – 480 мг в сутки
Дилтиазем	30 мг 3 раза в сутки	180 мг в сутки
Дизопирамид	400 мг в сутки	800 мг в сутки
Амиодарон	600-1200 мг в сутки (7 дней)	200 мг в сутки

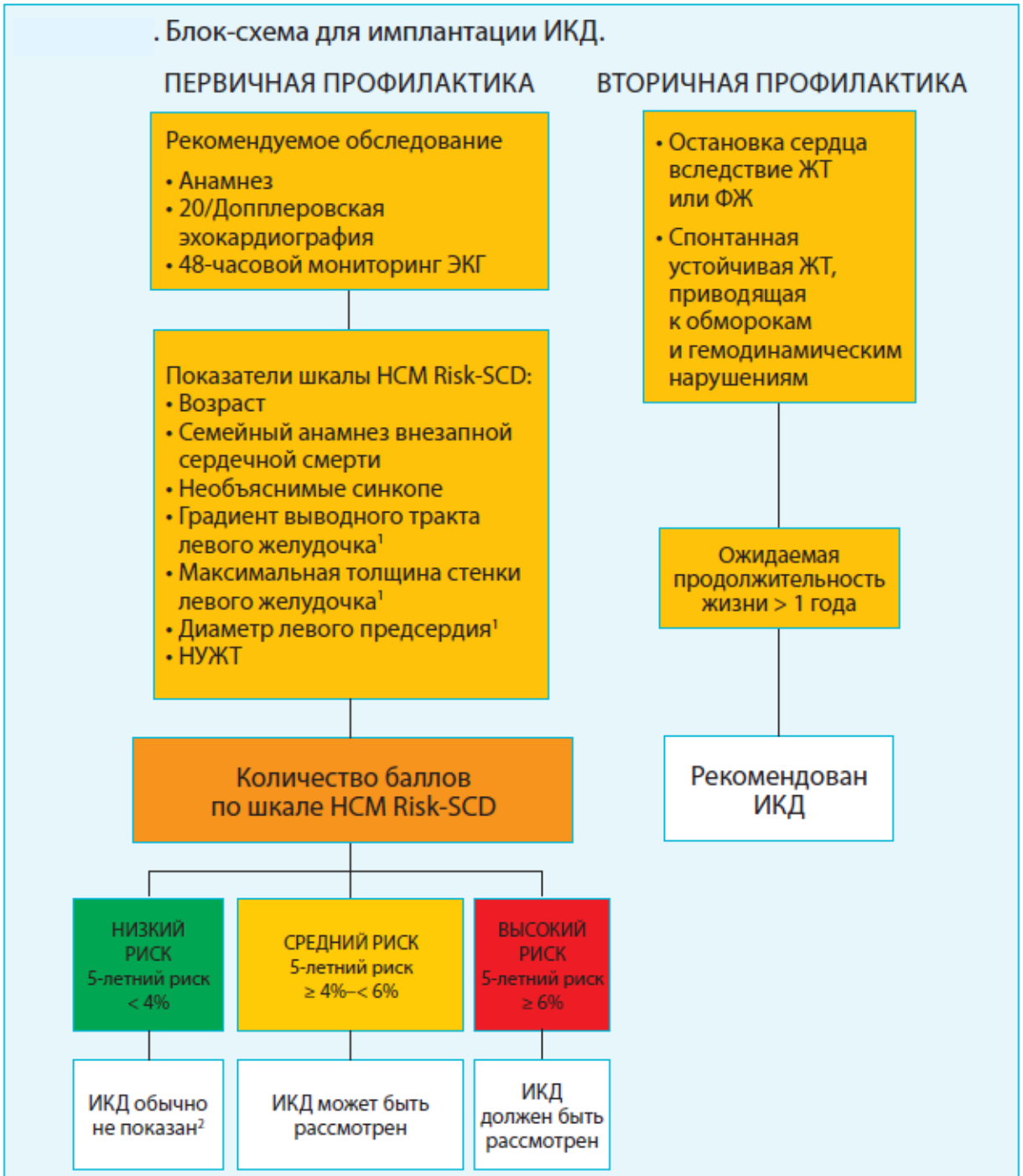
Гипертрофическая кардиомиопатия Немедикаментозное лечение

- Чрезаортальная септальная миэктомия
- Транскатетерная алкогольная (этаноловая) септальная абляция
- Протезирование митрального клапана
- Последовательная двухкамерная электрокардиостимуляция с укороченной атриовентрикулярной задержкой

Рекомендации по септальной редукции

Общие подходы	**Класс**	**Уровень**
ОВТЛЖ ≥50 мм рт. ст., + III–IV фк (NYHA) на фоне максимально переносимой терапии.	I	B
Повторные обмороки при нагрузке + ОВТЛЖ ≥50 мм рт ст на фоне оптимальной терапии.	IIa	C
Септальная миоэктомия предпочтительнее, чем САА при наличии показаний к септальной редукции и другими показаниями для хирургического вмешательства (протезирование/коррекция митрального клапана, вмешательство на папиллярных мышцах).	I	C
Протезирование или коррекция митрального клапана при ОВТЛЖ ≥50 мм рт. ст. + митральная регургитация средней - тяжёлой степени	IIa	C
Протезирование или коррекция митрального клапана при ОВТЛЖ ≥50 мм рт. ст. + МЖП ≤16 мм в месте контакта митрального клапана с перегородкой, или митральная регургитация средней-тяжёлой степени после изолированной миоэктомии.	IIb	C

. Блок-схема для имплантации ИКД.



Подходы к ведению больных с гипертрофической кардиомиопатией

- Выявление больных с выраженной ГЛЖ
- Исключение АГ, аортальных пороков и др. причин ГЛЖ
- Выявление наследственных заболеваний с ГЛЖ
- Обследование родственников
- Оценка клинического течения
- Оценка риска ВС
- Принятие решения о медикаментозной терапии и управление дозами препаратов
- Оценка эффективности медикаментозной терапии и потребности в альтернативных методах лечения.