

LYSO JOURNAL

Fabry

La rassegna selezionata
per te

Hypertrophy of unaffected cardiomyocytes correlates with severity of cardiomyopathy in female patients with Fabry disease

Chimenti C, Verardo R, Frustaci A. Hypertrophy of unaffected
cardiomyocytes correlates with severity of cardiomyopathy in
female patients with Fabry disease.
Orphanet J Rare Dis. 2021 Apr 10;16(1):169.

sanofi

ABSTRACT

Obiettivo: investigare il **ruolo dei cardiomiociti non affetti sulla cardiomiopatia**. **Evidenze:** le biopsie endomiocardiche del ventricolo sinistro effettuate su 24 donne (età media 53 ± 11 anni) con cardiomiopatia FD (malattia di Fabry) sono state analizzate. La diagnosi di FD è stata confermata dalla presenza di mutazioni causative del gene *GLA*. Le pazienti sono state suddivise in quattro gruppi in base allo spessore massimo della parete del ventricolo sinistro: gruppo 1 MWT $\leq 10,5$ mm, gruppo 2 MWT 10,5-15 mm, gruppo 3 MWT 16-20 mm, gruppo 4 MWT > 20 mm. Un mosaico istologico di cardiomiociti affetti e non affetti è stato documentato. Le dimensioni dei cardiomiociti non affetti vanno da normale a una severa ipertrofia.

L'ipertrofia dei cardiomiociti non affetti sembra contribuire alla progressione e severità della cardiomiopatia Fabry. È verosimile un **ruolo paracrino dei cardiomiociti affetti**.

Per maggiori informazioni chiedi a MedInfo