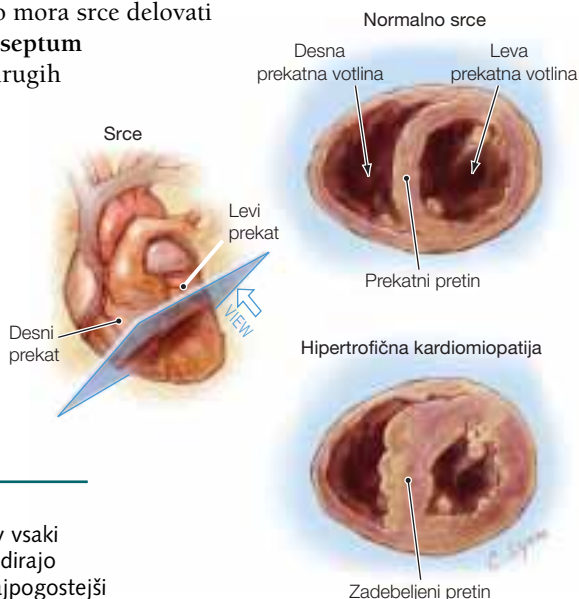


Hipertrofična kardiomiopatija

Kardiomiopatije so bolezni, ki prizadenejo srčno mišico. Pri **hipertrofični kardiomiopatiji** (HKM, znana tudi kot idiopatska hipertrofična subaortna stenoza, asimetrična septalna hipertrofija, hipertrofična obstruktivna kardiomiopatija) se **sarkomere** (sestavne enote srčne mišice) povečajo, kar povzroči **hipertrofijo** celic srčne mišice (povečanje njihove velikosti). To povzroči, da se srčna mišica zadebeli neenakomerno, kar privede do spremembe v gibanju različnih delov srca. Posledično mora srce delovati močneje, da lahko črpa kri. Pri HKM hipertrofija navadno vključuje **septum** (pretin) med **prekatoma** (spodnji srčni votlini), kar jo razlikuje od drugih vrst kardiomiopatije. Kot del procesa hipertrofije se spremeni normalni vzorec mišičnih celic, kar lahko povzroči težave v električnem delovanju srca in nato **aritmije** (nenormalne srčne utripe). Prvi primer HKM je bil diagnosticiran pred 50 leti. Medtem je bilo ugotovljeno, da se v splošni populaciji pojavlja v 0,2 % do 0,5 % in je prisotna v vseh rasnih skupinah. To je najpogostejši vzrok nenadne smrti pri mladih, vključno s treniranimi športniki, in povzroča invalidnosti zaradi popuščanja srca pri vseh starostih. Ta motnja se razlikuje od hipertrofije levega prekata, ki je ponavadi posledica nezadostno zdravljene hipertenzije. V tej številki revije JAMA je vključen tudi članek o HKM in njenem prenosu preko darovanja sperme.



VZROK

Prenos HKM je **genetski** (deden). HKM se prenese na 50 % posameznikov v vsaki naslednji generaciji. To je posledica mutacij pri najmanj 1 od 11 genov, ki kodirajo sarkomerne beljakovine. Pri osebah brez do tedaj znane HKM v družini je najpogostejši vzrok nova mutacija.

SIMPTOMI IN DIAGNOSTICIRANJE

Simptomi so oteženo dihanje, bolečine v prsih, omotičnost, omedlevice in palpitanje. Pri otrocih je prvi znak HKM pogosto nenaden **srčni zastoj** (kolaps in morebitna smrt) zaradi aritmije. Čeprav je mogoče diagnosticirati HKM s fizikalnim pregledom, se večina zdravnikov poslužuje dodatnih testiranj. Najpogostejši test je dvodimenzionalna **ehokardiografija** (ultrazvočni valovi, usmerjeni v tkivo), čeprav je slikanje z magnetno resonanco (MRI) vedno bolj pogosto. Gensko testiranje s krvnim testom je najbolj občutljiv diagnostični test. Drugi testi, ki se uporabljajo pri ocenjevanju HKM, so **elektrokardiogram** (grafično sledenje električnega potenciala zaradi vzburjanja srčne mišice) ter 24-urni **monitor Holter** (za spremljanje srčnega ritma).

ZDRAVLJENJE

Ko je HCM pri osebi opredeljena, morajo biti vsi ožji družinski člani čim prej testirani. Zdravila, kot so zaviralci beta in zaviralci kalcijevih kanalov, so glavni način za obvladovanje simptomov. Druge možnosti zdravljenja vključujejo **septalno miektomijo** (odstranitev dela pretina med prekatoma), alkoholno septalno **ablacijo** (uničenje dela pretina), srčne spodbujevalnike, vsaditev defibrilatorjev in presaditev srca. **Diuretikov** (tablet za odvajanje vode) se je treba izogibati.

PROGNOZA

HKM lahko povzroči nenadno smrt tudi pri otrocih in mladih odraslih, pogosto med fizičnim naporom ali takoj po njem. Po drugi strani pa so bolniki s HKM lahko brez simptomov in dosežejo normalno življenjsko dobo. Zanimivo je, da je prvi bolnik z diagnosticirano HKM še vedno živ. Presaditev srca so mu opravili leta 1989.

ZA VEČ INFORMACIJ

- National Institutes of Health www.nhlbi.nih.gov/health/dci/bolezni/cm/cm_what.html
- American Heart Association www.americanheart.org

INFORMIRAJTE SE

Poiščite to in prejšnje Strani za bolnike revije JAMA na spletni strani JAMA: www.jama.com. Mnoge so na voljo v angleščini in španščini. Stran za bolnike o vsadljivih kardioverter-defibrilatorjih je bila objavljena v izvirni izdaji 2. maja 2007.

Huan J. Chang, MD, MPH, pisec
Cassio Lynn, MA, ilustrator
Richard M. Glass, MD, urednik

Viri: National Institutes of Health, American Heart Association

(Prevod: Samo Kocuvan, dr. med.)

JAMA Stran za bolnike je javna usluga revije JAMA. Informacije in priporočila, ki se pojavljajo na tej strani, so primerne v večini primerov, niso pa zamenjava za zdravniško diagnozo. Za specifične informacije o vašem osebnem zdravstvenem stanju vam svetujemo, da se obrnete na svojega zdravnika. To stran lahko zdravniki in drugi zdravstveni delavci fotokopirajo in jo razdelijo bolnikom. Če želite večje količine izvodov v angleščini, pokličite 01203/259-8724.