

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
КАФЕДРА УЛЬТРАЗВУКОВОЙ ДИАГНОСТИКИ

О.М. Жерко

**УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА
КАРДИОМИОПАТИЙ**

Учебно-методическое пособие

Минск БелМАПО
2016

УДК 616.127-073.43(075.9)

ББК 54.101я73

Ж 59

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия
НМС Белорусской медицинской академии последипломного образования
протокол № 9 от 20.12. 2016

Автор:

к.м.н., доцент кафедры ультразвуковой диагностики *Жерко О.М.*

Рецензенты:

кафедра лучевой диагностики и лучевой терапии БГМУ;

заведующая отделением функциональной диагностики УЗ «1-я городская
клиническая больница г. Минска, к.м.н. Е.И. Гайшун

Жерко О.М.

Ж 59

Ультразвуковая диагностика кардиомиопатий: учеб.-метод.
пособие /О.М. Жерко. – Минск: БелМАПО, 2016. – 21 с.

ISBN 978-985-584-100-6

В учебно-методическом пособии приведена эпидемиология, генетические маркеры, гемодинамическая классификация, клинические симптомы, аномалии ЭКГ, способствующие диагностике различных форм гипертрофической кардиомиопатии, ультразвуковые признаки, дифференциальная диагностика, вопросы идентификации факторов высокого риска внезапной сердечной смерти при гипертрофической кардиомиопатии. Приводятся функциональная классификация, ультразвуковые и дифференциально-диагностические признаки дилатационных, рестриктивных кардиомиопатий, дифференциальная диагностика рестриктивной кардиомиопатии.

Учебно-методическое пособие предназначено для врачей ультразвуковой, функциональной диагностики, кардиологов.

УДК 616.127-073.43(075.9)

ББК 54.101я73

ISBN 978-985-584-100-6

© Жерко О.М., 2016

© Оформление БелМАПО, 2016

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА КАРДИОМИОПАТИЙ

Кардиомиопатии – первичные заболевания миокарда, в данную группу не входят миокардиальные дисфункции вследствие ишемии или хронического сосудистого заболевания. Выделяют следующие **базовые патофизиологические категории кардиомиопатий**: дилатационная, гипертрофическая, рестриктивная.

Гипертрофическая кардиомиопатия

Гипертрофическая кардиомиопатия (гКМП) определяется наличием гипертрофии левого желудочка, которая не может быть объяснена аномальными условиями нагрузки.

У 60 % пациентов гКМП является заболеванием миокарда с аутосомно-доминантным типом наследования и вариабельной пенетрантностью касательно аномалии генов, кодирующих белки сердечного саркомера. Мутации в генах, кодирующих бета-миозин тяжелых цепей (MYH7), миозин-связывающий белок С (MYBPC3), типичны для большинства случаев гКМП; менее часто поражаются гены сердечного тропонина I и T (TNNT3, TNNT2), α -1тропомиозина (TPM1) и легкой цепи миозина 3 (MYL3). При мутациях генов, кодирующих белки сердечного саркомера, в семейном анамнезе часто встречается внезапная сердечная смерть, имеется тенденция к более тяжелой гипертрофии, микрососудистой дисфункции и фиброзу миокарда.

В 5-10 % случаев гКМП у взрослых вызваны другими генетическими нарушениями, включая наследственные метаболические и нервно-мышечные заболевания, генетические синдромы. Некоторые пациенты имеют негенетические нарушения, которые имитируют генетические формы заболевания, например, амилоидоз. Наследственные заболевания обмена веществ, связанные с гипертрофией левого желудочка, в большинстве случаев имеют аутосомно-рецессивный тип наследования, некоторые сцеплены с X-хромосомой. Наиболее распространены болезнь Андерсона-Фабри (0,5-1 % пациентов с гКМП старше 35-40 лет) и болезни, вызванные мутациями в гене, кодирующем β 2-субъединицу аденозинмонофосфат-активированной протеин киназы (PRKAG2) (примерно 1 %). Распространенность гКМП, связанных с мутацией лизосом-ассоциированного мембранного белка-2 (LAMP-2) (болезнь Danon), составляет 0,7-2,7 %.

Первичные митохондриальные расстройства вызваны мутациями в ядерной или митохондриальной ДНК, которые передаются по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу наследования. Среди митохондриальных кардиомиопатий наиболее часто встречаются связанные с мутациями в генах, кодирующих белковые цепи дыхательных комплексов.

Атаксия Фридрейха, некоторые мышечные дистрофии и врожденные скелетные миопатии, ассоциирующиеся с мышечной слабостью, контрактурами, вызваны мутациями в генах LIM доменов-1 (FHL-1).

Синдромы Нунан, LEOPARD (L – лентиго, E – ЭКГ-симптоматика, O – глазной гипертелоризм, P – стеноз легочной артерии, A – аномалии гениталий, R – замедление роста, D – нейросенсорная глухота) и Костелло, вызванные мутациями в генах, кодирующих Ras/митоген активированную протеин киназу (МАРК), ассоциируются с гКМП.

Амилоидоз сердца приводит к прогрессирующему утолщению миокарда левого и правого желудочка, межжелудочковой перегородке и атриовентрикулярных клапанов. При амилоидозах, вызванных легкими цепями амилоида (AL-амилоидоз), и наследственных транстиретин-зависимых формах амилоидоза сердце может поражаться как изолированно, так и в комплексе с полиорганным поражением. При немутантном диком типе (wild type) (старческом) транстиретин-зависимом амилоидозе поражаются сердце, сухожилия и связки каналов запястья (синдром запястного канала).

При остром миокардите отек миокарда и клеточная инфильтрация могут имитировать гКМП, но это, как правило, преходящее явление, сопровождающееся другими клиническими и лабораторными данными, указывающими на острый миокардит.

Транзиторная гипертрофия желудочков наблюдается у детей, матери которых имеют сахарный диабет, даже при хорошем контроле диабета во время беременности. У взрослых гипертрофия левого желудочка может ассоциироваться с феохромоцитомой и акромегалией, однако лечение эндокринного расстройства, как правило, приводит к разрешению гипертрофии. Хроническое употребление некоторых лекарств, в том числе анаболических стероидов, такролимуса и гидроксихлорохина, может привести к гипертрофии левого желудочка, хотя эти лекарственные средства редко приводят к толщине стенки левого желудочка $\geq 1,5$ см.

У 25–30 % пациентов этиология гКМП не известна.

Распространенность гКМП составляет 0,2 % в популяции. Естественное течение гКМП, как правило, доброкачественное,

осложнениями заболевания могут быть ограничения образа жизни вследствие обструкции выносящего тракта и/или аномалий диастолического наполнения левого желудочка, фибрилляция предсердий, систолическая дисфункция левого желудочка. Важными клиническими особенностями гКМП являются высокий риск внезапной смерти, особенно во время напряжения, симптоматика стенокардии, непереносимость физических нагрузок и синкопальные состояния, высокая частота фибрилляции предсердий, систолический шум при аускультации. Внезапная сердечная смерть происходит у 1 % пациентов каждый год. Прогноз пациента значительно хуже при систолической дисфункции левого желудочка.

Таблица 1. Клинические симптомы, способствующие диагностике гКМП [Европейское общество кардиологов, 2014]

Симптомы	Заболевания
Проблемы в обучении, задержка умственного развития	Митохондриальные заболевания Синдромы Нунан/LEOPARD/Кастелло Болезнь Данона
Нейросенсорная глухота	Митохондриальные заболевания вместе с диабетом) Болезнь Андерсона-Фабри Синдром LEOPARD
Нарушение зрения	Митохондриальные заболевания (поражение сетчатки, атрофия зрительного нерва) TTR(транстиретин)-зависимый амилоидоз (облаковидное помутнение стекловидного тела) Болезнь Данона (пигментный ретинит) Болезнь Андерсона-Фабри (катаракты, помутнение роговицы)
Нарушение походки	Атаксия Фридрейха
Парестезии/сенсорные аномалии/нейропатические боли	Амилоидоз Болезнь Андерсона-Фабри
Синдром запястного канала	TTR(транстиретин)-зависимый амилоидоз (особенно при билатеральном поражении и мужском поле)
Мышечная слабость	Митохондриальные заболевания Болезни накопления гликогена Мутации FHL1 Атаксия Фридрейха
Птоз век	Митохондриальные заболевания Синдромы Нунан/LEOPARD Миотоническая дистрофия
Лентиго / пятна «кофе с молоком»	Синдромы Нунан/LEOPARD
Ангиокератома, гипогидроз	Болезнь Андерсона-Фабри

Таблица 2. Аномалии ЭКГ, способствующие специфическому диагнозу
[Европейское общество кардиологов, 2014]

Аномалия	Комментарии
Укорочение PR-интервала	Синдром предвозбуждения желудочков является общим для болезней накопления (Помпе, PRKAG2 (gamma-2 subunit of the adenosine monophosphate-activated protein kinase), Данон) и митохондриальных заболеваний (MELAS – митохондриальная энцефаломиопатия, лактат-ацидоз, эпизоды инсульта; MERFF – миоклоническая эпилепсия с разрывами красных миофибрилл). Короткий интервал PR без синдрома предвозбуждения желудочков при болезни Андерсона-Фабри
АВ-блокада	Прогрессирующее нарушение АВ-проводимости является общим для митохондриальных заболеваний, некоторых болезней накопления (включая болезнь Андерсона-Фабри), амилоидоз, десминопатии (разновидность миофибриллярных миопатий с мутацией гена, кодирующего десмин, которая препятствует образованию филаментов), мутации PRKAG2
Экстремальная гипертрофия ЛЖ	Экстремально большой вольтаж QRS типичен для болезней накопления (болезни Помпе, Данон), но может быть только синдром предвозбуждения желудочков
Низкий вольтаж QRS (или нормальный вольтаж не смотря на гипертрофию ЛЖ)	Низкий вольтаж QRS при отсутствии перикардального выпота, тучности и болезней легких редкий при гКМП (за исключением случаев терминальной стадии гКМП) имеет место у 50% пациентов с амилоидозом (легкие цепи амилоида) и у 20% пациентов с TTR(transthyretin)-амилоидозом. Дифференциальная диагностика гКМП и сердечного амилоидоза облегчается измерением отношения между вольтажом QRS и толщиной стенки ЛЖ

Резкое отклонение оси сердца влево и вверх («на северо-запад»)	Встречается у пациентов с синдромом Нунан с тяжелой базальной гипертрофией, переходящей на выносящий тракт ЛЖ
«Гигантский» отрицательный зубец Т (>10 мм)	В прекардиальных и /или нижнелатеральных отведениях говорит о вовлечении верхушки ЛЖ

Морфологическую основу заболевания составляют гипертрофия мышечных волокон с нарушением ориентации в косом или перпендикулярном направлении, фиброз миокарда, изменение мелких коронарных артерий (утолщение стенок, сужение просвета), вызывающие ишемию миокарда.

Гемодинамическая классификация гипертрофических КМП:

Необструктивные: градиент в выносящем тракте левого желудочка в покое и при провокационных тестах составляет < 30 мм рт. ст. (пациентов);

обструктивные: градиент в покое ≥ 30 мм рт. ст. (> 2);

индуцируемые или латентные: градиент в покое < 30 мм рт. ст. увеличивается при упражнениях или других провокационных тестах.

Эхокардиография (ЭоКГ) является центральной методикой в диагностике и мониторинге гКМП [Европейское общество кардиологов, 2014].

Термин «субаортальный стеноз» или «асимметрическая гипертрофия» не рекомендован к употреблению, в том числе при формировании заключительной части эхокардиографического протокола. Используется термин «гипертрофическая кардиомиопатия».

Общие признаки гКМП по данным ЭхоКГ

У взрослого гипертрофия одного или более сегментов миокарда левого желудочка ≥ 15 мм, которую нельзя объяснить исключительно условиями нагрузки (отсутствует аортальный стеноз, артериальная гипертензия, ХПН, болезни обмена веществ, различные пороки сердца) [Рекомендации Европейского общества кардиологов, 2014].

Тяжесть заболевания определяют

- асимметричная гипертрофия левого желудочка;
- нормальная/сниженная систолическая функция левого желудочка;
- нарушение диастолической функции левого желудочка;
- субаортальная динамическая обструкция.

Обструкция при гКМП носит динамический характер, внутрижелудочковый градиент давления сильно меняется день ото дня, может отличаться даже в соседних сердечных циклах.

Обструкцию усиливают увеличение сократимости левого желудочка, уменьшение объема левого желудочка (преднагрузки), уменьшение АД (постнагрузки).

Тяжесть заболевания определяют также желудочковые нарушения ритма.

Для оценки типа и степени выраженности гипертрофии миокарда левого желудочка необходимо выполнение серии мультиплановых томографических ультразвуковых срезов.

В парастернальной позиции, плоскости короткой оси проводится измерение диастолической толщины на уровне базальных, средних сегментов и верхушки левого желудочка в В-режиме (не в М-режиме!). Тщательно измеренная диастолическая толщина межжелудочковой перегородки в В-режиме (не в М-режиме!) несет важную прогностическую информацию о риске внезапной смерти, для принятия решения о выполнении процедуры деструкции или миоэктомии перегородки.

Отдельное внимание уделяется оценке нижнебазального сегмента между папиллярной мышцей и митральным кольцом. При гКМП у большинства пациентов этот регион не утолщен. Утолщение данного сегмента при концентрической гипертрофии имеет другую этиологию, например, артериальная гипертензия, инфильтративная кардиомиопатия

Модели гипертрофии левого желудочка при гКМП:

I – гипертрофия, ограниченная передним сегментом межжелудочковой перегородки; II – гипертрофия, включающая всю перегородку, но не распространяющаяся на переднюю стенку; III – гипертрофия, одновременно охватывающая межжелудочковую перегородку и переднебоковую стенку; IV – гипертрофия, включающая все стенки, кроме передней части межжелудочковой перегородки (симметричная) гипертрофия ЛЖ; V – гипертрофия, охватывающая верхушку сердца (верхушечная кардиомиопатия).

Объемы левого желудочка при гКМП, как правило, сохранены или слегка уменьшены. Может отмечаться облитерация полости левого желудочка, она же является одним из механизмов динамической обструкции левого желудочка

Примерно 25 % пациентов с гКМП также имеют аневризму левого желудочка апикальной локализации, которая связана с более высокой сердечно-сосудистой смертностью

В миокарде пациентов с гКМП могут отмечаться интрамиокардиальные яркие овальные или линейные эхосигналы – «крапчатость». Гистологическое значение этих сигналов не определено, имеются попытки провести корреляцию этих специфических изменений эхосигнала с гистологически выявленным беспорядочным расположением мышечных волокон.

При гКМП в большинстве случаев имеет место диастолическая дисфункция ЛЖ.

Оценка диастолической дисфункции ЛЖ при гКМП

Для оценки диастолической функции при гипертрофической кардиомиопатии рекомендуются следующие показатели [Европейская и Американская ассоциация эхокардиографии, 2016]:

1. отношение E/E' (среднее значение E') (> 14);
2. индекс максимального объема левого предсердия (> 34 мл/м²);
3. скорость пика Ar в легочной вене; показатель $Ar_{dur} - A_{dur} \geq 30$ мс;
4. пиковая скорость струи трикуспидальной регургитации, измеренная в режиме непрерывноволновой доплерографии ($> 2,8$ м/сек).

Эти параметры могут быть использованы независимо от наличия или отсутствия динамической обструкции и митральной регургитации, за исключением случаев с тяжелой митральной регургитацией.

При тяжелой митральной регургитации только показатель $Ar_{dur} - A_{dur}$ и значение пиковой скорости трикуспидальной регургитации сохраняют свою актуальность.

Если три или четыре показателя отвечают вышперечисленным критериям, среднее давление в левом предсердии повышено, имеет место диастолическая дисфункция по II типу.

Если три из основных четырех показателей не превышают верхние границы нормы, среднее давление в левом предсердии не повышено, присутствует I тип диастолической дисфункции.

В случае превышения пороговых значений двух из четырех показателей, для оценки среднего давления в левом предсердии требуются дополнительные расчеты.

Диастолическая дисфункция по III типу присутствует при рестриктивном типе наполнения левого желудочка и аномальном снижении скоростей пика E' септальной части митрального фиброзного кольца < 7 см/сек, латеральной части < 10 см/сек.

Дилатация левого предсердия при гКМП имеет многофакторную этиологию, с важным вкладом тяжести митральной регургитации, диастолической дисфункции и, возможно, предсердной миопатии

Субаортальная динамическая обструкция имеет место приблизительно у 70% пациентов с гКМП и характеризуется:

- передним систолическим движением створок митрального клапана;
- средне-систолическим прикрытием створок аортального клапана;
- смещением максимума скорости кровотока в выносящем тракте левого желудочка в позднюю систолу;
- вариабельностью степени тяжести обструкции при маневрах: пробе Вальсальвы; выполнении упражнений; после преждевременного сокращения желудочков.

В М-режиме в парастернальной позиции, длинной оси левого желудочка, сечении на уровне конца створок митрального клапана визуализируется патологическое переднее систолическое движение створок митрального клапана.

Возможными механизмами переднего систолического движения митрального клапана являются *эффект Вентури* – притяжение митральных створок высокоскоростной струей в выносящем тракте левого желудочка; неправильная ориентация папиллярных мышц, при сокращении обуславливающая притягивание створок митрального клапана, имеющих избыточную длину, в сторону межжелудочковой перегородки; изначальное смещение митрального клапана в сторону выносящего тракта.

Переднее систолическое движение створок митрального клапана уменьшает просвет суженного выносящего тракта левого желудочка и вызывает или усугубляет его динамическую обструкцию.

В некоторых случаях можно видеть «контактное поражение» межжелудочковой перегородки в месте удара митральных створок в виде локального утолщения эндокарда.

Нередко у пациентов с гКМП имеются первичные структурные аномалии митрального аппарата, включающие избыточную длину створок МК; гипертрофию папиллярных мышц, которая обуславливает их переднее смещение; существенное увеличение площади и удлинение митральных створок. С возрастом у пациентов с гКМП формируются вторичные изменения в виде кальциноза створок и митрального фиброзного кольца.

Силы притяжения, генерируемые левым желудочком, тянут вперед створки митрального клапана в начале систолы, вызывают их вторичное удлинение, при этом краевые части (половина–треть) створок отклоняются под углом кпереди и создают в выносящем тракте «воронку».

Переднесистолическое движение створок в выносящем тракте, обуславливающее позднесистолическое смещение коаптации из-за большего

движения передней створки, и уменьшение подвижности задней створки обуславливают эксцентричную, направленную в сторону задней стенки левого предсердия, струю митральной регургитации. В тоже время центральное или переднее эксцентричное направление струи митральной регургитации должно побудить к поиску собственных аномалий митрального клапана.

В М-режиме в парастернальной позиции, длинной оси левого желудочка, сечении на уровне конца створок аортального клапана в раннюю систолу отмечается нормальное открытие створок аортального клапана, затем следуют резкое частичное их прикрытие в середину систолы и последующая крупно волновая вибрация в фазу поздней систолы.

Вследствие субаортальной обструкции и долговременной турбуленции потока в выносящем тракте левого желудочка развиваются склероз створок аортального клапана и вторичная аортальная регургитация.

В парастернальной и апикальной позициях, плоскости длинной оси левого желудочка в режиме импульсноволновой доплерографии при медленном перемещении контрольного объема от верхушки к основанию сердца возможно выявление топографии обструкции, соответствующей резкому увеличению скорости потока, в режиме ЦДК – постстенотической турбуленции. В режиме непрерывноволновой доплерографии при динамической обструкции в выносящем тракте левого желудочка определяется характерный высокоскоростной пик кровотока с максимумом скорости, приходящимся на позднюю систолу.

Приблизительно у 10% пациентов с гКМП в середине полости левого желудочка возникает симптоматическая обструкция, увеличивающая риск прогрессирования сердечной недостаточности и внезапной сердечной смерти.

В некоторых случаях динамическая обструкция в выносящем тракте левого желудочка у пациентов с гКМП отмечается только при физической нагрузке, а не в покое. Поэтому в случае систолического градиента в выносящем тракте левого желудочка

должны применяться *нагрузочные пробы, провоцирующие обструкцию*. Степень обструкции возрастает в следующем сердечном цикле после спонтанного преждевременного сокращения желудочков вследствие усиления сократимости миокарда. Альтернативно фаза напряжения пробы Вальсальвы (с меньшим размером полости левого желудочка) увеличивает обструкцию путем снижения преднагрузки.

Проба Вальсальвы должна выполняться всем пациентам в сидячем, полулежащем положении и, затем, стоя [Европейское общество кардиологов,

< 50 мм рт

2014]. Однако данный маневр сложен в исполнении, т. к. в течение выполнения пробы Вальсальвы изменяются позиция сердца и помехи от легочной ткани. Симптоматическим пациентам рекомендуется стресс-эхокардиография, если прикроватные маневры не индуцировали градиент обструкции в выносящем тракте ≥ 50 мм рт. ст.

Оптимальными для выявления латентной обструкции являются стресс-тесты с использованием тредмила или велосипеда. Проводится непрерывноволновая доплерография выносящего тракта левого желудочка в покое и сразу после нагрузки для оценки индуцированной обструкции, определяемой как проявляемый градиент в выносящем тракте ≥ 50 мм рт. ст.

Дифференциальная диагностика при гипертрофической кардиомиопатии

ЭхоКГ, помимо генетического исследования, является «золотым» стандартом диагностики гКМП.

Диагноз гКМП базируется на основе гипертрофии левого желудочка в отсутствие других заболеваний, способных вызвать аналогичные изменения. Амилоидоз сердца, гликогенозы, болезнь Андерсона–Фабри, атаксия Фридрейха могут быть причиной гипертрофии, но с сопутствующими внесердечными признаками и симптомами, указывающими на системный патологический процесс, в том числе с аномально повышенной креатинкиназой, синдромом преждевременного возбуждения желудочков, скелетными миопатиями, кожными, мозговыми, мозжечковыми поражениями или заболеваниями сетчатки, сенсорным и неврологическим дефицитом. При всех этих заболеваниях гипертрофия имеет концентрический характер, в то время как при гКМП гипертрофия чаще всего асимметрическая.

Таблица 3. Эхокардиографические признаки, которые предполагают специфическую этиологию гКМП

Признак	Возможное заболевание
Увеличение толщины МЖП	Амилоидоз
Увеличение толщины атриовентрикулярного клапана	Амилоидоз, болезнь Андерсона–Фабри
Увеличение толщины свободной стенки правого желудочка	Амилоидоз, миокардит, болезнь Андерсона–Фабри, синдром Нунан и связанные расстройства
Умеренный перикардальный выпот	Амилоидоз, миокардит
При 2D-ЭхоКГ появление феномена «матового стекла» (серебряного блеска) миокарда желудочков	Амилоидоз
Концентрическая гипертрофия левого желудочка	Болезни накопления гликогена, болезнь Андерсона–Фабри, мутации PRKAG2

Продолжение таблицы 3

«Экстремальная» концентрическая гипертрофия левого желудочка (толщина стенки ≥ 30 мм)	Болезнь Данон, болезнь Помпе
Глобальный гипокинез левого желудочка (с или без дилатации левого желудочка)	Митохондриальная болезнь, TTR (transthyretin) – связанный амилоидоз, мутации PRKAG2, болезнь Данон, миокардит, прогрессирующие саркомерные гКМП, болезнь Фабри–Андерсона
Обструкция выносящего тракта правого желудочка	Синдром Нунан и связанные расстройства

При гипертензивной сердечной болезни или гиповолемии комбинация гипертрофии и гипердинамической систолической функции левого желудочка может формировать высокоскоростную систолическую волну кровотока с пиком в позднюю систолу, подобную кровотоку при гКМП. Однако у этих пациентов месторасположение обструкции не субаортальное, а ближе к верхушке на уровне середины полости левого желудочка.

Разграничение между гКМП и гипердинамической концентрической гипертрофией левого желудочка может быть проведено путем изучения левого желудочка и его базальнонижнего сегмента в 2D-режиме (при гКМП он не вовлекается в ремоделирование) и установления глубины формирования в полости желудочка обструкции в режимах импульсноволновой и цветовой доплерографии. Это разграничение важно провести у пациентов с соответствующим семейным анамнезом. Для артериальной гипертензии характерен регресс гипертрофии левого желудочка при жестком контроле систолического артериального давления (< 130 мм рт. ст.) более 6–12 месяцев, нормальные показатели 12-канальной ЭКГ или изолированное повышение вольтажа без нарушения реполяризации. Кроме того, гипертензивная сердечная болезнь редко вызывает гипертрофию более 18–19 мм, в то время как при гКМП толщина стенок левого желудочка чаще всего превышает 20 мм. В пользу гКМП свидетельствуют характерные клинические особенности, семейный анамнез, гипертрофия правого желудочка, максимальная толщина стенок левого желудочка ≥ 15 мм, тяжелая диастолическая дисфункция, нарушения реполяризации, проводимости или Q-волны на 12-канальной ЭКГ.

У пациентов пожилого возраста без обструкции выносящего тракта иногда имеет место сигмоидная форма межжелудочковой перегородки без мутации саркомерных белков, в случае гипердинамической функции и/или концентрической гипертрофии левого желудочка может формироваться внутрижелудочковая обструкция (в середине полости левого желудочка).

Место обструкции определяют в режимах импульсно-волновой и цветовой доплерографии. Обструкция выносящего тракта левого желудочка способствует динамической систолической дисфункции левого желудочка при обструктивной гКМП, что проявляется падением скорости выброса левого желудочка у входа в выносящий тракт левого желудочка в середине систолы и снижением продольной деформации.

У спортсменов под влиянием интенсивных спортивных нагрузок может развиваться концентрическая или эксцентрическая гипертрофия левого желудочка с толщиной стенок более 12 мм. Другой морфологической особенностью «спортивного» сердца является дилатация полости левого желудочка, конечно-диастолические размер и объем при этом находятся на верхней границе нормы или превышают ее, в то время как при гКМП полость левого желудочка уменьшена. Дилатация левого предсердия, систолическая и диастолическая дисфункция левого желудочка не характерны для физиологического «спортивного» сердца, но являются общими особенностями гКМП.

Скрининговая, доклиническая и клиническая эхокардиография

Если гКМП является наследственным заболеванием, всем родственникам первой степени родства должны быть выполнены ЭхоКГ для выявления асимптоматического заболевания, обуславливающего высокий риск внезапной смерти при напряжении, и генетическое консультирование.

Наиболее активная фаза развития гипертрофии происходит в подростковом возрасте, однако возможно позднее начало гипертрофического ремоделирования – на пятом-шестом десятилетии жизни. Таким образом, рекомендуется проведение периодического скрининга с интервалом в 12 месяцев в подростковом периоде и каждые 5 лет у взрослых, а также при манифестации симптоматики гКМП.

Оценка диастолических скоростей движения миокарда в режиме импульсно-волновой тканевой доплерографии, прежде всего пиков E_m или E' , является перспективной методикой идентификации членов семьи с генетическими нарушениями и доклиническими формами гКМП. Скорости пиков E_m или E' в некоторых случаях пика A' снижены даже в отсутствие левожелудочковой гипертрофии. Ограничением методики является низкая специфичность у пожилых лиц или при сосуществующих заболеваниях.

Допплерографическая оценка диастолического наполнения левого желудочка и градиента динамической обструкции проводится также с целью оценки эффективности лекарственной терапии диастолической дисфункции левого желудочка и субаортальной обструкции.

Идентификация факторов высокого риска внезапной сердечной смерти

Первичная профилактика внезапной сердечной смерти при гКМП основывается на имплантации автоматического дефибриллятора у пациентов с комбинацией факторов риска внезапной смерти. Факторами риска являются устойчивая или часто повторяющаяся несинусовая желудочковая тахикардия, рецидивирующие необъяснимые синкопе, внезапные смерти в семейном анамнезе, аномальный ответ артериального давления на упражнения, чрезвычайная степень левожелудочковой гипертрофии с максимальной диастолической толщиной стенки $\geq 3,5$ см ($\geq 3,0$ см). Другими факторами риска являются генетический дефект у родственников высокой степени родства. Факторами риска внезапной сердечной смерти также являются «терминальная стадия» гКМП с фракцией выброса $< 50\%$, аневризма. Обструкция выносящего тракта левого желудочка с градиентом в выносящем тракте левого желудочка ≥ 30 мм рт. ст. вследствие лабильности и зависимости от нагрузки является только малым фактором риска внезапной смерти.

У детей с гКМП значительно снижены систолические и раннедиастолические скорости движения латеральной и медиальной части митрального фиброзного кольца. Клиническим предиктором повышенного риска смерти, остановки сердца или желудочковой тахикардии у детей является отношение E/E' перегородочной части митрального кольца.

Дилатационные кардиомиопатии

Дилатационная кардиомиопатия (дКМП) характеризуется увеличением всех четырех камер сердца с ухудшением систолической функции обоих желудочков. Клинически дКМП наиболее часто проявляется сердечной недостаточностью с симптоматикой системного или легочного венозного застоя и низкого сердечного выброса. Сопутствующая митральная регургитация зачастую формируется вследствие дилатации левого желудочка и митрального фиброзного кольца. Легочная гипертензия развивается в большинстве случаев в ответ на хроническое повышение давления в левом предсердии. Типично сосуществование диастолической и систолической дисфункции, хотя разделение диастолической дисфункции от одновременно существующей систолической дисфункции является сложной задачей.

Функциональная классификация дКМП:

- Генетические.
- Инфекционные: поствирусные (миокардиты); болезнь Чагаса, или американский трипаносомоз, вызываемый *Trypanosoma cruzi*.

- Токсические и лекарственные: алкогольные; вследствие лечения антрациклинами.
- Метаболические: дефицит тиамин; гипо- и гипертиреозидизм; феохромоцитомы.
- Вызванные нарушением питания: бери-бери (дефицит тиамин).
- Перипартальные (послеродовые).
- Системные воспалительные заболевания.
- Нейромышечные заболевания: мышечная дистрофия Дюшенна–Беккера.
- Стресс-индуцированные: кардиомиопатия Тако-tsubo (транзиторное шарообразное расширение верхушки левого желудочка).

ЭхоКГ из стандартных доступов должна быть направлена на оценку размеров и функции всех четырех камер сердца с особым вниманием на оба желудочка:

- Систолическая функция левого желудочка: оценка глобальной и регионарной сократимости; количественная оценка конечно-систолического и конечно-диастолического размеров и объемов, фракции выброса. Типична сферическая форма левого желудочка, его дилатация при нормальной или уменьшенной толщине стенок. Фракция выброса левого желудочка нередко составляет ниже 20 %, в среднем 20-30 %. Типична дилатация левого предсердия. Сердечный выброс может оставаться нормальным или снижаться незначительно в связи с сопутствующей синусовой тахикардией и большим конечно-диастолическим объемом, обеспечивающим нормальный ударный объем при низкой фракции выброса.

- Систолическая функция правого желудочка: размеры, оценка глобальной и регионарной сократимости; систолическое давление в легочной артерии и легочное сосудистое сопротивление.

Дополнительными признаками сниженной систолической функции левого желудочка являются:

- По данным М-режима: увеличение расстояния от максимального переднего движения передней створки митрального клапана (пика *E*) до максимального заднего движения межжелудочковой перегородки; снижение амплитуды переднезаднего движения корня аорты; задержка закрытия митрального клапана. Увеличение расстояния от максимального переднего движения передней створки митрального клапана до максимального заднего движения межжелудочковой перегородки является следствием комбинации дилатации левого желудочка и уменьшения движения митральных створок из-за низкой трансмитральной скорости потока. Низкая амплитуда

переднезаднего движения корня аорты отражает сниженное наполнение и опорожнение левого желудочка.

- По данным доплерографии: снижение скорости выброса в аорту, скорости нарастания давления в левом желудочке (dP/dt), интегралов линейной скорости кровотока в выносящем тракте левого желудочка и легочном стволе; ассоциированная митральная регургитация; диастолическая дисфункция.

Снижение скорости выброса в аорту вызвано уменьшением ударного объема, хотя компенсаторные механизмы, включая дилатацию левого желудочка, часто обуславливают нормальный ударный объем в покое. Снижение скорости нарастания митральной регургитации отражает низкую скорость нарастания давления в левом желудочке в раннюю систолу (dP/dt). Снижение интегралов линейной скорости кровотока в выносящем тракте левого желудочка и легочном стволе является следствием систолической дисфункции обоих желудочков.

Вторичная митральная регургитация при анатомически нормальном клапане является следствием смещения папиллярных мышц, систолической дисфункции желудочка и дилатации клапанного кольца. Давление в легочной артерии обычно повышено и может быть оценено по потоку трикуспидальной регургитации.

Первоначально диастолическая дисфункция левого желудочка при дКМП протекает с нарушением релаксации, затем повышается давление в левом предсердии и конечно-диастолическое давление в левом желудочке с псевдонормальным и затем рестриктивным типами наполнения.

При значительной систолической дисфункции с фракцией выброса < 35% необходим тщательный поиск тромбоза левого желудочка апикальной локализации.

Еще одной задачей ЭхоКГ является выделение пациентов, нуждающихся в сердечной ресинхронизирующей терапии. Миокардиальная диссинхронизация может быть выявлена методикой тканевой доплерографии или технологией расчета деформации – 2D-speckle tracking echocardiography. После ресинхронизации с двужелудочковой стимуляцией необходим динамический контроль уменьшения размеров левого желудочка, улучшения систолической функции и уменьшения тяжести митральной регургитации. В отделении интенсивной терапии ЭхоКГ должна быть направлена на оценку функции левого желудочка, давления в левом предсердии и левом желудочке, степени митральной регургитации. Для оценки индивидуального ответа на терапию по снижению постнагрузки контролируется фракция выброса, давление в легочной артерии.

Эхокардиографические признаки дКМП практически однородны, несмотря на широкий диапазон форм заболевания. Исключением является молниеносная форма миокардита, при которой может формироваться небольшая дилатация желудочков, несмотря на тяжелую систолическую дисфункцию.

При болезни Чагаса апикальная аневризма левого желудочка наблюдается приблизительно у половины пациентов, часто с формированием тромбоза; для прогрессирующего заболевания типичен глобальный гипокинез. Изредка формируются аневризмы нижнебазальных отделов левого желудочка.

Кардиомиопатия Tako-tsubo является острым преходящим стресс-индуцированным заболеванием с транзиторным шарообразным расширением верхушки левого желудочка (апикальной дилатацией и дискинезом), но сохранением размеров и функции основания сердца.

При клинических симптомах сердечной недостаточности и отсутствии систолической дисфункции левого желудочка другими направлениями диагностического поиска являются заболевания коронарных артерий, болезни сосудистой системы, гипертензивная болезнь сердца, перикардиты, легочное сердце и нарушение легочного кровообращения.

Рестриктивные кардиомиопатии

По сравнению с дилатационной кардиомиопатией рестриктивная кардиомиопатия (рКМП) не является редким заболеванием. Случаи рКМП включают инфильтративные заболевания со скоплением клеток или белков в интерстициальной ткани миокарда, болезни накопления с аккумуляцией макромолекул в клетках миокарда, эндомиокардиальные поражения.

Рестриктивные кардиомиопатии характеризуются нормальной систолической функцией и ухудшением диастолической функции левого желудочка вследствие повышения жесткости и гипертрофии миокарда. Симптомы сердечной недостаточности обусловлены повышением конечно-диастолического давления в левом желудочке и невозможностью увеличить сердечный выброс при нагрузке из-за ухудшения диастолического наполнения или поддержанием нормального сердечного выброса только с повышенным конечно-диастолическим давлением в левом желудочке. У многих пациентов с рКМП доминирует правожелудочковая недостаточность с периферическими отеками и асцитом.

При прогрессировании заболевания в ряде случаев совокупность анатомических и гемодинамических признаков рКМП может приобретать

некоторые черты, присущие дилатационной кардиомиопатии, заканчиваясь симптоматикой, не отличимой от дилатационной кардиомиопатии.

Функциональная классификация рКМП:

- Инфильтративные системные заболевания: амилоидоз; болезнь Гоше.
- Воспалительные (гранулематозные): саркоидоз.
- Болезни накопления: гемохроматоз; гликогенозы; болезнь Фабри.
- Эндомиокардиальные: радиационно-индуцированные; синдром гиперэозинофилии.
- Неинфильтративные: склеродермия.

Типичные эхокардиографические признаки рКМП:

- недилатированный, толстостенный левый желудочек;
- нормальная систолическая функция левого желудочка;
- аномальная диастолическая функция левого желудочка;
- утолщенная свободная стенка правого желудочка;
- дилатация обоих предсердий;
- умеренная легочная гипертензия;
- увеличение давления в правом предсердии.

ЭхоКГ обычно не может идентифицировать рКМП, однако существуют некоторые характерные черты, способствующие диагностике.

При амилоидозе часто поражаются проводниковая система, коронарная капиллярная сеть, диффузно утолщаются створки клапана. Эхоструктура миокарда характеризуется специфическим серебристым блеском («светящийся» миокард). Однако амилоидоз не всегда приводит к увеличению толщины стенок левого желудочка или блеску миокарда. Гемохроматоз приводит к нарушениям проводимости, как и к дилатационной или рестриктивной кардиомиопатии. Может отмечаться выпот в полости перикарда, пролапс митрального клапана, гиперкинез передней стенки правого желудочка. Болезнь Фабри характеризуется симметричной или асимметричной желудочковой гипертрофией, которая может имитировать гипертрофическую кардиомиопатию, типичны нарушения проводимости на поздних стадиях заболевания, дилатация корня аорты. Саркоидоз часто сопровождается нарушением проводимости и перикардиальным выпотом. При синдроме гиперэозинофилии (эндомиокардиальная (эозинофильная) болезнь: эндомиокардиальный (тропический) фиброз; эндокардит Леффлера) происходит разрастание эндокарда, формирование тромбов в полости левого желудочка в отсутствие подлежащей аномалии движения стенки, особенно в области верхушки, в результате чего постепенно облитерируется верхушка, формируется эндомиокардиальный фиброз (по данным ЭхоКГ верхушка

заполняется экзогенными массами). При эндокардите Леффлера тромботические массы образуются также под задней створкой митрального клапана, что обуславливает значительную митральную регургитацию и приверженность задней створки к эндокардиту. Поражение сердца вследствие лучевой терапии приводит к рКМП обоих желудочков, нарастающей кальцификации клапанов, коронарному атеросклерозу сегментов, попавших в поле облучения.

Дифференциальная диагностика рестриктивной кардиомиопатии

Дифференциация рКМП от констриктивного перикардита проблематична вследствие подобной клинической симптоматики, сохранения систолической функции левого желудочка и ухудшения диастолического наполнения. Отличительными признаками этих заболеваний являются характер диастолического наполнения предсердий и желудочков, отсутствие /присутствие перикардального утолщения, степень ассоциированной легочной гипертензии. Для диастолического наполнения желудочков при рКМП не характерна значительная респираторная вариабельность, в отличие от констриктивного перикардита.

Типичные признаки кардиомиопатий

Признаки	Дилатационная КМП	Гипертрофическая КМП	Рестриктивная КМП	Спортивное сердце
Систолическая функция ЛЖ	Умеренно - значительно снижена	Нормальная	Нормальная	Нормальная
Диастолическая функция ЛЖ	Может быть аномальной	Аномальная	Аномальная	Нормальная
Гипертрофия ЛЖ	↑ массы ЛЖ вследствие дилатации ЛЖ с нормальной толщиной стенки	Асимметричная гипертрофия ЛЖ	Концентрическая гипертрофия ЛЖ	Нормальная толщина стенки
Дилатация камер	Все четыре камеры	Дилатация ЛП, ПП, если присутствует митральная регургитация	Дилатация ЛП, ПП	Дилатация ЛЖ
Обструкция выносящего тракта ЛЖ	Отсутствует	Может присутствовать динамическая обструкция	Отсутствует	Отсутствует
Конечно-диастолическое давление в ЛЖ	Повышено	Повышено	Повышено	Нормальное
Легочное давление	Повышено	Повышено	Повышено	Нормальное

КМП – кардиомиопатия, ЛЖ – левый желудочек, ЛП – левое предсердие, ПП – правое предсердие.

Аритмогенная дисплазия правого желудочка

Аритмогенная дисплазия правого желудочка – генетически детерминированная форма кардиомиопатии, при которой происходит замещение кардиомиоцитов правого желудочка фиброзной и жировой тканью с клинической манифестацией в виде систолической дисфункции правого желудочка, аритмии, внезапной смерти. Эхокардиографическими признаками аритмогенной дисплазии правого желудочка являются дилатация и систолическая дисфункция правого желудочка при относительно нормальной функции левого желудочка и нормальном давлении в легочной артерии. При аритмогенной дисплазии правого желудочка могут отмечаться выраженная трабекулярность и малая аневризма правого желудочка, повышение эхогенности модераторного пучка.

Изолированный некомпактный левый желудочек

Изолированный некомпактный левый желудочек – генетически детерминированная форма кардиомиопатии, характеризующаяся утолщением миокарда с чрезмерно выступающими трабекулами и глубокими межтрабекулярными пространствами в одном или более сегментах, сообщающимися с полостью желудочка, и снижением резерва коронарного кровотока. Подобный вариант трабекулярности желудочка может наблюдаться при вторичных кардиомиопатиях, формирующихся вследствие нейромышечных и других заболеваний. Особенностью изолированного некомпактного левого желудочка является частичное совпадение клинических и эхокардиографических признаков с признаками дилатационной, гипертрофической и рестриктивной кардиомиопатий. Для некомпактного левого желудочка типичны сердечная недостаточность, тромбоэмболии, нарушения ритма и проводимости. Отличительными эхокардиографическими признаками являются гипокинез и утолщение миокарда верхушки, среднелатеральной и средненижней стенок; отношение некомпактного к компактному миокарду в конце систолы составляет $\geq 2:1$. В режиме цветового доплеровского картирования определяется межтрабекулярная прерывистость.

Учебное издание

Жерко Ольга Михайловна

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА КАРДИОМИОПАТИЙ

Учебно-методическое пособие

Ответственная за выпуск О.М. Жерко

Подписано в печать 20. 12. 2016. Формат 60x84/16. Бумага «Discovery».

Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».

Печ. л. 1,16. Уч.- изд. л. 1,00. Тираж 100 экз. Заказ 283.

Издатель и полиграфическое исполнение –

Белорусская медицинская академия последипломного образования.

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.

220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3.