

Хипертрофична кардиомиопатия (ХКМ, Hypertrophic cardiomyopathy (HCM))

Определение

Хипертрофична кардиомиопатия представлява **първично заболяване на миокарда**, характеризиращо се с асиметрична хипертрофия на лявата камера особено в областта на септума със или без обструкция на нейната изходна част (субаортна стеноза), която се получава при над 50% от случаите.

Етиология

Причините за ХКМ все още не са напълно изяснени.

Породна и фамилна обремененост - има породи, при които ХКМ се среща по-често. Счита се, че при тези породи са наблюдавани генни мутации, които кодират понижен синтез на миозин (изгражда миокарда) и понижен синтез на миозин-свързващ протеин (Myosin binding protein C).

Породата, която най-често боледува, е **мейн кун**. Други по-често боледувачи от останалите породи: **персийската котка**, **рагдол**, **късокосместа американска котка**.



Други - повишена продукция на катехоламини, миокардна исхемия поради някаква друга причина, която довежда до фиброза, недостиг на L-карнитин, **таурин**, някои колагенни аномалии, нарушен калциев метаболизъм, хиперпаратиреоидизъм и др.

Някои автори посочват, че заболяването може да се дължи на прекаран вирусен миокардит в ранна възраст (най-често при панлевкопения).

По-често боледуват **мъжки** индивиди и По-често се засягат котки на **4-6 годишна** възраст.

Патогенеза

Всички тези изброени фактори бавно и постепенно водят до увреждане на миокардните клетки и водят до миокардна хипертрофия (най-вече в областта на лявата камера). Последното води до намалена подвижност в областта на стената на лявата камера, което води и до забавено пълнене на лявата камера. Това води пък до понижен обем на лявата камера. Когато има хипертрофия на лявата камера, лявото предсърдие е принудено да упражнява по-голяма сила, за да вкара кръвта в лявата камера. Понеже това е постоянно в един момент това повишено съпротивление довежда и до дилатация на лявото предсърдие. Стигне ли се вече до дилатация на лявото предсърдие, се достига до **белодробен оток**.

Тук има хипертрофия на лявата камера с вторична дилатация на лявото предсърдие.

Етиол. Фактори → **увреждане на Миокардните клетки** → **хипертрофия на миокарда** → затруднено разпускане → понижен сърд. дебит → **дилатация на LA**

→ **БД оток**

→ застояване на кръвта в LA → образуване на **ТРОМБ** → **аортна тромбоемболия**

→ митрална регургитация

→ субаортна стеноза

Усложненията при белодробен оток при котките най-често са: тъй като кръвта се застоява в разширеното ляво предсърдие, се създава предпоставка за образуване на ТРОМБ в лявото предсърдие (често се вижда ехографски) и този тромб може да се откъсне и да премине в лявата камера, а о там при систола да се изтласка в аортата и когато стигне в нейната най-каудална част (там, където е аортна трифуркация, някъде в лумбосакралната област, където излизат артериите за тазовите крайници там аортата е с най-тесен лумен), там там става **емболия**.

В резултат емболията настъпва силна **остра болка**, **парализа на задниците**, **липса на артериален пулс** и **бледост** на лапичките на засегнатите тазови крайници.

Т. е. като усложнение се наблюдава **аортна тромбоемболия** (англ. **Four P**), което 70% от случаите завършва със смърт още в първите 24 часа.

Друго усложнение, което може да се наблюдава при ХКМ, е **митралната регургитация**.

Друго усложнение, което се наблюдава в 50% от случаите с ХКМ, е **субаортната стеноза**, която се дължи на прекалената хипертрофия на стената на лявата камера и междукамерната септа.

Клинични признаци

Котките с ХКМ са **най-често с респираторни признаци**.

Други често съпътстващи симптоми: летаргия, отпадналост, анорексия, учестено и/или затруднено дишане.

Кашлицата (която не е често срещан симптом) я оприличават като **ОПИТ ЗА ПОВРЪЩАНЕ**.

ФЕМОРАЛЕН ПУЛС - при липса на артериална тромбоемболия обикновено е **силен**, а когато има артериална тромбоемболия е липсващ.

Обикновено при аускултация на сърдечните тонове се установява **систоличен шум**. Той се дължи на митрална регургитация или на субаортна стеноза.

Понякога може да се наблюдава и диастоличен галопиращ звук.

Могат да бъдат установени и сърдечни аритмии.

Може също да се наблюдава **синкоп** и и внезапна сърдечна смърт.

При аускултация на белодробното поле се наблюдава отслабено везикуларно дишане и или наличие на **крепитиращи хрипове**, ако има наличие на белодробен оток. В тези случаи може да се наблюдава и **цианоза** на видимите лигавици.

Плеврален излив може да се наблюдава в около 50% от случаите.

Диагностика

Рентгенография на гръден кош.

Това, което най-често се наблюдава, е **белодробен оток**. Разпръснати дифузни или огнишни инфилтрати по цялото белодробно поле, а не само в областта на белодробния хилус (за разлика от кучетата, при които при белодробен оток най-често това става в областта на белодробния хилус).

Наблюдава се **проминиращ LA** заради вторична дилатация на лявото предсърдие.

В 50% от случаите се наблюдава и уголемяване на лявата сърдечна камера.

В 50% от случаите се наблюдава и класическо "valentine-shaped" сърце.

Могат да бъдат също наблюдавани разширени извити белодробни вени.

Електрокардиография. В 70% от случаите ЕКГ-то е нормално или патологично.

- P- митрале	дилатация на лявото предсърдие
- QRS- повишена амплитуда и продължителност	уголемяване на лявата камера
- Синусова аритмия:	
- SVPCs (предсърдни екстрасистоли)	
- VPCs (камерни екстрасистоли)	
- AV блок (от 1.до 3. Степен)	
- VT (вентрикуларна тахикардия)	

Както при атриовентрикуларния блок, така е при вентрикуларна тахикардия често клиничната изява е синкоп.

*ЕКГ, както при MMVD, DCM, без равните R-R интервали

Ехокардиография.

- Асиметрична **хипертрофия** в стената на **лявата камера**, междуканалната **преграда /IVS/** и папиларните мускули

- **LVIDd = LVIDd (Left Ventricular End-Diastolic Diameter, диастолна дебелина на стената на лявата камера) >5,5mm /<5,5mm- норма/ >8mm-тежка**

- **IVSDd (Interventricular septal end diastole, диастолна дебелина на междуканалната септа) >5,5mm / <5,5mm норма/ >8mm тежка**

- Повишена ехогенност в субендокардиална област, миокардна исхемия с фиброза

- **(FS)** (индекс на фракционно скъсяване) на лявата камера е завишен (>65%)

- Уголемяване на лява камера (вторично)

- **Хиперехогенни зони** в ляво предсърдие- при установяване на тромб- тромбоемболия

- Субаортна стеноза

- **Митрална регургитация**

- Уголемяване на дясната камера, излив в перикард, плевра, се установяват изключително рядко.

Най-често се установява асиметричната хипертрофия на стената на лявата камера и междуканалната септа (IVS), както и удебеляване на папиларните мускули. Наблюдава се промяна в диастолната дебелина на стената на лявата камера - обикновено е над 5,5 mm при норма по-малко от 3,5, а когато става дума за тежка хипертрофия, тогава дясно ната дебелина на стената на лявата камера е някъде около 8 и над 8 милиметра. По същия начин същите тези параметри са и за диастолната дебелина на интервентрикуларната септа (IVSDd). Също ехографски може да се наблюдава и повишена ехогенност в субендокардиалната област, дължаща се на фиброза - съединителната тъкан дава хиперехогенност. Показателят FS (индекс на фракционно скъсяване) най-често е повишен. Той дава информация за контрактилитета на камерата, като най-често е повишен над 65% при норма между 35 и 65%. Ехографски се установява уголемяване на LA. При наличие на тромб в областта на лявото предсърдие може да се наблюдава хиперехогенна зона. Ехографски може да се установи субаортна стеноза и митрална регургитация. Уголемяване на дясната камера, перикарден излив или излив в плеврата най-често при това заболяване липсват.

Прогноза

- При **лека хипертрофия** на лява камера и умерена дилатация на ляво предсърдие- **3-4 години**

- При **тежка хипертрофия** на лява камера и високостепенна дилатация на ляво предсърдие- **до 1 година /KCH, тромбоемболизъм, внезапна сърдечна смърт/**

Лечение

Принципи на терапия при ХКМ с тежка сърдечна недостатъчност

- Кислородна терапия

- Минимизиране на манипулациите и другите стрес-фактори
- Отводняваща терапия- **Furosemide**- im. 2mg/kg, през 1-4h
- **Thoracocentesis** при наличие на плеврална ефузия
- Контрол на сърдечна честота и **антиаритмично лечение**:
 - Diltiazem- iv. 0,125-0,35mg/kg, през 8-12h или
 - Propranolol- iv. 0,02-1mg/kg, през 8-12h

Вазодилататори:

- **Nitroglycerin** унгвент- 3-6mm, през 6-8h
Бронходилататори:
- **Aminophylline** 5mg/kg 12h, im. или iv.
Седация- **Acepromazine** 0,05-0,1mg/kg iv.
Мониторинг на сърдечна и дихателна честота, артериално налягане, ренална функция и серумни електролити.

Принципи на терапия при ХКМ с лека сърдечна недостатъчност:

АСЕ инхибитори:

- Enalapril- po. 0,25mg/kg, 12h
- Benazepril- po. 0,5mg/kg, 24h

β- блокери:

- Atenolol- po. 0,5mg/kg, 12-14h
- Diltiazem (Cardizem)- po. 0,5mg/kg, 12h

Отводняваща терапия:

- **Furosemide**- po. 1mg/kg, 12h

Антиромботична профилактика:

- Aspirin po. 25mg/kg, 72h
- **Heparin**- sc. 250-370U/kg, 8h
- Warfarin- po. 0,1-0,2mg/kg, 24h

Минимализиране на **физическата активност**

Диета с ниско съдържание на Na

Противопоказни са вещества, усилващи помпената функция на сърцето!

Прогноза и развой. Зависят от факторите, определящи скоростта на напредване на заболяването, ако има тромбоемболизъм или аритмия прогнозата е лоша и не на последно място това зависи и от отговора на терапията. Преживяемост- при лека хипертрофия и умерена дилатация на лявото предсърдие живеят и 3-4 години с терапия. При тежка хипертрофия на лявата камера и високостепенна дилатация на лявото предсърдие преживяемост до една година. Умира от конгестивна сърдечна недостатъчност, внезапна сърдечна смърт или тромбоемболизъм.

Принципи на терапия при хипертрофична кардиомиопатия тежка конгестивна сърдечна недостатъчност. Този вид терапия се прилага в спешната медицина-кислородна терапия, отново минимизиране на манипулациите всички които водят до стрес фактори. Интрамускулно прилагане на Furosemide, но обръщам внимание дозата каква е при котката доста по-различна от тази при кучето. Интрамускулно до 2 mg/kg през 1 до 4 часа. Ако има плеврална ефузия трябва да има и торакоцентеза. Контрол на сърдечната честота и антиритмично лечение най-често се използва един калциев антагонисти Diltiazem-i.v. 0,125-0,35 mg/kg, през 8-12 часа или бетаблокатор под формата на Propranolol-i.v 0,02-1 mg/kg, през 8-12 часа. Може също така и винодилататори за няколко дни нитроглицерин е най-успешен. Бронходилататори да отворят бронхите-Aminophylline-5 mg/kg, 12 часа i.m или i.v. Отново е необходимо седация поради същата причина да се минимизира всякакви движения на животни и да се минимизира кислородната консумация Acepromazine-0,05-0,1 mg/kg i.v. Като се извършва също мониторинг на сърдечната честота, дишаната честота, артериално налягане, ренална функция (креатинин, урея, калий, натрий) и серумни електролити.

Принципи на терапия при лека конгестивна сърдечна недостатъчност на животни болни от хипертрофична кардиомиопатия. АСЕ инхибитори се прилагат. Най-добрия е Benazepril-p.o 0,5 mg/kg, през 24 часа, Enalapril-p.o 0,25 mg/kg, през 12 часа. Бета блокери - Atenolol-p.o 0,5 mg/kg, през 12-24 часа, Diltiazem-p.o 0,5 mg/kg, през 24 часа, Furosemide-p.o 1 mg/kg, през 12 часа. Антиромботична профилактика - Aspirin-p.o 25 mg/kg, през 72 часа, тоест ако установите тромб в левия атриум и животното има хипертрофична кардиомиопатия антиагрегатно средство е аспирин. Минимизиране на физическата активност, диета ниско съдържание на натрий.