

## Хипертрофична кардиомиопатия (ХКМ)

### Hypertrophic cardiomyopathy (HCM)

Причините за тази хипертрофична кардиомиопатия не са напълно все още изяснени твърде вероятно е също да имат наследствен характер.

#### Определение.

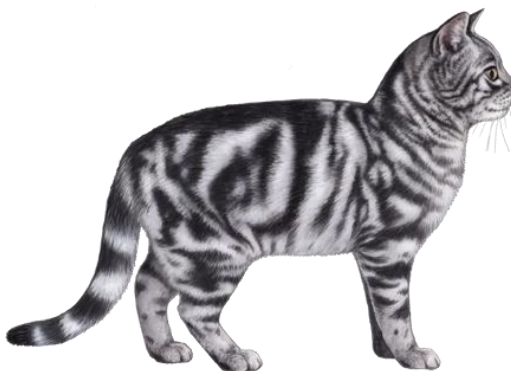
Представлява **първично заболяване на миокарда**, характеризиращо се с асиметрична **хипертрофия на лявата камера** особено в областта на септума със или без обструкция на нейната изходна част наречена **субаортна стеноза**.

Значи като усложнение се наблюдава **субаортна стеноза над 50% от случаите**. Тази хипертрофия до такава степен предизвиква тази субаортна стеноза. Значи хипертрофията на стената на лявата камера и на стената на интервентрикуларната септа е толкова голяма че тя довежда до тази субаортна стеноза, в 50% от случаите. Затова по делението пише с или без обструкция на нейната изходна част.

#### Етиология.

Наследствен момент - счита се че автозомно-доминантно **унаследяване** особено при породите, при които то протича с голяма честота. Счита се че при тези породи са наблюдавали генни мутации които кодират понижен синтез на миозин и понижен синтез на миозин свързващият се протеин. Това са съставните части на миокарда. Други фактори които се описват от авторите водещи до тази хипертрофична кардиомиопатия при котките това е **повишена продукция на катехоламини**, миокардна исхемия поради някаква друга причина която довежда до фиброза, някои трофични фактори **недостиг** именно на тези добавки които се предпочитат в добавъчното лечение на заболяванията сърдечните **L-карнитин, таурин**, някои колагенни аномалии също, нарушен калциев метаболизъм поради някаква причина хиперпаратиреоидизъм и така нататък. Някои автори посочват че заболяването може да се дължи на някакъв **прекаран вирусен миокардит** в ранна възраст. **Най-често при котешката панлевкопения** се развива такъв вирусен миокардит и после PCR полимеразно-верижната реакция, открива именно на умрели котки тази реакция се открива точно причинителите на панлевкопенията.

**Породна и фамилна обремененост.** Породи, **основно 4 породи**, това са 4те породи, които най-често боледуват, нотова не означава, че останалите породи не боледуват просто при тях се водата на разпространение не е проучена в световен мащаб. Тук се наблюдава и заболяването макар и не толкова често и дори при улични. Най-често при **мъжки** индивиди и най-често в **средна възраст 4-6 годишна възраст**. Породата която е номер едно това е гигантската котка **Мейн Кун** (американската дългокосместа котка). Фаворит по отношение на тегло от котешката популация. Тази котка мъжките индивиди са късно зрели, пълното си развитие мъжките индивиди достигат до три-четири годишна възраст и **тежат между 6 и 10 кг**, най-често около 8 кг. Женските индивиди тежат Между 5 и 7 кг. Другата котка, която генетично е обременена, предполага се че генетично е обременена, и с най-висока честота на разстояние на заболяването е **Персийската котка**. Тази персийска порода ще се окаже много уязвима към заболяването тъй като тя е 40% от котешката популация на тази порода в света пък и генетично обременена от така наречената котешка бъбречна поликистоза, която води до хронична бъбречна недостатъчност в по-ранна, средна или в напреднала възраст. Другата порода е **Регдол (Ragdoll)**. В буквален превод парцалена кукла означава. Та тази порода е генетично обременена към това заболяване. И четвъртата порода това е **Късокосместа американска котка**.



#### Патогенеза.

Всички тези изброени фактори наследствена предиспозиция, породна, възрастова и другите фактори които така бавно и постепенно **водят до увреждане на миокардните клетки** и водят до **миокардна хипертрофия** най-вече в

областта на лявата камера. Достигне ли се до това нещо това води до намалена подвижност в областта на стената на лявата камера, затруднено разпускане на стената на лявата камера то ест има налице дясно на дисфункция и след като има затруднения в разпускането в разхлабването на стената това води и до **забавено пълнене на лявата камера**, от твоя страна Това води пък до **понижен обем на лявата камера**. Когато има хипертрофия на лявата камера има повишено съпротивление в левия атриум тоест левият Атриум е принуден да упражнява по-голяма сила, за да вкара образно казано кръвта в лявата камера. Понеже това е постоянно перманентно хронично в един момент това повишено съпротивление довежда и до дилатация на лявото предсърдие. Стигне ли се вече до дилатация на лявото предсърдие то става вторично това на втори план тогава вече се достига до **белодробен застоен оток**. Същото както при предното заболяване при кучетата заболяването на митралната клапа само че там първопричината е увреждане на клапата с вторична дилатация на лявото предсърдие. Тук има хипертрофия на лявата камера с вторична дилатация на лявото при, но в крайна сметка пак се стига до дилатация на лявото предсърдие.

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

→ **БД оток**

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

Пак настъпва конгестивен белодробен оток само че усложненията при този конгестивен белодробен оток при котките най-често са следните: тъй като представете си дилатиралото ляво предсърдие кръвта в него се застоява, защото е дилатирало това създава предпоставка за образуване на ТРОМБ в лявото предсърдие тромбообразуване което ехографски често се вижда и при определени обстоятелства и ако е с подходяща големина този тромб може да се откъсне оттам да премине през митралната клапа през отвора и да влезне в лявата камера от там при систола този тромб се изтласква в аортата, тръгва в аортата и когато стигне в нейната най-каудална част, там където е така наречената аортна трифуркация някъде в лумбосакралната област, където излизат артериите за тазовите крайници там аортата е най-тясна, с най-тесен лумен, там обикновено емболира този тромб там става запушването. В резултат на което настъпва Една много силна остра болка, настъпва парализа на задниците, настъпва липса на артериален пулс и бледост на лапичките на засегнатите тазови крайници. Значи като усложнение се наблюдава аортна тромбоемболия. В англоговорящите страни заболяването е известно като **Four P**. Като това са инициалите на първите букви на най-важните и клинични признаци. Изключително тежко усложнение, което 70% от случаите завършва или със смърт или с евтаназия още в първите 24 часа. Това е усложнение на хипертрофичната кардиомиопатия.

Друго усложнение, което може да се наблюдава това е **митралната регургитация**. И другото усложнение в 50% от случаите това е **субаортната стеноза**, която се дължи на прекалената хипертрофия на стената на лявата камера и междукамерната септа.

#### Клинични признаци.

Възрастова и полова предрасположеност. Най-често се установява при мъжките котки на средна възраст 4-6-годишна възраст. Котките с клиника са **най-често с респираторни признаци** освен ако не се наблюдават тези усложнения тромбоемболизъм. Обикновено се наблюдава летаргия, отпадналост, анорексия, учестено затруднено дишане особено, когато имат стрес-фактори, такива като анестезия, хирургични манипулации, прилагане на течности, поднасяне на храна и всички видове фактори обикновено предизвикват признаци на полипноное с диспноное.

**Кашлицата** Я ОПРИЛИЧАВАТ КАТО **ОПИТ ЗА ПОВРЪЩАНЕ**. най-често при това заболяване липсва. Някои стопани я оприличава тази кашлица на опити за повръщане. **ФЕМОРАЛЕН ПУЛС** - при липса на артериална тромбоемболия обикновено е **силен**, а когато има артериална тромбоемболия е липсващ такъв пулс. Обикновено при аускултация на сърдечните тонове се установява **систоличен шум**. Той се дължи на тази митрална регургитация или на субаортната 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.

Радиография на гръден кош. Наблюдава се **проминиращ LA**. Проминиращ, защото се наблюдава вторична дилатация на лявото предсърдие.

В 50% от случаите радиографски се наблюдава **уголемяване и на лявата сърдечна камера**. Класическа Валентинообразна форма на кардиомегалия радиографски се наблюдава само в 50% от случаите. Могат да бъдат също наблюдавани рентгенологично разширени извити белодробни вени. И това, което най-често се наблюдава е кардиогенен **белодробен оток**. Разпръснати дифузни или огнищни инфилтрати по цялото белодробно поле, за разлика от кучетата, където при белодробен оток най-често това става в областта на белодробния хилус, тука при котките може да има дифузни или огнищни полета на всички възможни места не само в областта на белодробния хилус.

Електрокардиография. ЕКГто е нормално или патологично 70% от случаите. Р-митрале широк и най-често раздвоен заъбец Р, което беше указание за дилатация на лявото предсърдие най-често. QRS е с повишена амплитуда и продължителност. Това беше указание за уголемяване на лява сърдечна камера. И синусовите аритмии, които се наблюдава това са предсърдните екстрасистולי в 50% от случаите, камерни екстрасистולי почти винаги има, атриовентрикуларен блок от първа до трета степен може да се наблюдава и вентрикуларна тахикардия, която беше серия от камерни екстрасистולי серия от три и повече камерни екстрасистולי също може да бъде налична. Както при атриовентрикуларния блок, така е при вентрикуларна тахикардия често клиничната изява е синкоп.

- **Р- митрале**

- **QRS-** повишена амплитуда и продължителност

- **Синусова аритмия:**

- SVPCs (**предсърдни екстрасистולי**)

- VPCs (**камерни екстрасистולי**)

- **AV блок** (от 1.до 3. Степен)

- **VT (вентрикуларна тахикардия)**

интервали

\*както при MMVD, DCM, без равните R-R

Ехокардиографията. Чрез ехокардиографията най-често се установява асиметричната **хипертрофия** в стената на лявата камера и междукламерната септа (IVS) също така и удебеляване на папиларните мускули също може да се наблюдава.

Наблюдава се промяна в диастолната **дебелина на стената на лявата камера** - обикновено е над 5,5 мм дебелината 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). При тежка хипертрофична кардиомиопатия междукламерната септа е над 8 милиметра дебела. Също ехографски може да се наблюдава и повишена ехогенност в субендокардиалната област, дължаща се на фиброза, знаете съединителната тъкан дава ехогенност или така наречената хиперехогенност тоест оцветена в бяло. Показателят FS (индекс на фракционно скъсяване) най-често е повишен. Той дава информация за контрактилитета на камерата най-често е повишен над 65% при норма между 35 и 65%. Ехографски вторично се наблюдава установява уголемяване на LA. При наличие на тромб тромбоемболия в областта на лявото предсърдие може да се наблюдава хиперехогенна зона. Тромба ехографски е хиперехогенен. Ехографски 50% от случаите може да се установи такава субаортна стеноза. В 50% от случаите може да се установи и митрална регургитация. Уголемяване на дясната камера, перикарден излив или излив в плеврата най-често при това заболяване липсва.

- Асиметрична **хипертрофия** в стената на лявата камера, междукламерната 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 междукламерната 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 дясна камера, излив в перикард, плевра, се установяват изключително рядко.

**Прогноза и развой:**

- 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** /КСН, тромбоемболизъм, внезапна сърдечна смърт/

## Лечение

### Принципи на терапия при ХКМ с **тежка** Конгестивна 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** КСН:

#### **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

#### **Антитромботична профилактика:**

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

Минимизиране 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 бетаблоккер 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. ACE 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. Антитромботична 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.