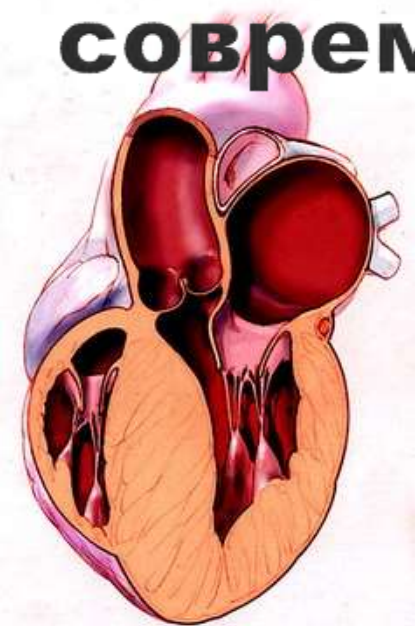


Диагностика гипертрофической кардиомиопатии на современном этапе



чл.-корр. НАМНУ, зав. каф. пропедевтики внутренних болезней,
проф. д.м.н. Игнатенко Г.А.
зав. каф. терапии ФИПО им. проф. А.И. Дядыка,
доц. к.м.н. Тарадин Г.Г.
доцент кафедры терапии ФИПО им. проф. А.И. Дядыка,
к.м.н. Ракитская И.В.

Критерии диагностики ГКМП

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) диагностируется при наличии и выраженности гипертрофии миокарда левого желудочка (ЛЖ) более 15 мм, при условии отсутствия каких либо кардиологических или системных заболеваний, которые могли привести к развитию гипертрофии.

Гипертрофия ЛЖ обычно проявляется как асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки (МЖП), хотя возможны и другие модели заболевания (апикальная, концентрическая, гипертрофия боковой стенка и правого желудочка).

При эхокардиографическом (ЭхоКГ) исследовании удается установить у части больных обструкцию в выносящем тракте левого желудочка (ВТЛЖ), измерить градиент, оценить систолическую и диастолическую функции, структурные и функциональные особенности митрального клапана (МК), переднее систолическое движение (ПСД) МК, патологию папиллярных мышц, элонгацию хорд и т.д.

Важнейшая роль отводится сбору жалоб, изучению анамнеза заболевания и семейного анамнеза, данных объективного обследования пациента в первичной оценке, что позволяет у части больных предположить ГКМП.

Однако окончательный диагноз основывается на результатах визуализирующих методов исследования.

Клинические проявления ГКМП

Симптомы

Больные ГКМП чаще всего жалуются на одышку при физической нагрузке, боль в грудной клетке, утомляемость, пре- и синкопальные состояния, головокружение, эпизоды сердцебиений.

Одышка или **затрудненное дыхание** – наиболее часто встречающийся симптом ГКМП у молодых и взрослых людей без каких-либо сопутствующих сердечно-сосудистых заболеваний. Одышка часто ассоциируется с утомляемостью, ограничением привычной жизнедеятельности или физической нагрузки. Некоторые пациенты сообщают о пароксизмальной ночной одышке.

Боль в грудной клетке при физической нагрузке возникает примерно у 25% больных с ГКМП. Прием алкоголя, обильного количества пищи часто провоцируют появление ангинального синдрома.

Синкопальные состояния обусловлены преходящей полной потерей сознания и постурального тонуса в результате глобальной гипоперфузии головного мозга со спонтанным и полным выздоровлением без неврологических последствий. При ГКМП синкопе чаще всего связаны с обструкцией ВТЛЖ, изменением градиента, нарушениями ритма сердца.

Maron BJ et al., In: Braunwald's Heart Disease: a textbook of cardiovascular medicine. 2019; Chap. 78: 1607-1611.

Электрокардиография при ГКМП

Электрокардиография (ЭКГ) – фундаментальный метод в диагностическом алгоритме при оценке пациентов ГКМП, переживающий своего рода «возрождение» в диагностике кардиомиопатии благодаря своей доступности, дешевизне, а также способности выявлять детали электрической активности сердца.

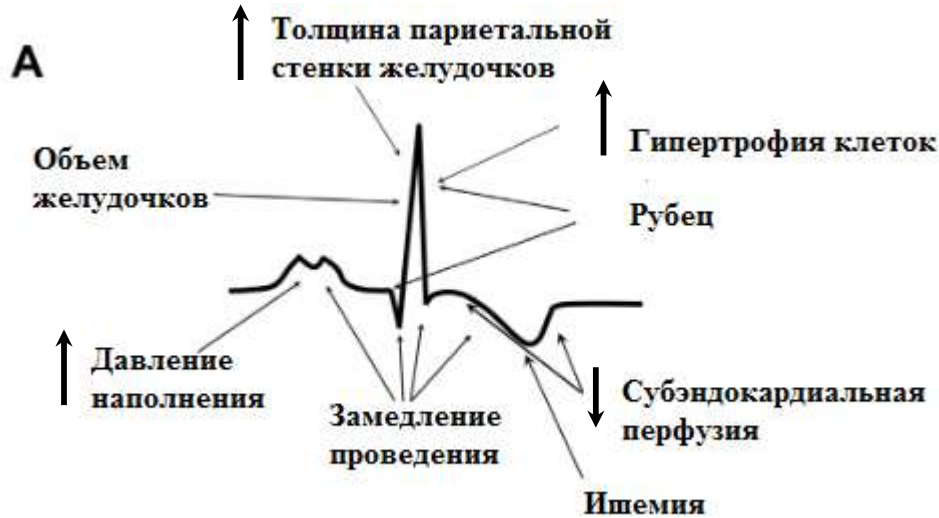
ЭКГ в 12 отведениях является наиболее важным инструментом скрининга больных, поскольку нормальная ЭКГ наблюдается только у 5–10% пациентов ГКМП.

Патогномоничной ЭКГ для ГКМП не существует.

Согласно рекомендациям Европейского Общества Кардиологов и Организации Американской Коллегии Кардиологов/Американской Ассоциации Сердца ЭКГ следует проводить при первичном обследовании пациентов с подозрением на наличие ГКМП, каждые 12-18 мес. при уже установленном диагнозе или в случаях изменения симптомов заболевания.

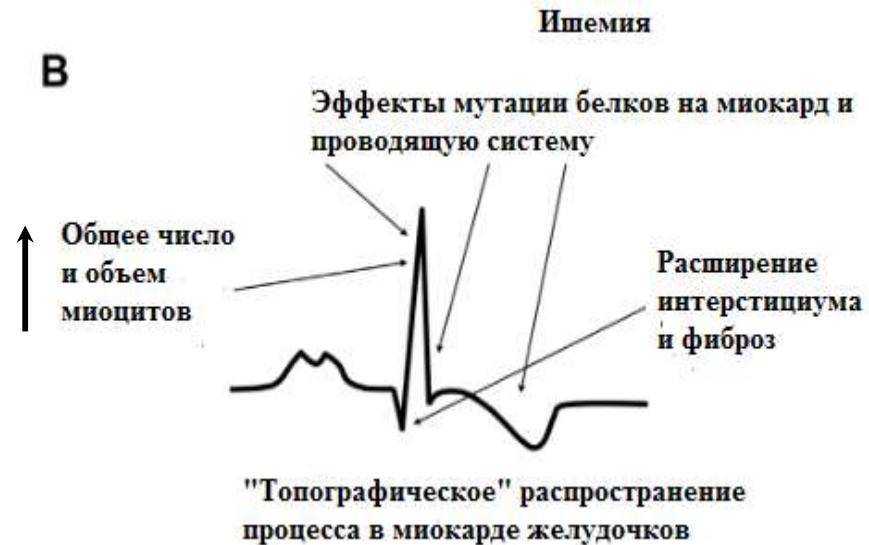
**Gersh BJ, et. al., J Am Coll Cardiol. 2011 Dec 13;58(25):2703-2738.
Elliott PM, et al., Eur Heart J. 2014 Oct 14;35(39):2733-2779.**

ЭКГ при ГКМП



Интерпретация ЭКГ пациентов с ГКМП требует структурированного подхода, который исследует каждый аспект электрической активности сердца в тесной взаимосвязи с клиническими проявлениями, учитывая возраст, пол, этническую принадлежность, семейный анамнез и генотип.

Необходимо пересмотреть традиционные представления в отношении таких понятий как «гипертрофия», «зубцы Q» и «ишемические нарушения», наблюдающиеся у пациентов с гипертонической, клапанной и ишемической болезнью сердца (рис. 1А), и интегрировать их с категориями ЭКГ с позиции принадлежности к кардиомиопатии (рис. 1А и 1В).



ЭКГ при ГКМП и других заболеваниях

Результаты ЭКГ, указывающие на специфические морфологические варианты ГКМП, включают:

1. Вольтажные признаки гипертрофии ЛЖ (индекс Корнелла, индекс Соколова-Лайона и шкала оценки гипертрофии ЛЖ Ромхилта-Эстеса).
2. Патологические зубцы Q в нижне-боковых отведениях длительностью ≥ 40 мс и глубиной ≥ 3 мм в сочетании с положительными зубцами T указывают на асимметричную гипертрофию ЛЖ и очаги фиброза миокарда.
3. Глубокие (> 10 мм) отрицательные зубцы T в прекардиальных и/или нижних отведениях указывают на гипертрофию верхушечной области ЛЖ.
4. Элевация сегмента ST в прекардиальных или боковых отведениях при отсутствии инфаркта миокарда передней стенки предполагает наличие аневризмы верхушки ЛЖ.
5. Атрио-вентрикулярная блокада ассоциируются с болезнью Андерсона-Фабри, амилоидозом и мутациями PRKAG2.
6. Синдром предвозбуждения наблюдается при болезни Данона и мутации PRKAG2. Короткий интервал PR при отсутствии синдрома предвозбуждения ассоциирован с болезнью Андерсона-Фабри.

ЭКГ при ГКМП

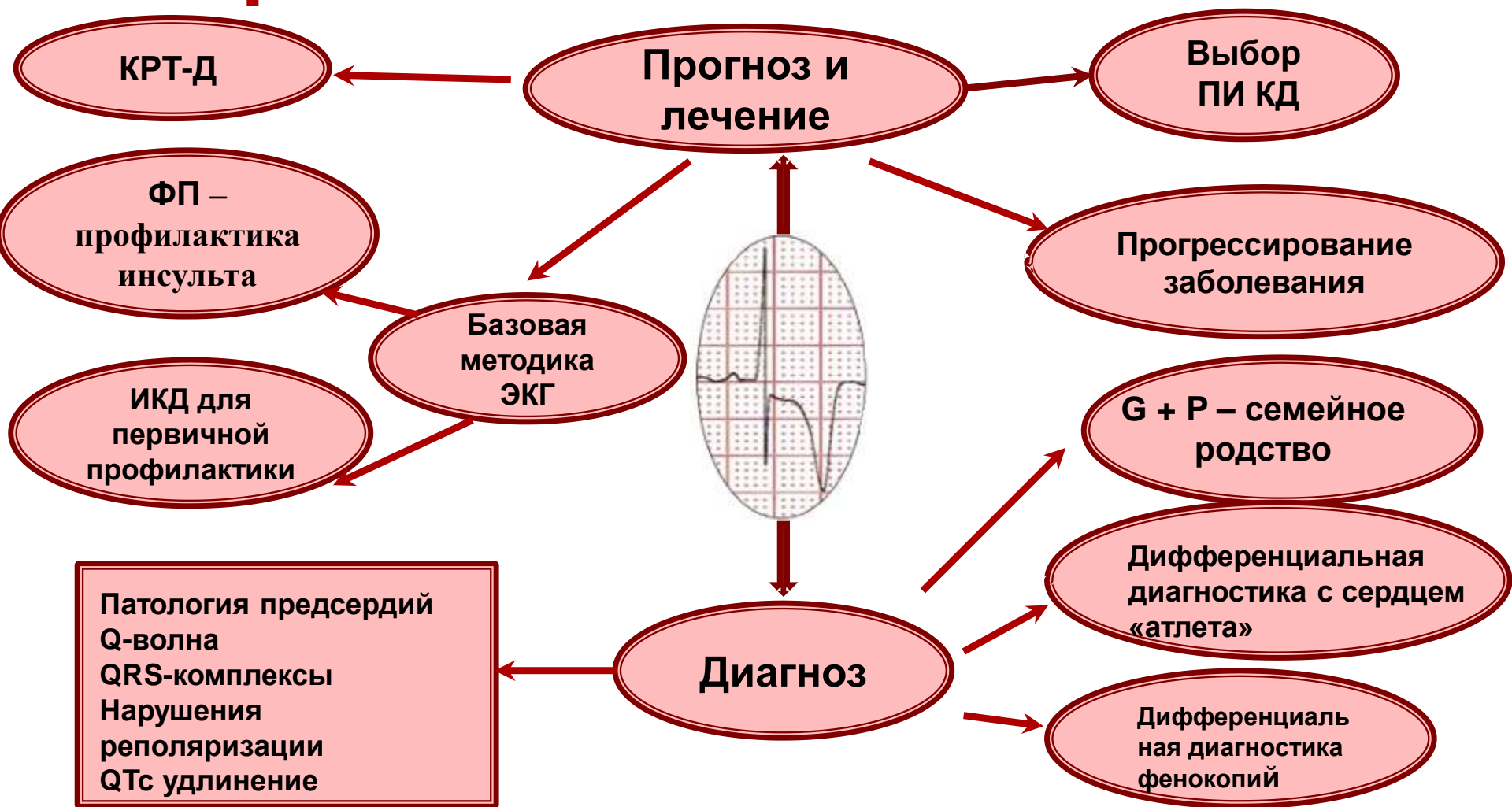
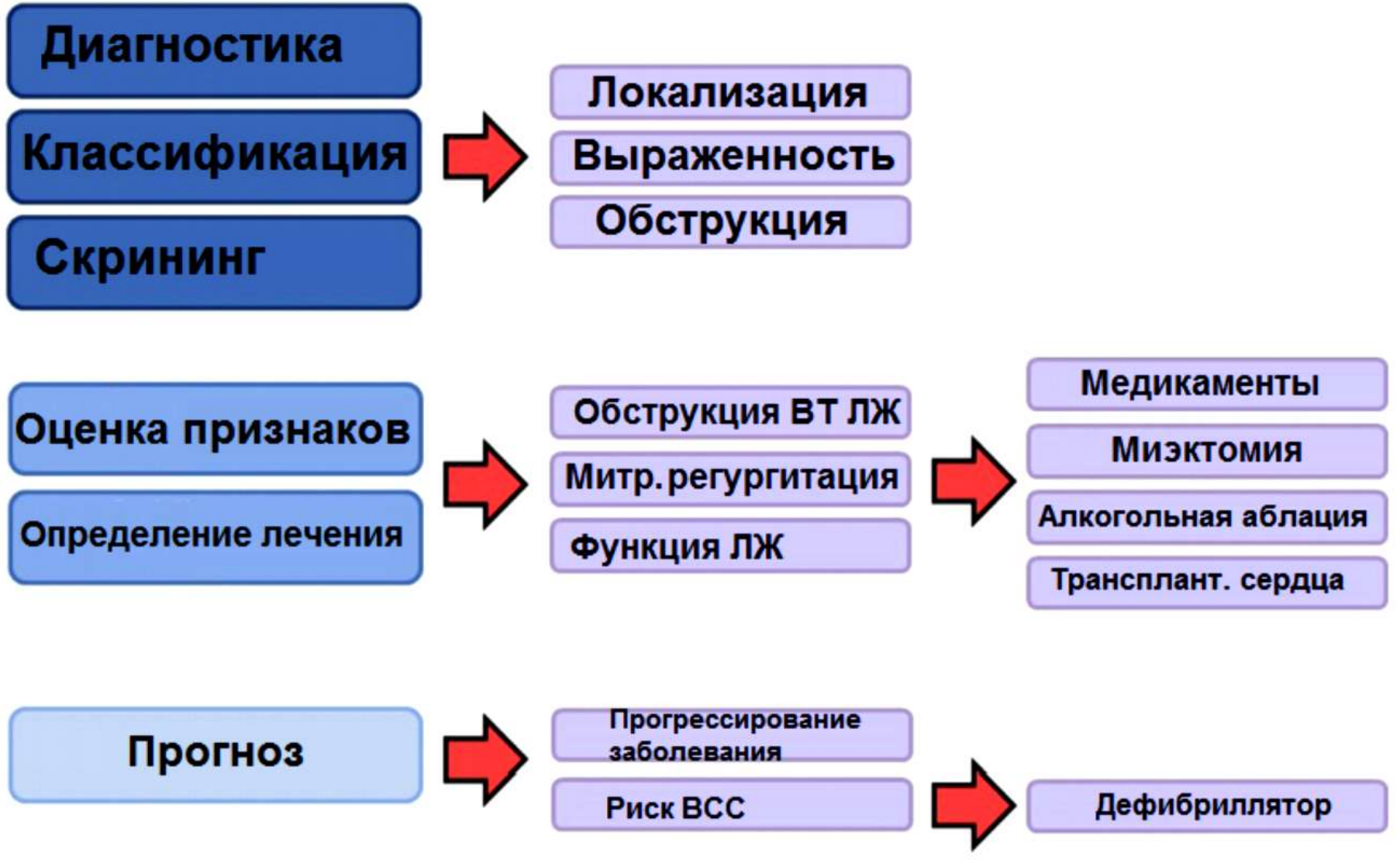


Рисунок. Резюме роли ЭКГ в диагностике и лечении ГКМП. ФП – фибрилляция предсердий; КРТ-д – кардиоресинхронизирующая терапия-дефибриллятор; ПИ КД – подкожная имплантация кардиовертера-дефибриллятора; G + P = генотип; ИКД – имплантация кардиовертер-дефибриллятора

ЭхоКГ при ГКМП



ЭхоКГ при ГКМП

Основные результаты ЭхоКГ при ГКМП:

Гипертрофия ЛЖ

Необъяснимая толщина стенки ЛЖ ≥ 15 мм в одном или нескольких сегментах миокарда:

- асимметричная / МЖП
- концентрическая
- апикальная
- средней части желудочка
- переднебоковая или нижняя стенка

Обструкция полости сердца

Градиент давления ≥ 30 мм рт. ст. в состоянии покоя или спровоцированный

- обструкция ВТЛЖ:
 - ПСД МК
 - выраженная гипертрофия МЖП
 - аномалии митральной створки
 - гипертрофия и смещение папиллярных мышц.
- обструкция средней части желудочка:
 - выраженная гипертрофия миокарда (МЖП и ЗСЛЖ)
 - апикальные аневризмы и тромбы

Систолическая функция

- ФВ ЛЖ сохраняется / снижается при фенотипическом истощении
- глобальная продольная деформация, особенно в гипертрофированных сегментах ЛЖ

ЭхоКГ при ГКМП

Диастолическая функция	Результаты, соответствующие диастолической дисфункции <ul style="list-style-type: none">▪ E/e ' в среднем > 14▪ индекс объема ЛП > 34 мл/м²▪ пиковая скорость трикуспидальной регургитации >2,8 м/с▪ снижение скорости при доплеровской визуализации в тканях перегородки <7 см/с, латеральной стенки <10 см/с
Митральный клапан	<ul style="list-style-type: none">▪ ПСД МК▪ струя митральной регургитации эксцентрическая / центральная▪ эндогенные аномалии митрального клапана:<ul style="list-style-type: none">- пролапс створки- вытягивание митральной створки- удлинение и аномальное прикрепление хорд- патологии папиллярных мышц
Левое предсердие	Переднезадний диаметр Индексированный объем ЛП
ЭхоКГ при физической нагрузке	<ul style="list-style-type: none">▪ Провокация латентной обструкции ВТЛЖ.▪ Реакция артериального давления на упражнения▪ Индукция желудочковых аритмий

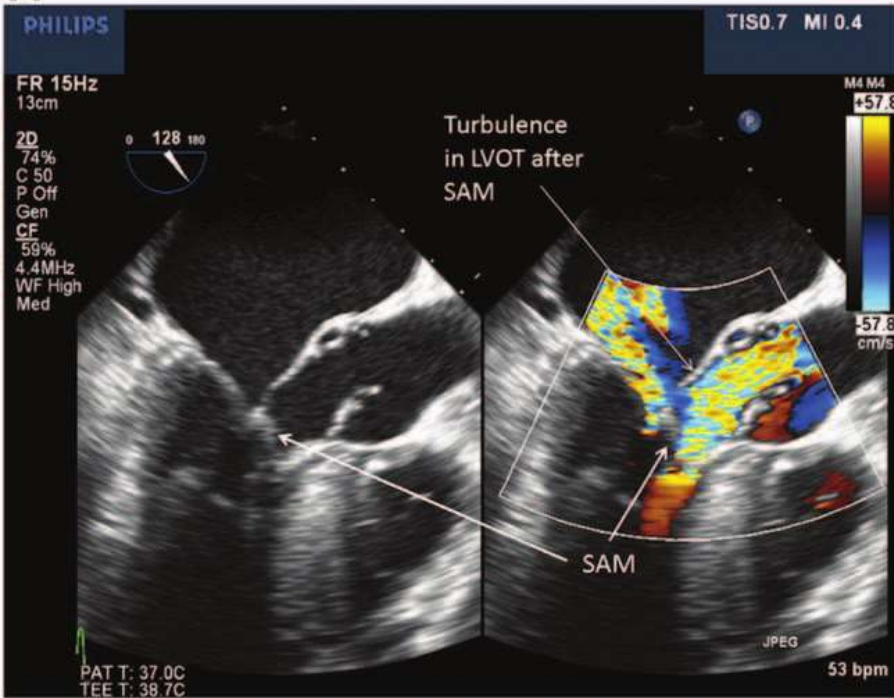
Примечания: ЛЖ – левый желудочек; МЖП – межжелудочковая перегородка; ВТЛЖ – выносящий тракт левого желудочка; ПСД МК – переднее систолическое движение створки митрального клапана; ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка; ЛП – левое предсердие.

Трансэзофагеальная эхокардиография при ГКМП

Трансэзофагеальная эхокардиография (ТЭЭ) должна быть проведена у пациентов при неинформативности данных трансторакальной ЭхоКГ, как альтернатива или дополнение к магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца. Этот метод, в частности, оправдан у пациентов с обструкцией ВТЛЖ, если механизм остаётся не ясен, при оценке митрального клапана, дает возможность визуализировать тромбы и подходит пациентам, когда предполагается значительная митральная регургитация, вызванная внутриклапанными аномалиями.

Трансэзофагеальная эхокардиография

A



B

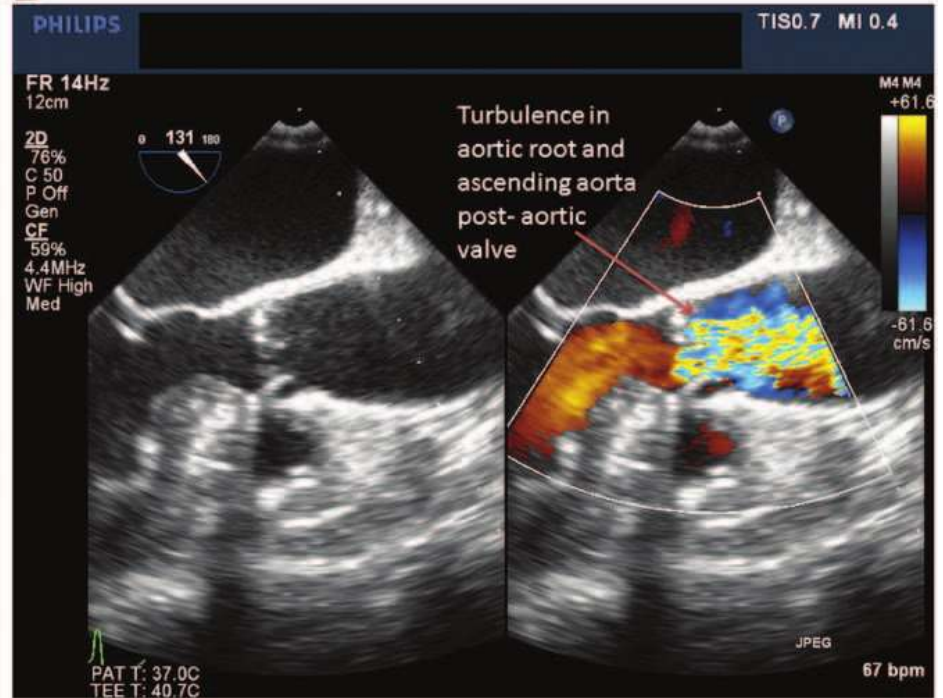


Рисунок 1. А. изображение, полученное при ТЭЭ. Допплерография цветового потока у пациента ГКМП демонстрирует турбулентность в ВТЛЖ, а также ПСД МК (отмечено стрелкой).

В. Изображение, полученное при ТЭЭ. Допплерография у пациента со стенозом клапана аорты, демонстрирующий ламинарный кровоток при обструкции ВТЛЖ, отличающий тип турбулентного кровотока при ГКМП.

Магнитно-резонансная томография сердца при ГКМП

МРТ сердца предоставляет детальную информацию относительно морфологии сердца, функции желудочков и предсердий, характеристики миокарда и выполняется пациентам с имеющейся или предполагаемой ГКМП.

В последних рекомендациях 2020 г. Американской Ассоциации Сердца и Американской Коллегии Кардиологов по диагностике и лечению пациентов с ГКМП отмечена возрастающая роль МРТ сердца в улучшении качества диагностики, стратификации риска ВСС. Кроме того, МРТ сердца может использоваться при скрининге членов семьи больного с установленным диагнозом.

**Ommen SR et. al., J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22;76(25):3022-3055.
Schulz-Menger J et al., J Cardiovasc Magn Reson. 2020 Mar 12;22(1):19.**

Клиническое значение МРТ сердца при ГКМП



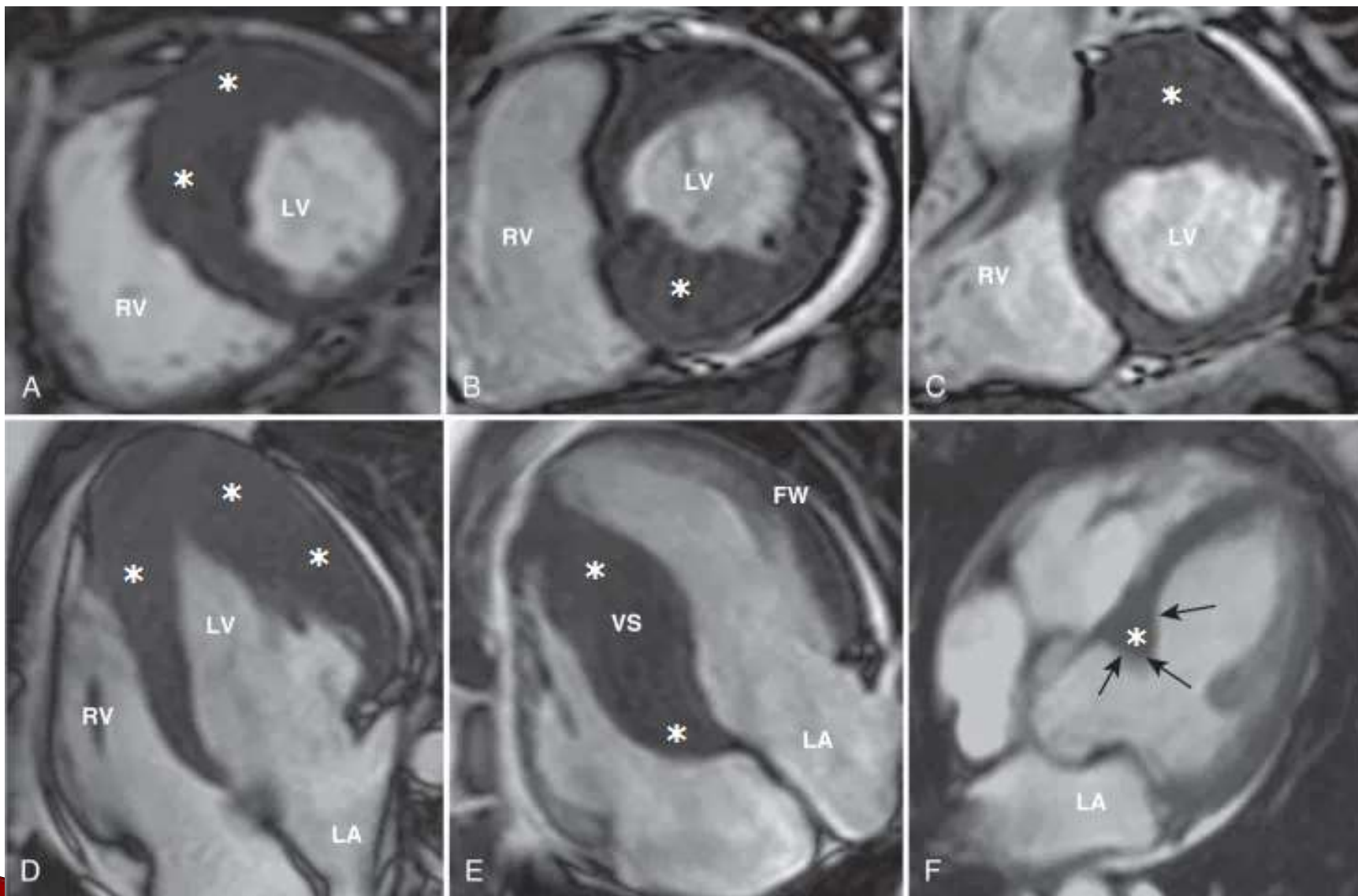
МРТ сердца при ГКМП

Основные результаты МРТ сердца при ГКМП:

Толщина стенки ЛЖ в плохо визуализируемых сегментах при эхокардиографии	<ul style="list-style-type: none">▪ верхушка ЛЖ▪ переднелатеральная стенка▪ апикальные аневризмы и тромбы
Патология папиллярных мышц	<ul style="list-style-type: none">▪ наличие и степень фиброза миокарда по результатам ПКГ▪ внеклеточный объем по результатам картирования T1
Миокардиальные крипты	
Характеристика тканей	
Систолическая функция	объемы левого и правого желудочков, фракция изгнания

Примечания: МРТ – магнитно-резонансная томография; ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия; ЛЖ – левый желудочек; ПКГ – позднее контрастирование гадолинием.

МРТ сердца при ГКМП



Варианты локализации и выраженности гипертрофии при ГКМП при проведении МРТ сердца. Звёздочками (*) отмечены участки гипертрофии.

Компьютерная томография сердца при ГКМП

Компьютерная томография (КТ) сердца позволяет оценить эпикардальные коронарные сосуды. Помимо обструктивных атеросклеротических поражений, с помощью КТ сердца могут выявляться миокардиальные мостики и расположение коронарных артерий (их фрагментов) в толще миокарда.

Основные возможности КТ сердца при ГКМП:

1. Изучение морфологии ЛЖ у пациентов с субоптимальными результатами ЭхоКГ исследования, которые не могут пройти МРТ сердца (например, из-за ИКД).
2. Компьютерная томографическая ангиография для оценки коронарных сосудов.
3. Может предоставить информацию по анатомии коронарных артерий и митрального клапана, при необходимости таковой до и после аблации перегородки.

Благодарим за внимание!

