

ТЕРАПЕВТИЧЕН ПОДХОД ПРИ ИДИОПАТИЧНА ХИПЕРТРОФИЧНА КАРДИОМИОПАТИЯ

К. Ганева¹, П. Шивачев^{1,2}, Л. Маринов^{1,2}, М. Бояджиев¹, М. Иванова¹

¹УМБАЛ "Св. Марина" - Варна, I Детска клиника

²Медицински университет - Варна

THERAPEUTIC APPROACH TO IDIOPATHIC HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY

K. Ganeva¹, P. Shivachev^{1,2}, L. Marinov^{1,2}, M. Bojadziev¹, M. Ivanova¹

¹First Pediatric Clinic, St. Marina University Hospital

²Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Medical University of Varna

РЕЗЮМЕ

Идиопатичната хипертрофична кардиомиопатия е рядко срещана в детска възраст с висок потенциален риск от фатален край. Отличителен белег е миокардната хипертрофия при липса на хемодинамична причина. От първия описан случай на експериментално лечение на кърмаче през 1971 г. бета-блокери имат водеща роля в медикаментозното лечение с вариации в дозовите режими. По последни литературни данни и клинични проучвания употребата на високи дози бета-блокери неоспоримо показва значим процент на преживяемост в дългосрочен план.

Представяме клиничен случай на 11-месечно кърмаче, което постъпва в нашата клиника с данни за сърдечна недостатъчност. От проведените образни изследвания – рентгенография на гръден кош и ехокардиография, се установи изразена симетрична хипертрофична необструктивна кардиомиопатия. Започна се медикаментозно лечение с пропранолол в постепенно покачваща се доза до 5 мг / кг / 24 часа. Няколко седмици по-късно при контролно ехокардиографско изследване се установи значително подобрене в диастолната функция на лява камера с известна регресия в хипертрофията на миокарда.

Контролираното прилагане на високи дози бета-блокери би могло съществено да подобри прогнозата и дългосрочната преживяемост при пациентите с идиопатична хипертрофична кардиомиопатия.

Ключови думи: хипертрофична кардиомиопатия, бета-блокери, преживяемост

ABSTRACT

Idiopathic hypertrophic cardiomyopathy is a rare disease in childhood with a high potential of a lethal outcome. The hallmark of the disorder is myocardial hypertrophy that occurs in the absence of an obvious hemodynamic stimulus. Since the first case of an experimental treatment of an infant described in 1971, beta blockers have become one of the leading medication options with variations of the dose regimens. According to the current literature data and clinical trials the use of beta blockers in high doses is consistent with a high percentage of survival.

We're presenting a clinical case of an 11-month old infant, who was admitted to our clinic with symptoms of congestive cardiac failure. The chest radiography and echocardiography results showed a severe symmetric hypertrophic cardiomyopathy without an obstruction in the left ventricular outflow tract. The treatment was started with Propranolol in a titrating dose until reaching the dose of 5mg/kg/24hours. Several weeks later, echocardiography examination showed a significant improvement in the left ventricle diastolic function with some degree of regression of myocardial hypertrophy.

The use of high doses of beta blockers together with the monitoring of the clinical state could improve the prognosis and survival in patients with idiopathic hypertrophic cardiomyopathy.

Keywords: hypertrophic cardiomyopathy, beta blockers, survival

ВЪВЕДЕНИЕ

Хипертрофичната кардиомиопатия (ХКМП) се дефинира като **миокардна хипертрофия**, която не е предизвикана от хемодинамични стимули. Може да се прояви във всяка възраст, но най-често в третата декада от живота. За детската възраст честотата ѝ е **0.3-0.5 на 100 000** (2), като средна възраст на диагностициране е 7 г., а 1/3 от случаите са под 1 година.

ХКМП е най-честата причина за внезапна сърдечна смърт сред юноши.

ЕТИОЛОГИЯ И ДИАГНОЗА

ХКМП се предизвиква от автозомно-доминантна мутация на гени, кодиращи саркомерните протеини. Идентифицирани са 8 гени и над 1 400 мутации, които се проявяват в тези гени.

В детска възраст ХКМП може да бъде вторична изява на подлежащо заболяване:

- вродени болести на обмяната – болест на Pompe, Fabry, дефицит на карнитин;
- малформативни синдроми – Noonan, LEOPARD, Costello;
- невромускулни заболявания – Friedrich's ataxia;
- новородено на майка диабетичка.

От патофизиологична гледна точка сърцето се уголемява за сметка на задебелените стени.

Самата кухина е с нормален или по-малък обем.

Диагнозата се базира на ехокардиографското изследване, което демонстрира хипертрофирала, но не и дилатирана лява камера. Основен момент е наличието или не на обструкция в лявокамерния изходен път.

Електрокардиограмата е патологична в 75-95% от случаите (3).

КЛИНИКА

- Внезапна сърдечна смърт - най-често от ритъмно-проводно нарушение, свързано с физическо натоварване.
- Диспнея – затруднено дишане.
- Пресинкоп, синкоп, ангина.
- Сърцебиене.
- Застойна сърдечна недостатъчност – рядко срещана в детска възраст.

Поведение след поставяне на диагнозата:

1. Рестрикция на физическата активност.
2. Медикаментозна терапия за контролиране на симптомите.

Първо средство е бета-блокерт. Той забавя сърдечната честота, подобрява диастолната

функция и увеличава ударния обем. Проучване от 1999 г. демонстрира, че преживяемостта значително нараства при лечение с високи дози бета-блокерт > 5мг / кг / 24 ч. в детска възраст. По този начин рискът от внезапна сърдечна смърт, както и от сърдечна недостатъчност намалява от 5 до 10 пъти. Това може да се обясни с фармакокинетиката на бета-блокера. Поради по-бързия метаболизъм при децата са необходими по-високи дози, за да се поддържа терапевтично плазмено ниво (4, 5, 6, 7).

Напр. кърмаче изисква 4-пъти по-висока доза в сравнение с възрастен човек, дете 2-11 г. – 2.9 пъти по-висока, а 12-15 г. – 1.4 пъти.

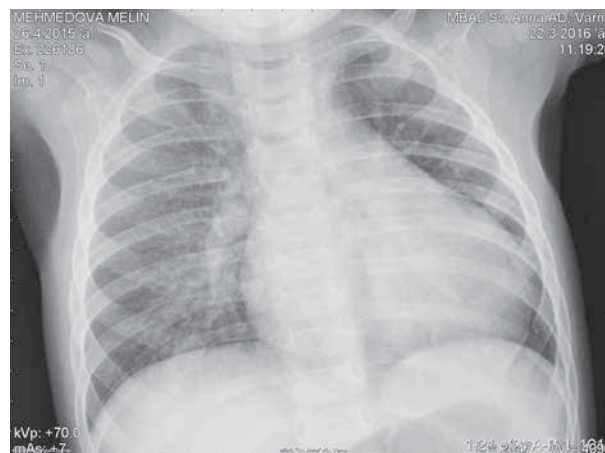
3. Оперативна миектомия при тежка обструкция (1, 2).

4. Имплантиране на кардиовертерен дефибрилатор (1, 2).

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

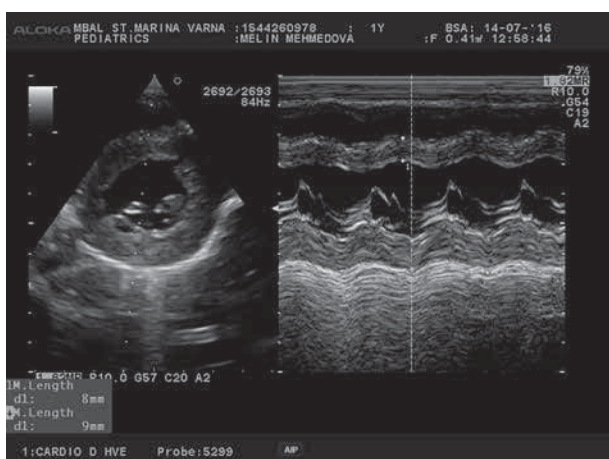
Представяме клиничен случай на 11-месечно кърмаче, което постъпва в нашата клиника в увредено общо състояние, с данни за сърдечна недостатъчност – тахидиспнея, дихателна честота 54/мин, стенещо дишане, тахикардична сърдечна дейност, сърдечна честота 150/мин. От проведените образни и лабораторни изследвания :

Рентгенография на гръден кош – данни за кардиомегалия и белодробен венозен застои (Фиг. 1).



Фиг. 1. Данни за кардиомегалия и белодробен застои

Ехокардиография - изразена симетрична хипертрофична необструктивна кардиомиопатия с водеща лявокамерна диастолна дисфункция. Дебелини на междукамерната преграда и задна стена на лява камера – 11 мм, намален обем на лява камера (Фиг. 2).



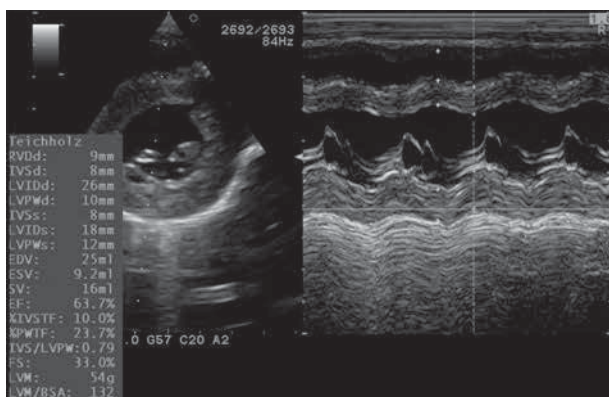
Фиг. 2. Симетрична хипертрофична кардиомиопатия

Лабораторни изследвания – без данни за възпалителна активност, повишени ст-ти на КК, КК-МВ.

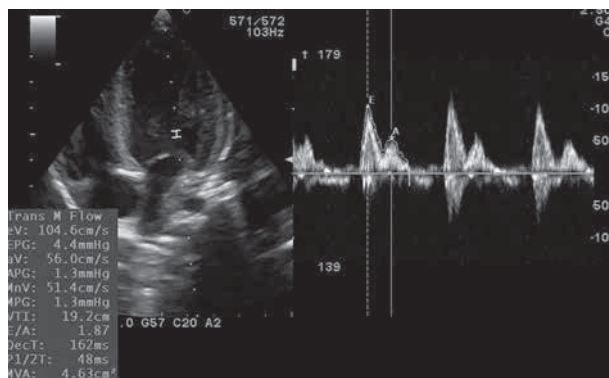
Започна се медикаментозно лечение с пропранолол в постепенно покачваща се доза до 5мг/кг/24 часа.

ПРОСЛЕДЯВАНЕ

Няколко седмици по-късно при контролно ехокардиографско изследване се установи подобрение в диастолната функция с известна регресия в хипертрофията на миокарда (Фиг. 3 и 4).



Фиг. 3. Регресия в миокардната хипертрофия с дебелина на МКС - 8 мм, на ЗСЛК - 10 мм



Фиг. 4. Подобрение в диастолната функция на ЛК

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Контролираното прилагане на високи дози бета-блокери би могло съществено да подобри прогнозата и дългосрочната преживяемост при пациентите с идиопатична хипертрофична кардиомиопатия.

ЛИТЕРАТУРА

1. 2011 ACCF/AHA Guideline for diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy.
2. 2014 ESC Guideline on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy.
3. Georgakopoulos Dimitris, Vasilis Tolis: Hypertrophic cardiomyopathy in children, teenagers and young adult; Hellenic Journal of Cardiology 48:228-233,2007
4. Ostman-Smith Ingegerd, Goran Wettrel, Tomas Riesenfeld: A cohort study of childhood hypertrophic cardiomyopathy; Journal of American college of Cardiology, 1999,Vol.34, No.6
5. Ostman-Smith Ingegerd, Goran Wettrel, Barry Keeton: Age- and gender-specific mortality rates in childhood hypertrophic cardiomyopathy; European Heart Journal, (2008),29,1160-1167 .
6. Ostman-Smith Ingegerd : Hypertrophic cardiomyopathy in childhood and adolescence-strategies to prevent death: Fundamental and Clinical pharmacology 24(2010),637-652.
7. Ostman-Smith Ingegerd : Beta-blockers in pediatric cardiomyopathies:Review on recent clinical trials, 2014, Jun; 9(2): 82–85.