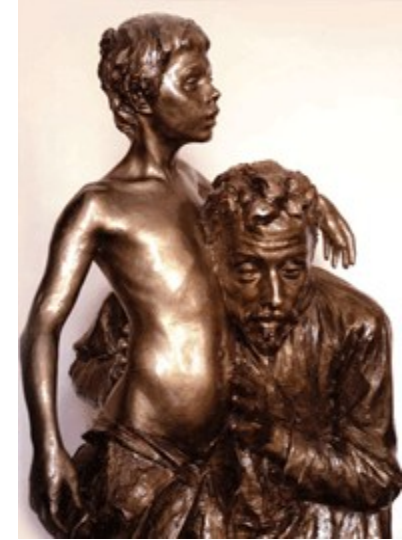



НЕКОМПАКТИРАНА МИОКАРДИОПАТИЯ ПРИ ДЕЦА

**А. Дашева – Димитрова -д.м.
Национална кардиологична
болница**



**XIV-ти Национален конгрес по
кардиология
2-5.10.2014 Варна
кк ”Златни пясъци”**




Първични кардиомиопатии (1996г.-СЗО)

- Хипертрофична
- Дилатативна
- Рестриктивна
- Деснокамерна аритмогенна дисплазия
- Некласифицирана/неопределена КМП
(Некомпактирана ЛК)



Некомпактирана КМП

- J.Dusek (1975) - за първи път описва пато-морфологичния субстрат
- R.Engberding (1984) -първата ЕхоКГ диагноза
- Т.К.Chin (1990)-използва термина НКЛК и описва серия от 8 пациенти
- 2006 г. –призната за генетично обусловена КМП

- 
- Некомпактирана лява камера (гъбеста, спонгиозна ,трабекулирана ЛК) е рядка вродена КМП, генетично хетерогенна, характеризираща се с изразена трабекуларизация на миокарда на лява камера

Левокамерна некомпактност



Честота-0,05-0,24%
от болните насочени
за ЕхоКГ

Конгестивна СН

Гръдна болка

Диспнея

Аритмия

Внезапна смърт



Клинични случаи

Момче (П.Д.) -6г.10 м.(1)

- Необременена фамилна анамнеза
- Старт на 2 м. с остра СН на фона на респираторна инфекция
- Тежка дилатация, конгестия, некомпактност, рестрикция
- МИ-II ст, липсва БХ
- Чести респираторни инфекции- до 3 г. възраст, с влошаване и задълбочаваща

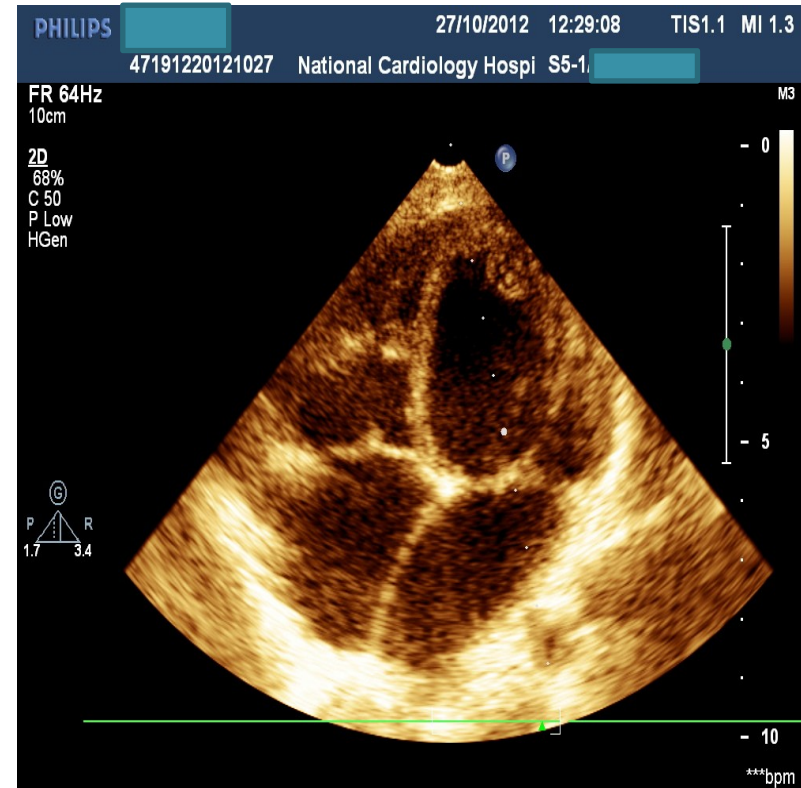
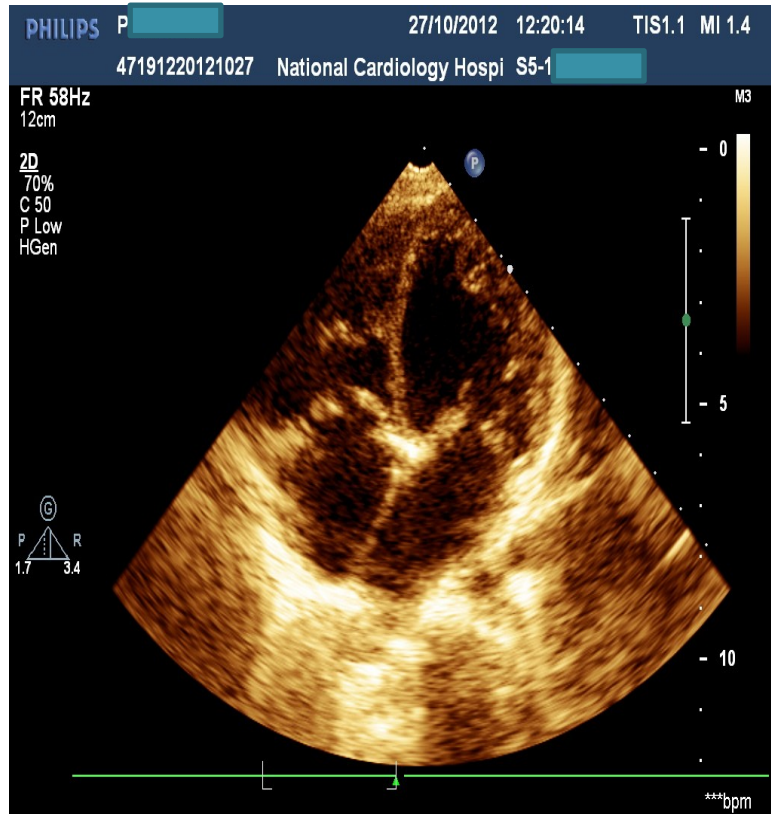


Диагнозата е поставена

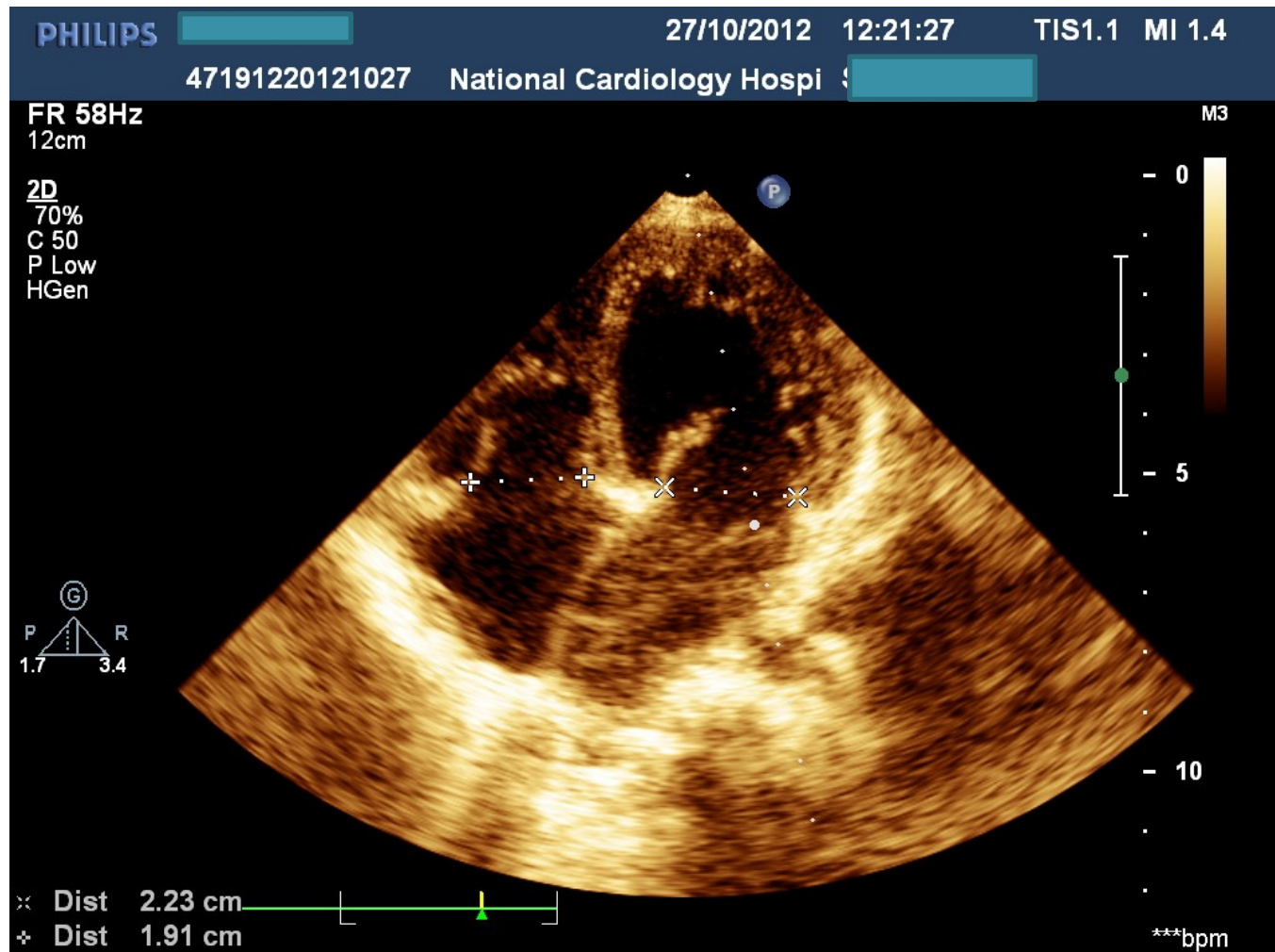
чрез:

- **ЕхоКГ +**
- ЕКГ/24ч. ЕКГ холтер
- Рентгенография

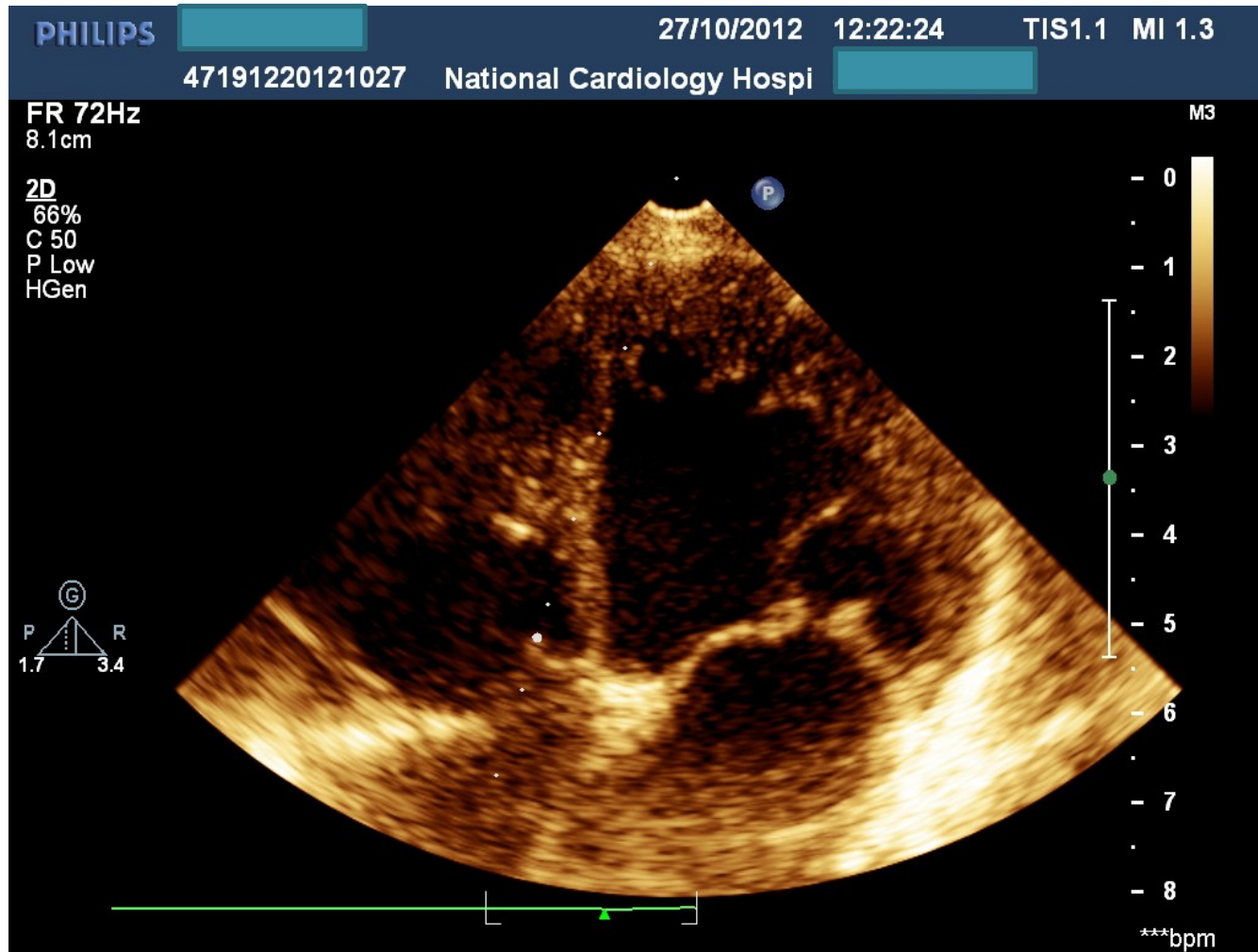
Некомпактирана КМП



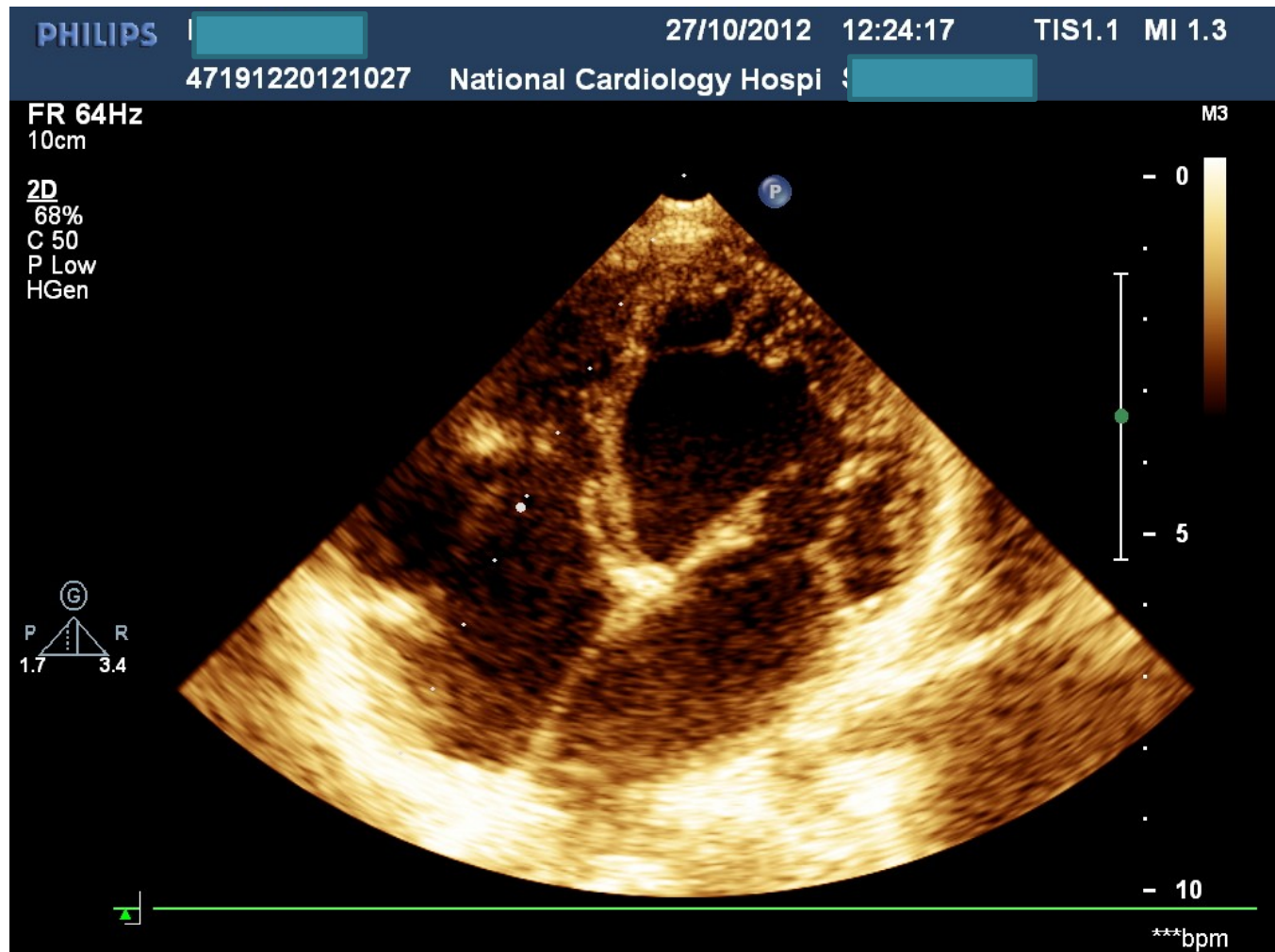
Некомпактирана КМП



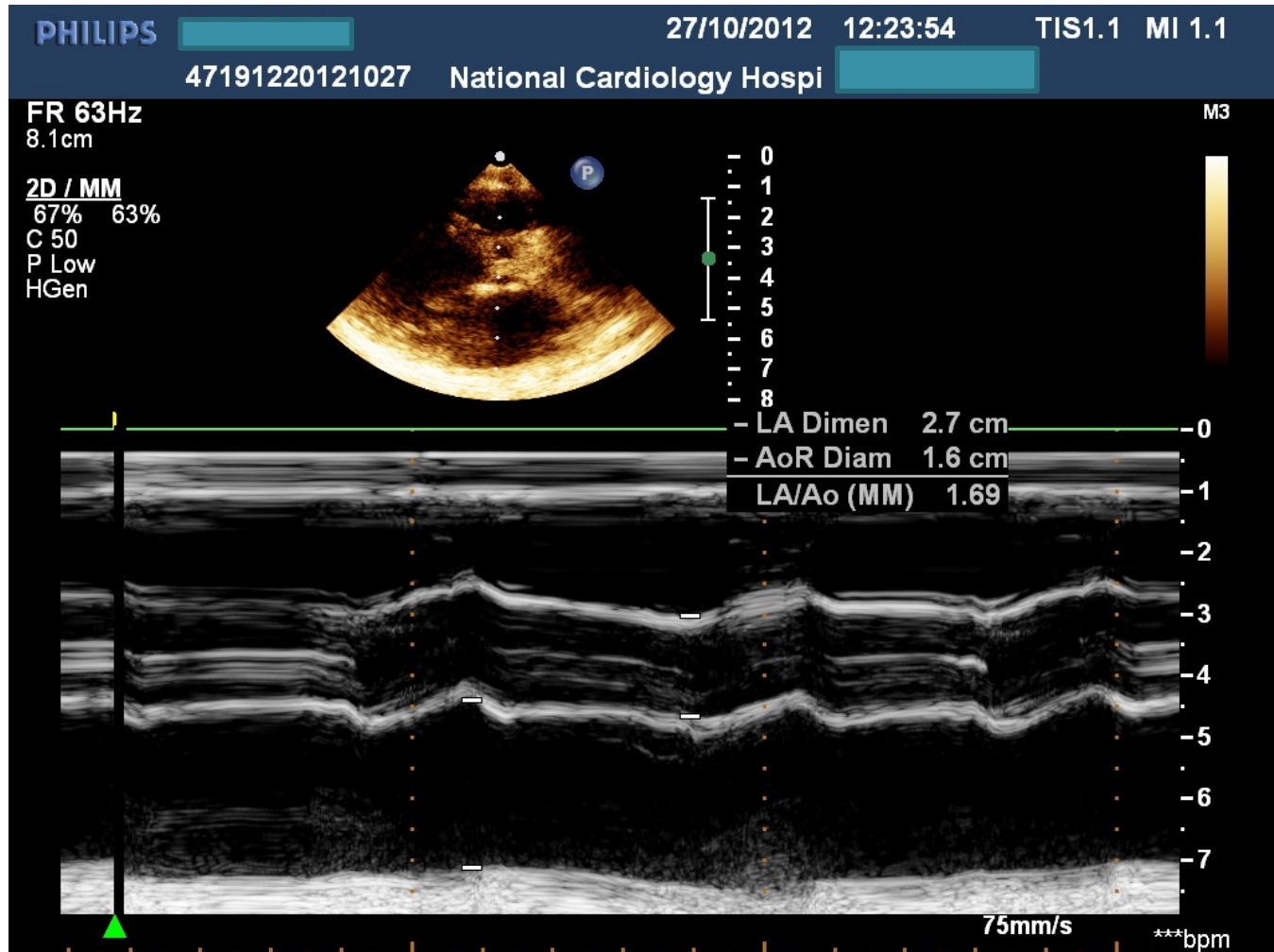
Некомпактирана КМП



Некомпактирана КМП



Некомпактирана КМП



Некомпактирана КМП



Клинично протичане

- В динамика-стабилизиране в състоянието, регресия на СН
- Подобрена ЛК систолна функция- лека конгестия
- Оформяне на ЛК хипертрофия ?

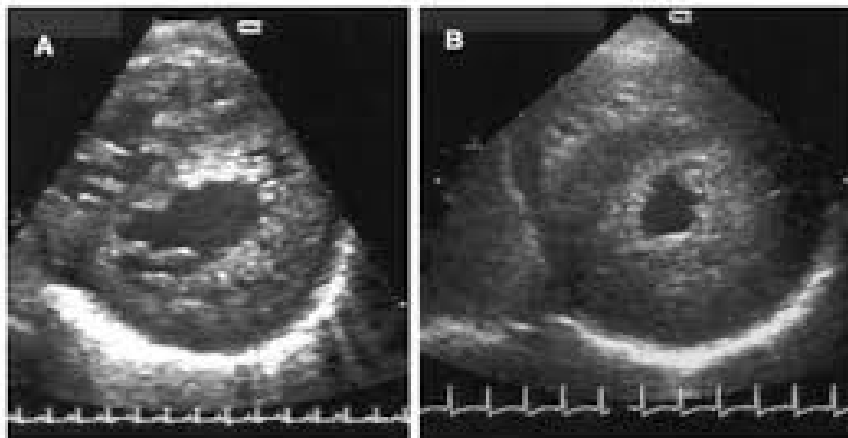


Figure 2. Transthoracic echocardiogram demonstrating "undulating phenotype." A, Initial presentation of dilated left ventricle and subsequent remodeling to B, hypertrophic LVNC.

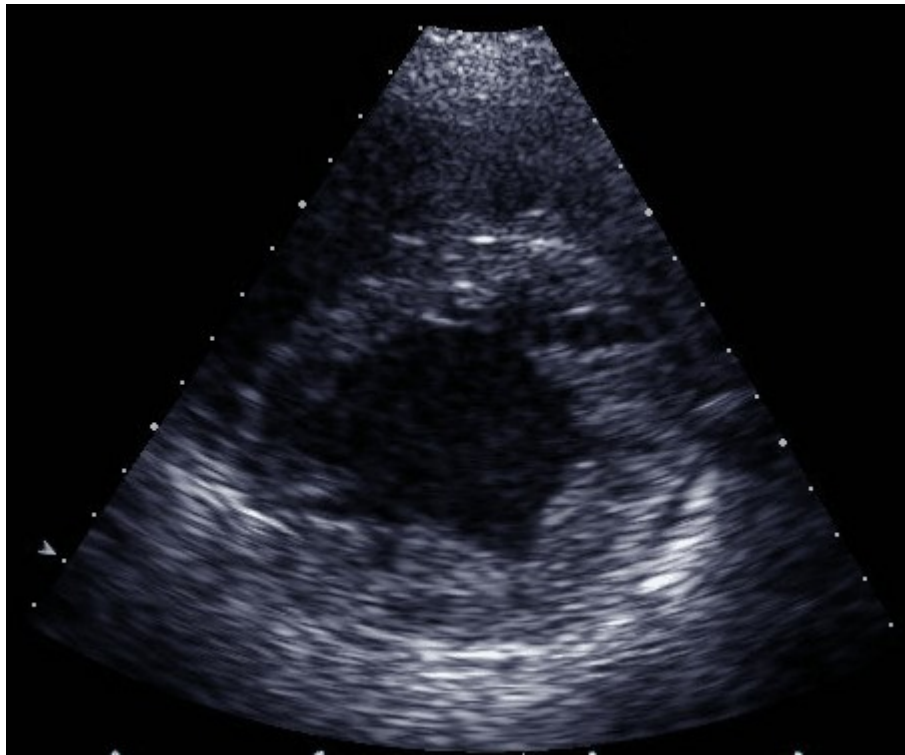


Момче (М.М) - 8г.5 м.(2)

- Родители-зdrави
- Лигиран голям ПАК на 7 мес.
- На 1 г. е установена некомпактирана ЛК с лека към умерена конгестия
- Почти безсимптомно протичане

Ливокамерна некомпактност

- ЕхоКГ





Некомпактирана КМП


Лечение :

- Симптоматично- (СН) -Кардиотоник, АСЕ- инхибитор, диуретици, антиагрегант
- Рисков фактор- респираторни инфекции
- Не са регистрирани емболии и аритмични инциденти
- При нужда-инотропни ср-ва, β -адреноблокери (карведилол),

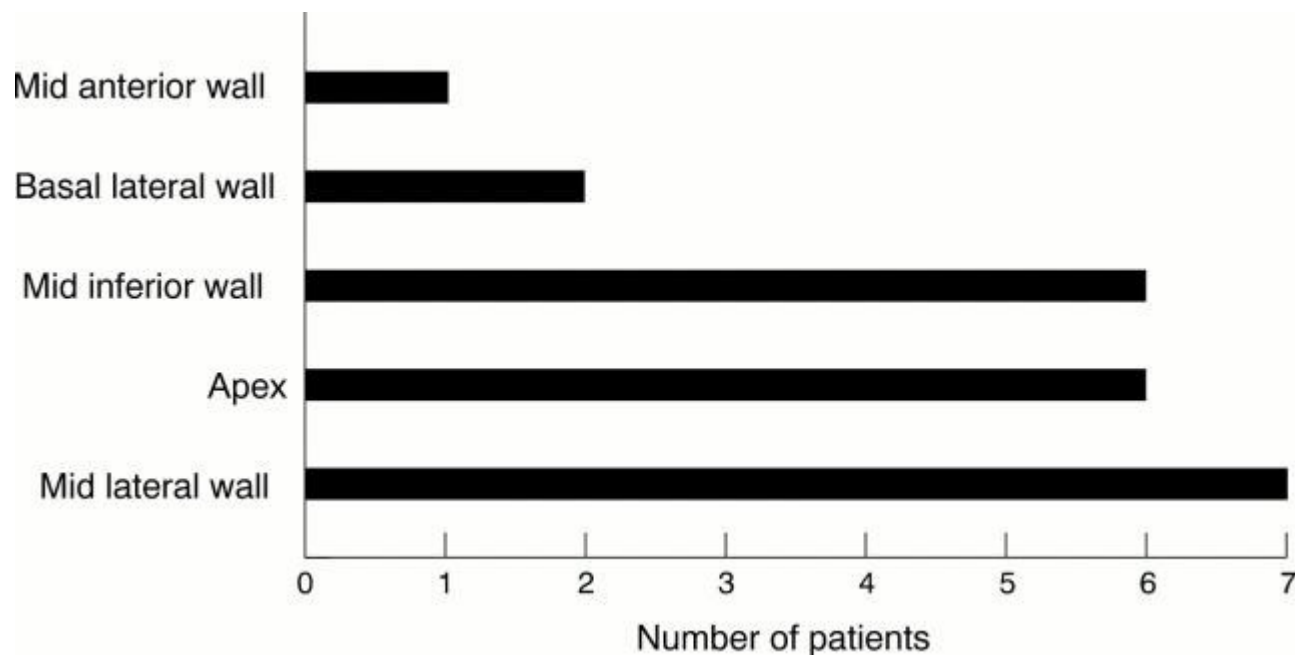


Некомпактирана КМП

- Прекъсване в онтогенезата на трансформацията на миокарда от свободно лежаща трабекуларна мрежа в компактна форма
- Формира се в 5-8 ГС от ембриогенезата
- Причина –нарушено взаимодействие на фактори за диференциация на миокарда

- 
- В норма свободно преплетените мускулни влакна се уплътняват от епикарда към ендокарда и от основата към върха. Уплътняването приключва на камерния връх- този сегмент е ангажиран при НКЛК.

Включване в процеса на различни отдели на ЛК (Heart-2001)



Патофизиология на Некомпактирана КМП

Субендокардна
хипоперфузия

```
graph TD; A[Субендокардна хипоперфузия] --> B[Нарушена микроциркулация-интрамурална компресия на коронарните съдове]; B --> C[ИСХЕМИЯ];
```

**Нарушена микроциркулация-
интрамурална компресия на
коронарните съдове**

ИСХЕМИЯ



Некомпактирана КМП

- Засягат се и двете камери
- По- често ЛК
- Класифицира се :

Изолирана некомпактност на камерите

Некомпактност свързана с др. конгенитални сърдечни дефекти



Некомпактирана КМП

Съчетана с други сърд. малформации:

- МКД
- ПАК
- Аортна стеноза
- Тетралогия на Фало
- Аномалия на Ebstein



Некомпактирана КМП

- 2012 г.- описан първи случай на недоносено дете с некомпактирана КМП в рамките на Ebstein-аномалия
- Старт с тежка СН с двукамерна некомпактност
- 2г. период на проследяване- в задоволително стабилизирано състояние

(BMJ Case Reports 2012)



Некомпактирана ЛК

В комбинация с аортна стеноза

- Повишено налягане и исхемия на миокарда, които препятстват регресията на синусоидите на миокарда, свързани с коронарното русло



Некомпактирана КМП

- Семейни форми (до 50%) -мутация на гени на структурните протеини на миокарда:
- Тафазин (ген G 4.5) и β -дистробревин
- Ламина A/C и рианодин -ДКМП и АДКД



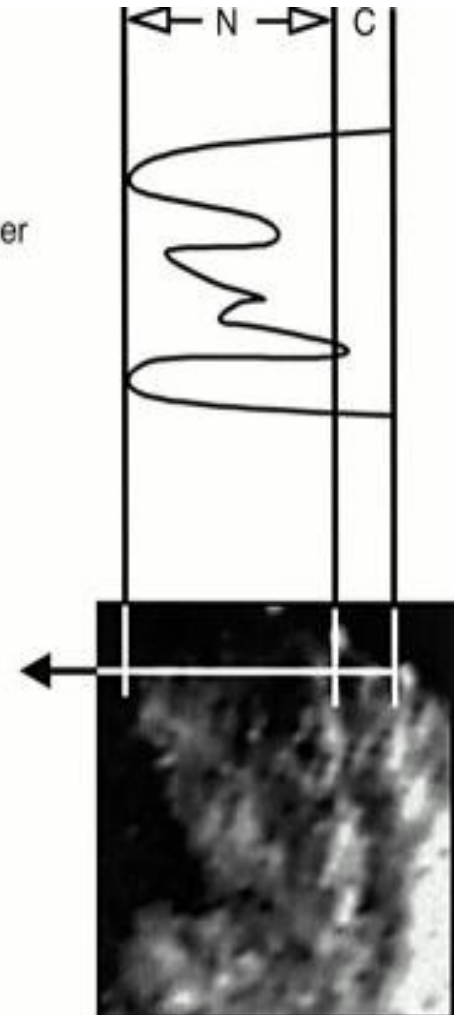
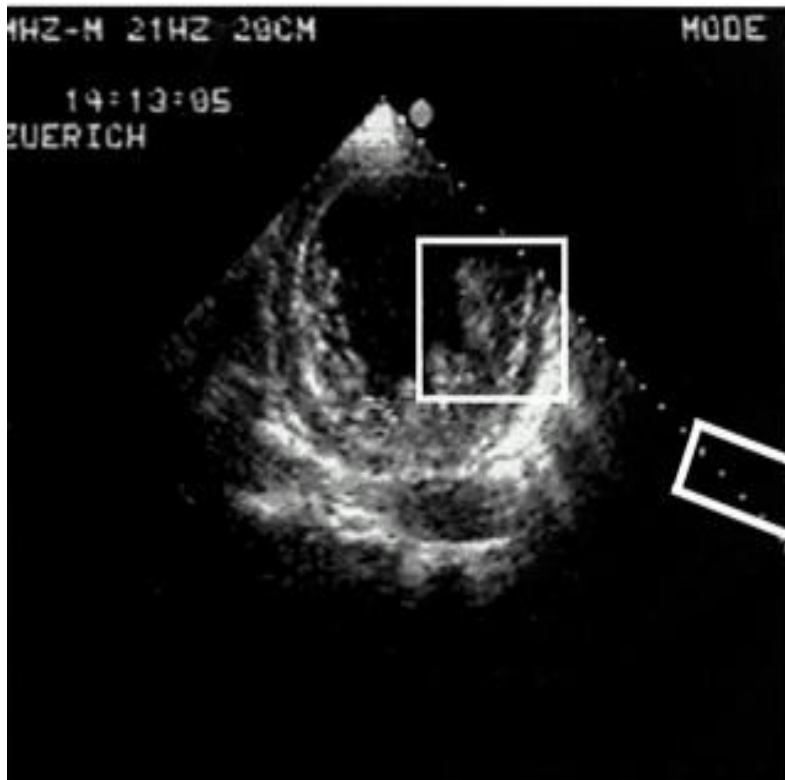
Синдром на Барт

- 1996г.-описан за първи път
- Мутации в ген G4.5-Xq28
- X- свързано унаследяване
- Некомпактирана ЛК- СН в ранна възраст
- Скелетна миопатия, нисък ръст
- Циклична неутропения
- Висок холестерол

- Д

Heart 2001;86:666-671

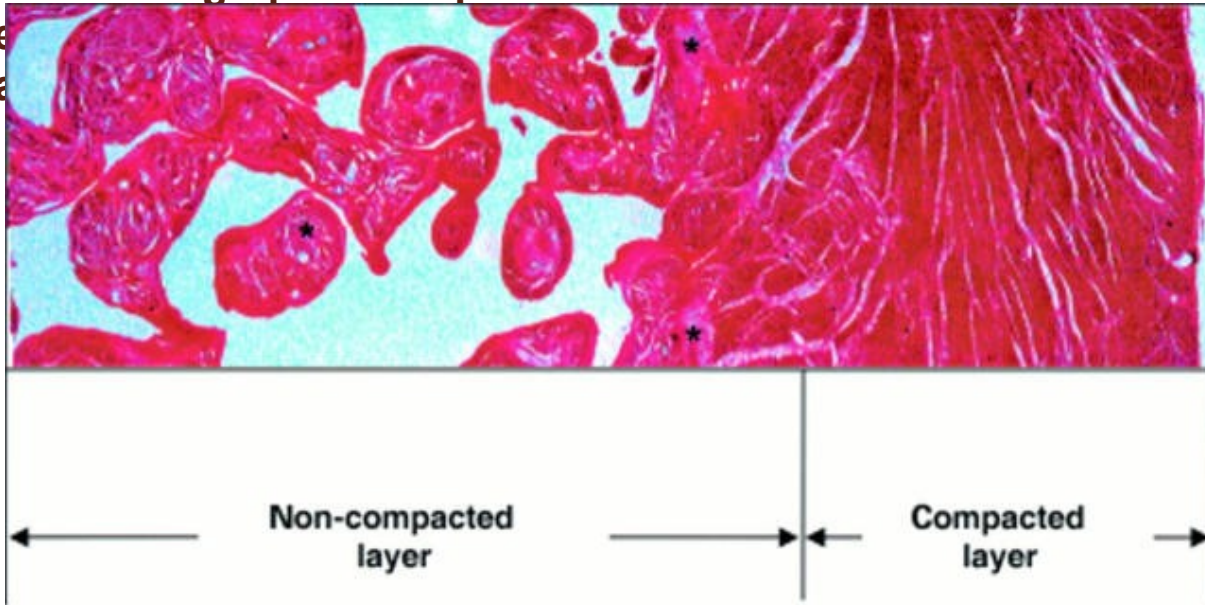
Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a



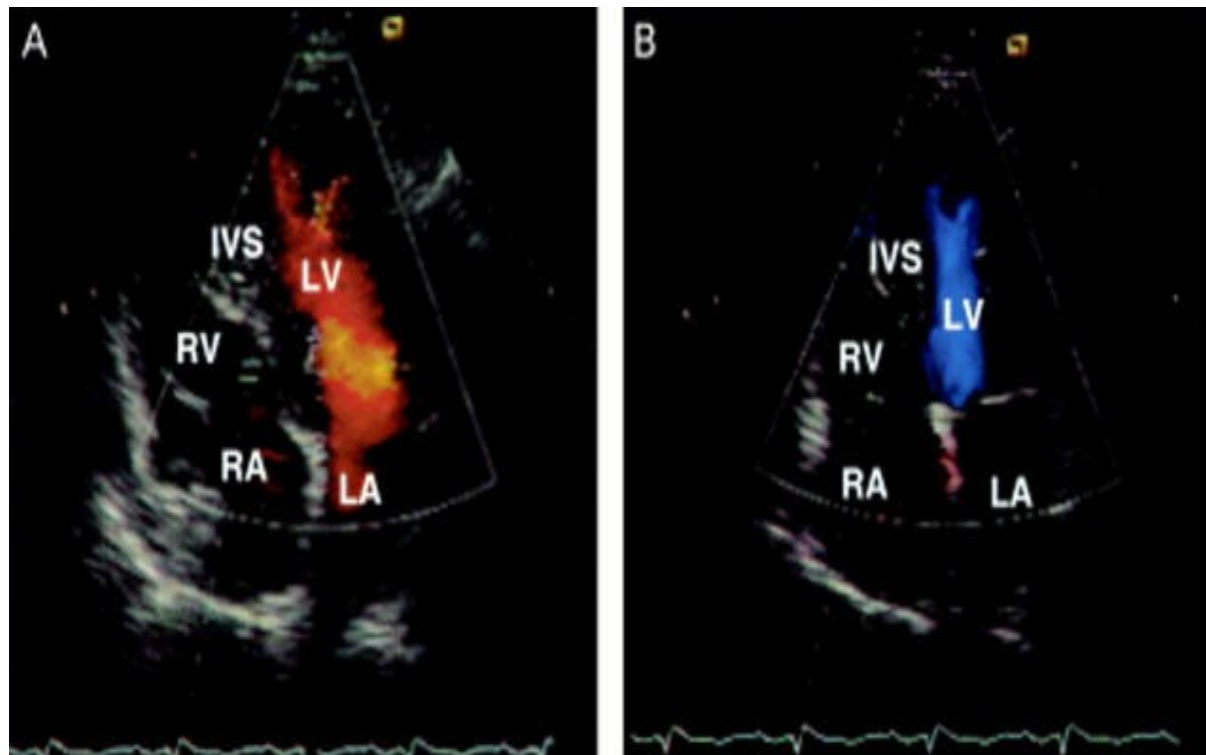
N/C >2/1- възрастни
>1,4/1- деца

Heart 2001;86:666-671

Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction




Некомпактирана КМП





Лewокамерна некомпактност

- Депресирана ЛК систолна функция
- Камерна аритмия
- Артериален тромбоемболизъм – тромботични формации в дълбоките интер-трабекуларни пространства
- Диастолна дисфункция по тип на рестриктивна физиология от ендокардната фиброза



Некомпактирана КМП- протичане

- Фетален хидропс
- Неонатална СН. Не винаги има фатален изход, дори ако е диагностицирано в неонаталния период
- Възможно дълго асимптомно протичане
- R.Pignatelli-14% смъртност за 6 г. проследяване (36 деца)
- При значима част от пациентите – временно подобряване, последвано от



Некомпактирана КМП

- Тежестта на фенотипа, респективно клиничното протичане зависи от времето на прекъсването на морфогенезата



Некомпактирана КМП

- Изисква стриктно проследяване
- Своевременно и точно определяне на терапевтичното поведение
- Проследяване за ритъмни нарушения
- Профилактика на тромбоемболични инциденти
- Скрининг на близки роднини
- Съвременен генетично изследване с цел нови възможности за лечение

