Этиология идиопатических кардиомиопатий окончательно не установлена, однако известно, что она неодинакова для разных видов.

Гипертрофическая кардиомиопатия

Для гипертрофической (обструктивной) кардиомиопатии характерна выраженная гипертрофия миокарда, преимущественно левого желудочка, что ведёт к уменьшению полостей желудочков и нарушению диастолы при нормальной или усиленной систоле.

Этиология. Заболевание носит семейный характер. Это объясняют мутацией гена тяжёлых цепей β-миозина, а также гена тропонина. Страдают преимущественно мужчины. Клинические признаки возникают с 10–20-летнего возраста, чаще около 40 лет.

Формы гипертрофической кардиомиопатии:

обструктивная (гипертрофический субаортальный стеноз);

необструктивная (диффузная гипертрофическая кардиомиопатия).

Патогенез. Предполагают, что при гипертрофической кардиомиопатии повышена чувствительность к катехоламинам, что усиливает сократительную функцию сердца. Однако эти пациенты, помимо дефекта миозина и тропонина, имеют врождённый дефект образования коллагена. Это нарушает формирование стромы миокарда, вызывает дезорганизацию миофибрилл. Усиленная сократительная функция кардиомиоцитов приводит к их гибели, замещению соединительной тканью и прогрессированию диффузного фиброза мышцы сердца.

Морфогенез. При гипертрофической кардиомиопатии масса сердца увеличена свыше 500–700 г. Толщина стенки левого желудочка составляет 2,5–3 см, верхушка сердца заострена. Размер полостей сердца уменьшен, клапанный аппарат и коронарные артерии не изменены. Характерна асимметричная гипертрофия стенок левого желудочка. При этом толщина межжелудочковой перегородки в 1,5–2 раза превышает толщину стенки левого желудочка, в результате просвет его выносящего тракта сужен. Возникает обструктивная форма гипертрофической кардиомиопатии. Кроме этого варианта асимметрии возможна среднежелудочковая гипертрофия (ниже выносящего тракта левого или правого желудочков), а также асимметричная гипертрофия верхушки сердца. Также существует симметричная, или диффузная форма гипертрофической кардиомиопатии, когда гипертрофия стенок левого желудочка выражена равномерно и обструкция выносящего тракта отсутствует.

Специфические признаки заболевания на микроскопическом уровне: хаотичное расположение миофибрилл, особенно в межжелудочковой перегородке, зазубренность контуров ядер кардиомиоцитов, вокруг них виден светлый ободок. Неспецифические признаки: резко выраженная гипертрофия кардиомиоцитов, диффузный склероз стромы, очаги контрактурных изменений миофибрилл и миоцитолиза.

Интересные статьи из раздела:

1) Перечень болезней

2) Исходы

3) Патология придатков кожи