

**Кафедра кардіології та функціональної
діагностики НМАПО**

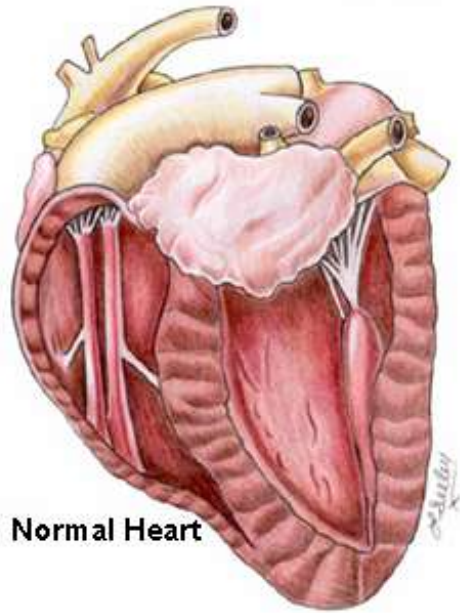
Кардіоміопатія такотсубо Дилатаційна кардіоміопатія

Носенко Н.М.

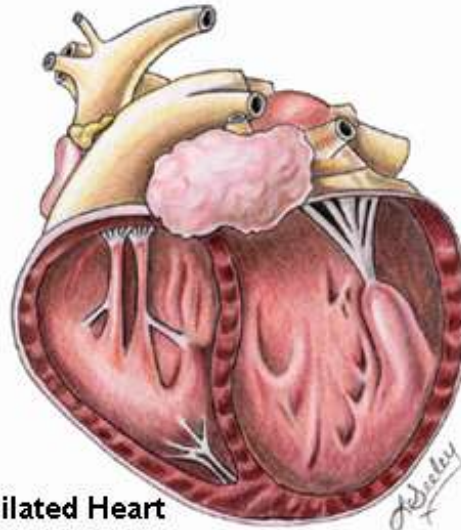
Київ 2010

Дилатаційна кардіоміопатія ДКМП

Dilated Cardiomyopathy



Normal Heart



Dilated Heart

Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП) – захворювання міокарда, що характеризується розвитком дилатації порожнин серця і виникненням систолічної дисфункції.

Дилатаційна кардіоміопатія



- ✓ Характерний розвиток прогресуючої серцевої недостатності, порушень серцевого ритму і провідності, тромбоемболій, раптова серцева смерть.
- ✓ Найбільш поширена серед кардіоміопатій.
- ✓ Генетична (сімейна) форма виявлена у 25–35% хворих з цим захворюванням.

Причини ДКМП

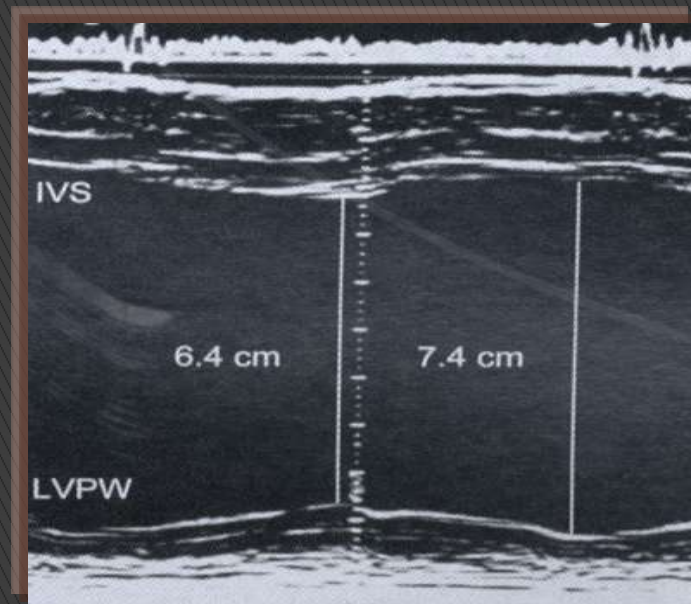
- ▶ Міокардит (інфекційний / токсичний чи імунний)
- ▶ ГХ, ІХС
- ▶ Дефіцит карнітину
- ▶ Дефіцит Селену
- ▶ Аномалії коронарних артерій
- ▶ Артеріовенозні мальформації
- ▶ Хвороба Кавасаки
- ▶ Фіброеластоз ендокарда
- ▶ Некомпактний міокард
- ▶ Генетичні
- ▶ Ендокринна КМП
- ▶ Алкоголь
- ▶ Клапанні вади
- ▶ Тахікардіоміопатія
- ▶ Мітохондріальна
- ▶ Аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка
- ▶ Еозинофільна (Churg синдром)
- ▶ Наркотики–медикаменти
- ▶ Перипартальна
- ▶ Харчова–тіамін, дефіцит карнітину, гіпофосфатемія, гіперкальциємії

Ідіопатична ДКМП

Критерії виключення:

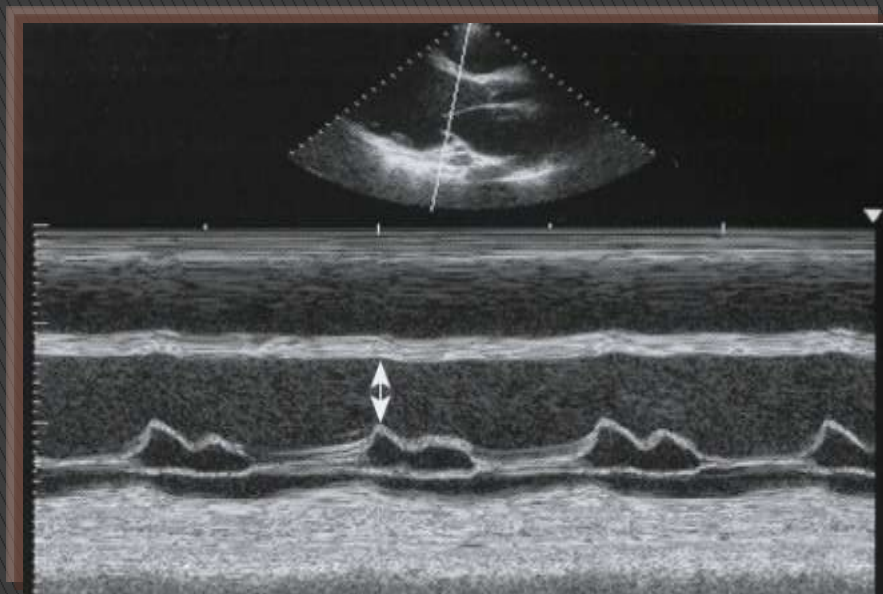
- ▶ ГХ(> 140/90 мм рт.ст.).
- ▶ ІХС.
- ▶ Хронічний надлишковий прийом алкоголю (> 40 г / день жінок, > 80 г / день чоловіків протягом більш ніж п'яти років).
- ▶ Системні захворювання.
- ▶ Захворювання перикарда.
- ▶ Вроджена вада серця.
- ▶ Легеневе серце.

ЕХО-ознаки ДКМП



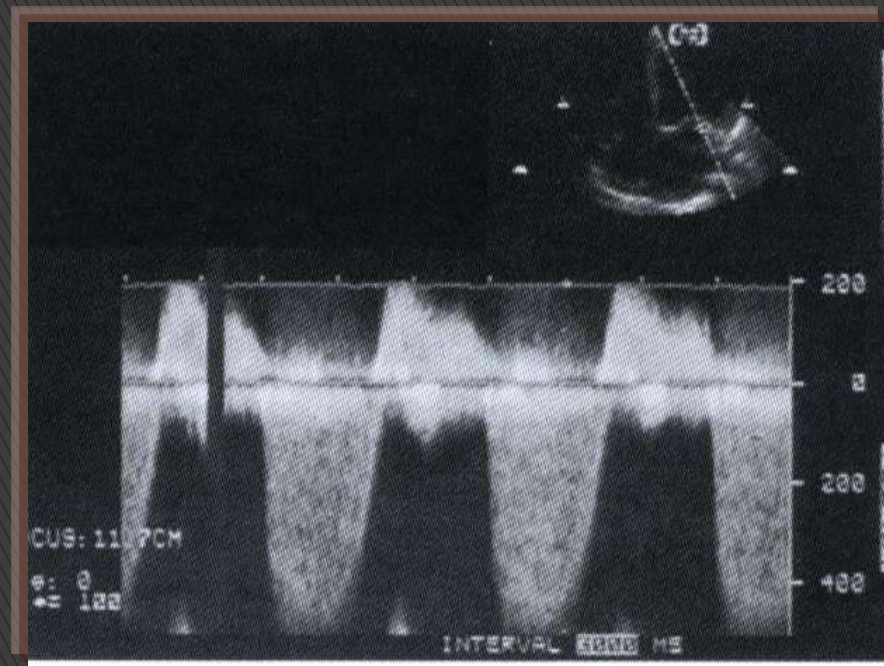
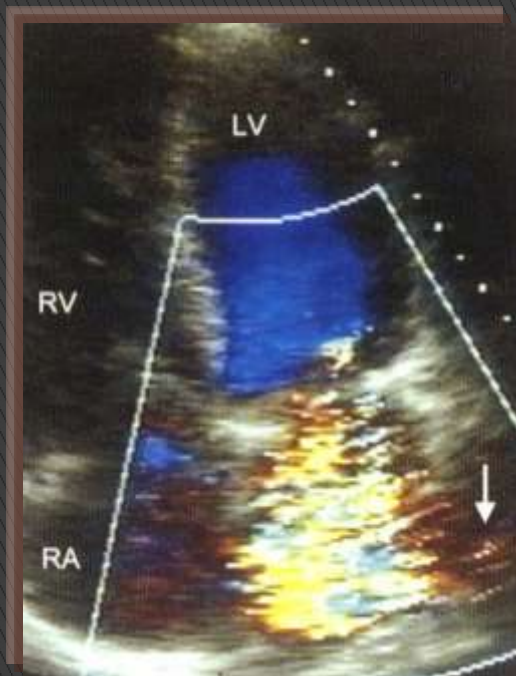
- ▶ Дилатація ЛШ (неодмінна умова).
- ▶ Дилатація ПШ (часто).
- ▶ Дилатація передсердь (часто).
- ▶ Знижене фракційне скорочення ЛШ.
- ▶ Знижена фракція викиду ЛШ.

ЕХО-ознаки ДКМП



- ▶ Нормальна товщина стінки, іноді зменшена або збільшена.
- ▶ Спонтанне ехо-контрастування.
- ▶ Внутрішньопорожнинні тромби.
- ▶ Збільшення мітрально-септальної сепарації (EPSS).

ЕХО-ознаки ДКМП



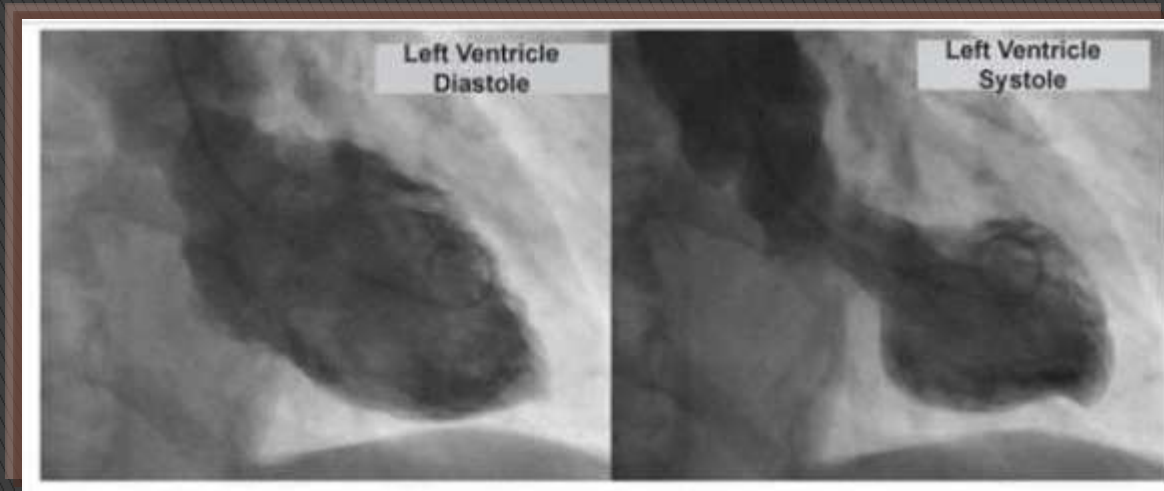
- ▶ Діастолічна дисфункція–порушення релаксації ,пізніше рестриктивний тип.
- ▶ Мітральна недостатність (відносна).
- ▶ Трикуспідальна недостатність (відносна).

Оцінка розмірів лівого шлуночка

		Нормальні межі	Дещо збільшений	Помірно збільшений	Значно збільшений
Передньо-задній розмір ЛШ (см)	ж	3,9 – 5,3	5,4 – 5,7	5,8 – 6,1	$\geq 6,2$
	ч	4,2 – 5,9	6,0 – 6,3	6,4 – 6,8	$\geq 6,9$
Діастолічний об'єм лівого шлуночка (мл)	ж	56 – 104	105 – 117	118 – 130	≥ 131
	ч	67 – 155	156 – 178	179 – 201	≥ 202
Діастолічний об'єм ЛШ / площа поверхні тіла (мл/м ²)		35 – 75	76 – 86	87 – 96	≥ 97
Систолічний об'єм лівого шлуночка (мл)	ж	19 – 49	50 – 59	60 – 69	≥ 70
	ч	22 – 78	59 – 70	71 – 82	≥ 83
Систолічний об'єм ЛШ / площа поверхні тіла (мл/м ²)		12 – 30	31 – 36	37 – 42	≥ 43

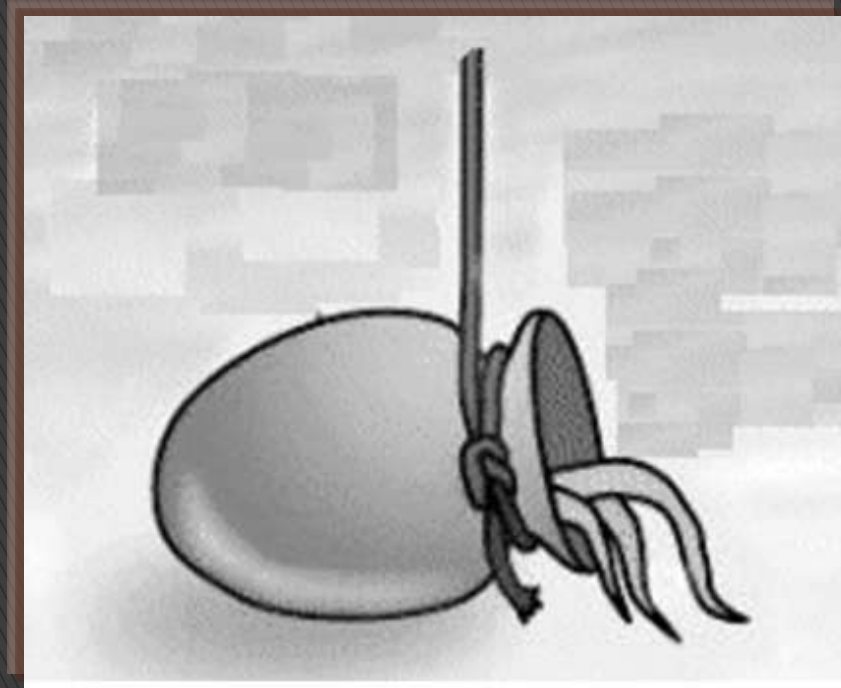
Кардіоміопатія такотсубо

Кардіоміопатія такотсубо



– транзиторне балоноподібне розширення середньої частини верхівки серця, що супроводжується минущою регіональною систолічною дисфункцією із одночасною гіперкінезією базальних сегментів ЛШ при відсутності стенозу коронарних артерій.

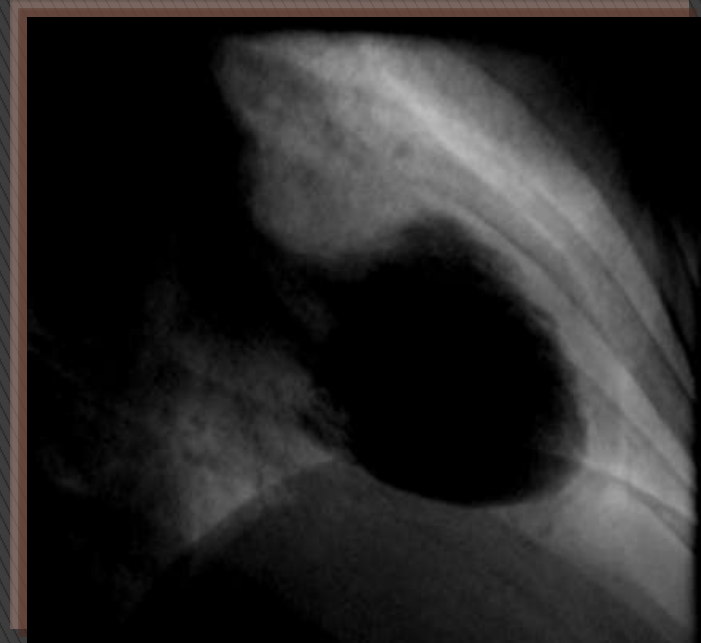
Кардіоміопатія такотсубо



Синоніми :
минуще кулясте розширення верхівки ЛШ,
ампульна кардіоміопатія, амфороподібна
кардіоміопатія.

Кардіоміопатія такотсубо

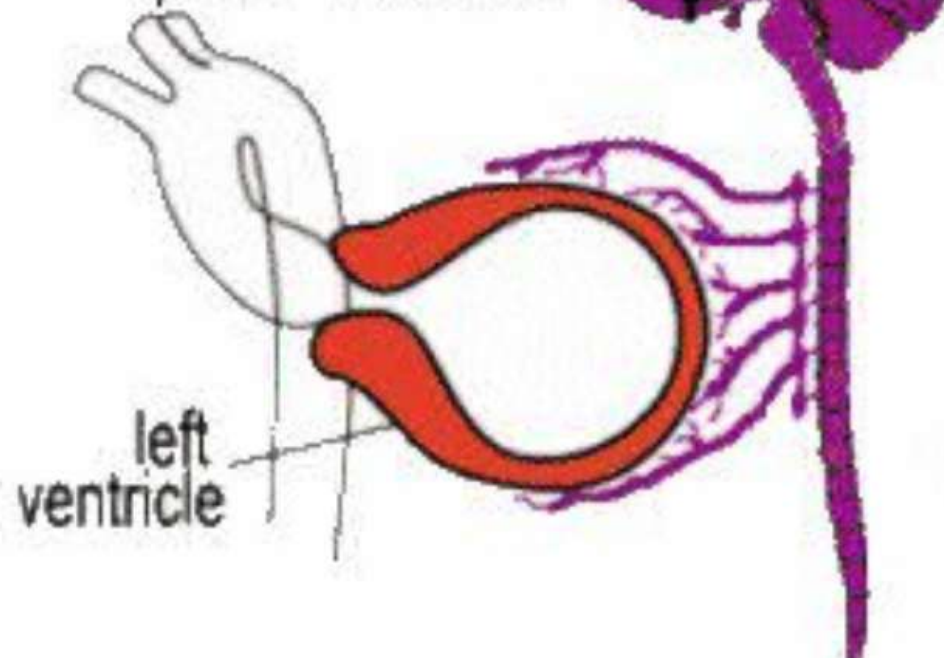
Епідеміологія:
В 0,7–2,5% випадків
є причиною
неправильної
постановки
діагнозу ГІМ.



Частіше зустрічається у жінок – 88,8% За даними огляду W. J. Desmet et al. (2003), більшість пацієнтів були азійської (57,2%) або «Кавказької» (40%) національності.

Етіологія і патогенез

mental or physical
stress - anger
pain - trauma



Етіологія і патогенез

- ▶ В 70–80% виникає у жінок в період менопаузи після сильного психоемоційного стресу.
- ▶ 20% – після фізичного стресу: масивна травма, хірургічна операція.
- ▶ Іноді пусковий фактор–зловживання алкоголем, пневмоторакс, пароксизм ШТ.
- ▶ Причина не відома.

Клінічна картина

Найбільш часто спостерігається клінічна картина ГКС: гостра за груди́нна біль.

50–68% хворих пред'являють скарги на болі в лівій половині грудної клітки і задишку протягом декількох днів.

Іноді єдиним симптомом може бути виражена задишка, зупинка серця, серцебиття.

При обструкції вихідного тракту ЛШ – розлади мозкового кровообігу (нудота, блювота, запаморочення, втрата свідомості, епілептичний напад).

При гострій ЛШ недостатності – кардіогенний шок.

Критерії клініки Мейо

- 1) транзиторна гіпокінезія, дискінезія або акінезія середніх сегментів ЛШ із залученням верхівки або без, балоноподібне розширення порожнини ЛШ, що не відповідає зоні кровопостачання однієї коронарної артерії; фізичний або психічний травмуючий фактор;
- 2) відсутність обструкції коронарної артерії або ангіографічних доказів відриву атеросклеротичної бляшки;
- 3) поява змін на ЕКГ (будь-яка елевація сегмента ST і / чи інверсія зубця Т) або незначне підвищення рівня Тропоніну;
- 4) відсутність феохромоцитомы або міокардиту.

ЕХО-ознаки:



- ✓ вип`ячування, акінез, гіпокінез;
- ✓ гіперкінез;
- ✓ обструкція LVOT.

За даними ЕхоКГ та КТ виділяють наступні варіанти–

1. classic type (класичний) – вип`ячування в ділянці верхівки, базальна гіперкінезія, обструкція LVOT, акінезія ПС ЛШ та МШП.
2. reverse type (зворотній) – гіперкінезія верхівки і акінезія базальних відділів ЛШ.
3. mid-ventricular type (середній) – балоноподібне розширення і акінезія середніх і гіперкінезія базальних і апікальних сегментів.
4. local type – зміни обмежені певним сегментом, зазвичай передньої стінки.

Кардіоміопатія такотсубо

Ускладнення зустрічаються у 20% пацієнтів:

- ▶ серцева (лівошлуночкова) недостатність, перикардит, кардіоембогенний інсульт (пристінкове тромбоутворення 8%);
- ▶ порушення ритму і провідності: синусова брадикардія або тахікардія, СА блокада, АВ блокада, фібриляція передсердь (6–7%), ШТ або фібриляція шлуночків (9% випадків), подовження інтервалу QT і torsades de pointes.
- ▶ кардіогенний шок, зупинка серця, набряк легень, стоншення і розрив міокарда, раптова смерть.

Кардіоміопатія такотсубо

Прогноз:

смертність в умовах стаціонару становить близько 1,7%, а повне клінічне одужання спостерігають в 95% випадків.

Рецидиви захворювання бувають рідко. Так, тільки у 2,7% (К. Tsushikashi at.all.2001), повторний емоційний стрес викликав появу клінічної картини ампульної кардіоміопатії.

Некомпактний міокард

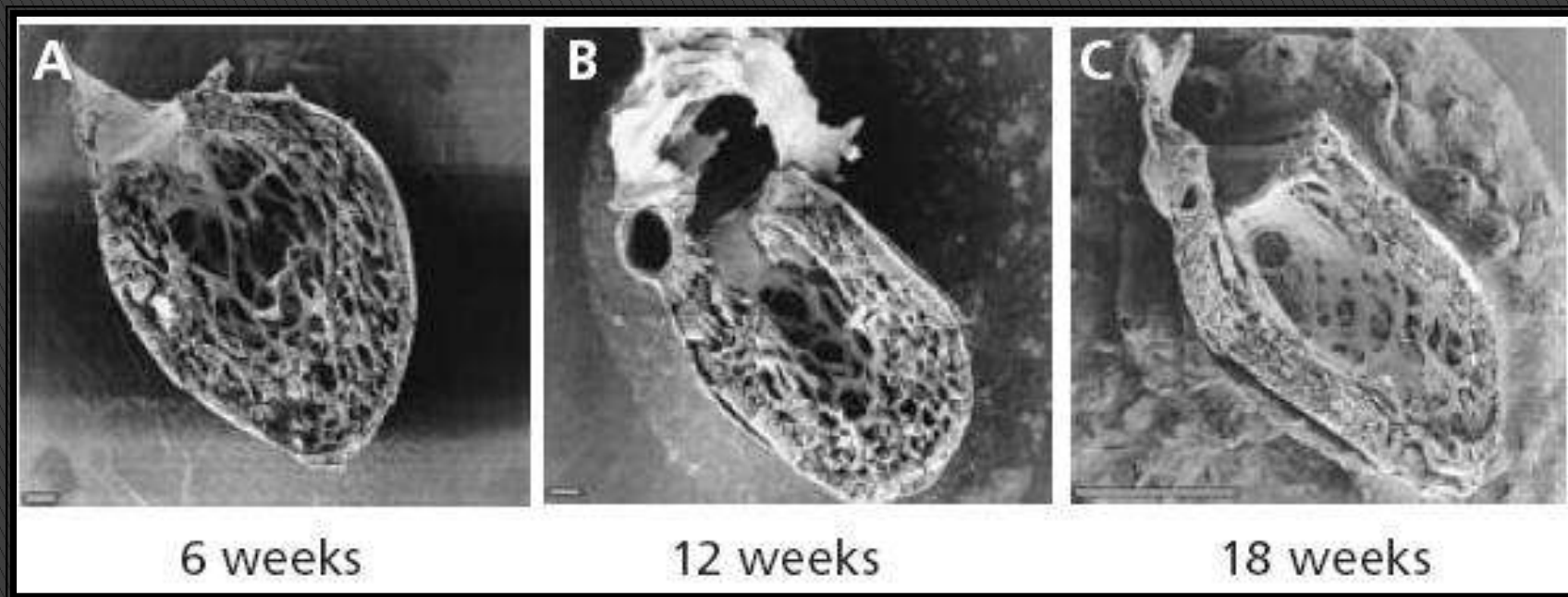
Некомпактна кардіоміопатія ЛШ

(ізолювана некомпактність ЛШ, підвищена трабекулярність ЛШ, губчастий міокард)

– вроджене захворювання, що характеризується вираженою трабекулярністю міокарда ЛШ із глибокими міжтрабекулярними щілинами, сполученими із порожниною шлуночка.

Уперше описано R.Engberdingi F.Bender в1984р.





Патогенез

Некомпактна КМП ЛШ виникає внаслідок внутрішньоутробного порушення ембріонального розвитку серця (на 5–8–му тижні ембріогенезу).

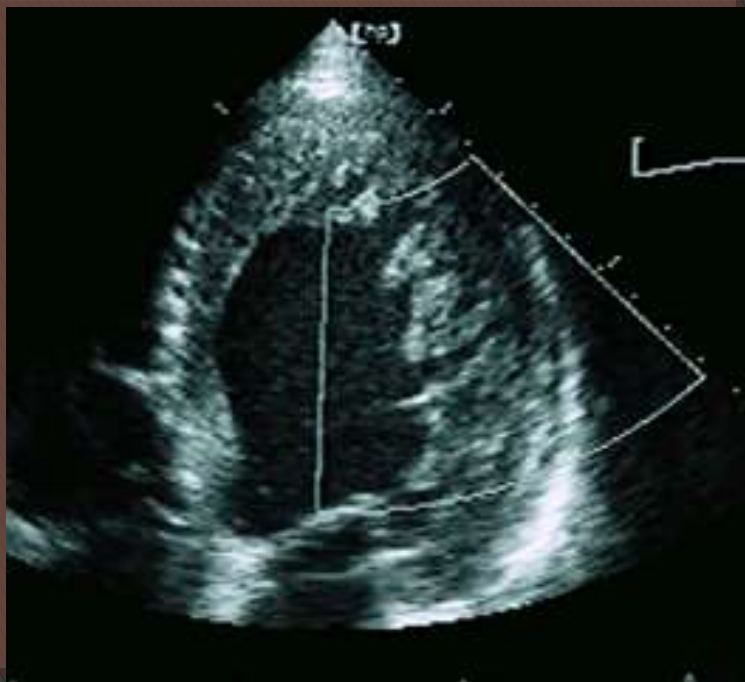
Етіологія – генетичні фактори.

Некомпактний міокард

Клінічна маніфестація некомпактної кардіоміопатії ЛШ включає:

- ✓ застійну СН, з прогресуючою задишкою і набряками;
- ✓ суправентрикулярні та шлуночкові аритмії;
- ✓ системні тромбоемболії.

ЕХО-ознаки



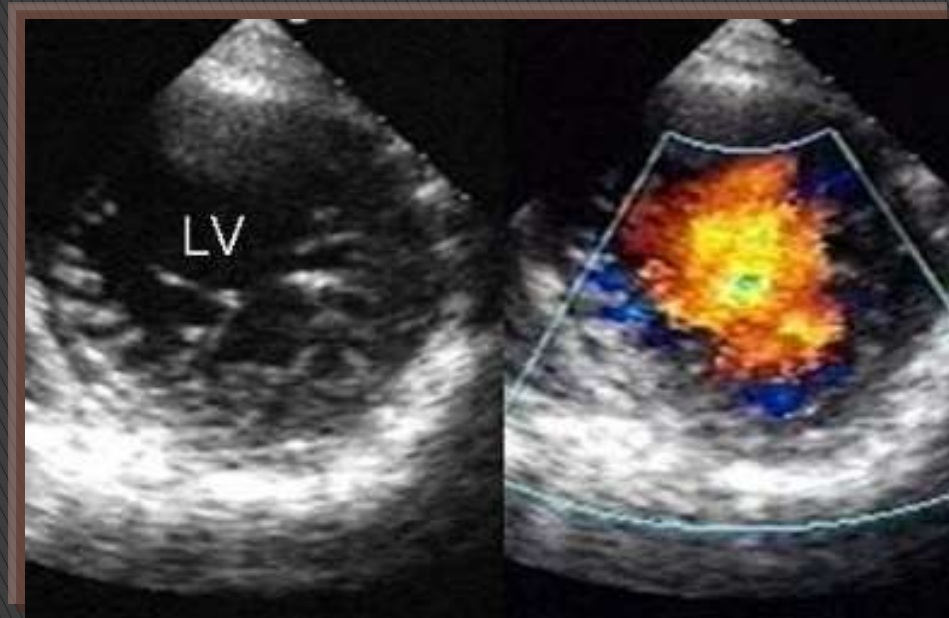
- ✓ Наявність множинних аномальних трабекул (хорд) в порожнині ЛШ, що визначаються переважно з 4-х камерної позиції.

ЕХО-ознаки



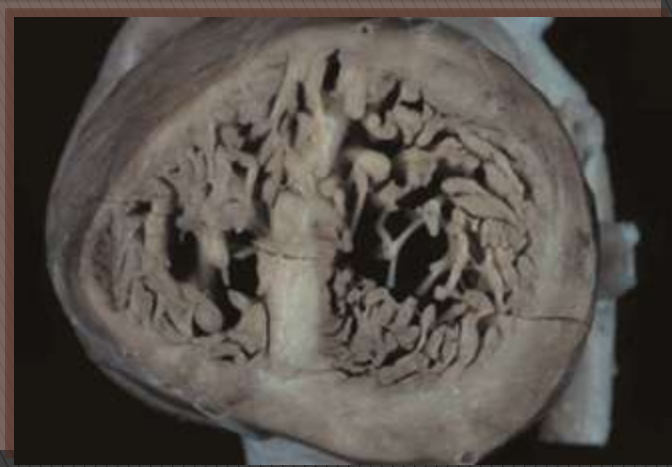
- ✓ Потовщення стінки ЛШ за рахунок трабекул із глибокими міжтрабекулярними синусами. Співвідношення некомпактного шару до істинного повинно бути більше 2.

ЕХО-ознаки

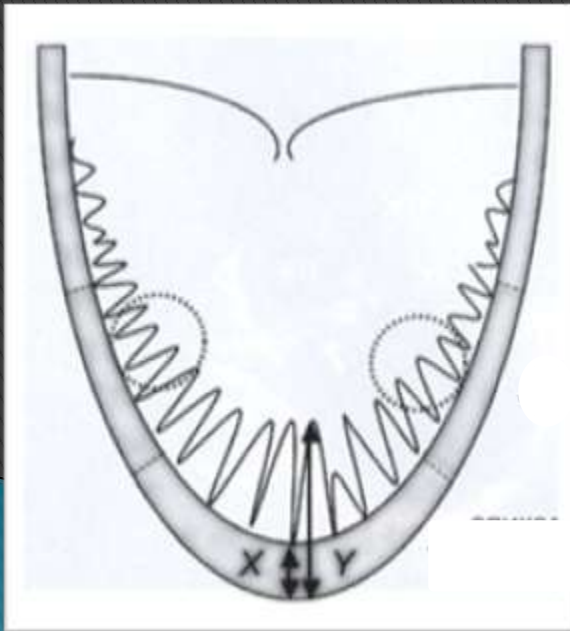


- ✓ Візуалізація при кольоровому доплерівському картуванні глибоких межтрабекулярних синусів, що з'єднуються з порожниною лівого шлуночка із множинними турбулентними потоками крові в них.

Некомпактний міокард



Некомпактний міокард:
 $X/Y > 0,33$.



Класифікація:
– незначний $0,33 - 0,26$;
– помірний $0,25 - 0,20$;
– значний $< 0,20$.

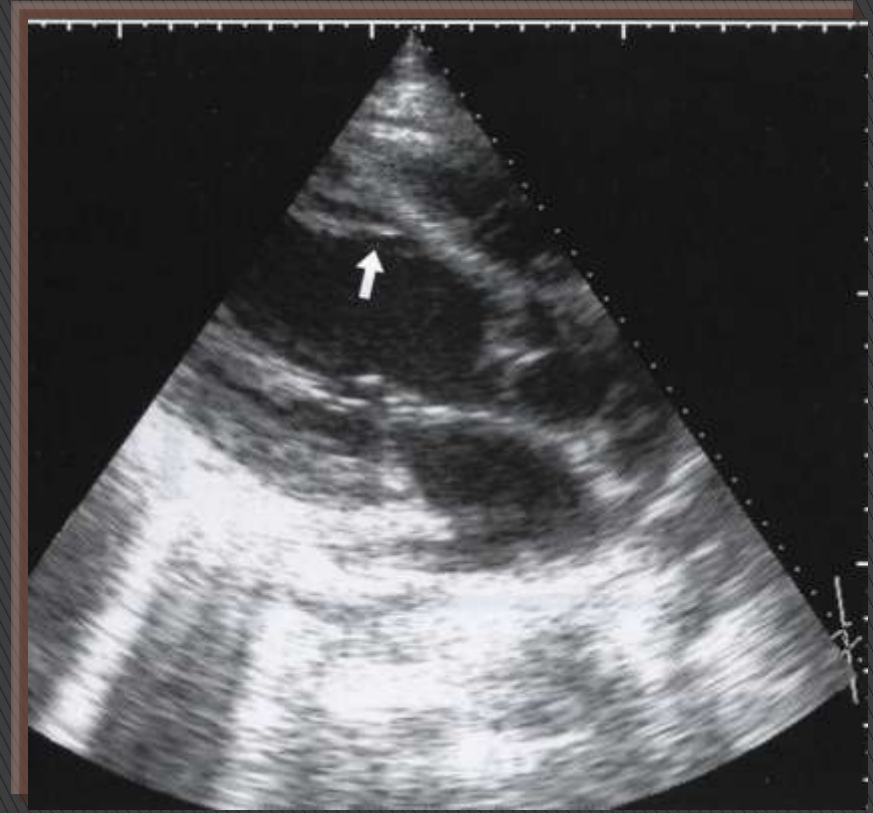
Малі аномалії розвитку серця

Додаткові хорди



- ▶ Зустрічається у 90% випадків.

Додаткові м'язові трабекули



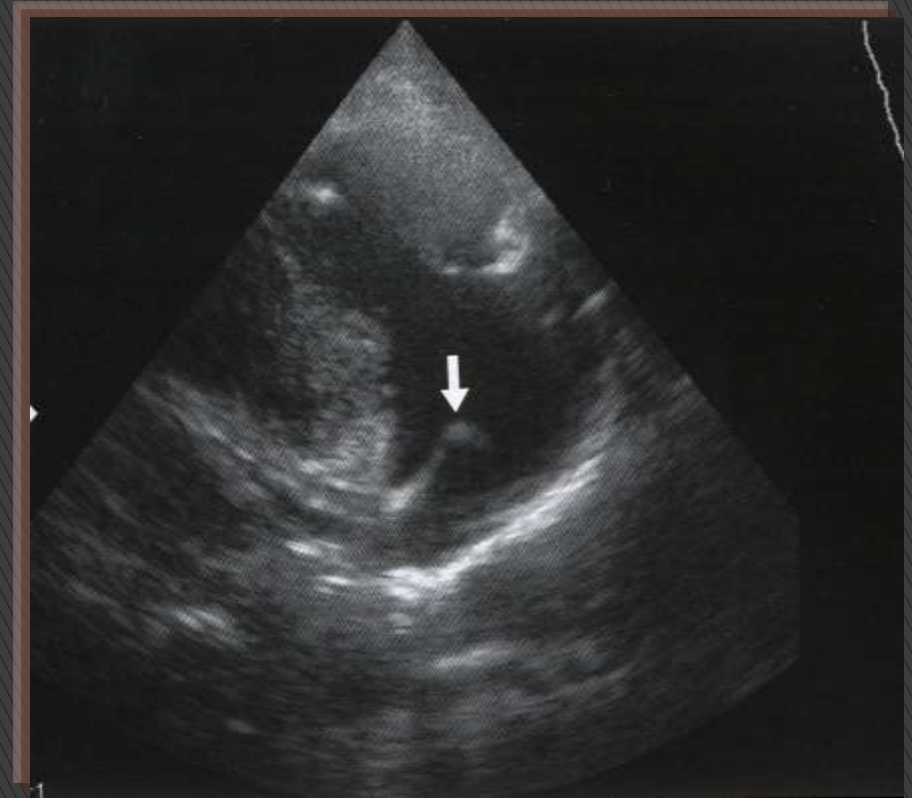
- ▶ Зустрічається у 85% випадків.

Євстахіїв клапан



- ▶ Зустрічається у 85% випадків.

“Сеть Хиари”



- ▶ Зустрічається у 2% випадків. Починається біля місця впадіння НПВ, закінчується біля місця впадіння коронарного синуса

Євстахіїв клапан



- ▶ Зустрічається у 85% випадків.