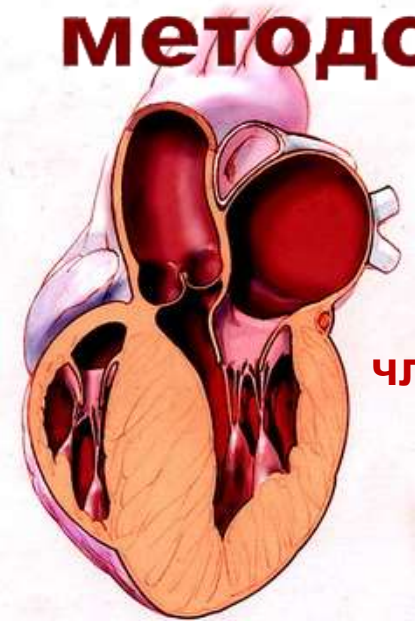


Диагностика гипертрофической кардиомиопатии: от жалоб до методов визуализации



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

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.

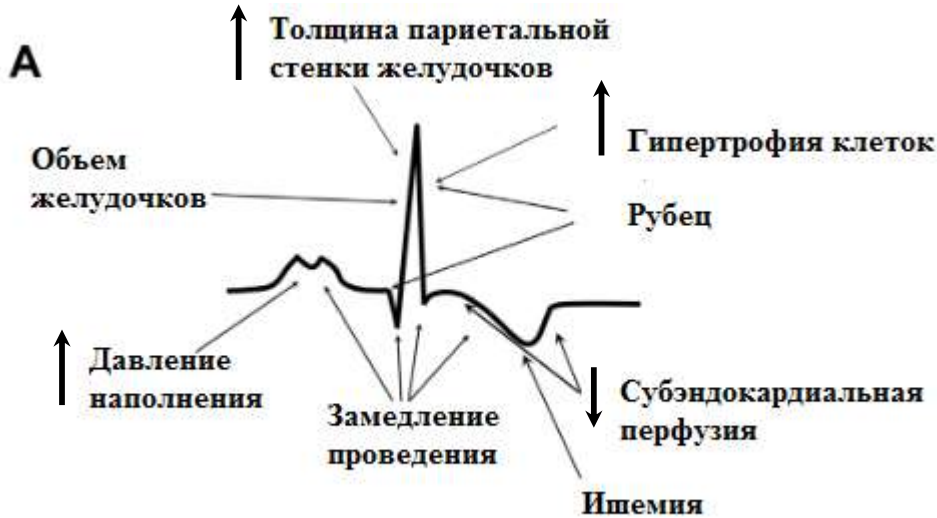
ЭКГ в 12 отведениях является наиболее важным инструментом скрининга больных, поскольку нормальная ЭКГ наблюдается только у 5–10% пациентов ГКМП.

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.

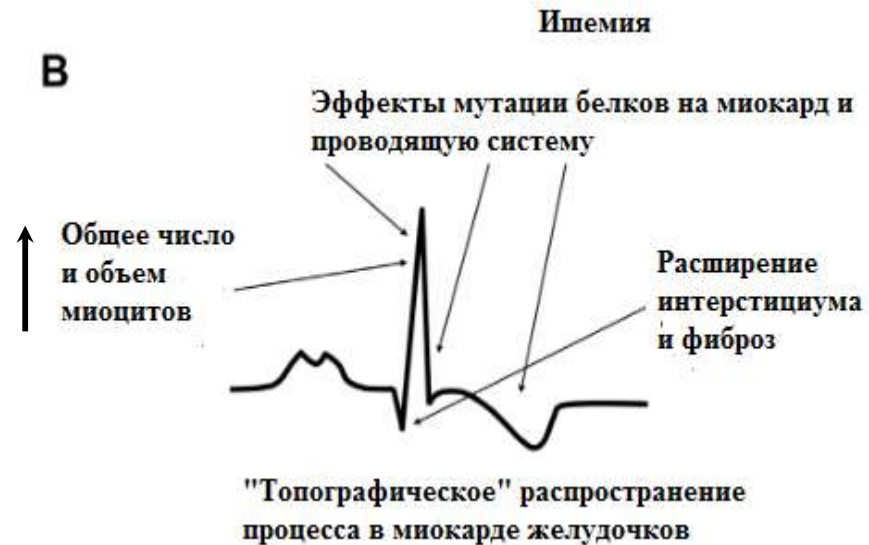
**Gersh BJ, et. al., J Am Coll Cardiol. 2011 Dec 13;58(25):2703-2738.
Elliott PM, et al., Eur Heart J. 2014 Oct 14;35(39):2733-2779.**

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

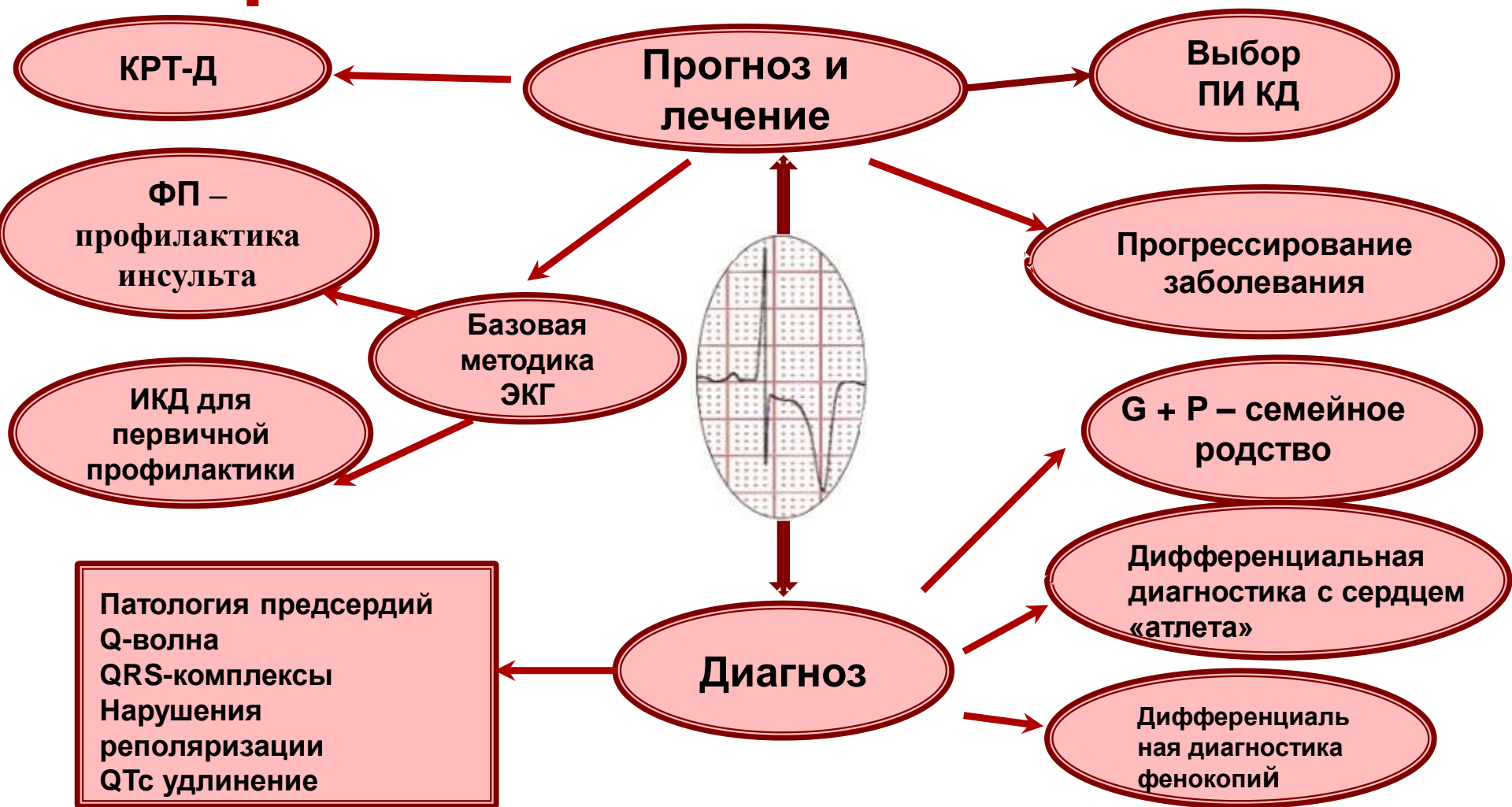
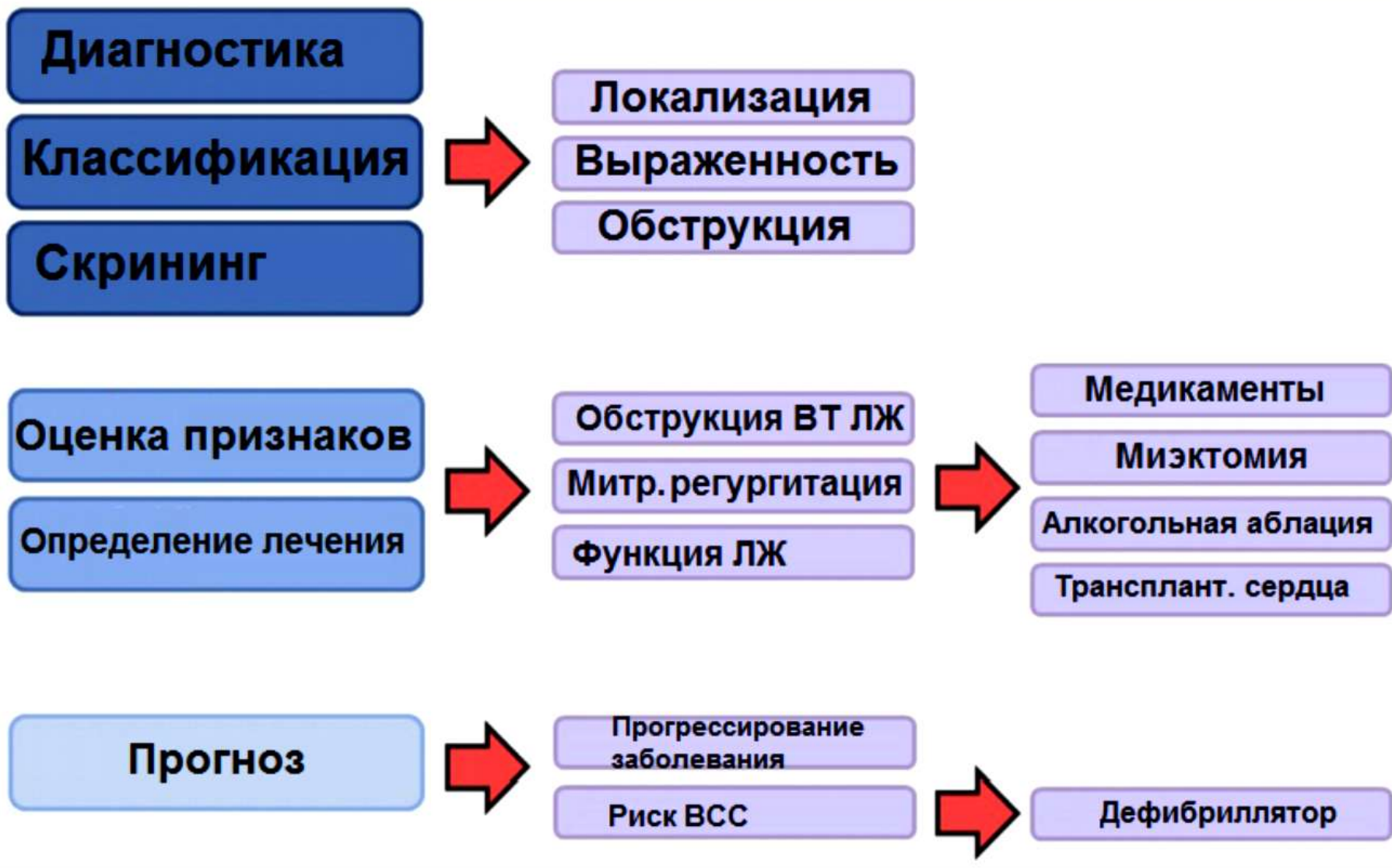


Рисунок. Резюме роли ЭКГ в диагностике и лечении ГКМП. ФП – фибрилляция предсердий; КРТ-д – кардиоресинхронизирующая терапия-дефибриллятор; ПИ КД – подкожная имплантация кардиовертера-дефибриллятора; G + P = генотип; ИКД – имплантация кардиовертер-дефибриллятора

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

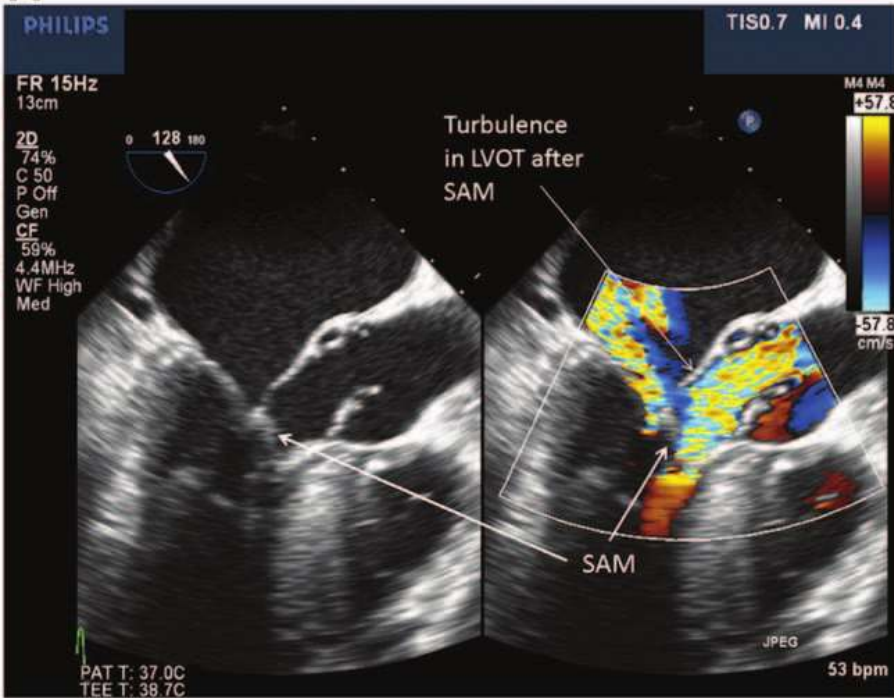
Примечания: ЛЖ – левый желудочек; МЖП – межжелудочковая перегородка; ВТЛЖ – выносящий тракт левого желудочка; ПСД МК – переднее систолическое движение створки митрального клапана; ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка; ЛП – левое предсердие.

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

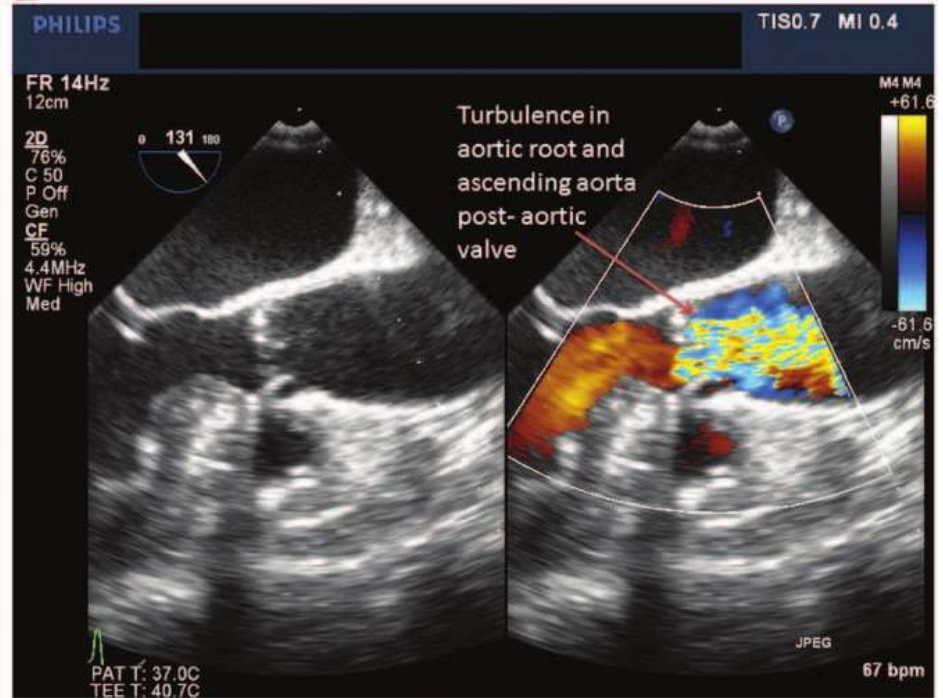


Рисунок 1. А. изображение, полученное при ТЭЭ. Допплерография цветового потока у пациента ГКМП демонстрирует турбулентность в ВТЛЖ, а также ПСД МК (отмечено стрелкой).

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



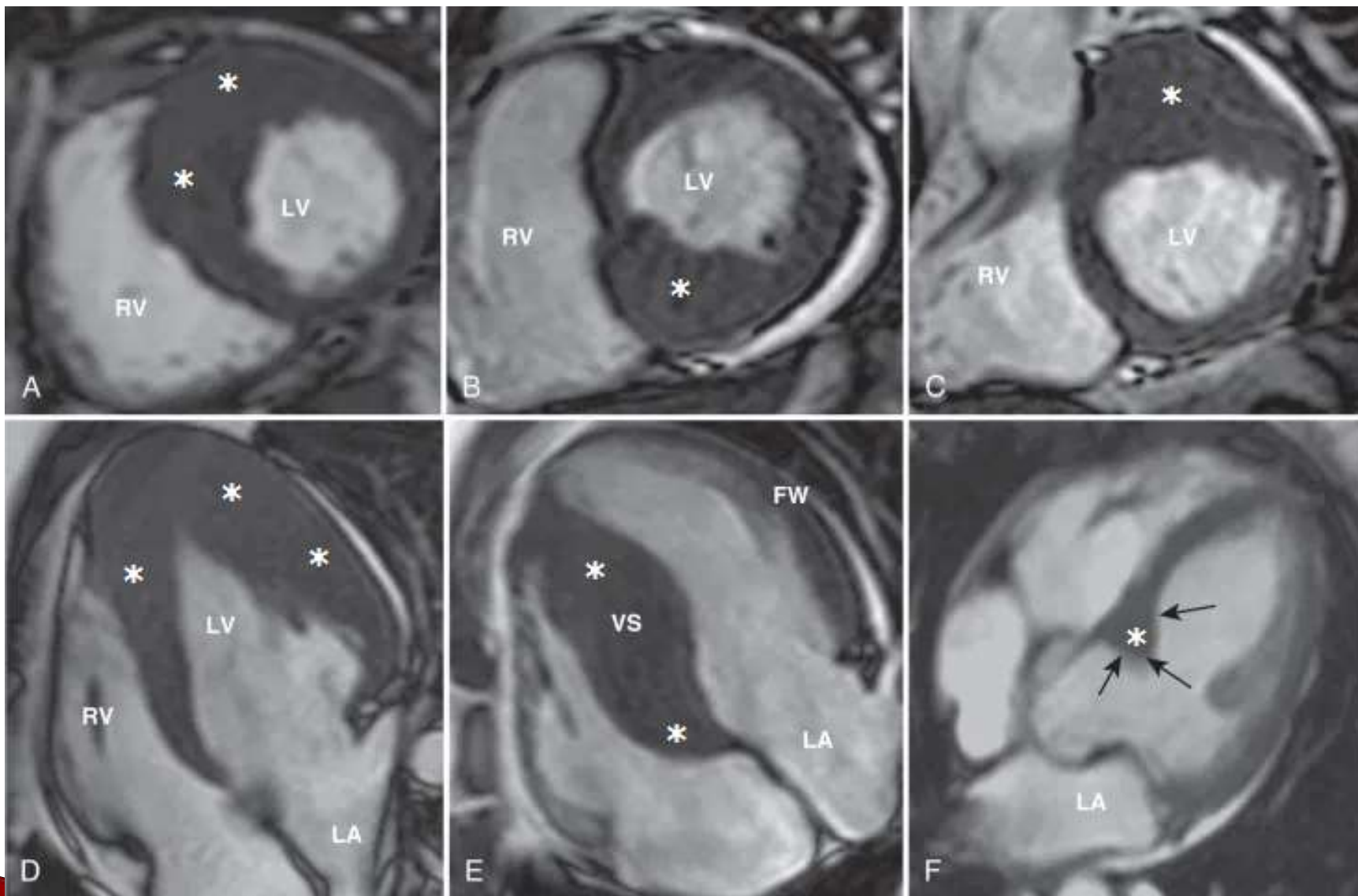
МРТ сердца при ГКМП

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!

