

Эхокардиография при кардиомиопатиях и поражениях миокарда

Доц. С.В. Поташев

Кафедра кардиологии и функциональной
диагностики НМАПО им. П.Л. Шупика

Гипертрофическая кардиомиопатия

Основные признаки гипертрофической кардиомиопатии, (ВОЗ 1990)

- **гипертрофия миокарда ЛЖ:** концентрическая или, чаще, асимметричная с гипертрофией межжелудочковой перегородки (мезовентрикулярной или апикальной);
- **уменьшение размеров полости ЛЖ;**
- **непропорциональное, резко выраженное утолщение (гипертрофия) МЖП со стороны левого желудочка (в 1.5 раза более выраженное по сравнению с утолщением задней стенки);**

- **плохая подвижность МЖП** при хорошей подвижности задней стенки ЛЖ;
- **систолическое смещение митрального клапана** кпереди в систоле и закрытие аортального клапана в середине систолы при наличии градиентов давления;
- **диастолическая дисфункция** миокарда ЛЖ.

Диагностические критерии гипертрофической кардиомиопатии (Е. Н. Амосова, 1997, с изм.)

Общие для всех форм гипертрофической кардиомиопатии	Дополнительные для субаортальной обструкции
<ul style="list-style-type: none">■ Концентрическая (симметричная) или асимметричная гипертрофия миокарда левого желудочка (межжелудочковой перегородки, мезовентрикулярной области, верхушки сердца, переднебоковой области, заднеперегородочного отдела и/или боковой стенки)	<ul style="list-style-type: none">■ Удлинение периода изгнания левого желудочка■ Систолическое движение передней или задней створок митрального клапана кпереди■ Митрально-септальный контакт

Общие для всех форм гипертрофической кардиомиопатии

- Уменьшение полости левого желудочка
- Увеличение фракции выброса левого желудочка
- Гипертрофия миокарда правого желудочка (редкая форма)
- Отсутствие признаков врожденных и приобретенных пороков сердца

Дополнительные для субаортальной обструкции

- Увеличение размеров и удлинение створок митрального клапана
- Среднесистолическое прикрытие аортального клапана
- Дилатация левого предсердия

Общие для всех форм гипертрофической кардиомиопатии

- Диастолическая дисфункция левого желудочка (уменьшение максимальной скорости раннего диастолического наполнения и увеличение скорости позднего наполнения)
- Гипертрофия левого желудочка

Дополнительные для субаортальной обструкции

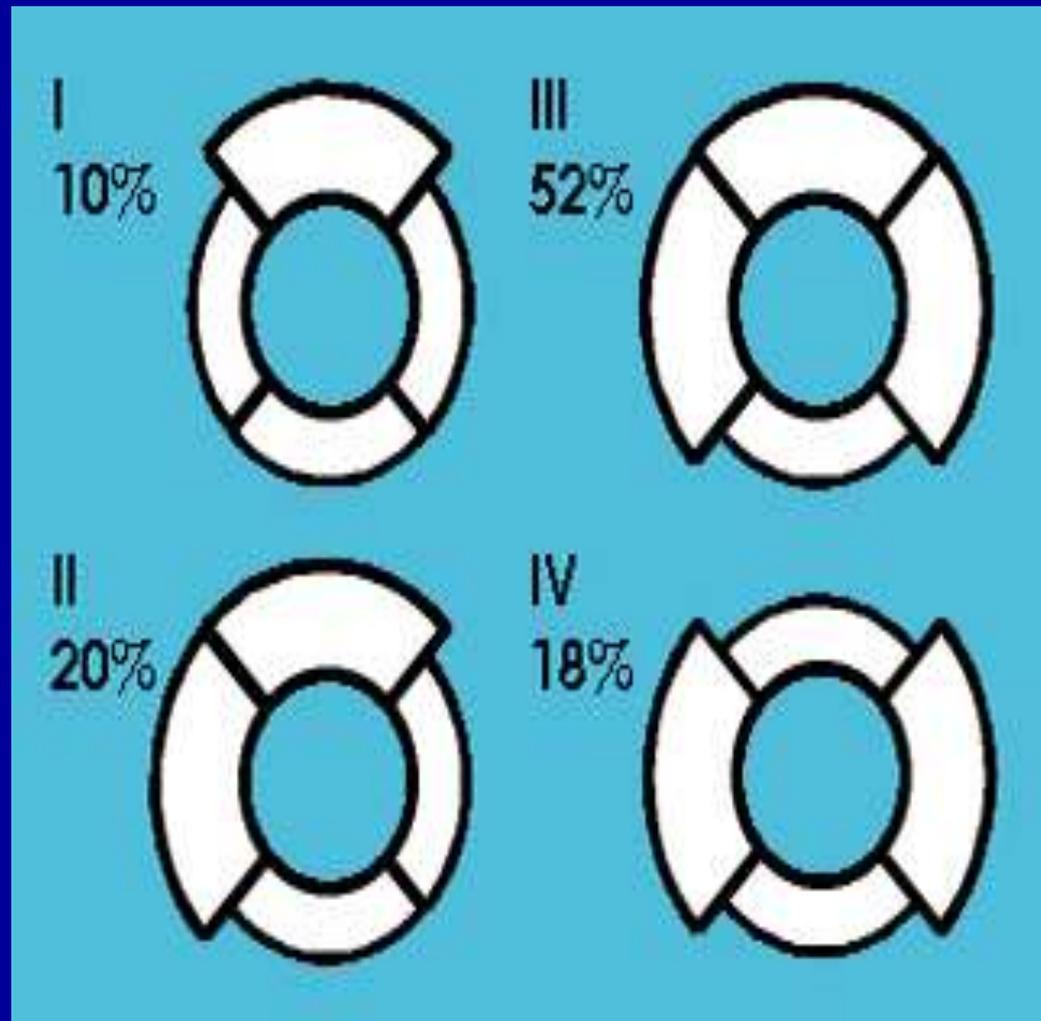
- Наличие субаортального препятствия для изгнания крови из левого желудочка и внутрижелудочкового систолического градиента
- Митральная регургитация

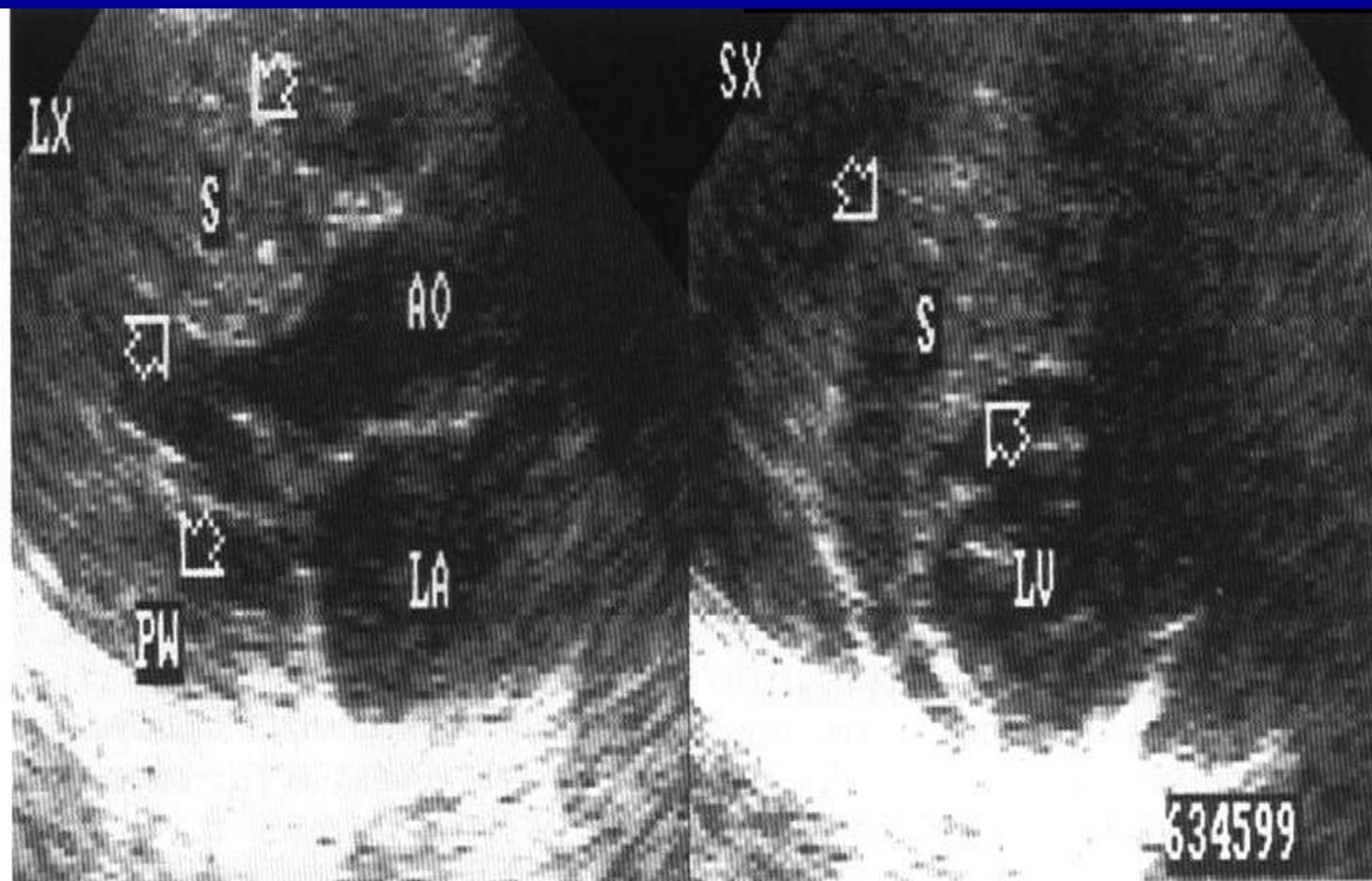
Ассиметричная гипертрофия МЖП (ASH)

■ Многообразие вариантов гипертрофии

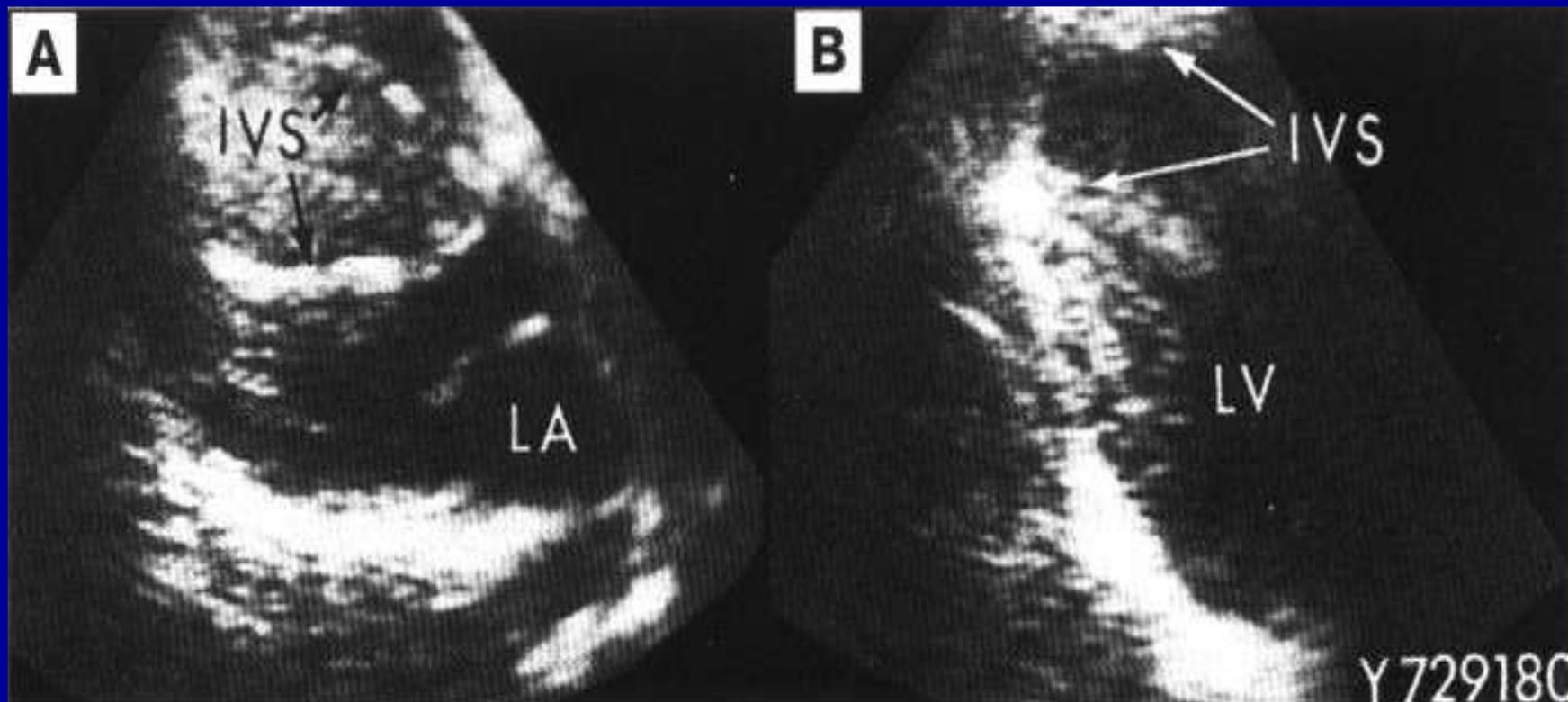
Классификация Bethesda:

- Тип I:
переднеперегородочная
- Тип II: передне- и
заднеперегородочная
- Тип III: передне-,
заднеперегородочная и
переднелатеральная
- Тип IV:
переднелатеральная и/
или заднеперегородочная

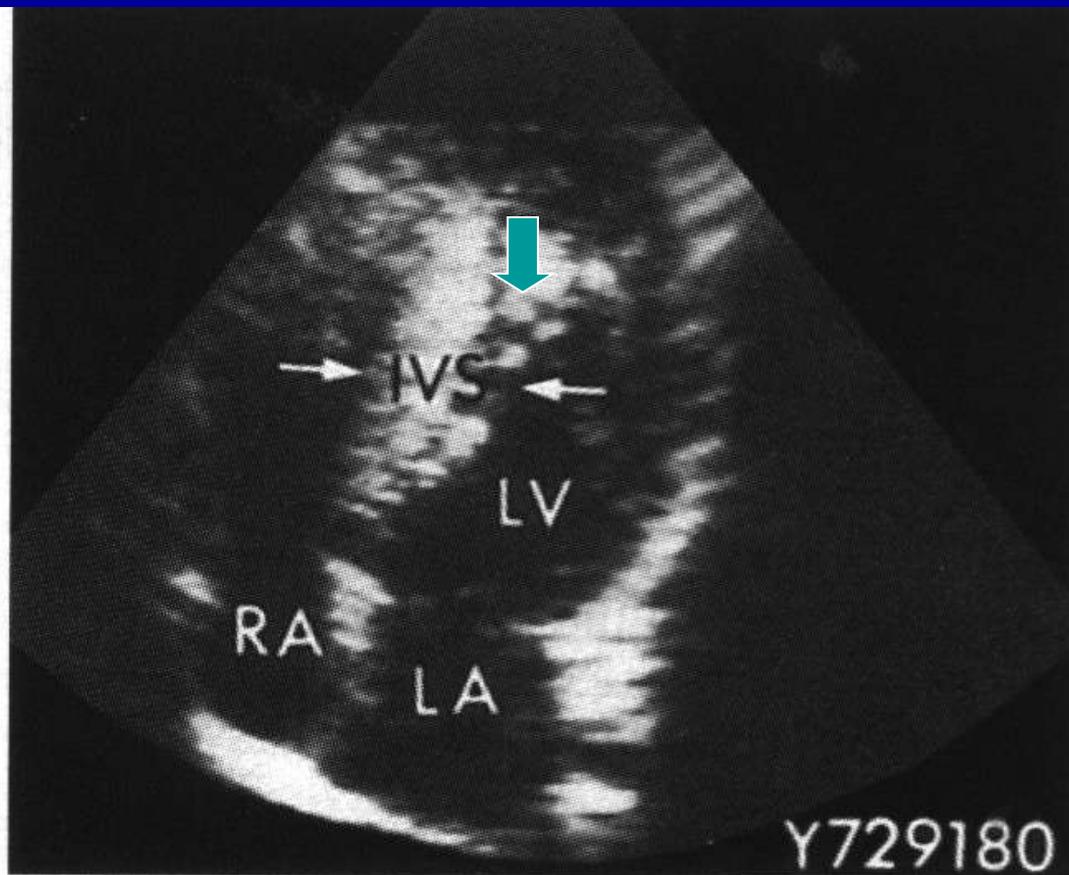




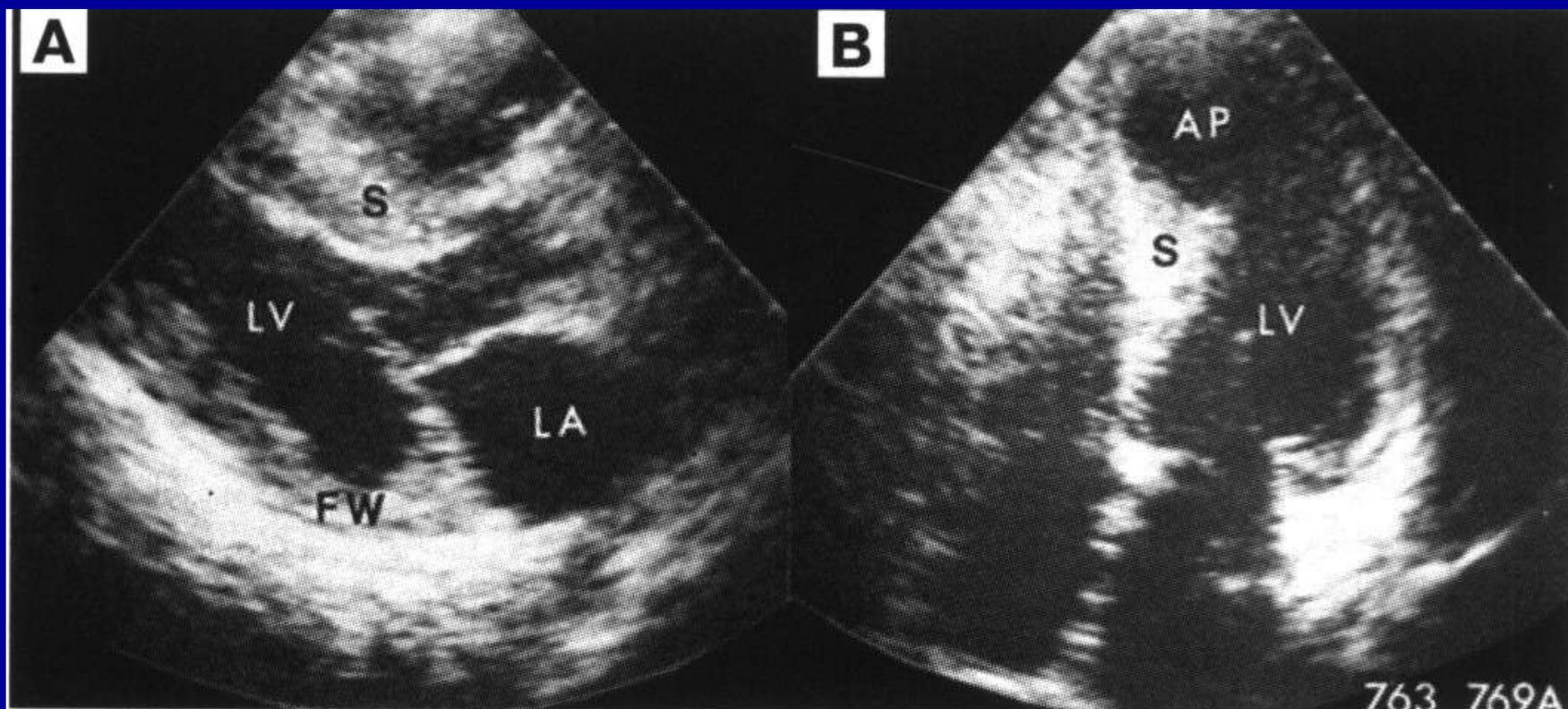
Двухмерные эхокардиограммы по длинной оси (LX) и короткой оси (SX) при гипертрофической кардиомиопатии. Утолщение межжелудочковой перегородки (S) значительно больше, чем задней свободной стенки левого желудочка (PW). AO – аорта; LA – левое предсердие; LV – левый желудочек.



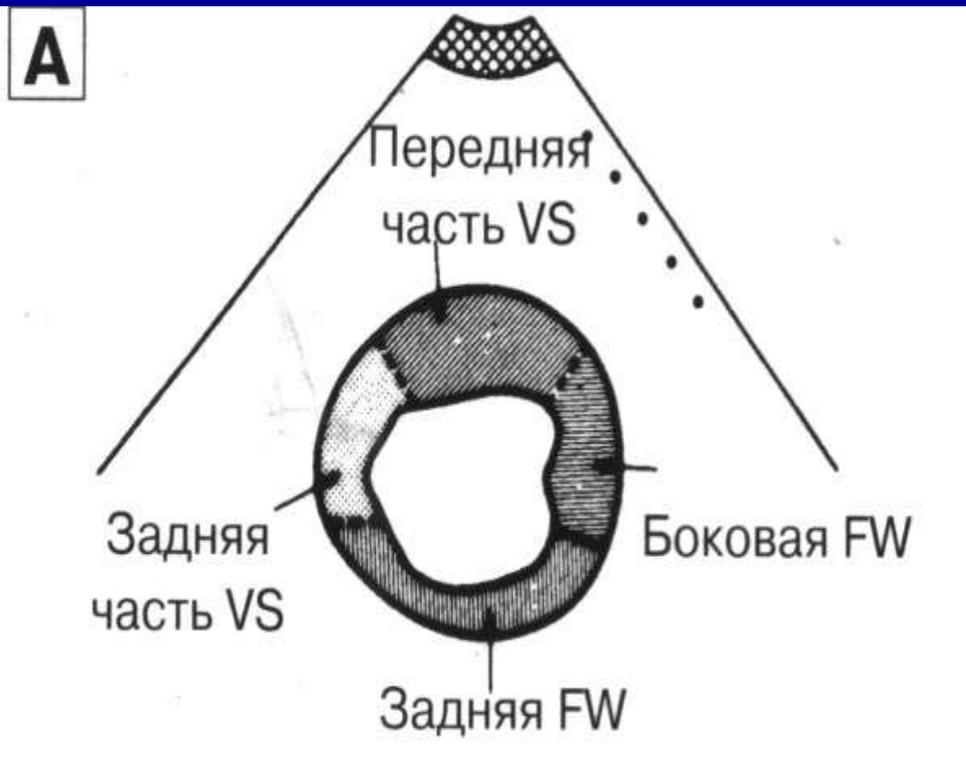
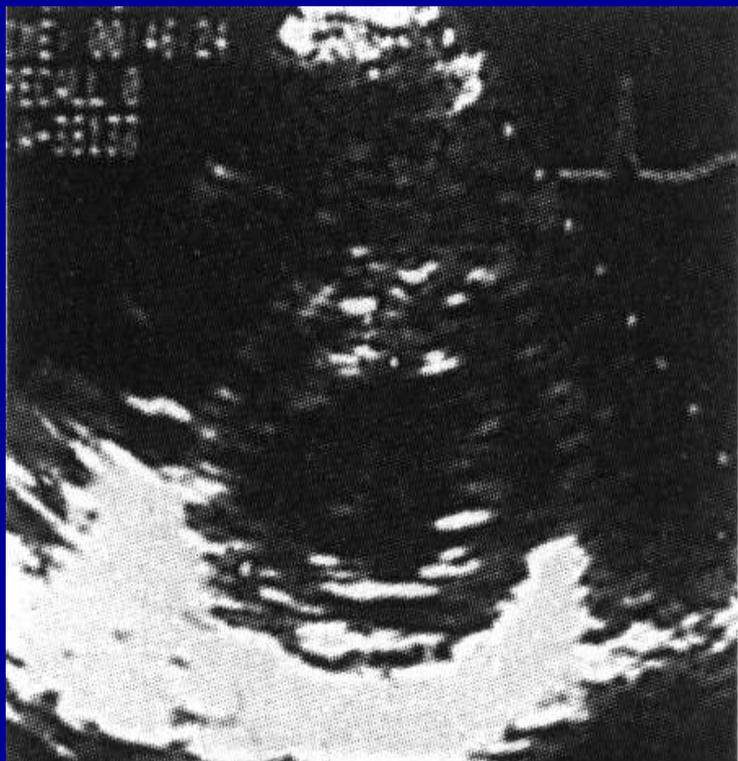
Двухмерные эхокардиограммы из парастернальной позиции по длинной оси при асимметричной гипертрофии перегородки. Гипертрофия видна в базальном (А) и апикальном (В) отделах межжелудочковой перегородки (IVS). LA – левое предсердие; LV – левый желудочек.



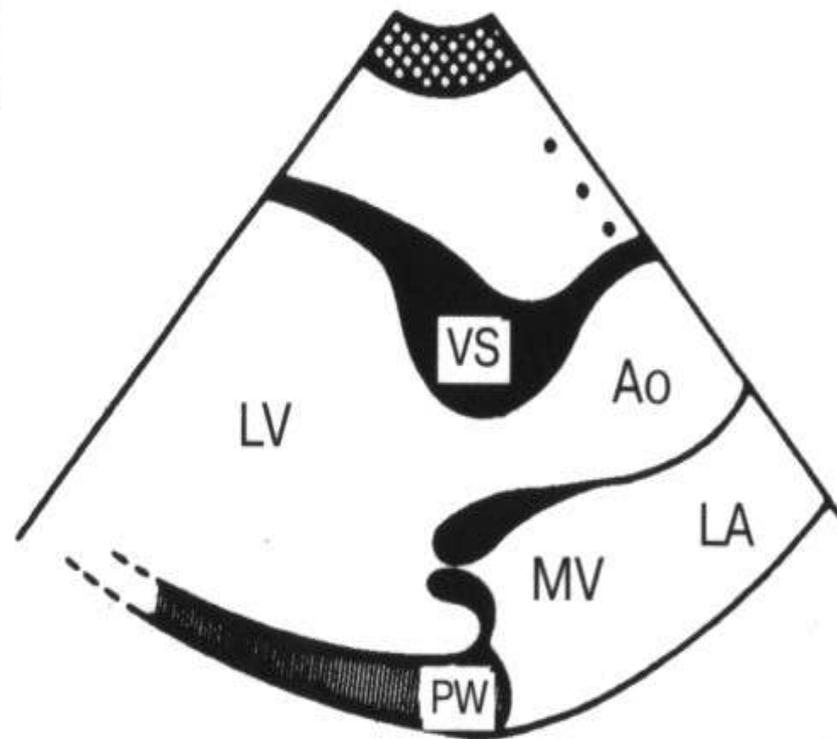
Тот же пациент. Эхокардиограмма из апикальной четырехкамерной позиции. Обращает внимание, что гипертрофированная межжелудочковая перегородка (IVS) утолщена в апикальной части. LV – левый желудочек; RA – правое предсердие; LA – левое предсердие.



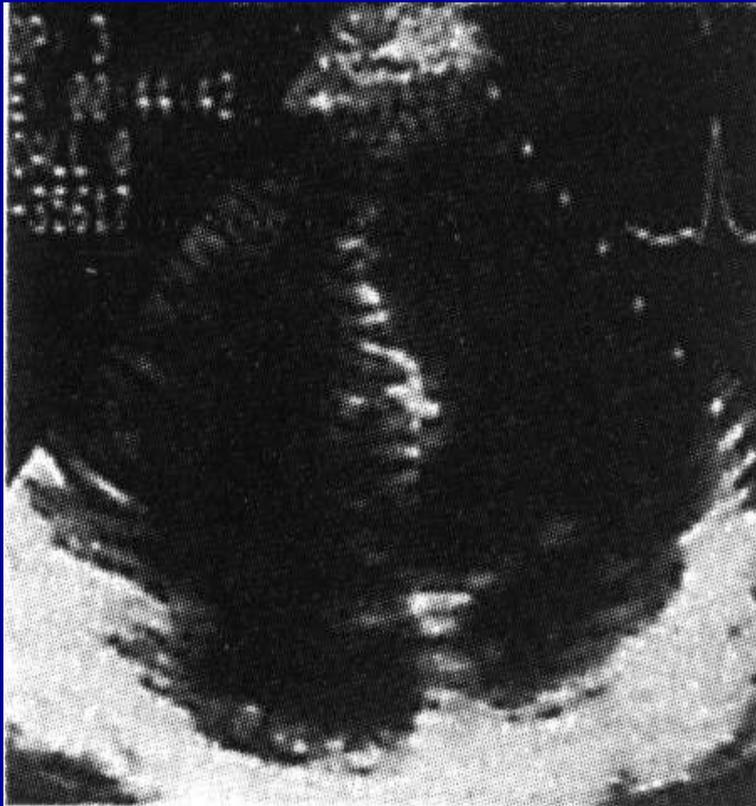
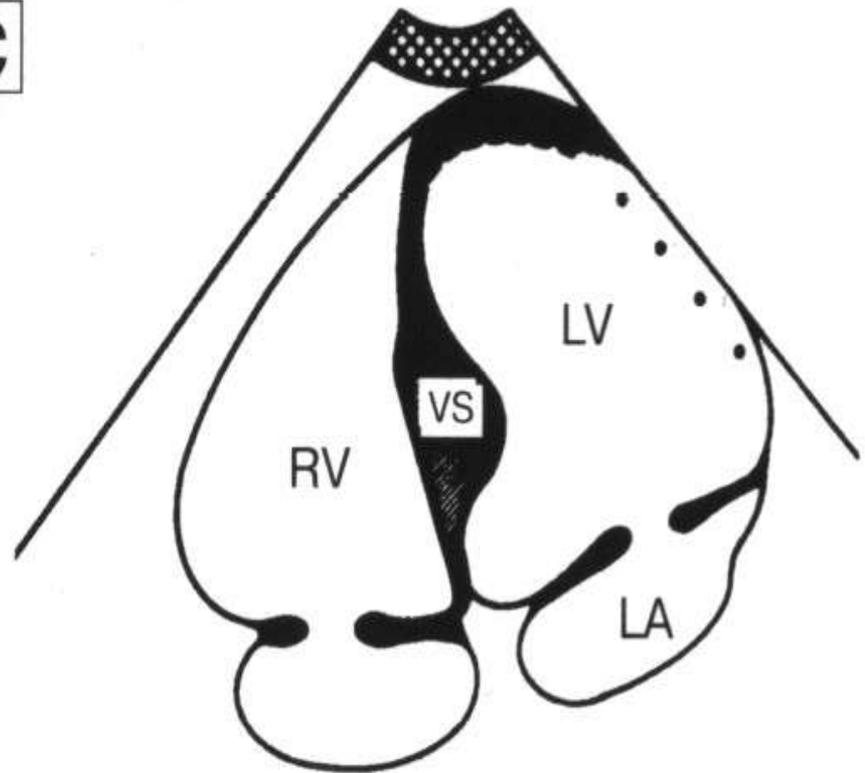
Эхокардиограммы в парастеральной проекции по длинной оси (А) и апикальной четырехкамерной проекции (В) при гипертрофической кардиомиопатии, когда гипертрофия затрагивает прежде всего проксимальные две трети межжелудочковой перегородки (S). Верхушка (AP) не затронута гипертрофическим процессом. LV – левый желудочек; FW – свободная стенка левого желудочка; LA – левое предсердие.



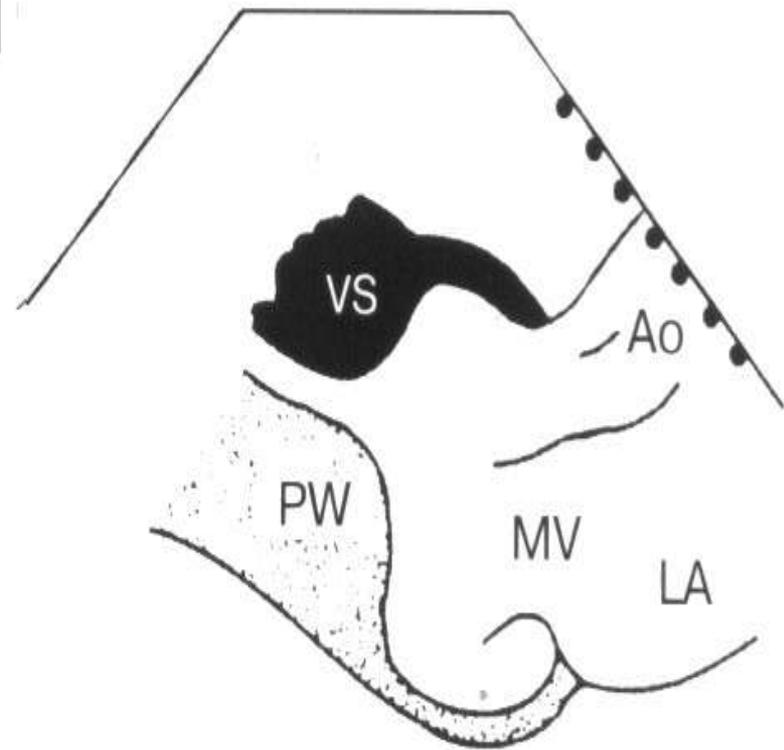
Схемы и эхокардиограммы при относительно умеренной гипертрофической кардиомиопатии. Гипертрофированная перегородка (VS) ограничена проксимальной частью межжелудочковой перегородки. FW – свободная стенка; PW – задняя стенка; LV – левый желудочек; Ao – аорта; LA – левое предсердие; MV – митральный клапан; RV – правый желудочек.

**B**

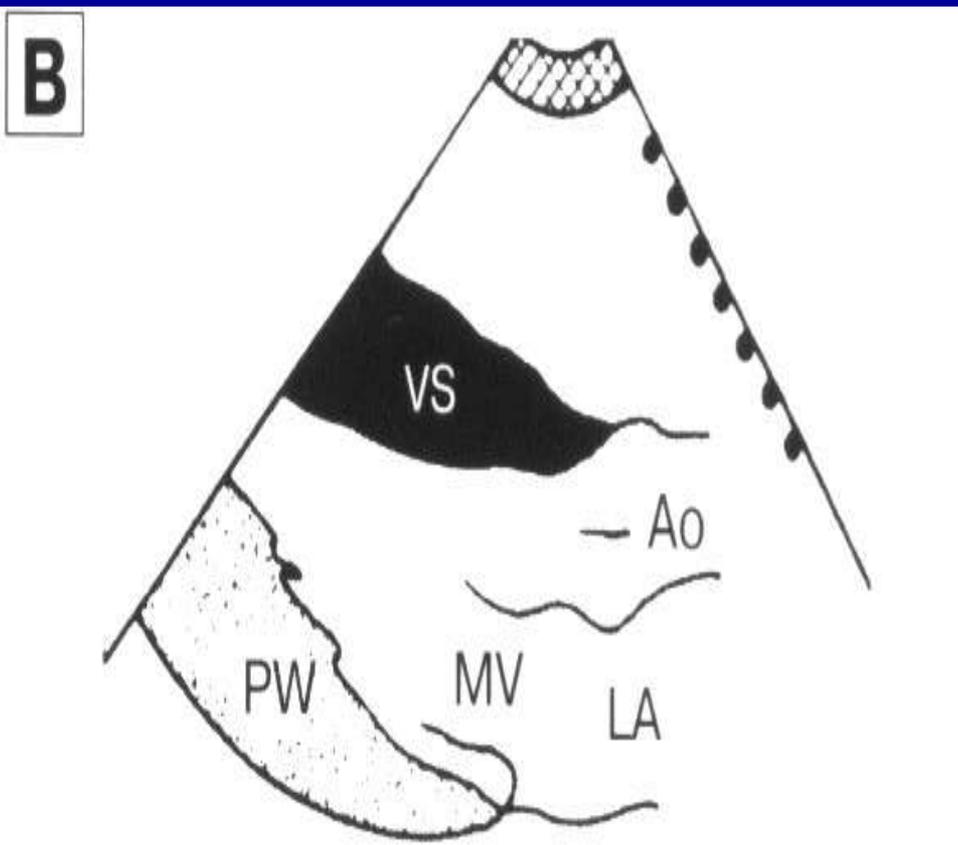
Схемы и эхокардиограммы при относительно умеренной гипертрофической кардиомиопатии. Гипертрофированная перегородка (VS) ограничена проксимальной частью межжелудочковой перегородки. FW – свободная стенка; PW – задняя стенка; LV – левый желудочек; Ao – аорта; LA – левое предсердие; MV – митральный клапан; RV – правый желудочек.

**C**

Схемы и эхокардиограммы при относительно умеренной гипертрофической кардиомиопатии. Гипертрофированная перегородка (VS) ограничена проксимальной частью межжелудочковой перегородки. FW – свободная стенка; PW – задняя стенка; LV – левый желудочек; Ao – аорта; LA – левое предсердие; MV – митральный клапан; RV – правый желудочек.

**A**

Эхокардиограммы пациентов с апикальной гипертрофической кардиомиопатией. А – поразительное разделение между тонкой, нормальной проксимальной частью перегородки и ее апикальной половиной (VS), которая гипертрофирована. Задняя стенка желудочка (PW) также гипертрофирована.



Эхокардиограммы пациентов с апикальной гипертрофической кардиомиопатией. В – левый желудочек более постепенно гипертрофирован к вершуске.

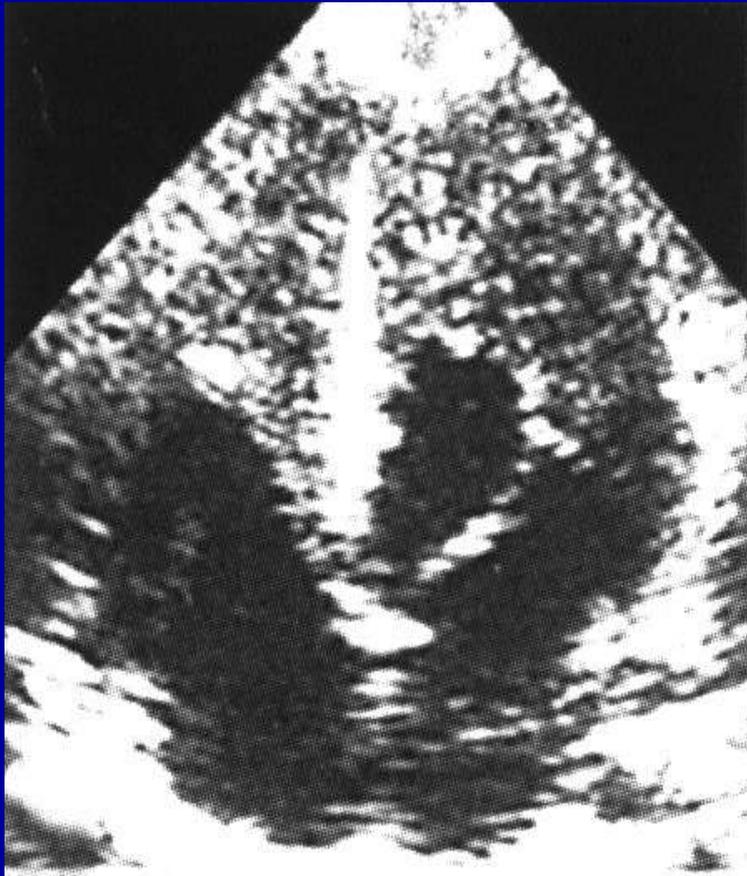
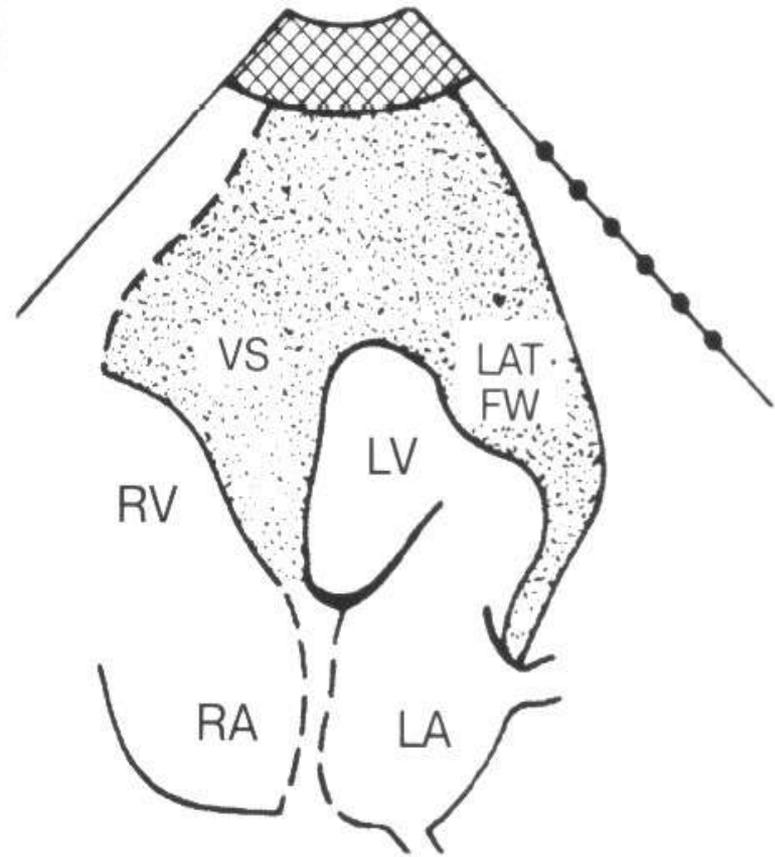
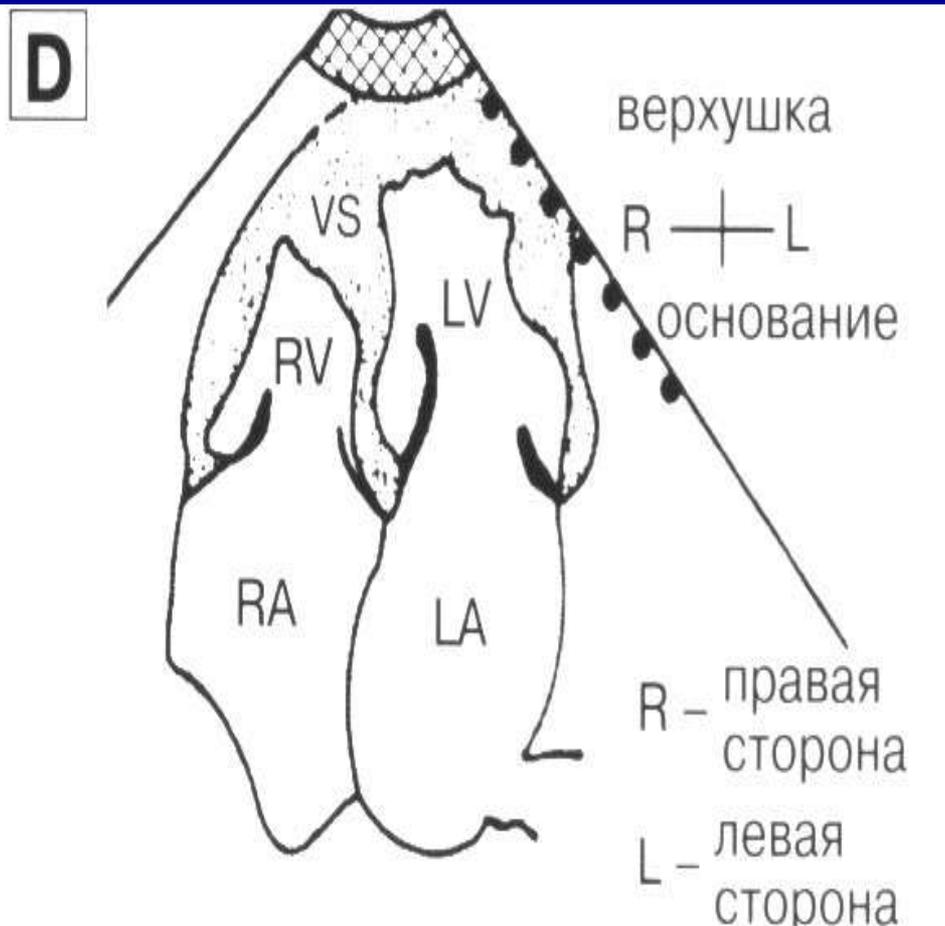
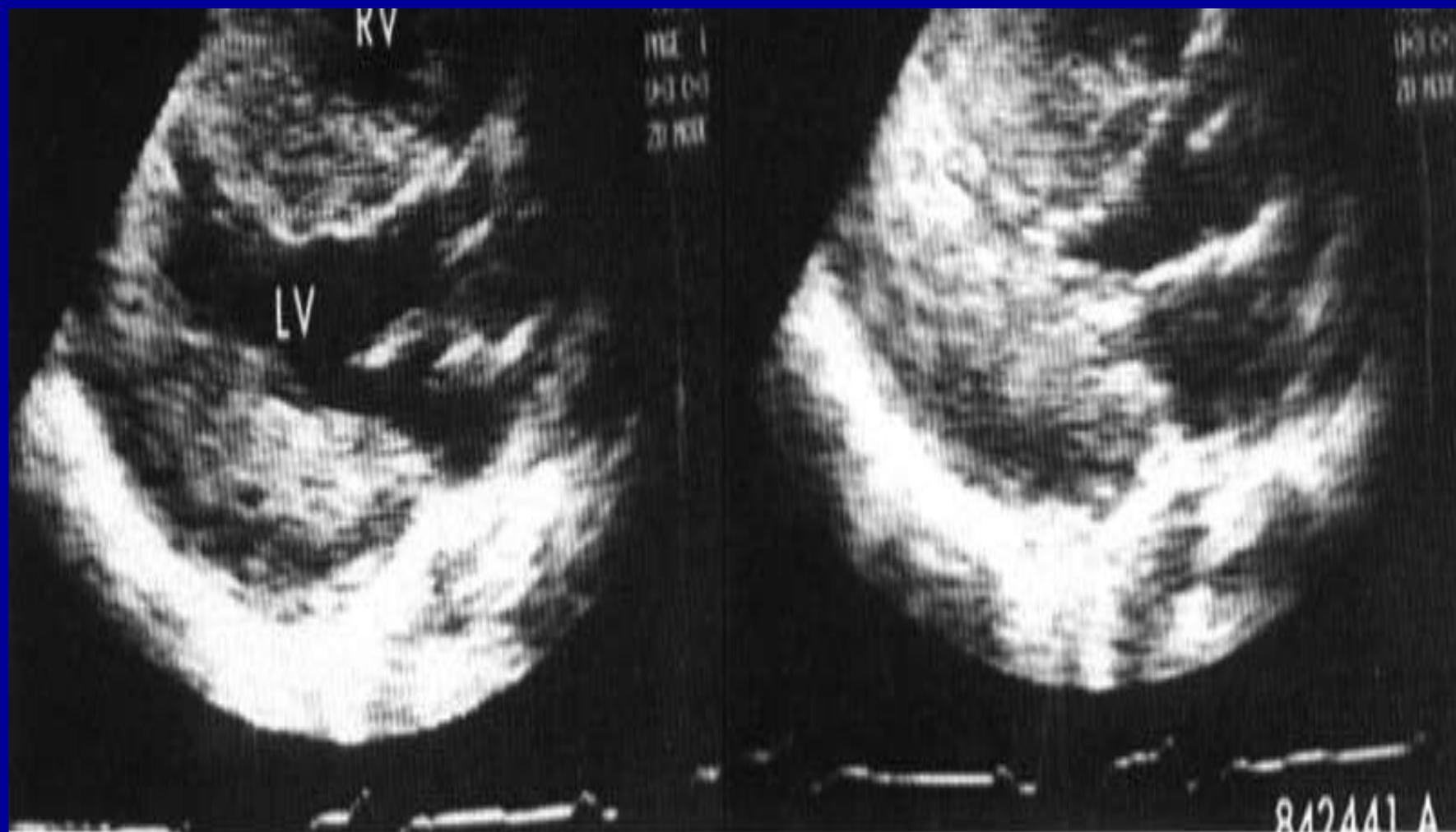
**C**

Рис. 9.6. Эхокардиограммы пациентов с апикальной гипертрофической кардиомиопатией. С – отмечена апикальная гипертрофия. Гипертрофированные межжелудочковая перегородка и свободная боковая стенка (LAT FW) облитерируют верхушку.

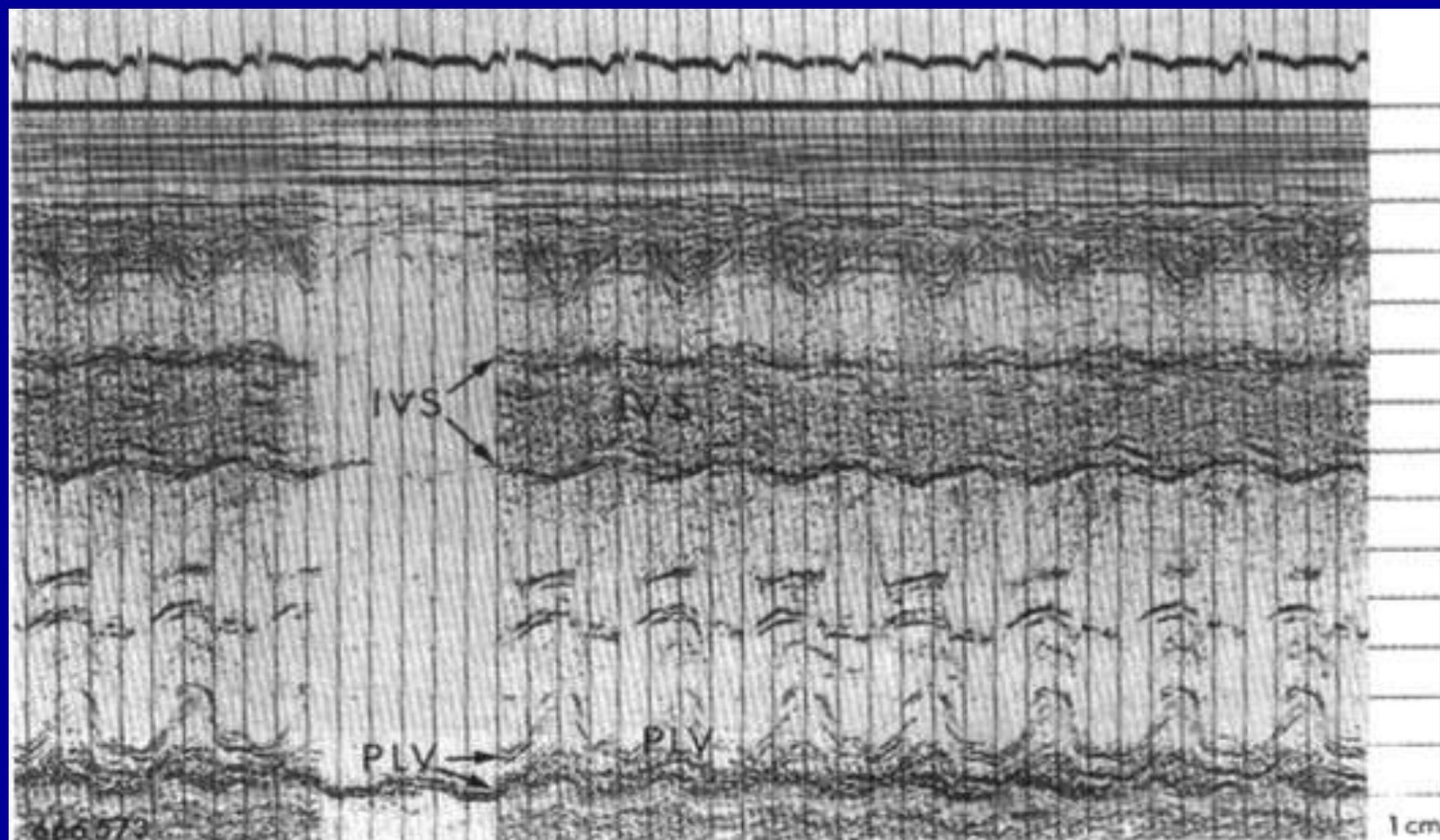


Эхокардиограммы пациентов с апикальной гипертрофической кардиомиопатией. А — поразительное разделение между
 D — гипертрофия в апикальной части левого желудочка несколько более выражена, чем в базальной части.

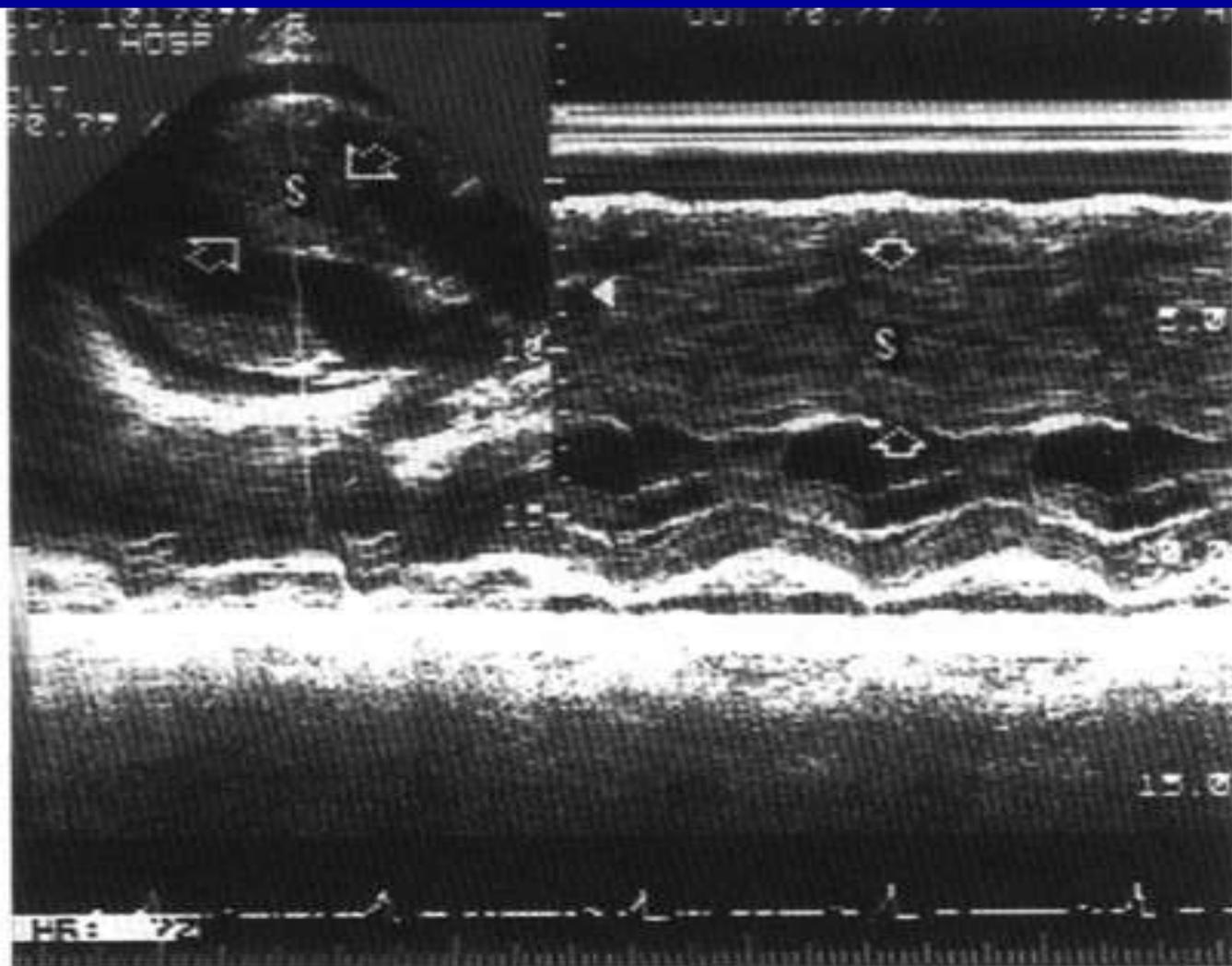


Двухмерная эхокардиограмма в позиции по длинной оси при гипертрофической кардиомиопатии с однородной гипертрофией всего левого желудочка (LV).

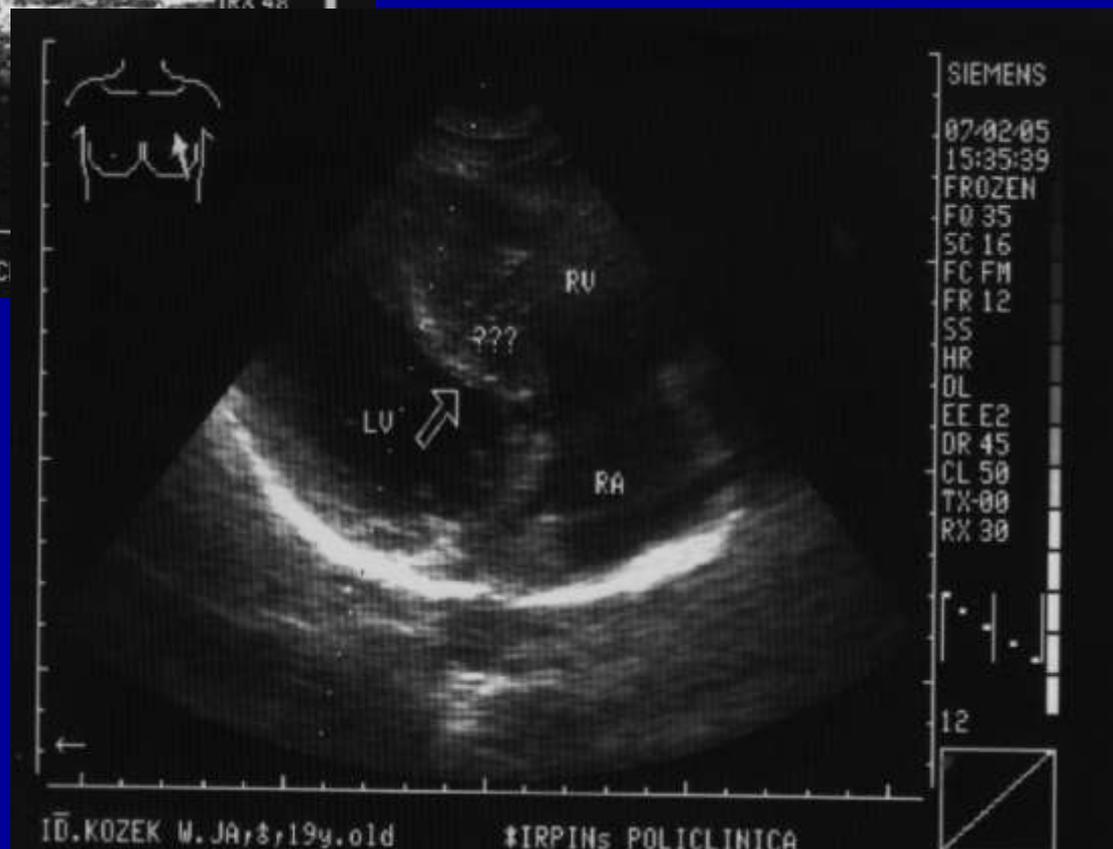
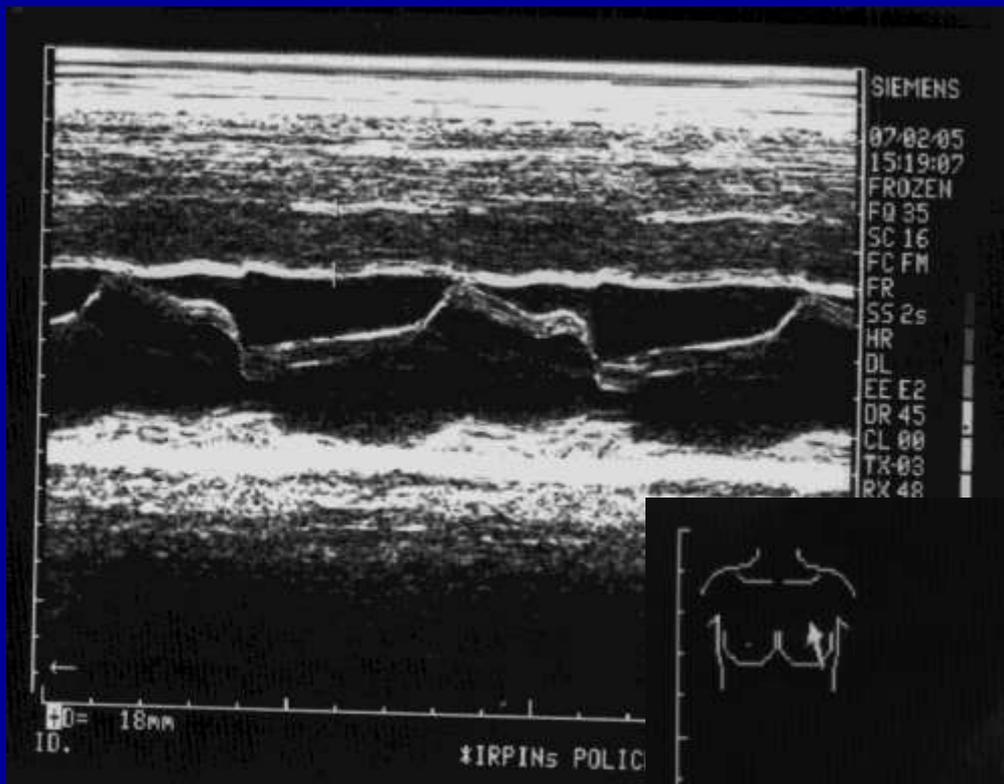
А – диастола; В – систола.



М-эхокардиограмма пациента с асимметричной гипертрофией перегородки. Межжелудочковая перегородка (IVS) намного толще, чем задняя стенка левого желудочка (PLV). Эхосигнал от межжелудочковой перегородки также отличается от миокарда задней стенки левого желудочка.



М-эхокардиограмма пациента с гипертрофической кардиомиопатией. Курсор М-режима пересекает межжелудочковую перегородку (S) под углом, поэтому толщина в М-режиме (маленькие стрелки) больше, чем фактическая толщина (большие стрелки, двухмерное изображение).



Дифференциальная диагностика АШН

АШН – неспецифический признак ГКМП, который нужно дифференцировать со следующими состояниями:

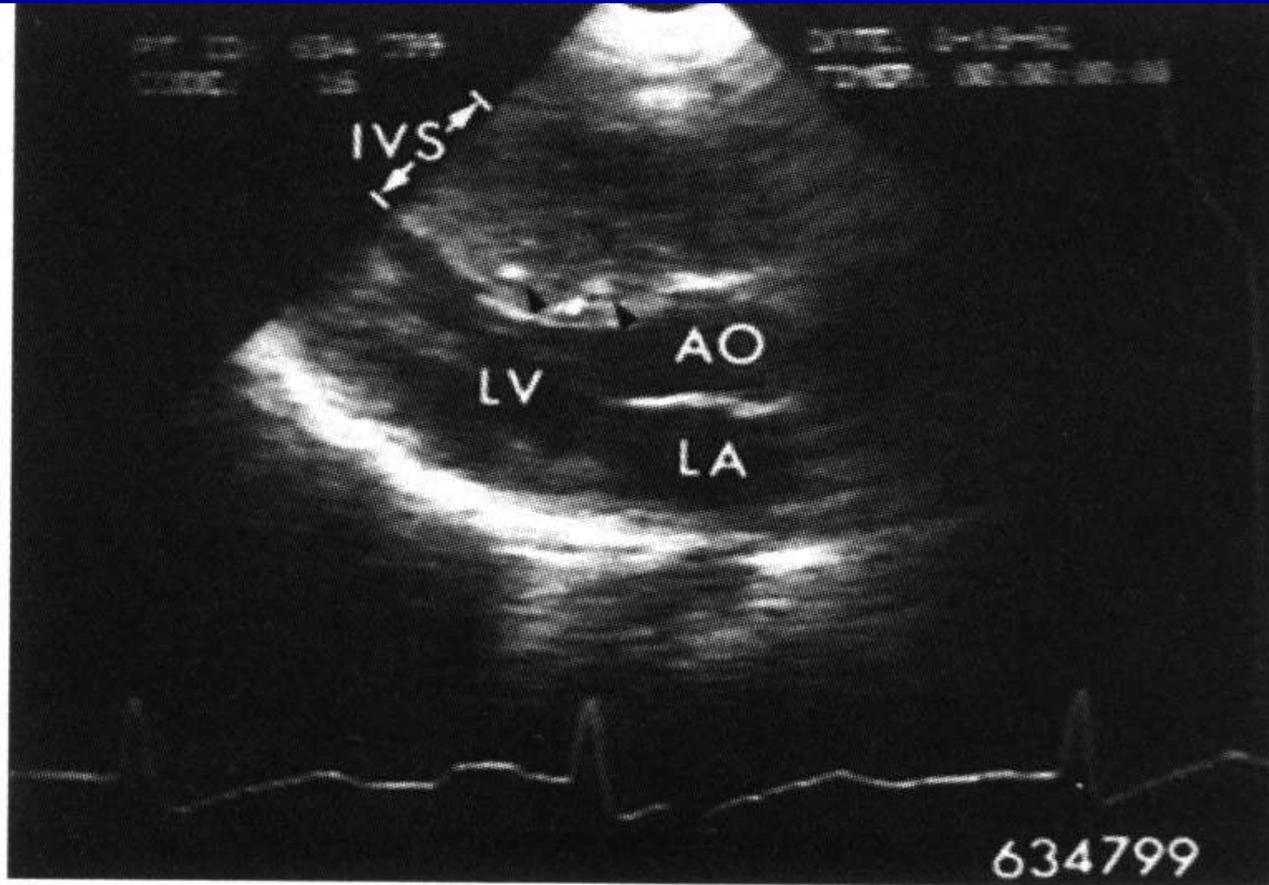
- сигмовидная перегородка с базальной гипертрофией и обструкцией ВТЛЖ у пожилых
- АШН при артериальной гипертензии
- АШН у пациентов после длительного гемодиализа
- «спортивное сердце» у атлетов
- новорожденные от матерей с сахарным диабетом
- опухоли МЖП
- пристеночный тромб
- викарная гипертрофия МЖП после заднего ОИМ

Дифдиагностика с внутриполостным тромбозом



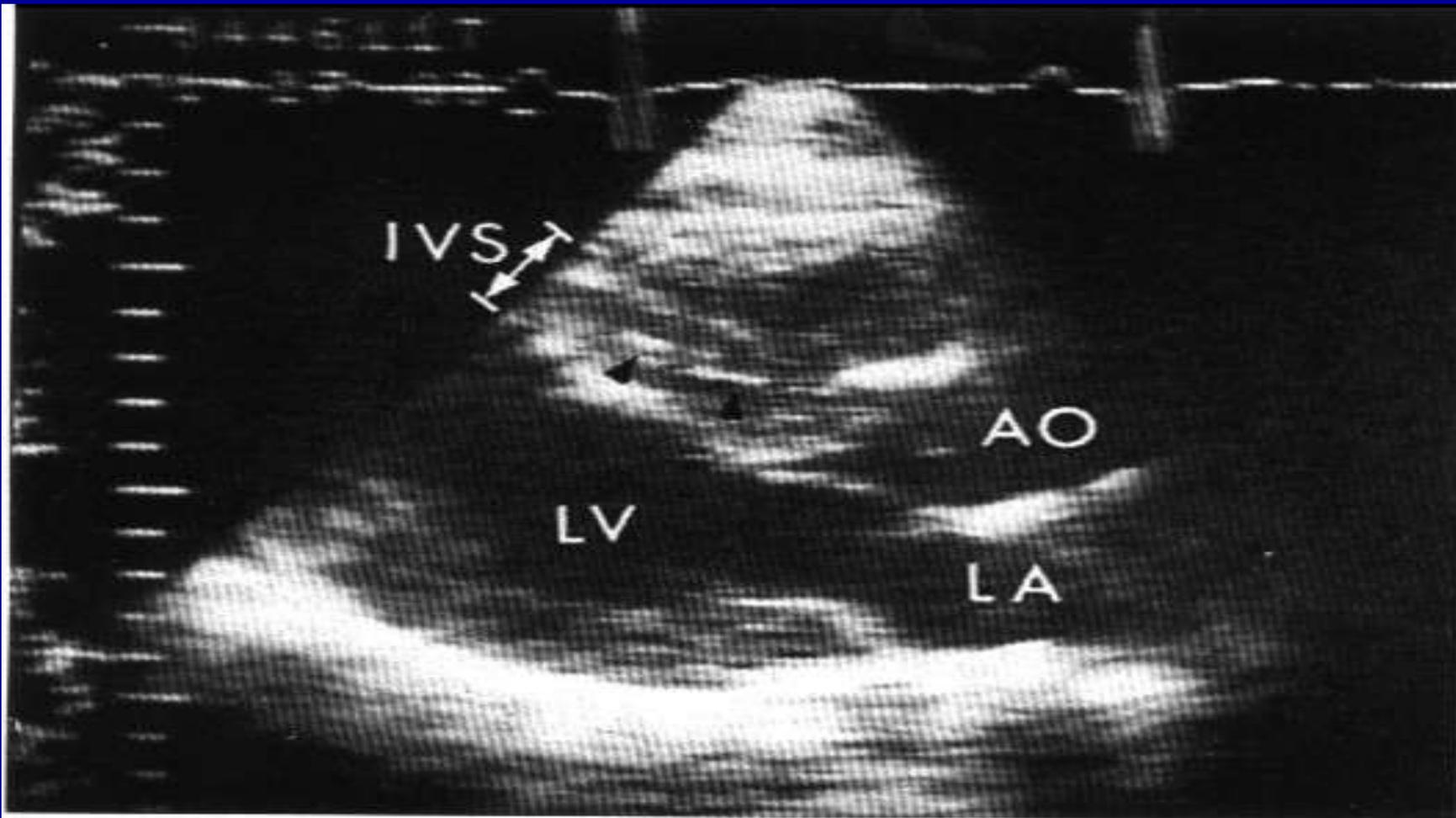
Двухмерные эхокардиограммы по длинной оси (LAX) и короткой оси (SAX) при пристеночном тромбе (треугольнички) вдоль передней части перегородки и передне-боковой стенки. По длинной оси рассматриваемый тромб может имитировать утолщение межжелудочковой перегородки. LV — левый желудочек; LA — левое предсердие.

«Крапчатый миокард» - изменение акустических свойств эхо-сигнала МЖП



Двухмерная эхокардиограмма в позиции по длинной оси при гипертрофической кардиомиопатии. Видны два ярких овальных эхо-сигнала (треугольнички). LV – левый желудочек; LA – левое предсердие; АО – аорта; IVS – межжелудочковая перегородка.

«Крапчатый эхо-сигнал»



Двухмерная эхокардиограмма в позиции по длинной оси при гипертрофической кардиомиопатии. Два линейных ярких эхо-сигнала (треугольнички) видны в межжелудочковой перегородке (IVS). LV – левый желудочек; AO – аорта; LA – левое предсердие.

Гемодинамическая обструкция ВТЛЖ

Механизмы

- базальная гипертрофия
- по мере систолы возникает движение клапанного аппарата к МЖП с возникновением феномена SAM (ПСДМК – передне-систолическое движение митрального клапана) – четко фиксируется в М-режиме
- Выраженность SAM может отражать степень обструкции – сопоставлять с данными доплера
- изоляция апикальной части ЛЖ от тела полости с облитерацией до 2/3 полости верхушки
- феномен «скручивания» митального аппарата при SAM
- обычно присутствует митральная регургитация за счет смещения клапанного аппарата

Обструкция ВТЛЖ при ГКМП – динамическая и может не всегда присутствовать в покое, появляясь при ряде состояний:

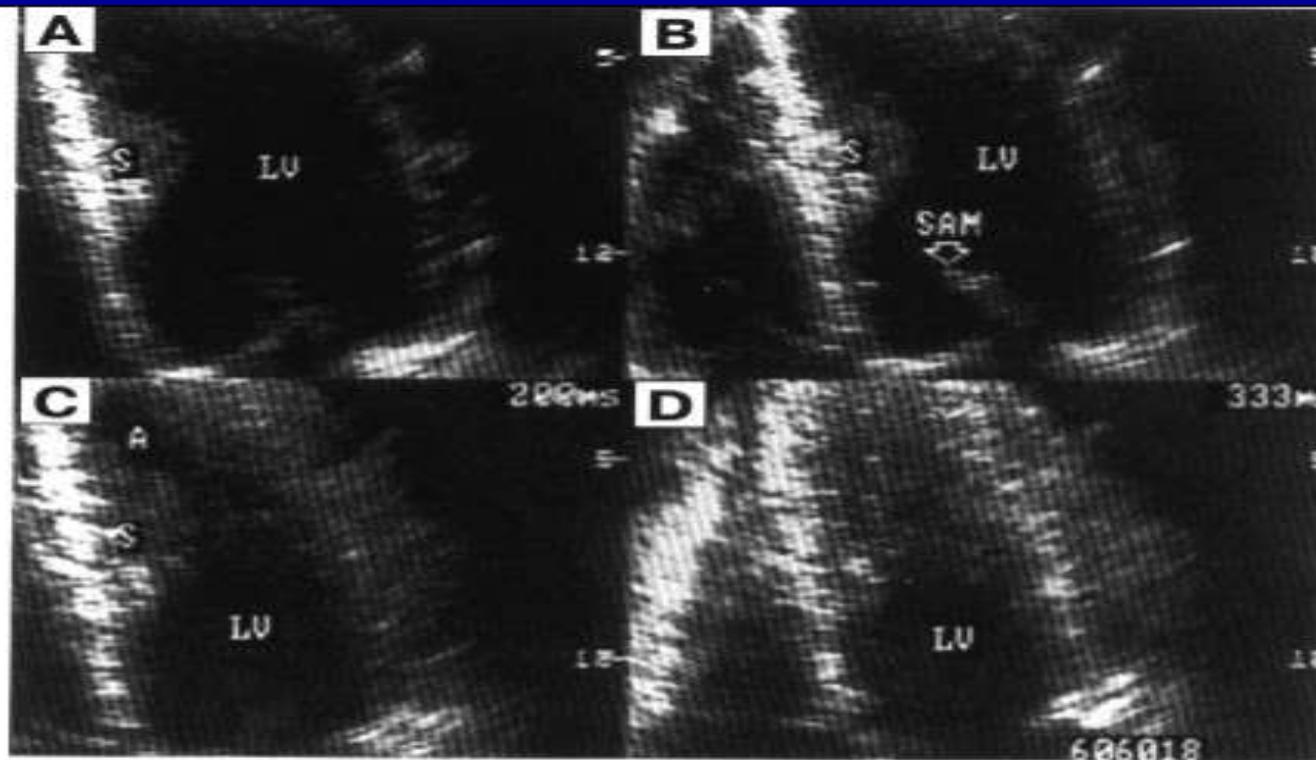
- после экстрасистолы – признанная особенность ГКМП
- после функциональных проб для выявления SAM:
 - проба Вальсальвы
 - ингаляция амилнитрита
 - в/в проба с изадрином

- Движения МК связаны с любым движением МК и/или стенки ЛЖ, т.е. гиперкинез МК будет присутствовать в любой ситуации парадоксального движения МЖП и сопутствующего «компенсаторного» гиперкинеза задней стенки:
 - объемная перегрузка ПЖ
 - аневризма ЛЖ
 - дискинез передней стенки ЛЖ
 - движение стенки A_0 , накладывающееся на нормальное движение МК

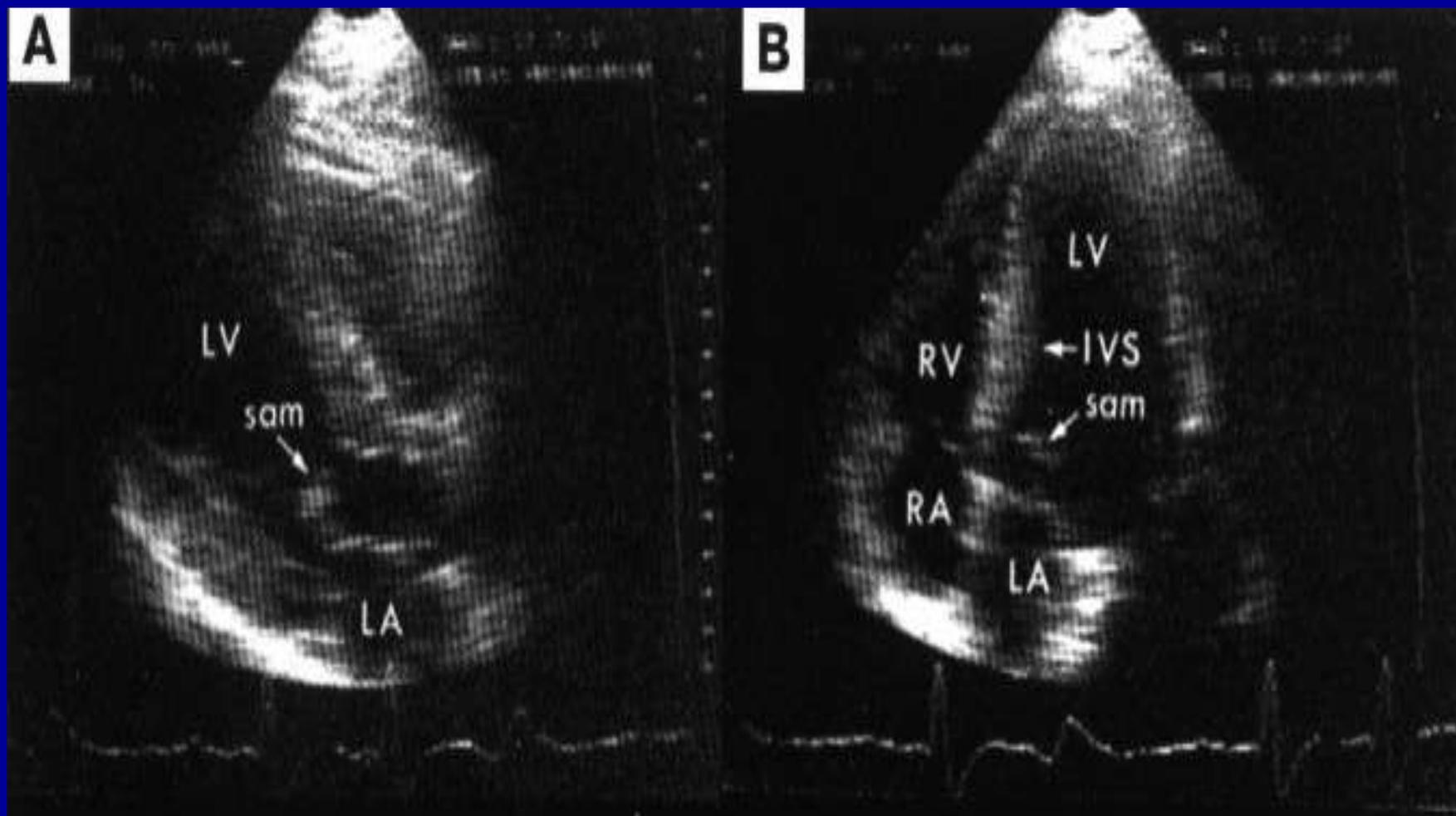
SAM может наблюдаться при следующих состояниях:

- концентрическая гипертрофия ЛЖ известной этиологии
- гидроперикард, вызывающий обструкцию ВТЛЖ
- аортальная регургитация
- транспозиция магистральных сосудов
- выраженный пролапс МК с элементами SAM

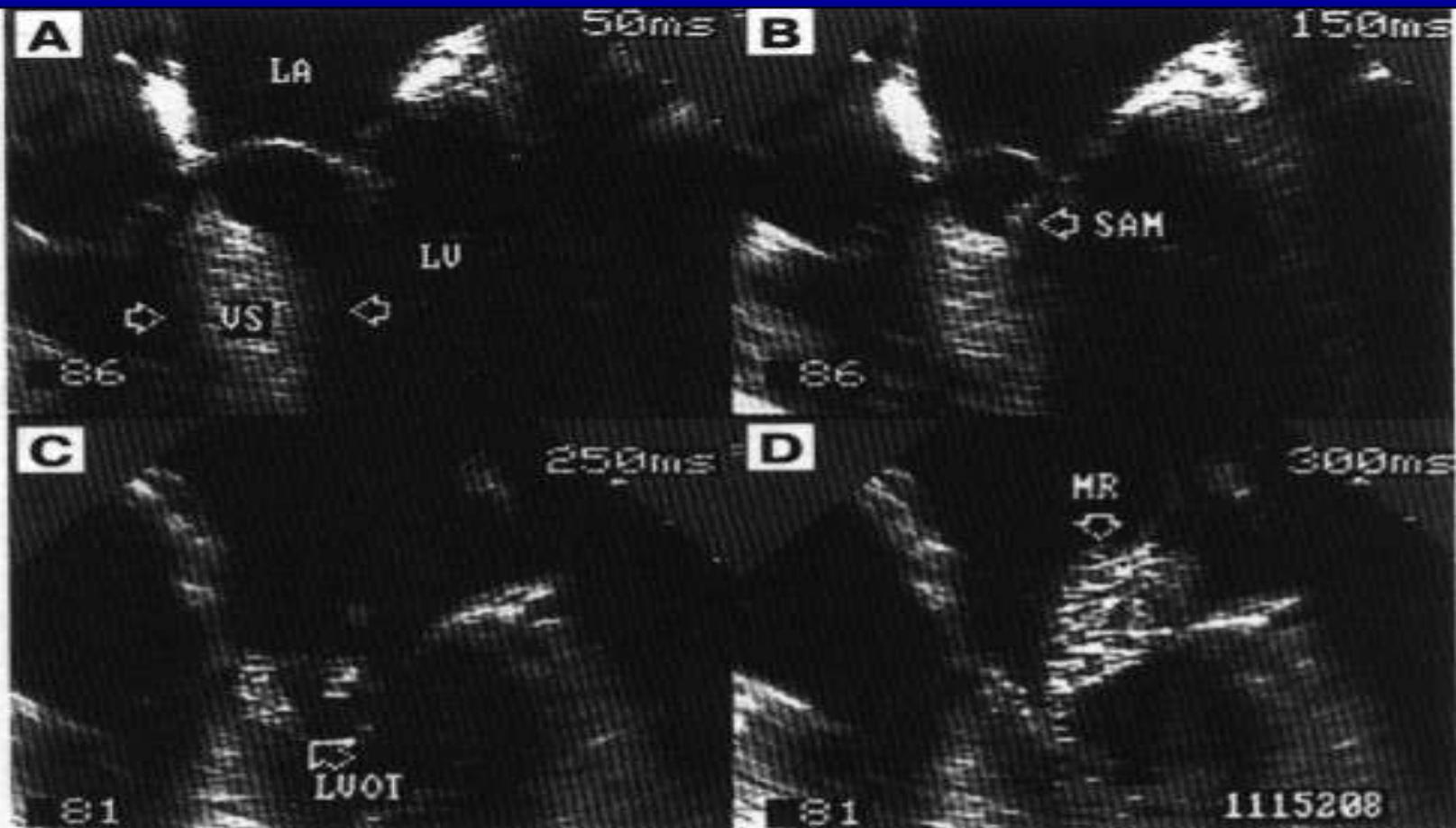
Переднесистолическое движение митрального клапана (ПСДМК / SAM)



Последовательные кадры в течение кардиального цикла при гипертрофической кардиомиопатии. Гипертрофированная середина межжелудочковой перегородки (S) видна в конце диастолы (A). В середине систолы желудочков (B) конец створки митрального клапана направляется к межжелудочковой перегородке (SAM). К концу систолы (C) гипертрофированная перегородка изолирует верхушку (A) от тела левого желудочка (LV). В конце систолы (D) апикальная половина левого желудочка облитерирована.



Эхокардиограммы по длинной оси (А) и в апикальной четырехкамерной позиции (В) той позиции (В) при гипертрофической кардиомиопатии и на блюдаемом передне-систолическом движении (sam) блюдаемом передне-систолическом движении передней митральной створки.



Чреспищеводное эхокардиографическое исследование пациента с гипертрофической кардиомиопатией. На кадре в конце диастолы (A) видна гипертрофированная межжелудочковая перегородка (стрелки, VS). В середине систолы (B) можно видеть переднесистолическое движение митрального клапана (SAM). Черно-белое изображение доплеровского спектра показывает высокоскоростной поток в выносящем тракте левого желудочка (LVOT, C) и высокоскоростной поток митральной регургитации (MR, D).

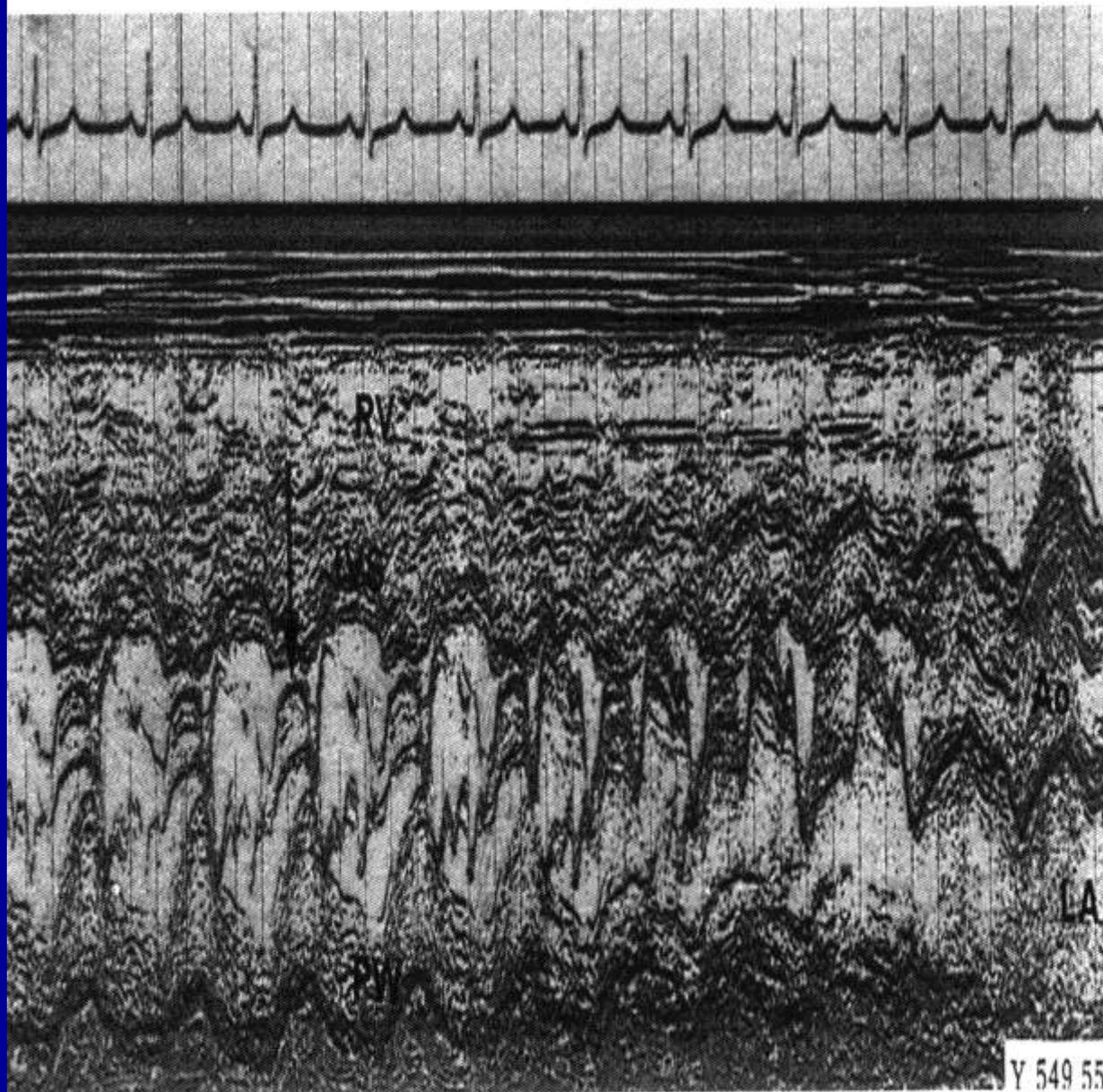
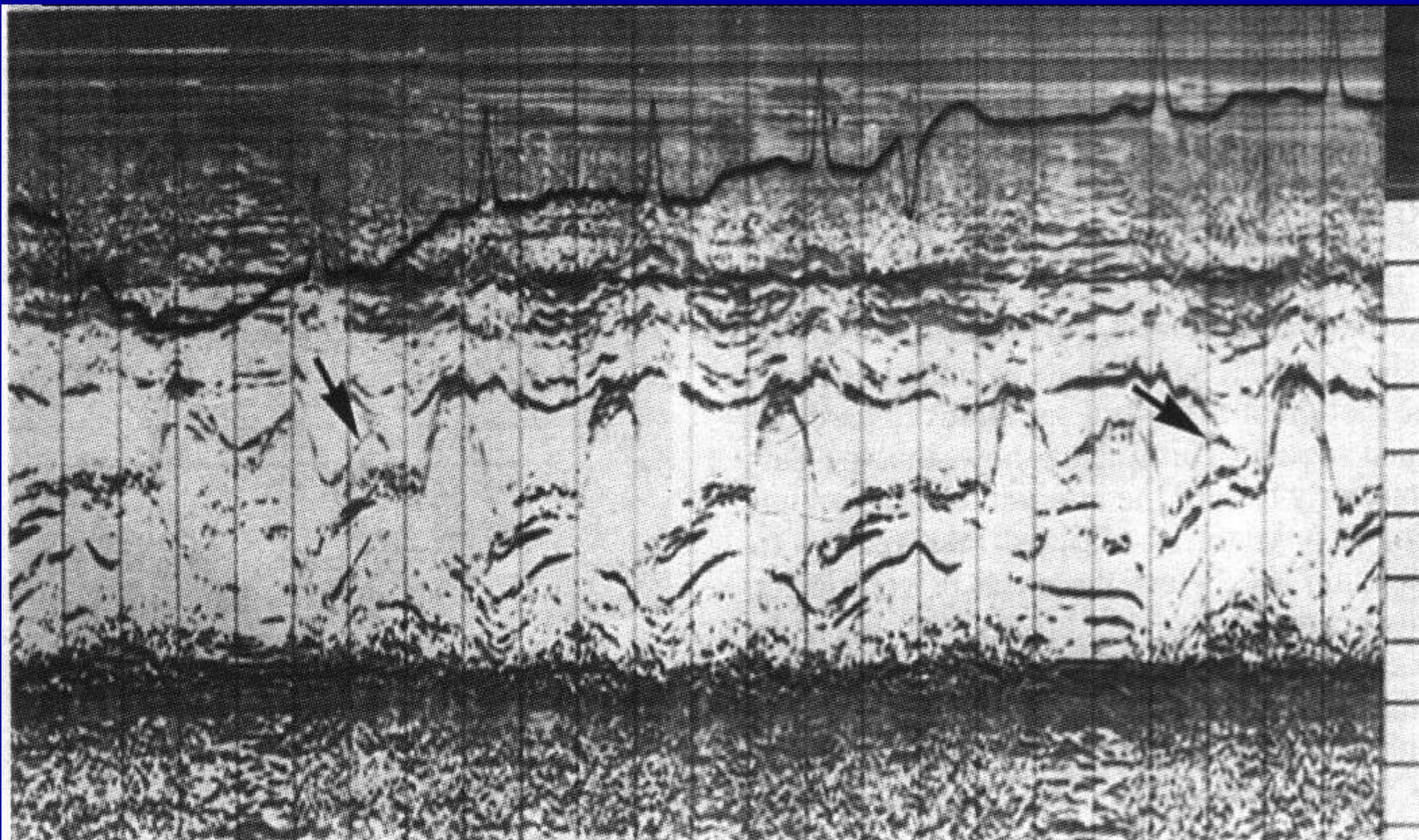
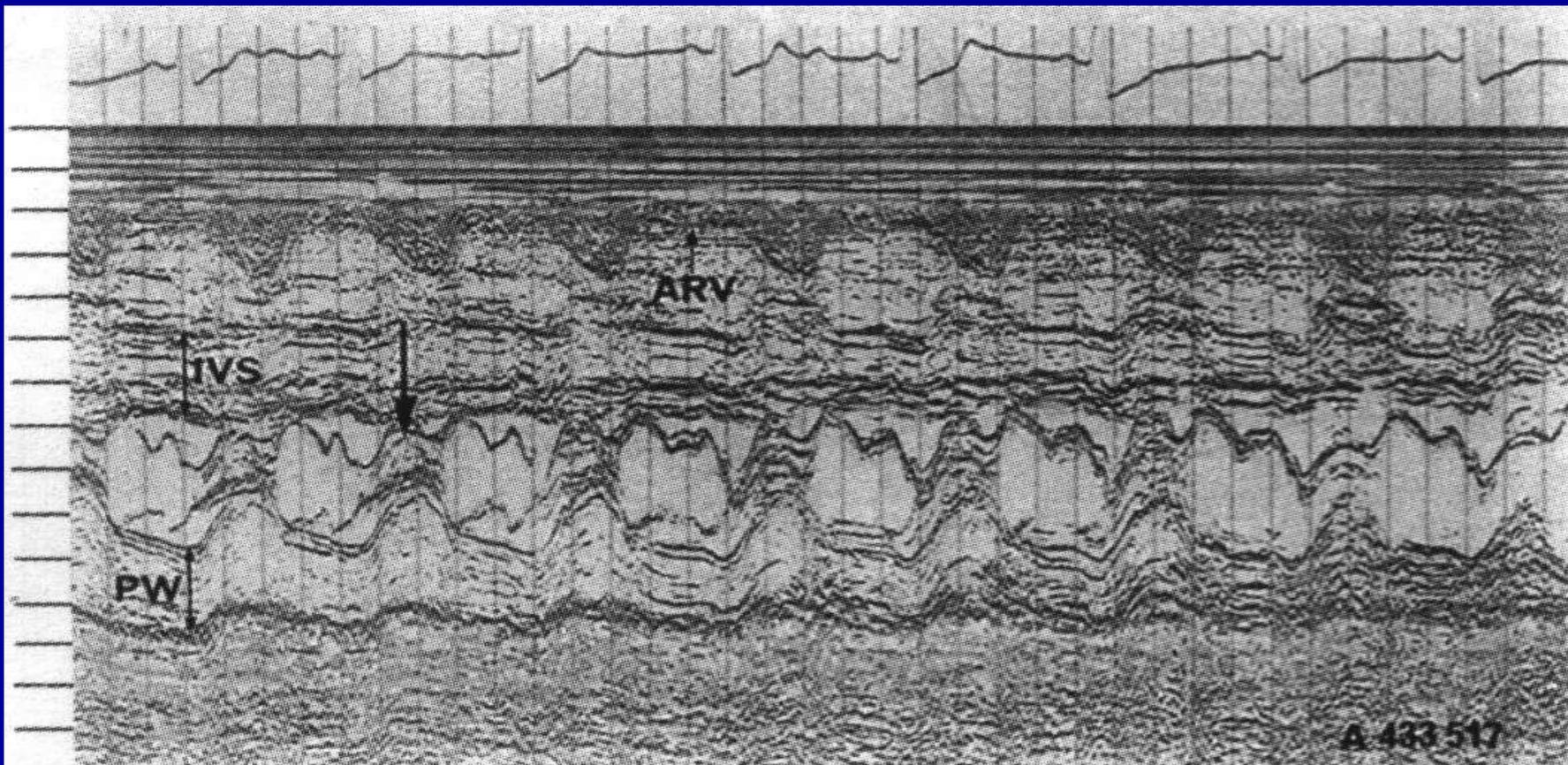


Рис. 9.16. М-эхокардиограмма пациента с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией демонстрирует переднесистолическое движение (стрелка) митрального клапана. RV – правый желудочек; IVS – межжелудочковая перегородка; PW – задняя стенка левого желудочка; Ao – аорта; LA – левое предсердие. (Из Chang, S.: *Echocardiography: Techniques and Interpretation*, ed. 2. Philadelphia, Lea & Febiger, 1981.)

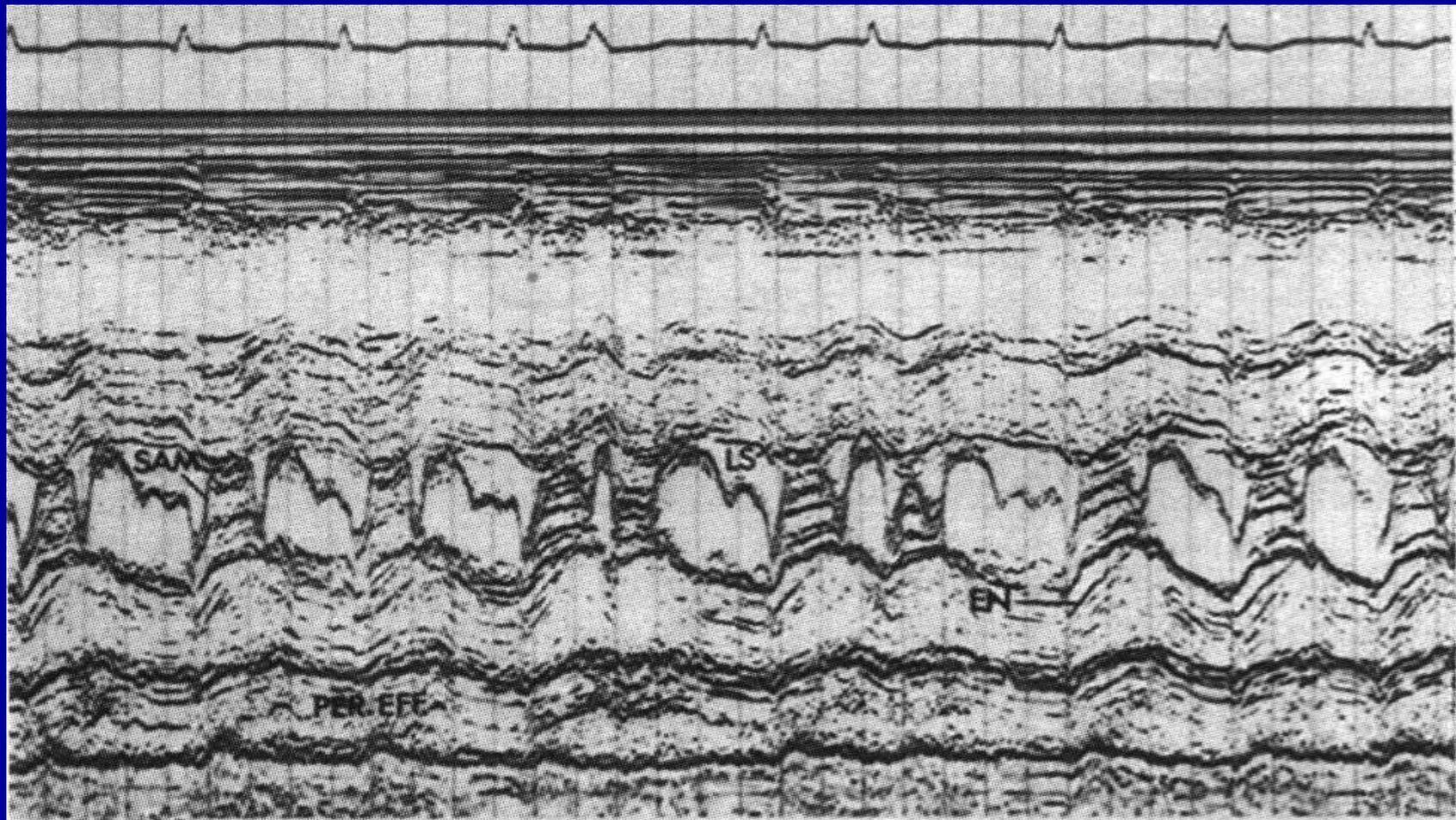


Эхокардиограмма митрального клапана пациента с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией, у которого переднесистолическое движение (стрелки) встречается только после преждевременной желудочковой экстрасистолы.

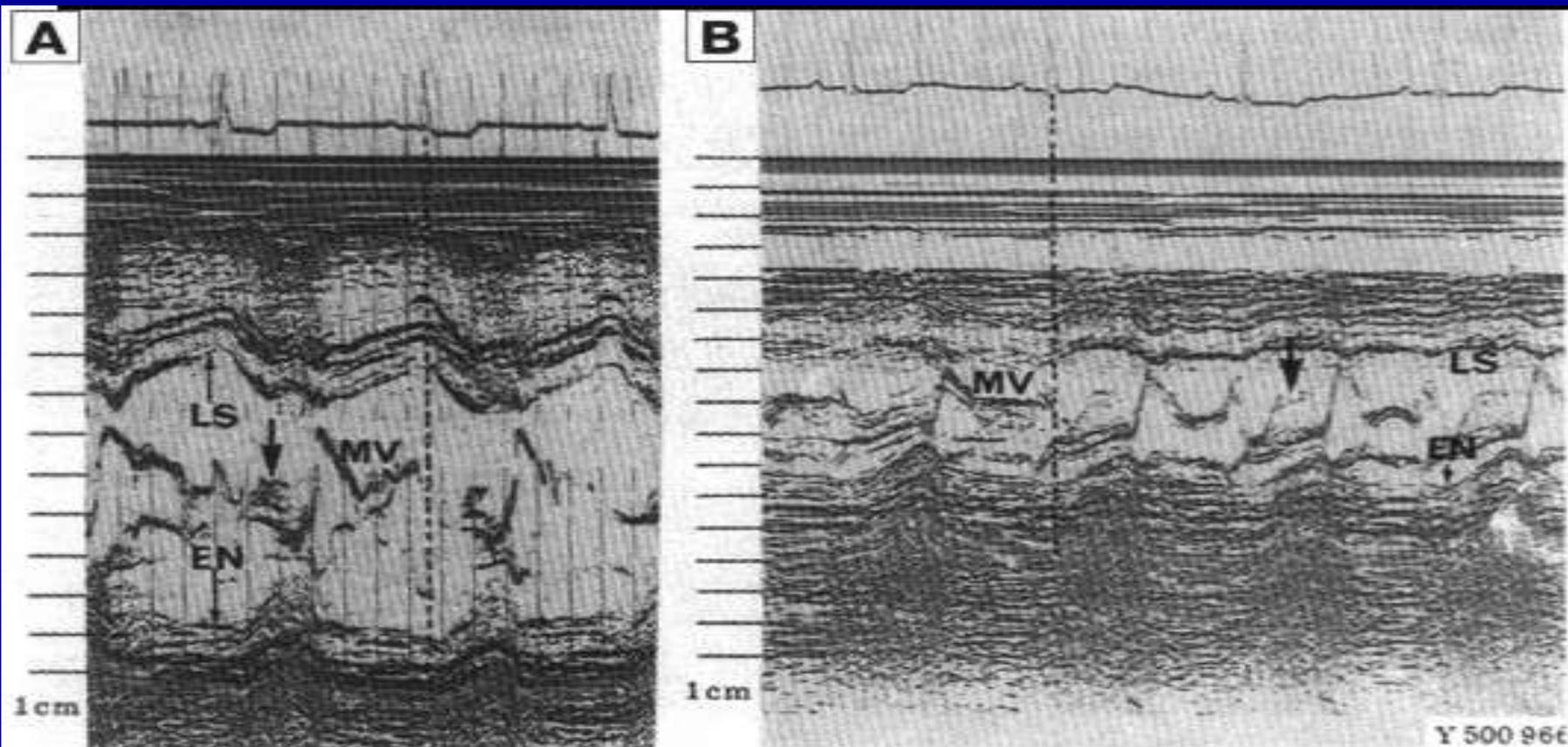


A 433 517

М-эхокардиограмма пациента с обструктивной кардиомиопатией и концентрической гипертрофией миокарда левого желудочка. Наблюдается переднесистолическое движение митрального клапана (стрелка), приводящее к обструкции выносящего тракта левого желудочка. Толщина межжелудочковой перегородки (IVS) и задней стенки левого желудочка (PW) приблизительно равна. ARV – передняя стенка правого желудочка.

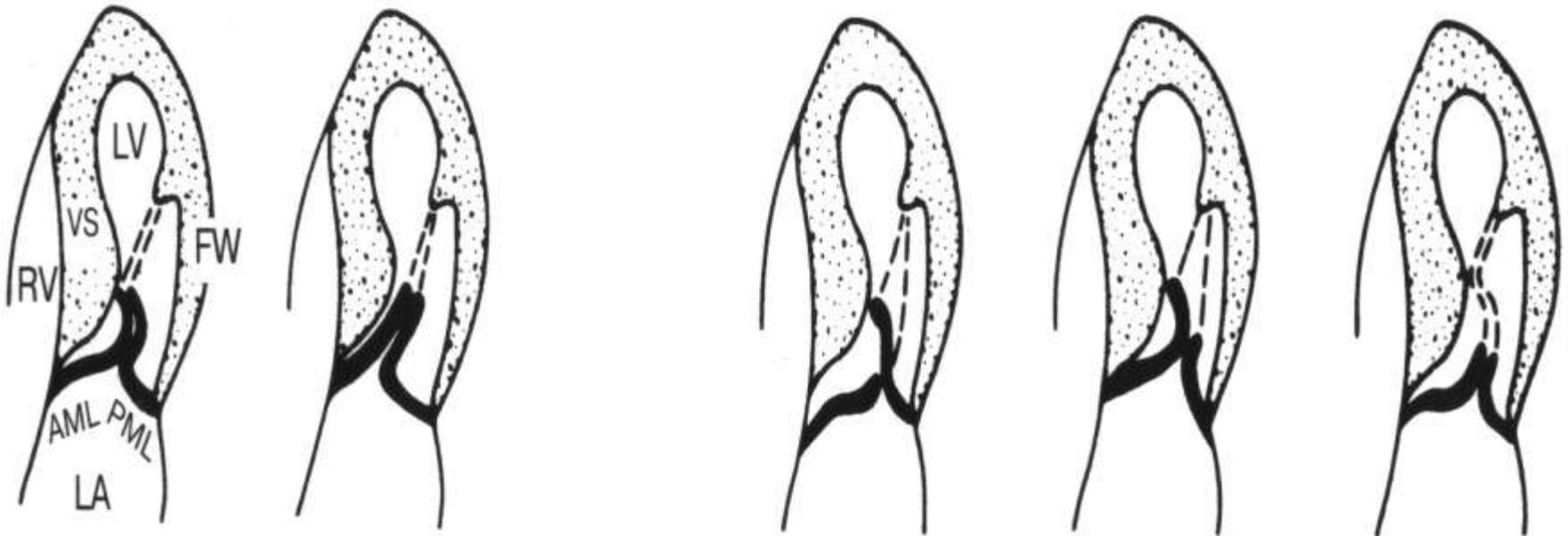


М-эхокардиограмма пациента с концентрической гипертрофией миокарда левого желудочка и переднесистолическим движением (SAM) митрального клапана, производящим обструкцию пути оттока. Пациент также имеет значительный перикардальный выпот (PER, EFF). LS — левая сторона перегородки; EN — эндокард задней стенки левого желудочка.



Эхокардиограммы пациента с регургитацией крови при недостаточности аортального клапана до и после замены аортального клапана. А — дооперационное изображение переднесистолического движения (стрелка). В — послеоперационное изображение более выраженного переднесистолического движения (стрелка). Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия не определялась ни до, ни во время хирургической операции. LS — левая перегородка; MV — митральный клапан; EN — эндокард.

Механизм ПСДМК (теории вовлеченных структур)



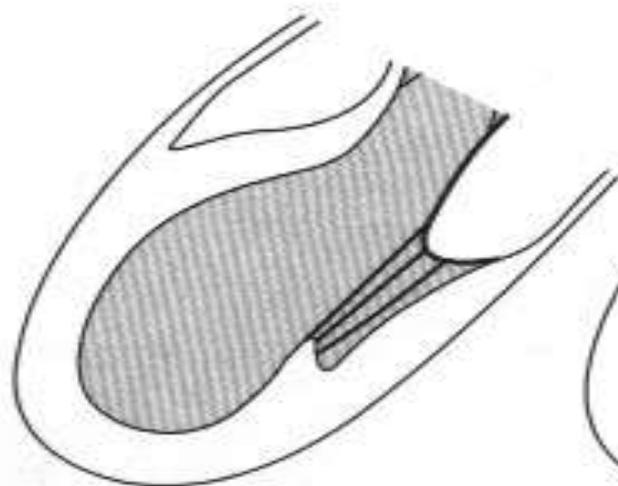
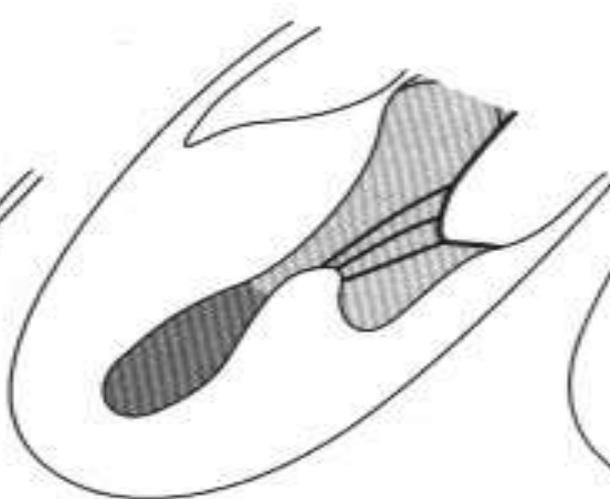
AML + PML

PML

AML

Хорды

Схема различных частей аппарата та митрального клапана, которые могут создавать обструкцию выносящего тракта левого желудочка. AML – передняя митральная створка; PML – задняя митральная створка; LV – левый желудочек; VS – желудочковая перегородка; RV – правый желудочек; FW – свободная стенка левого желудочка; LA – левое предсердие.

A**B****C**

Низкое давление



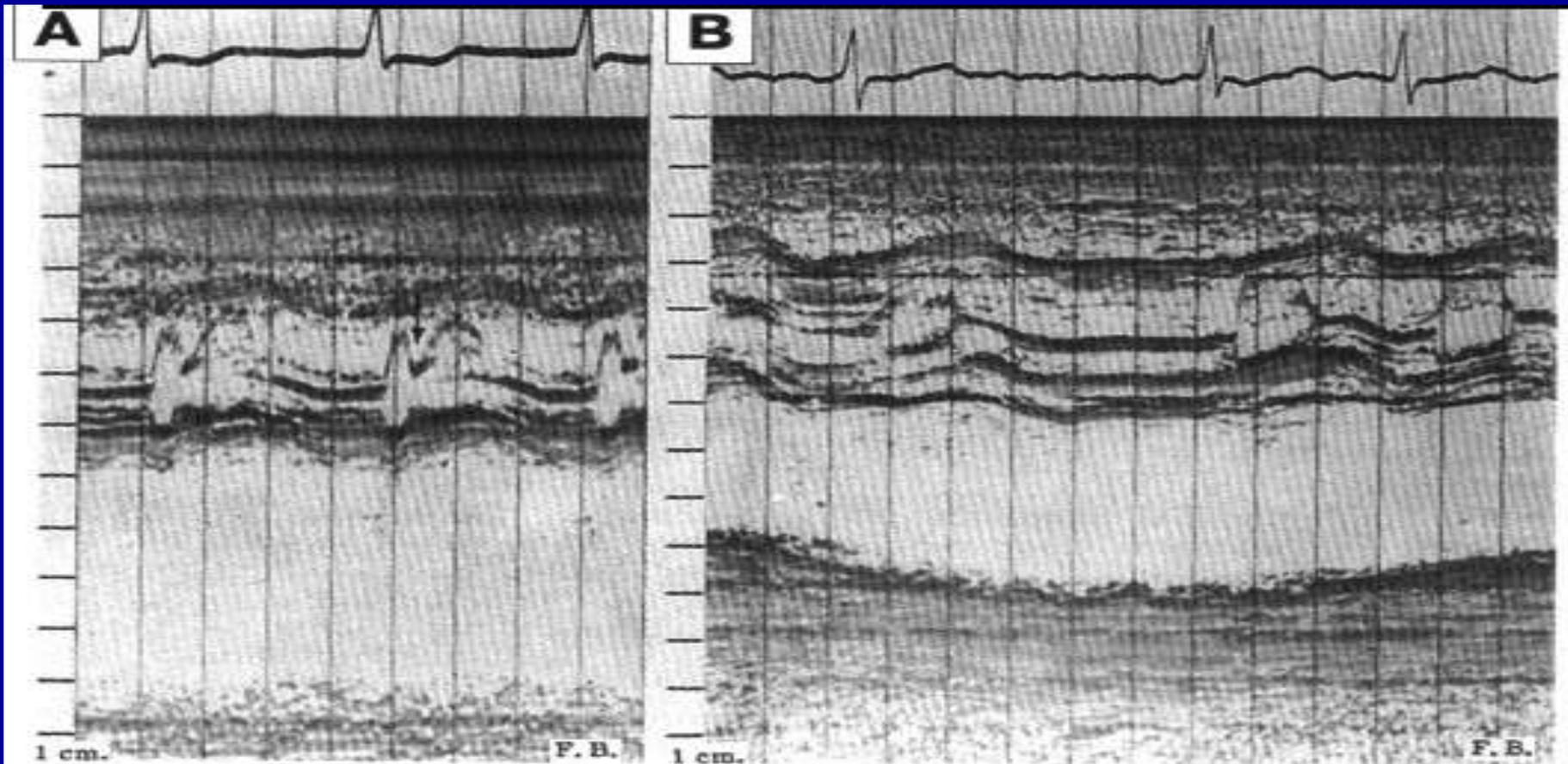
Высокое давление

Схема, иллюстрирующая два участка обструкции у пациентов с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией. В — показан участок обструкции на уровне гипертрофированной папиллярной мышцы и межжелудочковой перегородки. С — обструкция возникает на уровне створок митрального клапана, расположенных напротив гипертрофированной перегородки.

Нарушения, сопутствующие ГКМП, и усиливающие эффекты обструкции

- гидроперикард
 - анемия
 - гиповолемия
 - кальциноз митрального кольца
- * коррекция сопутствующих нарушений иногда может уменьшать обструкцию

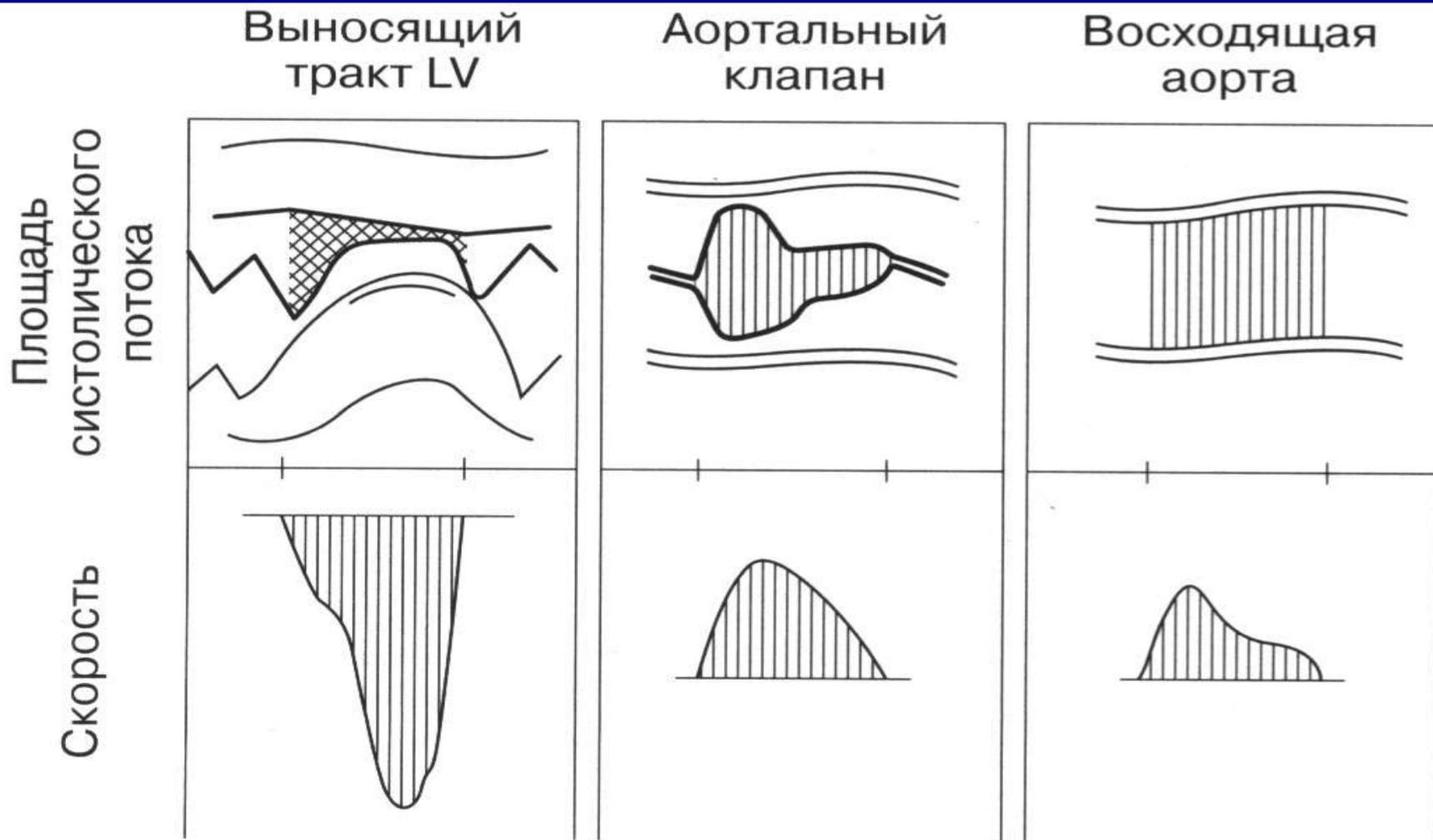
Среднесистолическое прикрытие АоК



Эхокардиограмма аортального клапана пациента с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией. В середине систолы аортальный клапан прикрывается (стрелка) вследствие наличия подклапанной обструкции и повторно открывается до начала диастолы. После использования пропранолола систолическое закрытие аортального клапана не наблюдается (В).

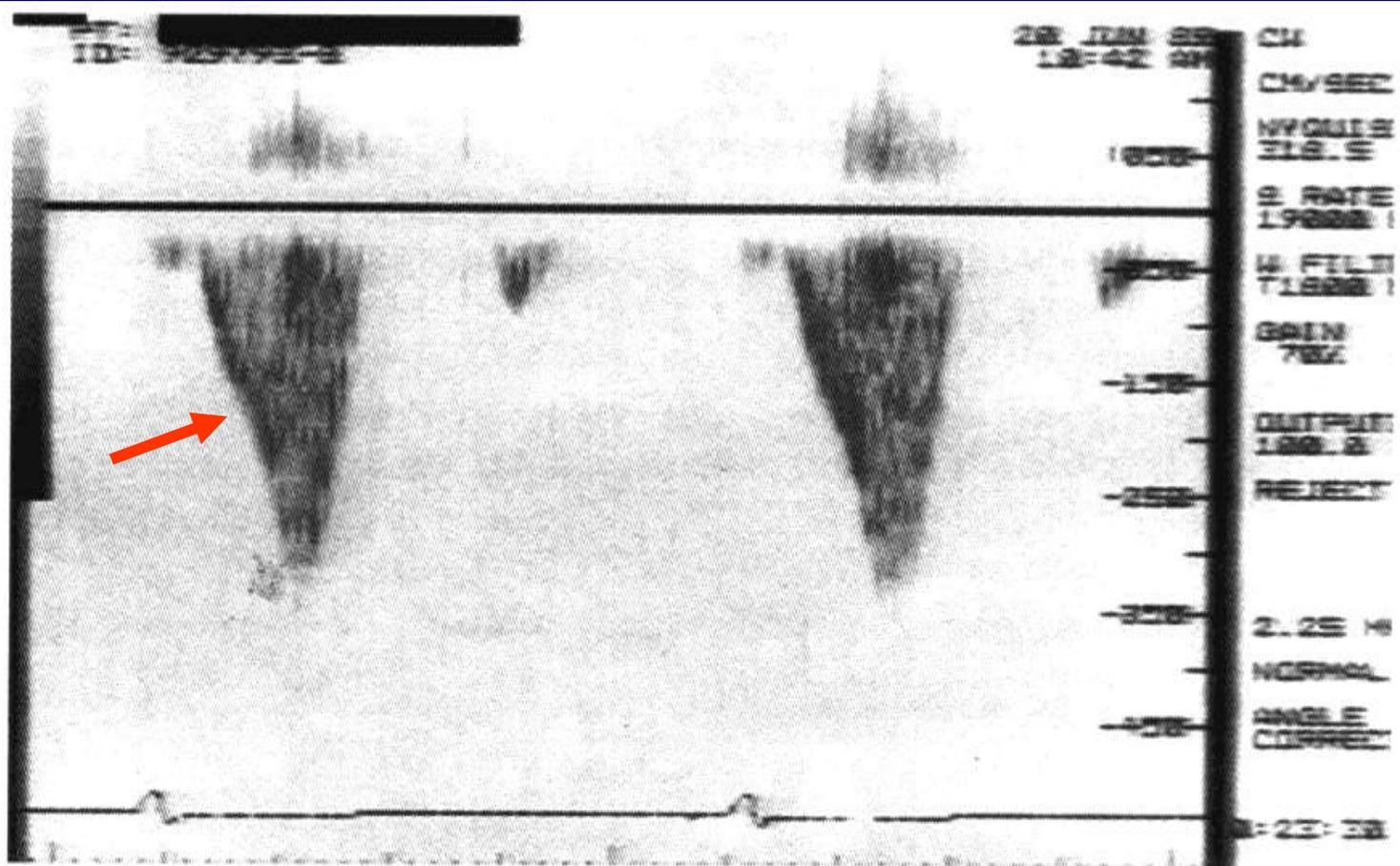
Допплеровское исследование при обструкции ВТЛЖ

- относительное медленное нарастание скорости в начале систолы с резким ее нарастанием с максимумом в конце систолы
- корреляция с соответствующими позициями в М-режиме
- форма спектра может меняться с нарастанием степени и появлением голосистолической обструкции
→ голосистолический градиент
- ПВД – техническая проблема наложения спектров потоков в ВТЛЖ и МР в промежуточной позиции луча
→ дифференцировать, особенно при голосистолической обструкции

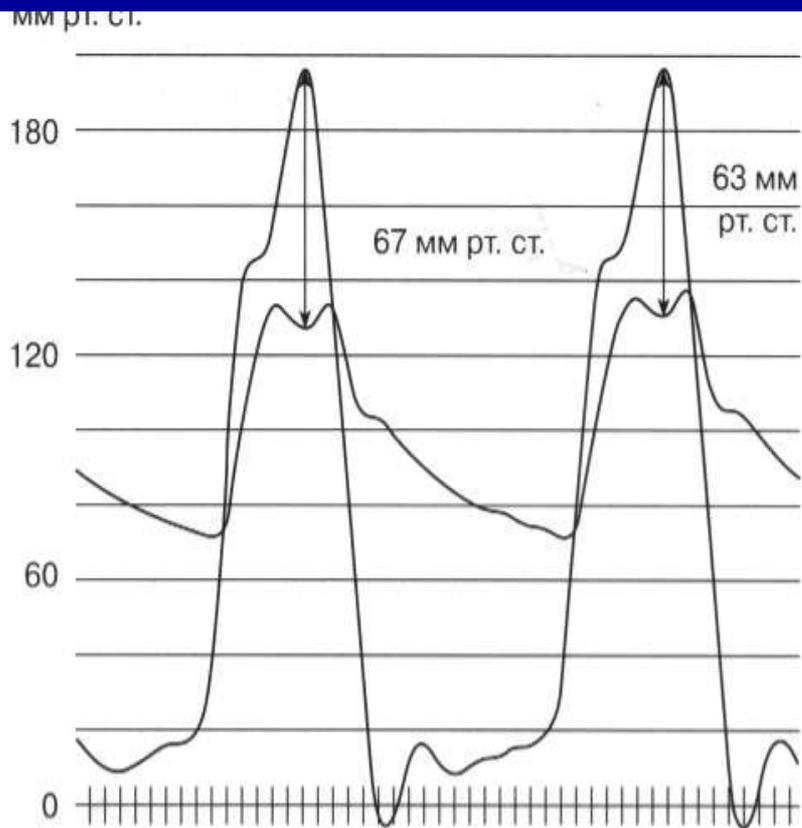
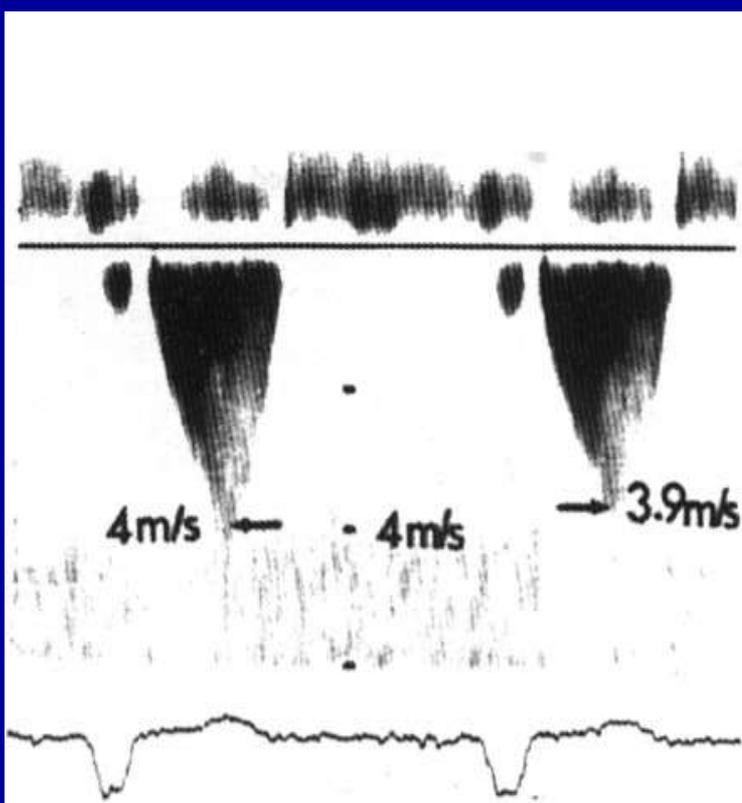


Схемы типичных М-эхокардиограмм (верхние схемы) и доплеровских скоростей (нижние схемы) выносящего тракта левого желудочка, аортального клапана и восходящей аорты при гипертрофической обструктивной кардиомиопатии.

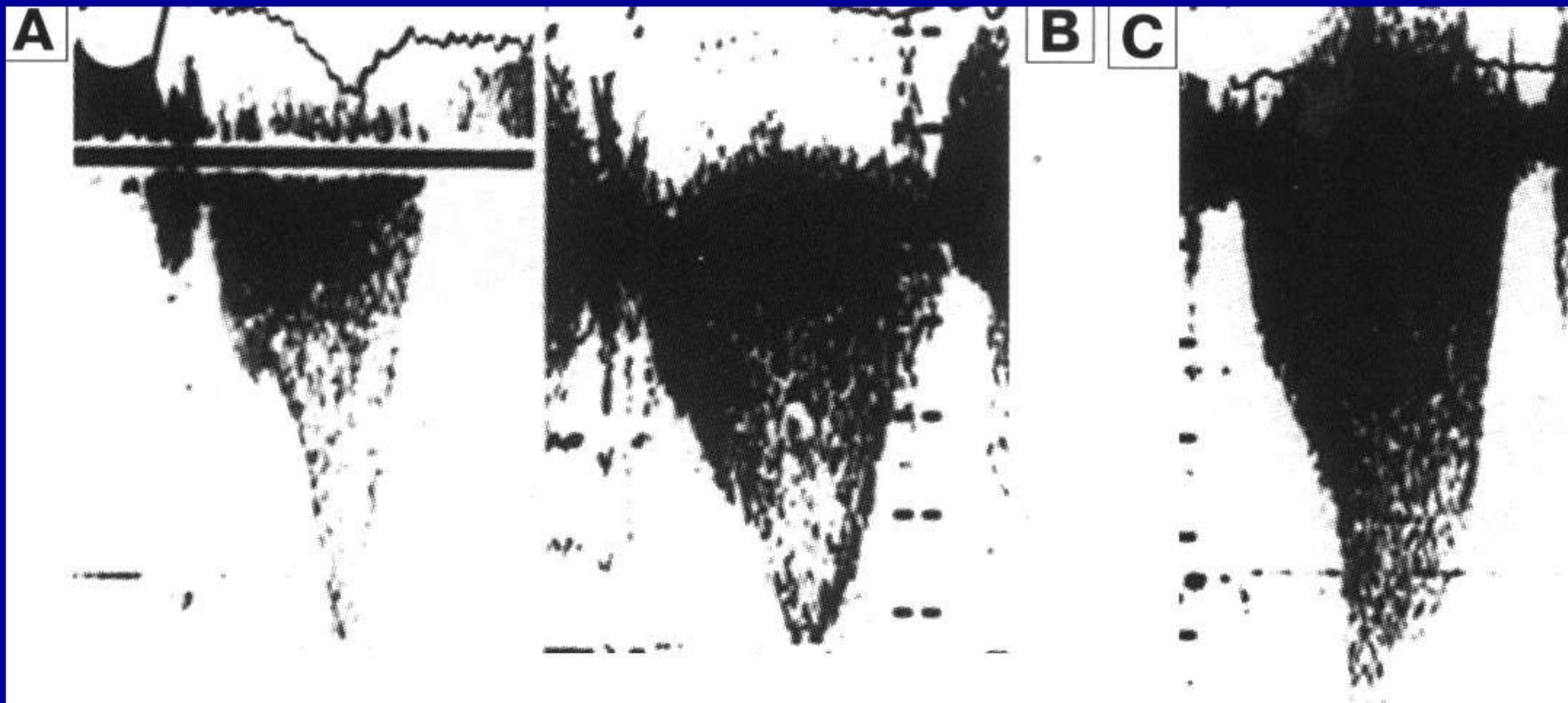
Зависимость доплеровской кривой от давления в ВТЛЖ («ступенька»)



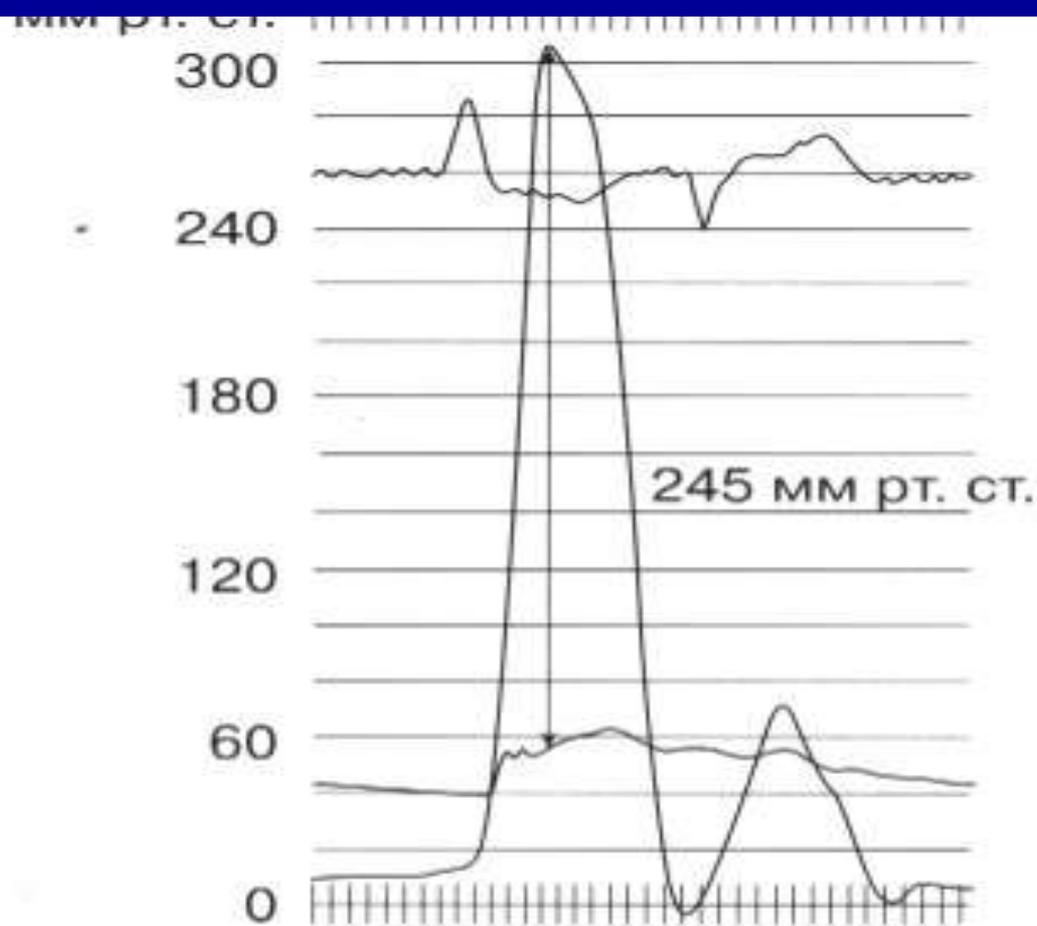
Непрерывноволновое доплеровское исследование аортального потока пациента с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией. Конечная пиковая скорость типична для динамической обструкции выносящего тракта левого желудочка.



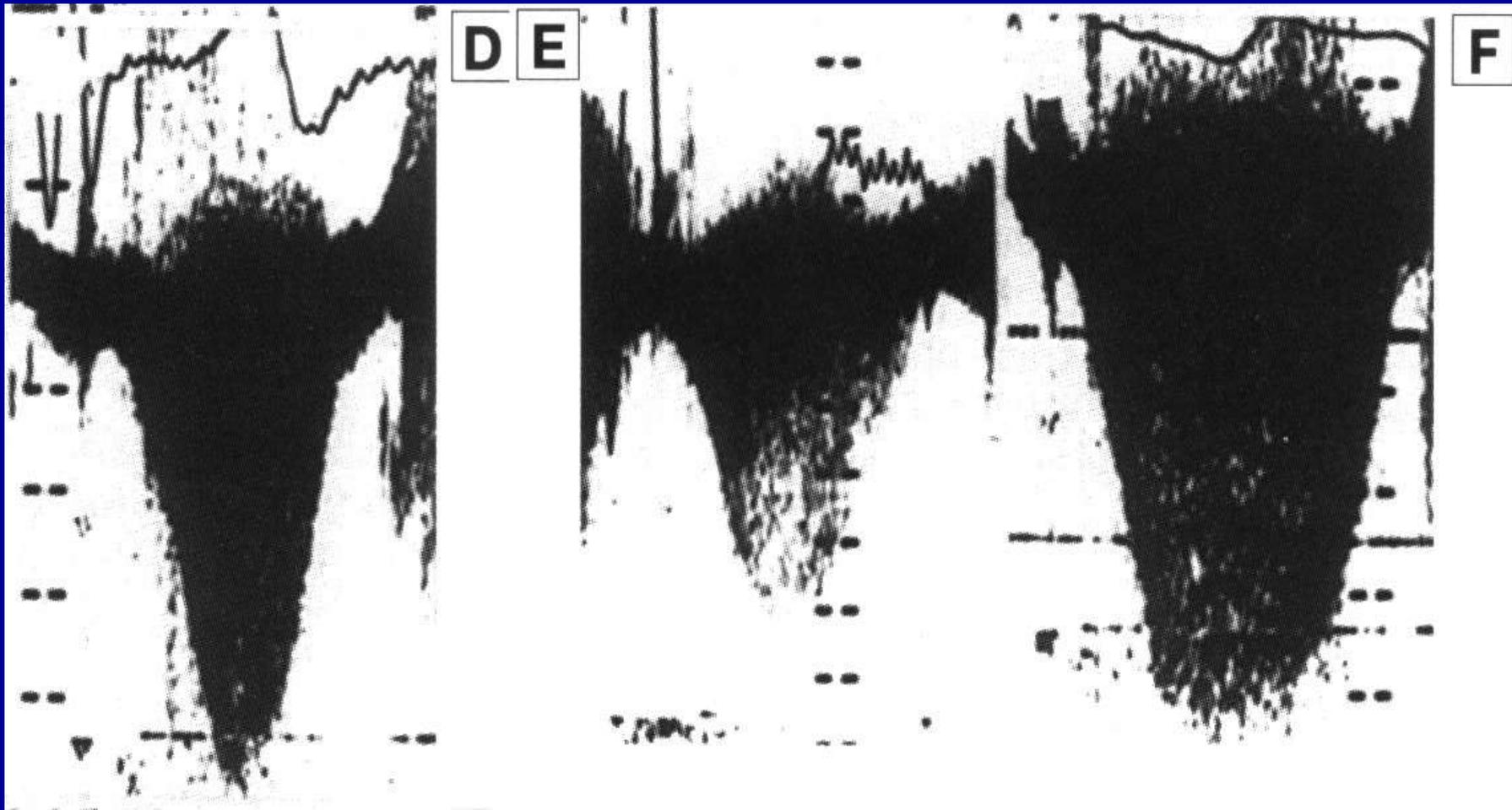
Синхронная запись непрерывноволновой доплерограммы и давления в катетере у пациента с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией. Пиковые скорости 4 и 3,9 м/с соответствуют градиентам 64 и 61 мм рт. ст. Эти значения хорошо коррелируют с измеренными катетером пиковыми градиентами 67 и 63 мм рт. ст.



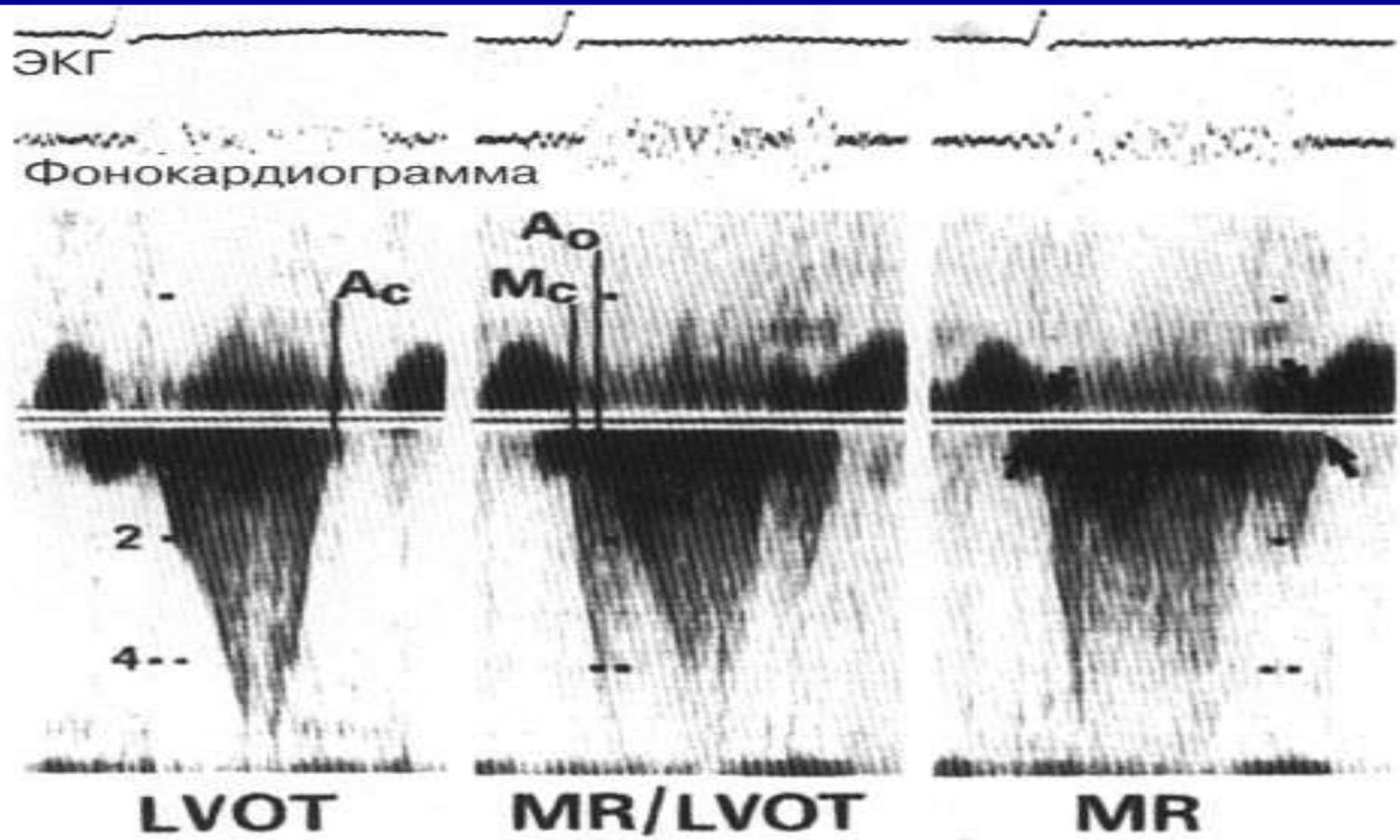
Непрерывноволновые доплерограммы шести пациентов с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией демонстрирует вариабельность в формах волны, которые могут встречаться при этом расстройстве. На А, В, и С вначале наблюдается кратковременное относительно быстрое повышение скорости, за которым следует более постепенное ускорение потока, достигающее пика в середине систолы. Этот тип спектра имеет асимметричную, вогнутую влево форму.



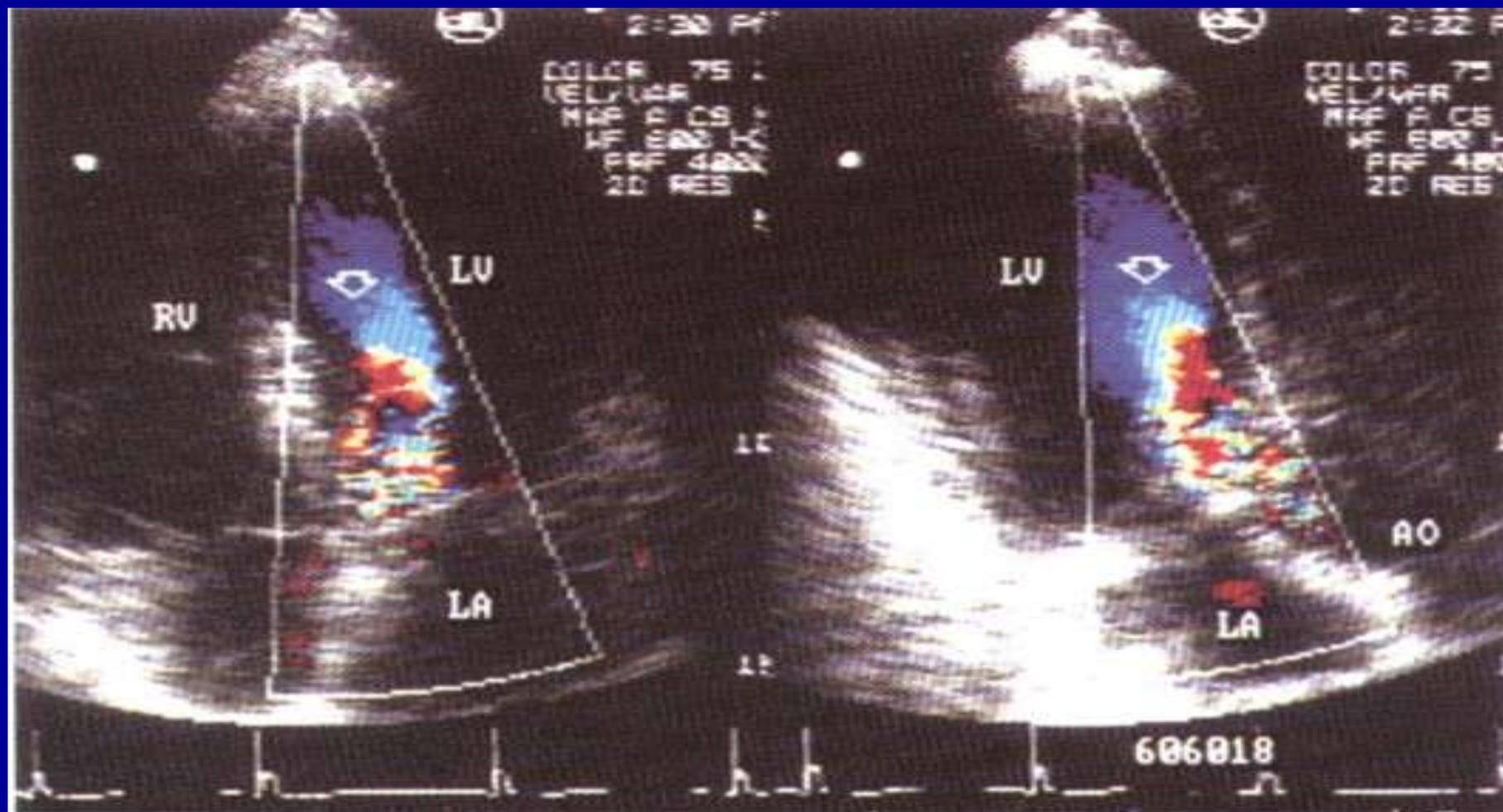
Синхронные записи давления и доплерограммы пациента с выраженной обструкцией выносящего тракта левого желудочка, вторичного к гипертрофической обструктивной кардиомиопатии. Представлен кардиальный цикл после экстрасистолы. Пиковая скорость 8 м/с соответствует доплеровскому градиенту 256 мм рт. ст., который хорошо коррелирует с измеренным градиентом 245 мм рт. ст.



Непрерывноволновые доплерограммы шести пациентов с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией демонстрирует вариабельность в формах волны, которые могут встречаться при этом расстройстве. На D, E и F повышение скорости более постепенно, и форма волны более симметрична.

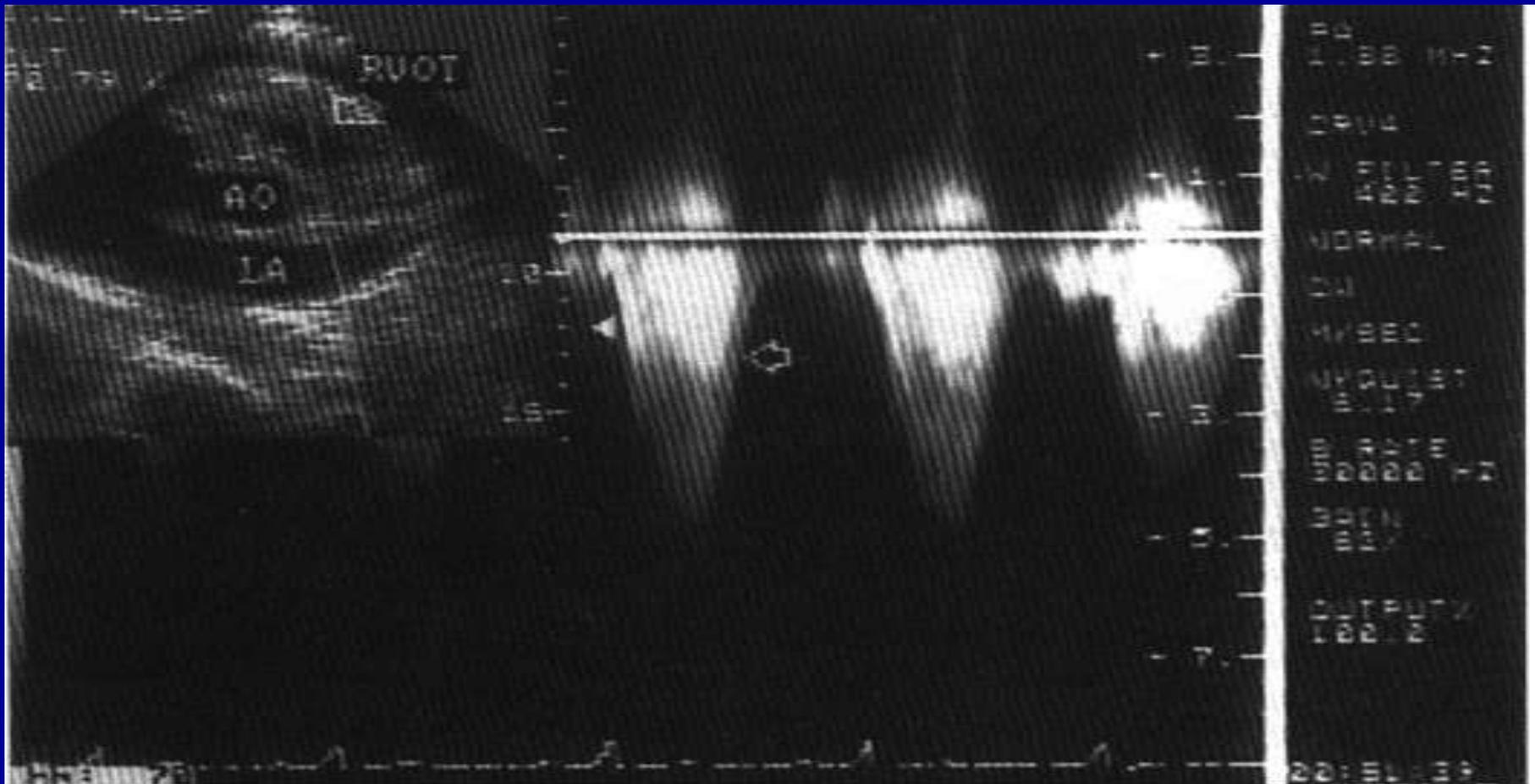


Непрерывноволновая доплерограмма пациента с гипертрофической кардиомиопатией показывает, как поток в выносящем тракте левого желудочка (LVOT) может быть принят за поток митральной регургитации (MR), обычно существующий у этих пациентов. Перекрывание потоков (MR/LVOT) может быть получено в промежуточной позиции ультразвукового луча. Ac — закрытие аортального клапана; Ao — открытие аортального клапана; Mc — закрытие митрального клапана.



Цветовое доплеровское картирование при гипертрофической обструктивной кардиомиопатии. Кровоток в области выносящего тракта левого желудочка ускоряется (стрелки), и по мере приближения к месту обструкции возникает aliasing-эффект. Высокоскоростной турбулентный поток определяется в пределах выносящего тракта левого желудочка и дистальнее обструкции. RV — правый желудочек; LV — левый желудочек; LA — левое предсердие; АО — аорта.

Вовлечение ПЖ – обструкция ВТПЖ



Непрерывноволновая доплерограмма выносящего тракта правого желудочка пациента с гипертрофической кардиомиопатией и обструкцией выносящего тракта правого желудочка. Пиковая доплеровская скорость составляет ~ 5 м/с. Можно также визуализировать меньшую скорость (стрелка), максимум которой равен $\sim 2,5$ м/с. RVOT – выносящий тракт правого желудочка; AO – аорта; LA – левое предсердие.

Диастолическая дисфункция ЛЖ

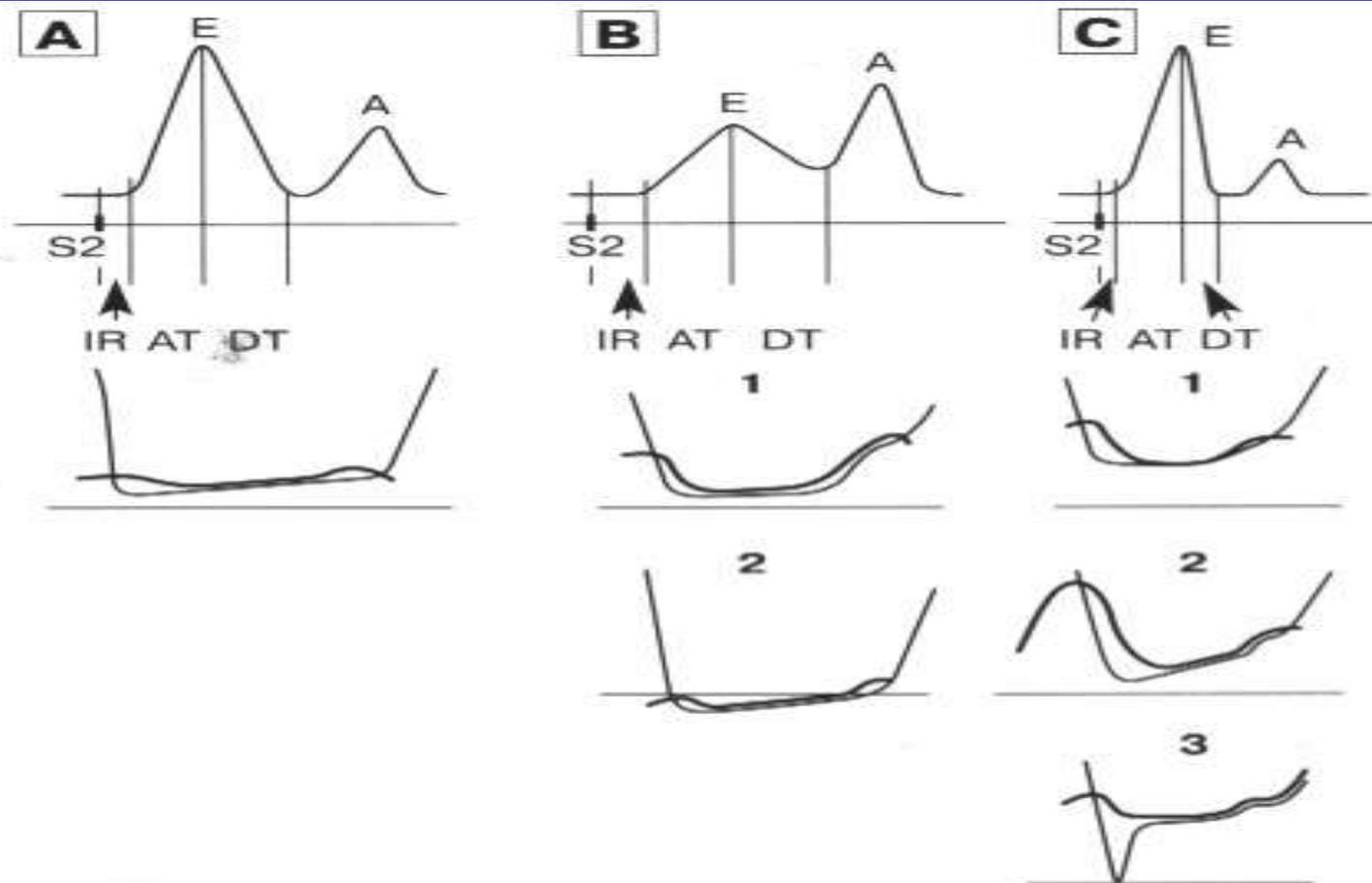
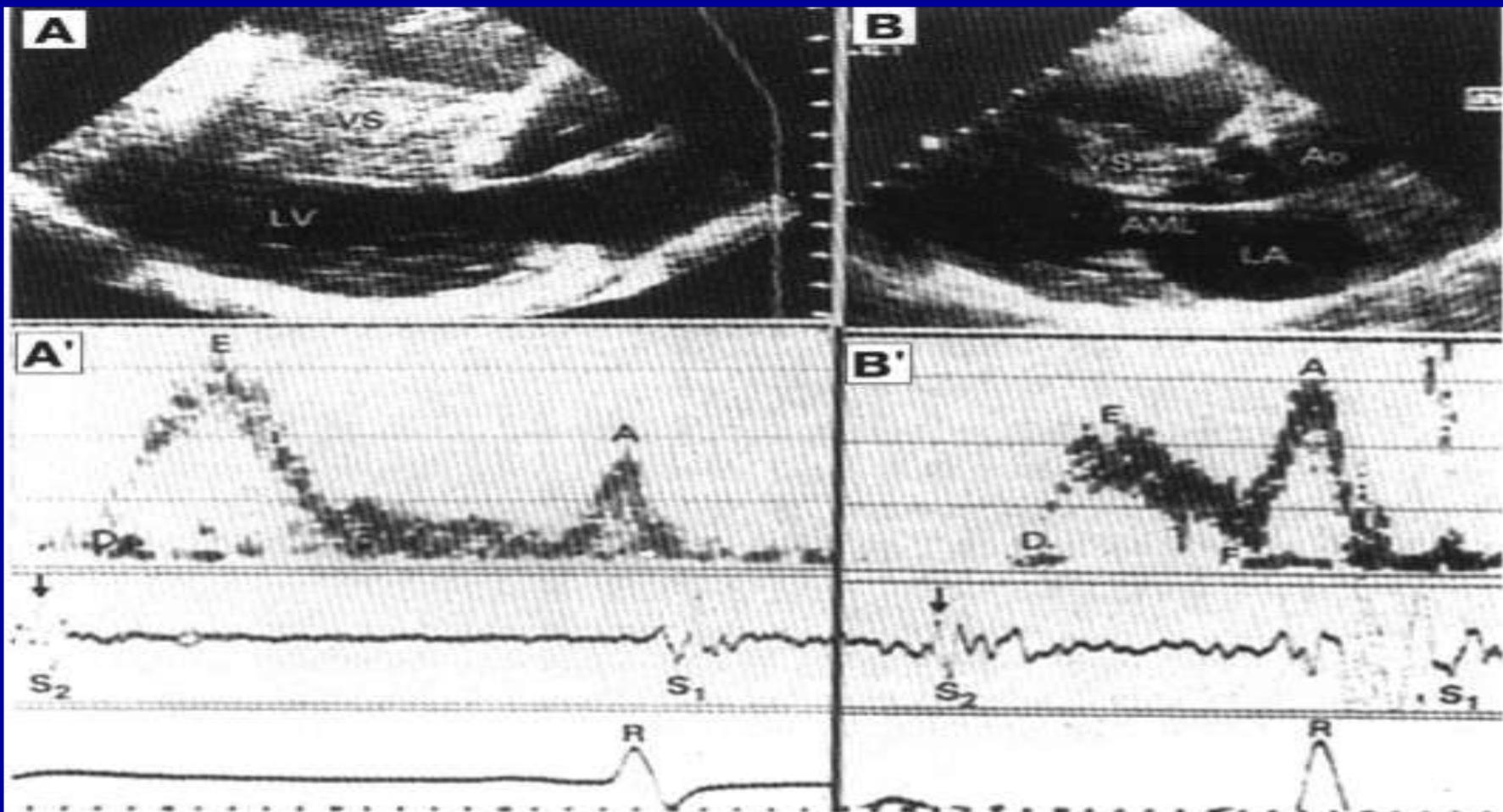
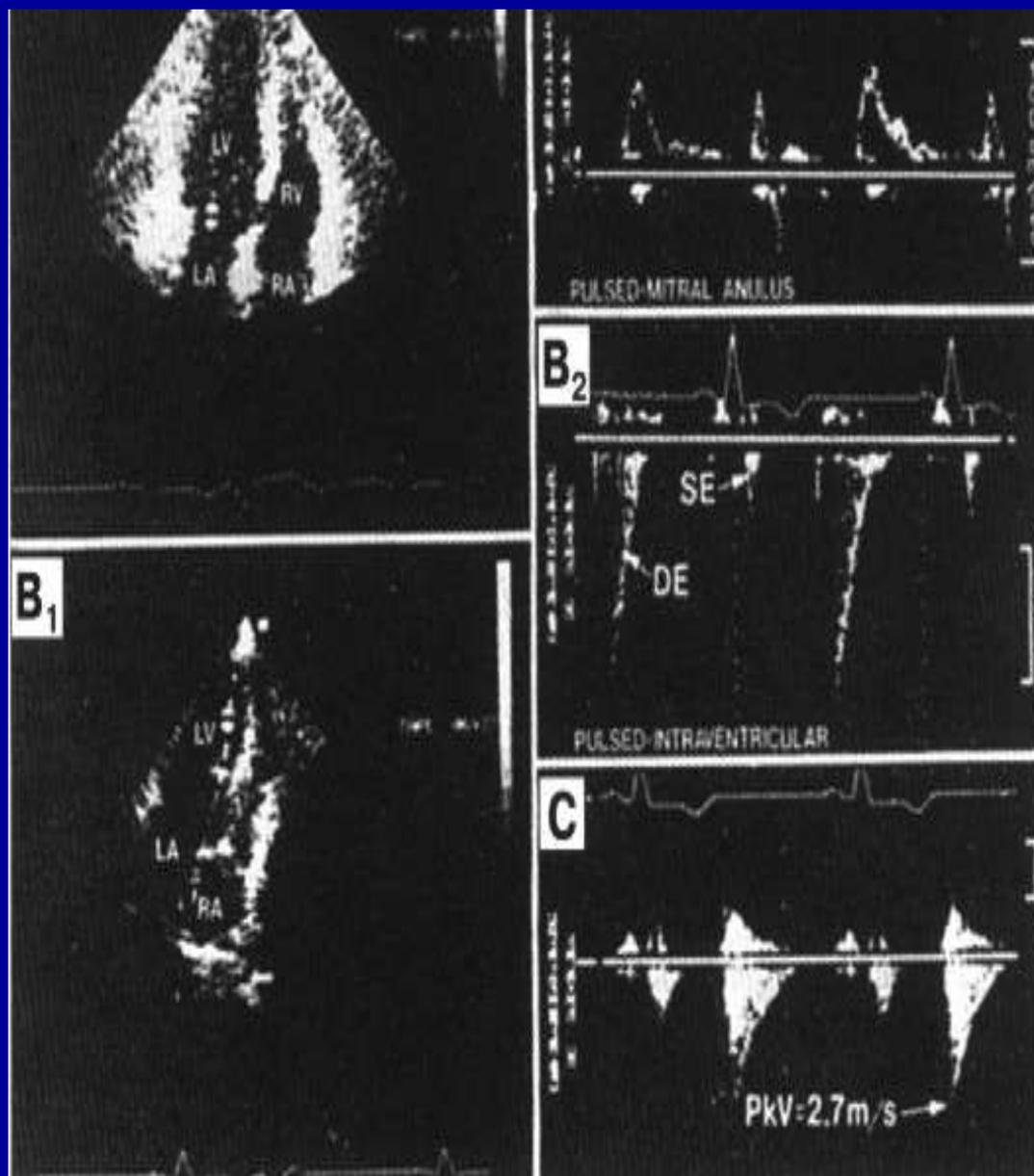


Схема демонстрирует отношение диастолических митральных скоростей и давления в левом желудочке и левом предсердии у здоровых людей (А), у пациентов с патологическим расслаблением левого желудочка или низким давлением наполнения (В) и у пациентов с повышенным давлением наполнения левого желудочка, митральной регургитацией или рестриктивной физиологией (С). АТ — время ускорения, DT — время замедления, IR — время изоволюмического расслабления левого желудочка, S2 — II тон.



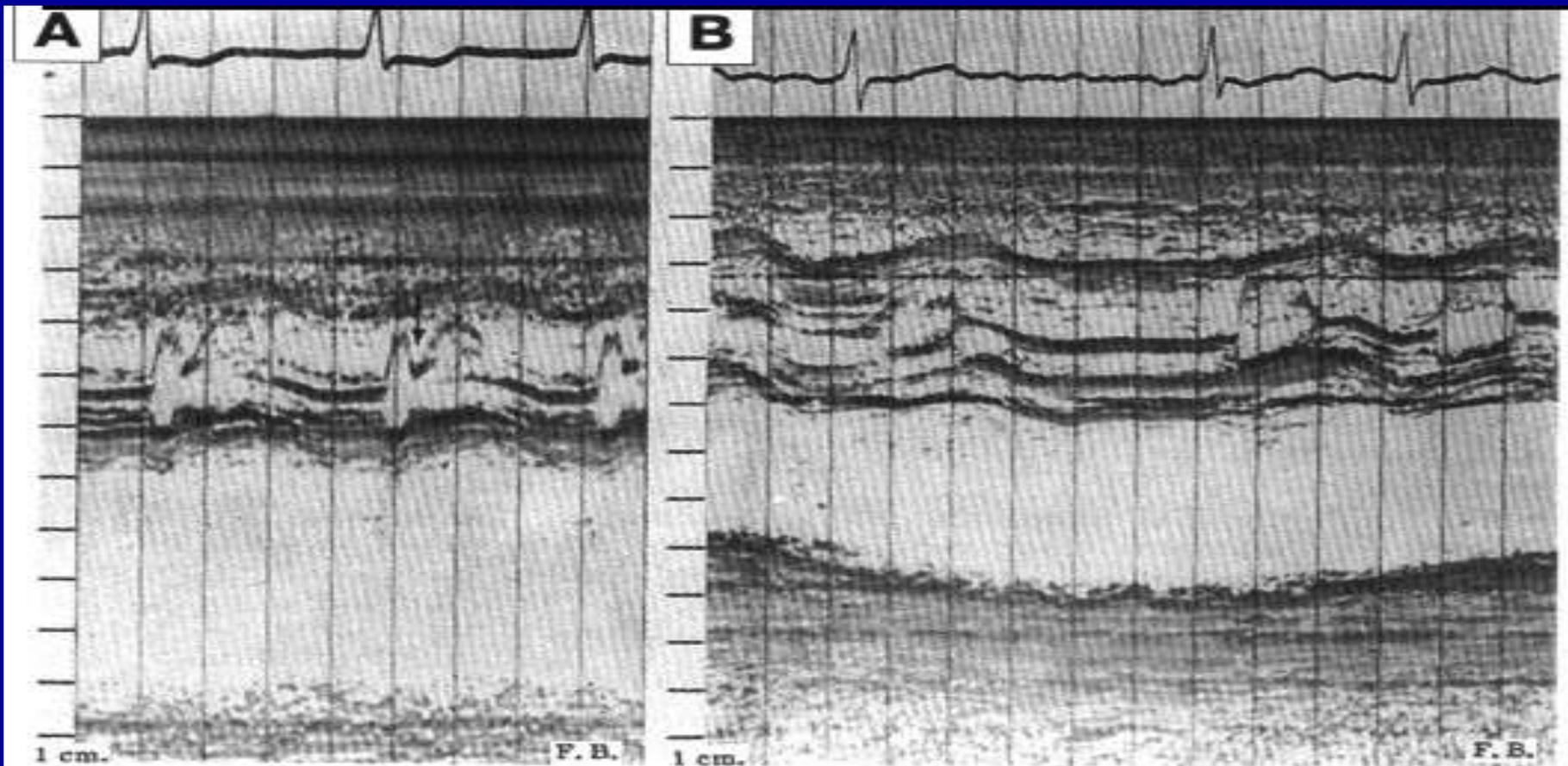
Двухмерные эхокардиограммы и импульсно-волновые доплерограммы скоростей притока в левый желудочек у двух пациентов с гипертрофической кардиомиопатией. А — пациент имеет массивное утолщение межжелудочковой перегородки (VS), но доплерограммы скоростей относительно нормальны. В — пациент имеет меньшую степень гипертрофии, но доплерограмма соответствует типичному патологическому типу расслабления.

Позднедиастолический поток в ВТЛЖ



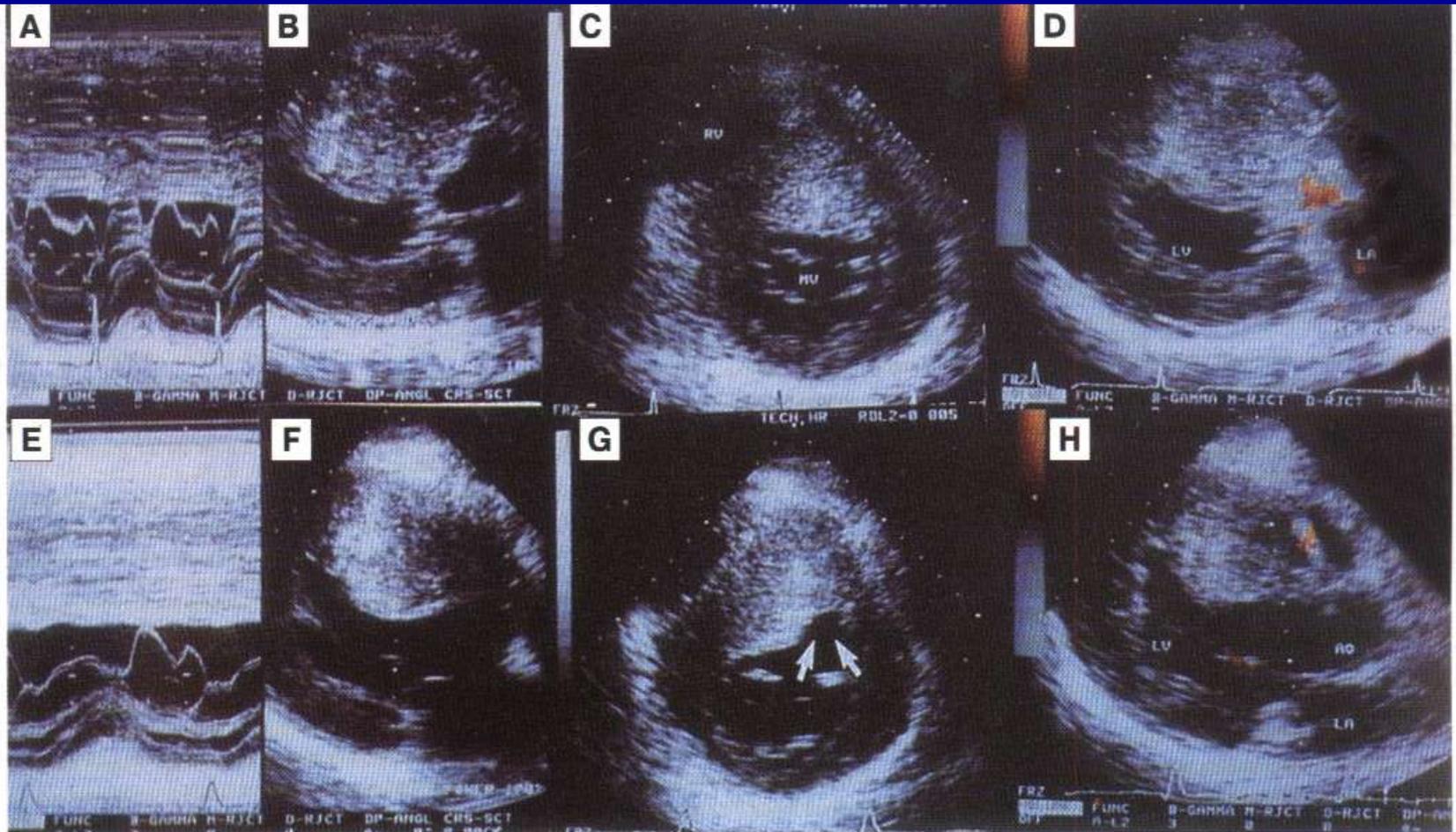
Импульсная доплерография на уровне кольца митрального клапана (A_1 и A_2) и середины полости левого желудочка (B_1 и B_2) и непрерывноволновая доплерография (C). Все записи были получены в апикальной позиции датчика. Скорость митрального потока нормальная. На уровне середины желудочка краткое систолическое опорожнение (SE) полости верхушки сопровождается высокоскоростным диастолическим потоком от верхушки к основанию, определяющим дальнейшее диастолическое опорожнение (DE) полости верхушки через узкий внутрижелудочковый канал. Непрерывноволновое исследование показывает спектр скорости митрального притока и диастолический высокоскоростной поток в противоположном направлении.

Эхо-контроль эффективности лечения ГКМП



Эхокардиограмма аортального клапана пациента с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией. В середине систолы аортальный клапан прикрывается (стрелка) вследствие наличия подклапанной обструкции и повторно открывается до начала диастолы. После использования пропранолола систолическое закрытие аортального клапана не наблюдается (В).

Эхо-КГ контроль в динамике



Исследование пациента с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией (А–D), у которого успешно проведена септальная миоэктомия (Е–Н). Дооперационно отмечалось выраженное переднесистолическое движение (SAM) с длительным контактом с межжелудочковой перегородкой, как видно в М-режиме (А) и по длинной оси (В). Циркулярное распространение септальной гипертрофии определяется в парастеральной позиции по короткой оси на уровне митральной створки (С). Цветовое доплеровское картирование (D) показало высокоскоростной поток в выносящем тракте левого желудочка и эксцентричный, направленный к задней стенке предсердия поток митральной регургитации. Послеоперационно можно видеть участок миоэктомии (G, стрелки), приводящий к расширению выходного тракта (F и G) с регрессом ПСДМК (E) и исчезновением турбулентного потока в выносящем тракте и потока митральной регургитации (H).

Дилатационная кардиомиопатия

Эхо-КГ признаки ДКМП

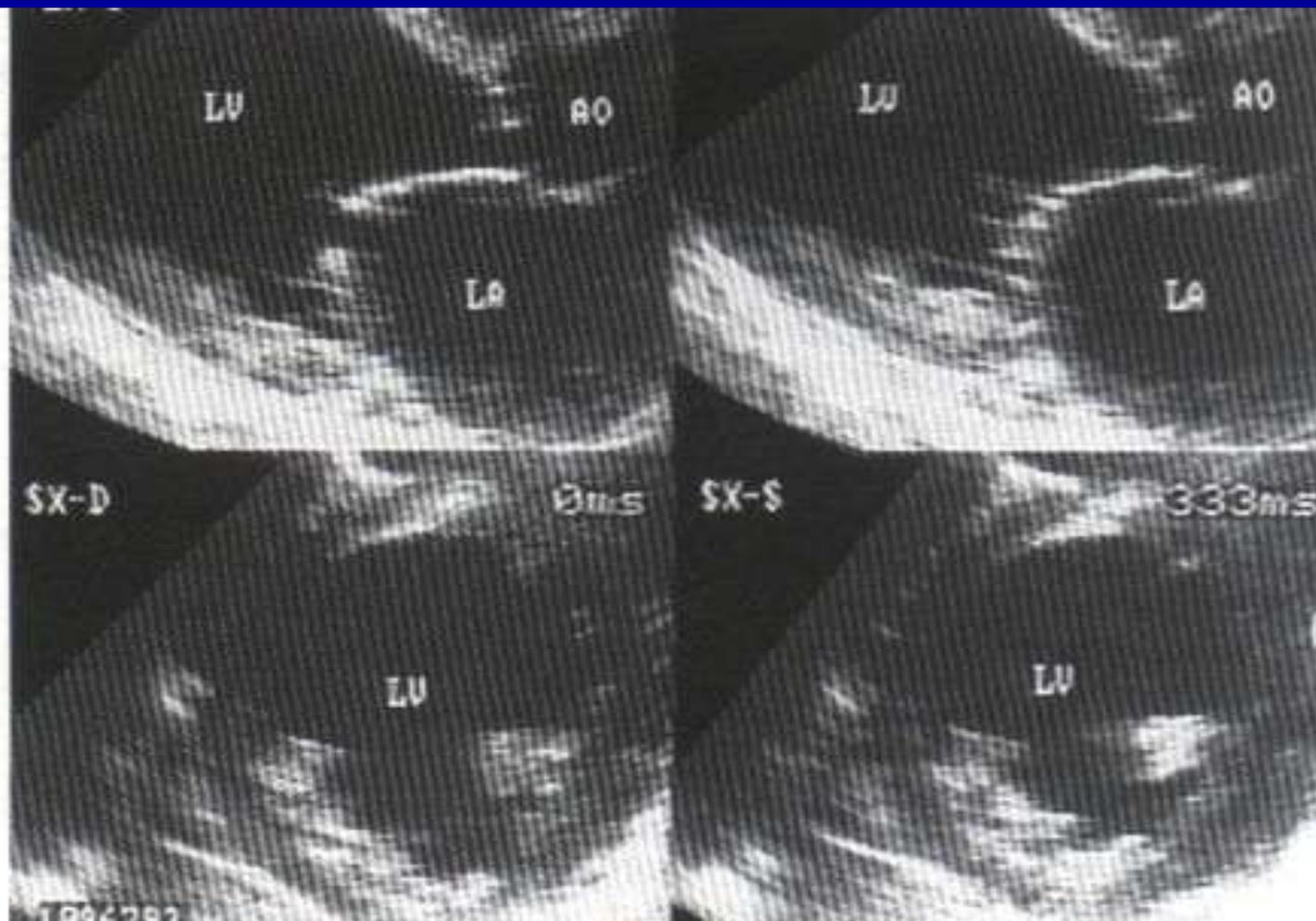
- **Дилатация** (увеличение размеров) всех полостей сердца, преимущественно желудочков, больше левого, о чем свидетельствуют увеличение конечного диастолического размера и объема левого и правого желудочков, размера левого и правого предсердий;
- Практически неизменная или незначительно увеличенная **толщина стенок желудочков;**

- Даже если наблюдается некоторая степень гипертрофии миокарда левого желудочка, она совершенно несопоставима со степенью его дилатации;
- **Диффузный характер гипокинезии** миокарда, что отражает диффузное снижение его сократительной способности;

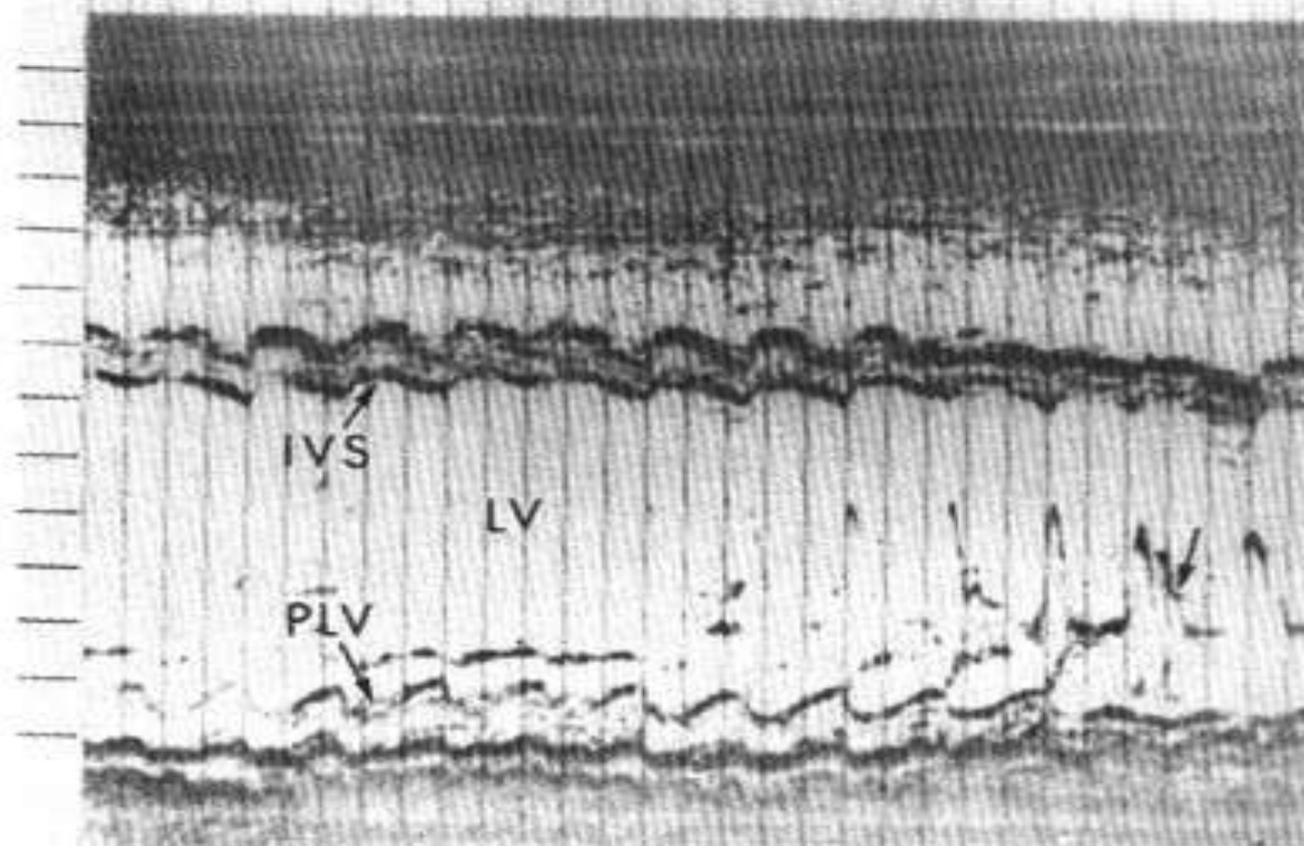
- **Глобальное снижение систолической экскурсии** (функции) миокарда левого желудочка: снижение ФВ ЛЖ и ФУ ЛЖ, увеличение КСР (а далее и КДР) ЛЖ, снижение сердечного выброса и ударного объема;
- Возможны регионарные изменения сократимости – дифференцировать с ИБС
- нарушение сократительной способности миокарда правого желудочка, о чем свидетельствует увеличение его конечного диастолического размера;

- **Митральная и трикуспидальная регургитация** (обнаруживается с помощью доплер-эхокардиографии);
- **Наличие внутрипредсердных тромбов** (у 20—28% больных), у 30-40% больных отмечается косвенный признак тромбоза — спонтанный эхоконтраст в левом предсердии;
- **Внутрижелудочковые тромбы** (тем чаще, чем ниже сократительная способность миокарда).

- Наиболее ранним эхокардиографическим признаком дилатационной кардиомиопатии является дилатация полостей сердца, прежде всего, левого желудочка, при отсутствии значимой гипертрофии миокарда.
- Остальные перечисленные эхокардиографические признаки появляются несколько позже.
- Однако нередко больные обращаются к врачу уже при манифестной форме сердечной недостаточности, когда определяются все эхокардиографические признаки дилатационной кардиомиопатии.

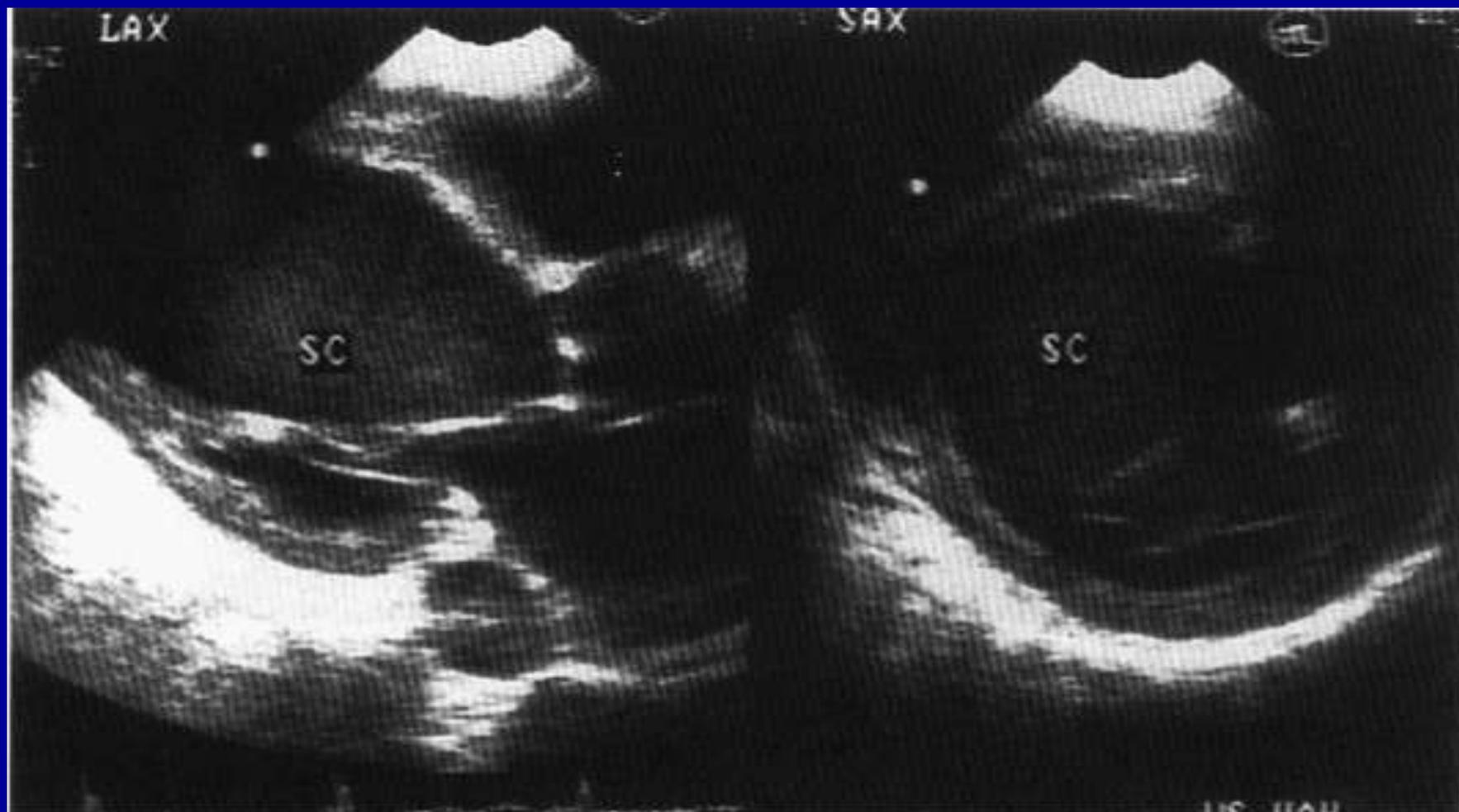


Двухмерные эхокардиограммы в позиции по длинной (LX) и короткой (SX) осям при дилатационной кардиомиопатии. Левый желудочек (LV) и левое предсердие (LA) расширены. Отмечается небольшое различие в размере полости левого желудочка в диастолу (LX-D и SX-D) и систолу (LX-S и SX-S).



М-эхокардиограмма левого желудочка у пациента с застойной кардиомиопатией. Левый желудочек (LV) расширен, движение межжелудочковой перегородки (IVS) и задней стенки левого желудочка (PLV) заметно снижено. После предсердной экстрасистолы и длительной диастолической паузы отмечается патологическое закрытие митрального клапана (стрелка).

Спонтанное контрастирование в полости ЛЖ



Дилатационная кардиомиопатия. Виден эффект спонтанного контрастирования (SC) в полости расширенного малоподвижного левого желудочка. LAX — длинная ось; SAX — короткая ось.

Происхождение спонтанного контрастирования

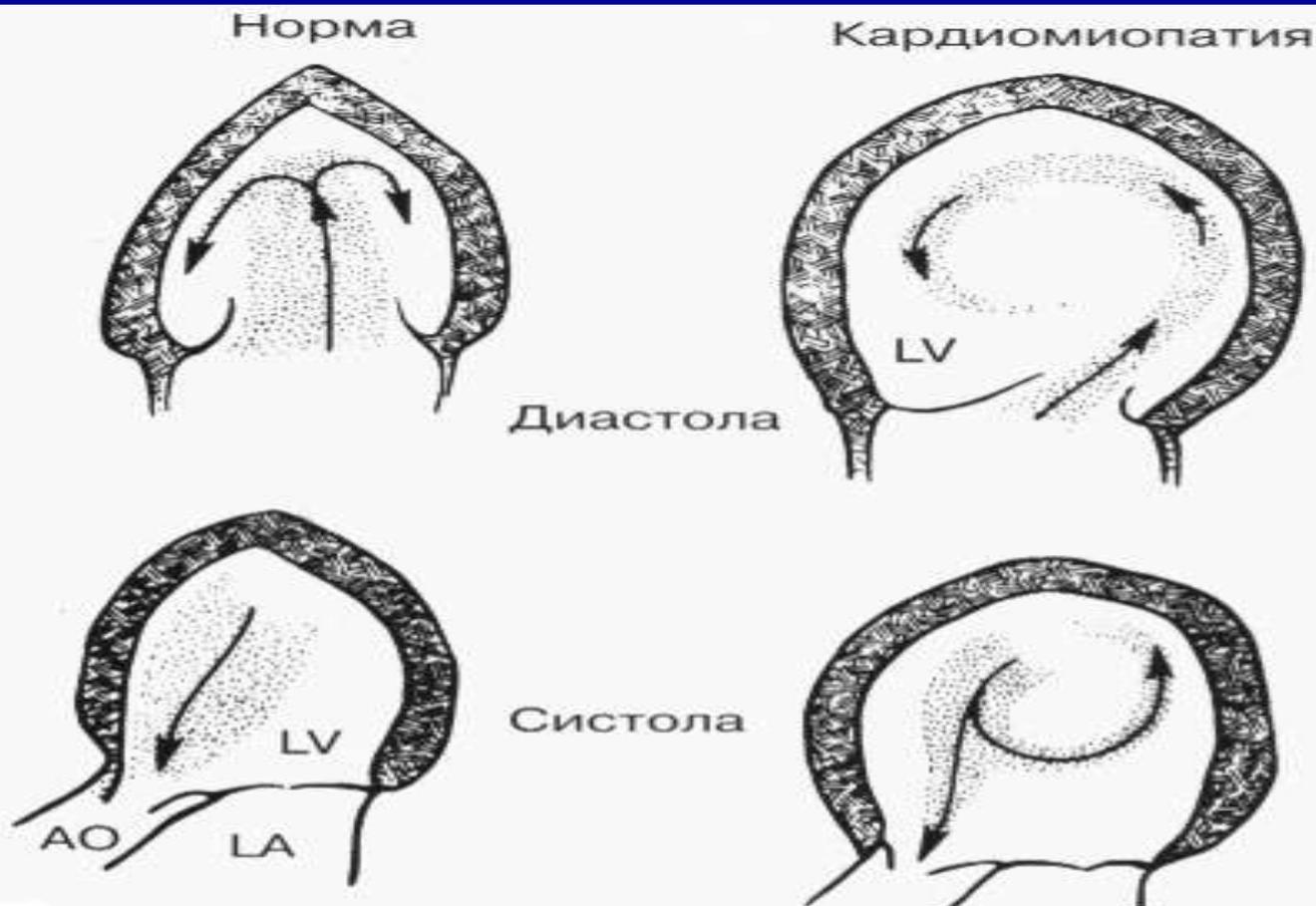
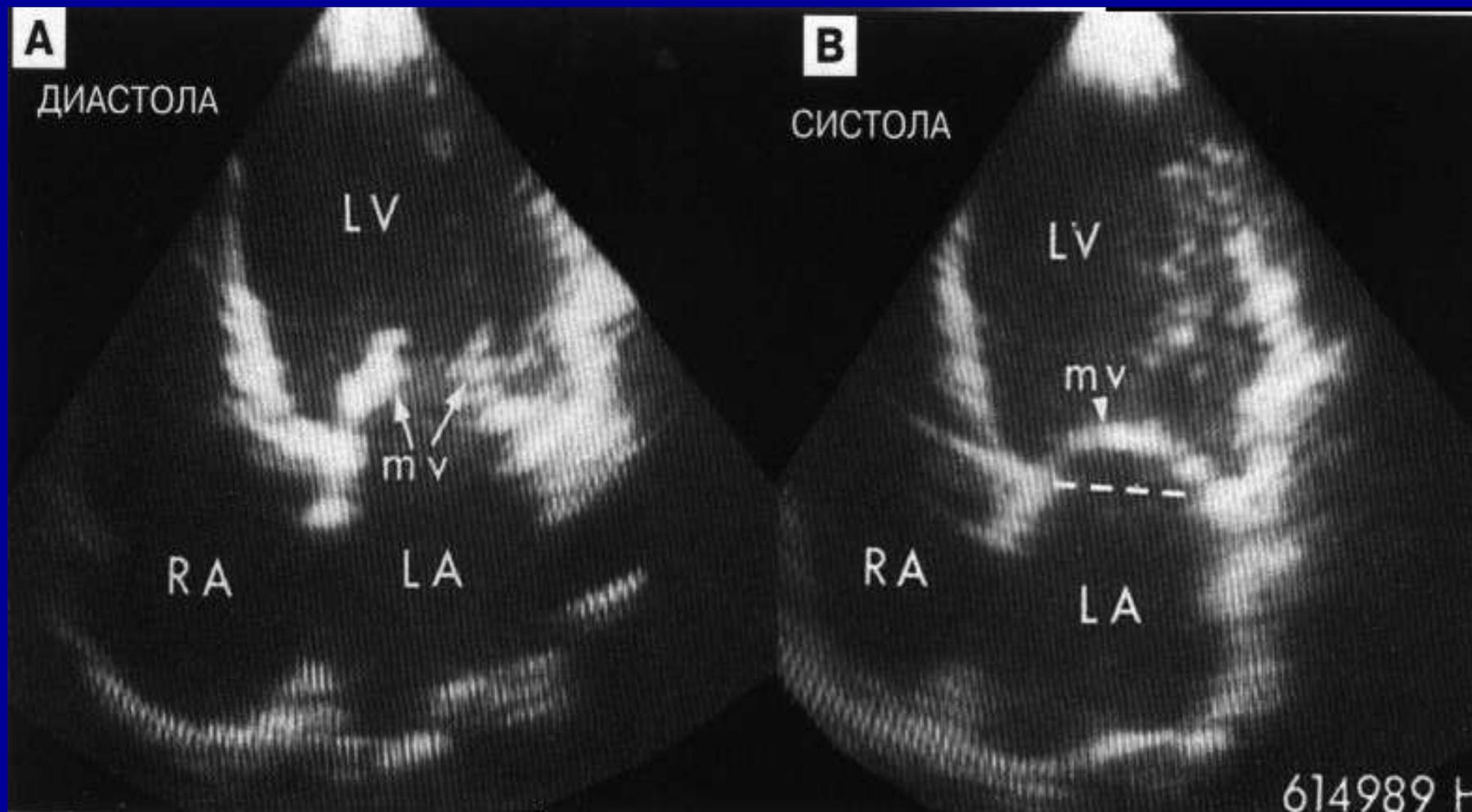


Схема показывает примеры притока в левый желудочек (верхние рисунки) и отток из левого желудочка (нижние рисунки) здорового субъекта и пациента с дилатационной кардиомиопатией. Однонаправленный нормальный приток и отток у здорового пациента отличается от циркулирующего потока в левом желудочке (LV) у пациента с кардиомиопатией. Во время систолы некоторая часть крови может быть направлена назад к верхушке в отличие от нормы, когда в аорту (АО) поступает вся кровь. LA – левое предсердие.

Неполное закрытие МК – общий признак ДКМП



Апикальная двухмерная эхокардиограмма в четырехкамерной позиции при застойной кардиомиопатии. Размер левого желудочка (LV) незначительно изменяется в диастолу (А) и систолу (В). Кроме того, имеется неполное закрытие митрального клапана (mv) в систолу. Закрытые створки доходят до уровня митрального кольца (пунктир).

Редкая форма ДКМП – первичное поражение ПЖ:

- типичные признаки объемной перегрузки ПЖ
- диастолическое открытие КЛА
- позднее закрытие ТК

Рестриктивная кардиомиопатия

Рестриктивная кардиомиопатия

- **Идиопатическая**
- Эхо-КГ-картина при множестве нозологий:
 - Амилоидоз
 - Гликогенозы
 - Талассемия
 - Отторжение трансплантата

- **Эхокардиография** - ведущий метод диагностики рестриктивной кардиомиопатии.
- **Отсутствие дилатации полостей желудочков** (они могут быть даже уменьшенными) и **нормальная толщина стенок** желудочков или их **небольшое утолщение** в зависимости от формы рестриктивной кардиомиопатии (например, возможно некоторое утолщение стенок желудочков при инфильтративных поражениях миокарда).

- Характерно **увеличение размеров левого предсердия**, а по мере прогрессирования сердечной недостаточности — также и **правого предсердия**.
- Во многих случаях **РКПМ** в области верхушки сердца, а чаще в левом предсердии (при мерцательной аритмии) обнаруживаются **тромбы**.

- **Наиболее информативный признак** - увеличение отношения максимального размера левого предсердия к конечно-диастолическому размеру левого желудочка (**предсердно-желудочкового отношения**) до **0.8** и более (**N до 0.6**).

- Предложено для диагностики типа кардиомиопатии определять **индекс объем/масса левого желудочка**, т. е. отношение объема полости левого желудочка к массе его миокарда.
- В норме индекс объем/масса левого желудочка составляет **0.67—0.85 мл/г**, при **рестриктивной кардиомиопатии** — близок к норме, в то время как при **гипертрофической кардиомиопатии** он меньше **0.65 мл/г** (т. е. снижен), а при **дилатационной кардиомиопатии** больше **0.85 мл/г** (т. е. увеличен).

- Для рестриктивной кардиомиопатии чрезвычайно характерно нарушение диастолической функции сердца по рестриктивному типу -
- увеличение максимальной скорости раннего диастолического наполнения (пик E), уменьшение пика позднего предсердного наполнения желудочков, т. е. в период систолы предсердий (пик A) и увеличение отношения пика раннего наполнения к пику позднего (т. е. отношение $E/A > 2.35$).

Допплеровские критерии рестриктивной диастолической дисфункции Garsia и соавт. (1998):

- Увеличение скорости раннего диастолического наполнения > 1 м/с (пик E);
- Уменьшение скорости диастолического наполнения во время систолы предсердий < 0.5 м/с (пик A);
- Отношение E/A > 2.0 ;
- Время замедления кровотока раннего диастолического наполнения левого желудочка < 150 м/с;
- Время изоволюмического расслабления < 60 м/с.

- Доплер-эхокардиография часто выявляет умеренную регургитацию через митральный и/или трикуспидальный клапаны, в связи с дилатацией предсердий (среднедиастилическая регургитация – характерный признак РКМП).
- Сократительная способность миокарда левого желудочка не изменена, фракция выброса, как правило, нормальная.

Характерные доплеровские спектры в печеночных и легочных венах

■ Печеночные вены:

- ↑ диастолических потоков
- ↓ и/ или реверсия потока в систолу предсердия и желудочка

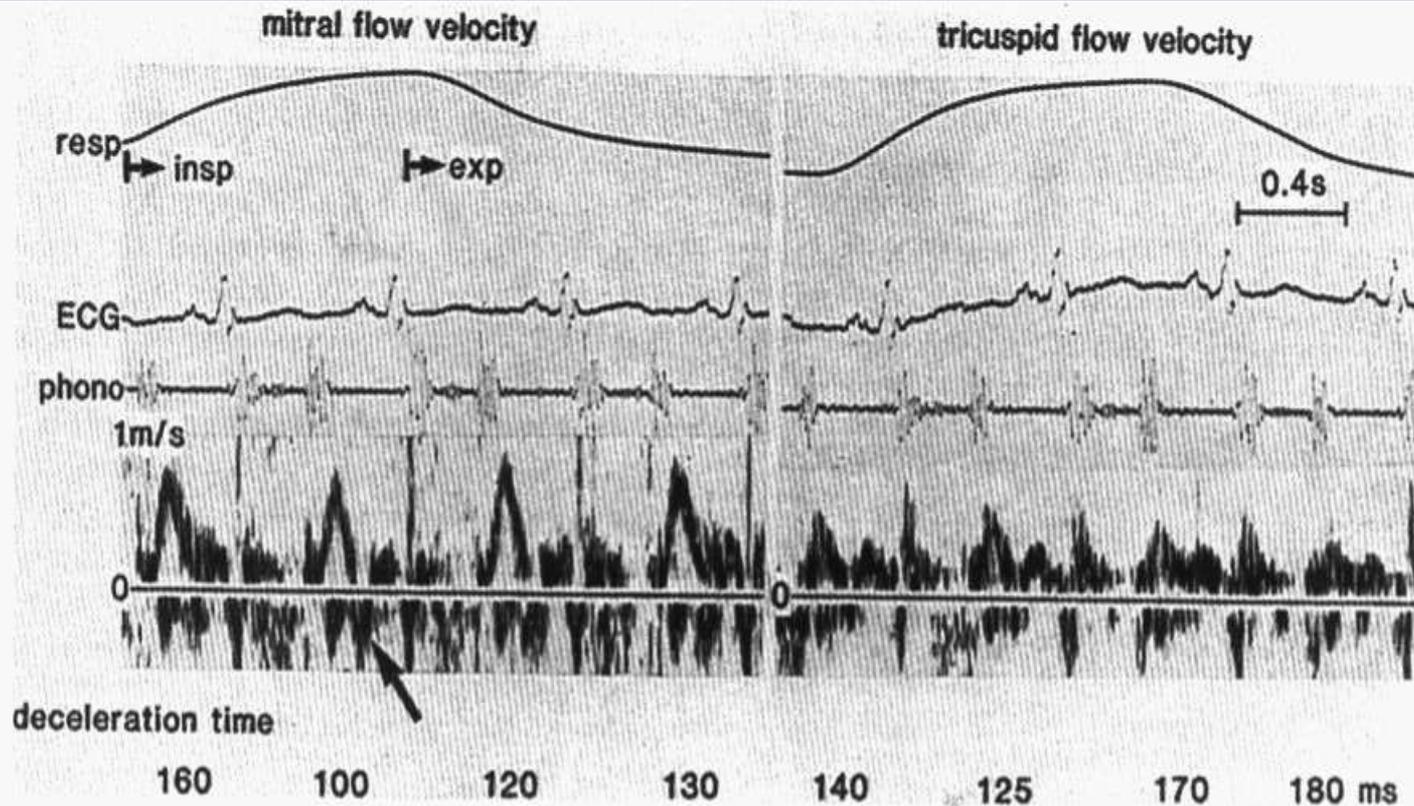
■ Легочные вены

- ↑ диастолического потока

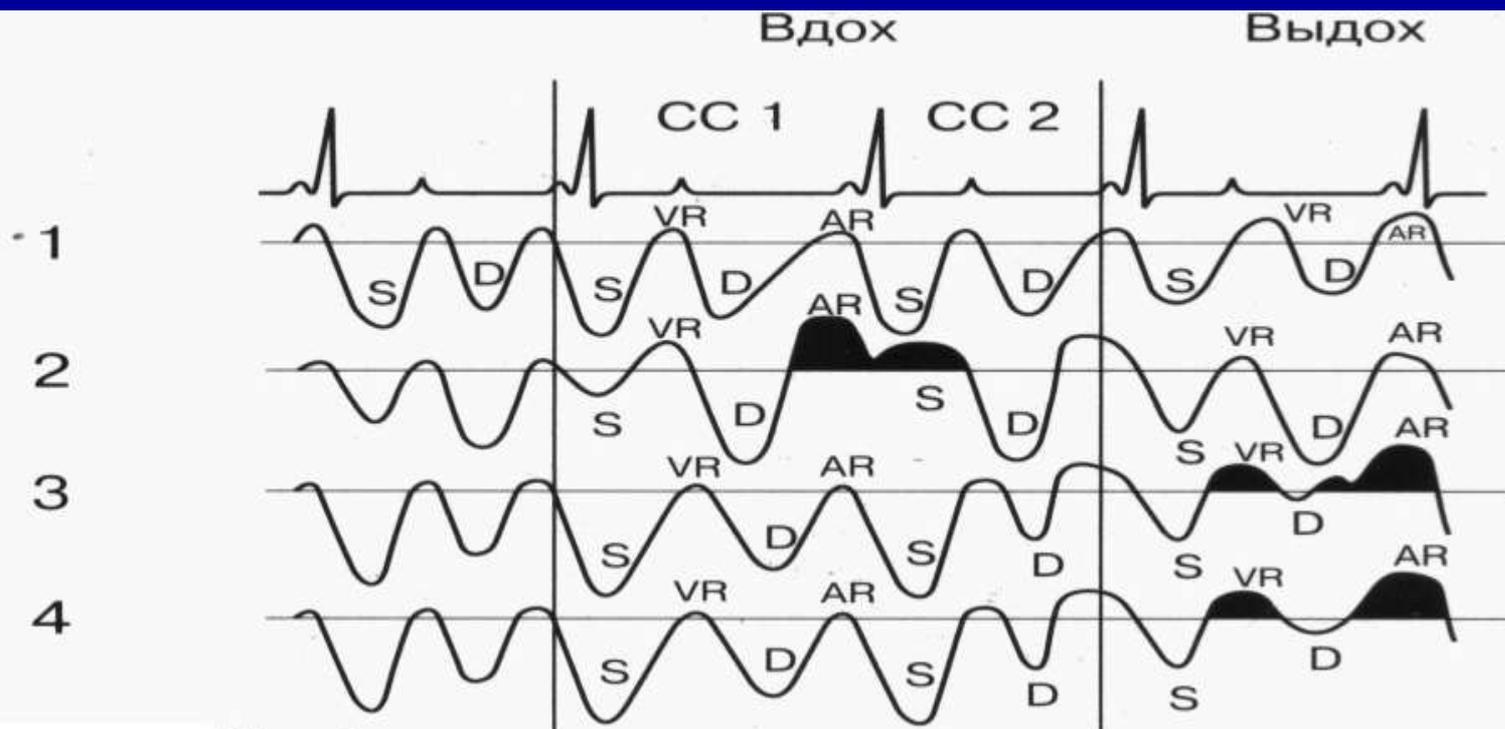
Дифференциально-диагностические различия между РКМП и констриктивным перикардитом

Признаки	РКМП	Констриктивный перикардит
Влияние дыхательных движений на скорость	На вдохе скорость на МК и ТК ↓ на 15% (минимальная зависимость от фаз дыхания)	На вдохе скорость ↓ на МК и ↑ на ТК на 25%
↑ предсердий	Выраженное в большинстве случаев	Незначительное или умеренное
Движение МЖП в диастоле	Очень редко	У большинства больных внезапное движение МЖП в ранней фазе диастолы

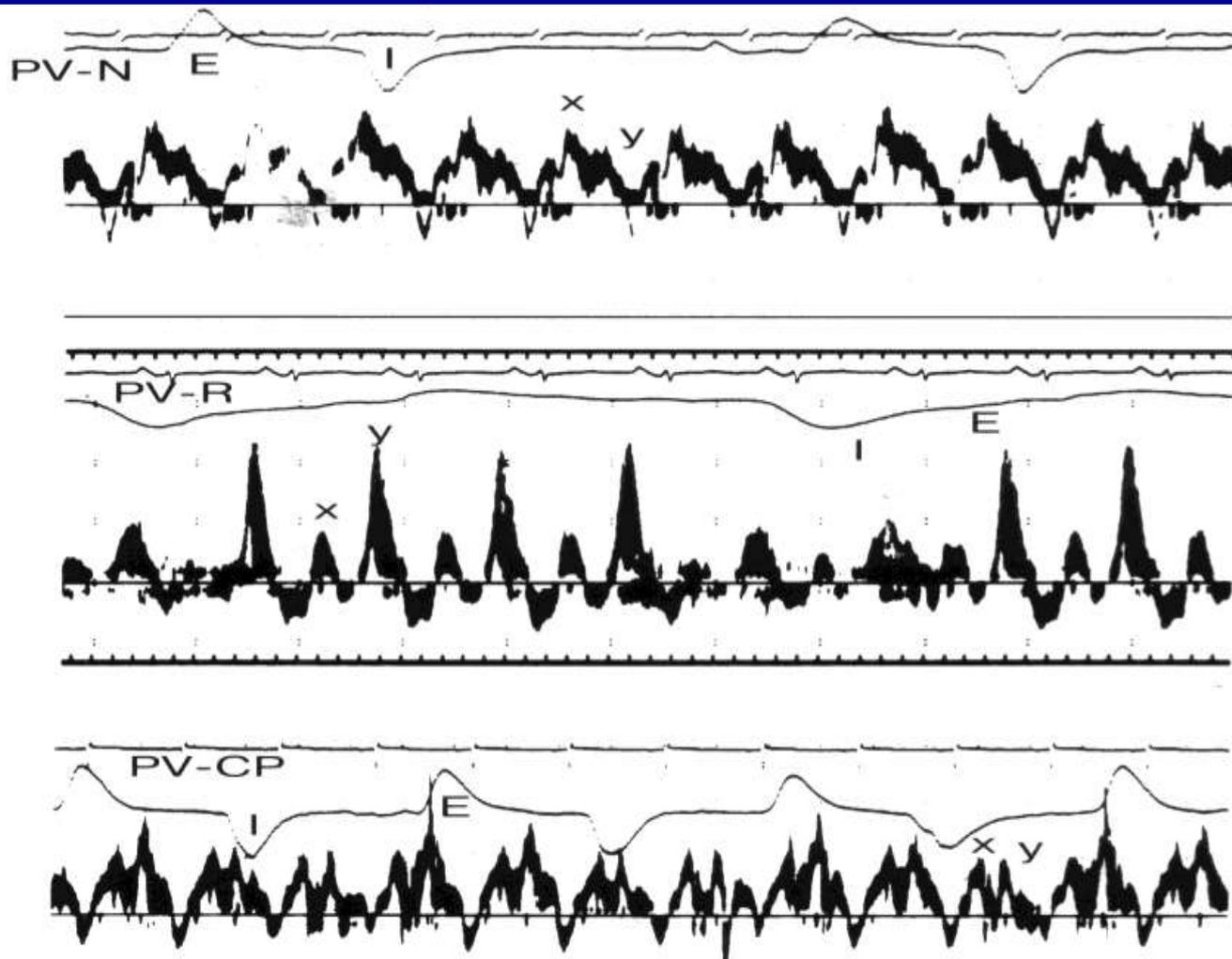
Влияние дыхательных движений на кровотоки через ТК



Одновременная регистрация кривых дыхания (resp), электрокардиограммы (ECG), фонокардиограммы (phono), митрального и трикуспидального импульсных доплеровских спектров у пациента с рестриктивной кардиомиопатией. Имеется минимальное дыхательное изменение в пиковой скорости раннего митрального потока с дыханием и относительно низкая скорость потока во время систолы предсердий. Короткое время замедления митрального потока сокращается еще больше (до нулевых значений) на вдохе, в то же самое время наблюдается средниастиолическая реверсия потока (диастолическая регургитация, стрелка). Скорость раннего трикуспидального потока также показывает укорочение времени замедления с умеренным повышением пиковой скорости на вдохе, хотя не отмечается никакого уменьшения ранней диастолической скорости при первом сокращении на выдохе. mitral flow velocity – скорость митрального потока; tricuspid flow velocity – скорость трикуспидального потока; insp – вдох; exp – выдох; deceleration time – время замедления.



Профиль импульсно-волновых доплерограмм потока печеночной вены в течение различных фаз дыхания в норме (1) и у пациентов с рестриктивной кардиомиопатией (2), констриктивным перикардитом (3) и тампонадой сердца (4). При рестриктивной кардиомиопатии на вдохе видно снижение и/или реверсия потока во время систолы (затемненная область) и во время предсердного сокращения (AR). При констриктивном перикардите и тампонаде сердца уменьшение и реверсия раннего диастолического потока происходит во время предсердного сокращения (AR). D — раннедиастолический направленный вперед поток; S — раннесистолический направленный вперед поток; VR — конечносистолический или связанный с V-волной обратный поток. CC — сокращение сердца.



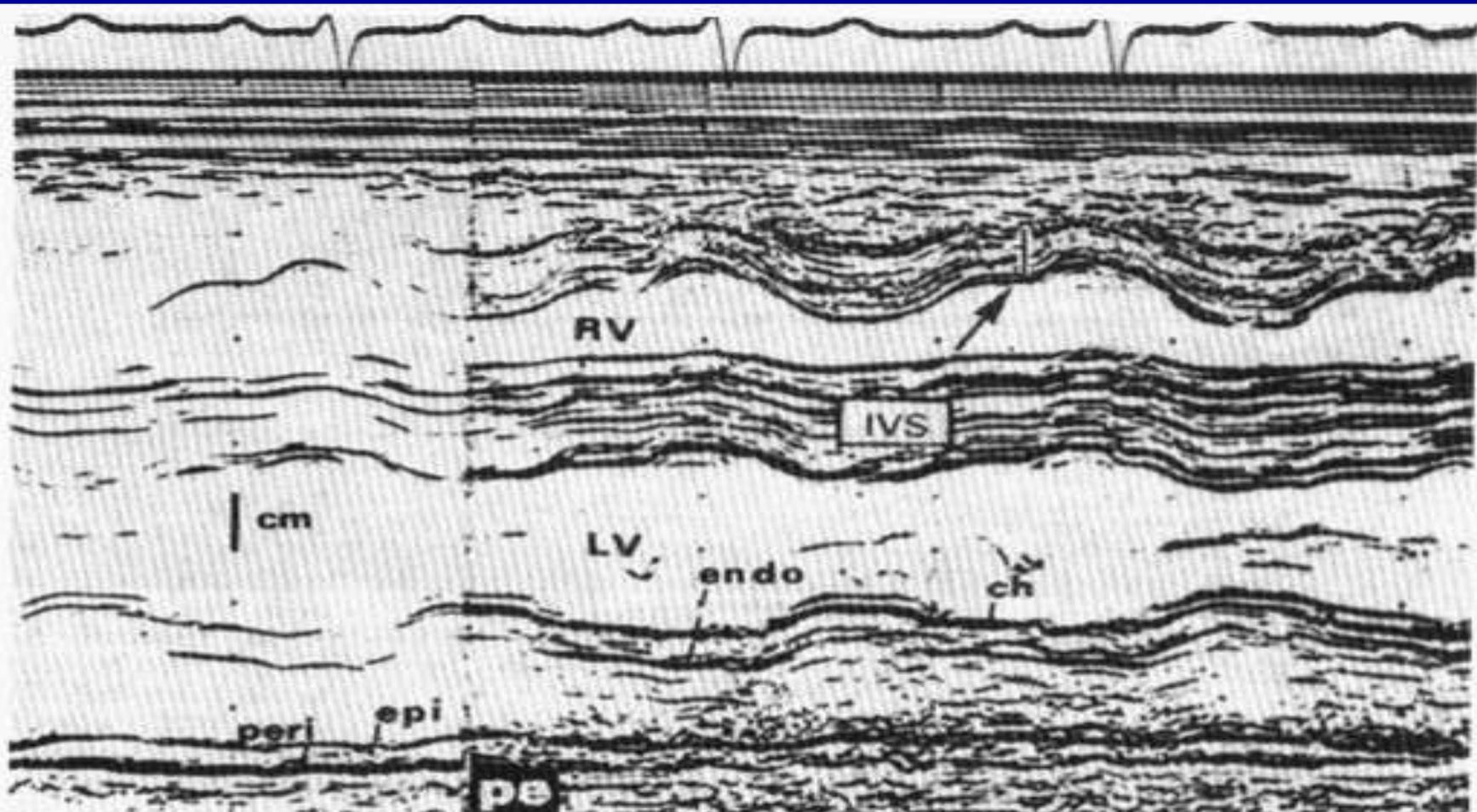
Чреспищеводные импульснo-волновые доплерoграммы потока в легочных венах в норме (PV-N), у пациента с рестриктивной кардиомиопатией (PV-R) и пациента с констриктивным перикардитом (PV-CP). Скорости систолического (x) и диастолического (y) потоков в легочных венах, направленных к левому предсердию, видны выше базовой линии. Вдох (I) определяется отрицательным отклонением, и выдох (E) определяется положительным отклонением при использовании назальной капнометрии. Электрокардиограмма помещена вверху каждой доплерoграммы.

Инфильтративные кардиомиопатии

- Группа нозологий с патоморфологическим субстратом в виде «пропитки» миокарда патологическими веществами:
 - амилоидоз
 - гемохроматоз
 - накопление железа при многократных гемотрансфузиях
 - талассемия
 - саркоидоз
 - гликогеноз (б. Гирке, Помпе) - тезауризмозы

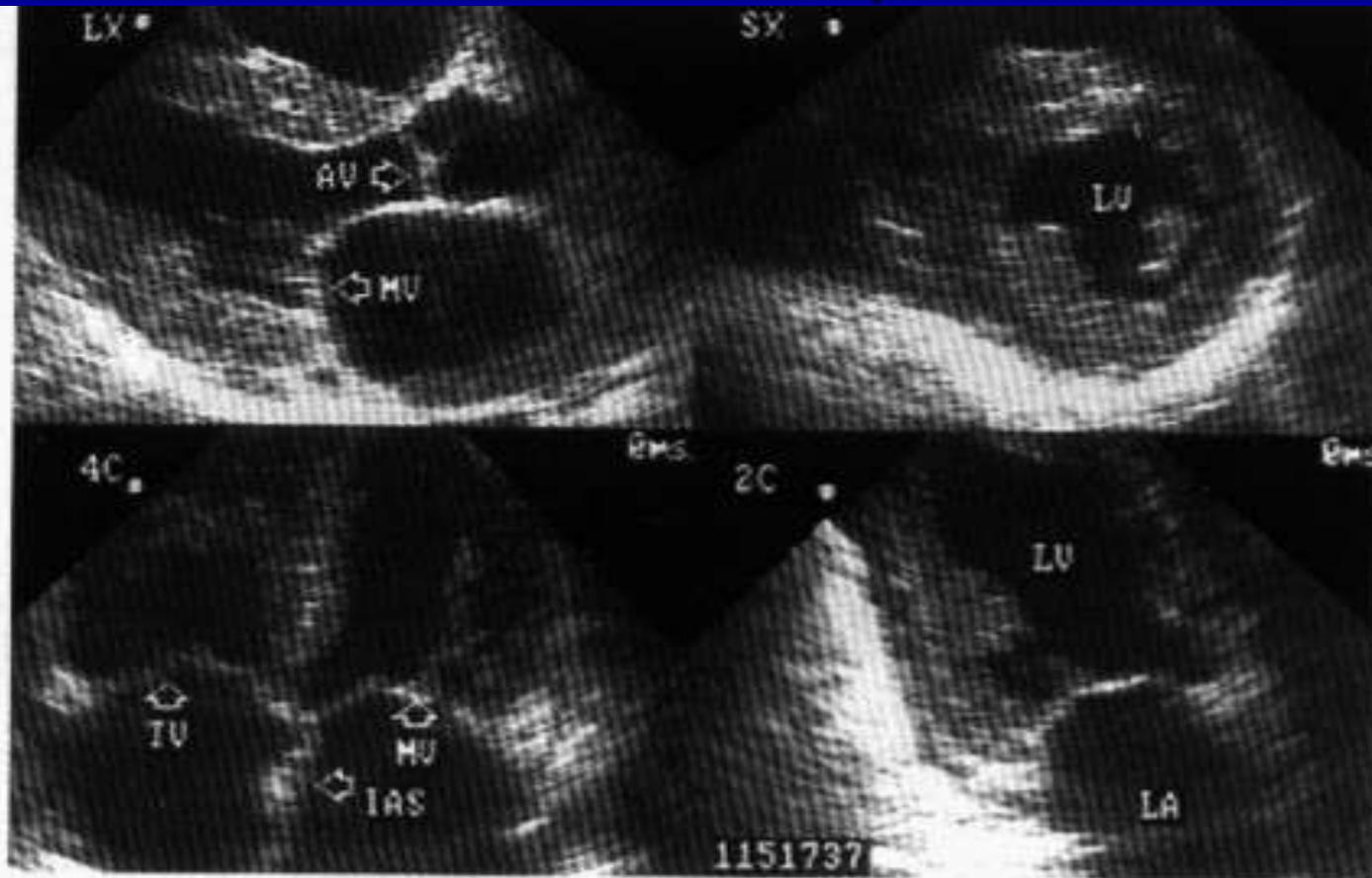
Амилоидоз сердца

- Диффузная гипертрофия
- Утолщение всех створок
- ! Утолщение межпредсердной перегородки
- Небольшой гидроперикард
- Систолическая функция обычно сохранена до поздних стадий
- Диастола – нарушение релаксации → псевдонормализация → рестриктивный тип в поздних стадиях
- Распространение на правые отделы

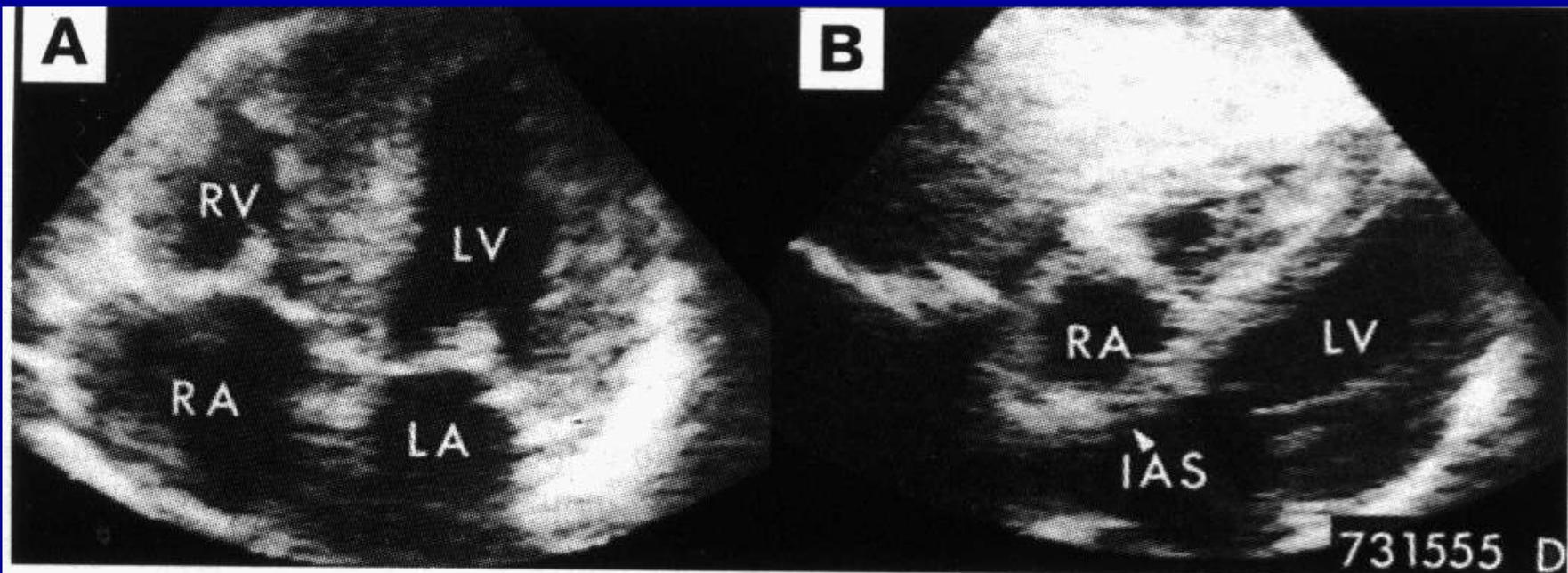


М-эхокардиограмма при амилоидной кардиомиопатии. Утолщение передней стенки правого желудочка (RV) составляет 10 мм в диастолу (стрелка). Межжелудочковая перегородка (IVS) и задняя стенка левого желудочка гипертрофированы между эндокардом (endo) и эпикардом (epi). Движение стенок левого желудочка снижено, но размер полости нормальный. Имеется небольшой перикардиальный выпот (pe). LV — левый желудочек; ch — хорды.

Амилоидоз сердца

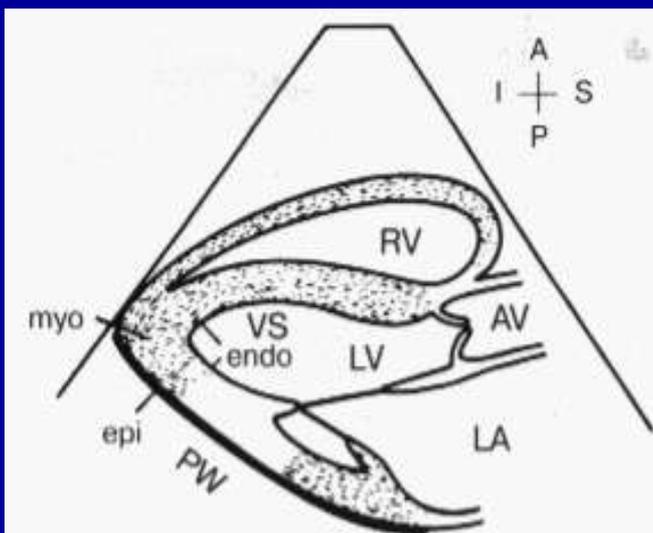


Двухмерная эхокардиограмма пациента с амилоидным поражением сердца. Все стенки сердца и клапаны утолщены и эхогенны. LX – длинная ось; SX – короткая ось; 4C – четырехкамерная позиция; 2C – двухкамерная позиция; AV – аортальный клапан; MV – митральный клапан; LV – левый желудочек; TV – трикуспидальный клапан; IAS – межпредсердная перегородка; LA – левое предсердие.

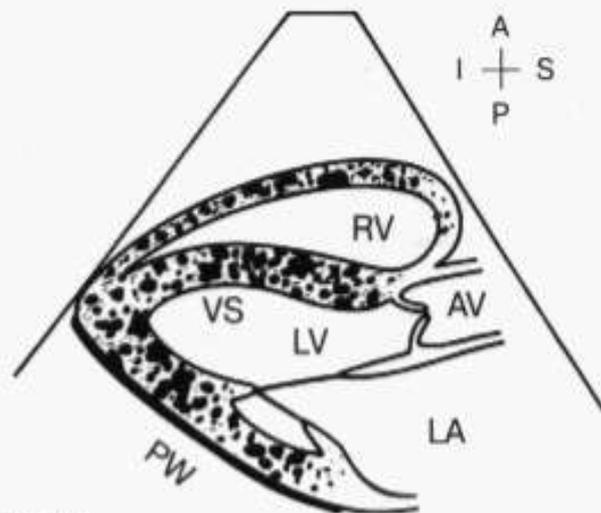


Четырехкамерная (А) и субкостальная (В) двухмерные эхокардиограммы пациента с наследственным амилоидозом. Четырехкамерная позиция демонстрирует заметно гипертрофированные стенки сердца, особенно межжелудочковую перегородку и свободную стенку правого желудочка. Створки митрального и трикуспидального клапанов также утолщены. Размеры полостей левого (LV) и правого (RV) желудочков уменьшены. Субкостальное исследование демонстрирует утолщение межпредсердной перегородки (IAS), которое может встречаться при амилоидной болезни сердца. RA – правое предсердие; LA – левое предсердие.

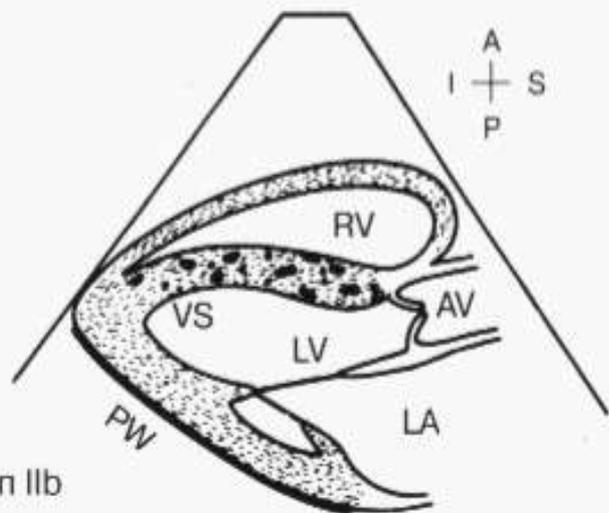
Классификация миокардиальных эхо-сигналов



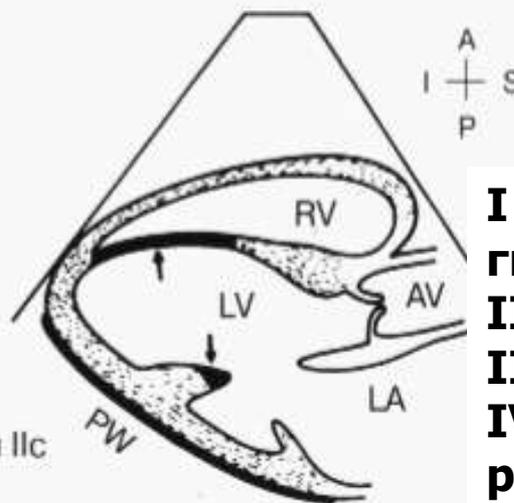
Тип I



Тип IIa



Тип IIb



Тип IIc

Схема демонстрирует некоторые из типов миокардиального эхо-сигнала, отмеченных при заболеваниях миокарда

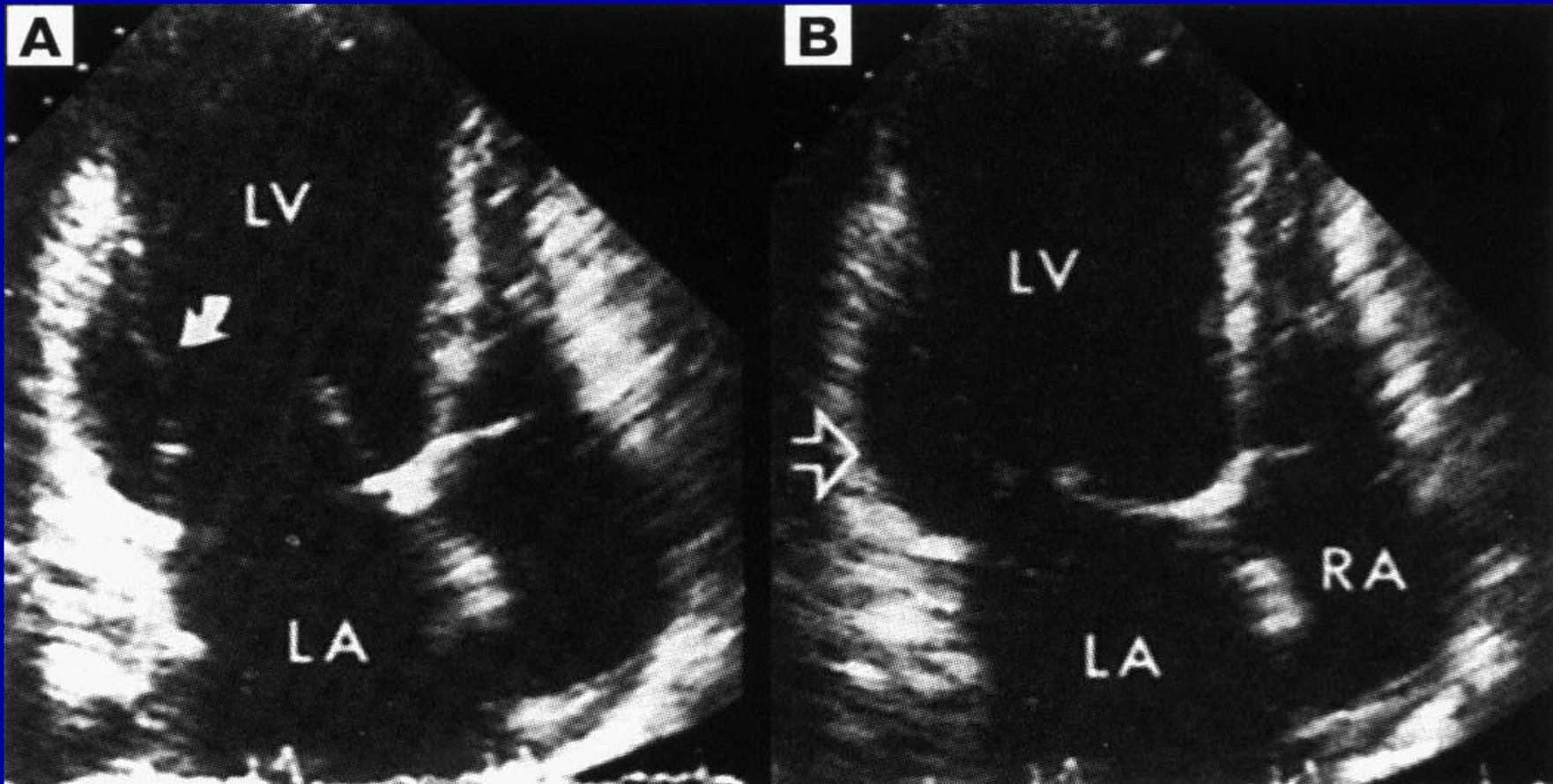
I – концентрическая гипертрофия (ГБ);
II – амилоидоз
III – ГКМП
IV – постинфарктный рубец / ОИМ

Прочие инфильтративные КМП – неспецифические признаки:

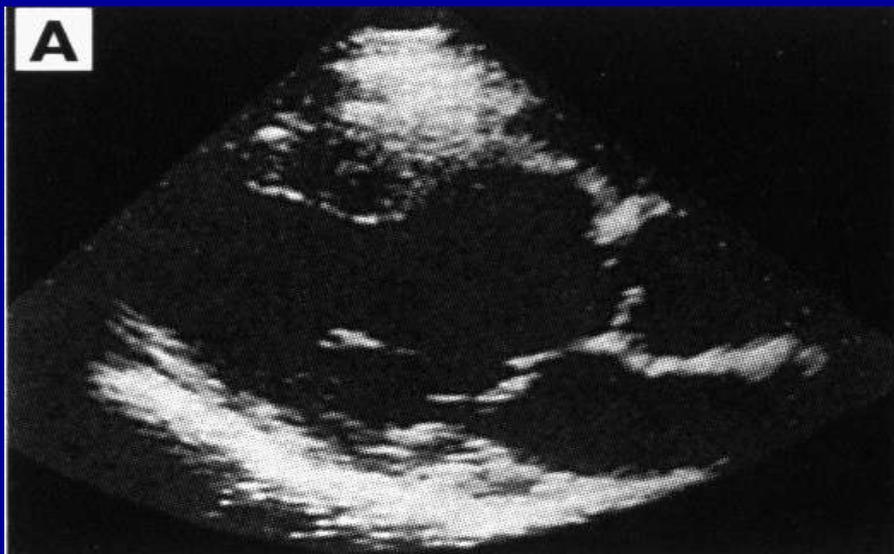
- утолщение стенок
- нормальная или несколько сниженная сократимость
- могут напоминать эхо-картину при ГКМП

Саркоидоз – более характерные признаки

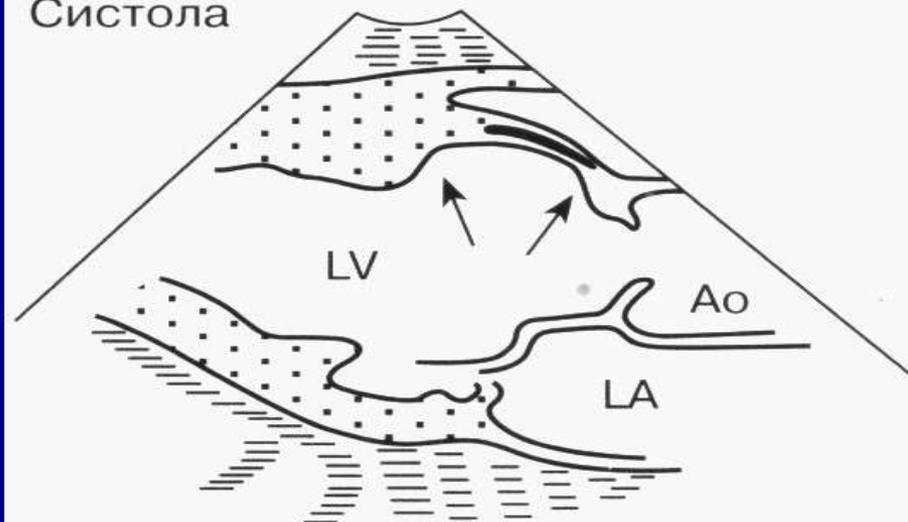
- локальное истончение ЛЖ
- дилатация полости ЛЖ
- более частое поражение базальных отделов, папиллярных мышц →
- выраженная митральная регургитация
- дифференциальный диагноз с постинфарктными нарушениями
- патологические спектры наполнения ЛЖ



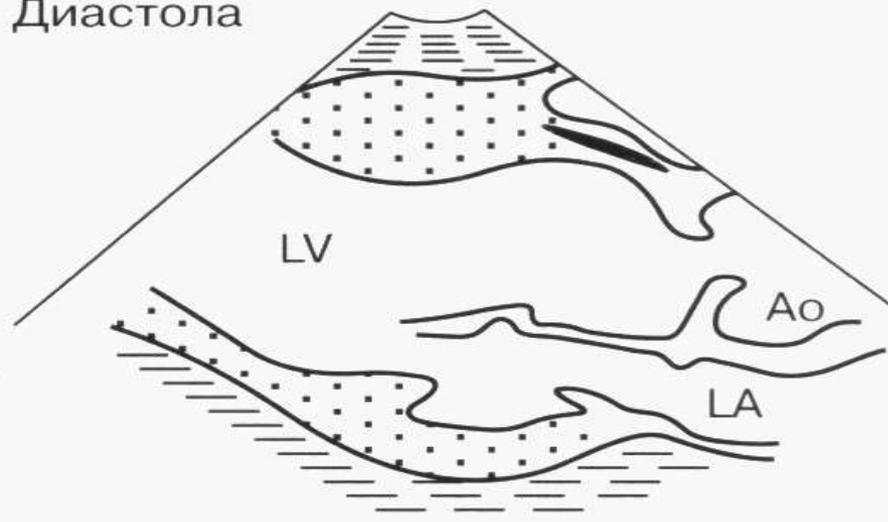
Эхокардиограммы в апикальной четырехкамерной позиции в диастолу (А) и систолу (В) при саркоидозе сердца. Наблюдается дилатированная полость левого желудочка и истонченная, akinетичная базальная часть задней стенки (незакрашенная стрелка) и папиллярная мышца (закрашенная стрелка), что привело к выраженной митральной регургитации. LV – левый желудочек; LA – левое предсердие; RA – правое предсердие.



Систола



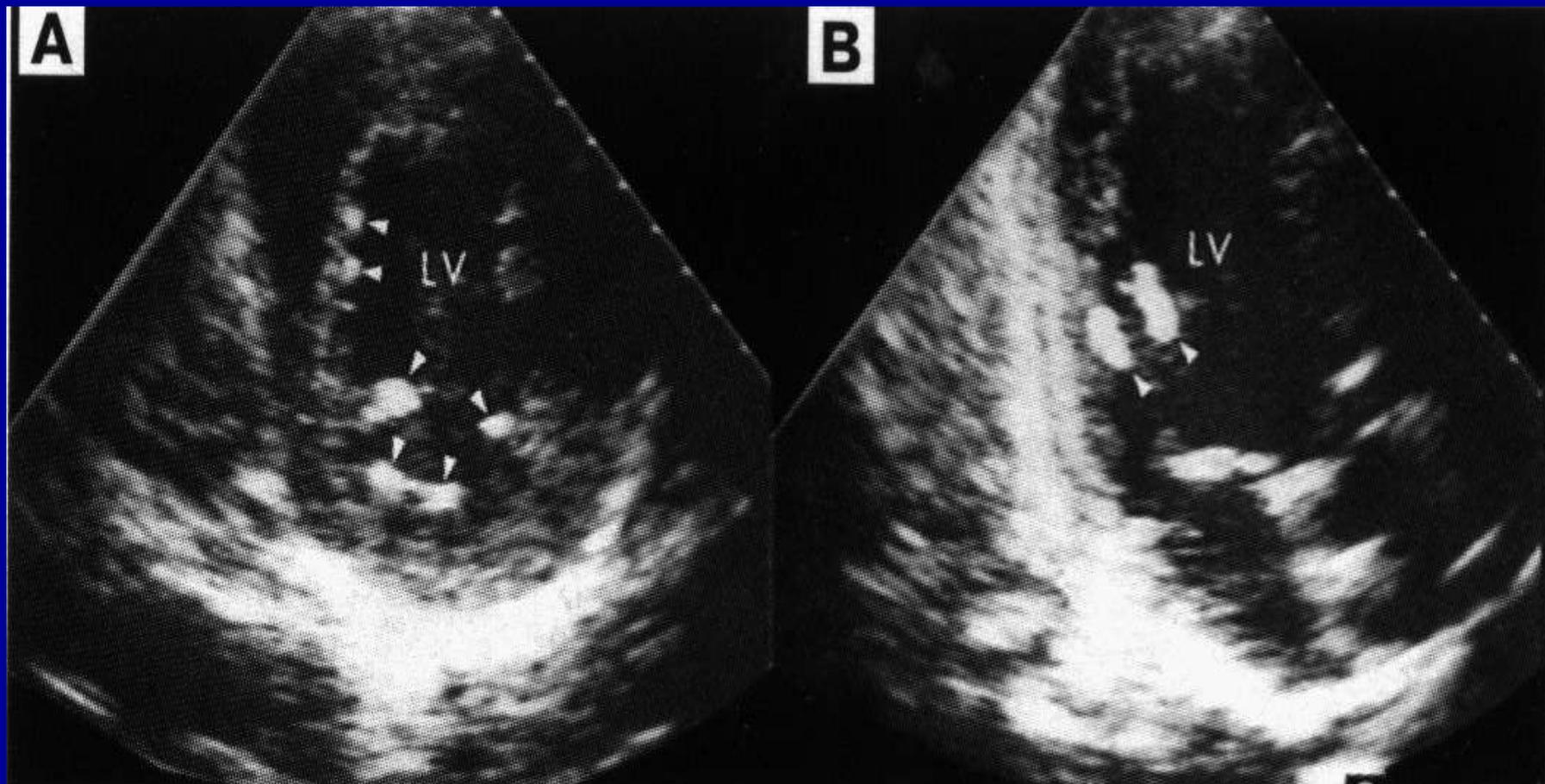
Диастола



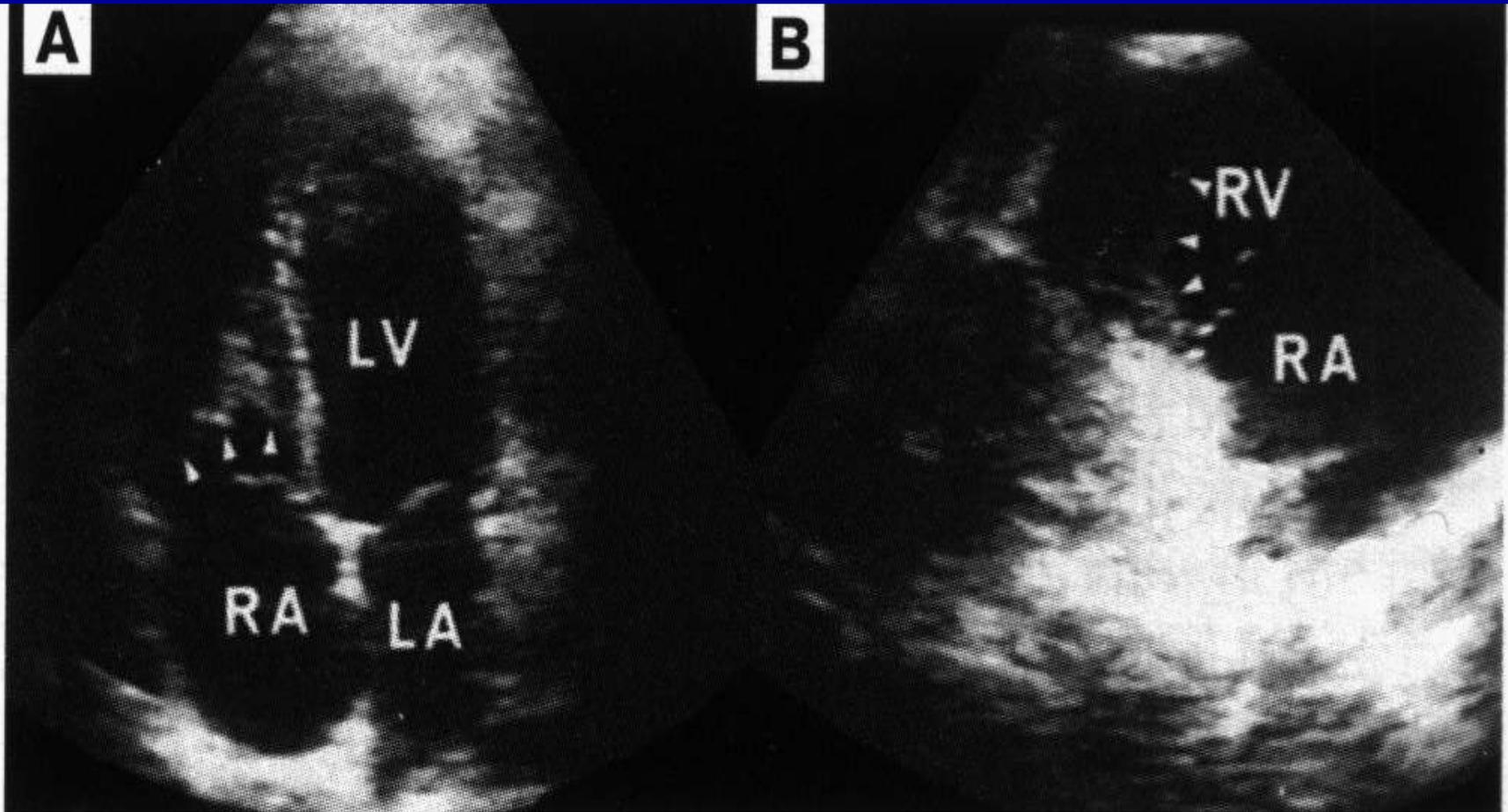
Систолическое (А) и диастолическое (В) изображения по длинной оси сердца пациента с саркоидозом. Проксимальная часть перегородки (стрелки) тонкая и деформированная. LV – левый желудочек; Ao – аорта; LA – левое предсердие.

Фиброэластоз эндокарда

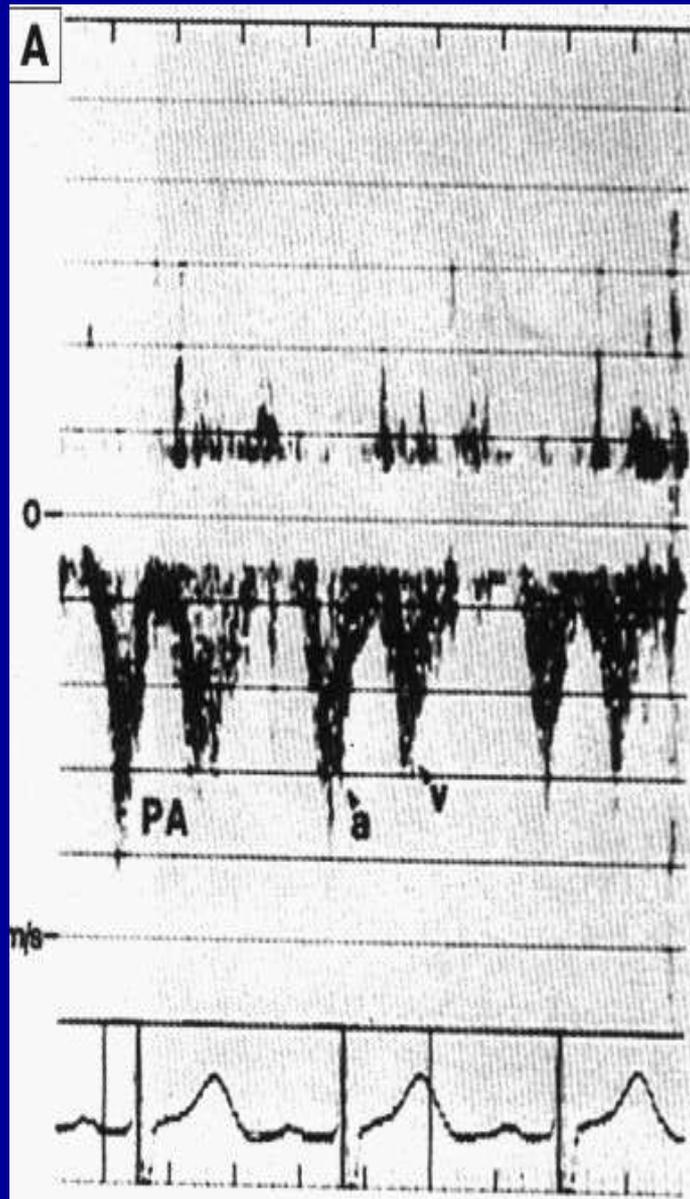
- Первичная клиника ДКМП / РКМП
- Патоморфология: слой фиброза в эндокарде с/ без эозинофилии
- Множественные гиперэхогенные области эндокарда
- ПЖ – часто полное подавление функции с превращением ПЖ в пассивный «трубопровод» →
- Допплер – поток в ЛА во время систолы предсердий



Двухмерные эхокардиограммы в позиции по короткой оси (А) и в апикальной двухкамерной позиции (В) при эндокардиальной болезни и эозинофилии. Множество эхогенных областей (стрелки) отмечается в области эндокарда левого желудочка. LV – левый желудочек.



Двухмерные эхокардиограммы пациента с гиперэозинофильным синдромом в апикальной четырехкамерной позиции (А) и в парастеральной позиции по длинной оси приносящего тракта правого желудочка (В) демонстрируют большую массу, заполняющую полость правого желудочка (треугольнички).



Тот же пациент. Импульсное доплеровское измерение скорости в легочной артерии (А) и давления в аорте и в легочной артерии (В). Поток в легочной артерии двухфазный: со значительной частью во время систолы предсердий (а) и относительно меньшим потоком в течение систолы желудочков (v). Отмечается большая передаточная А-волна давления в легочной артерии (а). АА – восходящая аорта; РА – легочная артерия.

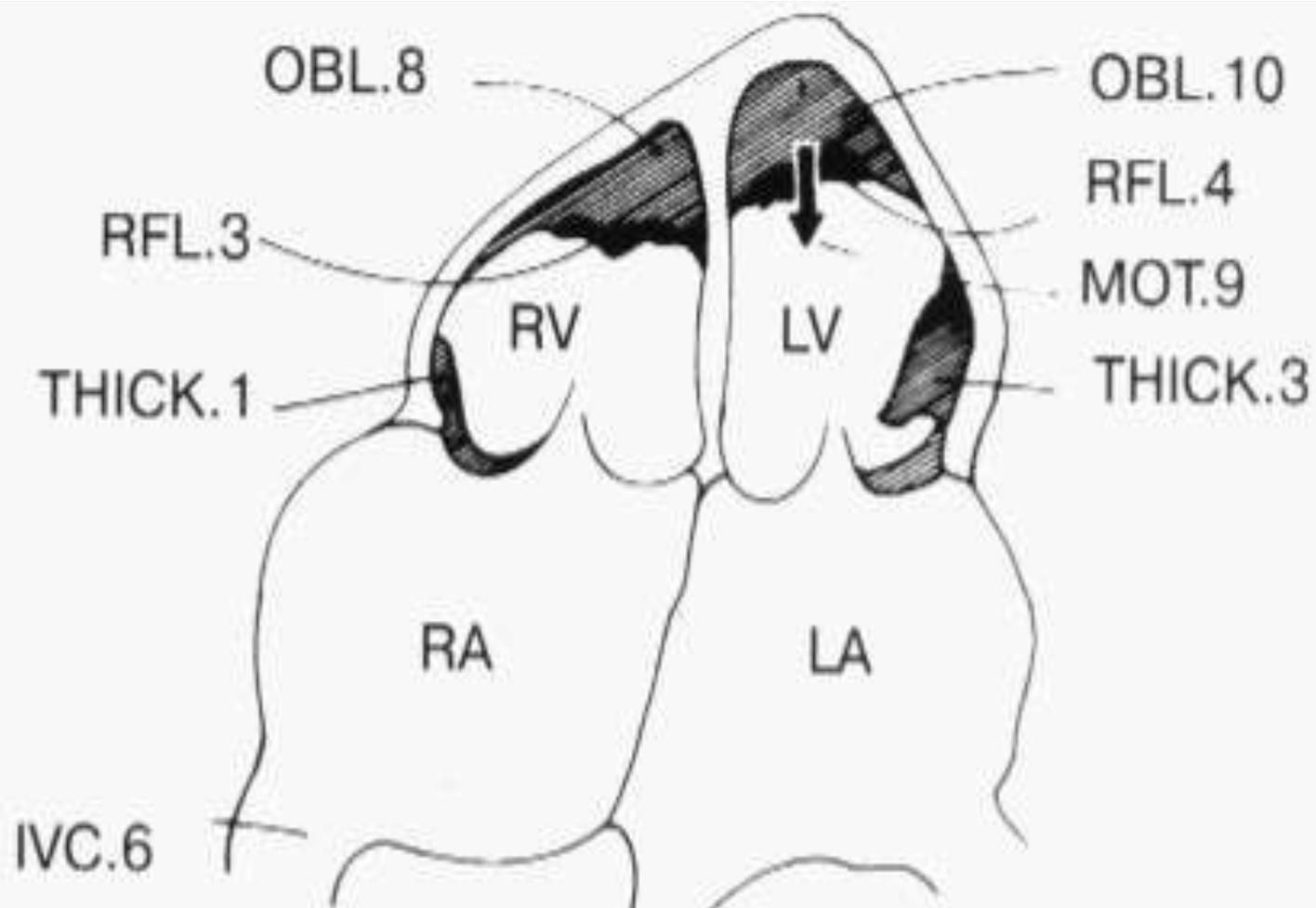
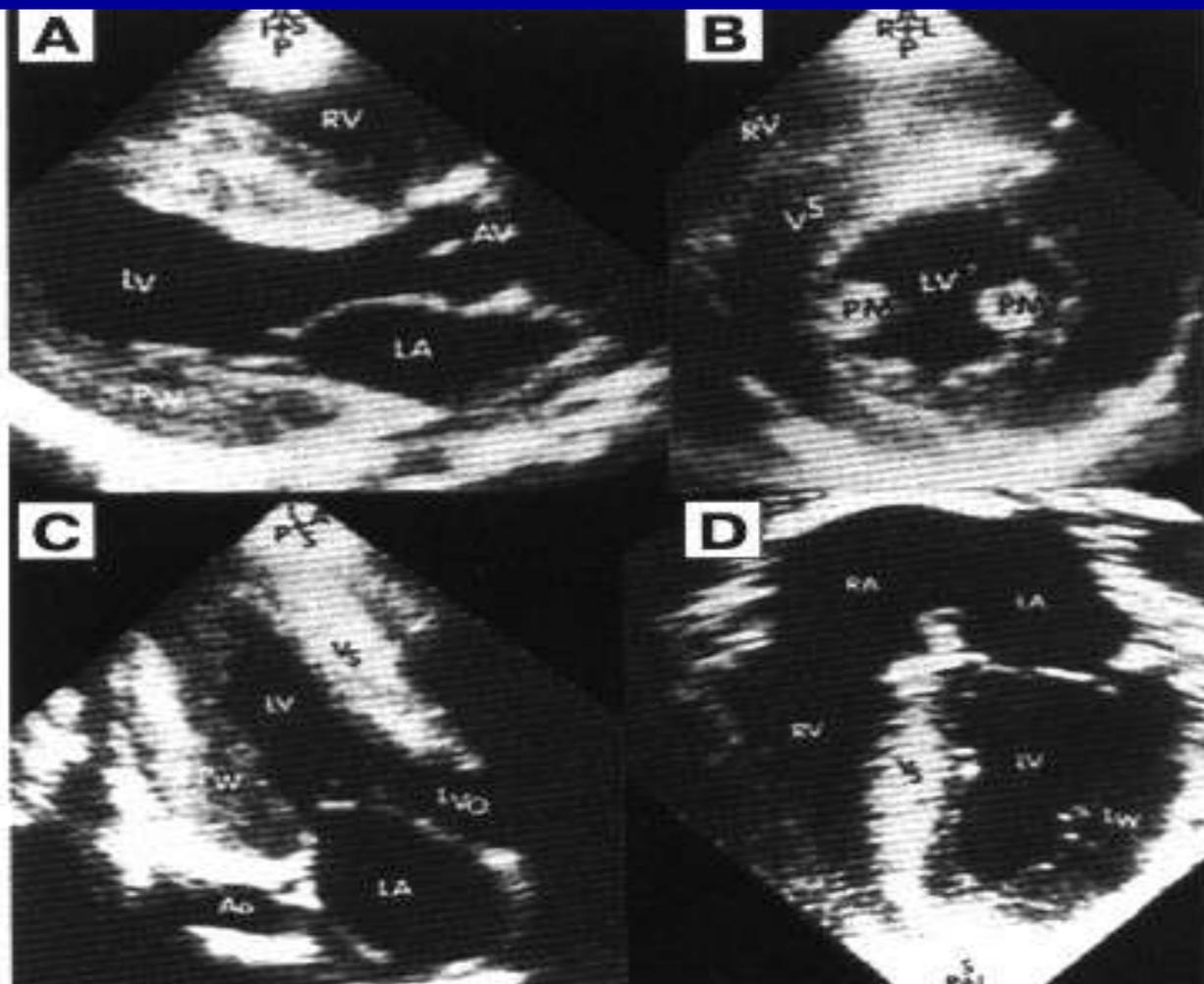


Схема выявления эндомиокардиальной болезни с помощью двухмерных эхокардиографических признаков. THICK – утолщение; MOT – измененное движение; OBL – облитерация; RFL – отражающий тромб; LA – левое предсердие; IVC – нижняя полая вена.

Нервно-мышечные заболевания

Атаксия Фридерика, Миастения, б. Дюшена,
семейный нейрофиброматоз

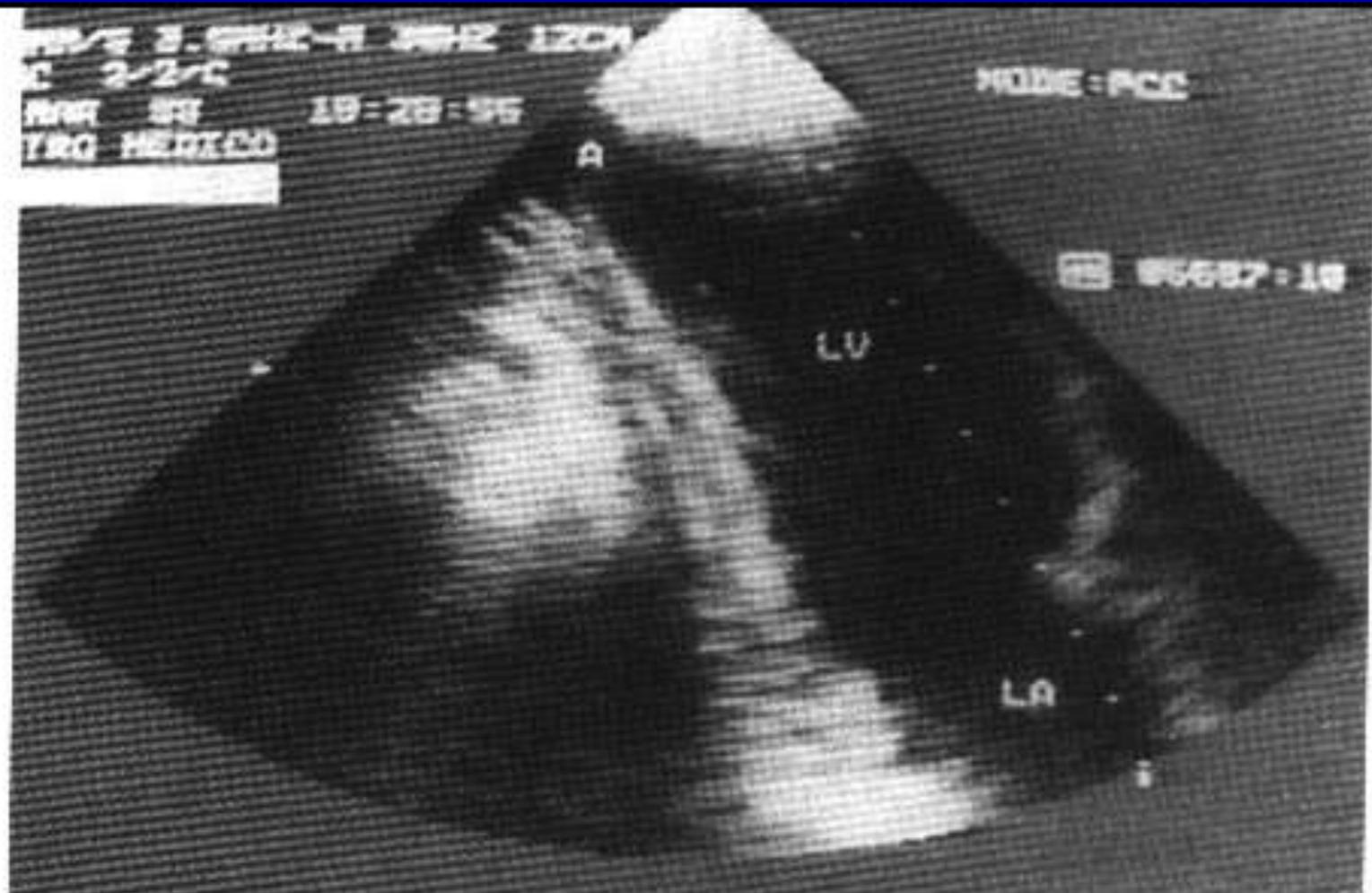
- Эхо-признаки неспецифичны:
 - гипертрофия / дисфункция ЛЖ
 - признаки концентрической гипертрофии, ГКМП, ДКМП



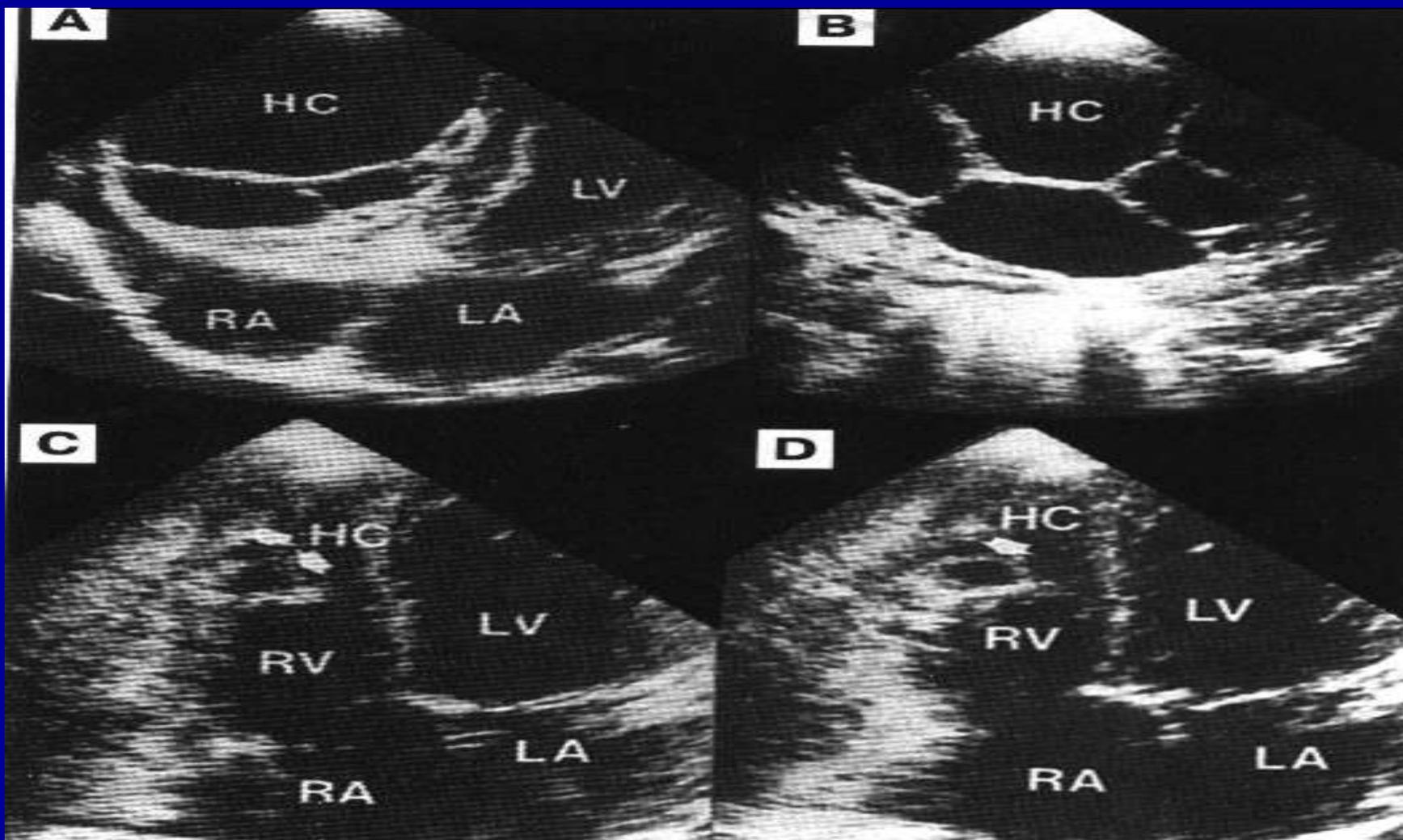
Двухмерные эхокардиограммы пациента с атаксией Friedreich показывают симметричное утолщение межжелудочковой перегородки (VS) и задней стенки левого желудочка (PW/LW) с визуализируемыми папиллярными мышцами (PM). Выносящий тракт левого желудочка (LVO) достаточно проходим в систолу.

Поражение инфекционными агентами

- неспецифические и полиморфные изменения
- **Туберкулез** – признаки РКМП; субмитральная аневризма ЛЖ
- **Б-нь Кавасаки** – поражение коронарных сосудов; дисфункция ЛЖ
- **Миокардит Чагаса** – апикальная аневризма с узкой «шеей»
- **Эхинококкоз** – многокамерные кисты

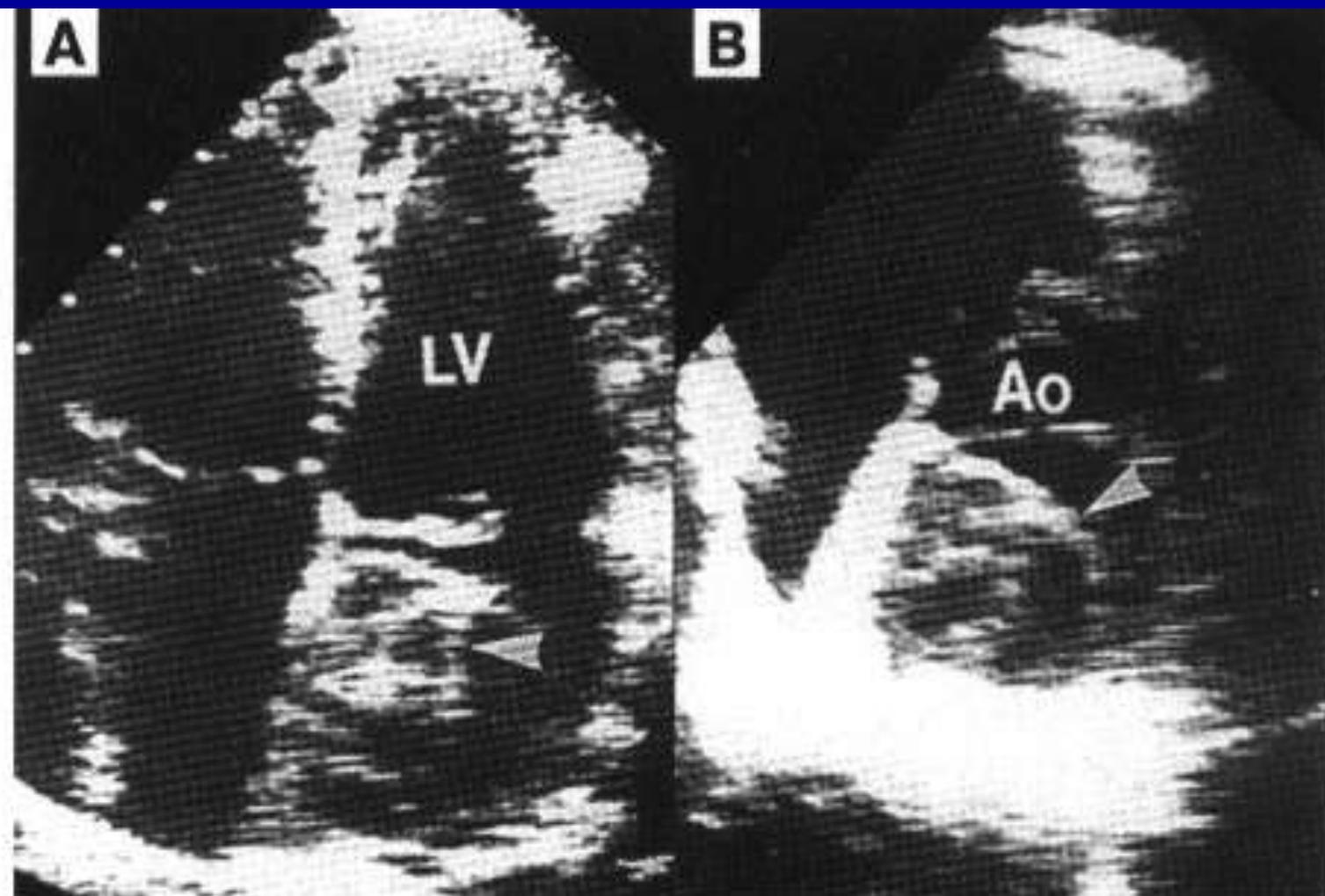


Апикальная двухкамерная эхокардиограмма, показывающая типичную при заболевании Чагаса аневризму с «узкой шейей» (А) в апикальной области левого желудочка (LV). При использовании четырехкамерной позиции это изменение могло бы остаться невыявленным.



Травма сердца

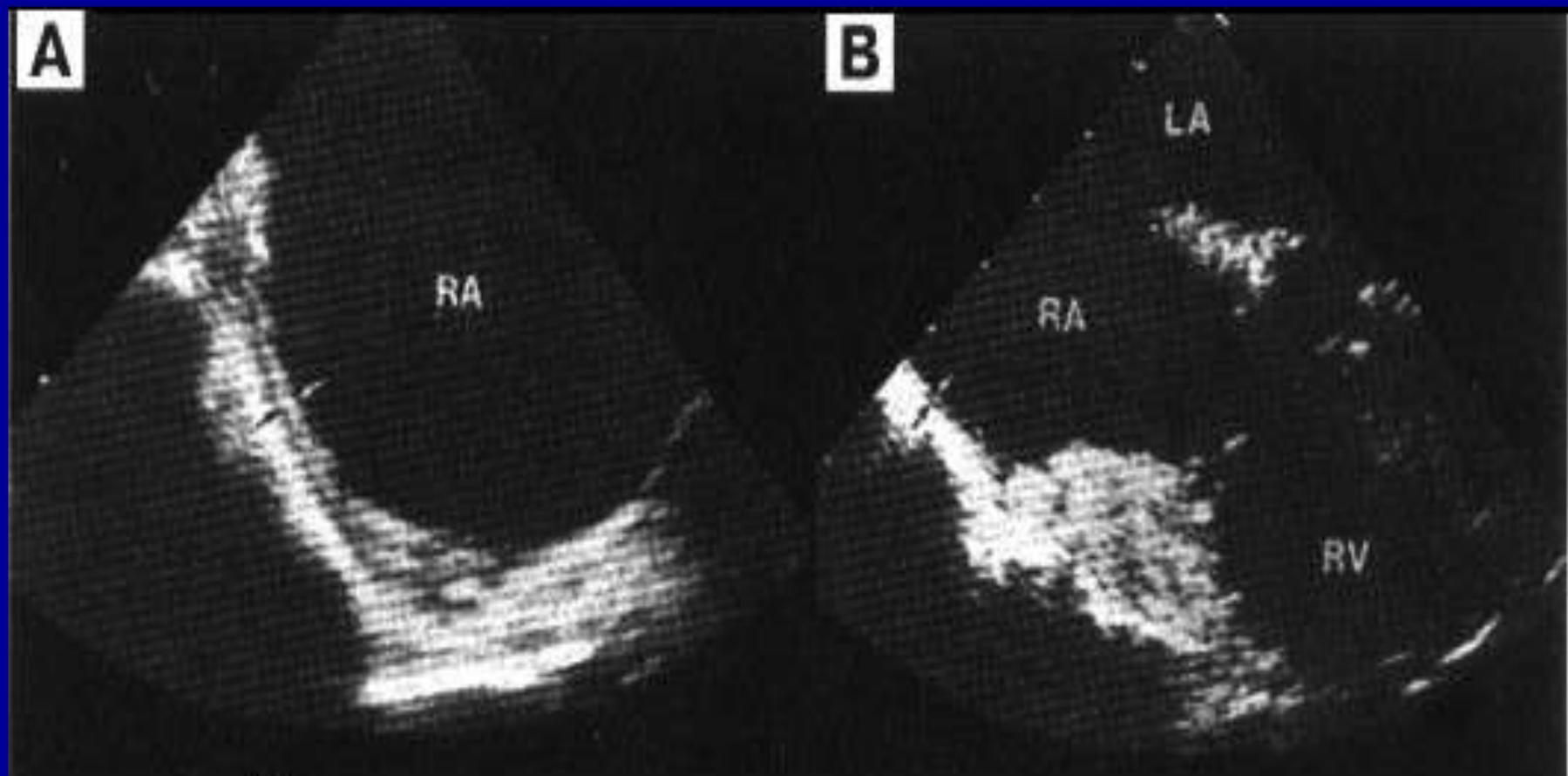
- Изменения акустических свойств
- Септальные дефекты
- Псевдоаневризмы
- Разрывы папиллярных мышц
- Др. формы клапанной регургитации
- Аортально-предсердные фистулы
- Внутриполостной тромбоз
- Внутристеночные гематомы
- Регионарные нарушения сократимости при электротравме



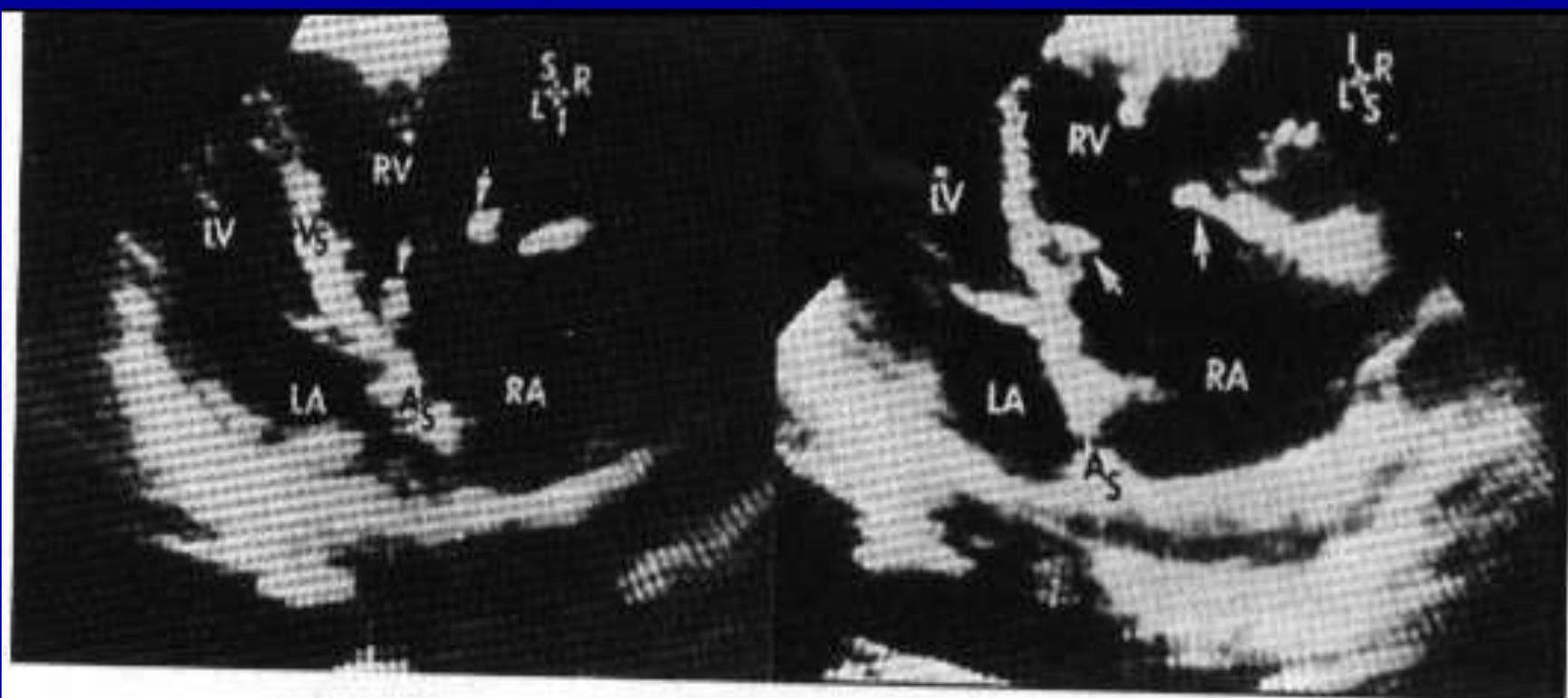
Двухмерные эхокардиограммы в четырехкамерной позиции (А) и в позиции по короткой оси (В) при обширной гематоме межпредсердной перегородки (стрелки), образовавшейся в результате тупой травмы груди.

Системные заболевания

- **Артериальная гипертензия** – гипертрофия, дегенеративные изменения клапанов, масса миокарда, ОТС ЛЖ; эхо-контроль динамики
- **Сахарный диабет** – нарушение диастолической функции
- **Гипотиреоз** – обратимые признаки ДКМП
- **Акромегалия** – гипертрофия по концентрическому типу, возможна дилатация ЛЖ при сохранной систолической функции
- **СКВ** – гидроперикард, эндокардит Либмана-Сакса (чаще МН)
- **Карциноид сердца** – поражение правых отделов, ограничение подвижности ТК и КЛА, утолщение стенок правых камер



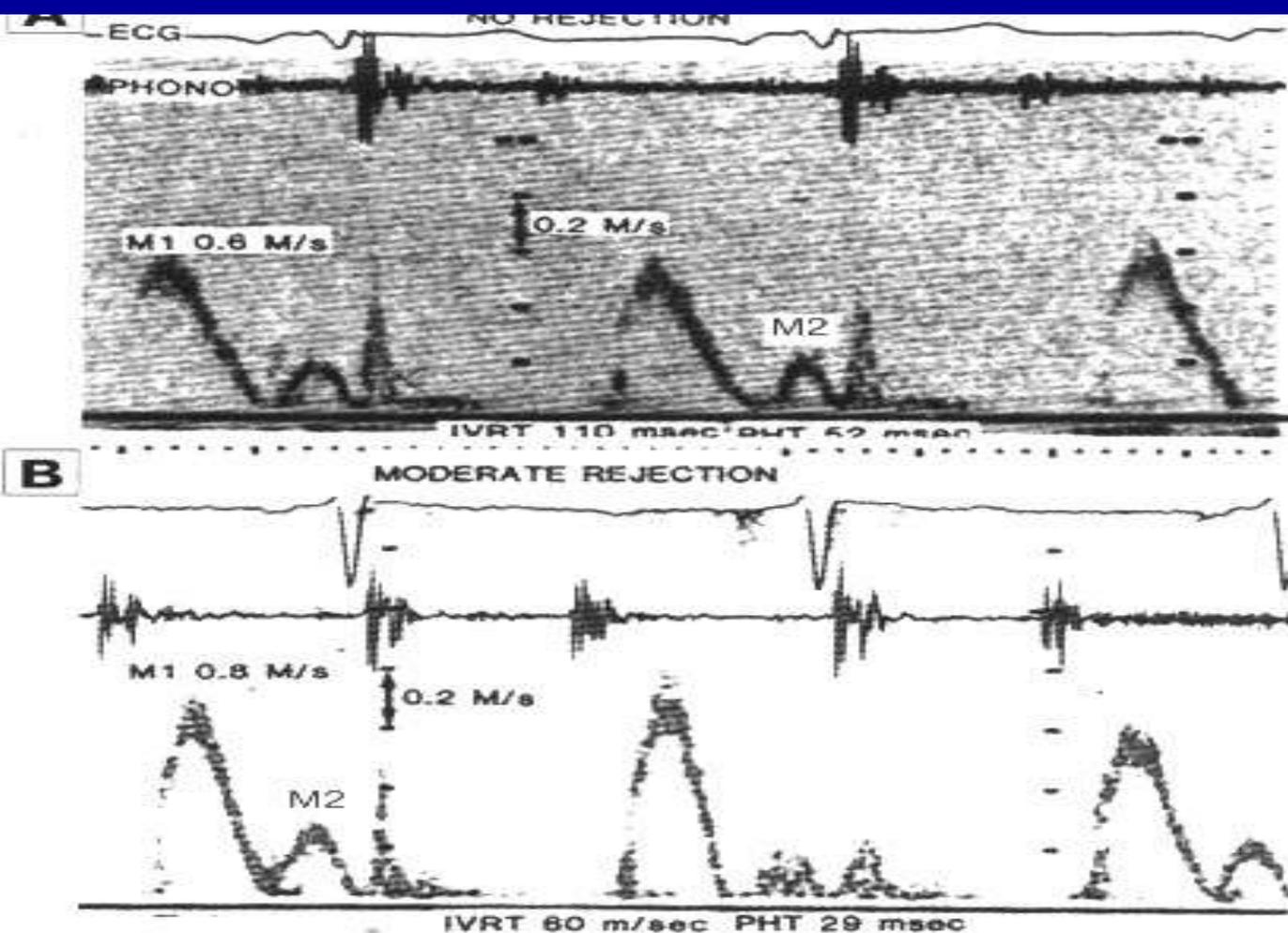
Чреспищеводная эхокардиограмма правого предсердия (RA) у пациента с карциноидным синдромом (A) и пациента с нормальным правым предсердием (B). Свободная стенка правого предсердия значительно толще у пациента с карциноидным синдромом. LA – левое предсердие; RV – правый желудочек.



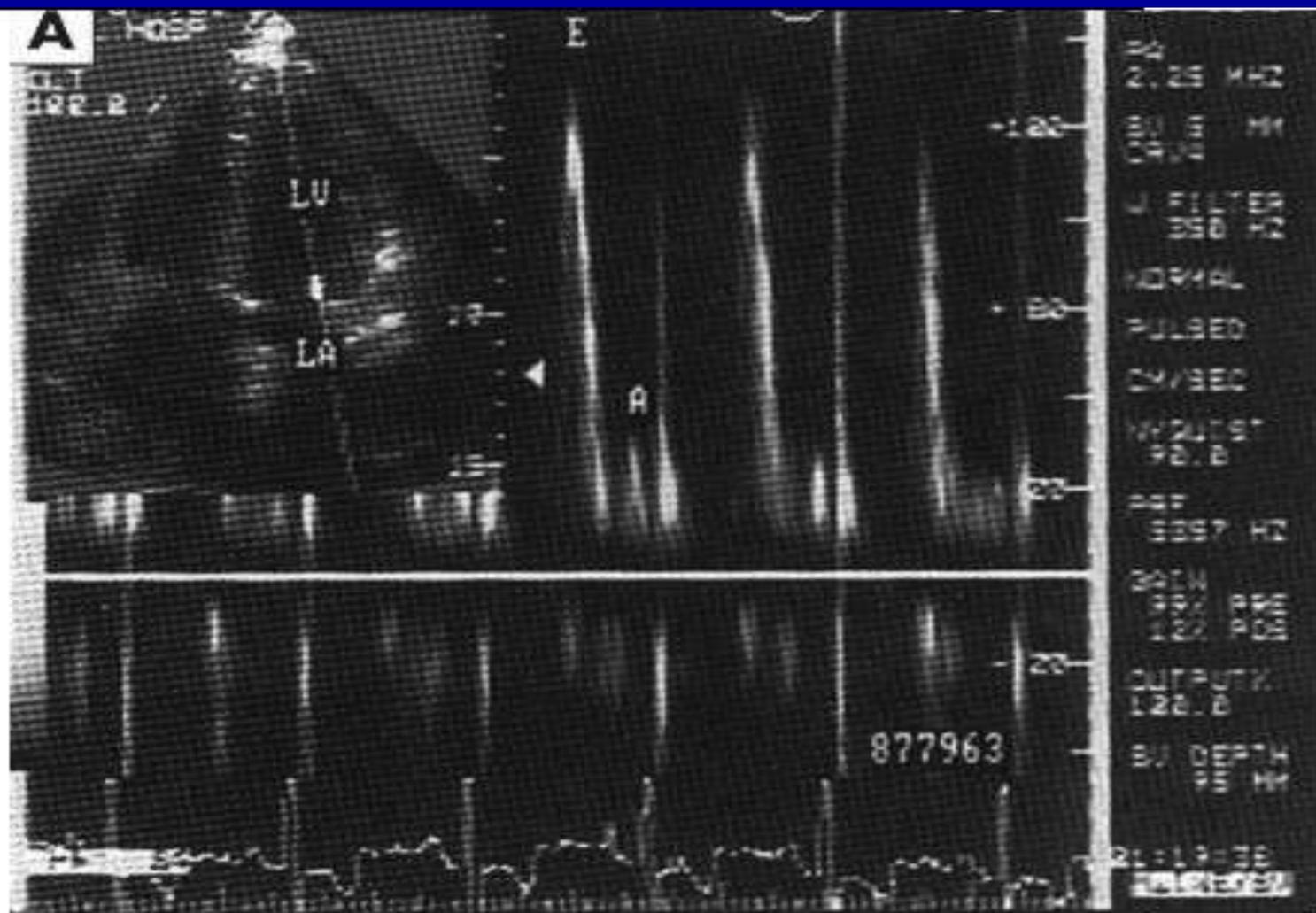
Двухмерные эхокардиограммы пациента с карциноидным синдромом. Створки трикуспидального клапана (стрелки) значительно уплотнены и неподвижны. Клапан фиксирован в открытом виде. LV – левый желудочек; VS – межжелудочковая перегородка; RV – правый желудочек; LA – левое предсердие; AS – межпредсердная перегородка; RA – правое предсердие.

Трансплантация сердца

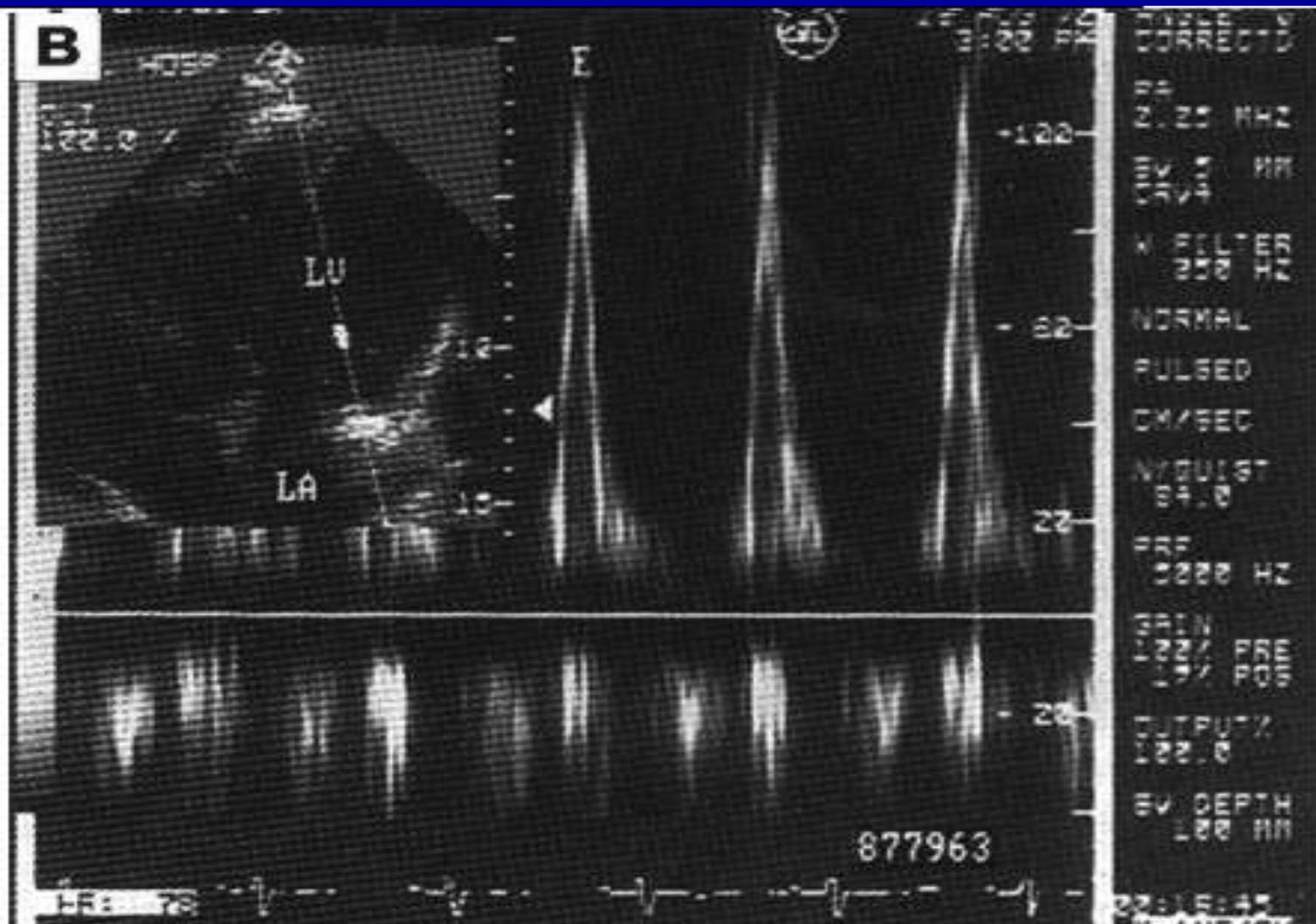
- П/о швы предсердий донора и реципиента
- Гемоперикард
- М-режим – фиксация акустических изменений как признаков отторжения
- Ускорение в/сосудистого атеросклероза
- Рестриктивная графика наполнения ЛЖ, как первый признак отторжения трансплантата



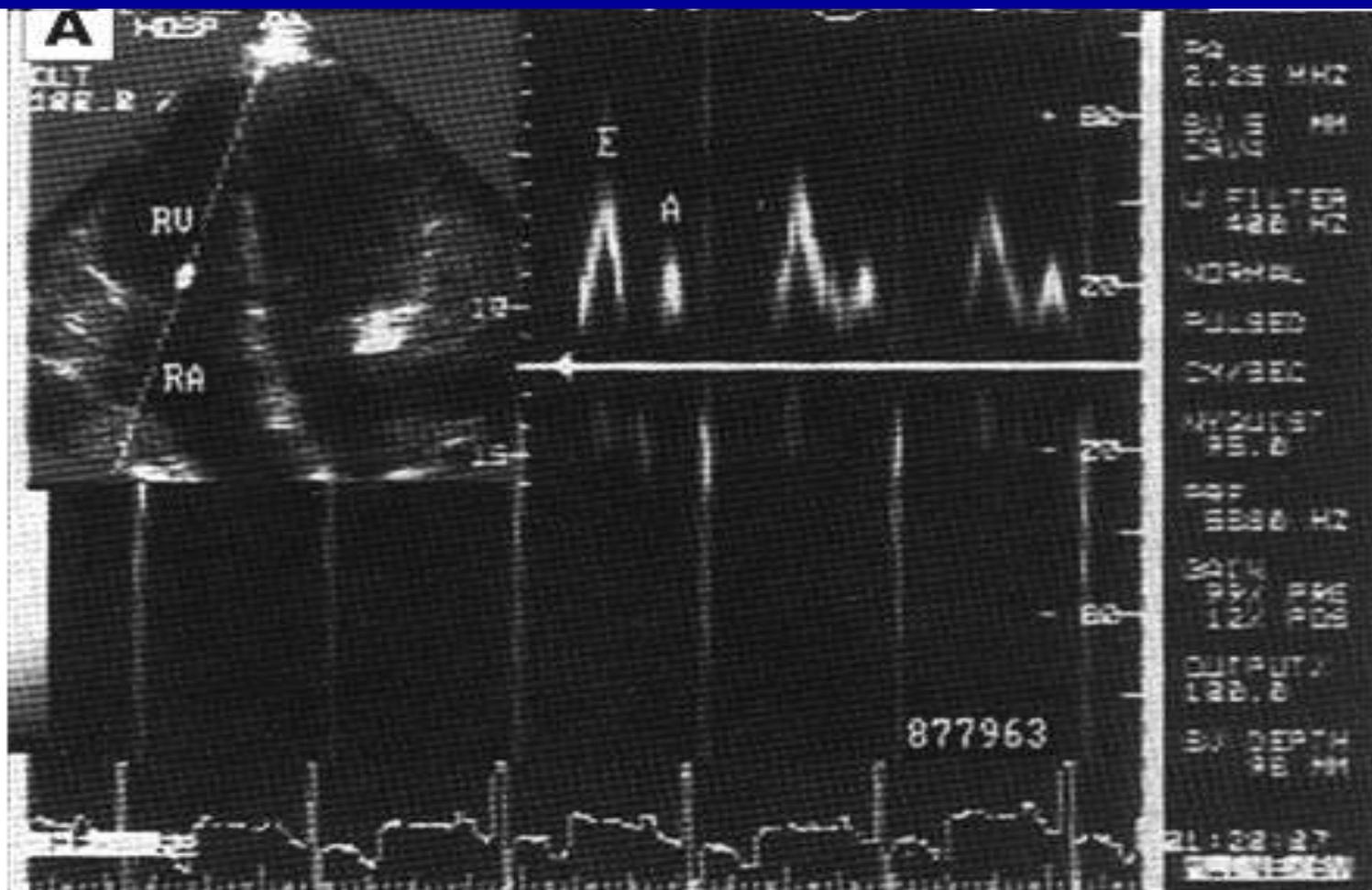
Спектральные кривые скорости митрального потока при исследовании в импульсном доплеровском режиме реципиентов трансплантата без отторжения (А) и с умеренно острым отторжением (В). При отторжении время изоволюмического расслабления (IVRT) 60 мс; без отторжения — 110 мс. Полупериод снижения давления (PHT) сокращается от 52 мс в норме до 29 мс при отторжении.



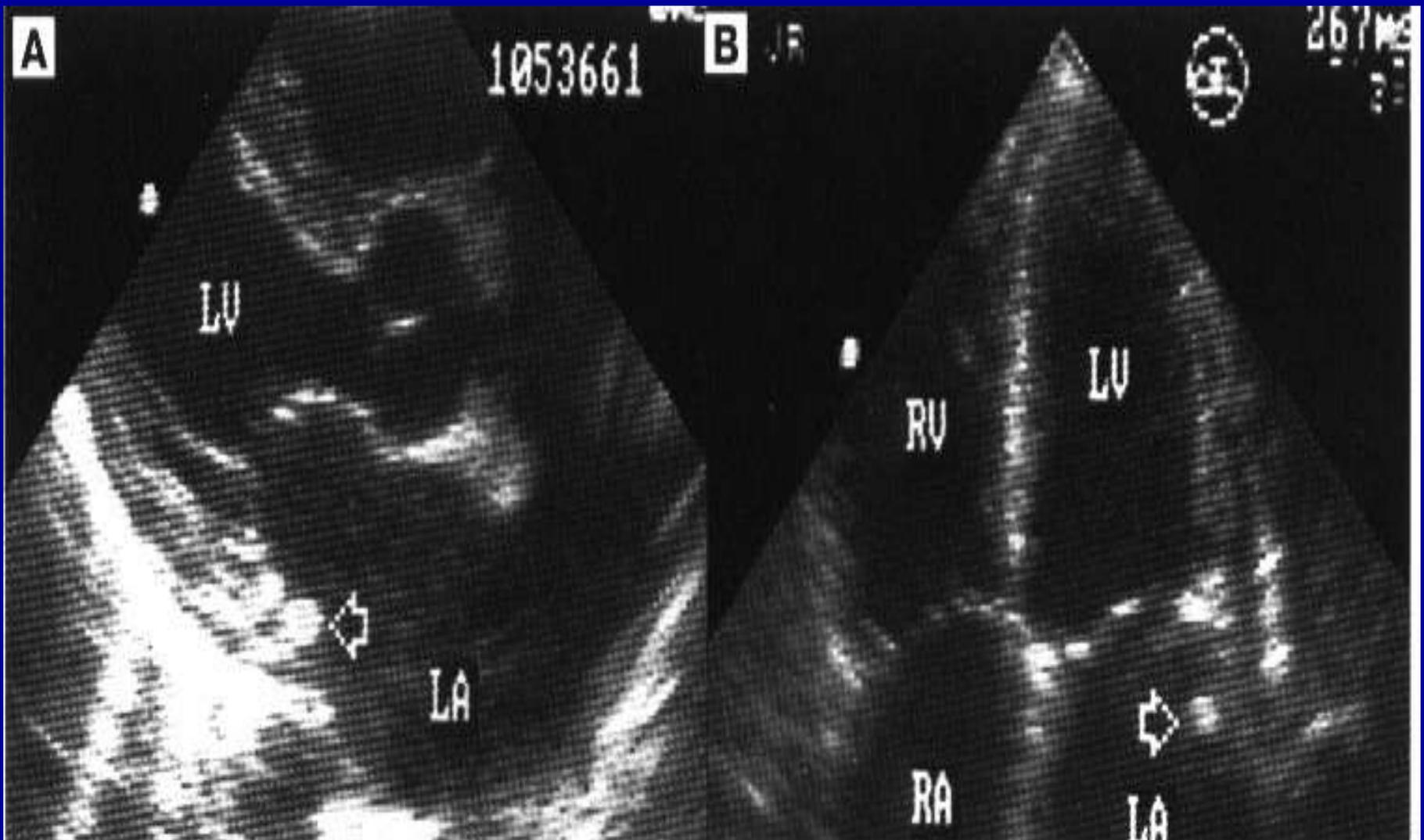
Последовательные импульсно-волновые доплерограммы через митральный клапан пациента после трансплантации сердца до (А) и во время (В) отторжения. При отторжении небольшой по скорости поток предсердной систолы (А) исчезает, а скорость раннего диастолического наполнения (Е) повышается.



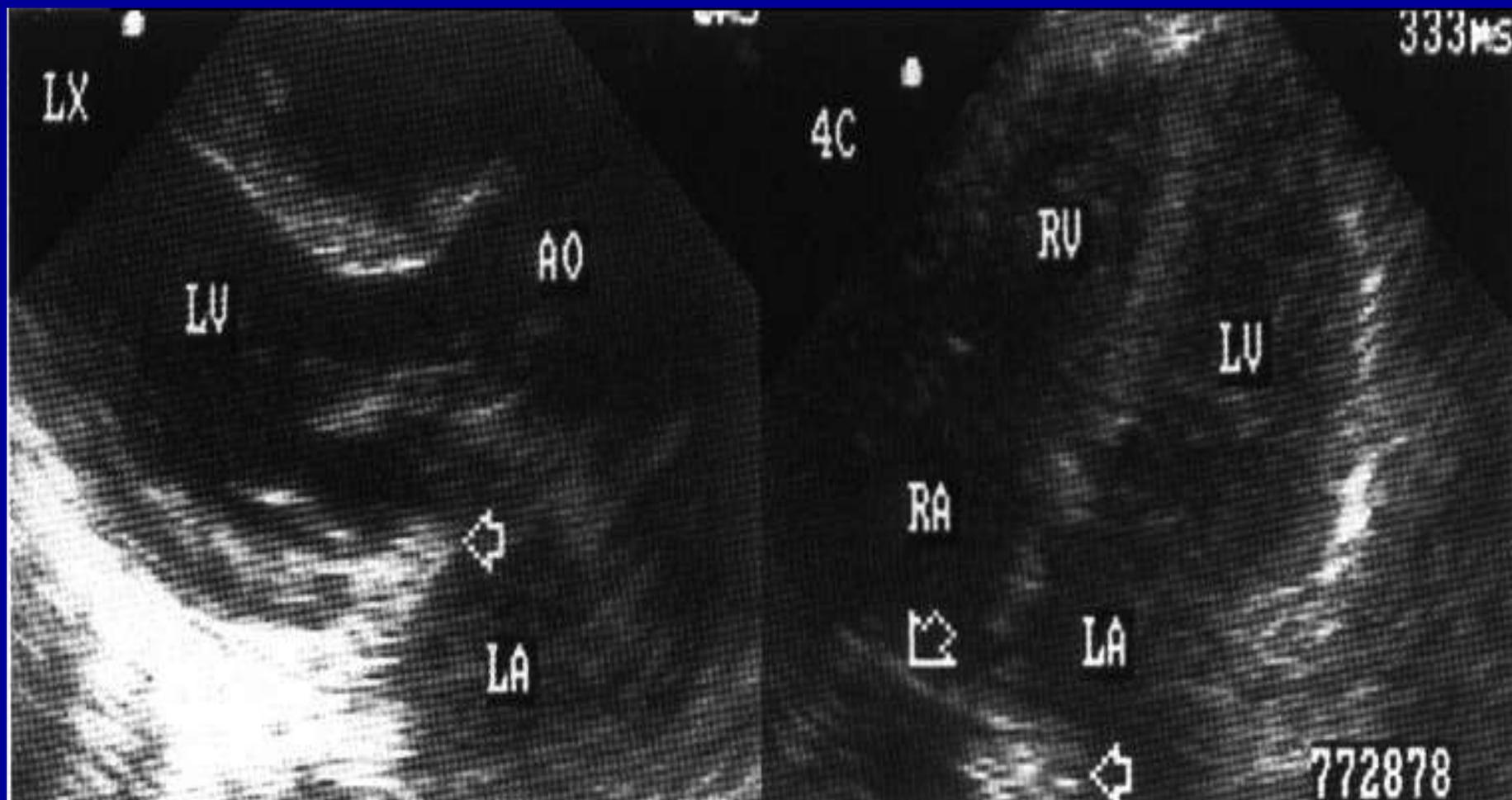
Последовательные импульсно-волновые доплерограммы через митральный клапан пациента после трансплантации сердца до (А) и во время (В) отторжения. При отторжении небольшой по скорости поток предсердной систолы (А) исчезает, а скорость раннего диастолического наполнения (Е) повышается.



Последовательные импульсноволновые доплерограммы потока через трикуспидальный клапан того же пациента. Перед отторжением профиль скоростей через трикуспидальный клапан относительно нормальный, с умеренно повышенной скоростью E-волны относительно скорости A-волны (A). При отторжении (B) скорость раннего диастолического наполнения значительно повышена, и отношение пиков E и A увеличено.



Эхокардиограммы пациента после трансплантации сердца, полученные по длинной оси (А) и в четырехкамерной проекции (В). Можно видеть соединение (стрелки) между предсердиями донора и реципиента.



Двухмерные эхокардиограммы, полученные в позиции по длинной оси (LX) и в четырехкамерной позиции (4C) после трансплантации сердца. Линия шва между левыми предсердиями донора и реципиента необычно велика и имитирует патологическое образование (маленькие стрелки). Линия шва между правыми предсердиями донора и реципиента также заметна (большая стрелка).