

**Кафедра кардіології та функціональної
діагностики НМАПО**

**Ехокардіографічна діагностика
кардіоміопатій**

Носенко Н.М.

Київ 2012

Кардіоміопатія –

(КМП)–патологія міокарду, при якій відбуваються його структурні або функціональні порушення, і які не зумовлені ішемічною хворобою серця, гіпертензією, клапанними вадами і вродженими захворюваннями серця.

Класифікації кардіоміопатій та міокардитів, які були затверджені на ІХ Національному конгресі кардіологів України (Київ, вересень 2008).

Класифікація

Види (фенотипи) КМП:

- I. ГКМП (гіпертрофічна КМП);
- II. ДКМП (дилатаційна КМП);
- III. АДПЖ (аритмогенна дисплазія правого шлуночка);
- IV. РКМП (рестриктивна КМП);
- V. Некласифіковані:
 - 1) некомпактний міокард;
 - 2) стрес–індукована (КМП Такоцубо);

Класифікації кардіоміопатій та міокардитів, які були затверджені на IX Національному конгресі кардіологів України (Київ, вересень 2008).

Класифікація

A. Сімейні/спадкові (генетичні):

Б. Несімейні/набуті (негенетичні):

а. ідіопатичні;

б. підтип захворювання:

- токсична КМП (в тому числі індукована медикаментозно, радіаційним ураженням і т.і.);
- ендокринні КМП;
- аліментарні (нутритивні) КМП: дефіцит тіаміну, селену, гіпофосфатемія, гіпокальціємія і т.д.;

Класифікації кардіоміопатій та міокардитів, які були затверджені на ІХ Національному конгресі кардіологів України (Київ, вересень 2008).

Класифікація

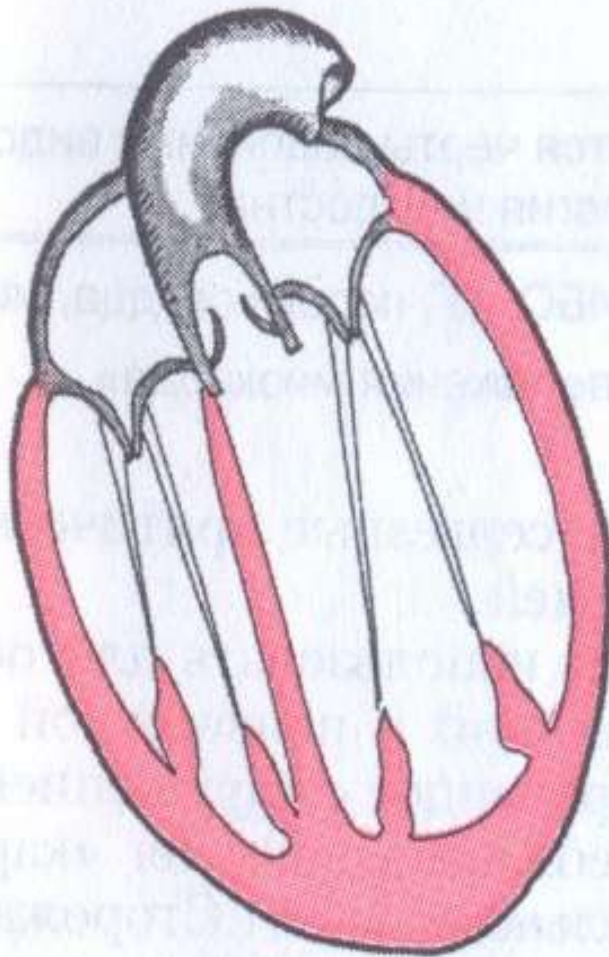
Б. Несімейні/набуті (негенетичні):

- алкогольна КМП;
- тахікардіопатія;
- перипортальна КМП;
- «спортивне серце»;
- КМП у дітей, матері яких хворіють на інсулінзалежний цукровий діабет;
- запальна КМП/міокардит *.

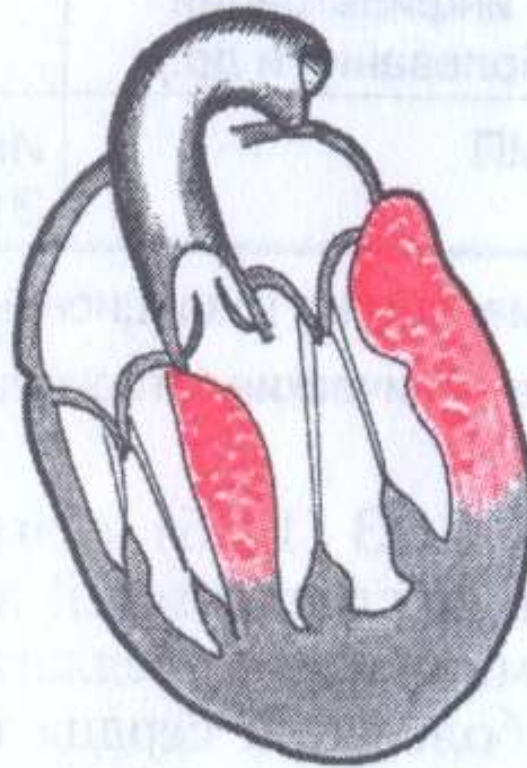
* – хронічний міокардит з дисфункцією лівого шлуночка та при відсутності інфекційного агенту в тканинах міокарду.

Класифікації кардіоміопатій та міокардитів, які були затверджені на ІХ Національному конгресі кардіологів України (Київ, вересень 2008).

ДКМП

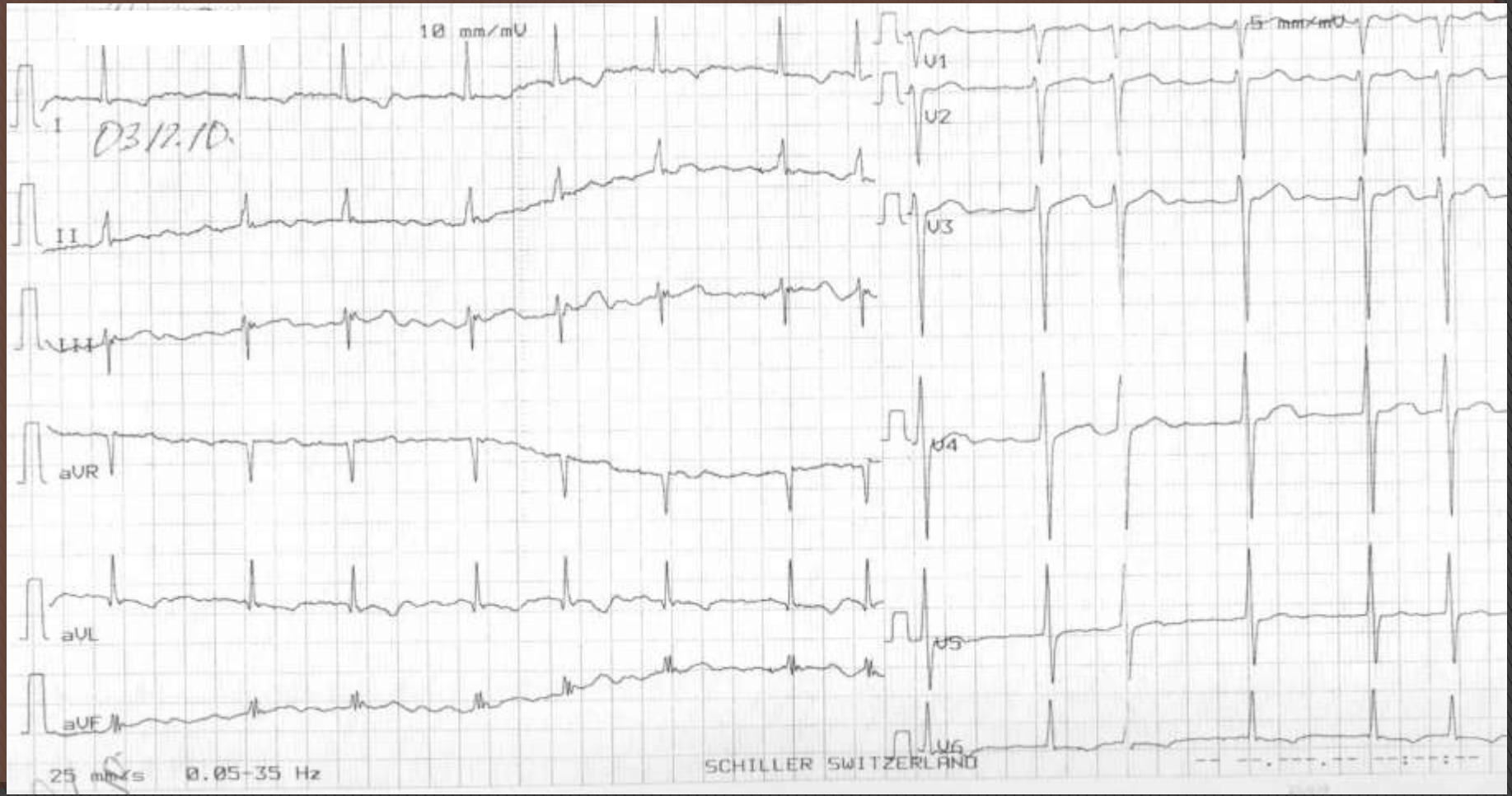


ГКМП



РКМП





SA9900

11-11-2009-0009

NMAPE, Cardiology Dpt.

#151

/ 18.0cm MI 0.9

11-11-2009

Rymar Anat Ivan 63y2m

Cardiac

P2-5AC /

Gen TIs 0.8

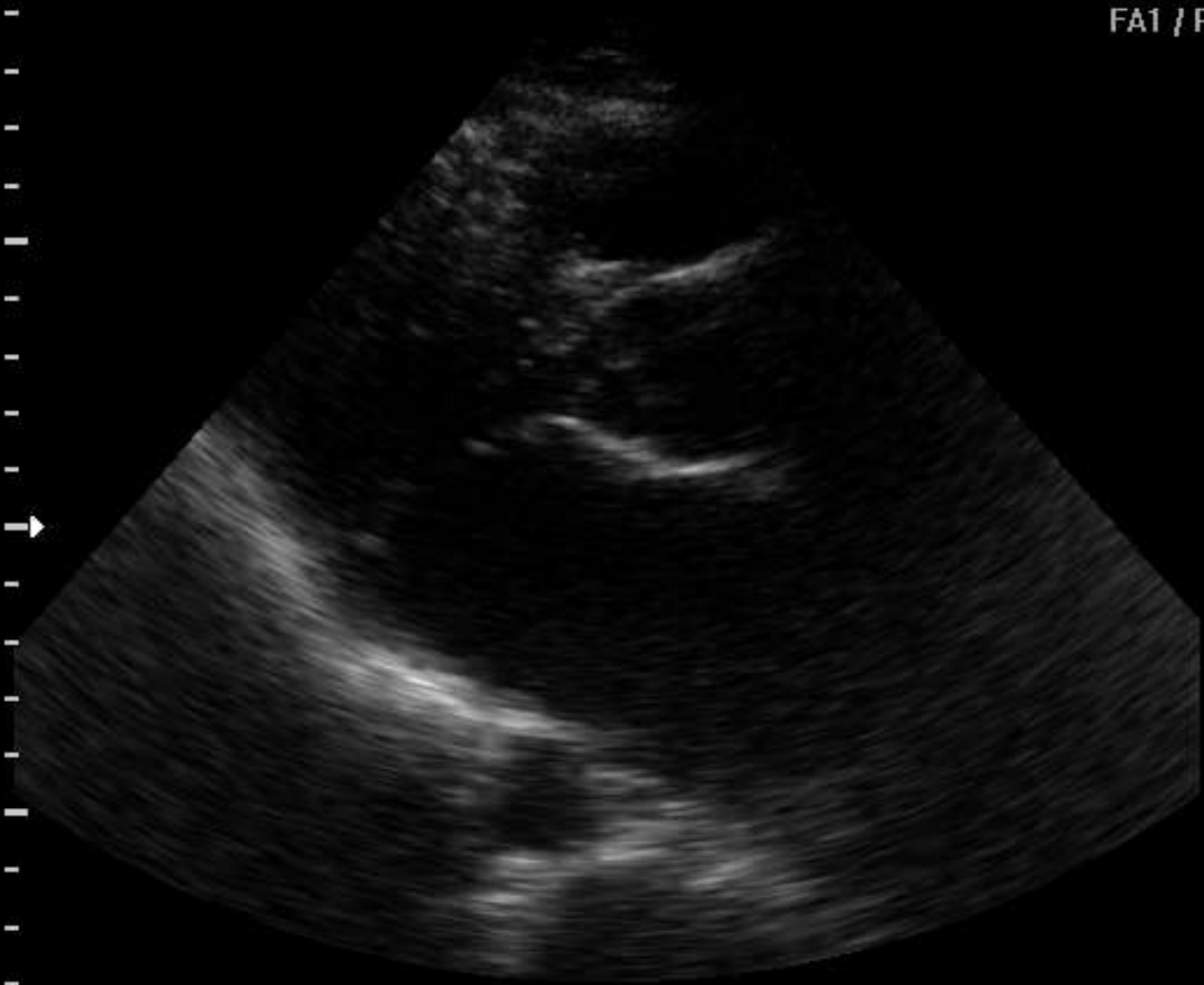
14:49:33

M

[2D] G50 / 85dB

FA1 / P90

INV



SA9900

11-11-2009-0009

NMAPE, Cardiology Dpt.

#1

/ 18.0cm MI 0.9

11-11-2009

Rymar Anat Ivan 63y2m

Cardiac

P2-5AC /

Gen TIs 0.8

14:28:45

M

[2D] G50 / 85dB

FA1 / P90

INV





НАЦІОНАЛЬНИЙ ІНСТИТУТ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ ХІРУРГІЇ

ім. М.М. Амосова

Україна, 03680, м. Київ-110, Вул. М.Амосова, 6

Тел.: (044)275-43-22, 275-50-29

ВІДДІЛЕННЯ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ШЕМИЧНОЇ ХВОРОБИ СЕРЦЯ

ДОВІДКА № 4544

Хворий(и) Римар Анатолій Іванович, 65 р.

Знаходиться на лікуванні в інституті з 26 лютого 2012 р.

по 28 лютого 2012 р.

З приводу постійно нестабільної стенокардії напруження

ЕХО ("26" 03 2012 р.)

ФВ - 55 %

КДО - 127

КСО - 57

УО - 70

МК - л, об'ємистої док середньої, ПП $\varnothing 5,0$ см

Ал - уміщено $\varnothing 40$ до $\varnothing 415,3$ тов. 5,3 мм

ТК - об'ємистої тов. $0 + (-)$

ІКМП без вираженої обструкції АІАзової графта. Імунітативне вогнище в ділянці ЛПН в півнозі ПП без протікту. Секреторність не з'ясовувалась.

Дані обстеження:

ЕКГ ("26" 03 2012 р.)

Ритм СРП ЧСС 88 за хвилину. PQ —. Гіпертрофія лівого шлуночка (Є, нема).

Хронічна коронарна недостатність (Є, нема). Вогнищевий кардіосклероз (Є, нема)

Анамнестичні дані

ЕХО ("26" 03 2012 р.)

ФВ - 55 %

КДО - 127

КСО - 57

УО - 70

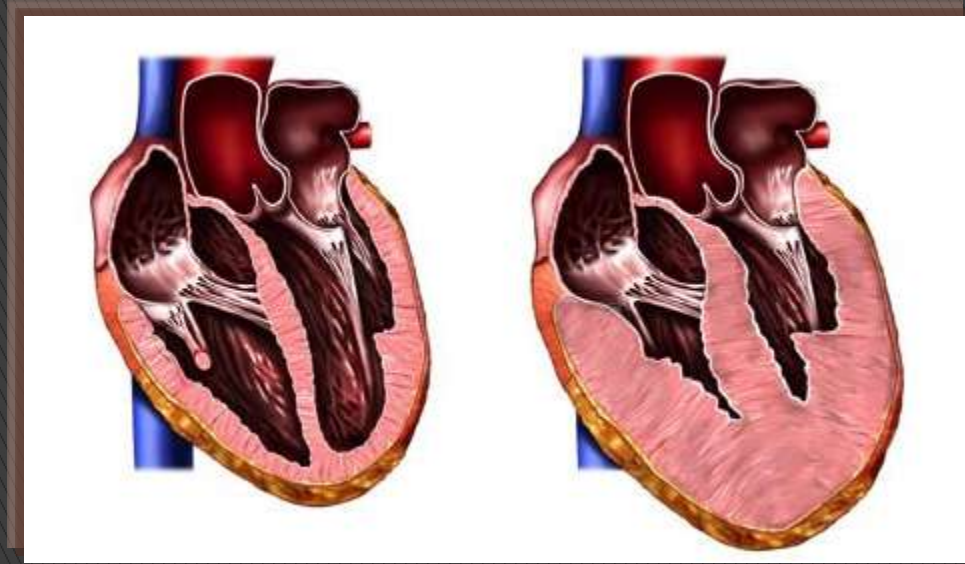
МК - л, об'ємистої док середньої, ПП $\varnothing 5,0$ см

Ал - уміщено $\varnothing 40$ до $\varnothing 415,3$ тов. 5,3 мм

ТК - об'ємистої тов. $0 + (-)$

ІКМП без вираженої обструкції АІАзової графта. Імунітативне вогнище в ділянці ЛПН в півнозі ПП без протікту. Секреторність не з'ясовувалась.

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП)



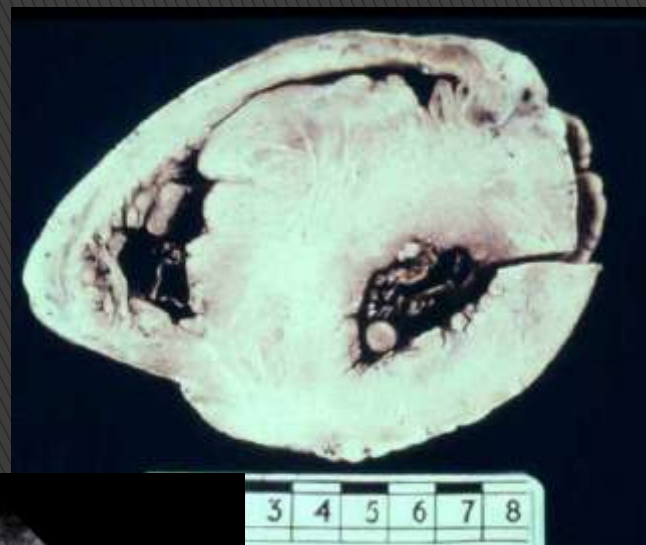
первинне ураження міокарда, що характеризується вираженою гіпертрофією міокарда ЛШ (рідше ПШ), нормальними або зменшеними розмірами порожнини ЛШ, значними порушеннями діастолічної функції шлуночка та частим виникненням порушення ритму.

замечания

- ▶ Больше то это. Гиста, о причинах.генетич.
- ▶ Диф с гх. Спортом(скач. Слайды
- ▶ Пример гх
- ▶ Пример им и викар гх.

ГКМП

Поширеність
Від 0,02 до 0,2%.



Клінічна картина

- ▶ Задихка.
- ▶ Головокружіння.
- ▶ Втрата свідомості.
- ▶ Напади стенокардії.
- ▶ Аритмії.
- ▶ Раптова серцева смерть.



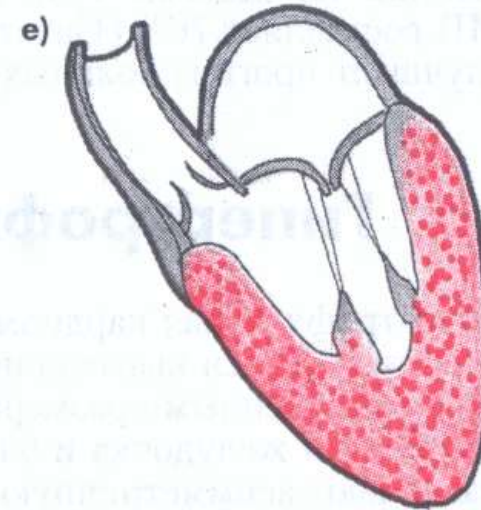
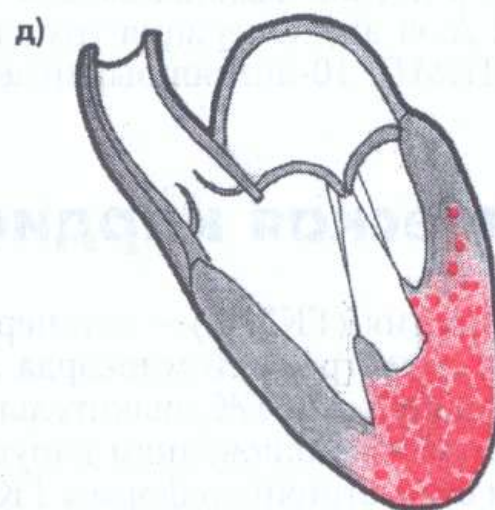
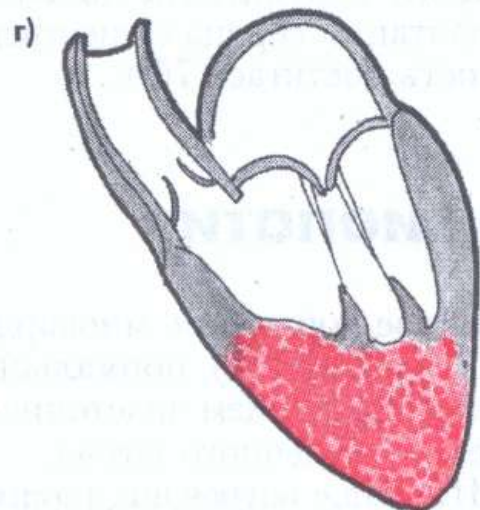
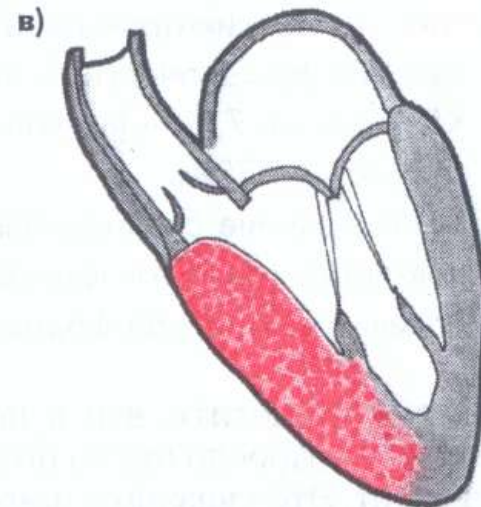
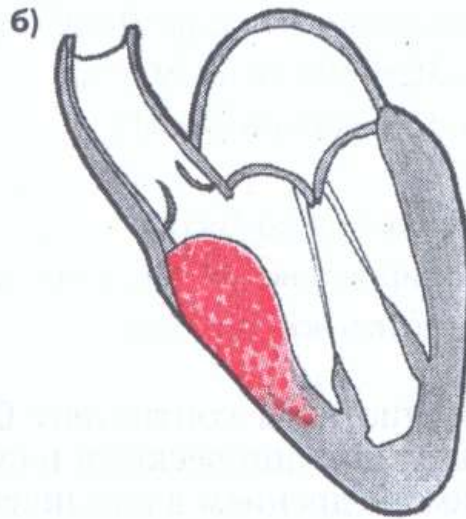
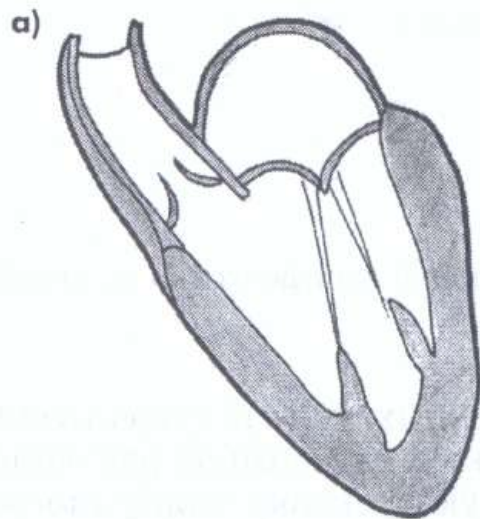
Ехо-ознаки ГКМП:

- товщина стінки $> 15\text{мм}$
- $\text{МШП/ЗСЛШ} > 1,3$ при асиметричній ГКМП;
- зменшення КДО, КСО;
- мезосистолічний рух АК;
- Збережена ФВ;
- “крапчатість” стінок ЛШ;
- зменшення кінезу ураженої стінки;
- ПСР МК при обструкції;
- діастолічна дисфункція;
- дилатація ЛП;

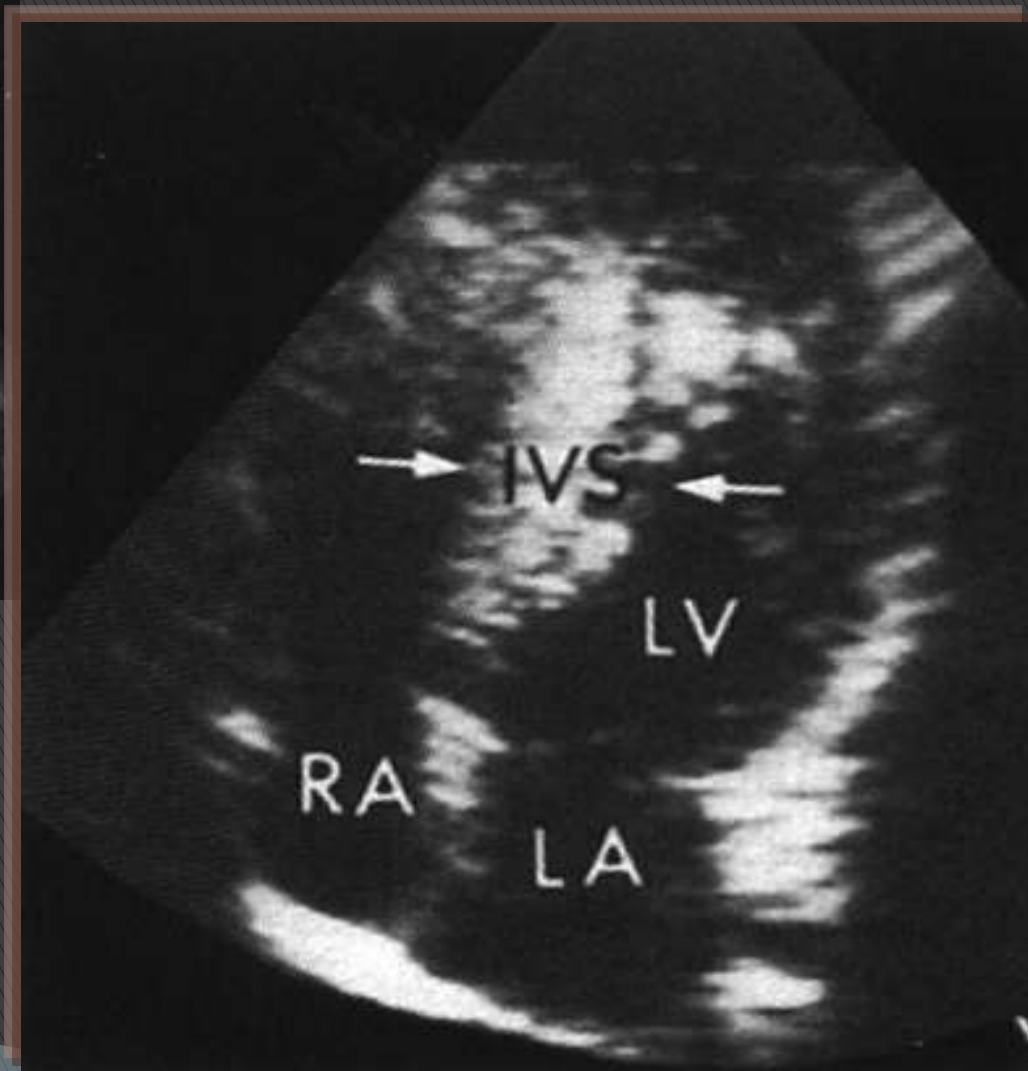
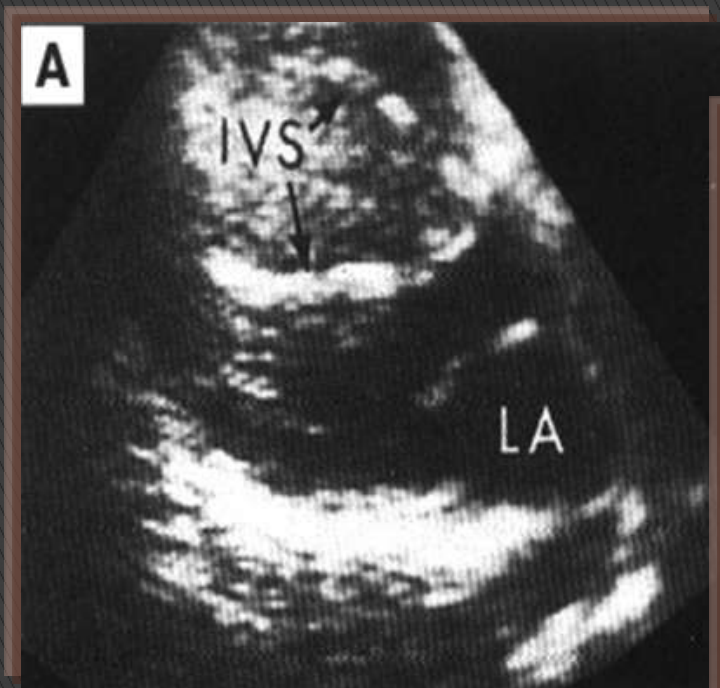
Форми ГКМП

- ▶ Симетрична ГКМП.
- ▶ Асиметрична – співвідношення товщини МШП до товщини вільної стінки ≥ 1.3 .
- ▶ Обструктивна.
- ▶ Необструктивна.

Форми ГКМП



Форми ГКМП



Форми ГКМП



SA9900

18-05-2011-0005

NMAPE, Cardiology Dpt.

#138

/ 16.0cm MI 0.8

18-05-2011

Vasilchenko Valeri... 47y10m Cardiac

P2-5AC /

Gen TIs 0.8

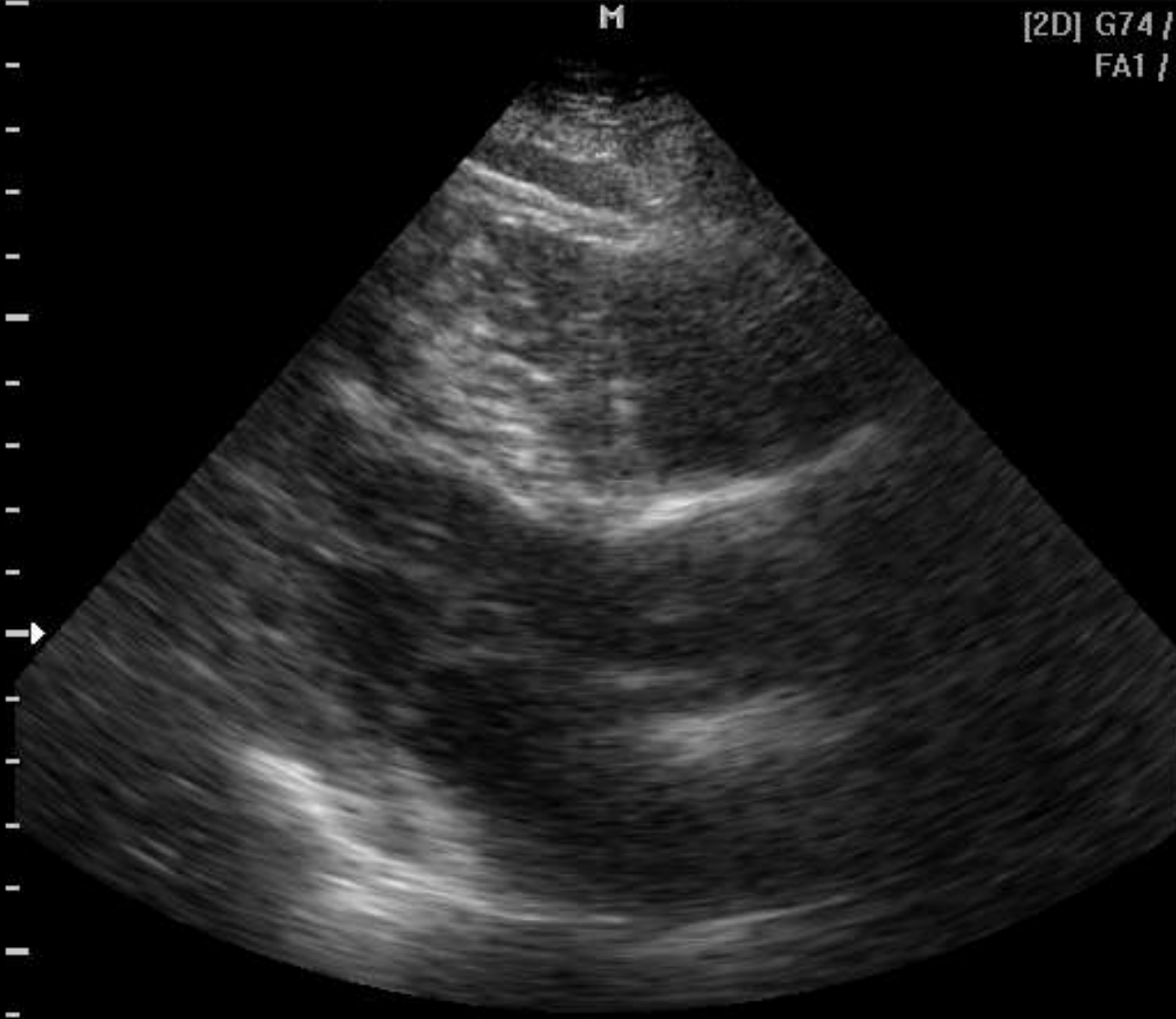
09:23:35

M

[2D] G74 / 85dB

FA1 / P90

INV



SA9900

18-05-2011-0005 NMAPE, Cardiology Dpt.
Vasilchenko Valeri... 47y10m Cardiac

#179
P2-5AC /

/ 16.0cm MI 0.8
Gen TIs 0.8

18-05-2011
09:24:59

M

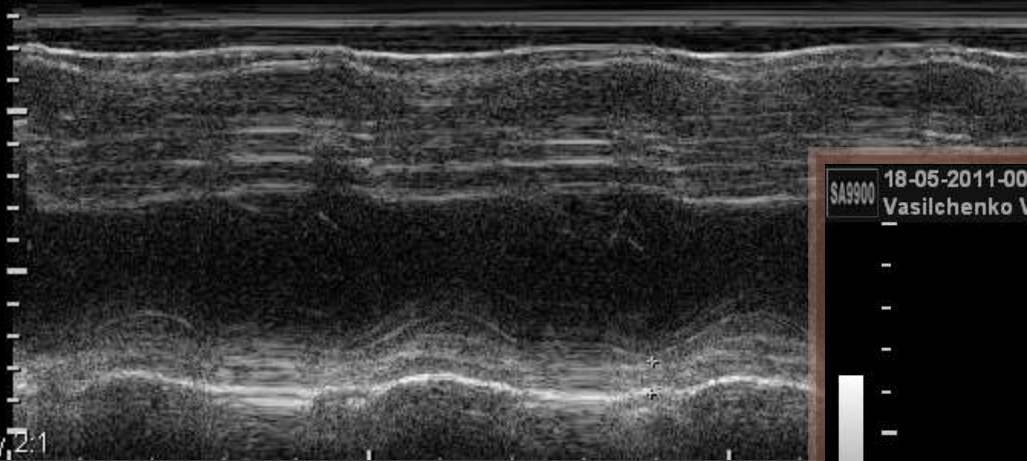
[2D] G74 / 85dB
FA1 / P90
INV



SA9900 18-05-2011-0005 NMAPE, Cardiology Dpt. #649 / 16.0cmMI 0.9 18-05-2011
Vasilchenko Valeri... 47y10m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.8 09:26:44



[2D/M] G40 / 80dB
FA1 / P90
HAR



Lossy_2:1

SA9900 18-05-2011-0005 NMAPE, Cardiology Dpt. #179 / 16.0cmMI 0.8 18-05-2011
Vasilchenko Valeri... 47y10m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.8 09:24:59



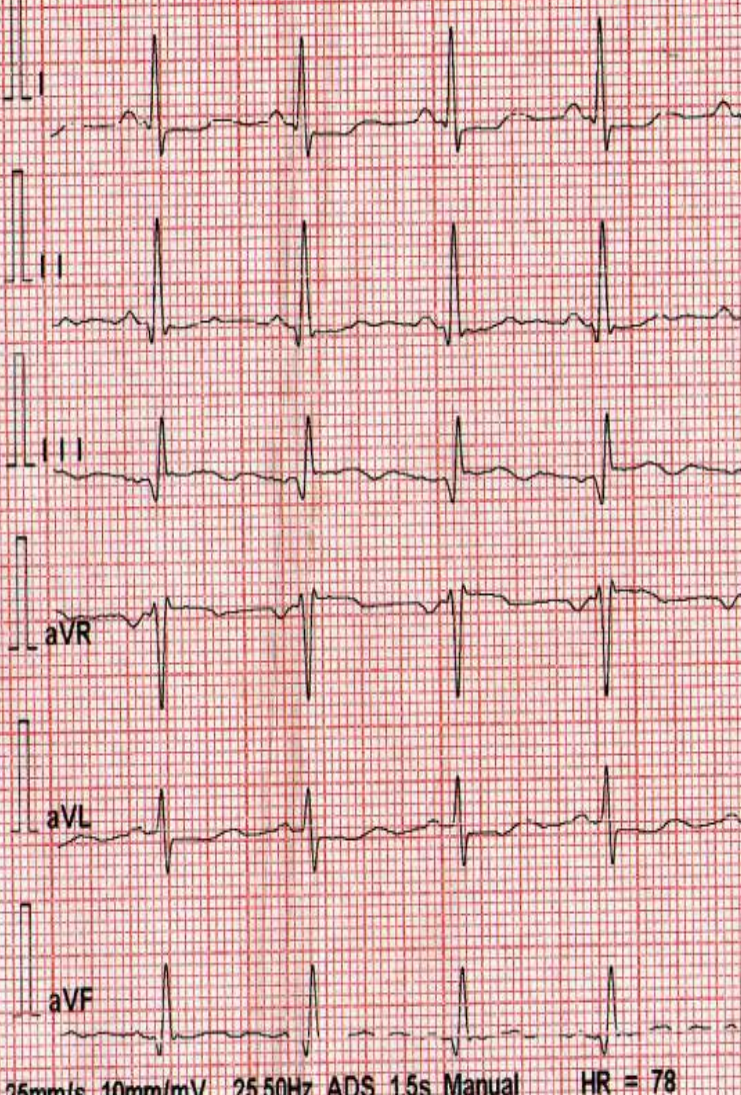
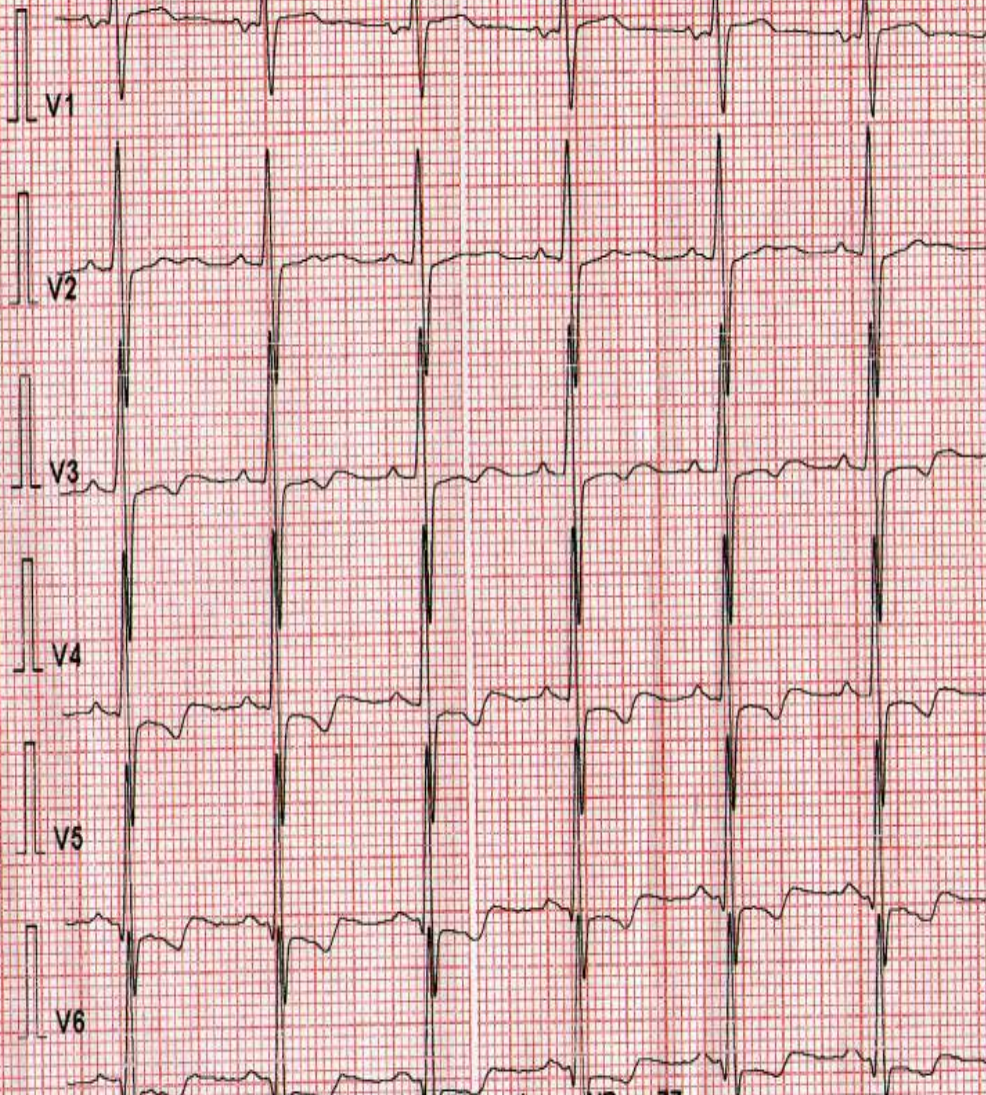
[2D] G74 / 85dB
FA1 / P90
INV



Lossy_3:1

DIL-UG NIP DIMO 20.02.11 17.40.00000 20.05.2011 01.45.00

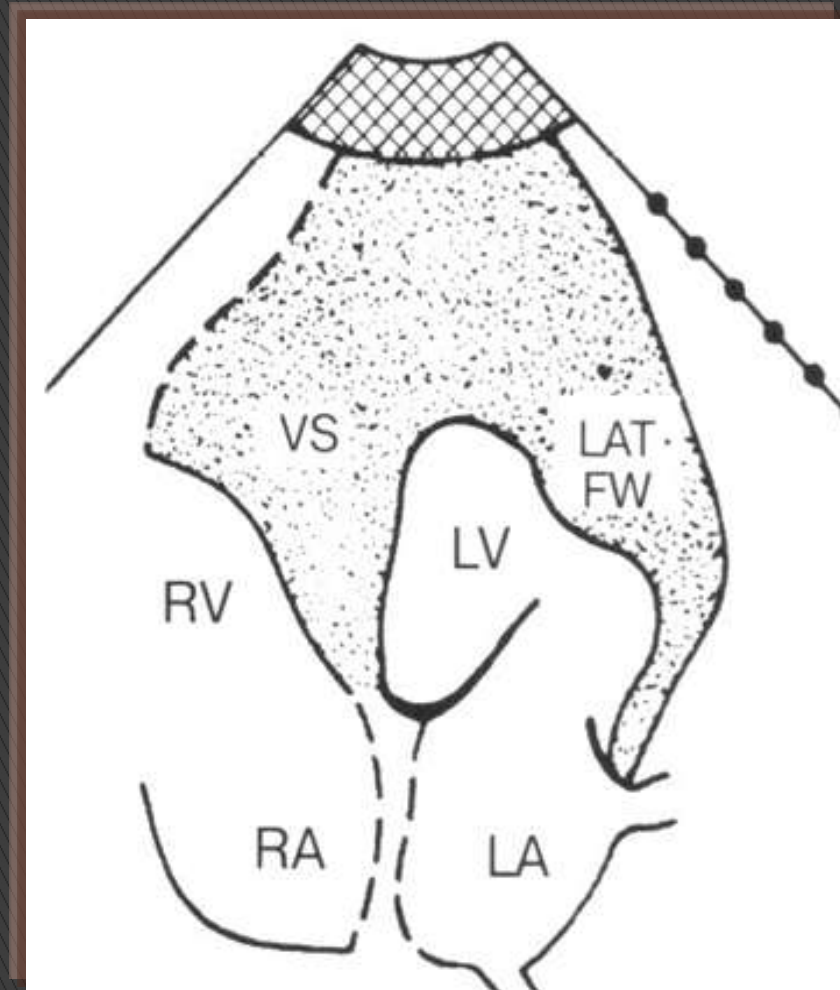
DIL-UG NIP DIMO 20.02.11 17.40.00000 20.05.2011 01.45.00



25mm/s 10mm/mV 25,50Hz ADS 1,5s Manual HR = 77

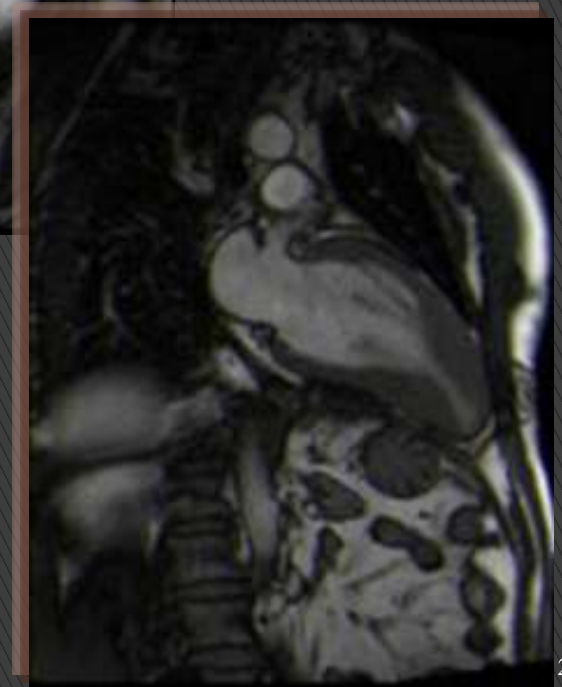
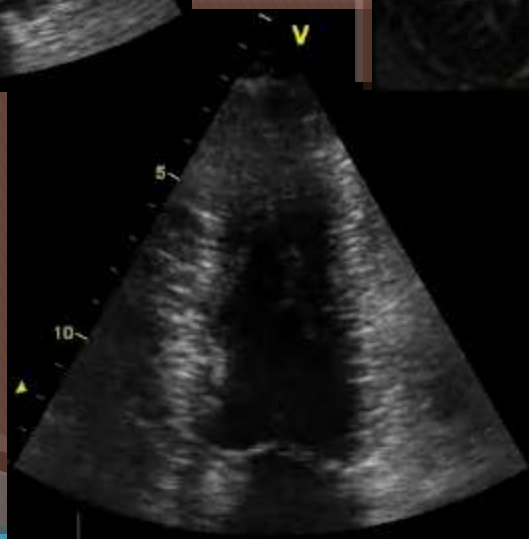
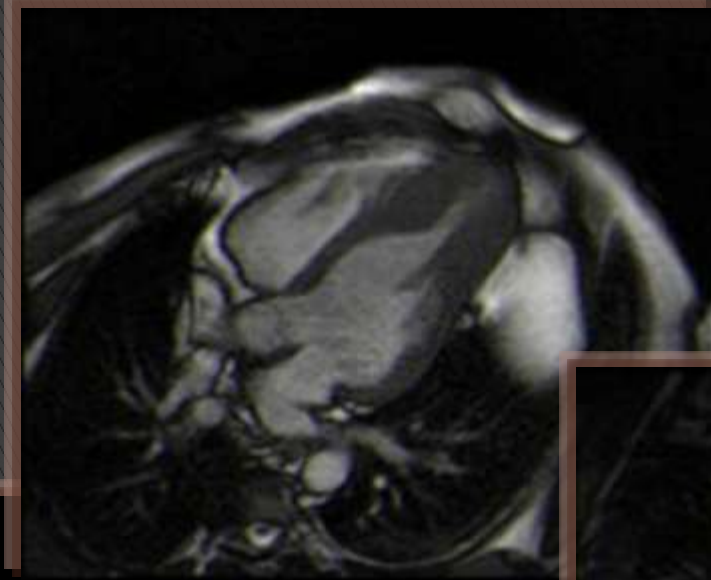
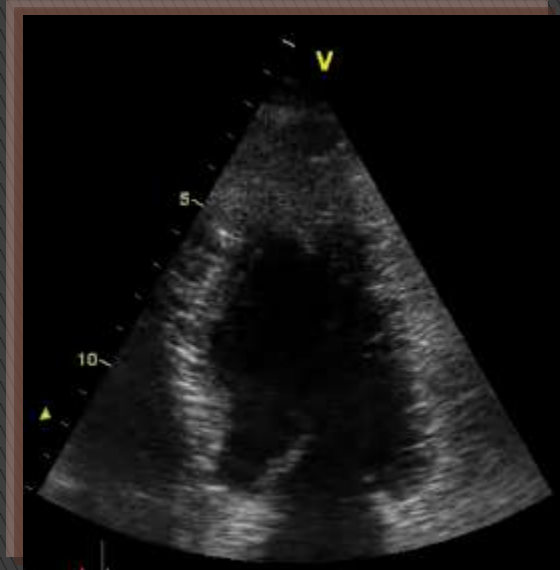
25mm/s 10mm/mV 25,50Hz ADS 1,5s Manual HR = 78

Форми ГКМП



Форми ГКМП

- ▶ В Японії, апікальний варіант складає 25% всіх випадків ГКМП, за межами Японії 1–2%.



SA9900

31-08-2011-0008 NMAPE, Cardiology Dpt.
Lutskiy Alexandr Vi... 47y7m Cardiac

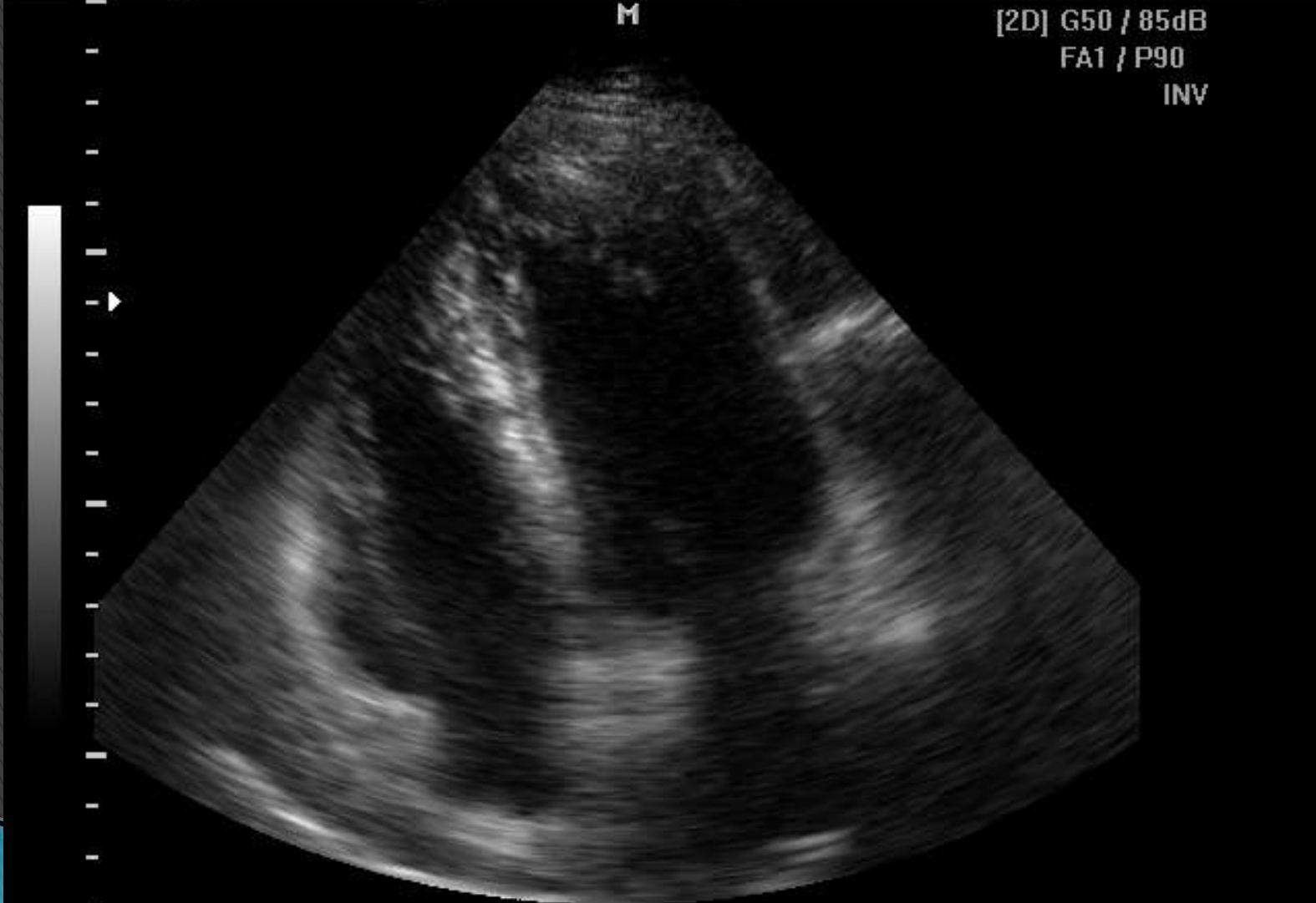
#120
P2-5AC /

/ 18.0cmMI 1.2
Gen TIs 1.1

31-08-2011
11:30:55

M

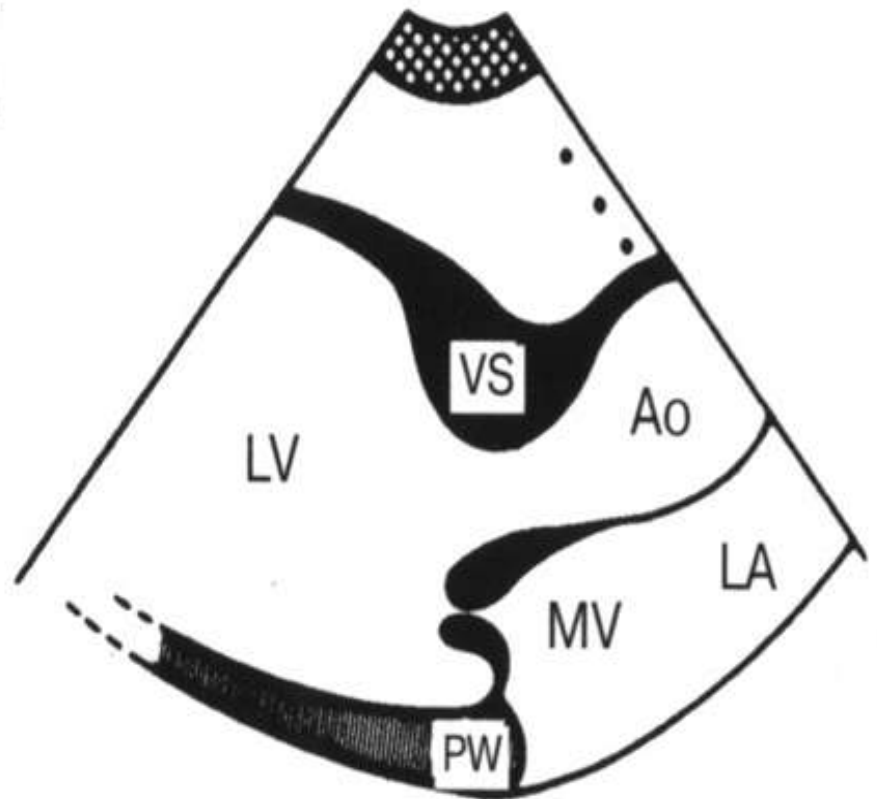
[2D] G50 / 85dB
FA1 / P90
INV



S-подібна перетинка



B



Пристінковий тромб



- ▶ Стрілками позначено тромб

SA9900

18-05-2011-0005

NMAPE, Cardiology Dpt.

#138

/ 16.0cm MI 0.8

18-05-2011

Vasilchenko Valeri... 47y10m Cardiac

P2-5AC /

Gen TIs 0.8

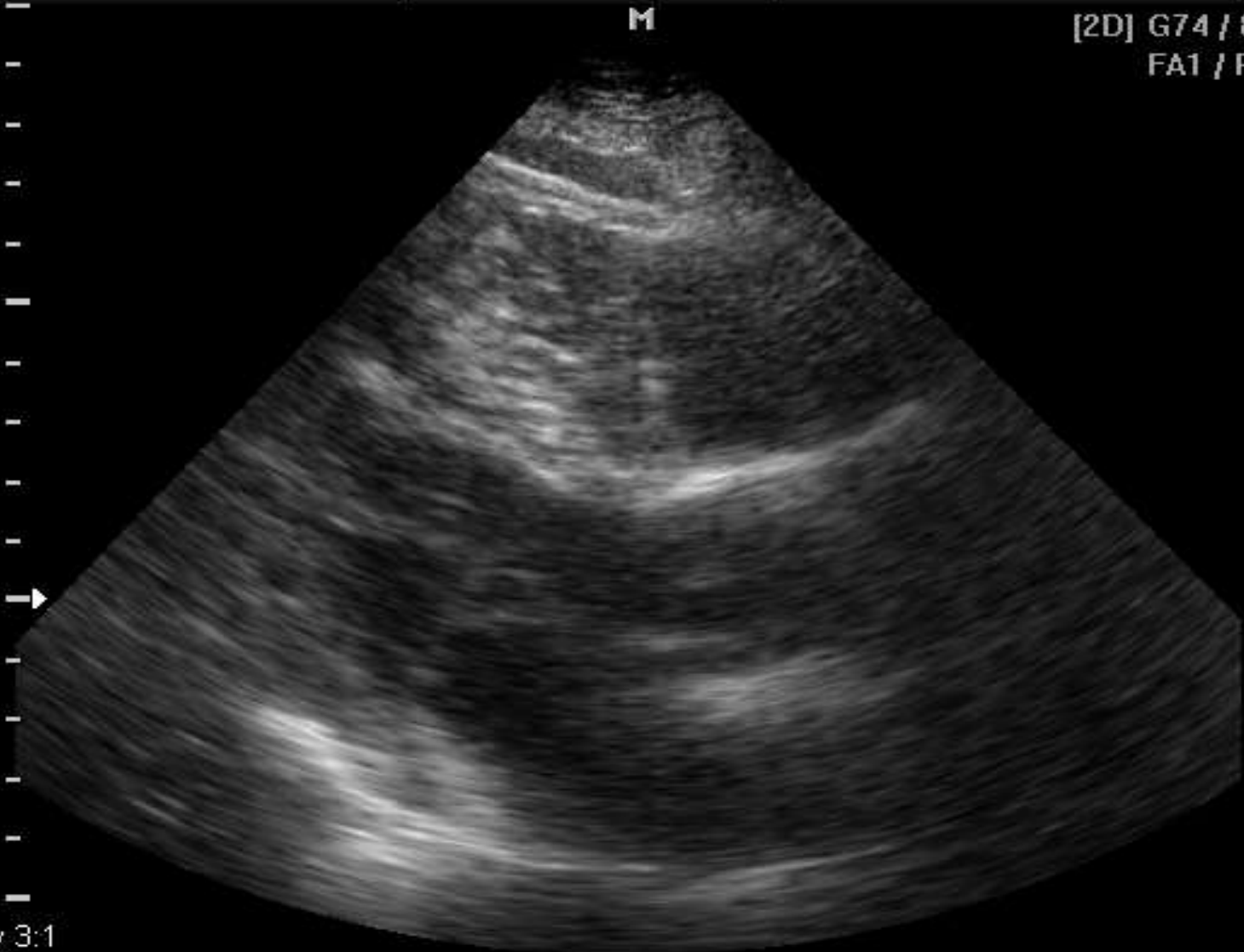
09:23:35

M

[2D] G74 / 85dB

FA1 / P90

INV



Lossy 3:1

Диф. діагностика при асиметричній гіпертрофії ЛШ

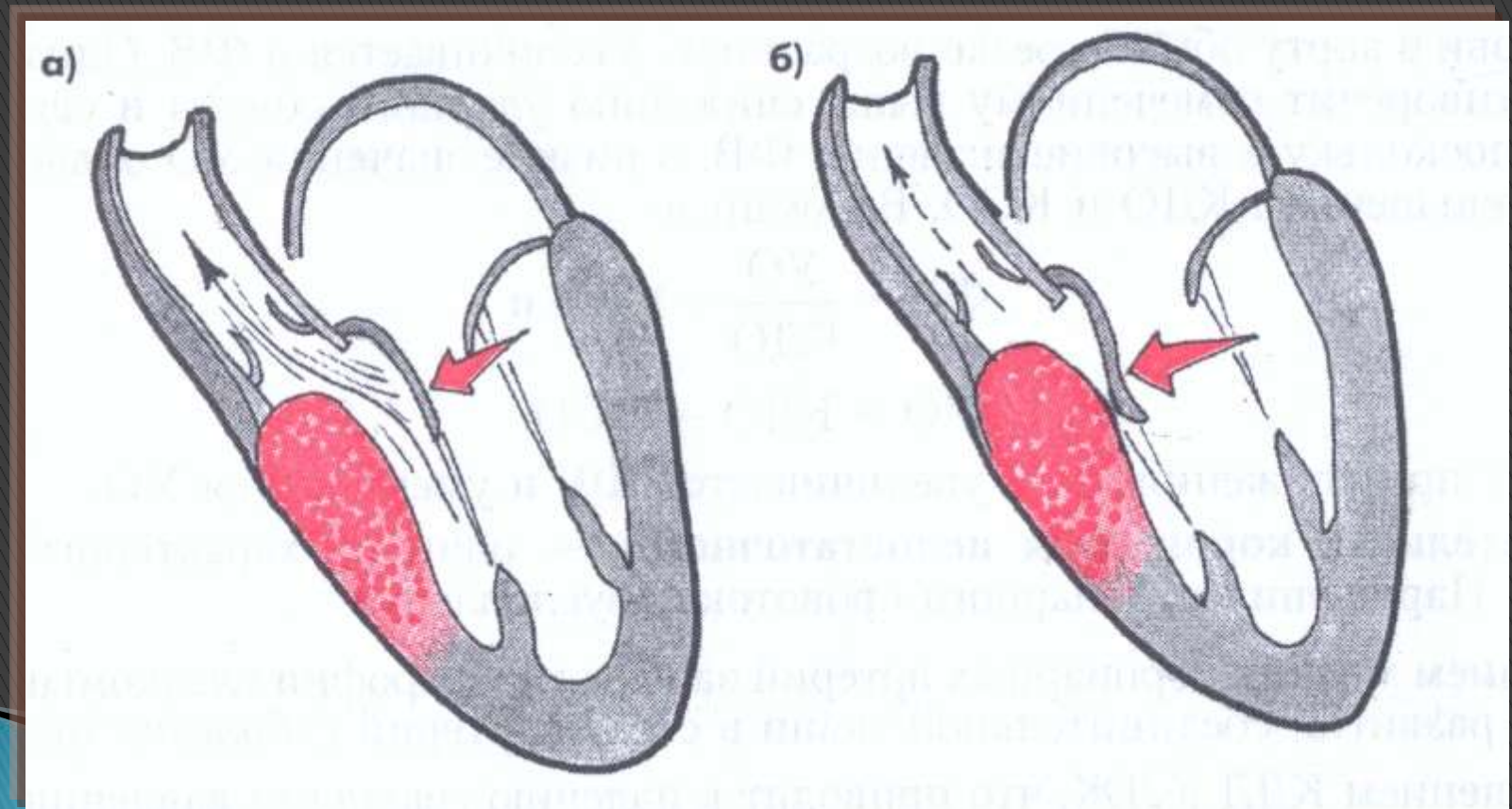
Асиметрична гіпертрофія ЛШ –
неспецифічна ознака ГКМП:

- ✓ сигмовидна МШП при АГ;
- ✓ у пацієнтів на гемодіалізі;
- ✓ «серце атлетів»;
- ✓ новонароджені від матерів із цукровим діабетом 1 типу;
- ✓ пухлини;
- ✓ вікарна гіпертрофія МШП після заднього ГІМ.

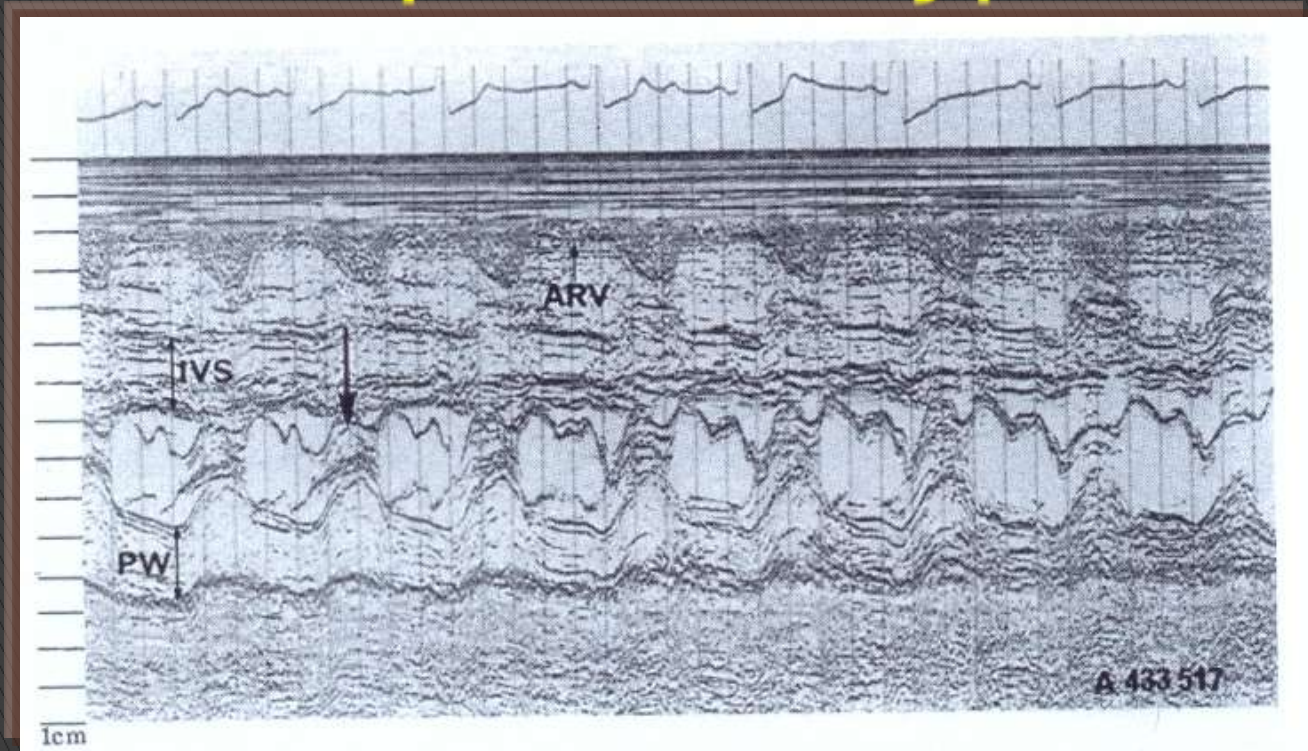
- ▶ Обструктивна ГКМП
- ▶ Ідіопатичний гіпертрофічний субаортальний стеноз

Патогенез гемодинамічних змін

Передньосистолічний рух мітрального клапана (ПРСР МК або SAM).



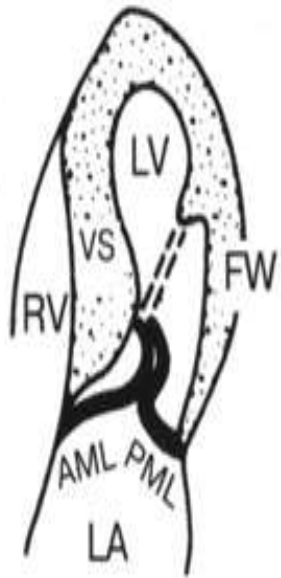
Ефект Вентурі



Фактори що впливають на величину градієнта тиску і ступінь обструкції LVOT:

- ▶ скоротливість ЛШ;
- ▶ величина переднавантаження;
- ▶ величина постнавантаження.

Теорія “залучених” структур



AML + PML



PML



AML



Хорди



SA9900

01-07-2010-0005 NMAPE, Cardiology Dpt.
Vitsenko Vladimir ... 57y4m Cardiac

#153
P2-5AC /
M

17.5cm MI 0.8
Gen TIs 0.7

01-07-2010
11:29:08

[2D] G50 / 85dB
FA1 / P90
INV



SA9900 01-07-2010-0005 NMAPE, Cardiology Dpt. #155 / 16.0cm MI 0.8 01-07-2010
Vitsenko Vladimir ... 57y4m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 0.8 11:42:48

M

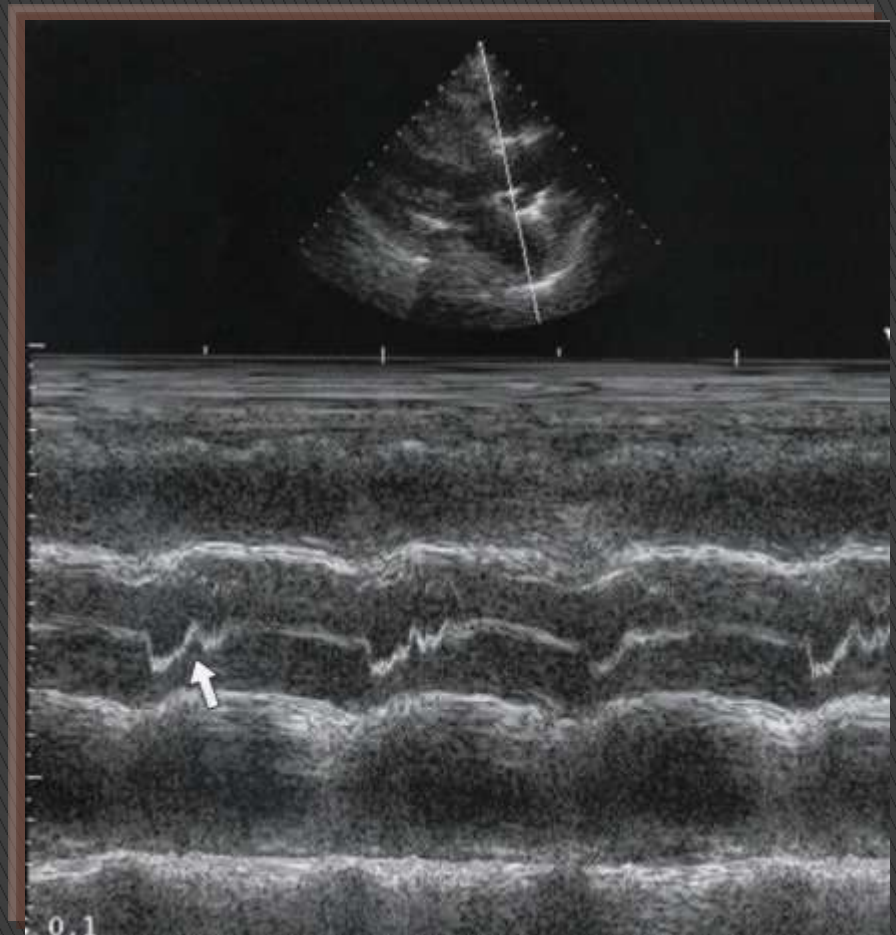
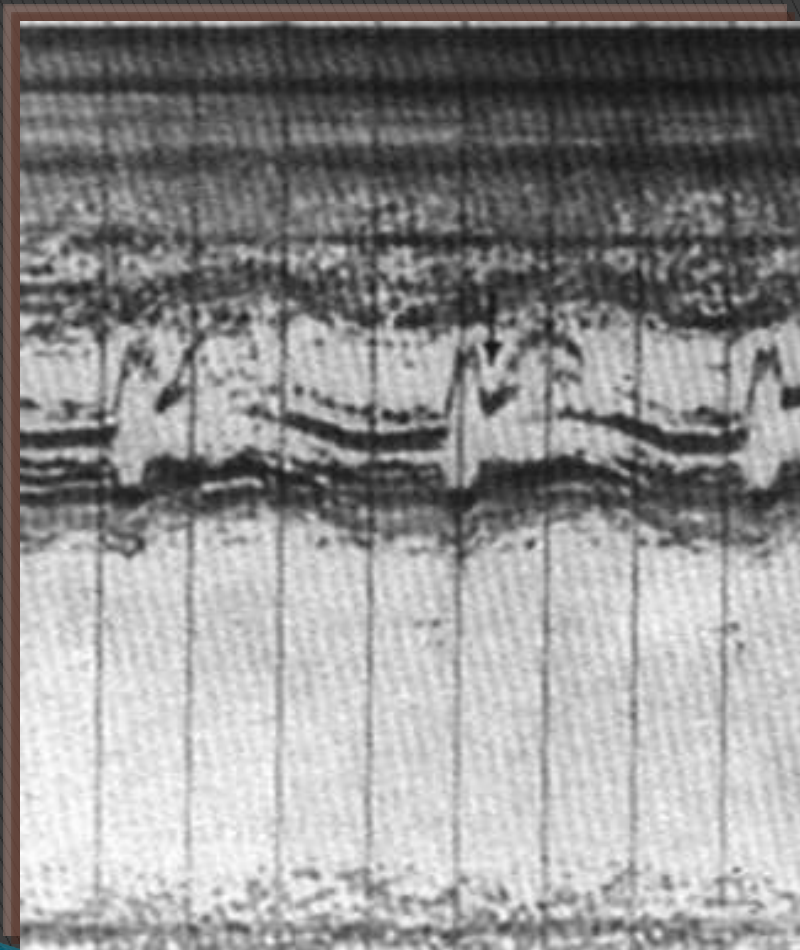
[2D] G49 / 85dB

FA1 / P90

INV



Мезосистолічний рух АК



Гемодинамічна обструкція LVOT

- базальна гіпертрофія;
- систолічний рух клапанного апарату до МШП із виникненням феномена SAM;
- вираженість SAM може відображати ступінь обструкції – зіставляти з даними доплера;
- ізоляція апікальної частини ЛШ від тіла з облітерацією до 2 / 3 порожнини верхівки;



- феномен «скручування» мітального апарату при SAM;
- мітральна регургітація за рахунок зміщення клапанного апарату.

- ▶ На відміну від фіксованої обструкції при стенозі вістя аорти – при ГКМП обструкція LVOT має динамічний характер!

Оцінка важкості обструкції

Показник				
	Незначна	Помірна	Помірно-важка	Важка
V_{\max} (м/с)	< 3	3,0 – 3,5	3,5 – 4,5	> 4,5
ΔP_{\max} (мм Нг)	16 – 36	36 – 50	50 – 80	> 80

Необструктивна ГКМП:

$\Delta p < 30$ мм рт.ст. в спокої та із провокацією.

Обструктивна ГКМП: $\Delta p \geq 30$ мм рт.ст.

$\Delta p \geq 50$ мм рт.ст. в стані спокою або при провокації, показ для хірургічного лікування, при відсутності ефекту від медикаментоз. лікування (2011 ACCF/AHA).

Ступінь обструкції зростає:

- ▶ Збільшення скоротливості ЛШ:
фіз. навантаження, активація САС, тахікардія, прийом інотропів і симпатоміметиків.
- ▶ Зменшення переднавантаження:
вертикальне положення хворого, проба Вальсальви, гіповолемія, прийом нітратів.
- ▶ Зменшення постнавантаження:
зниження загального периферичного опору і АТ

Диф. діагностика SAM:

- концентрична гіпертрофія ЛШ відомої етіології;
- Гідроперикард;
- аортальна регургітація;
- виражений пролапс МК з елементами SAM;
- парадоксальний рух МШП із гіперкінезом задньої стінки;
- об'ємна перегрузка ПШ;
- аневризма ЛШ;
- стан після пластики МК;
- вроджена аномалія папілярного м'яза;
- ГІМ.

При обструктивній формі ГКМП протипоказано:

- ▶ Прийом нітратів.
- ▶ Серцеві глікозиди та ін. інотропні препарати.
- ▶ Блокатори кальцієвих каналів дигідропіридинового ряду.

Допплер

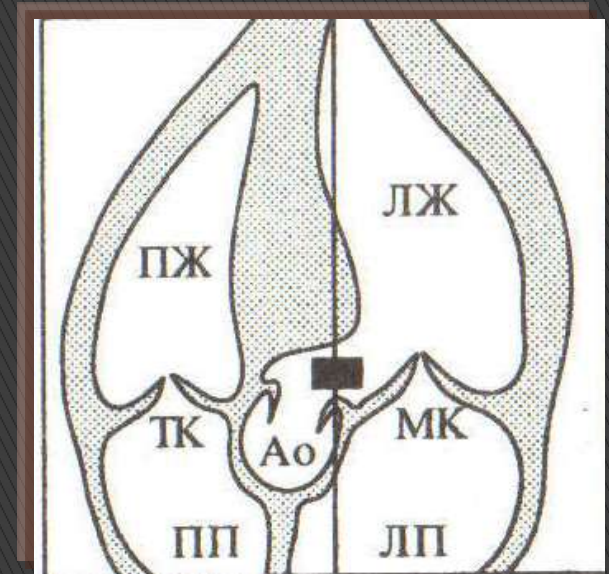
- турбулентний потік у місці обструкції (кольорове картування);
- PW – оцінка діастолічної функції;
- CW – швидкість потоку у LVOT, оцінка мітральної недостатності, визначення ΔP .

$$\Delta P = 4V^2$$

Несприятливий прогноз*:

$\Delta P > 30$ мм. рт. ст.

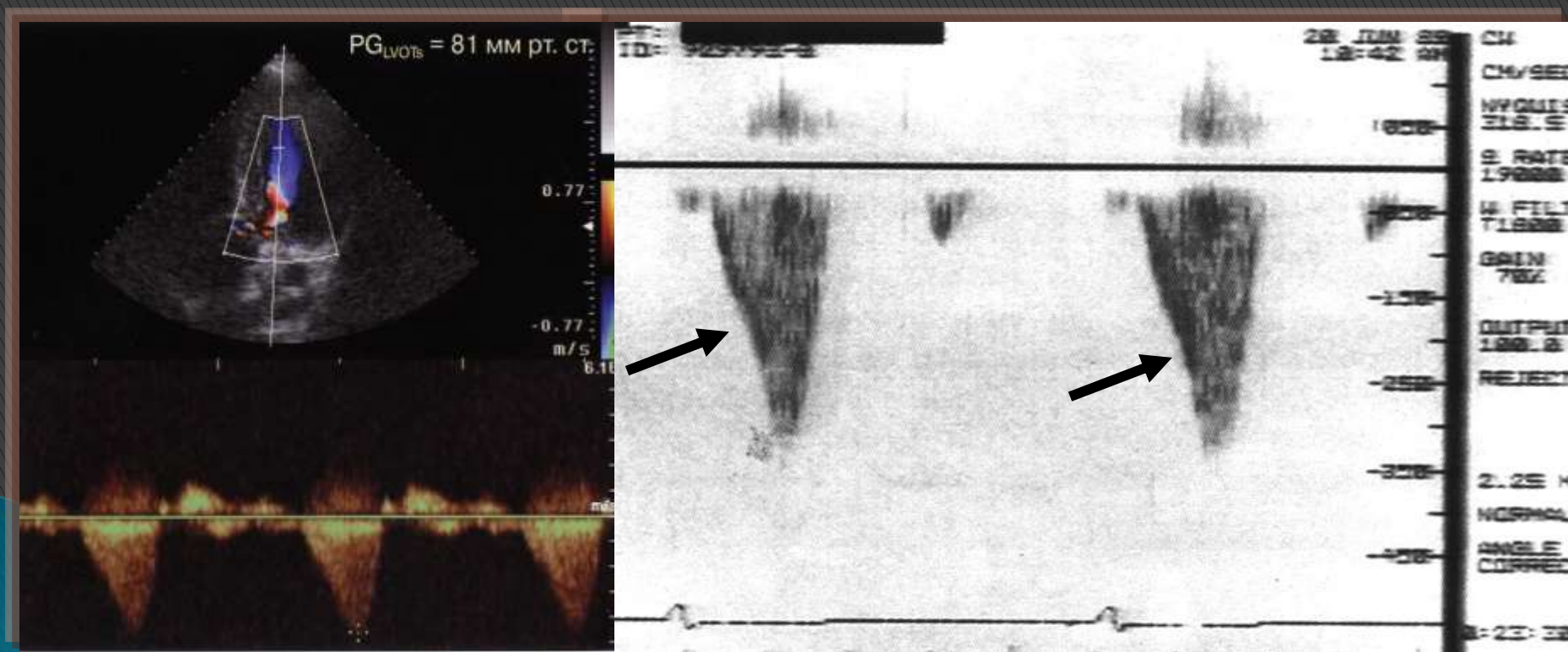
МШП > 3 см



*American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy 2003

Допплерівське дослідження при обструкції LVOT

- ▶ відносне повільне наростання швидкості на початку систоли з різким її наростанням з максимумом в кінці систоли «сходінка»:



SA9900

625

Shulman Gennadiy Yulye...

KMAPO

Cardiac

#1

P2-5AC /

/ 20.0cm MI 0.7

Gen TIs 0.8

25-11-2005

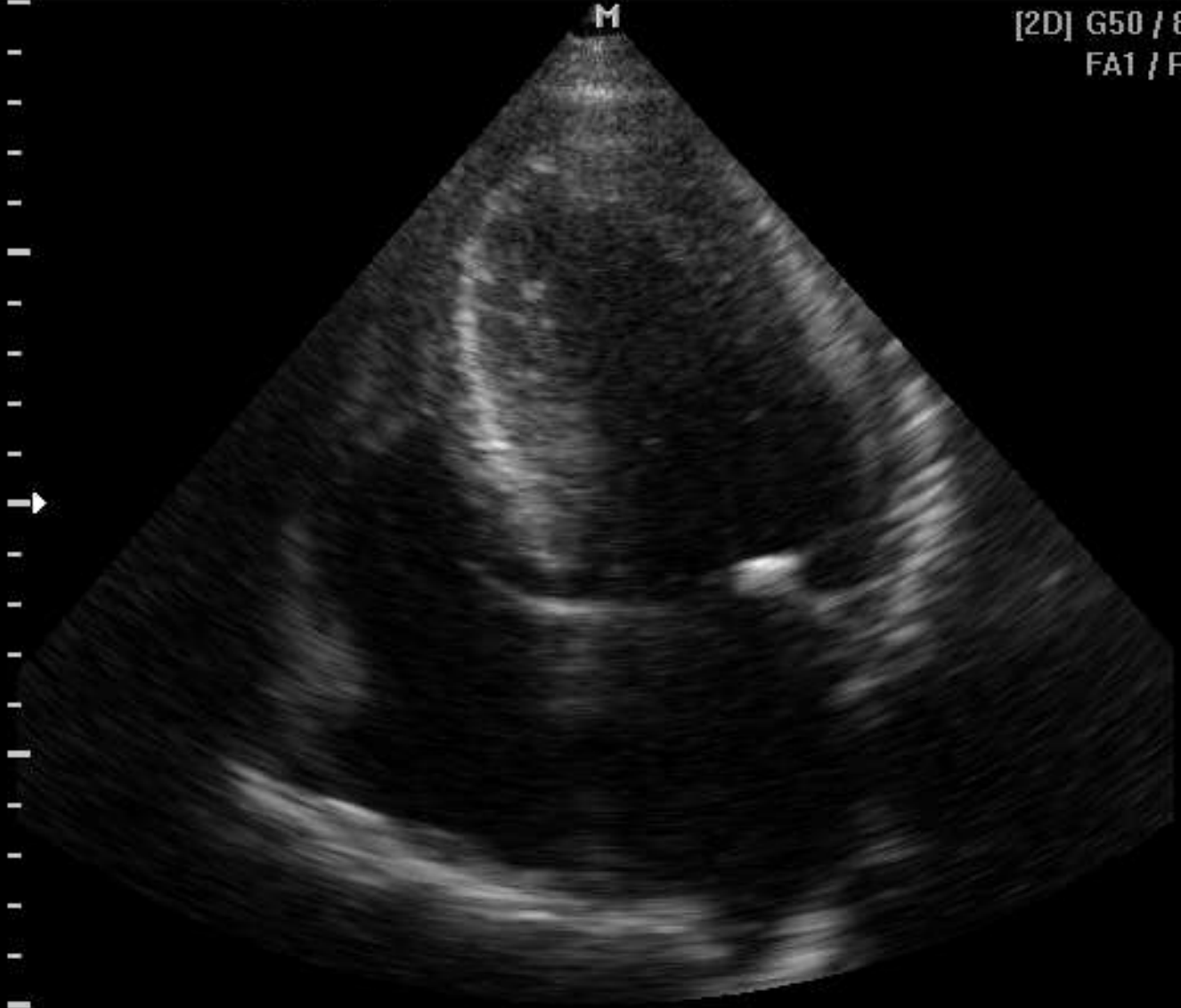
13:21:45

[2D] G50 / 80dB

FA1 / P90

HAR

M



Можливості TDI

S TDI мітрального кільця бокової стінки ЛШ <13 см з чутливістю 100% і специфічністю 93% у осіб без гіпертрофії ЛШ із «позитивним» генотипом ГКМП .

Можливості TDI

Використання TDI для диф. діагностики патологічної і фізіологічної ГЛШ (дослідження, що включало хворих з ГКМП, хворих із артеріальною гіпертензією, спортсменів і здорових людей).

При ГКМП середній систолічний рух фіброзного кільця $S < 9$ см (діагностична точність 92%).

Рекомендації для ЕхоКГ 2011

Клас

Рівень

ТТ-ЕхоКГ рекомендується для початкової оцінки всіх пацієнтів з підозрою на ГКМП

I

B

ТТ-ЕхоКГ рекомендується як компонент скринінгового обстеження членів сім'ї пацієнта з ГКМП, виняток негативний генетичний аналіз

I

B

Періодичне (12–18 міс) повторне проведення ТТ-ЕхоКГ рекомендується у дітей пацієнтів з ГКМП починаючи з 12 років.

I

C

Дослідження може проводитися раніше, якщо відбувається різкий стрибок у зрості або з'являються очевидні ознаки статевого дозрівання та / або коли планується участь у змагальних видах спорту або є сімейний анамнез РСС.

I

C

Повторна ТТ-ЕхоКГ рекомендується для обстеження хворих ГКМП зі зміненим клінічним статусом або розвитком нових серцево-судинних подій

I

B

Рекомендації для ЕхоКГ 2011

Клас

Рівень

ЧС–ЕхоКГ рекомендується для управління процесом хірургічної міоектомії.

I

B

ТТ–ЕхоКГ або ЧП–ЕхоКГ з внутрішньокоронарним введенням контрасту рекомендується для інтрапроцедурного управління АСА.

I

B

ЧС–ЕхоКГ повинна використовуватися для оцінки наслідків хірургічної міоектомії або АСА, виконаних з метою лікування обструктивної ГКМП.

I

C

ТТ–ЕхоКГ, повторювана через кожні 1–2 року, може бути корисною для контролю за станом симптоматично стабільних пацієнтів з ГКМП за допомогою оцінки ступеня гіпертрофії ЛШ, ОВТ ЛШ і функції міокарда.

IIa

C

ТТ–ЕхоКГ з навантаженням може бути корисна у виявленні та кількісній оцінці динамічної ОВТ ЛШ при відсутності обструкції в стані спокою

IIa

B

Рекомендації для ЕхоКГ 2011

Клас Рівень

Проведення ТТ-ЕхоКГ із введенням в/в контрасту доцільно, коли діагноз апікальної ГКМП або апікального ІМ або тяжкість гіпертрофії ЛШ піддається сумніву, зокрема коли інші методи візуалізації, такі як МРТ, недоступні, неінформативні або протипоказані. Повторне проведення ТТ-ЕхоКГ доцільно у пацієнтів без клініки ГКМП, які є членами сім'ї першого ступеня споріднення для хворого ГКМП, при невідомому генетичному статусі. Проведення дослідження з частотою 1 раз в 12–18 міс може розглядатися у дітей та підлітків в сім'ях високого ризику і з частотою 1 раз на 5 років – для дорослих членів сім'ї

IIa

C

Рекомендації для ЕхоКГ 2011

Клас

Рівень

ЧС–ЕхоКГ може бути корисна у випадку, коли ТТ–ЕхоКГ не дає результатів, необхідних для прийняття клінічного рішення про проведення медикаментозної терапії, при плануванні міоектомії, для виключення наявності субаортальний мембрани або мітральної регургітації, вторинною по відношенню до структурних аномалій мітрального клапанного апарату, або для оцінки можливості проведення АСА

IIa

C

ТТ–ЕхоКГ не повинна проводитися частіше ніж 1 раз в рік, якщо немає впевненості в тому, що зміни, які відбулися можуть надати значущий вплив на клінічні рішення

III

C

Рутинне виконання ЧС–ЕхоКГ та / або контрастної ЕхоКГ не рекомендується в тих випадках, коли ТТ–ЕхоКГ вже виявила ГКМП, а також при відсутності підозри на ОВТ ЛШ або патологію мітрального клапана

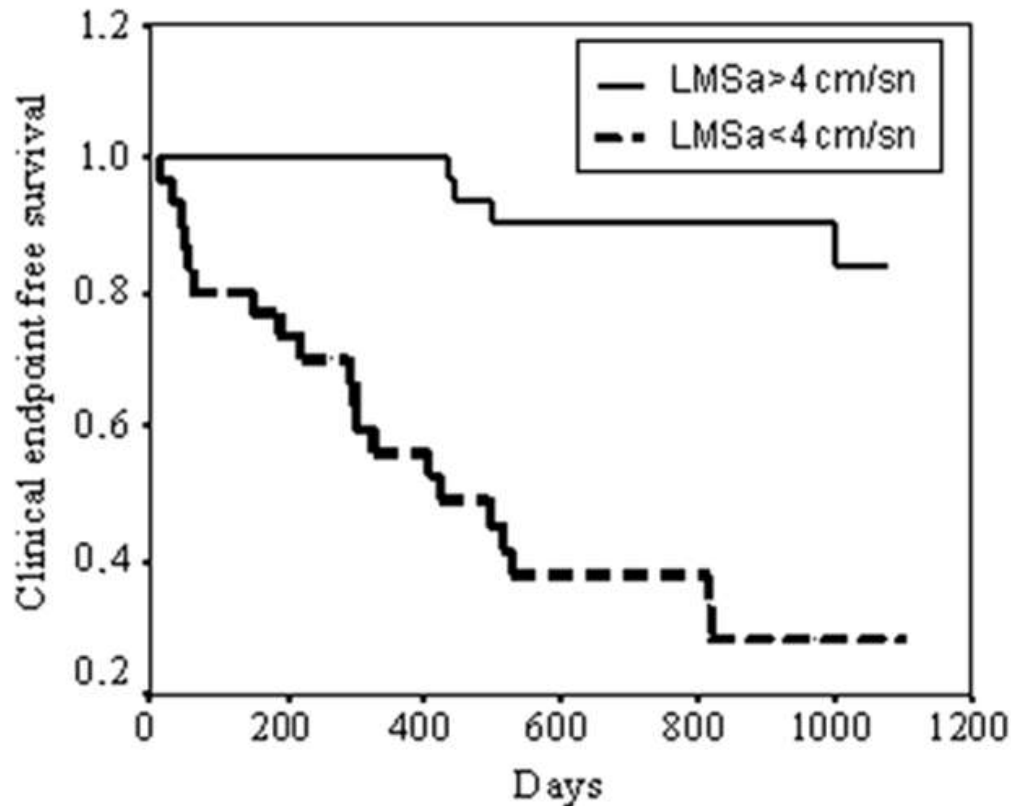
III

C

Прогноз (TDI)

При середньому значенні $S < 4$ см
негативне прогностичне значення (смерть
або госпіталізація з приводу прогресування
серцевої недостатності)

Прогноз



Виживання хворих із ГКМП в залежності від систолічної тканинної швидкості бічної стінки ЛЩ у зоні ФК (LMSa).

Tissue Doppler imaging to predict clinical course of patients with hypertrophic cardiomyopathy // European Journal of Echocardiography
Volume 9, Issue 2, 2008

Прогноз

Раптова серцева смерть (РСС) настає у ~6% в рік. Предиктори:

- ✓ Молодий вік.
- ✓ РСС у близьких родичів.
- ✓ Наявність пароксизмів ШТ.

Рекомендації

- ▶ 2003 – Hypertrophic Cardiomyopathy (Clinical Expert Consensus Document on) ESC Clinical Practice Guidelines
- ▶ 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy

<http://imaging.onlinejacc.org/cgi/content/full/1/6/787>