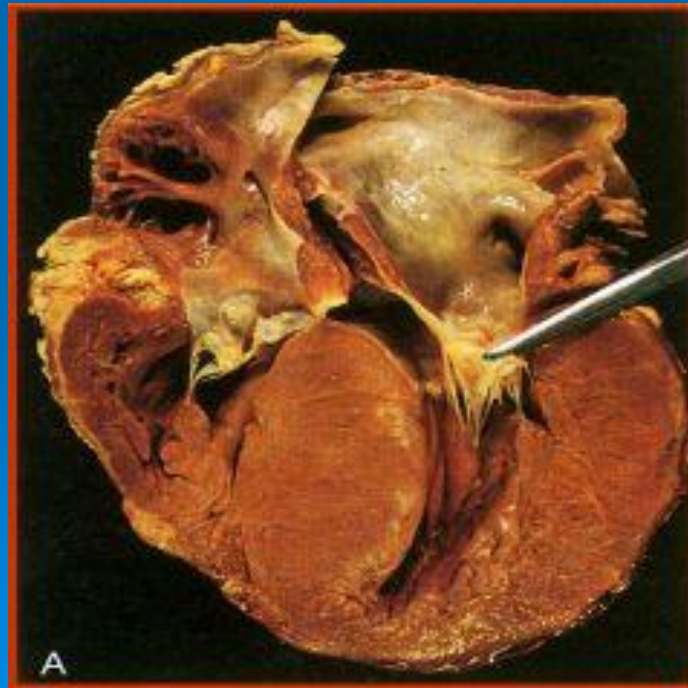
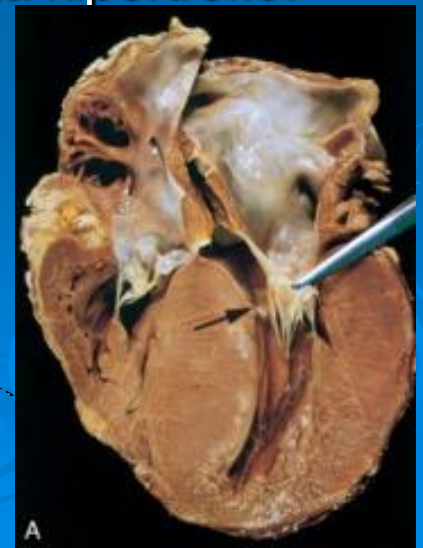


CARDIOMIOPATIA HIPERTROFICA



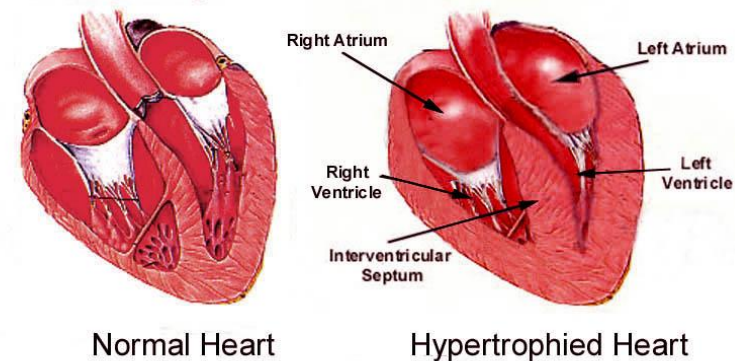
Definitie

- CMH = afectiune a muschiului inimii, exprimata prin hipertrofie.
- HVS este secundara a nenumarate afectiuni, cu trasaturi clinice, morfologice si functionale extrem de diverse.
- Face parte din CMP primare, genetice.
 - Transmite AD, penetranta si expresivitate variabila.
 - Defecte genetice ale proteinelor sarcomerice din miocitele cardiace.
- Se caracterizeaza prin hipertrofia fara dilatare a VS, in absenta unor boli cardiace sau vasculare care sa explice aceasta hipertrofie.
- 2 forme:
 - Neobstructiva
 - Cu obstructie in TEVS, 20-25% din cazuri.



Fiziopatologie

Hypertrophic Cardiomyopathy



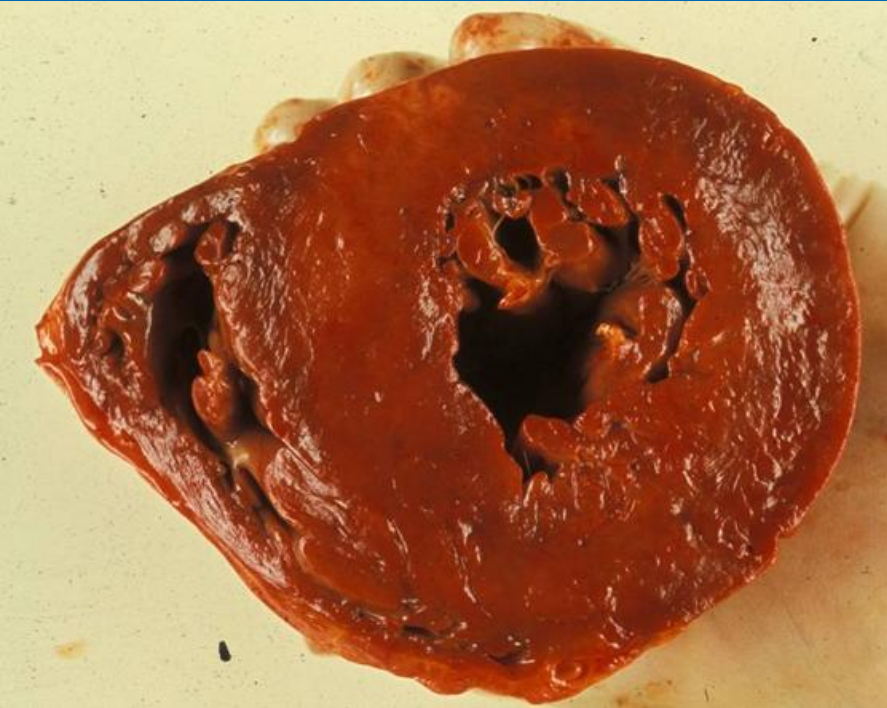
- In **TEVS** se produce o **obstructie dinamica** prin:
 - **ingrosarea septului** si
 - miscarea anterioara a valvei mitrale (**SAM**)-efect Venturi
- **Disfunctie diastolica:**
 - **anomaliilor de umplere VS**
 - umplerea rapida diastolica este semnificativ prelungita
 - volum de umplere rapida, scazut
 - contributie crescuta a sistolei atriale la umplerea ventriculara
 - **tulburari de relaxare.**

Morfopatologie



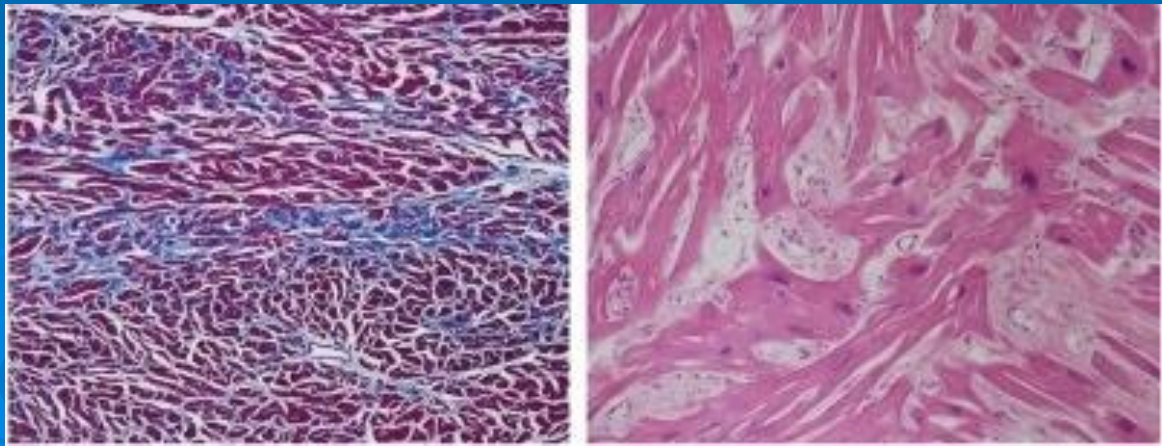
- **Hipertrofie masiva a peretilor VS**, cu cavitate normala sau micsorata si masa musculara mult peste normal.
- **Distributia asimetrica a hipertrofiei**: predominand la nivelul septului si mai putin pe peretele anterolateral al VS.
- Hipertrofia ventriculara se dezvolta de-a lungul copilariei si devine completa la adult.
- Poate ajunge pana la **250%**, iar ingrosarea se produce in perioadele de crestere cele mai accelerate.
- **Valva mitrala sufera modificari** in sensul elongarii si cresterii suprafetei sale, ajungand in timpul sistolei la peretele VS.

Morfopatologie



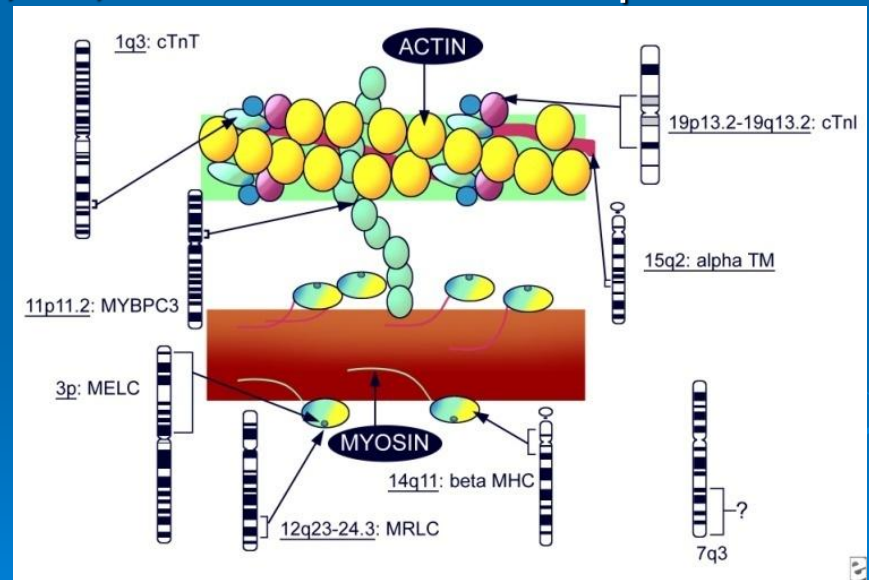
Histologie

- In CMH:
 - Miocitele au un diametru transversal crescut.
 - Aranjarea lor arata o dezordine celulara marcata.
 - Sunt distribuite perpendicular sau oblic, nu paralel, determinand o predispozitie la aritmii.
 - In anumite zone apare fibroza cu distributie focala sau chiar masiva.
- Arterele coronare pot sa prezinte ingrosari a mediei vasului, ducand la ingustarea lumenului.



Date genetice

- In CMH e dovedita implicatia majora a modificarilor genetice.
- In 40% din cazuri nu se poate demonstra nici o transmisie genetica.
- Au fost identificate mutatii:
 - 9 gene de pe cromozomii 1, 2, 14, 15, care codifica sinteza proteinelor contractile din sarcomere:
 - beta miozina,
 - troponina,
 - proteina C,
 - titina,
 - alfa actina,
 - alfa tropomiozina,
 - troponina I.
- Diversitatea mutatiilor genetice, modelate de factorii de mediu determina o variabilitate de fenotipuri la bolnavi.



Tablou clinic

- Extrem de variabil:
 - de la absenta oricarui simptom --- la tablou dramatic al bolii.

Simptomele clinice = cel mai adesea absente.

- Primele semne:
 - dispneea la efort,
 - fatigabilitate,
 - ameteli la schimbari posturale,
 - dureri precordiale,
 - palpitatii
 - sincopa.
- Durerile:
 - pot sa fie tipice de angina pectorala, intense, de lunga durata,
 - pot sa se accentueze la nitroglicerina.
- In CMHO nu s-a gasit nici o corelatie intre gradul de obstructie si severitatea si durata simptomelor.

Tablou clinic

- Primul semn de debut al afecțiunii poate să fie:
 - sincopa sau moartea subită.

Severitatea acestei afecțiuni constă în faptul că este cel mai adesea asimptomatică.

- Se impune examinarea atentă :
 - a tuturor cazurilor de CMH în dinamică și
 - a tuturor rudelor de gradul I.
- Depistarea CMH la sugar se face pe:
 - prezenta suflului sistolic,
 - confirmat prin echocardiografie;
 - dacă debutul la sugar este cu IC, prognosticul este deosebit de rezervat, decesul survenind în primul sau al II-lea an de viață.

Examen obiectiv

- **Sarac!**
- Suflu sistolic parasternal stang sau la apex.
- CMH fara obstructie:
 - de obicei nu prezinta suflu.
- Examenul clinic este negativ.
- Acesti pacienti sunt depistati accidental.

Explorari paraclinice

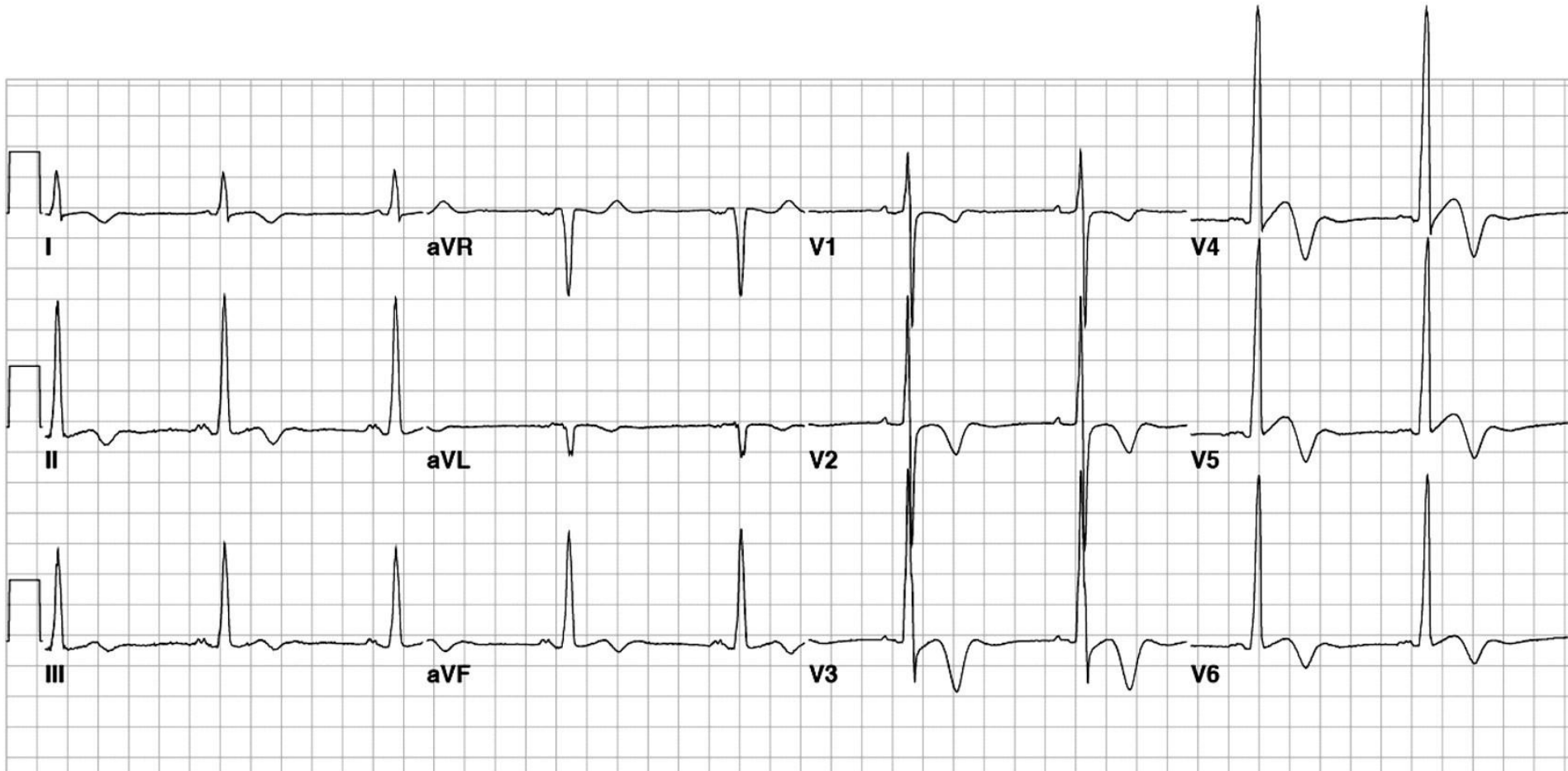
Rx cardiopulmonar

- valoare limitata – de obicei cord normal.

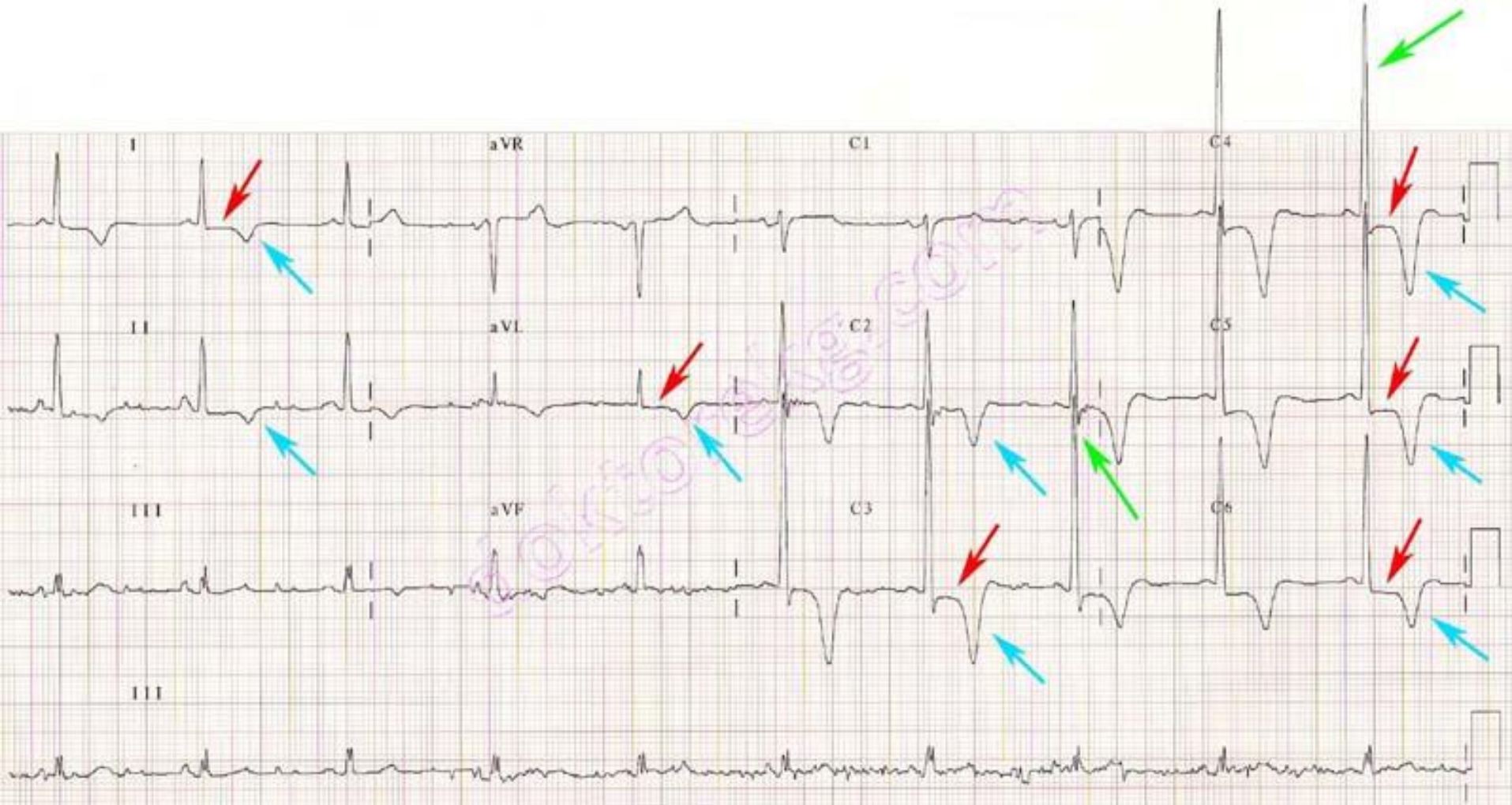
ECG

- Variaza **de la normal** la **patologic**.
- In procent de 90% apar pe ECG:
 - HVS,
 - subdenivelarea segmentului ST,
 - inversarea unei T,
 - aparitia de unde Q anormale si chiar
 - semne de dilatare a atriului stang.
- ECG **NU POATE**:
 - **diferentia CMH** de **CMHO**
 - **aprecia riscul de moarte subita.**

ECG CMH

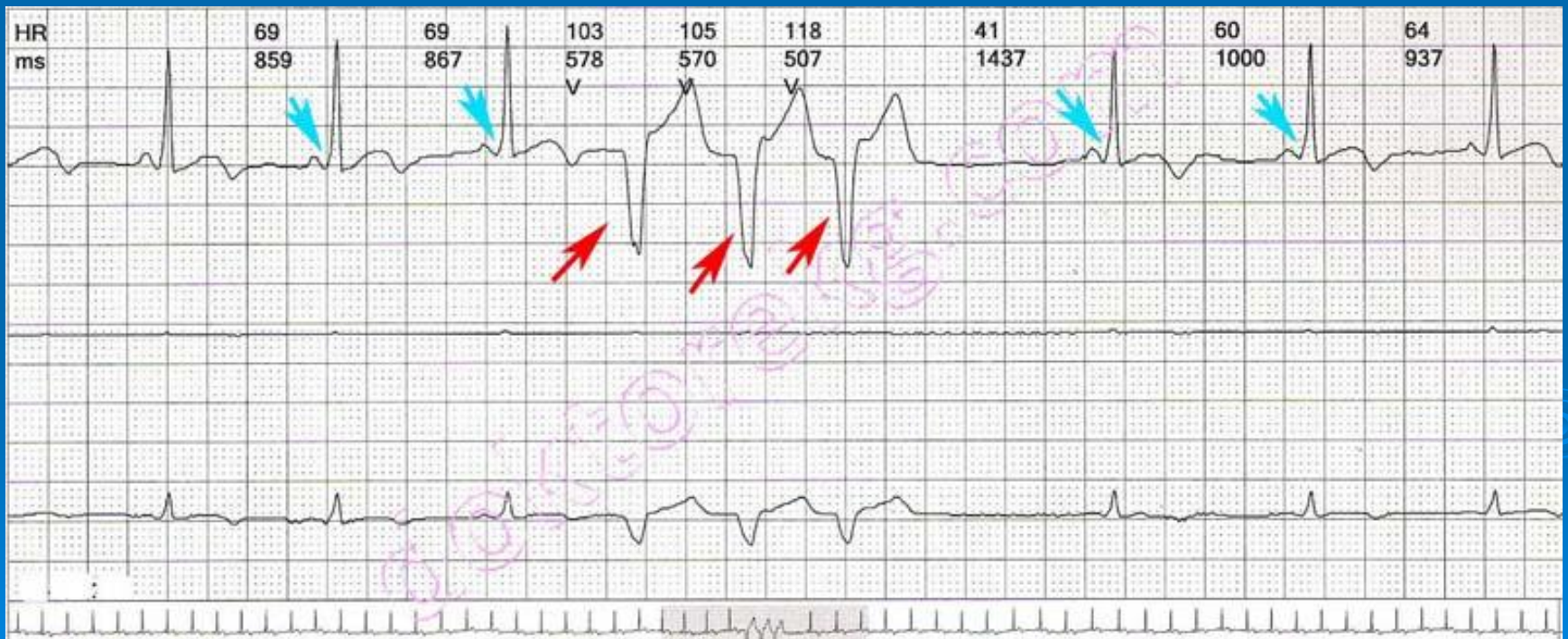


ECG CMH



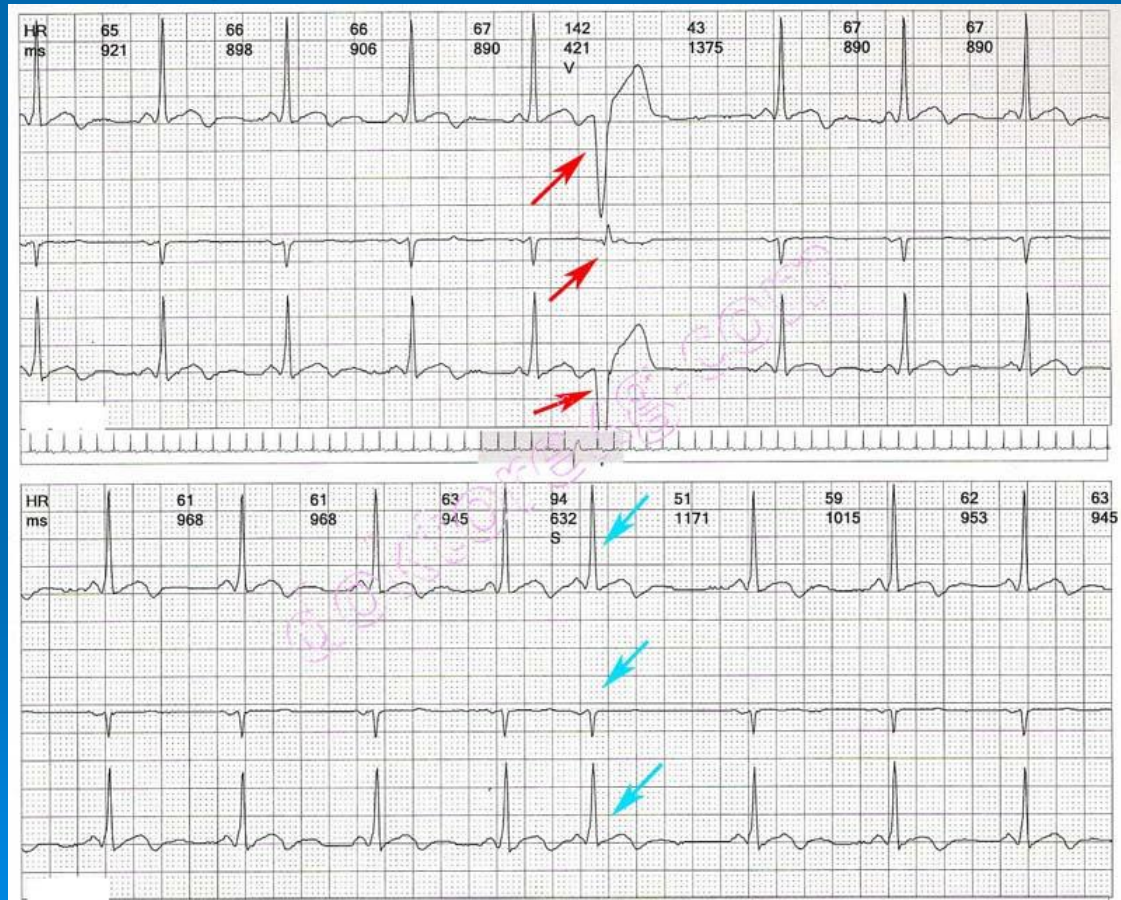
HOLTER ECG CMH

➤ Triplet ventricular - ESV



HOLTER ECG CMH

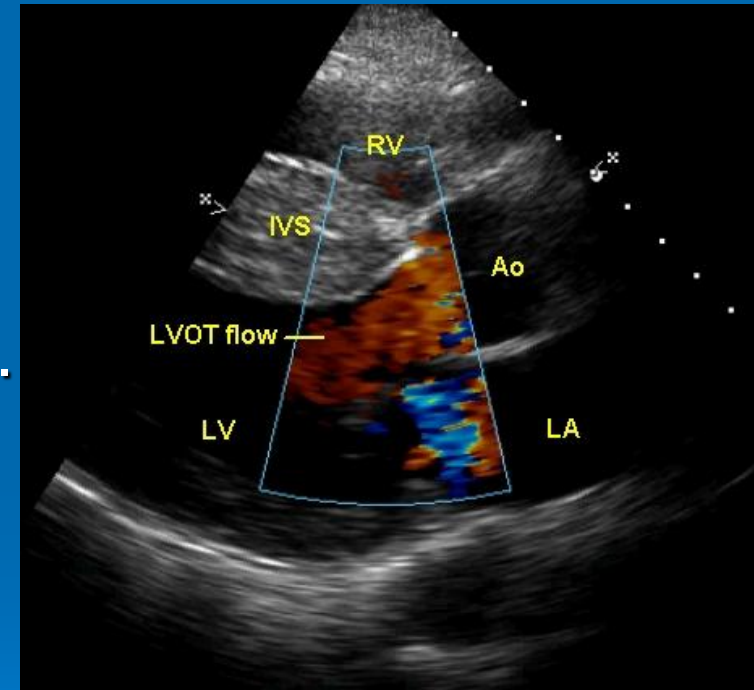
➤ ESV isolate, ESA



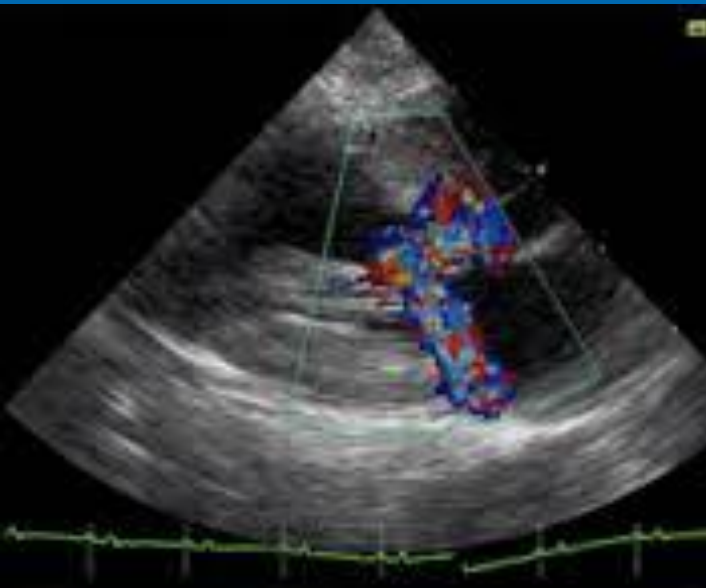
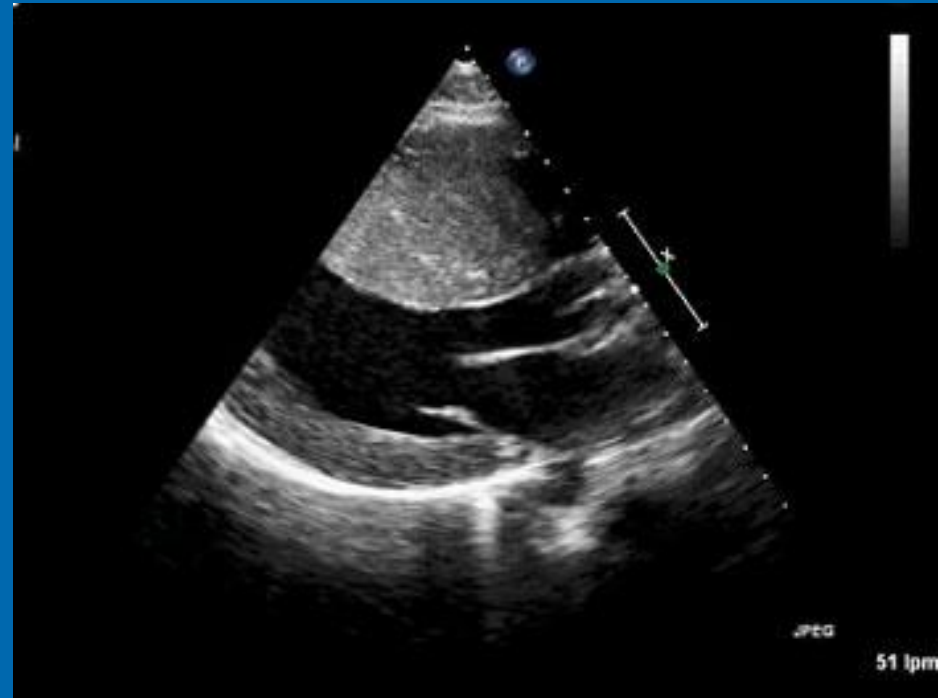
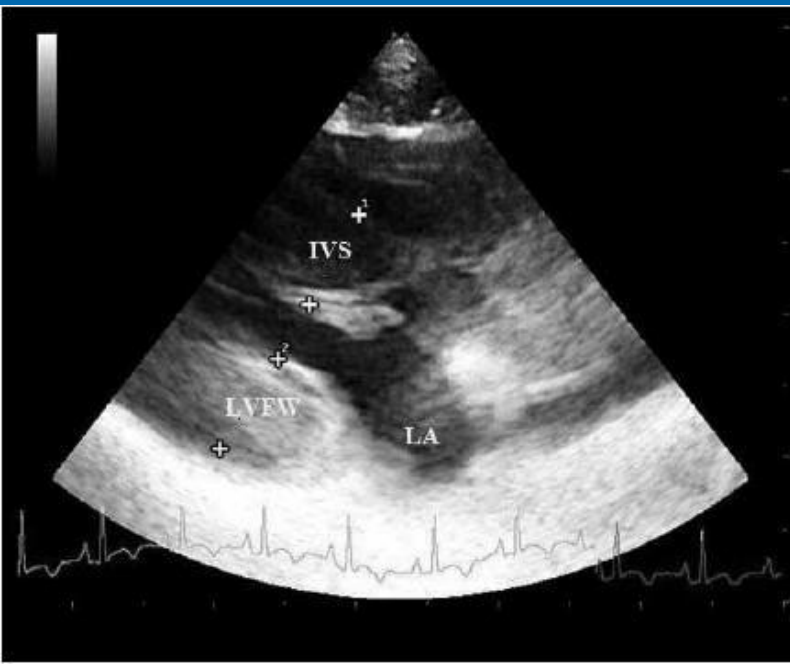
Explorari paraclinice

Echocardiografia = Gold standard in dg CMH.

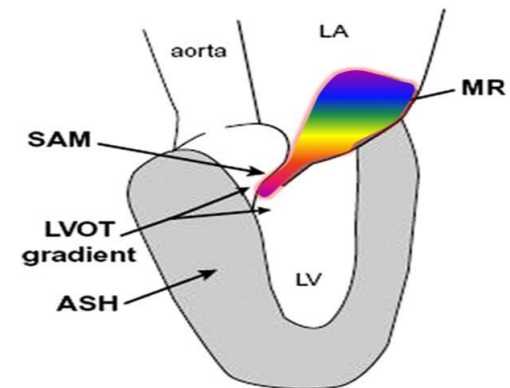
- Hipertrofia peretilor VS si ai SIV
- Hipertrofia - frecvent asimetrica
- Raportul SIV/PVSP in diastola $> 1,3$.
- FE mai mare de $> 80-100\%$.
- FS e crescuta
- SAM si RM
- Cavitate VS mica - fanta
- Grad obstructie – cuantificare Doppler continuu



Echocardiografie

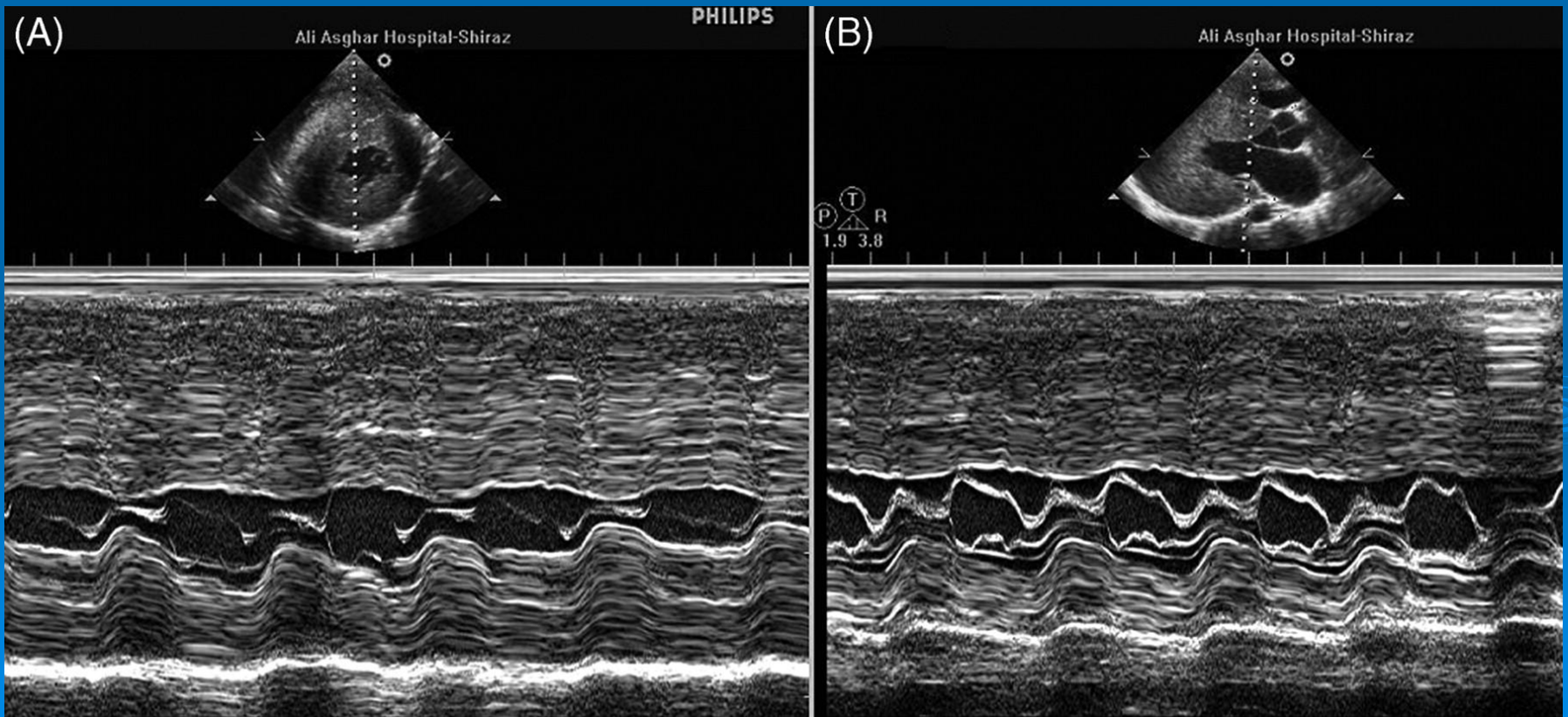


Mechanism of mitral regurgitation in HOCM



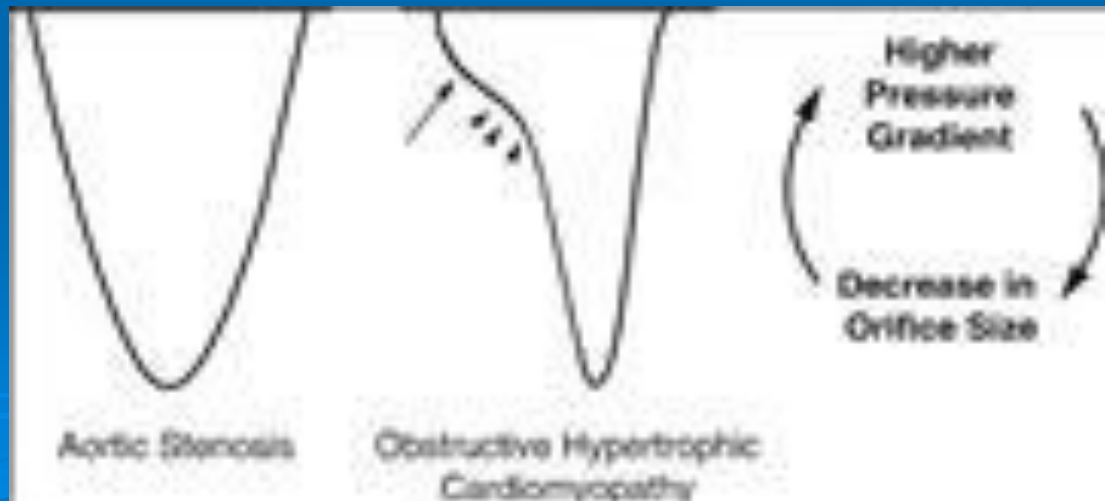
Echocardiografie

- CMH, hipertrofie septala si a peretelui post
- SAM – miscare anterioara sistolica a VMA

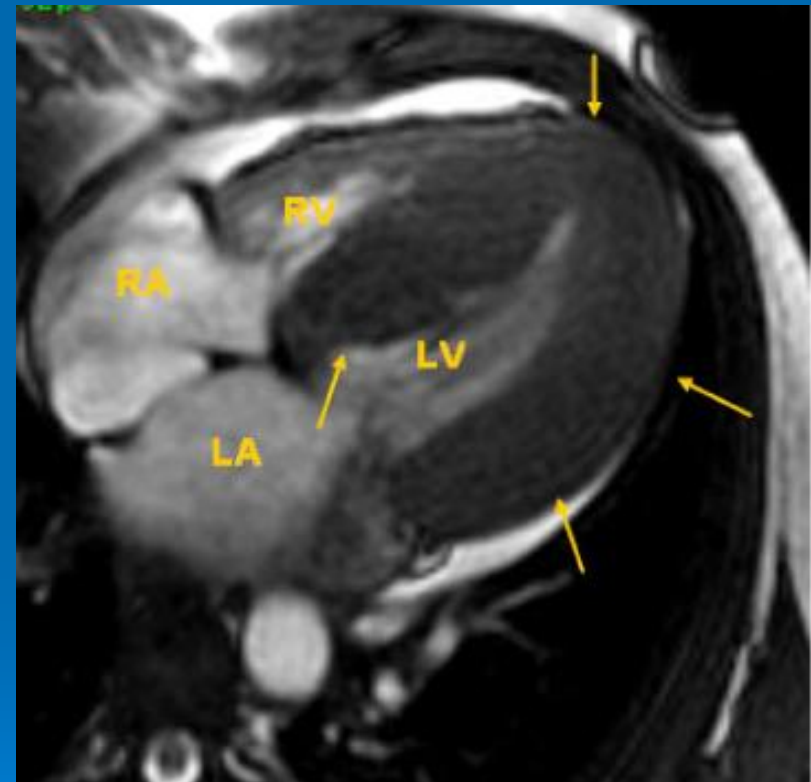
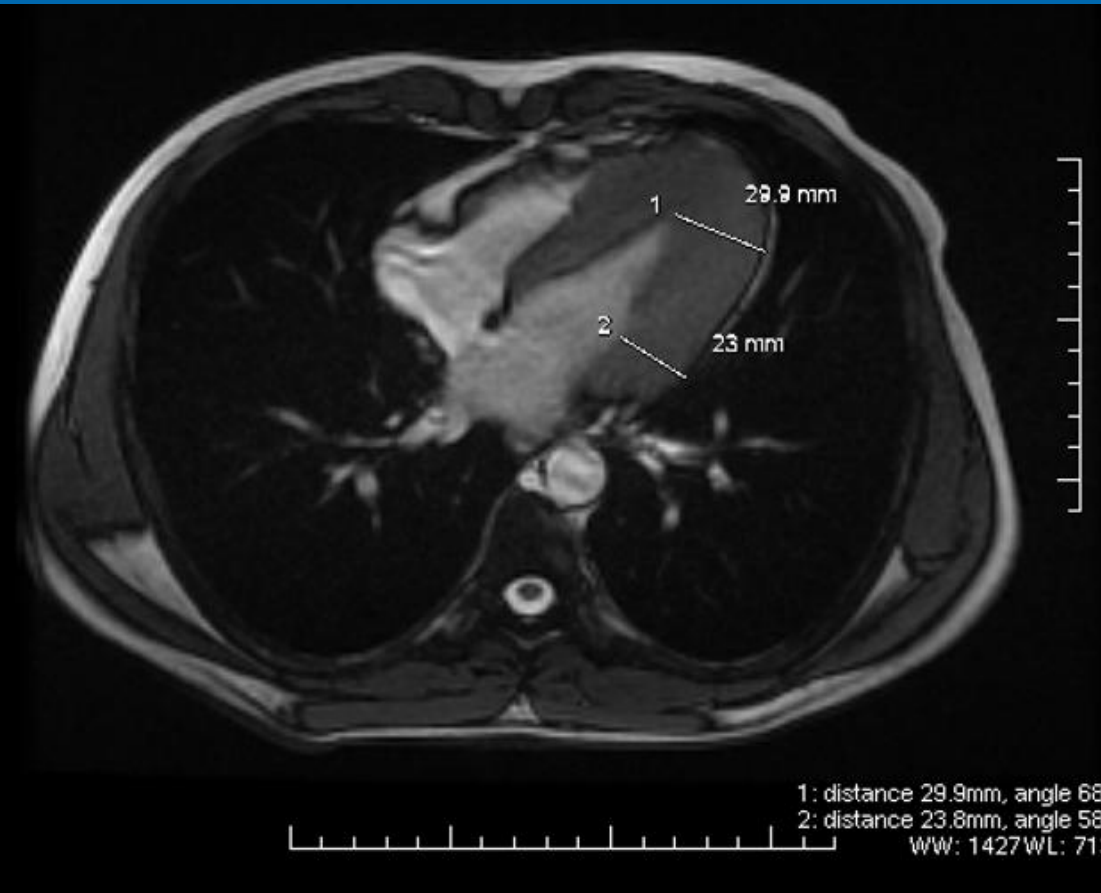


Echocardiografie

- Flux Doppler aortic in CMHO – lama de sabie



RMN



Diagnostic

- Tablou clinic
- ECG
- Rx cardiopulmonar
- Echocardiografie
- RMN/CT

Diagnostic diferencial

- Forme particulare de CMH:
- Sportivii de performanta - cresterea masei musculare - „cord de atlet”.
- Hipertrofia din „cordul de atlet” este regresiva in momentul intreruperii efortului fizic sustinut.

Tratament

➤ Profilactic:

Se contraindica efortul fizic si sportul de performanta!

➤ Medicamentos:

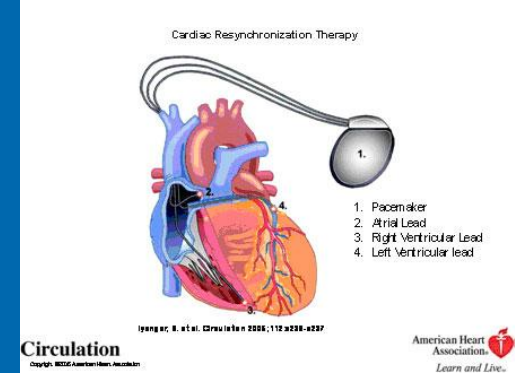
➤ beta blocanti:

- **Propranolol** in doza de 1-2-6 mg/kg /zi,
- reduce FC si scade gradientul la nivelul TEVS;

➤ blocanti ai canalelor de calciu:

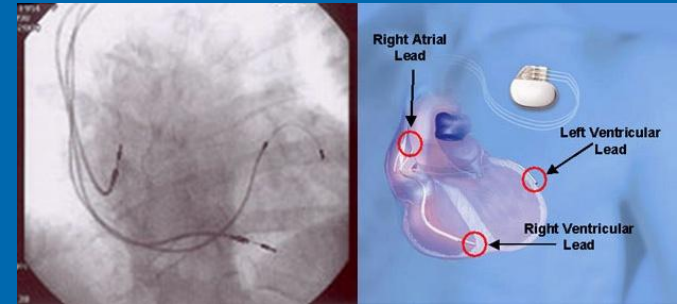
- **Verapamil** in doza de 5 mg/ kg /zi,
- imbunatateste relaxarea si umplerea ventriculara, sau
- **Nifedipin**, care diminua rezistenta vasculara periferica si, imbunatateste functia diastolica a ventriculului stang.

Tratament

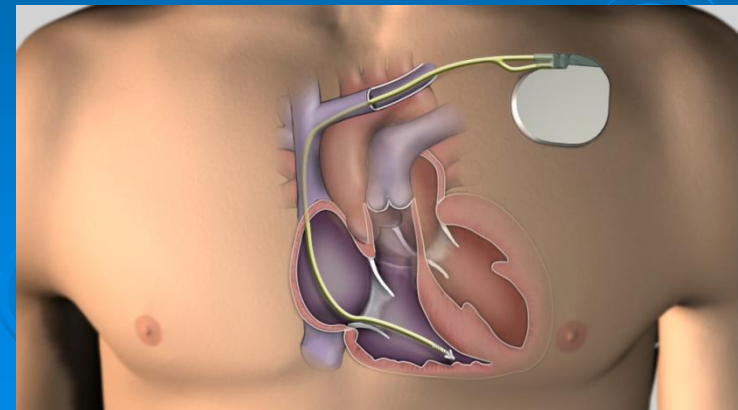


- In evolutie poate sa apara insuficienta cardiaca
 - se contraindica tratamentul cu Digoxin, si se indica tratamentul cu Propranolol, Verapamil si/sau diuretice.

- La pacientii cu ingrosare septala masiva
 - **Dual chamber pacing**
 - Scop este a produce o miscare paradoxala de sept, in vederea largirii TEVS

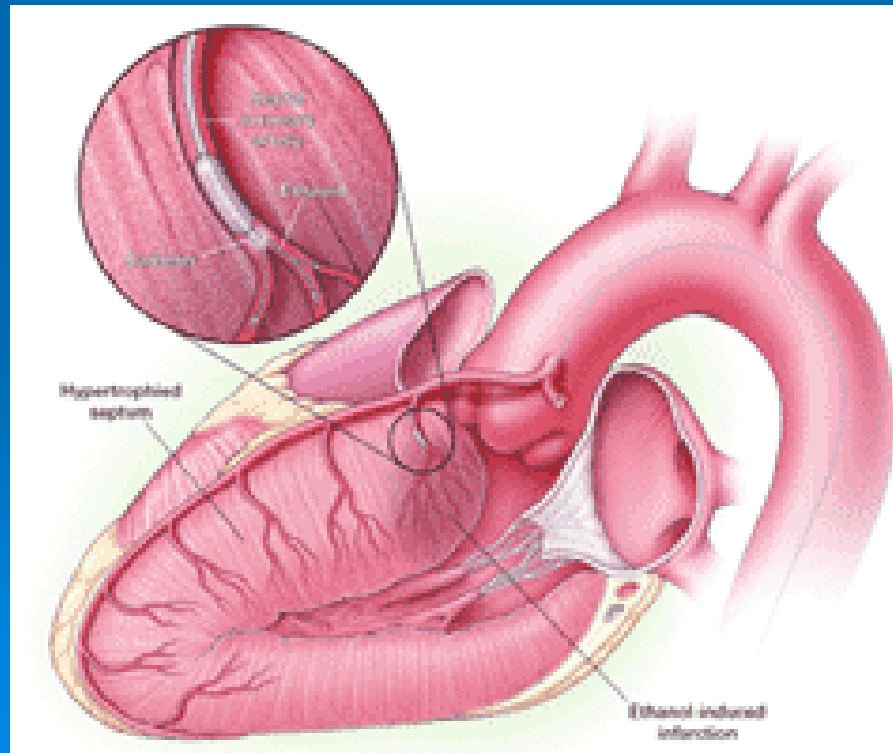


- In caz de tahicardie ventriculara
 - **Implant de cardioverter defibrilator.**



Tratament

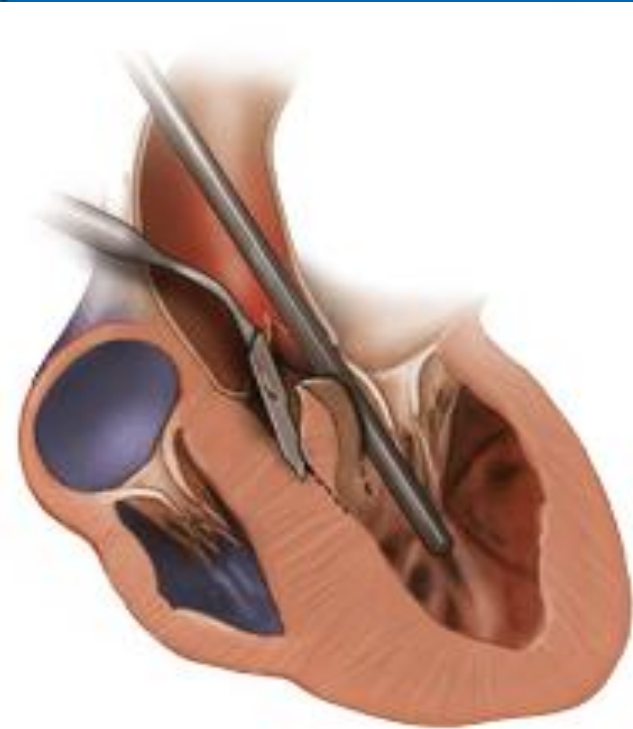
- **Embolizare septala cu alcool la cateterism cardiac**
 - Scop: a produce un infarct septal, care sa nu mai permita cresterea in grosime a septului interventricular, dar cu consecintele corespunzatoare unei cicatrici si risc de tulburare cardiaca ulterioara.



Tratament chirurgical

➤ Tratamentul chirurgical:

- cand gradientul trans aortic depaseste 50 mmHg, si nu raspunde la tratamentul medical
- **Tehnica Morrow :**
 - rezectia transaortica a septului bazal
 - largirea TEVS
 - reducerea gradientului transaortic



Prognostic

- Mortalitate anuală variabilă: 2-4%.
- Moartea subită între 12-35 de ani și de obicei la efort fizic.
- În 40% din cazuri, decesul survine în repaus.
- Nu există semne premonitorii sau predictive.
- De gravitate sunt:
 - sincopile,
 - tulburările de ritm de tipul tahicardiei ventriculare,
 - bradiaritmia,
 - hipotensiunea indusă de efort,
 - prezența obstrucției TEVS,
 - hipertrofia ventriculară stângă marcată.

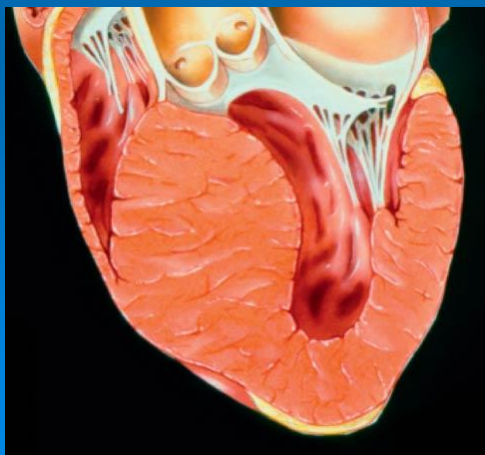
MSC la pacientii cu CMH



- Rar înainte de vârsta de 10 ani
- De obicei prin TV sau FV
- Cei mai mari factori de risc:

1. Stop cardiac anterior
2. TV nesustinuta pe Holter sau la efort
3. Raspuns anormal al TA la efort
4. Sincopa neexplicata
5. Istoric familial de moarte subita
6. HVS severa > 3 cm

- Tigeri pentru MSC:



Trigger

FA paroxistica

TV sustinuta

Tulburari de conducere

Fascicole accesorii

Iskemie miocardica

Tratament

Amiodarona + Anticoagulare

ICD +/- Amiodarona

PM permanent

Ablatie cu radiofrecventa

Verapamil

HCM Is The Leading Cause Of Sudden Cardiac Death In Young Athletes



- Screening all our children, both with EKG and Echocardiogram can reduce the chances of them dying suddenly, this is our initiative-Awareness, Education, Detection and Prevention

- Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM) is a condition of excessive heart muscle growth. HCM affects about 1 in 1000 people.

- Heart ultrasound (Echocardiography or "Echo") is the preferred test for diagnosing HCM. It is painless and accurate. A screening Echo takes only a few minutes. For a few, it can save their life.

- HCM screening events are organized periodically in coordination with local schools and local hospitals.

- Ultrasound takes 5 to 10 minutes and a Cardiologist reviews all findings.



CARDIOVASCULAR SCREENING

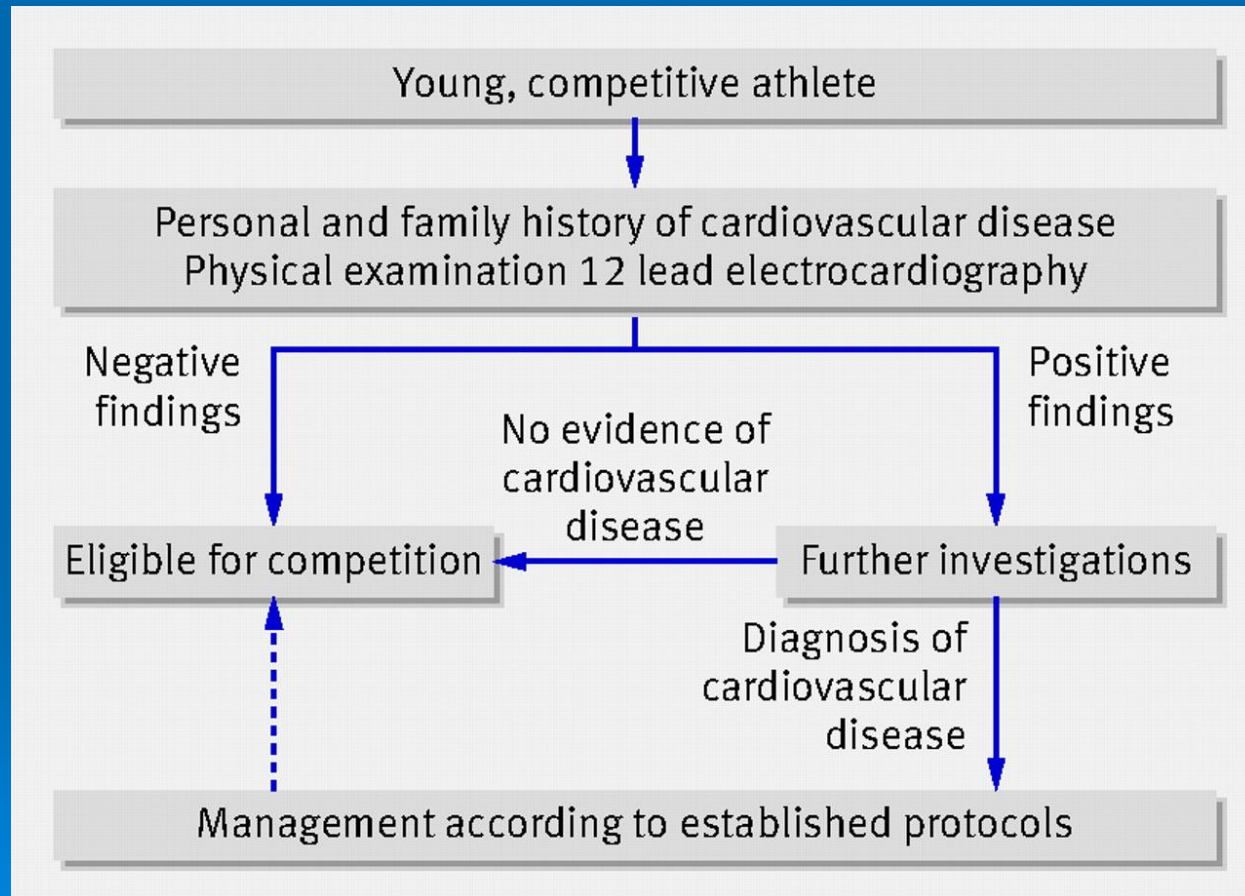
HeartScan
SERVICES™

Prevent the Event!

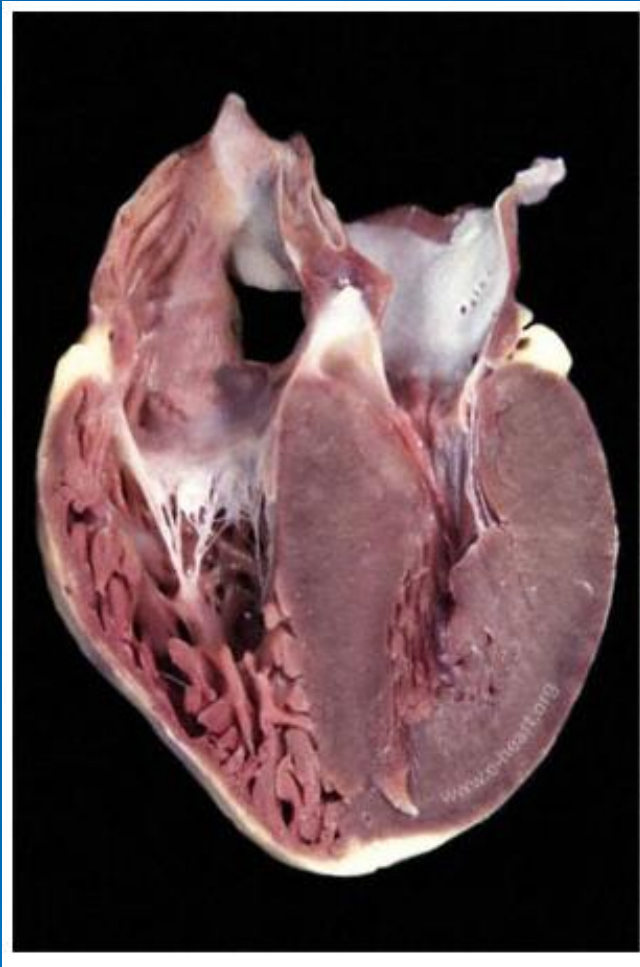


Protocol Italian de screening preparticipare la sport - agreed de:

International Olympic Committee,
Fédération Internationale de Football Association,
European Football Associations,
European Society of Cardiology.



Papadakis M et al. BMJ 2008;337:bmj.a1596



Va multumesc!