

Szívizombetegségek (kardiomiopátiák)

A kardiomiopátiák különböző kóroktanú szívmebetegedések csoportját képezik, melyeknél az eredeti és legfőbb ok a szívizom megbetegedése. Utólag szívelégtelenséget okozhatnak.

Ezek lehetnek:

- elsődlegesek – vagy idiopátiás, azaz ismeretlen kóroktanú
- másodlagosak
 - anyagcsere megbetegedések: táplálkozási, endokrin stb.
 - Szisztémás megbetegedések: kollagén, neopláziás stb.
 - Neurológiai, neuro-muscularis, izom megbetegedések: disztrófiák, ataxiák, miopátia stb.
 - Toxikus megbetegedések: gyógyszeres, biológiai
 - Fizikai tényezők által okozott megbetegedések: sugárzások

A szívizom megbetegedései a következő csoportokra oszthatók:

- Obstruktív (elzáródásos) és non-obstruktív (nem elzáródásos) hipertrófiás kardiomiopátia
- Restriktív kardiomiopátia
- Dilatatív (tágulós) kardiomiopátia

A. Hipertrófiás kardiomiopátia

A hipertrófiás kardiomiopátia a szívizom ismeretlen eredetű megbetegedése (a legtöbbször genetikai) amely a kamrák falának megvastagodásával (hipertrófia) és a szívizom szerkezetének jelentős elváltozásával jár. A hipertrófia lehet szimmetrikus vagy aszimmetrikus, főként a kamrai szeptumot (a két szívkamrát elválasztó fal) érintve és a bal kamra kiürítését akadályozva, obstruktív (elzáródásos) hipertrófiás kardiomiopátiát okozva.

A tünetek hiányozhatnak, vagy egészen kis terhelésénél növekvő fáradtság, levegőhiány, angina pectoris jelenléte, szédülés, eszméletvesztés, szívdobogásérzet, fáradékonyság, szédülés jellemzi.

A betegség gyanúja fizikai vizsgálat alkalmával születik: szisztolés zöreje, EKG vizsgálat (az esetek 80-90% módosul). A diagnózist szívultrahang igazolja. Meghatározzák a kamrák falának megvastagodását valamint a bal kamra kiürítési akadályának fokát (nagyon fontos elemek a terápiás döntés érdekében).

A hipertrófiás kardiomiopátiás betegek esetén szükséges a családtagok kivizsgálása is (szülők/gyerekek/testvérek), mivel a betegség a legtöbb esetben örökletes.

A betegség lezajlása változó és beláthatatlan, az elhalálozás évente kb. 3-4%. Általában a halál hirtelen áll be, ritmuszavarok (kamrai fibrilláció) következménye.

A hirtelen halál hajlamát befolyásoló tényezők a következők:

- Jelentős tényezők:
 - szívleállás előzmények
 - EKG,Holter EKG által alátámasztott/nem alátámasztott kamrai tachikardia stb.
 - Hirtelen haláleset a családban
 - Megmagyarázhatatlan eszméletvesztés
 - A kamrai fal vastagsága nagyobb mint 30 mm (echókardiográfiás meghatározás)
 - A vérnyomás rendellenes csökkenése terhelés esetén
- Lehetséges tényezők:
 - Pitvari fibrilláció
 - Szívizom ischaémia
 - A bal kamra kiürítési akadályának foka – szívultrahanggal vagy szívkatéterrel meghatározva
 - Túlzott terhelés (versenyzés)

A kezelés:

- gyógyszeres : béta blokkolók, antiaritmiás szerek
- intervencionális: a szeptális ér alkoholos perkután embolizálása
- műtéti: szeptális miomektomia, mitrális billentyű cseréje
- kétkamrás szívritmus szabályozó beültetése: egyes esetekben

Minden 40 éven felüli, hipertrófiás kardiomiopiával diagnosztizált, mellkasi fájdalomra panaszkozó, vagy ischaemiás betegségre hajlamos betegek esetében a koronarográfia kivitelezése szükséges.

- **Dilatatív (tágulós) kardiomiopátia**

A bal és/vagy jobb kamra megnagyobbodásával járó betegség. Más szívbetegségek súlyosbodása okozhatja: szívinfarktusos vagy infarktus nélküli ischaemiás kardiopátia, billentyű megbetegedése, vele született kardiopátiák, magas vérnyomás, más nem, szív eredetű megbetegedés: neurológiai, gyulladásos (kollagén, autoimmun stb.), fertőző (vírusos, bakteriális, gombás, parazitás stb.), anyagcsere (cukorbetegség, endokrin, hiánybetegség stb.), toxikus (alkohol, gyógyszer, kábítószer fogyasztás stb.), vagy idiopátiás (ismeretlen ok nélkül).

Jelei és tünetei ezek hiányától egész szívelégtelenségig terjedhetnek, a szív bal oldali funkciójának sérülése következtében: a bal kamra és pitvar (kisebb fokozatos terhelés és pihenés esetén fáradékonyság, levegőhiány kezdetben terhelés esetén, utólag a betegség előrehaladásával, mindennapos terhelés és pihenés esetén is, akut ödémáig) és utólag a szív bal felének sérülése következtében: a jobb kamra és pitvar (az alsó végtagok, tüdő, szív, has szintjén vízgyülem, máj megnagyobbodása).

A betegség előrehaladtával szövődmények alakulhatnak ki:

- Szisztémás/tüdő embóliák: vérrög képződés melyek a véráramba kerülnek és az agyi (agyvérzés), alsó/felső végtagok (alsó/felső végtagok akut ischaémia) vagy más erek elzáródását okozzák.
- Aritmiák: főként pitvari fibriláció, kamra feletti és kamrai extraszisztolé, kamrai tachikardia, kamrai fibriláció
- Hirtelen halál.

Kivizsgálások

- EKG
- Szívultrahang
- Szívkoszorúérfestés
- Holter EKG

A kezelés a betegség stádiumától függ és az alábbiak társítását feltételezi:

- gyógyszeres: béta blokkolók, vízhajtók, konverziós enzim inhibitorai, digitális, antiaggregánsok, sztatinok, nitritek, antikoagulánsok (az ok, szövődmények jelenléte és társult betegségek függvényében)
- Szívdefibrillátor beültetése: a hirtelen halál megakadályozására
- Kamrai támogató berendezések
- Szívátültetés.