

СПОРТ И ДЯСНА КАМЕРА

Наследствена и придобита Аритмогенна
Деснокамерна Кардиомиопатия

Доц. Иван Груев д.м.
НМТБ “Цар Борис III”
МСЦ “Еуровита”

СПОРТНО СЪРЦЕ-ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Общоприетото схващане гласи, че спортното сърце е бенигнено увеличение на сърдечната маса , съпроводено със специфични циркулаторни адаптационни механизми и морфологично ремоделиране на сърцето, като резултат на физиологична адаптация към системните тренировки

Сравнително представяне на ехографски образ на нормално и спортно сърце

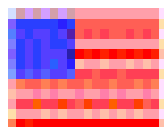


- През последните десетилетия обаче, в резултат на бързото развитие на диагностичните методики за изследване на активните спортисти , понятието „спортно сърце” придоби нови измерения.
- В контекста на нарастващия брой случаи на внезапна сърдечна смърт /ВСС/при млади спортисти, се натрупват данни, че ремоделирането на сърцето, в резултат на интензивното натоварване може да маскира потенциално опасни подлежащи сърдечно-съдови заболявания.
- Поставя се на обсъждане и въпросът дали интензивните спортни занимания не повишават, макар и в малък процент от случаите, сърдечно-съдовия риск.

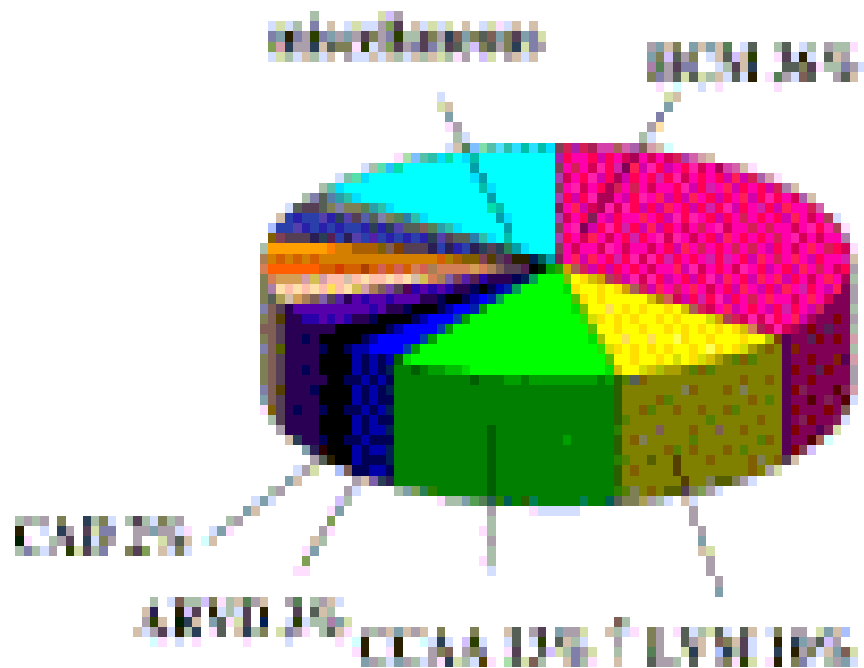
Ефект от физическите натоварвания

- Умерените физически натоварвания имат доказан кардиопротективен ефект.
- Ползата от интензивните натоварвания, обаче е все още неизяснена.
- Данните за повишаване на сърдечните биомаркери / тропонин и BNP/ след големи физически натоварвания поставя въпроса за възможна миокардна увреда.
- Остри промени във функцията и морфологията на лявата камера след екстремни натоварвания са докладвани много рядко и са били лекостепенни.
- Въпреки това, години наред спортната кардиология се фокусира върху хроничното левокамерно ремоделиране.

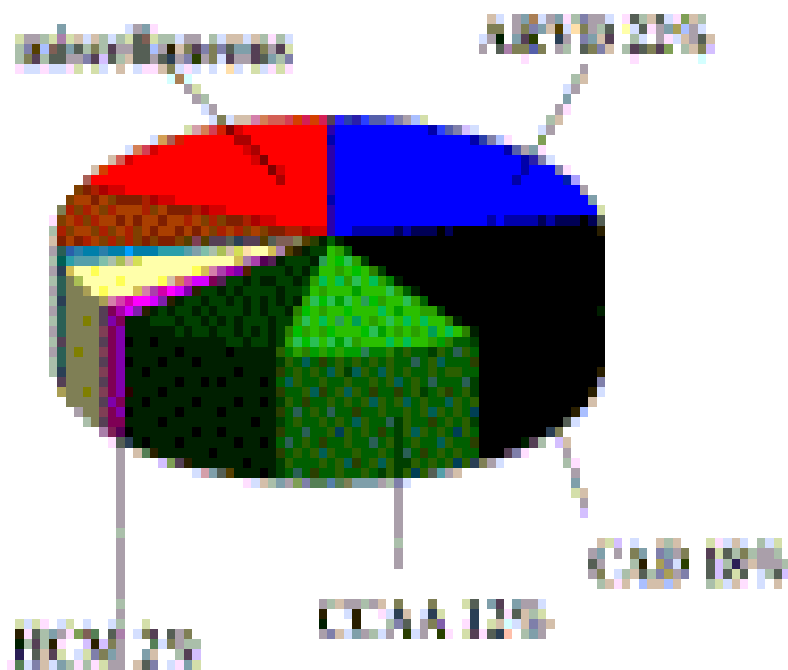
Италианският опит акцентира вниманието върху дясната камера



(Haines et al. JAMA 1998)

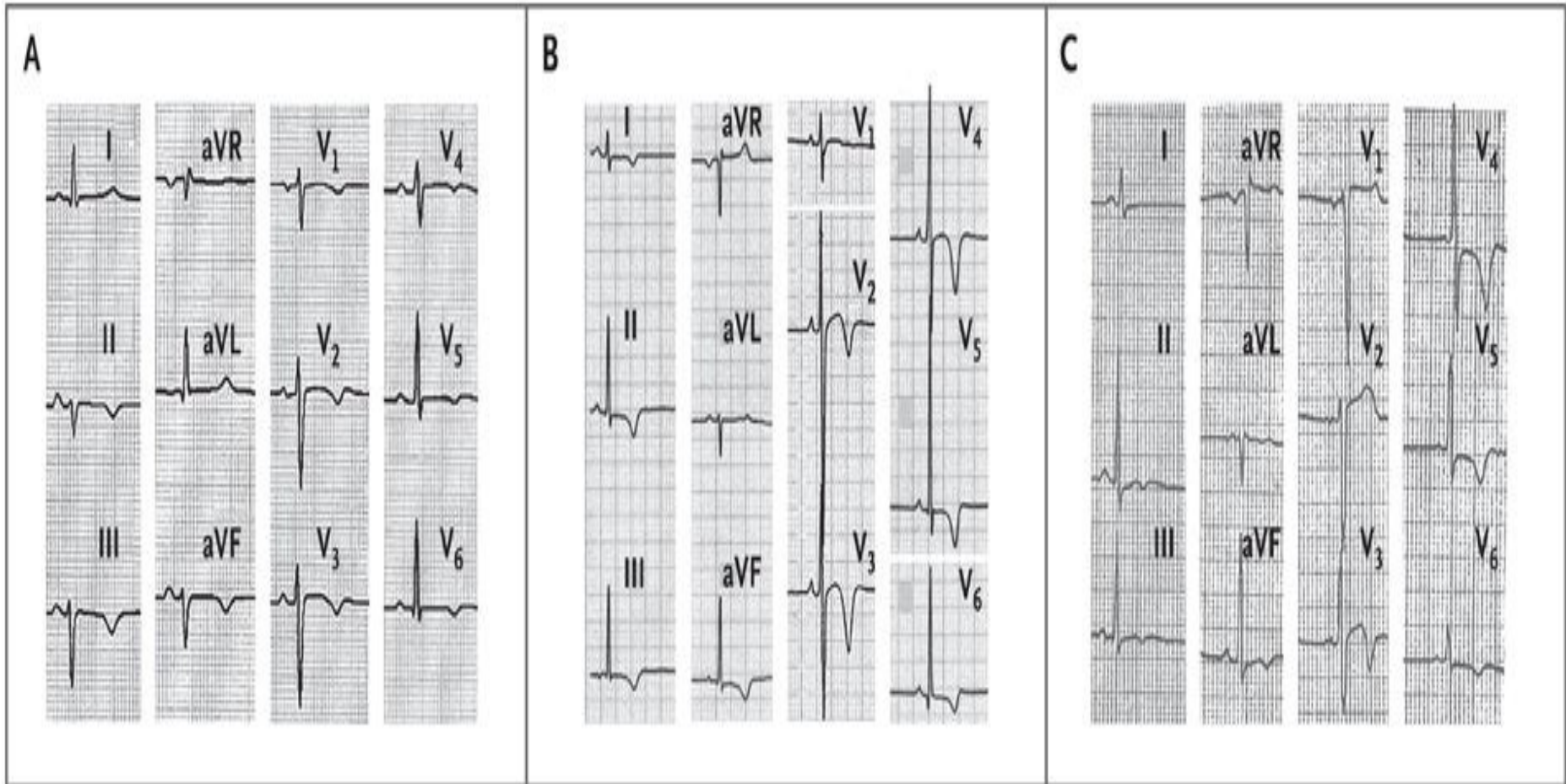


(Corrado et al. NEJM 1998)

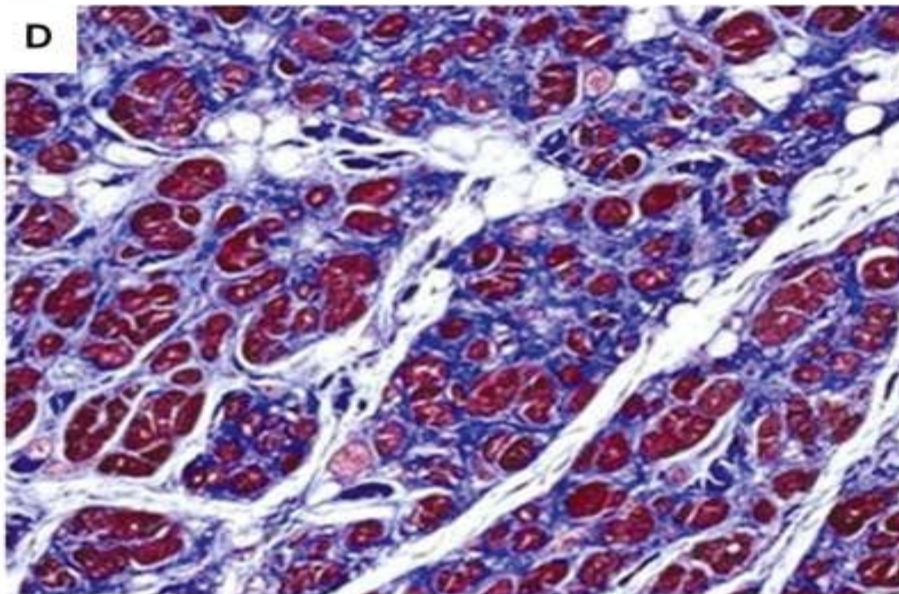
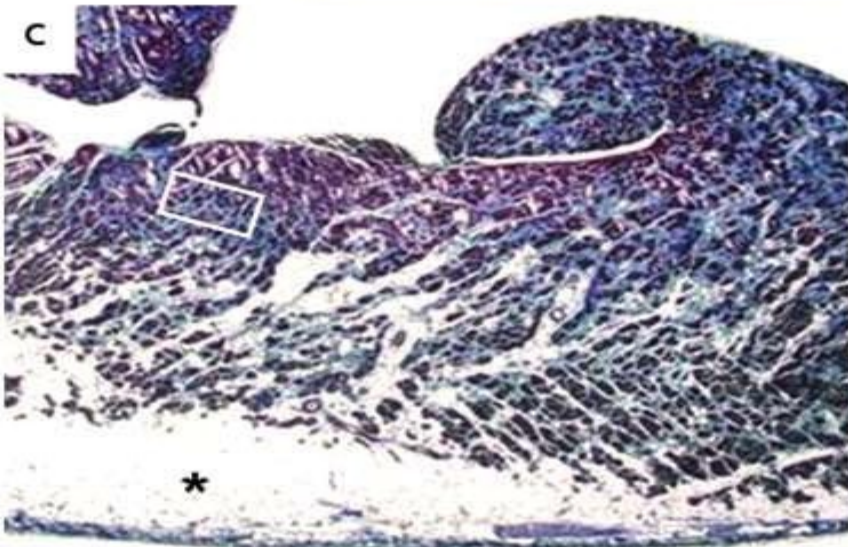
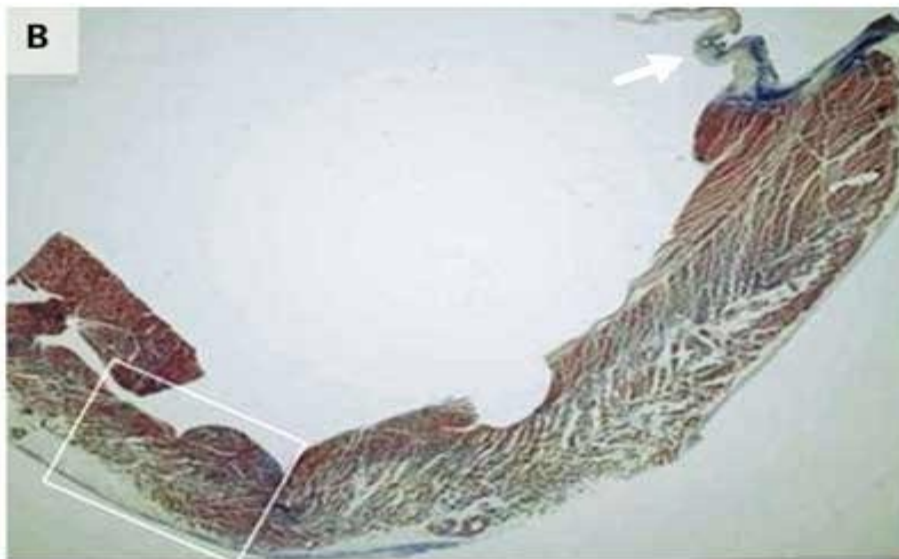
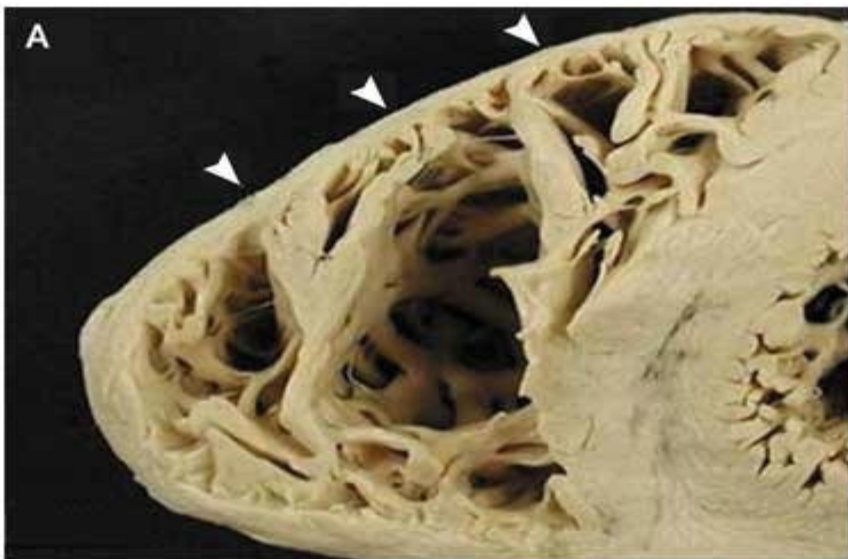


ЕКГ- неверният помощник при спортисти

А- ЕКГ на асимптомен състезател по кану-каяк, починал 12 месеца по късно от неразпознатата Аритмогенна Деснокамерна КМП. В- ЕКГ на футболист, без Ехо КГ данни за хипертрофия, 7 години по- късно развил фенотипна изява на необструктивна ХКМП. С- ЕКГ на национален състезател по футбол, без ЕхоКГ данни за хипертрофия или друга структурна аномалия.



Патоанатомични препарати от аутопсията на загиналия 24 годишен кануист



АДКМП- 1736 г за първи път описана от Giovanni Maria
Lancisi



**JOHANNIS MARIAE
LANCISII**

*A Secretiori Cubiculo, & Archiatro
Pontificii*

**DE MOTU CORDIS
ET ANEURYSMATIBUS
OPUS POSTUMUM**

IN DUAS PARTES DIVISUM.

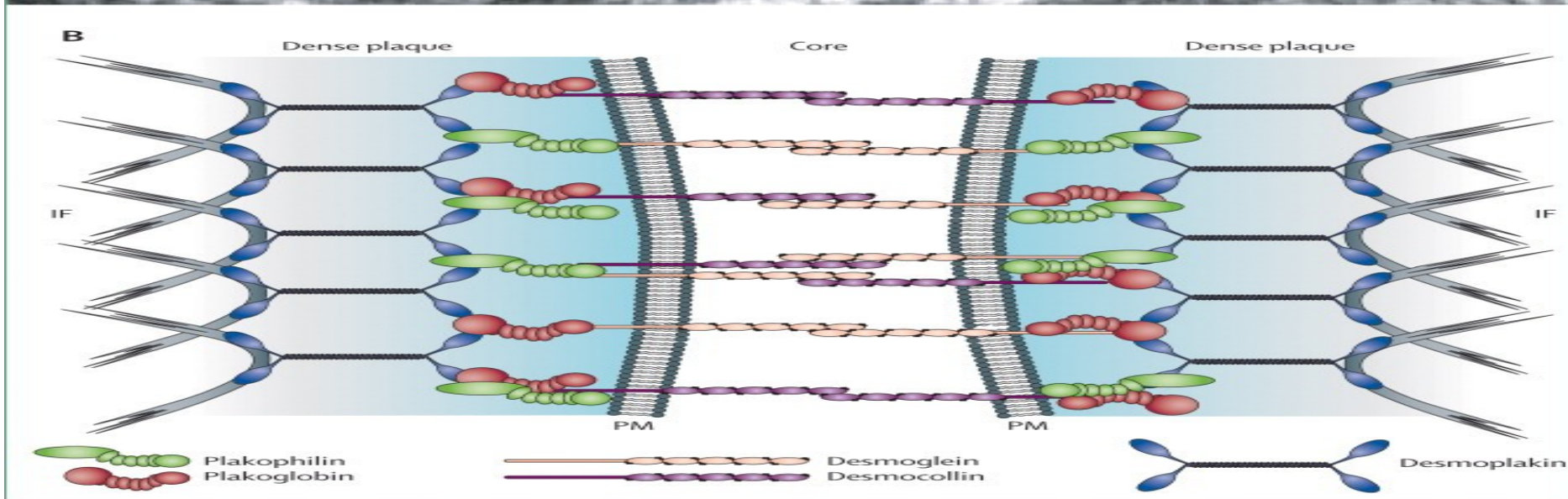
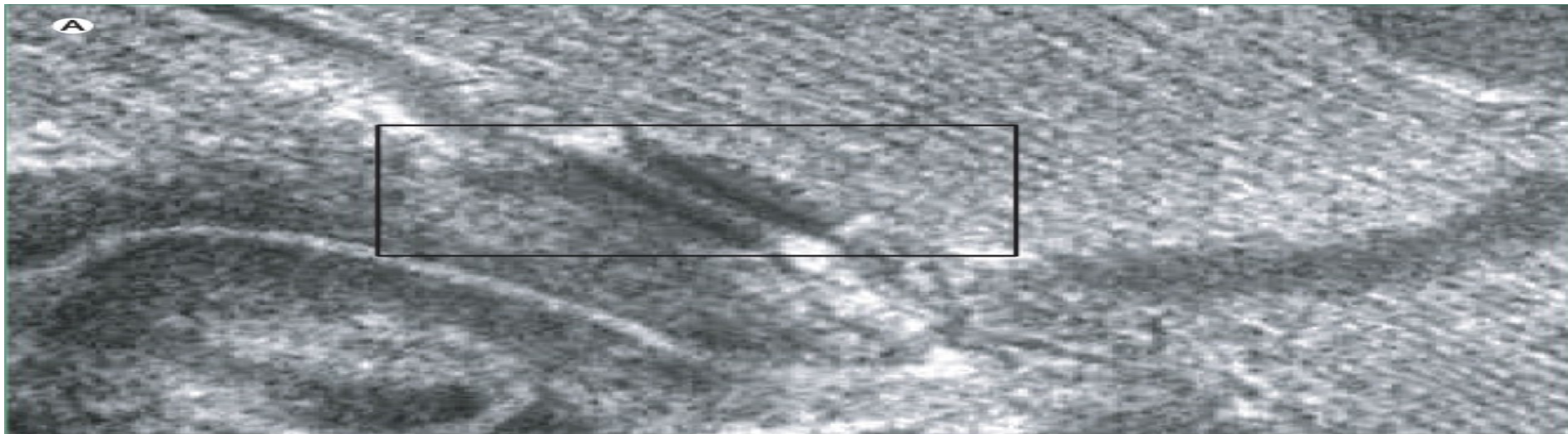


NEAPOLI ANNO MDCCXXXVI.
Excudebat FELIX-CAROLUS MUSCA
SUPERIORUM FACULTATE.

Наследствена аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия

- В групата на аритмогенните наследствени КМП се включва едно заболяване с три разновидности- автозомно доминатна АДКМП и два редки автозомно-рецесивни варианта- Наксонска болест и синдром на Карвахал. /1982г/
- Открити досега -13 генетични варианта- от тях 9 автозомно-доминатни.
- Генетичните дефекти засягат десмозомите и водят до нарушаване на междуклетъчното свързване и развитие на апоптоза на миокарда и заместване с мастна и фибромастна тъкан.
- Честота 1:1000 до 1: 5000
- Но! Много често /до 70%/ непълна пенетрантност и различно изразена фенотипна експресия.
- Клиника камерни аритмии, синкоп, ВСС и СН.
- Фази- латентна, електрическа и сърдечна недостатъчност.

Болест на десмозомите!



Диагностични критерии-1994

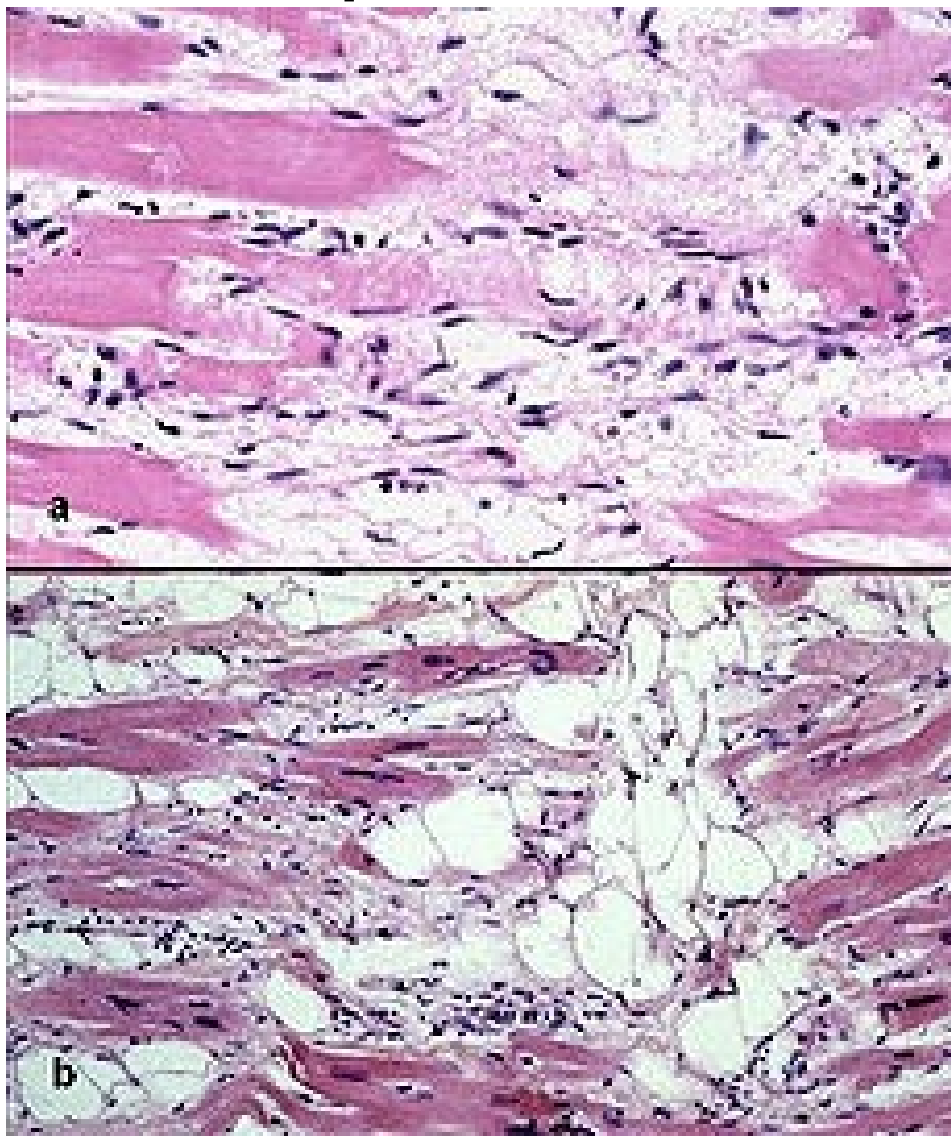
1. Глобална и регионална дисфункция и структурни нарушения.
 - 1.1. Големи критерии:
 - тежка дилатация и понижена ФИ на ДК без или с леко ЛК засягане
 - локализирани ДК аневризми.
 - тежка сегментна дилатация на ДК.
 - 1.2. Малки критерии:
 - лека глобална ДК дилатация и/или понижена ДК ФИ при нормална ЛК.
 - лека сегментна ДК дилатация.
 - регионална ДК хипокинезия.
 2. Тъканна характеристика:
 - 2.1. Големи: фиблромастно заместване на миокарда при ендомиокардна биопсия.
 3. Реполаризационни аномалии:
 - 3.1. Малки: негативни Т V2и V3 /при възраст > 12г и липса на ДББ/
 4. Деполаризационни / проводни аномалии:
 - 4.1. Големи: епсилон вълна или локализирано разширяване на QRS > 110ms V1-V3
 - 4.2. Малки : положителни късни потенциали.
 5. Аритмии:
 - 5.1. Малки: камерна тахикардия с морфология на ЛББ, чести камерни екстрасистоли-над 1000 /Холтер ЕКГ/
 6. Фамилна анамнеза:
 - 6.1.Големи: фамилна болест потвърден ас аутопсия или хирургия.
 - 6.2. Малки:- Фамилна анамнеза за ранна/ под 35 г/ ВССС поради подозирана АДКМП
-фамилна анамнеза за клин. Диагноза, базирана на настоящите критерии.
- Необходими са 2 големи или 1 гол. и 2 малки или 4 малки критерия**

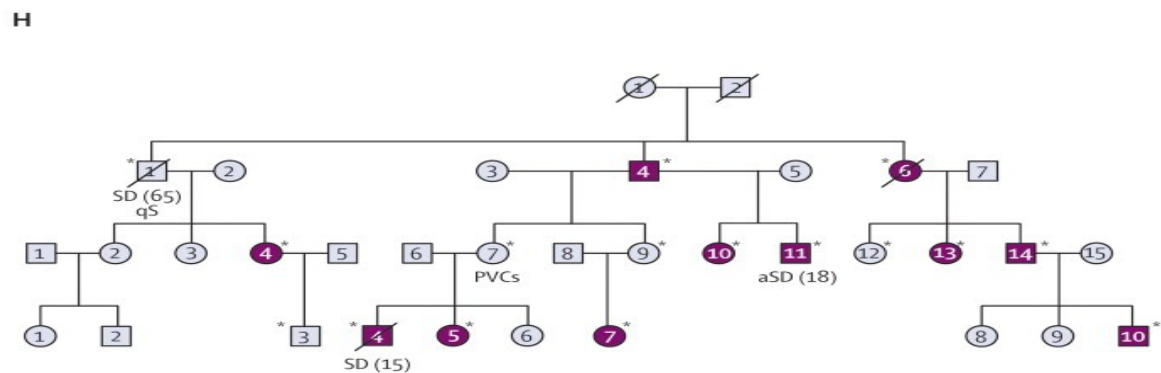
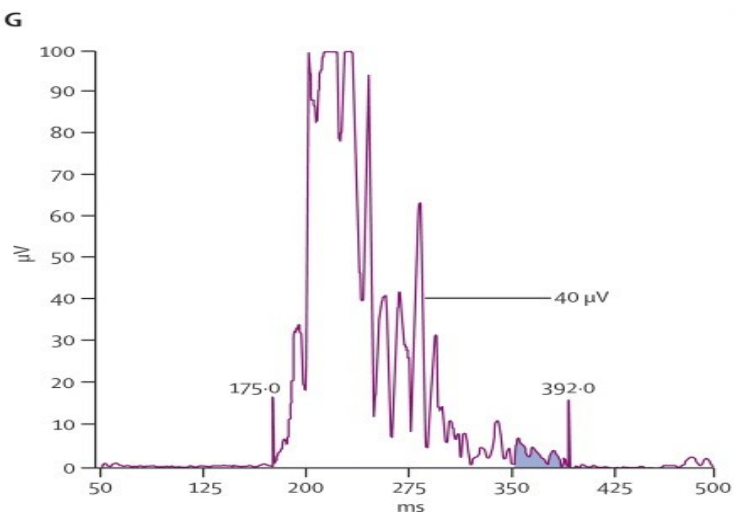
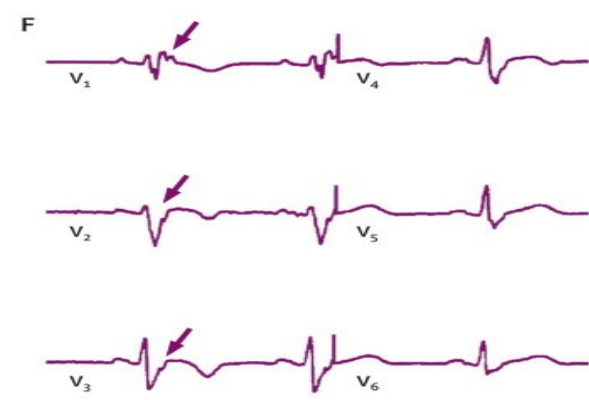
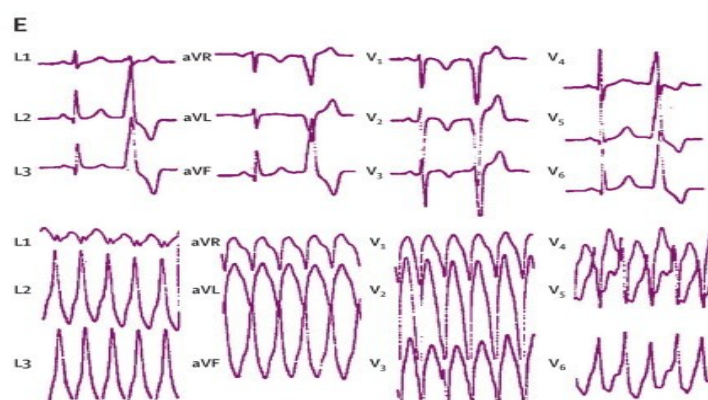
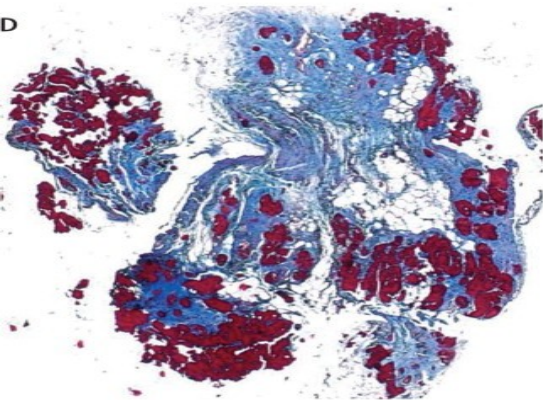
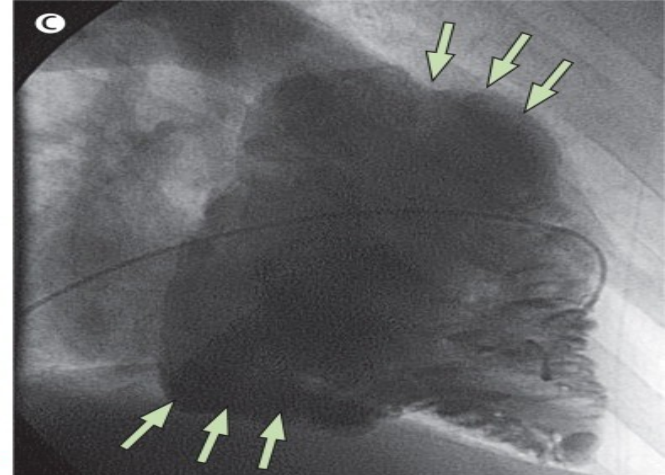
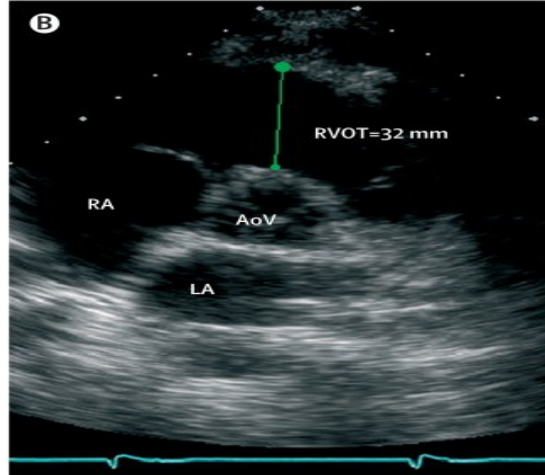
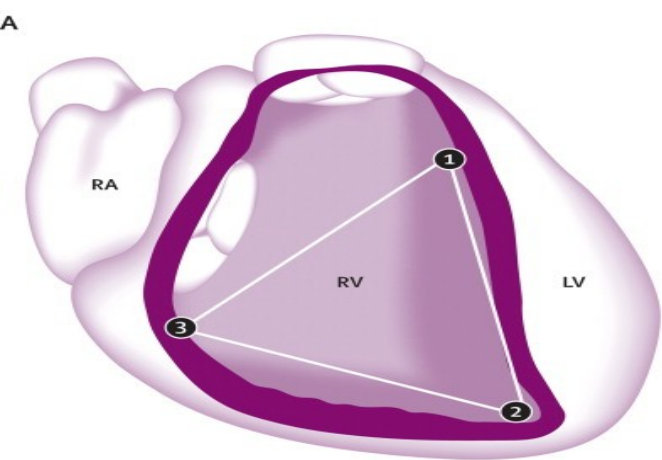
The Revised Task Force Criteria for ARVD / ARVC

Revised Task Force Criteria- 2010

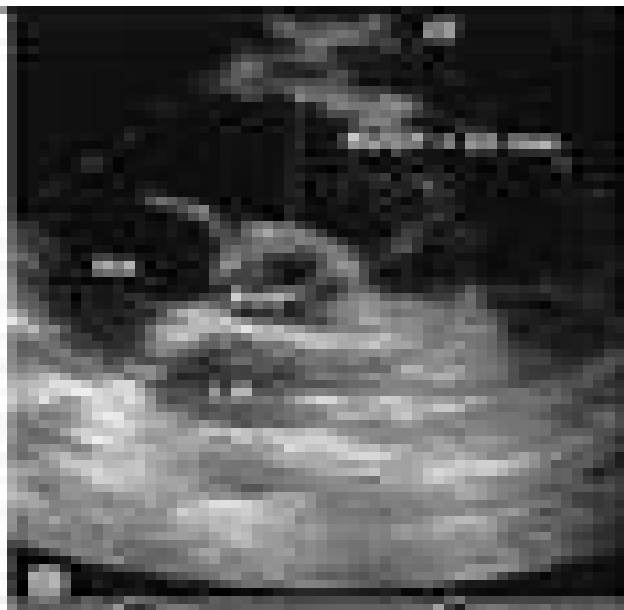
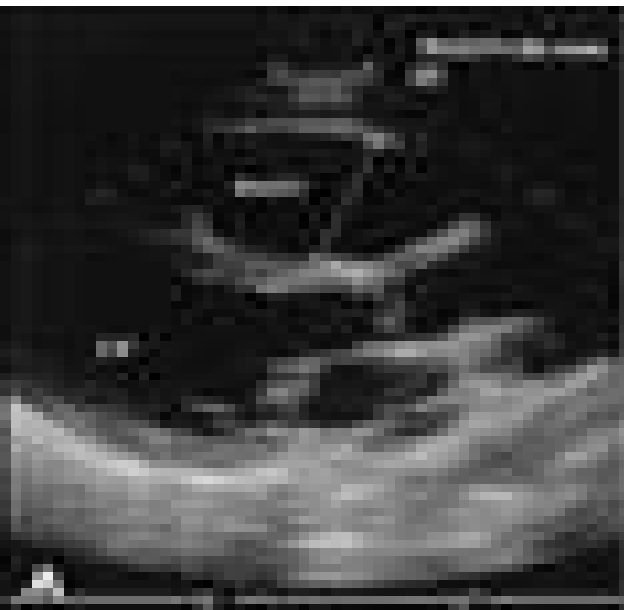
- **I. Global or regional dysfunction and structural alterations ***
- **Major By 2D echo:**
- Regional RV akinesia, dyskinesia, or aneurysm
- and 1 of the following (end diastole):
 - PLAX RVOT ≥ 32 mm (corrected for body size [PLAX/BSA] ≥ 19 mm/m²)
 - PSAX RVOT ≥ 36 mm (corrected for body size [PSAX/BSA] ≥ 21 mm/m²)
 - or fractional area change $\leq 33\%$
- **Minor By 2D echo:**
- Regional RV akinesia or dyskinesia
- *and* 1 of the following (end diastole):
 - PLAX RVOT ≥ 29 to < 32 mm (corrected for body size [PLAX/BSA] ≥ 16 to < 19 mm/m²)
 - PSAX RVOT ≥ 32 to < 36 mm (corrected for body size [PSAX/BSA] ≥ 18 to < 21 mm/m²)
 - or fractional area change $> 33\%$ to $\leq 40\%$

Аритмогенна деснокамерна кардиомиопатия!

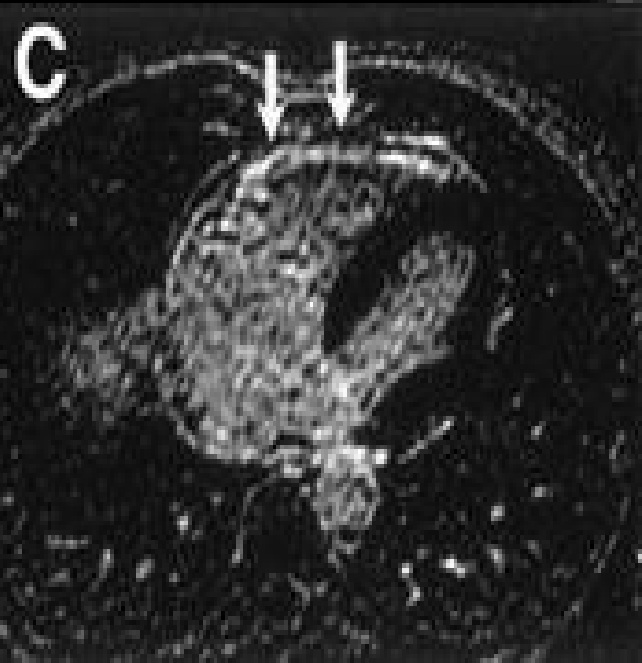
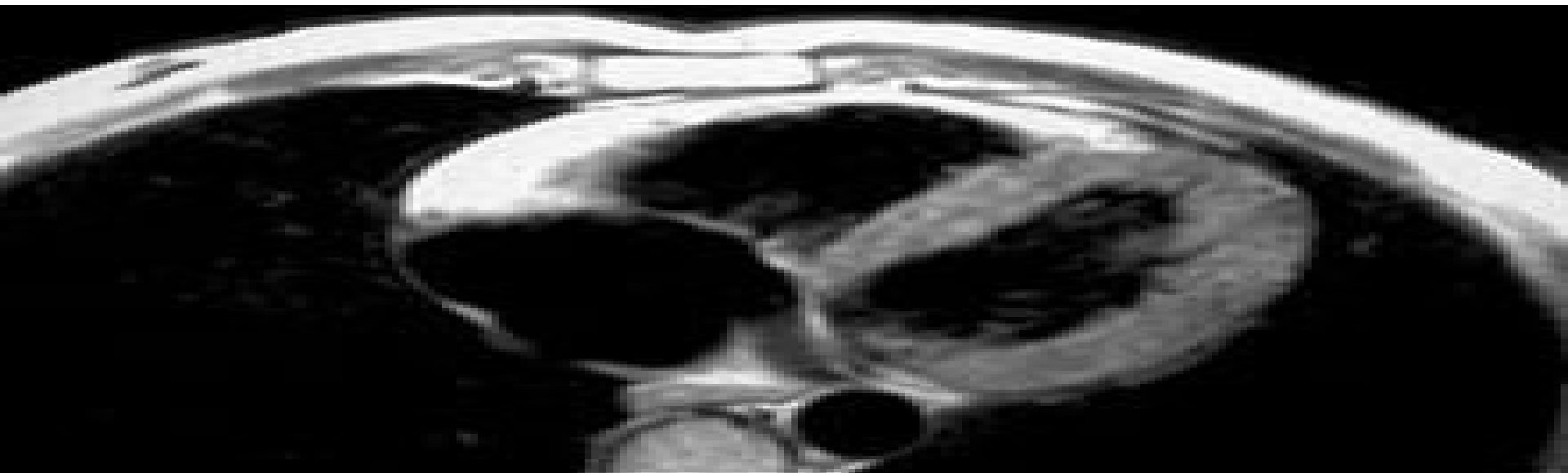




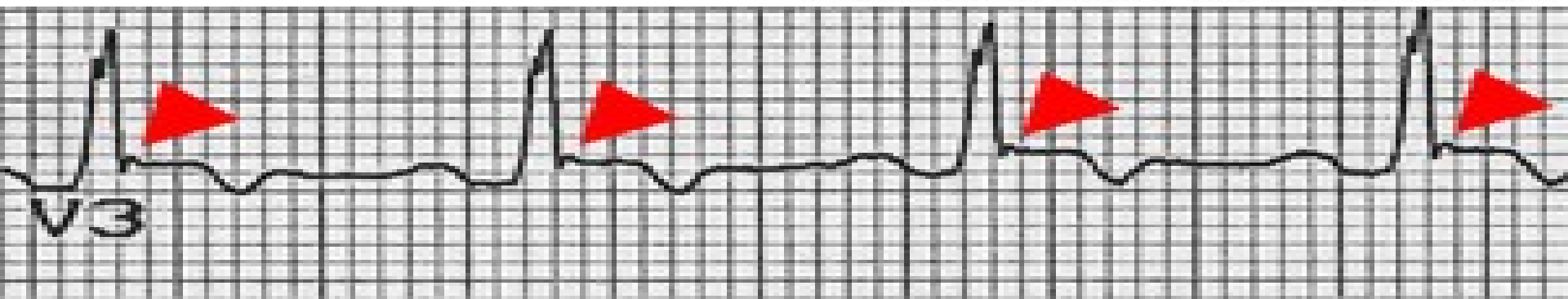
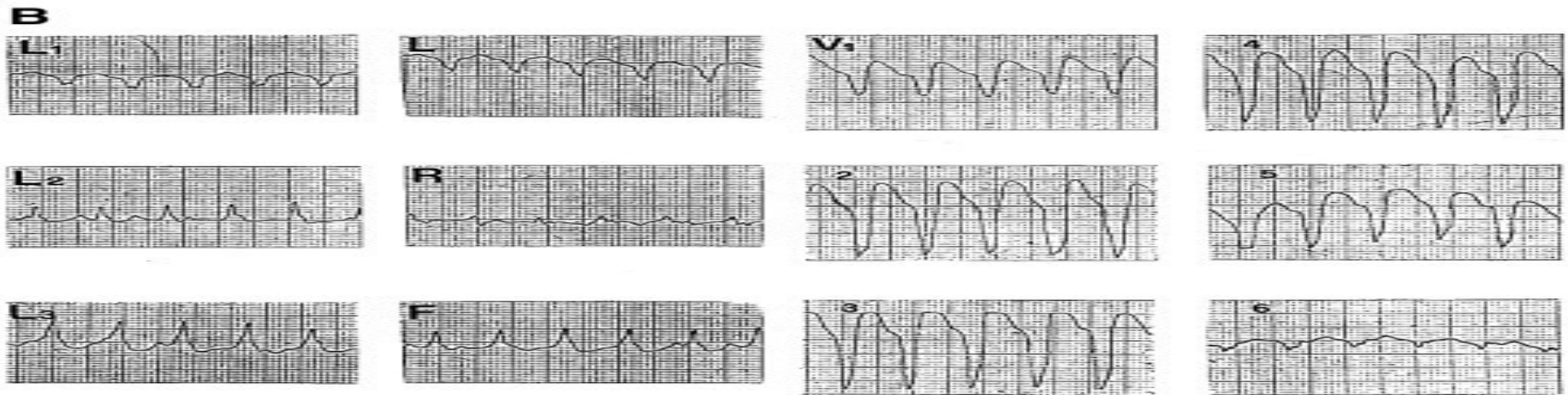
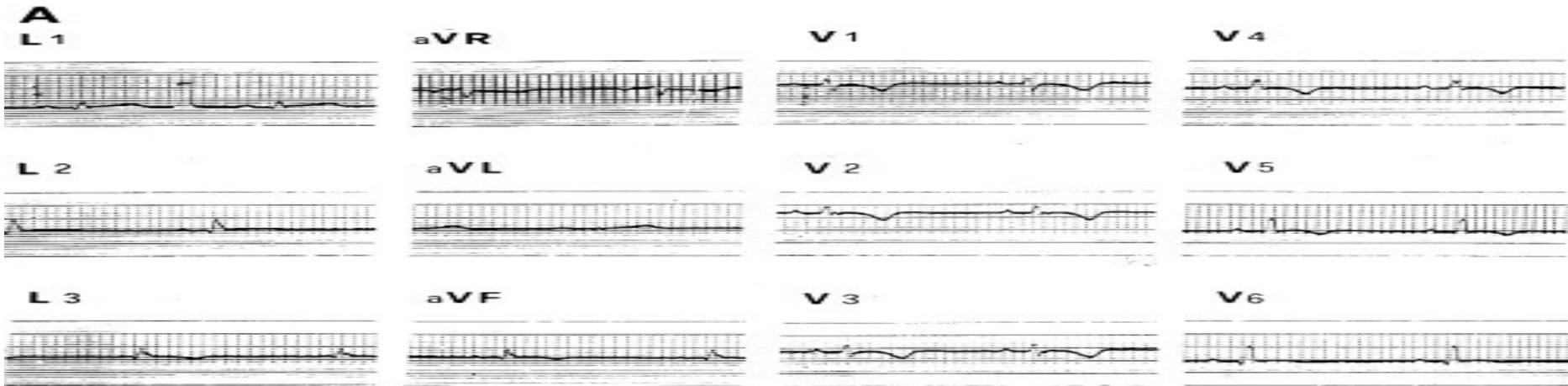
ЕхоКГ образи на АДКМП



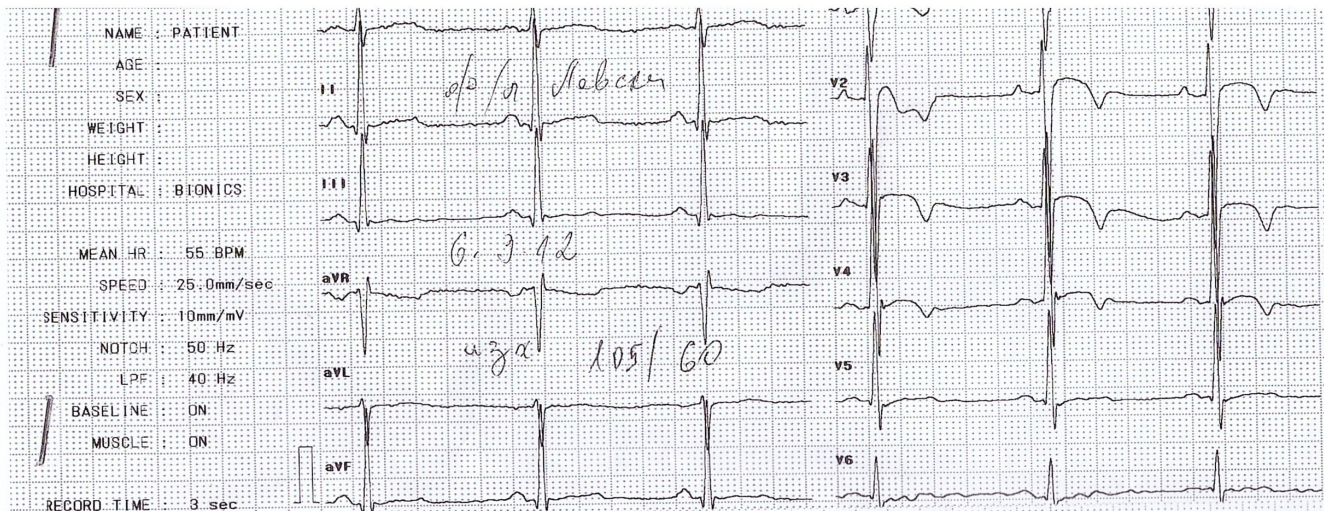
ЯМР образи на ДКМП



ЕКГ образи на АДКМП



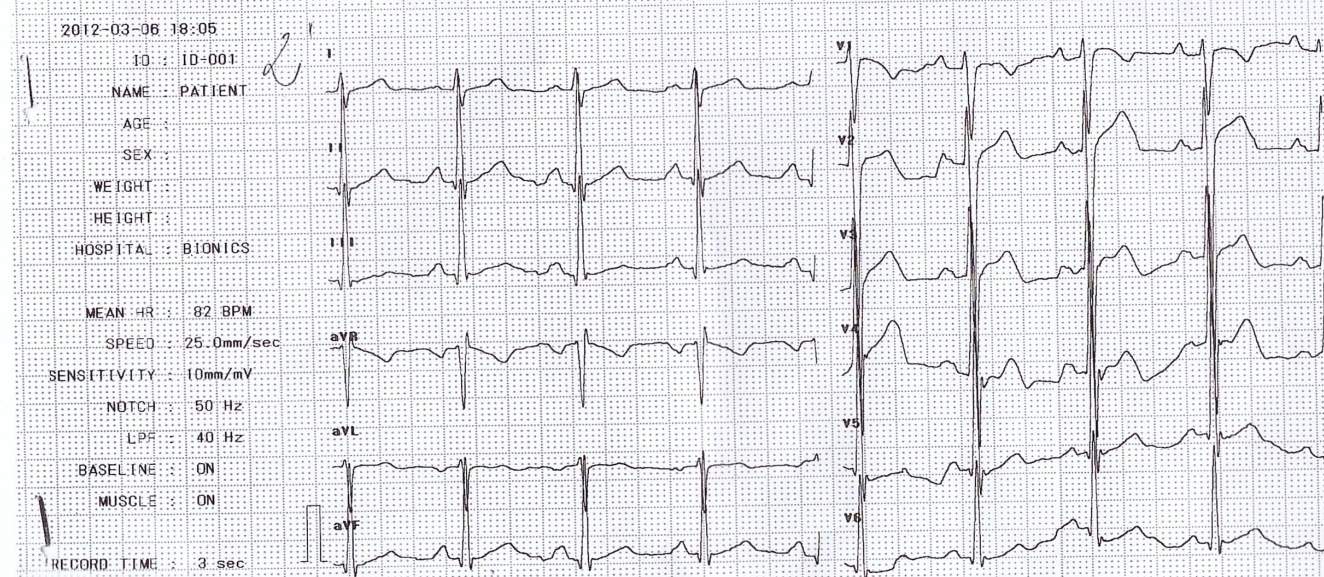
Норма или АДКМП?- ЕКГ при 32 г спортист от африкански произход- собствен случай.



ПРЕПОРЪКИ:

			KH
			ЛУЛС
2	MAX	MAX	

X E M O D



2012-03-06 18:07

ID : ID-001

NAME : PATIENT

AGE :

SEX :

WEIGHT :

HEIGHT :

HOSPITAL : BIONICS

MEAN HR : 79 BPM

SPEED : 25.0mm/sec

SENSITIVITY : 10mm/mV

NOTCH : 50 Hz

LPF : 40 Hz

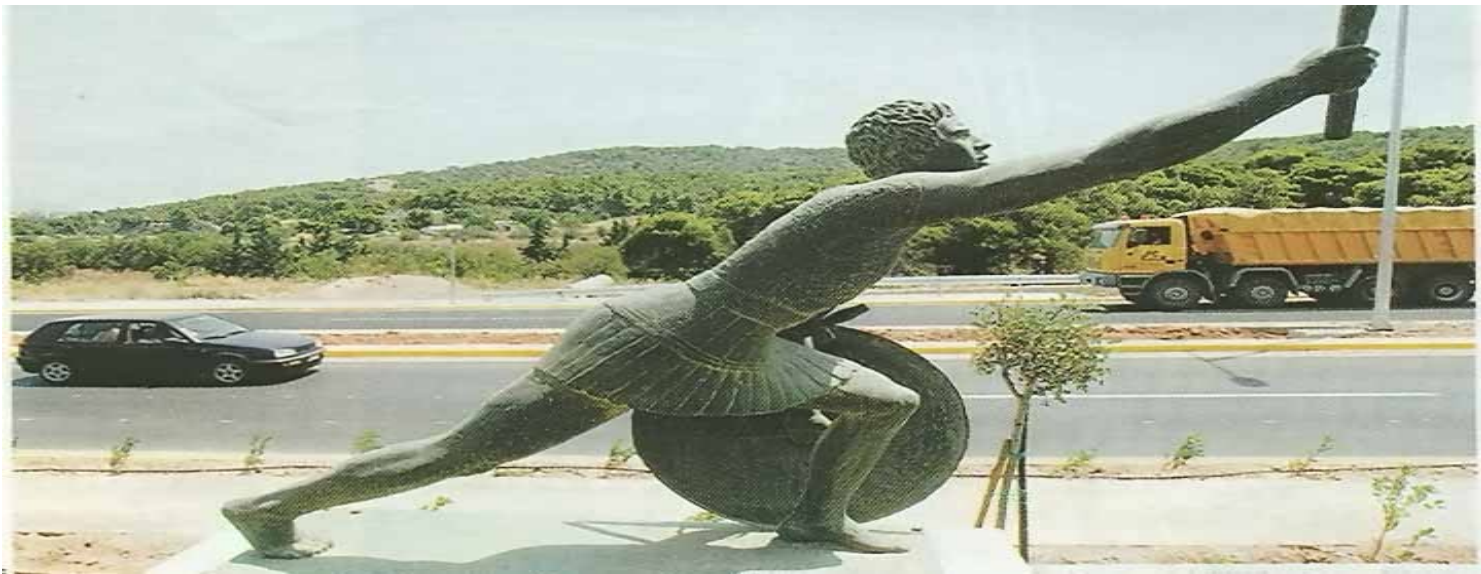
BASELINE : ON

MUSCLE : ON

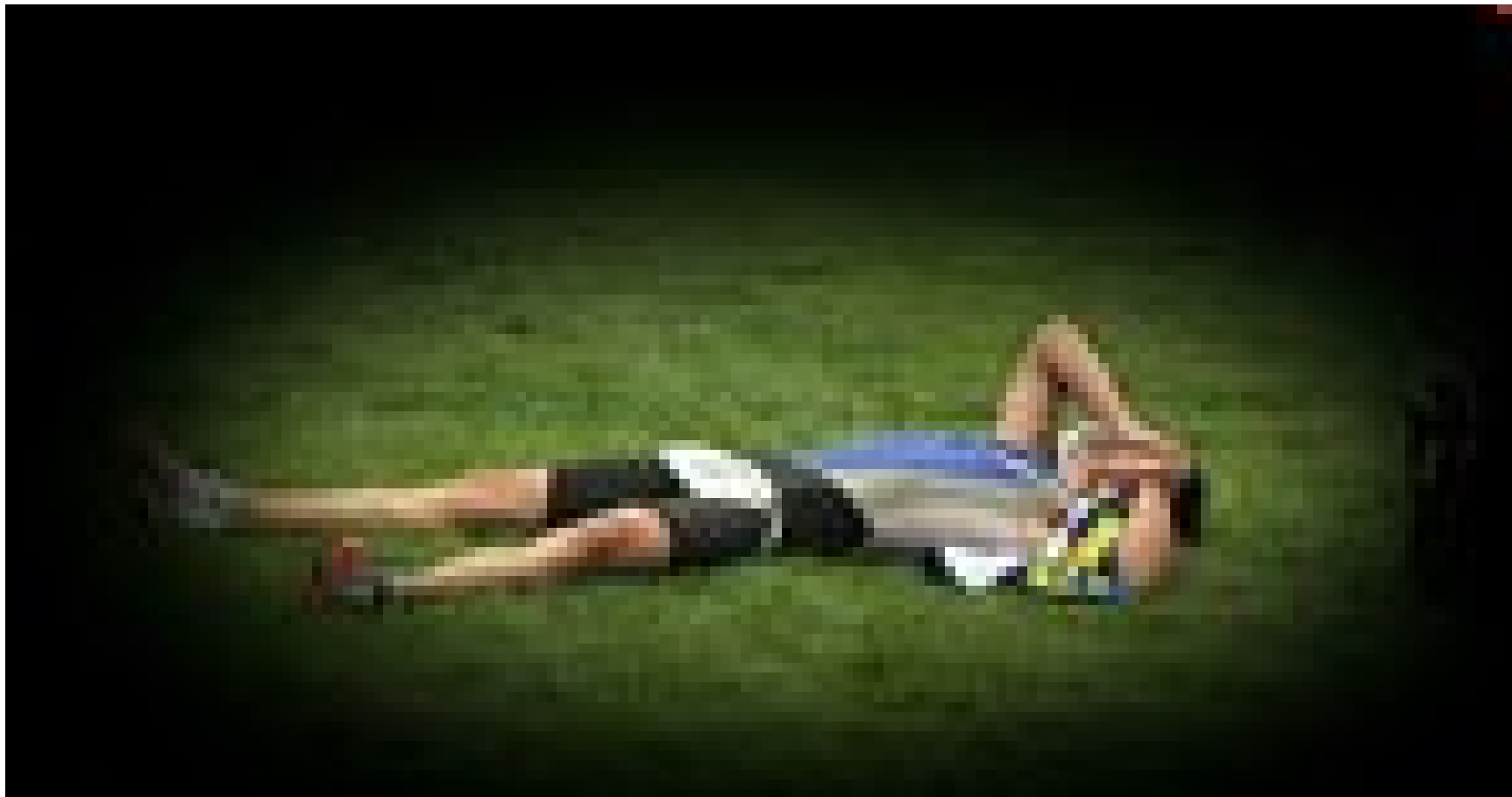
RECORD TIME : 3 sec

Придобита АДКМП – КМП на Филипид

- През последните години се натрупаха данни за структурни промени с дилатация и систолна дисфункция на ДК при елитни спортисти.
- В 40 до 90 % от случаите промените покриват диагностичните критерии за ДКМП
- Само в 13% от случаите се откриват генетични мутации характерни за наследствената ДКМП.
- хипотеза: интензивните упражнения за издръжливост , вследствие на повтарящите се миокардни микротравми, могат да доведат до патологично деснокамерно ремоделиране и оформяне на аритмогенен субстрат.
- La Gerche et al. *Heart* 2008



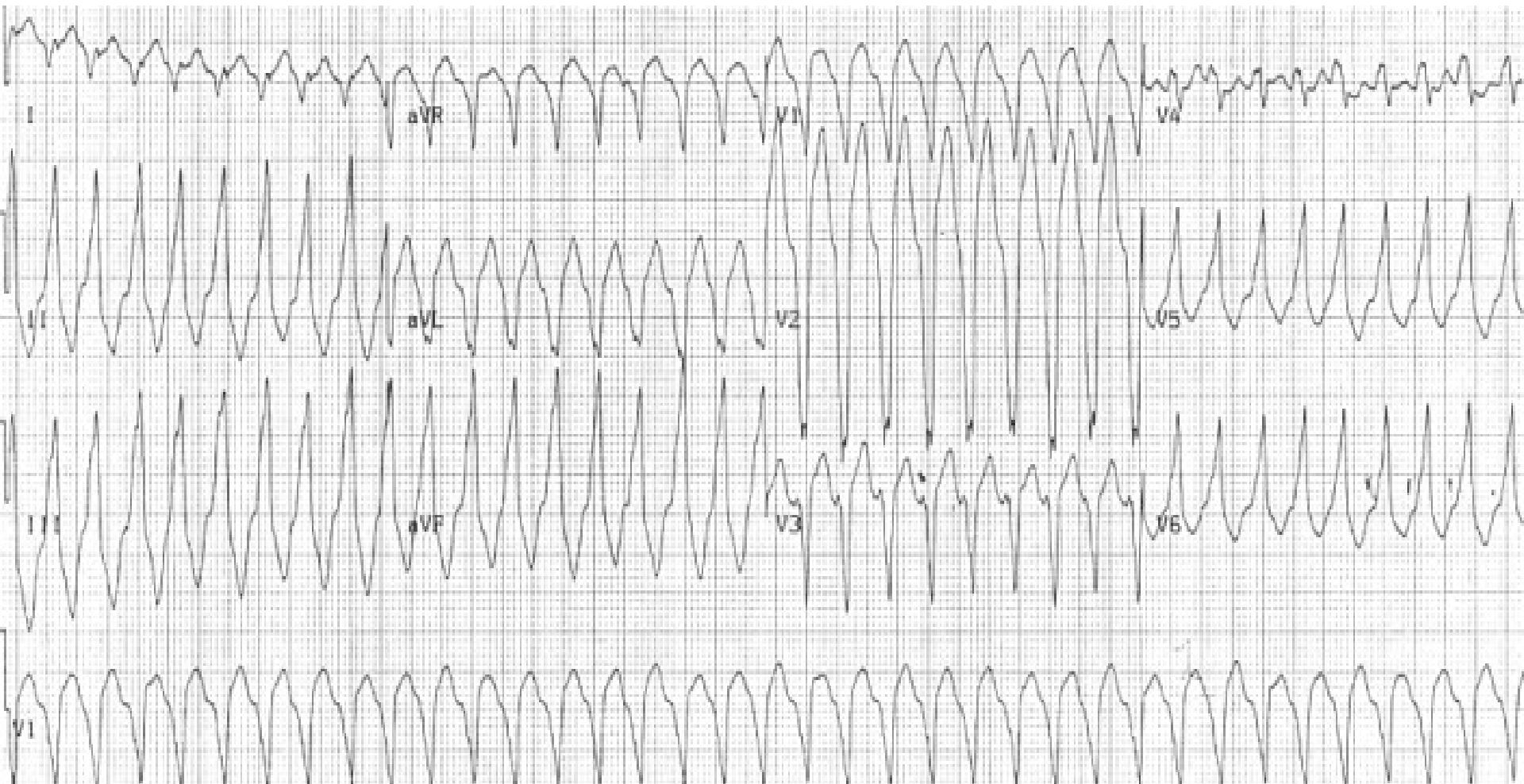
Emma Carney-2004 твърде много от нещо много
полезно



Дясната камера при спортно сърце

- Функционални нарушения при интензивни физически натоварвания се проявяват по-често във функцията на дясната камера /ДК/, отколкото на лявата камера.
La Gerche et al. Heart 2008
- При атлетите камерните аритмии са:
 - – най-често от деснокамерен произход
 - – асоциирани с функционални нарушения на ДК
 - – могат да бъдат животозастрашаващи
 - – различават се от аритмогенната деснокамерна кардиомиопатия/АРДК/ *Heidbuchel et al. EHJ 2003*
- *La Gerche et al. Heart 2010*

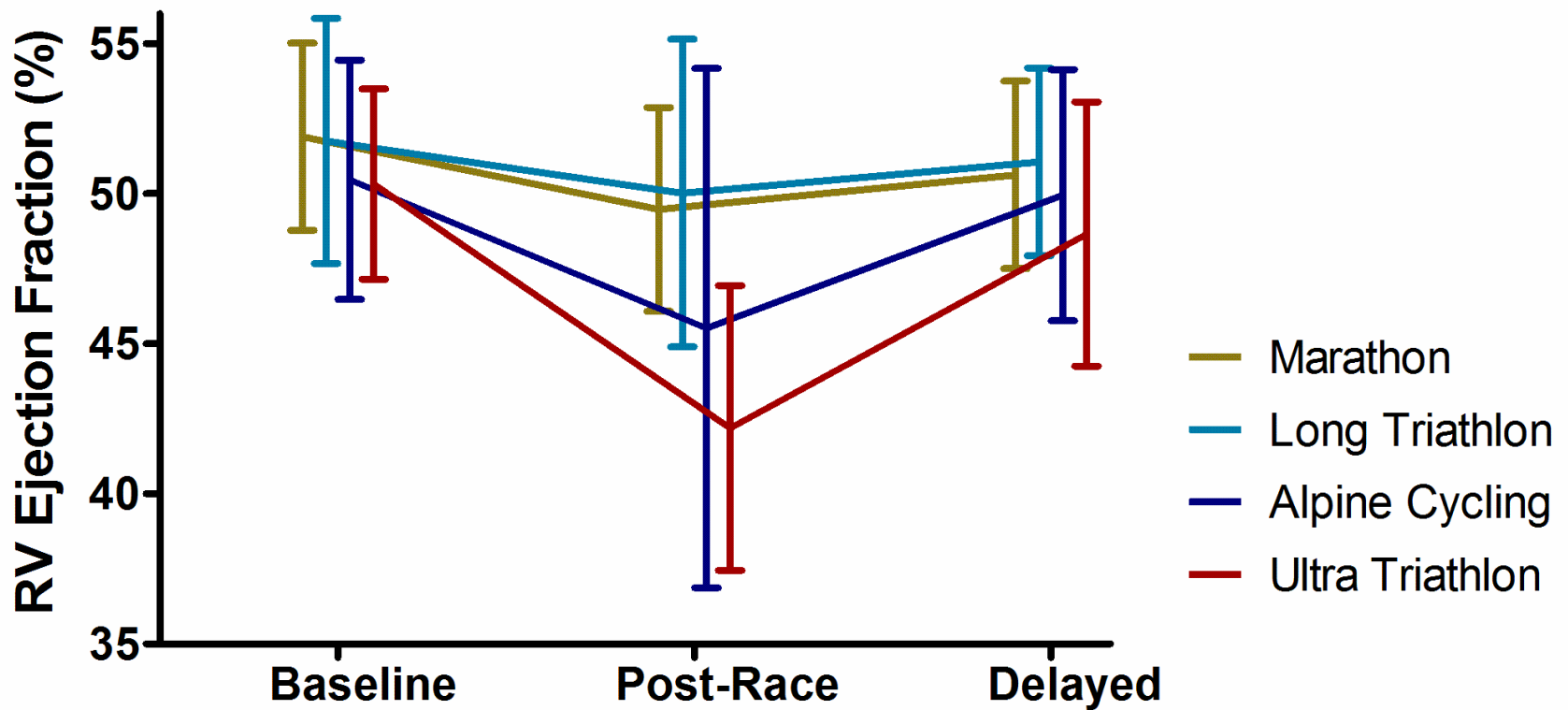
In one recent high profile case, Ryan Shay died during the 2008 US marathon trials and the cause of this death was never established. His autopsy result was stated as "Cardiac arrhythmia due to cardiac hypertrophy with patchy fibrosis of undetermined etiology. Natural causes."



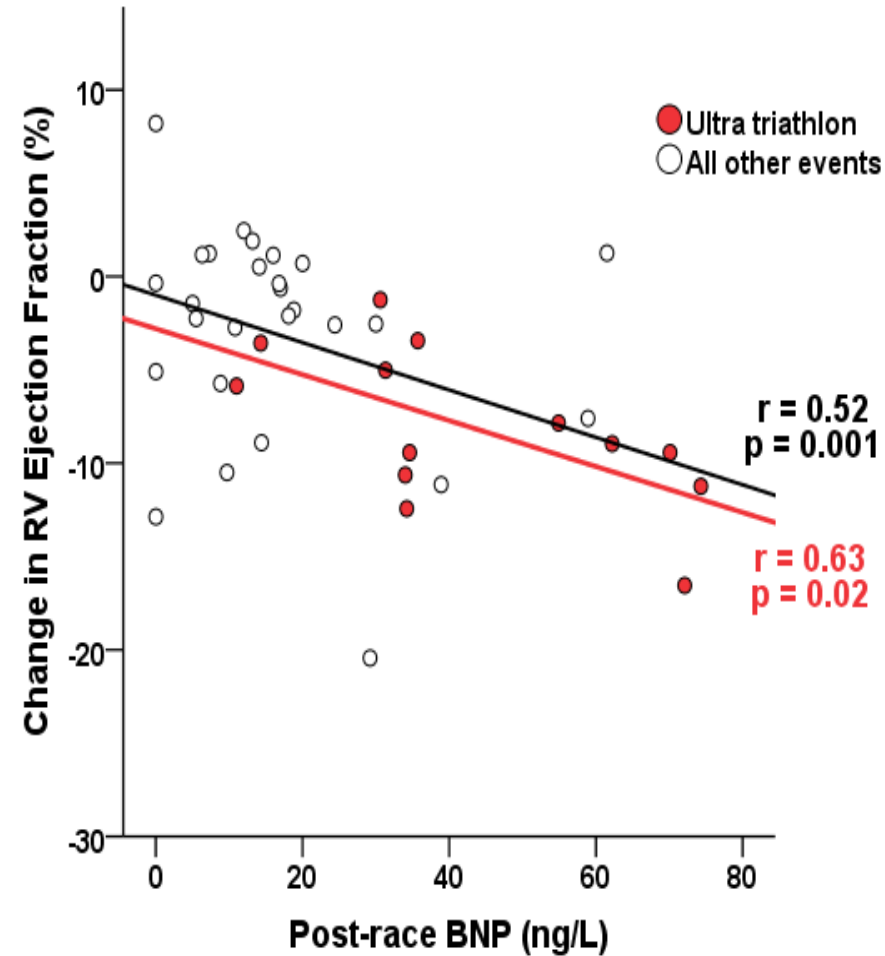
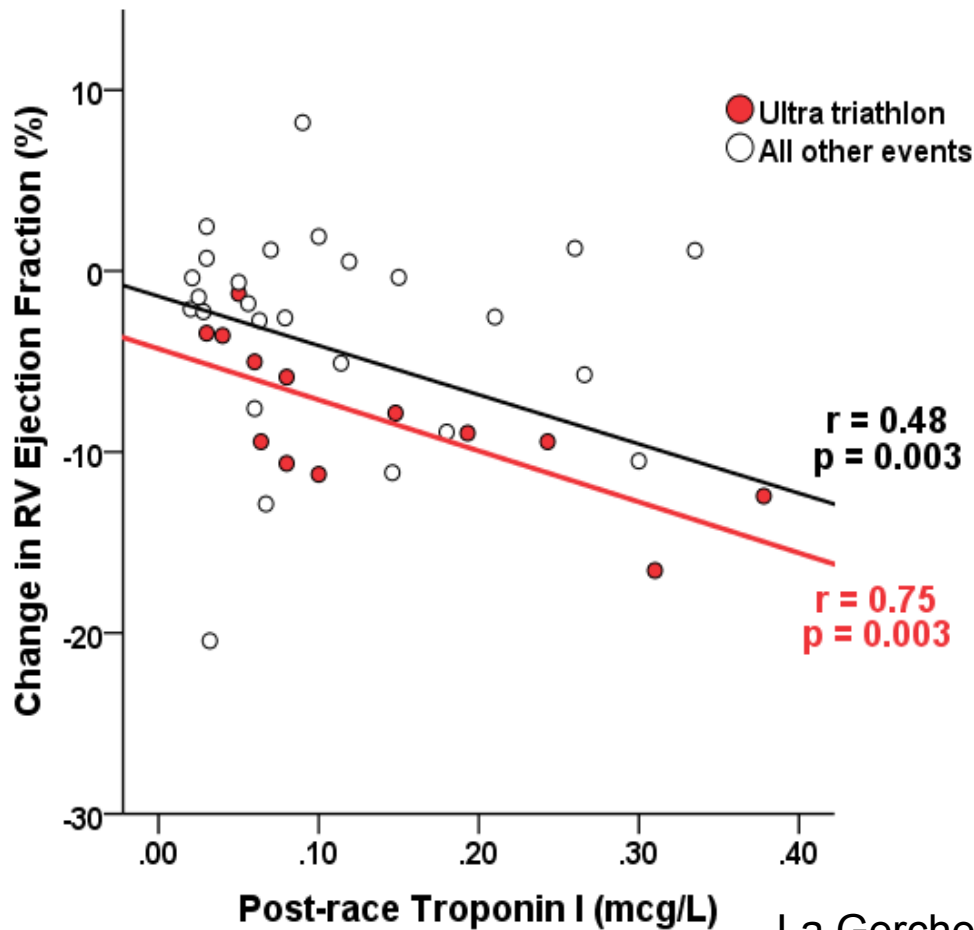
Резултатите от проучването на La Gerche върху 40 атлети показват ехографски данни за ДК дисфункция

- ASE guidelines for RV assessment (Rudski et al. *JASE* 2010)
- • RVFAC < 0.35 10/ 40 (25%)
- • TAPSE < 16 mm 5/ 40 (12.5%)
- • 3D RVEF $< 45\%$ 17/ 40 (42.5%)
- • RV strain $\leq 20\%$ 8/ 40 (20%)
- • RV strain rate ≤ 0.85 s⁻¹ 3/ 40 (7.5%)

ДК фракция на изтласкване спада непосредствено интензивни физически натоварвания

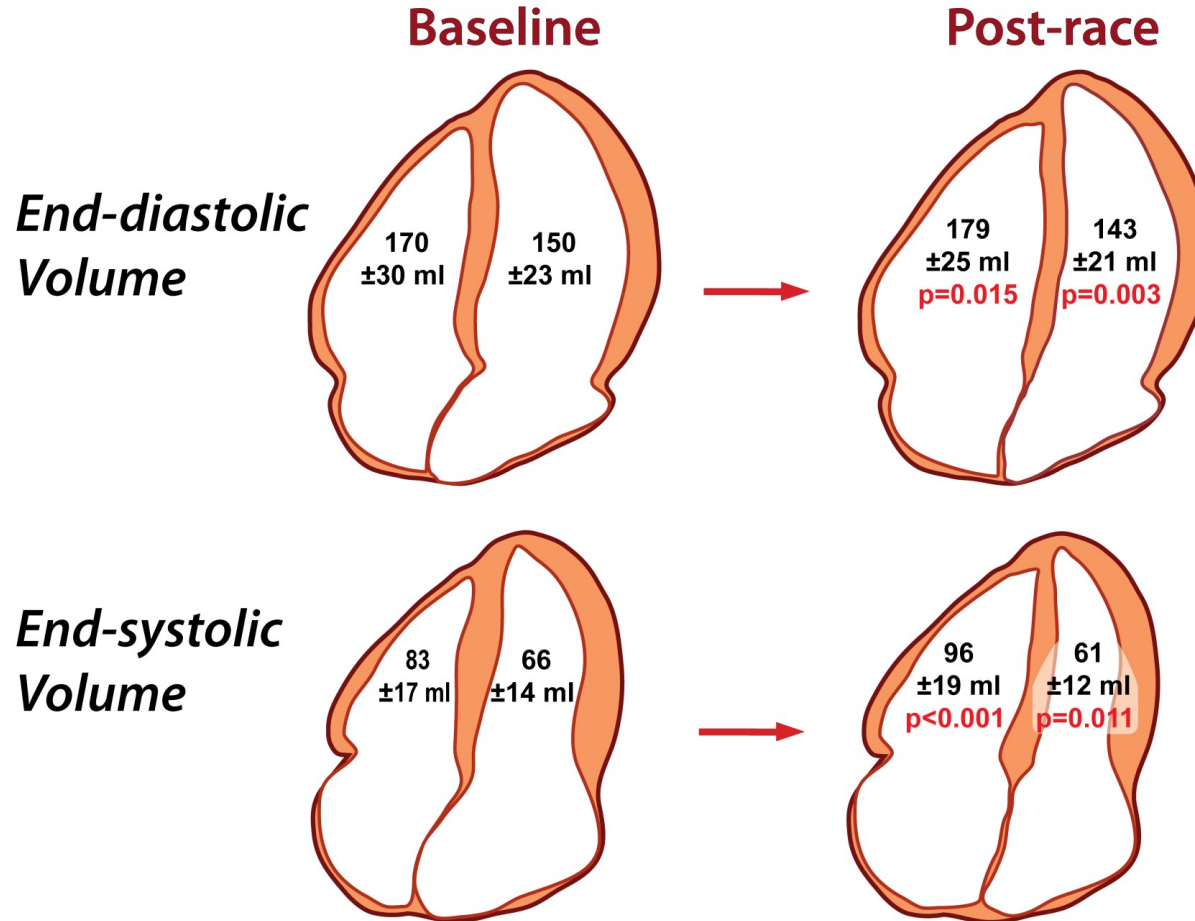


Промените в биомаркерите корелират с ДК фракция на изтласкване

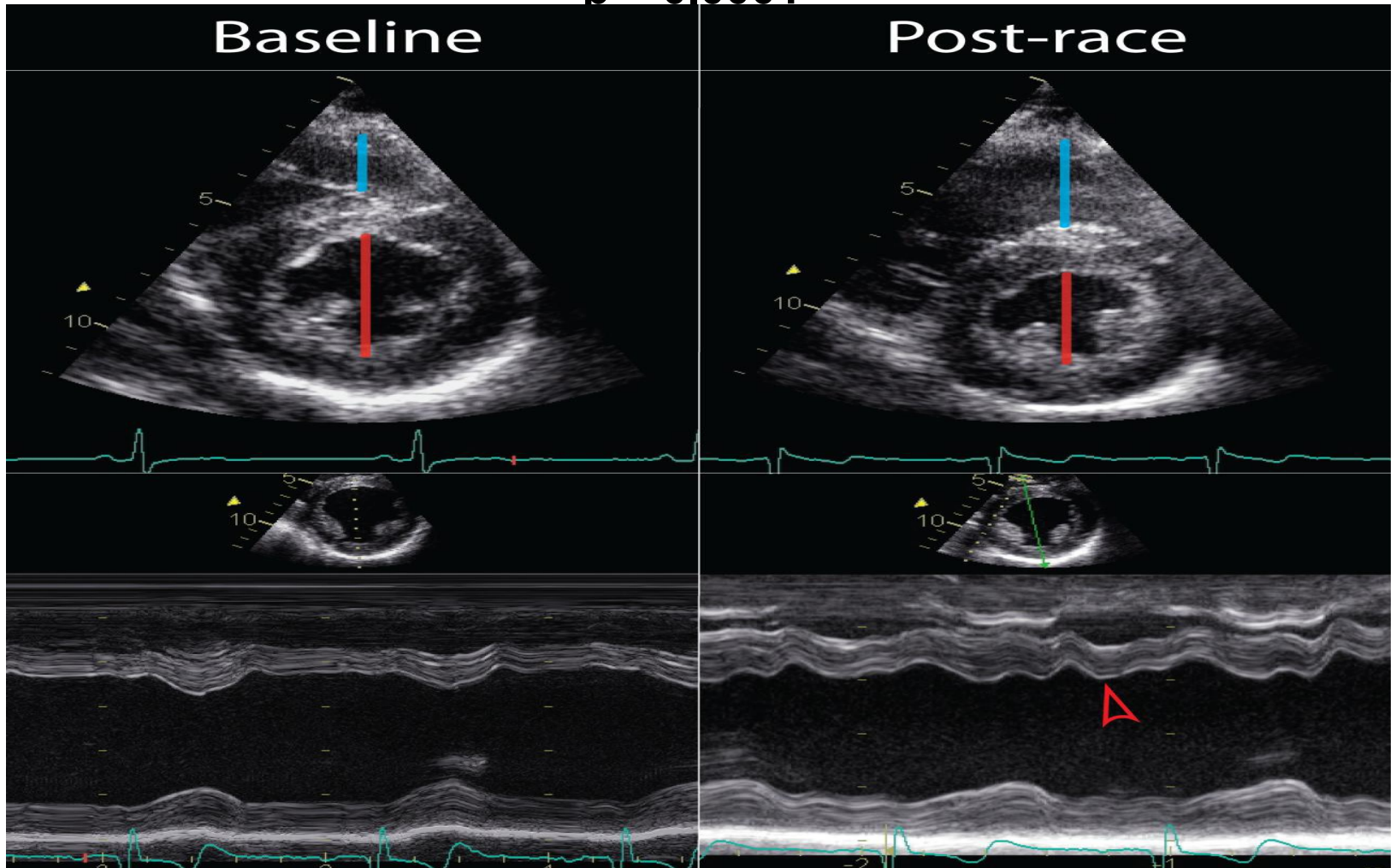


La Gerche, ESC congress 2010

Непосредствено след големи физически натоварвания ДК се дилатира, докато ЛК се свива

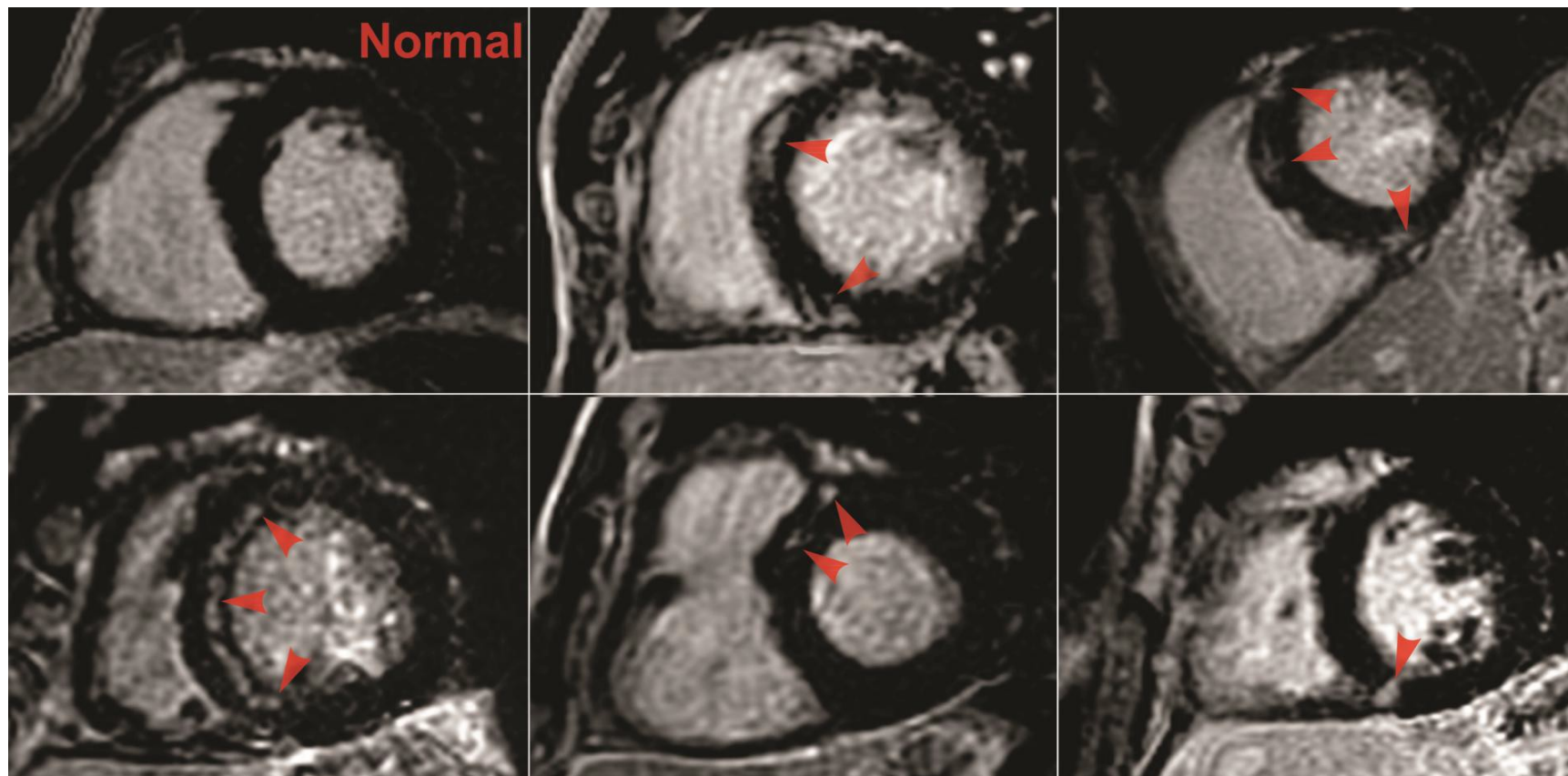


**RV:LV end-systolic
diameter ratio**
 0.54 ± 0.14 vs. 0.69 ± 0.19
 $p < 0.0001$



La Gerche, ESC congress 2010

Резултатите от ЯМР– delayed gadolinium enhancement-показват данни за трайни увреждания на ДК



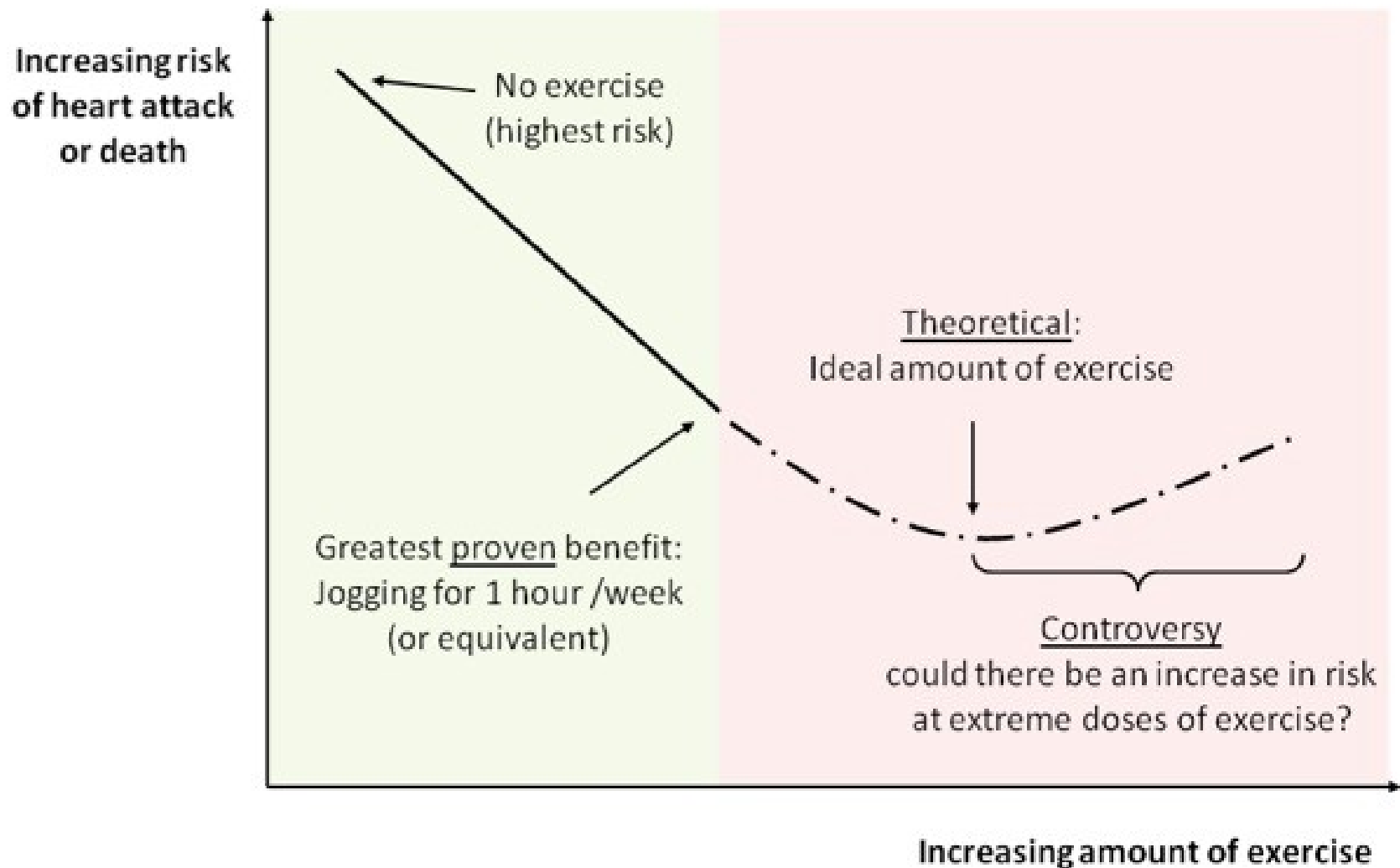
ИЗВОДИ

- Интензивните физически натоварвания могат да доведат до остро деснокамерно, но не и левокамерно увреждане
- ДК увреждане колерира с:
 - – увеличението на сърдечните биомаркери
 - – с продължителността на натоварването
- Delayed Gadolinium Enhancement
 - – може да се наблюдава при някои здрави атлети
 - – но се асоциира с по-продължителни физически натоварвания и по-изразено миокардно ремоделиране.
- Повтарящите се остри епизоди на деснокамерна увреда могат да доведат до перманентно структурно ремоделиране на ДК при атлети

ИЗВОДИ

- Концепцията за спортното сърце като бенигнено левокамерно ремоделиране трябва да бъде ревизирана. Измененията по типа на спортно сърце могат да маскират признаците на наследствена АДКМП, но същото така и да са проява на придобита АДКМП.
- По-голямо внимание трябва да се обърне на изследването на дясната камера при спортисти
- Спортистите с диагностицирана АДКМП трябва да прекратят активния спорт и интензивните физически натоварвания.
- Леките до умерени физически упражнения са полезни за сърцето, но многократно повтарящите се екстремни натоварвания могат да доведат до трайни промени в ДК и потенциална опасност от животозастрашаващи аритмии.

J- крива на физическата активност ?



Благодаря за вниманието!



СЕЗОН 12/13

ПОБЕДА, НО НЕ НА ВСЯКА ЦЕНА!

www.amfl-bg.com