

# КАРДИОМИОПАТИИ

ЭХО - КГ

# Определение

Кардиомиопатии – заболевания миокарда, при которых имеются нарушения структуры или функции мышцы сердца в отсутствии КБС, АГ, патологии клапанов или врожденных заболеваний, достаточных, чтобы служить причиной выявленных аномалий.

Classification of the Cardiomyopathies:  
ESC. EHJ, 2008;29:270-276

# Определение

Кардиомиопатии – неоднородная группа заболеваний миокарда, связанных с нарушением механической и/или электрической функции, которые обычно (но не обязательно) сопровождаются патологической гипертрофией или дилатацией желудочков сердца и обусловлены различными причинами, многие из которых – генетические.

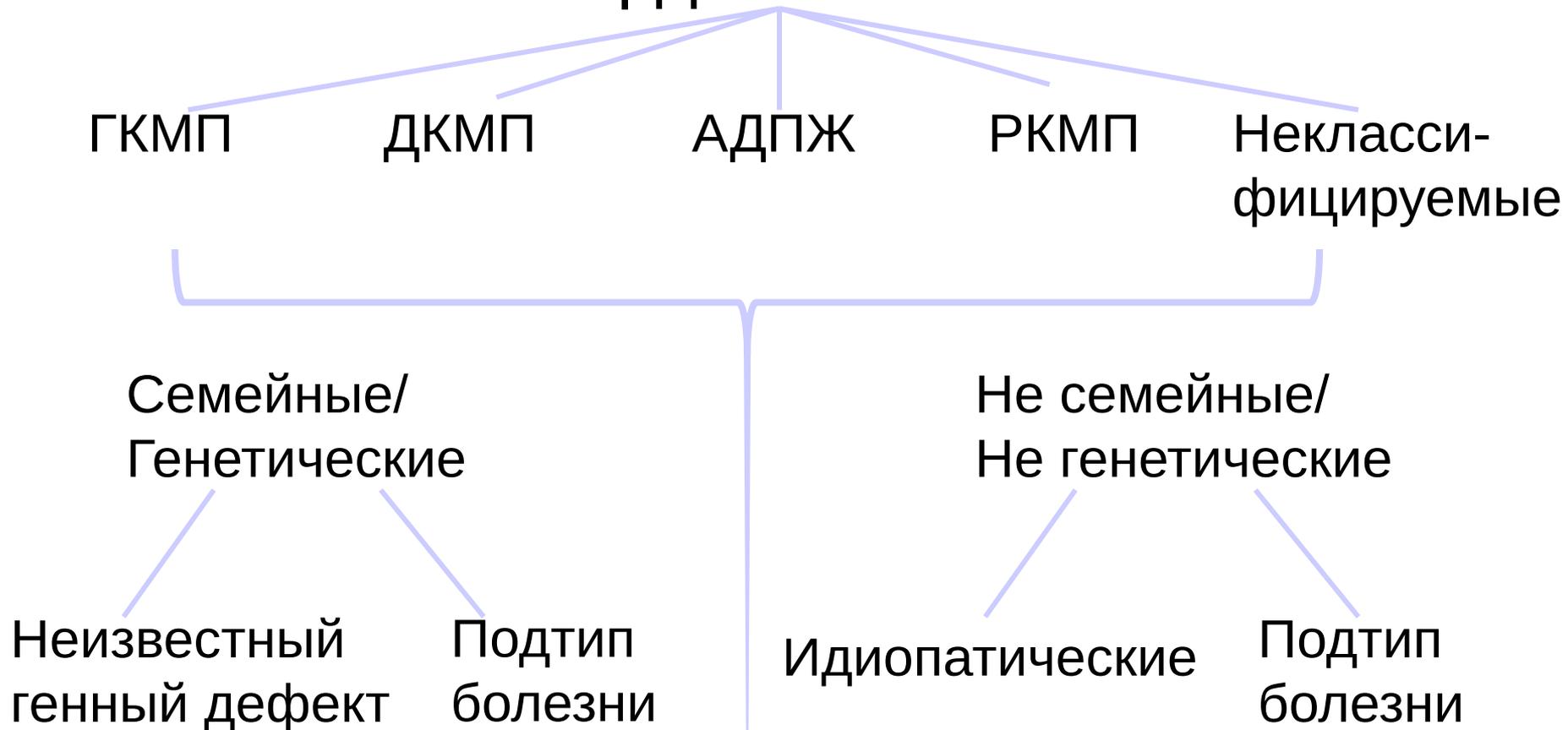
# Кардиомиопатии - классификация

## Этиологическая

- 1) Первичные, или идиопатические (генетические, приобретенные)- поражение только или преимущественно миокарда
- 2) Вторичные, или специфические- сердце поражается как один из органов, вовлеченных в генерализованное системное заболевание

# Классификация кардиомиопатий

## Кардиомиопатии



Classification of the Cardiomyopathies:  
ESC. EHJ, 2008;29:270-276

# Кардиомиопатии

- **Дилатационная КМП**
- **Гипертрофическая КМП**
- **Рестриктивная КМП**

# Кардиомиопатии –клиническая характеристика

Дилатационная: дилатация желудочков, нарушение их систолической функции, сердечная недостаточность, аритмии, тромбоэмболии

Рестриктивная: фиброз или инфильтрация миокарда с нарушением наполнения желудочков

Гипертрофическая: как правило, асимметричная гипертрофия ЛЖ с обструкцией его выносящего тракта или без нее, полость ЛЖ обычно не расширена

# ДКМП- определение

Патология сердечной мышцы, при которой выявляется увеличенный и плохо сокращающийся левый желудочек в отсутствие изменений нагрузки (АГ, клапанная патология) или ИБС.

# Дилатационная КМП

- **Выраженная дилатация левого желудочка («шарообразная» или сферическая форма, т.к. дилатация происходит больше по короткой оси)**
- **Митрально-септальная сепарация**
- **Появление митральной регургитации (вследствие повышения диастолического давления в ЛЖ, расширения фиброзного кольца МК и систолической сепарации его створок, неполное закрытие створок – «дисфункция папиллярных мышц») и увеличение левого предсердия**
- **Выраженное снижение фракции изгнания ЛЖ**
- **Диффузная симметричная гипокинезия стенок ЛЖ**
- **Феномен спонтанного эхоконтрастирования и/или наличие пристеночного тромба**
- **Нарушение диастолической функции ЛЖ (псевдонормализация диастолического трансмитрального потока)**
- **Наличие небольшого количества жидкости между листками перикарда**
- **Легочная гипертензия, расширение полых и печеночных вен**

# ЭКГ при ДКМП

- Неспецифические изменения реполяризации
- Волны Q в септальных отведениях
- Нарушения атрио-вентрикулярного проведения
- Блокады ножек пучка Гиса
- Синусовая тахикардия
- Суправентрикулярные нарушения ритма
- Фибрилляция предсердий
- НЖТ (20-30% больных)

# ЭХО КГ критерии ДКМП

- ФВ < 45% и /или ФУ < 25%
- Увеличение КДД ЛЖ

При отсутствии:

- АГ (АД > 160/100 mm Hg)
- ИБС (стеноз > 50% одного или более магистральных сосудов)
- Алкоголизма (>40 г алкоголя в день для женщин, > 80 г алкоголя в день для мужчин в течение > 5 лет)
- Системных заболеваний
- Заболеваний перикарда
- ВПС
- Легочного сердца

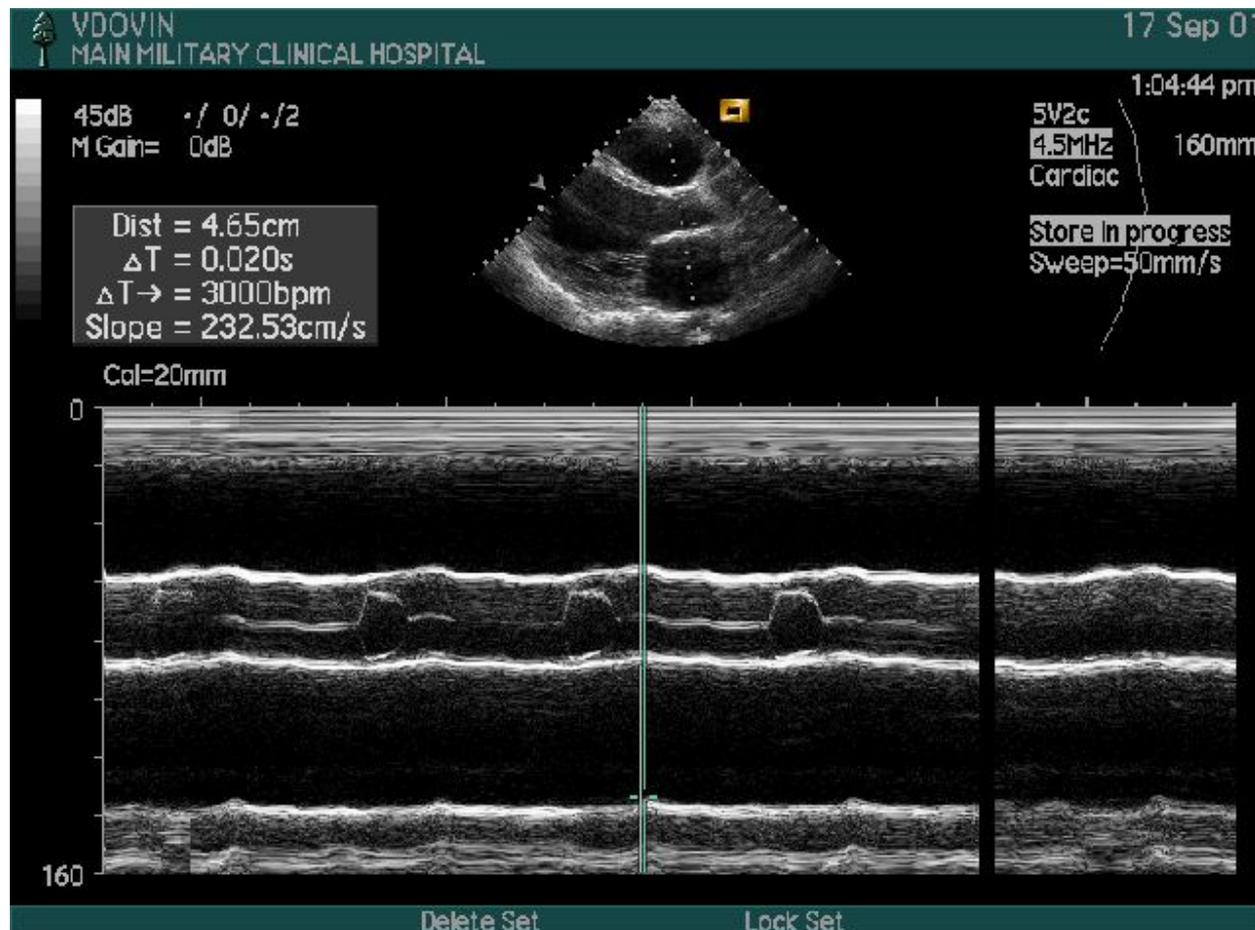
# Дилатационная КМП



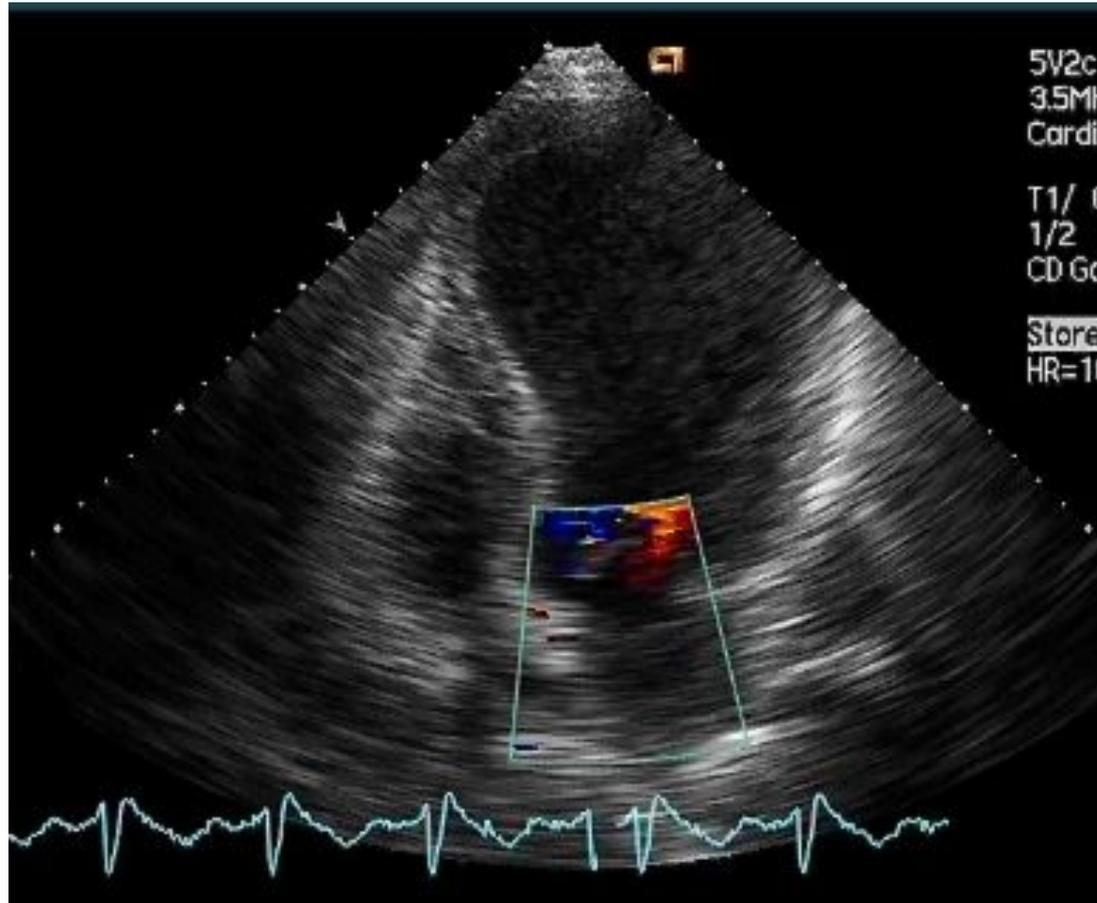
# Дилатационная КМП



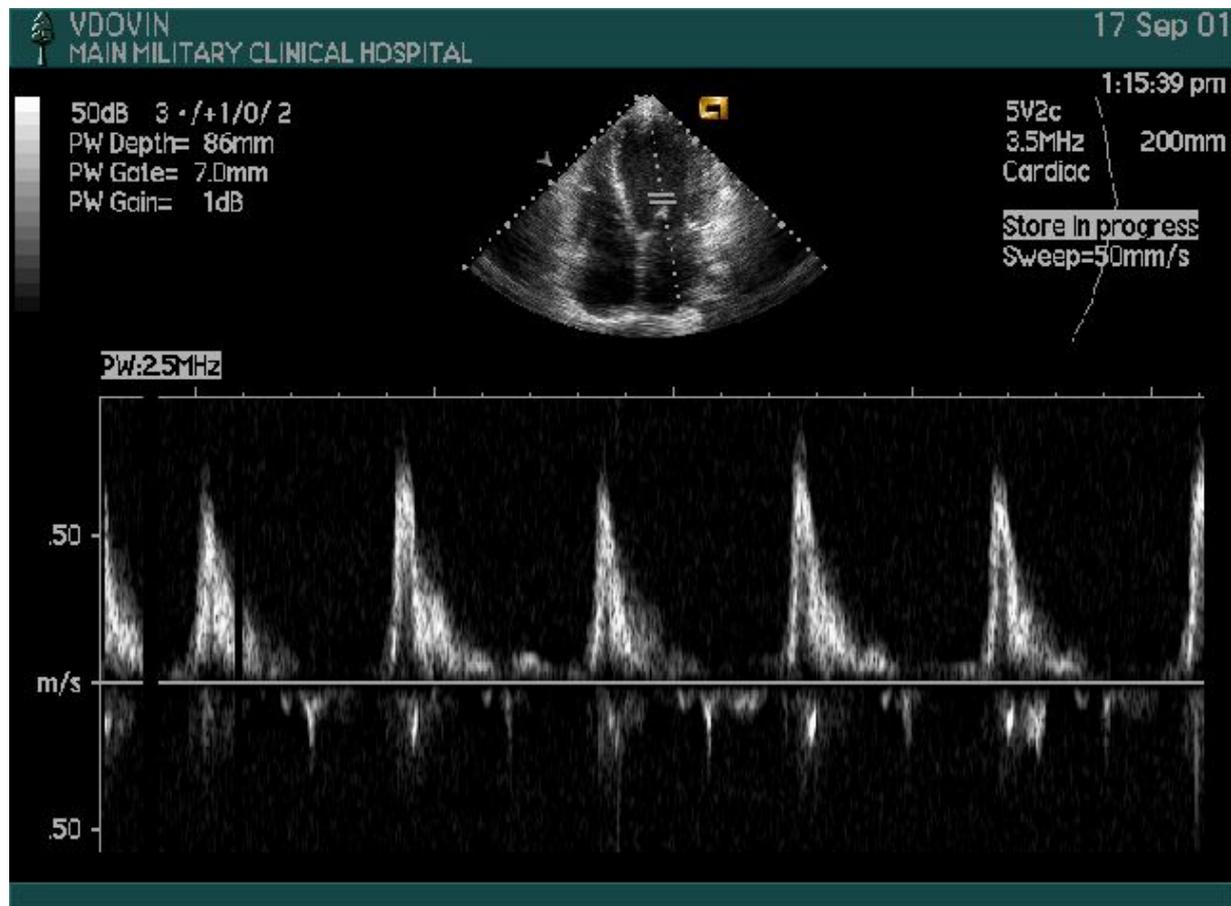
# Дилатационная КМП



# Дилатационная КМП



# Дилатационная КМП



# Гипертрофическая КМП

- Характеризуется массивной (более 1.5 см) гипертрофией миокарда левого, редко-правого желудочка, с развитием обструкции выходного тракта при отсутствии известных причин

# Гипертрофическая КМП

- **Симметричная или концентрическая**
- **Асимметричная: гипертрофия межжелудочковой перегородки, гипертрофия задней стенки ЛЖ, гипертрофия верхушечной области левого желудочка**

# Типы ГКМП

Вовлечение ЛЖ:

Асимметричная 95%

- Гипертрофия МЖП 80%
- Верхушечная 9%
- Гипертрофия средней части ЛЖ 4%
- Редкие типы ГКМП 2%

Симметричная (концентрическая) 5%

Вовлечение ПЖ

# Гипертрофическая КМП

- **Необструктивная**
- **Обструктивная: с динамической внутрижелудочковой обструкцией и/или обструкцией выносящего тракта ЛЖ**

# Гемодинамическая классификация

Обструктивная ГКМП      20-30%

- Субаортальная обструкция – наиболее часто
- Обструкция в средней части ЛЖ

Необструктивная ГКМП

- С нормальной систолической функцией ЛЖ
- С нарушением систолической функции ЛЖ  
(терминальная стадия)

Вклад МК в обструкцию:

20% больных с субаортальной обструкцией  
имеют аномалии митрального клапана

# Клинические проявления ГКМП-гемодинамические подгруппы

## 1) Обструктивная:

градиент в покое  $\geq 30$  mm Hg (2,7 мм/сек)

## 2) Латентная (провоцируемая) обструкция:

градиент в покое  $< 30$  mm Hg;

при провокации  $\geq 30$  mm Hg

Лабильная обструкция (градиент давления спонтанно меняется)

# Клинические проявления ГКМП- гемодинамические подгруппы

3) Необструктивная:

градиент в покое и при провокации  
< 30 mm Hg

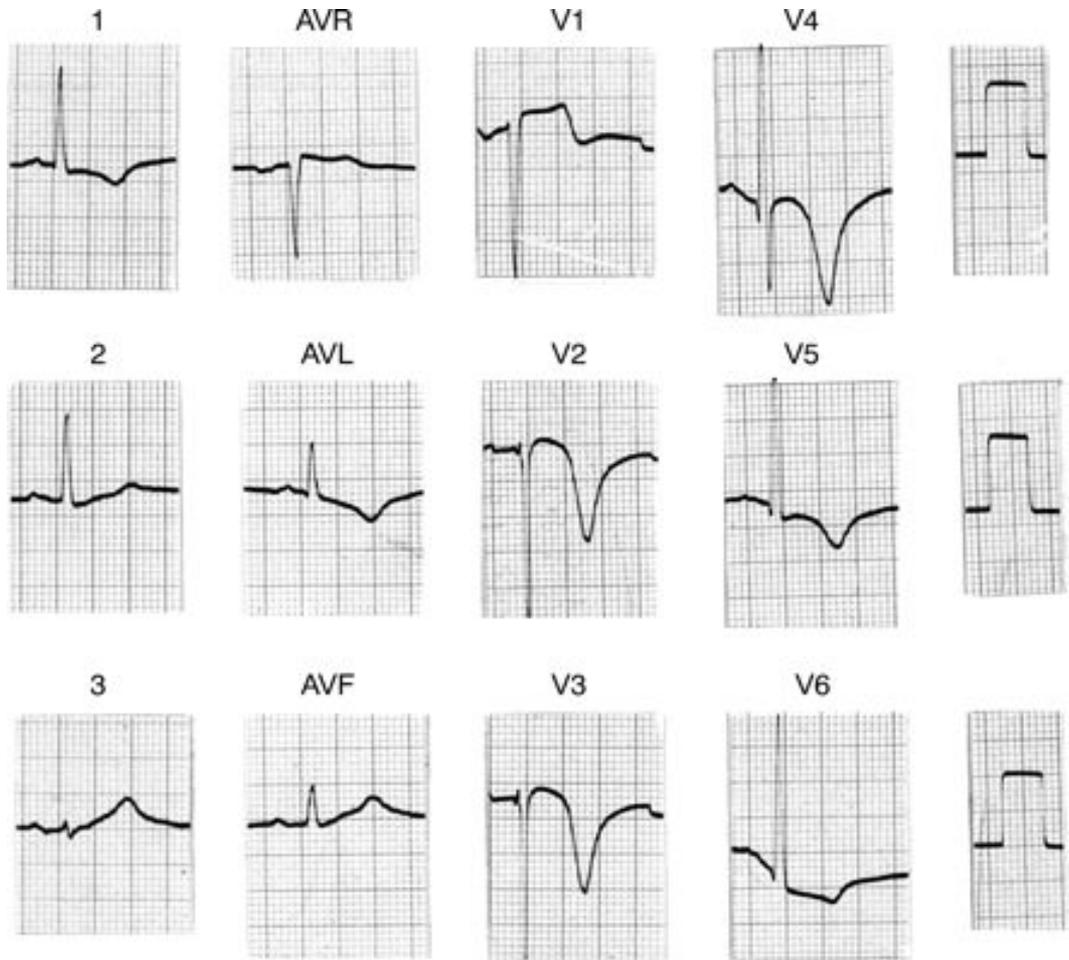
Градиент давления зависит от пред-,  
постнагрузки и сократимости и может  
меняться во времени

# Клинические проявления ГКМП

- Обструкция выносящего тракта ЛЖ и диастолическая дисфункция
  - СН
  - Нарушения ритма
  - Тромбоэмболии
- 
- ВС 0,7-11% в год, 50% смертей

# Диагностические критерии ГКМП

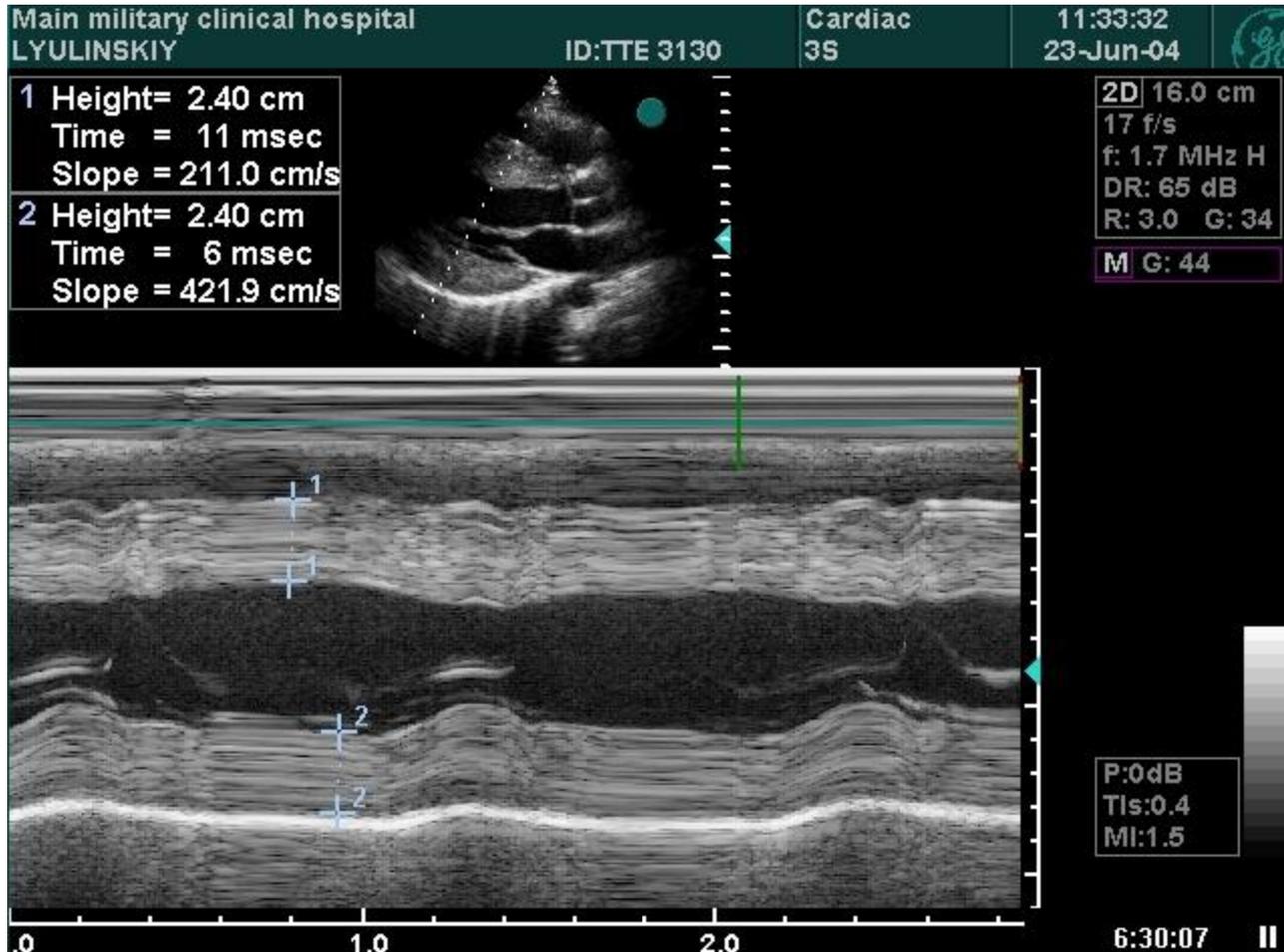
- ЭКГ
- ЭХО
- Семейный анамнез



# Симметричная (концентрическая) гипертрофическая КМП



# Гипертрофическая КМП



# Асимметричная гипертрофическая КМП верхушки левого желудочка

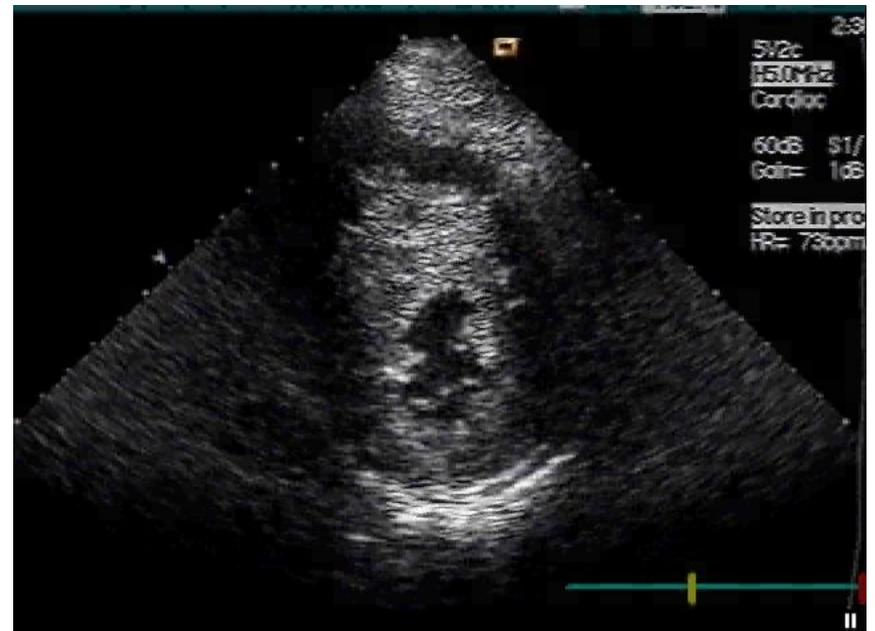
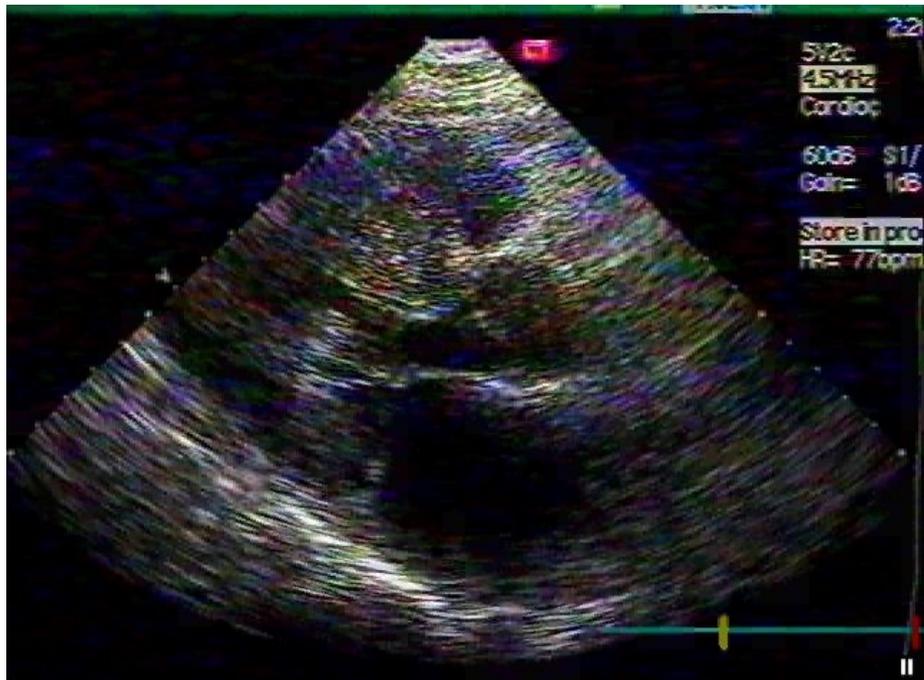


# Гипертрофическая КМП

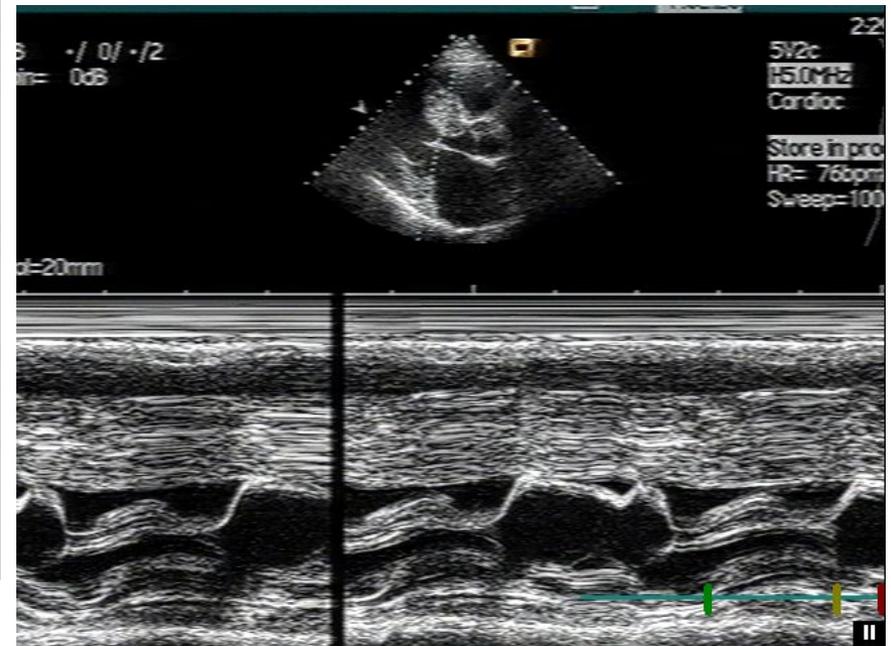
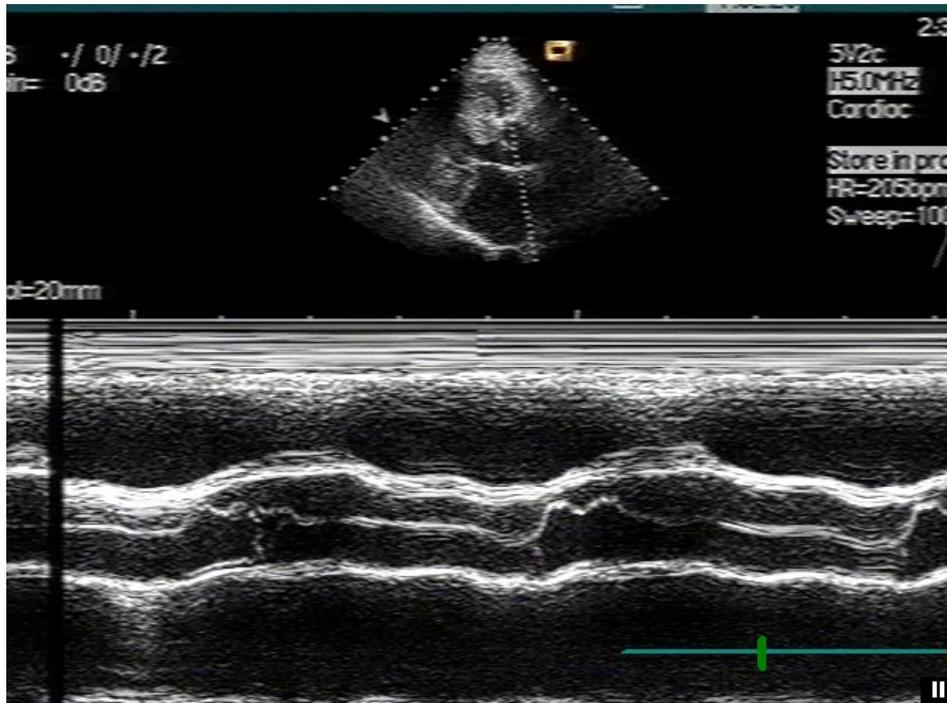
## Эхографические признаки динамической обструкции выносящего тракта ЛЖ

- **Передне-систолическое движение передней створки и хорд митрального клапана (вследствие этого появление митральной регургитации и дилатация левого предсердия)**
- **Средне-систолическое прикрытие створок аортального клапана**
- **В выносящем тракте левого желудочка регистрируется смещенный во вторую половину систолы ускоренный поток с пиковой скоростью до 3,0 м/с (при норме до 1,3 м/с), отмечается повышение систолического пикового градиента давления до 36 мм рт.ст.**

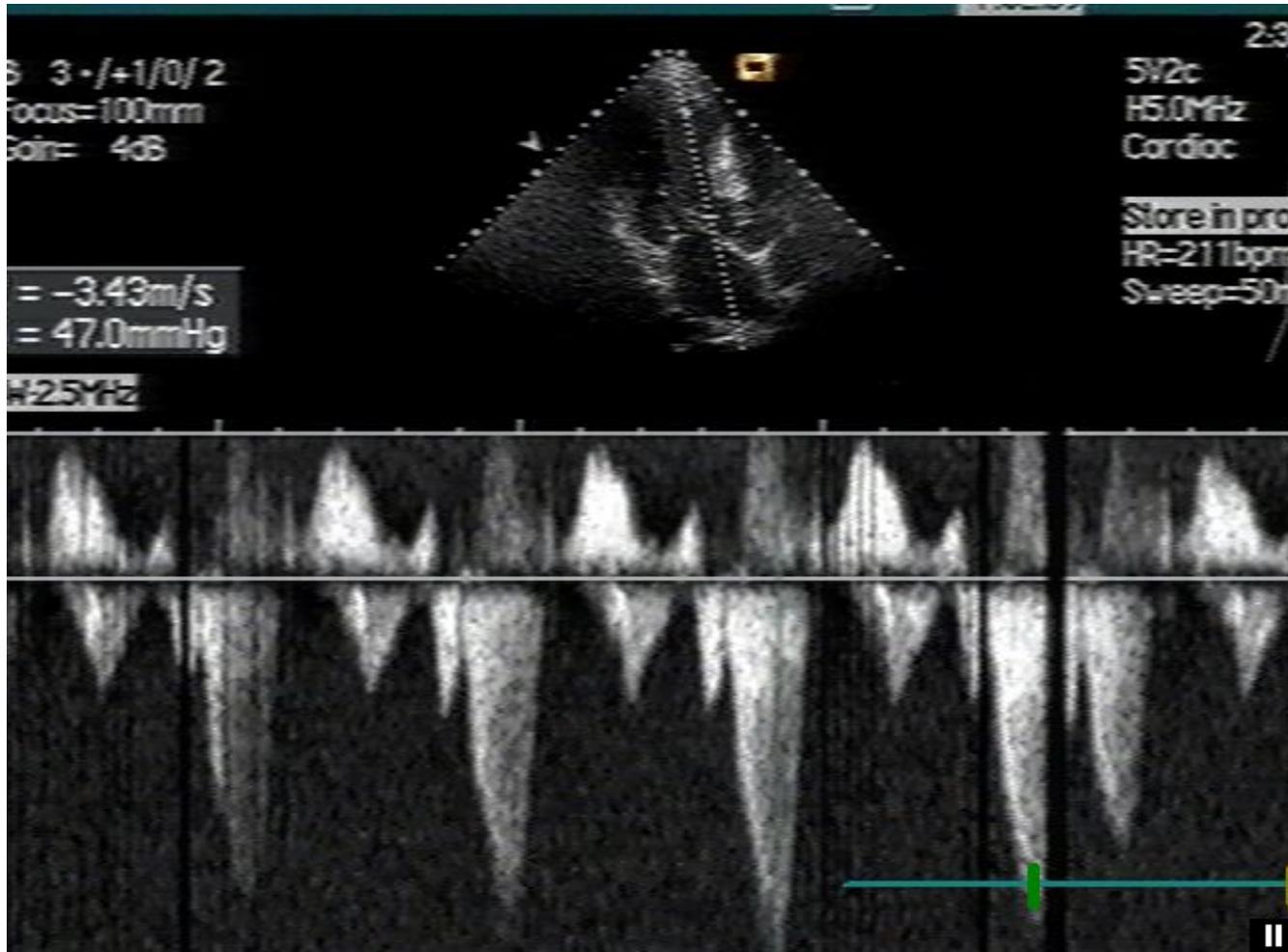
# Гипертрофическая КМП с динамической обструкцией выносящего тракта ЛЖ



# Гипертрофическая КМП с обструкцией выносящего тракта ЛЖ



# Гипертрофическая КМП с обструкцией выносящего тракта ЛЖ

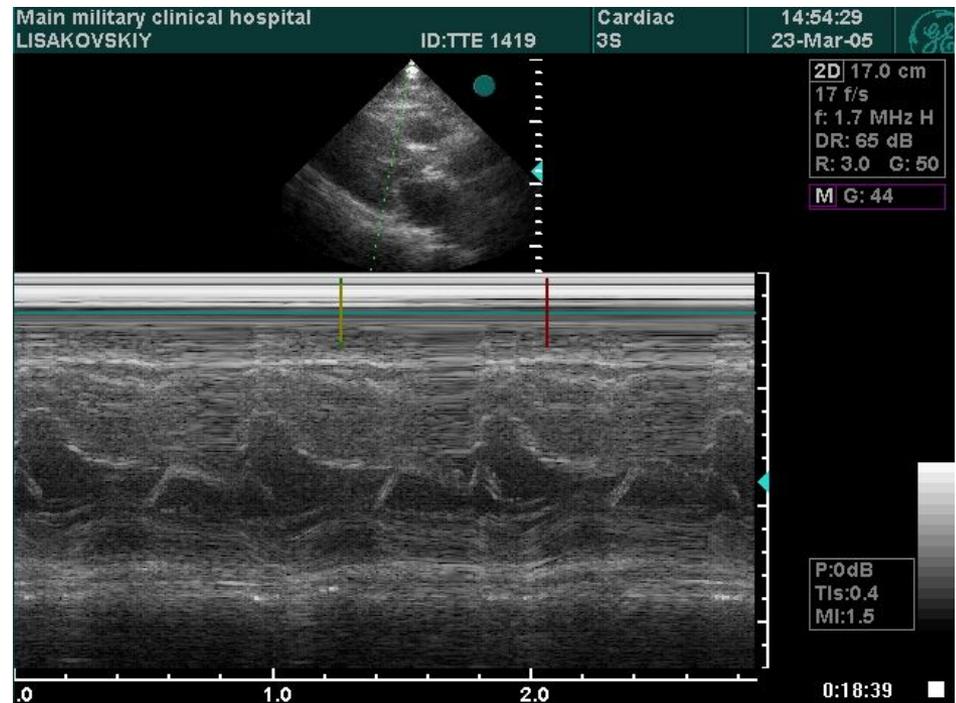
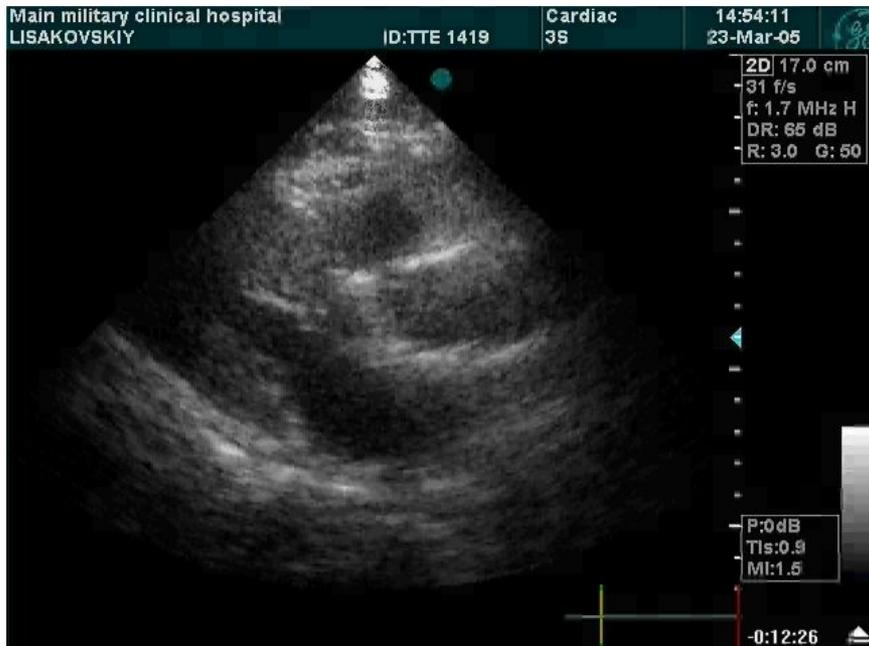


# **Гипертрофическая КМП**

## **Эхографические признаки латентной динамической обструкции выносящего тракта ЛЖ**

**Умеренная гипертрофия миокарда левого желудочка, максимально выраженная в базальном сегменте межжелудочковой перегородки до 1,6 см в диастолу с признаками латентной обструкции выносящего тракта левого желудочка: в выносящем тракте регистрируется смещенный во вторую половину систолы поток, пиковая скорость которого на фоне сублингвального приема 1 таблетки нитроглицерина увеличивается с 1,5 м/с до 3,0 м/с, систолический пиковый градиент давления - с 9 до 30 мм рт.ст.**

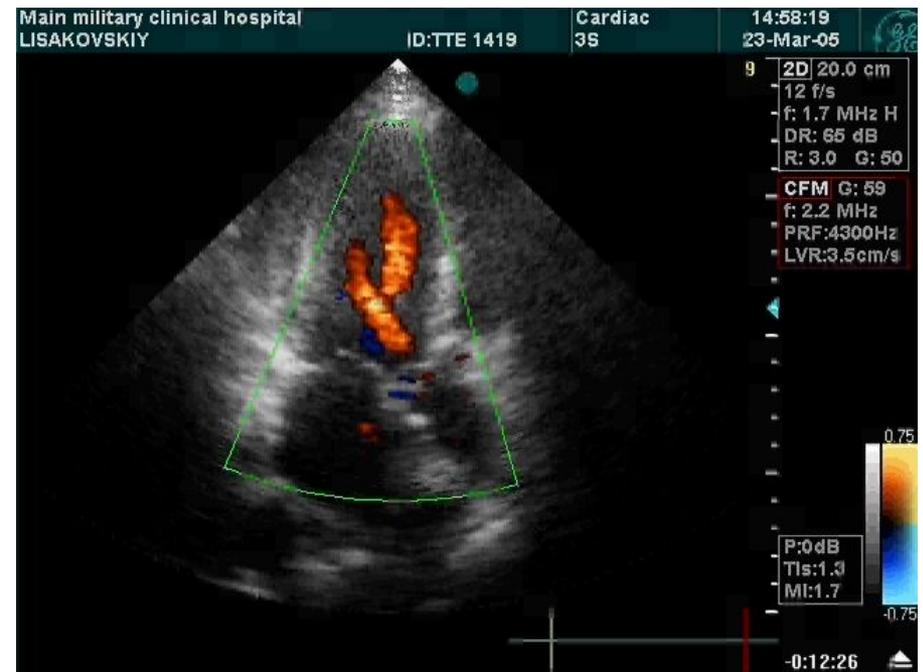
# Гипертрофическая КМП с обструкцией выносящего тракта ЛЖ и стенозом устья аорты



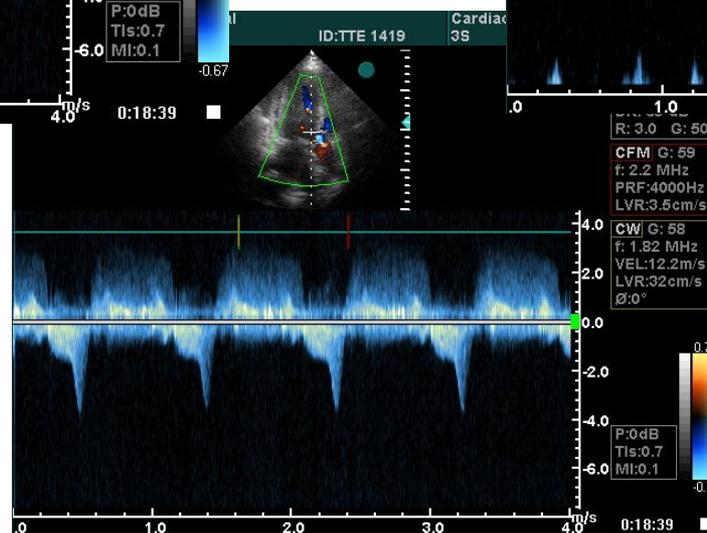
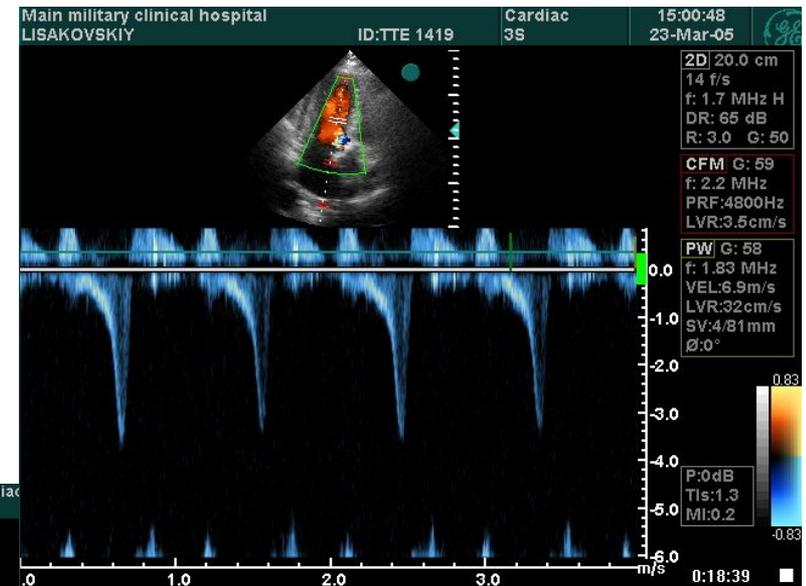
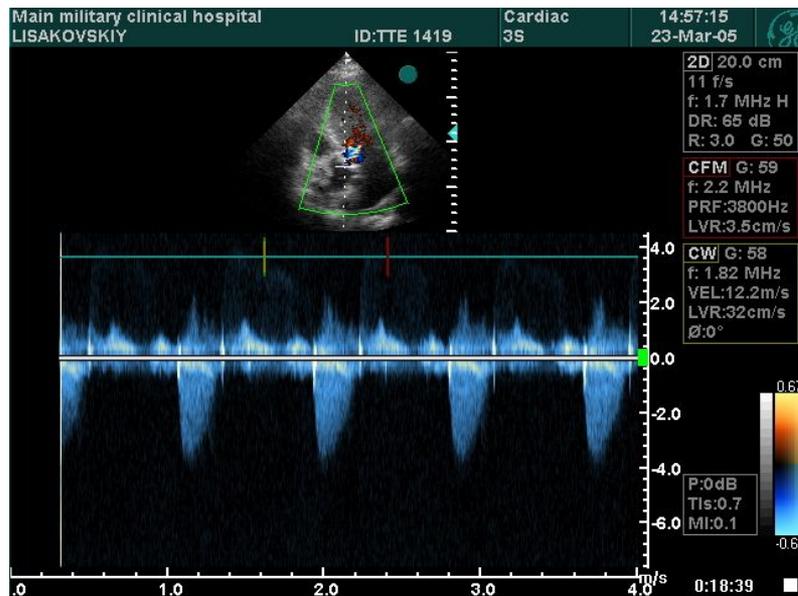
# Гипертрофическая КМП с обструкцией выносящего тракта ЛЖ и стенозом устья аорты



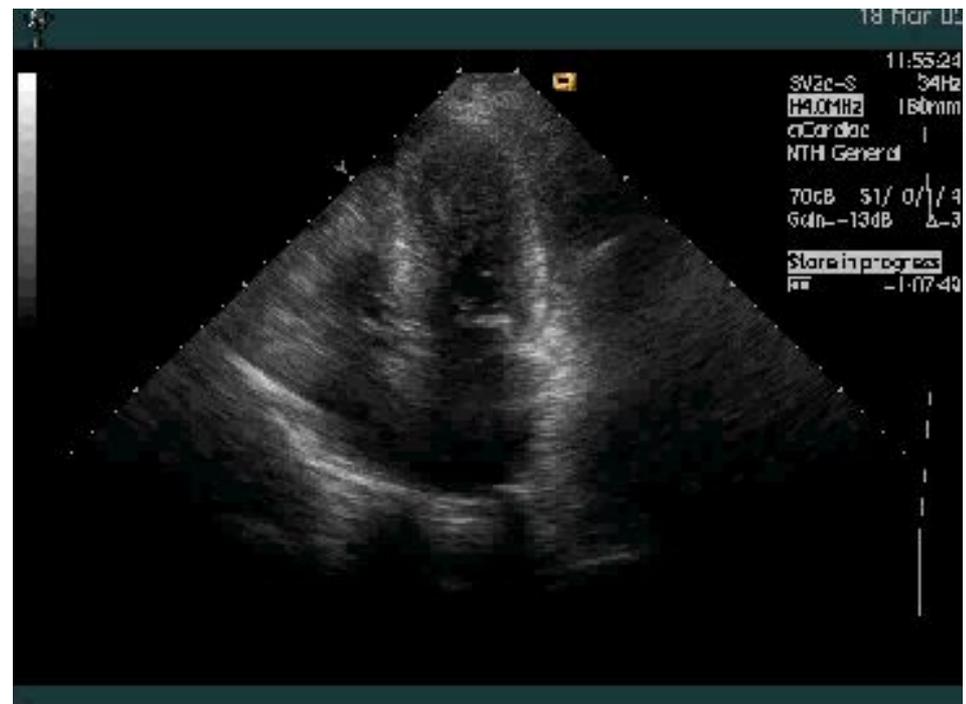
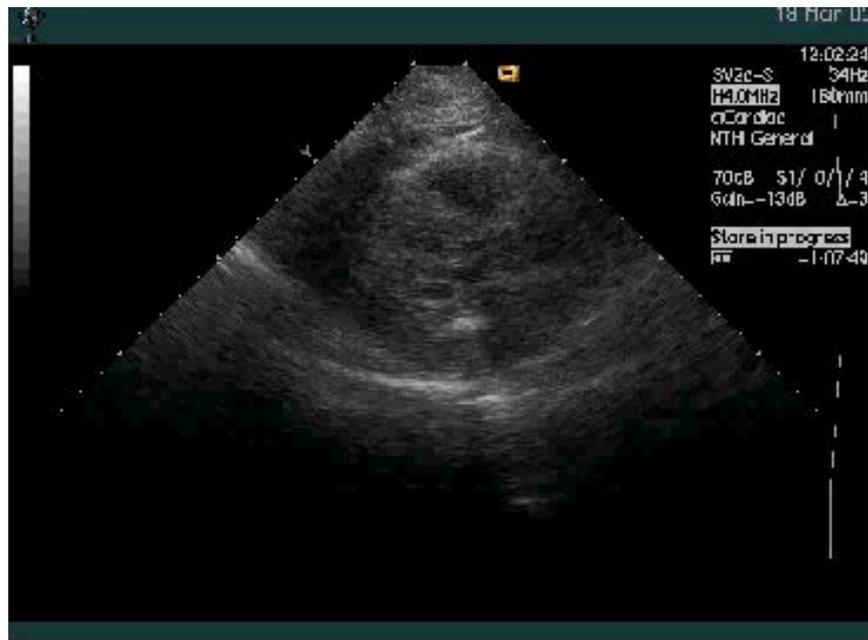
# Гипертрофическая КМП с обструкцией выносящего тракта ЛЖ и стенозом устья аорты



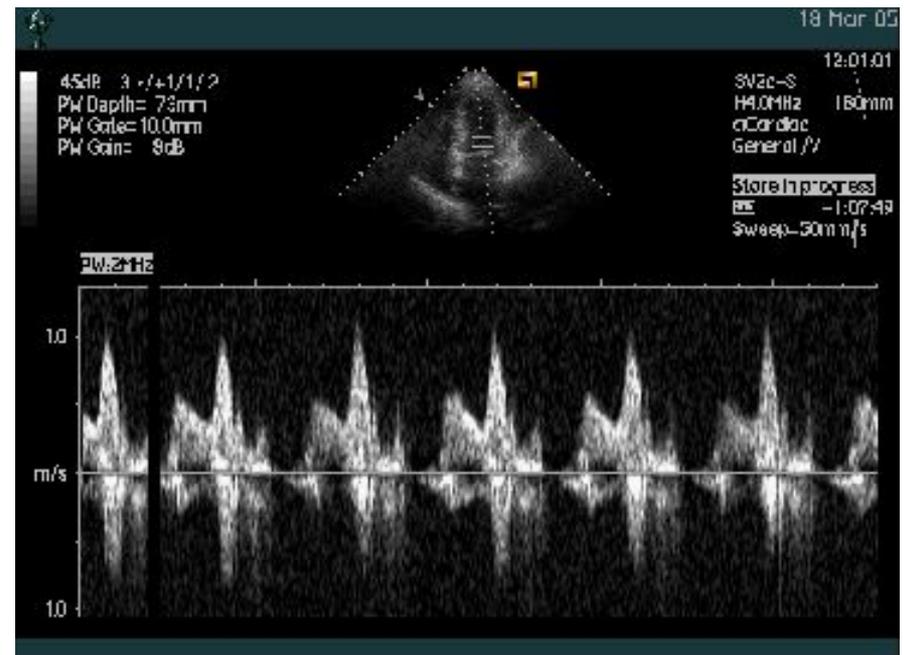
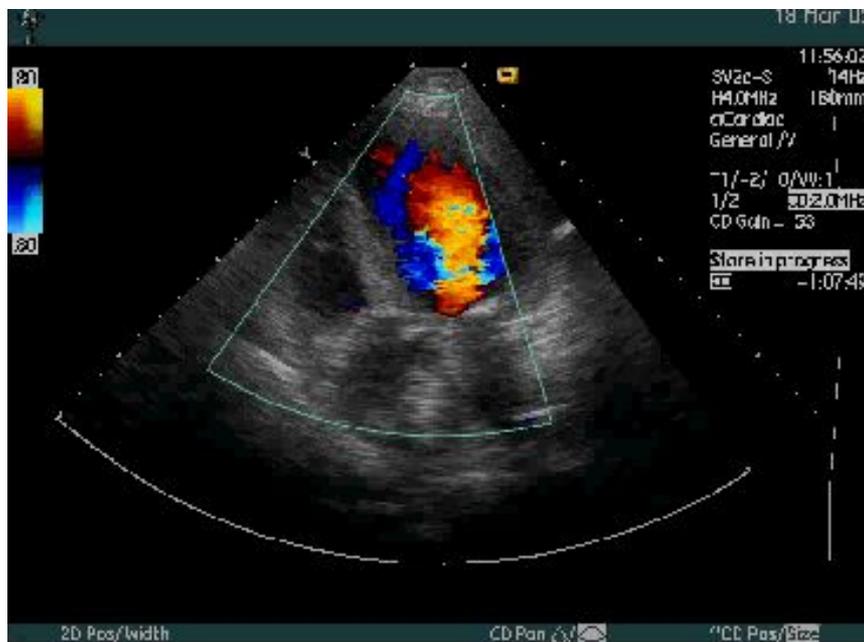
# Гипертрофическая КМП с обструкцией выносящего тракта ЛЖ и стенозом устья аорты



# Гипертрофическая КМП с динамической обструкцией выносящего тракта ЛЖ и стенозом устья аорты



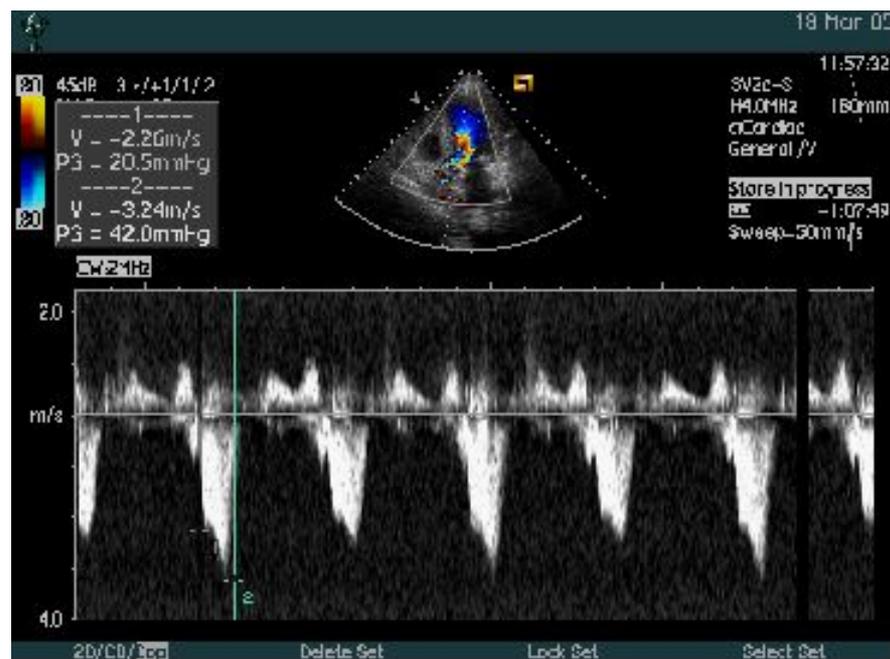
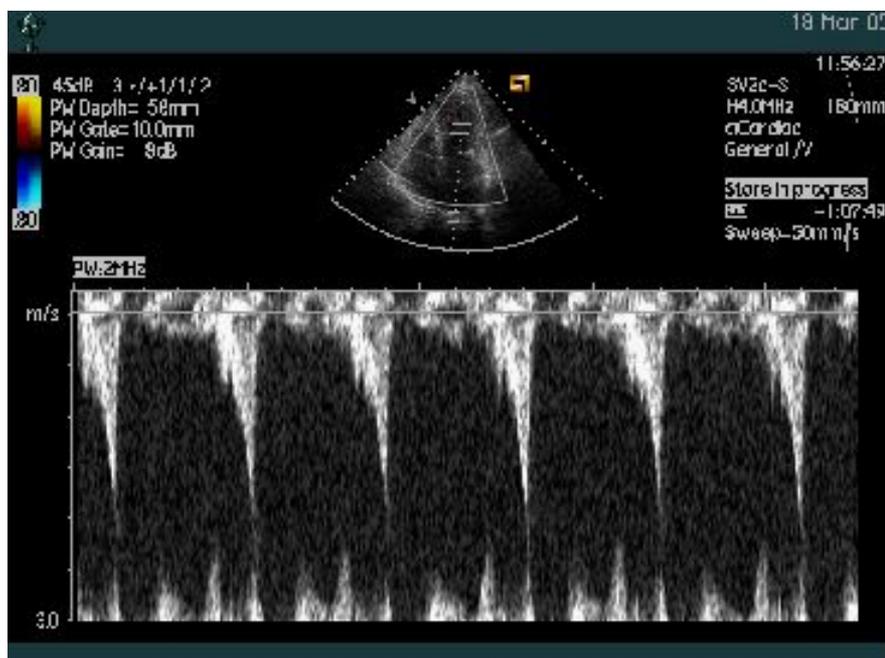
# Гипертрофическая КМП с динамической обструкцией выносящего тракта ЛЖ и стенозом устья аорты



# Гипертрофическая КМП с динамической обструкцией выносящего тракта ЛЖ и стенозом устья аорты



# Гипертрофическая КМП с динамической обструкцией выносящего тракта ЛЖ и стенозом устья аорты



# Поражение миокарда при системном амилоидозе

## ЭКГ

- Низкий вольтаж
- Псевдоинфарктные изменения
- Желудочковые и суправентрикулярные аритмии

# Поражение миокарда при системном амилоидозе

## ЭХО-КГ

- Толщины стенки ЛЖ и ПЖ
- Эхогенность миокарда
- Толщины клапанов
- Толщины МПП
- Тромбы в полостях предсердий и желудочков
- Выпот в полости перикарда

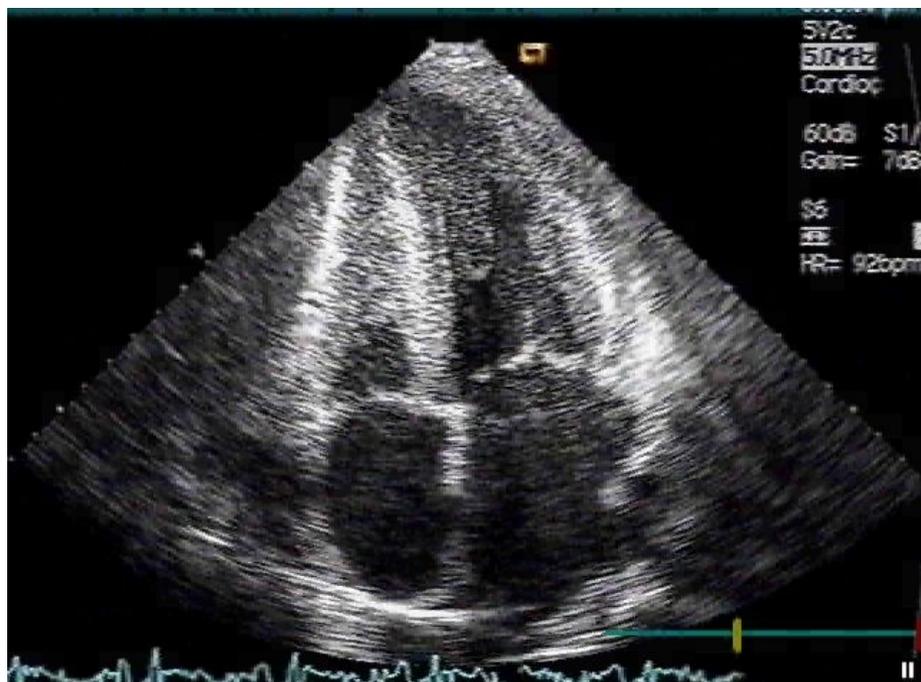
# Рестриктивная КМП (амилоидоз)



# Рестриктивная КМП (амилоидоз)

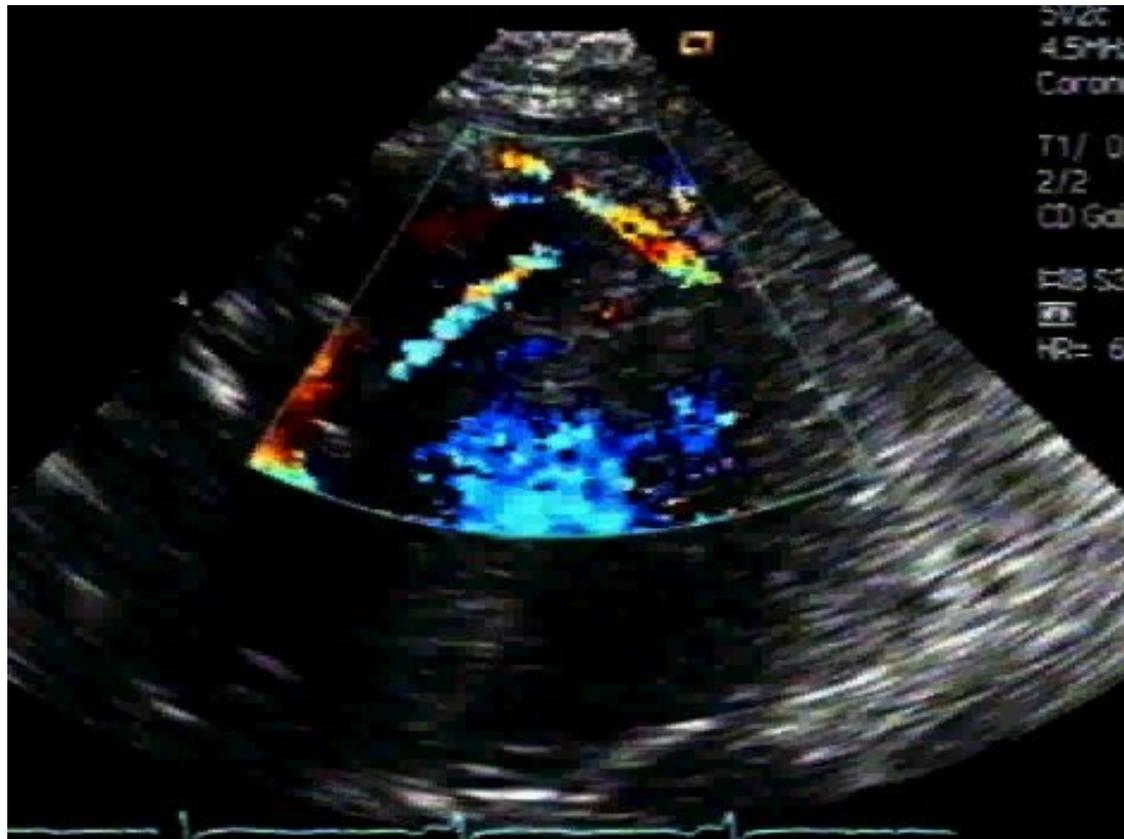


# Рестриктивная КМП (амилоидоз)

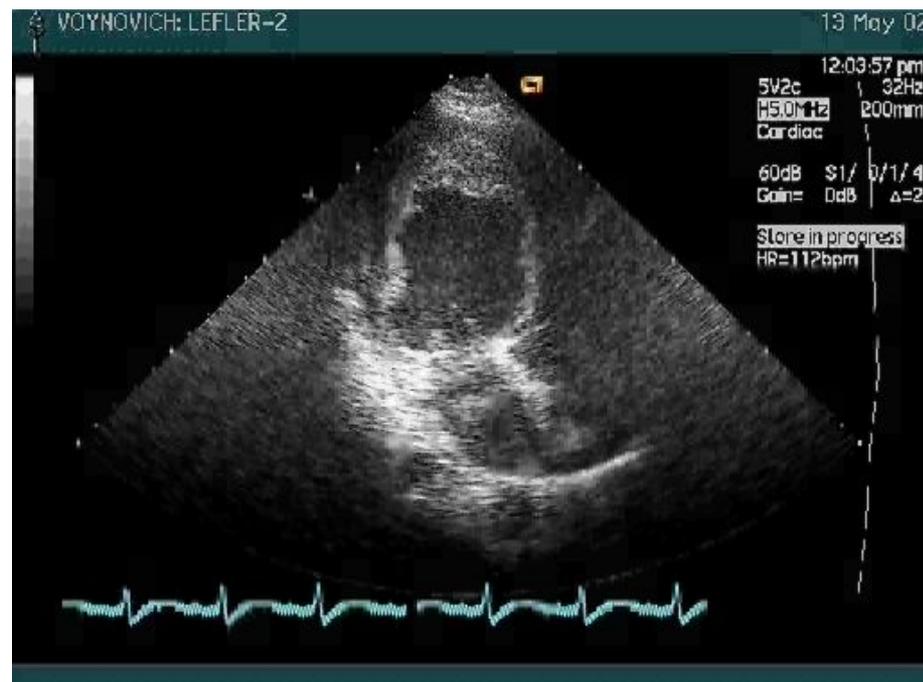
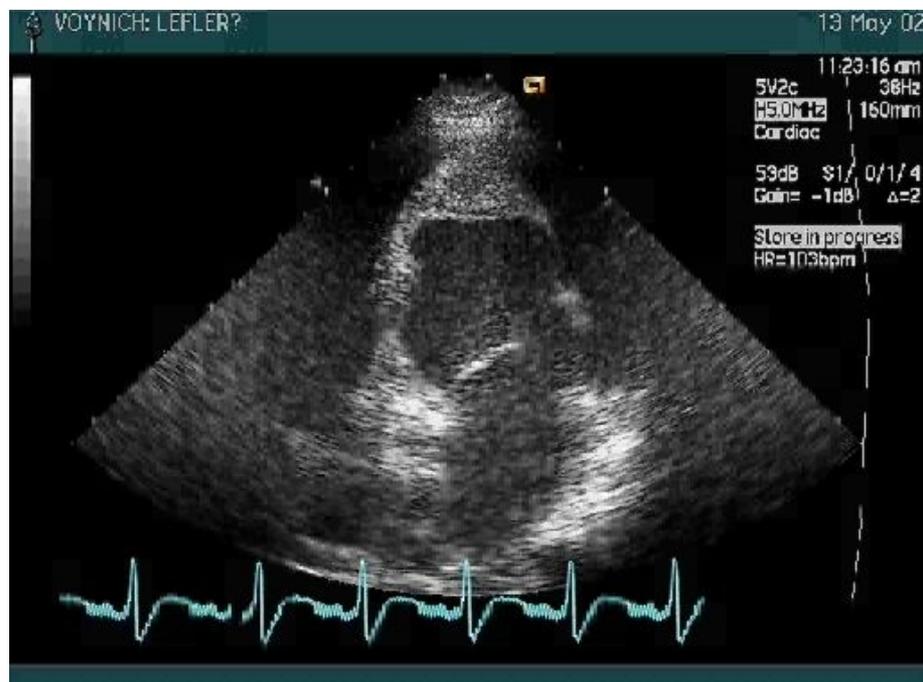




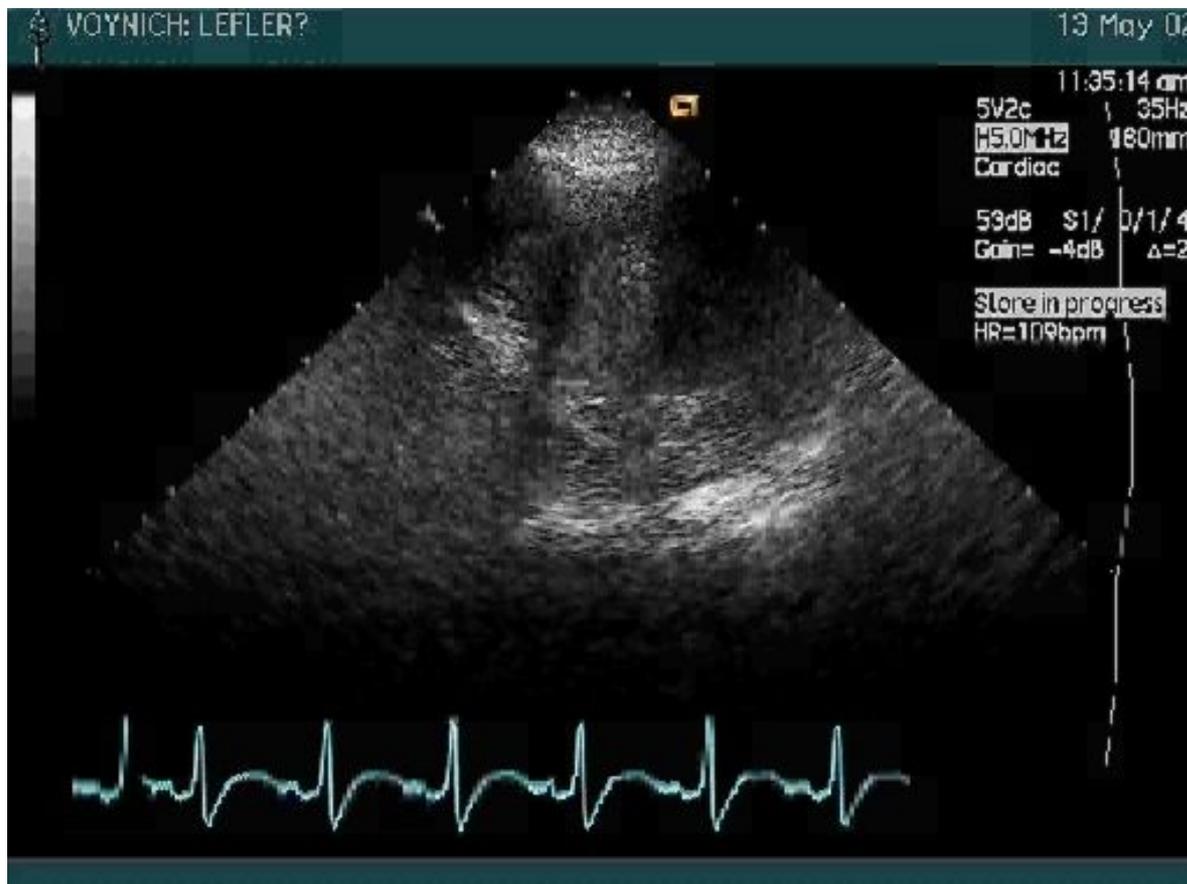
# Рестриктивная КМП (амилоидоз)



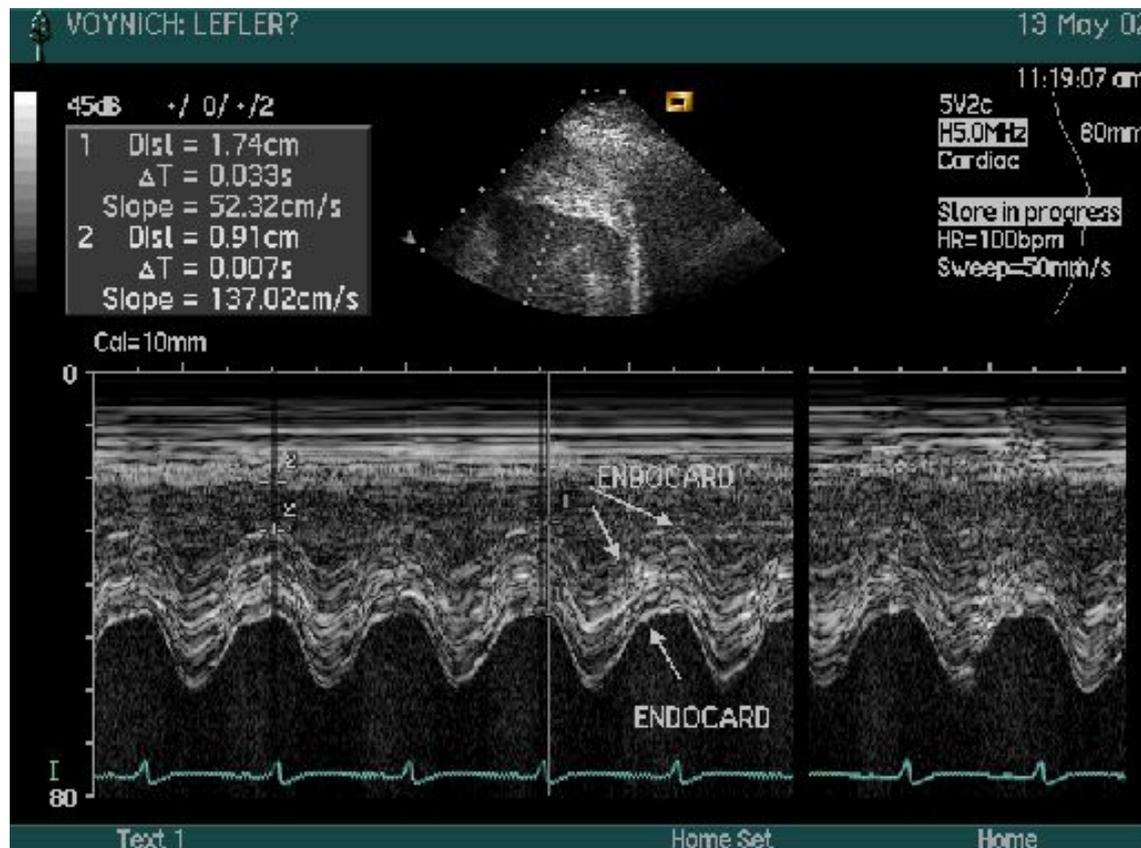
# Рестриктивная КМП (Эндокардит Леффлера)



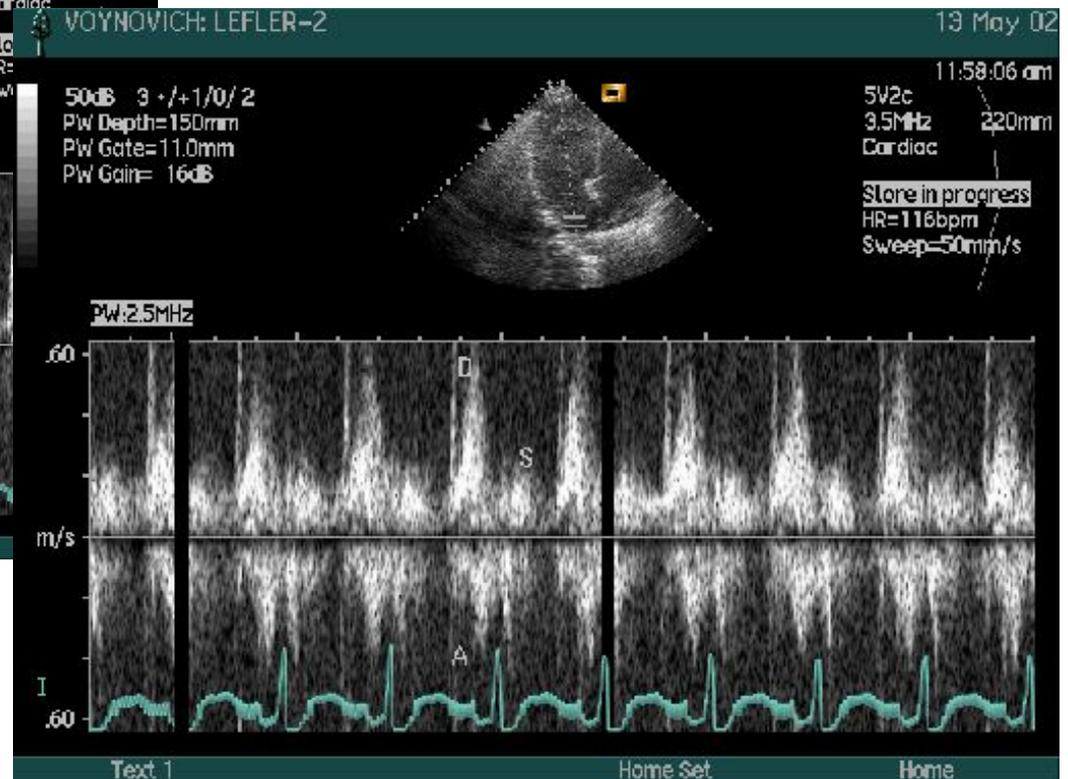
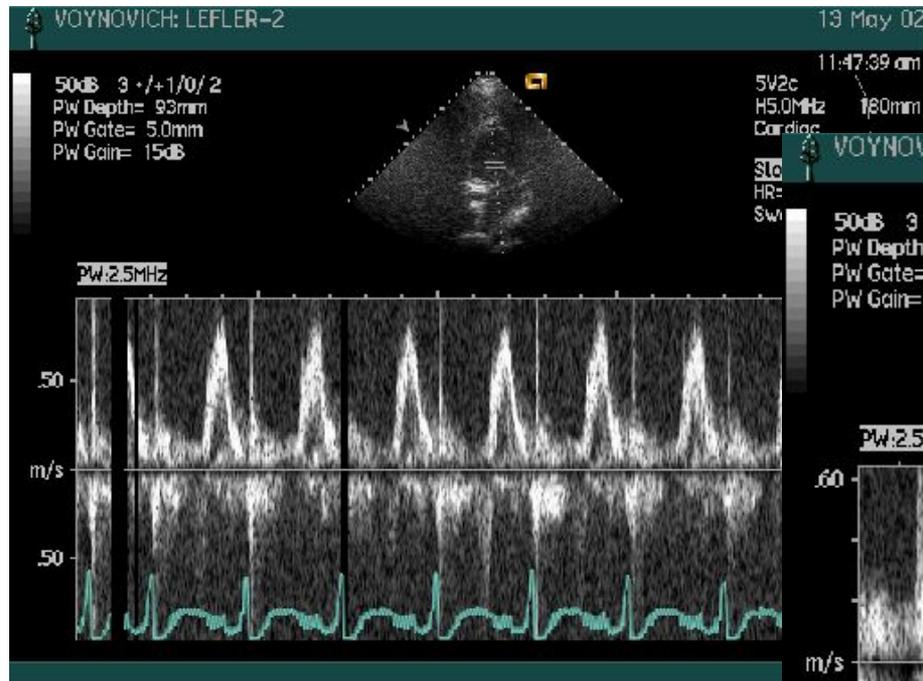
# Рестриктивная КМП (Эндокардит Леффлера)



# Рестриктивная КМП (Эндокардит Леффлера)



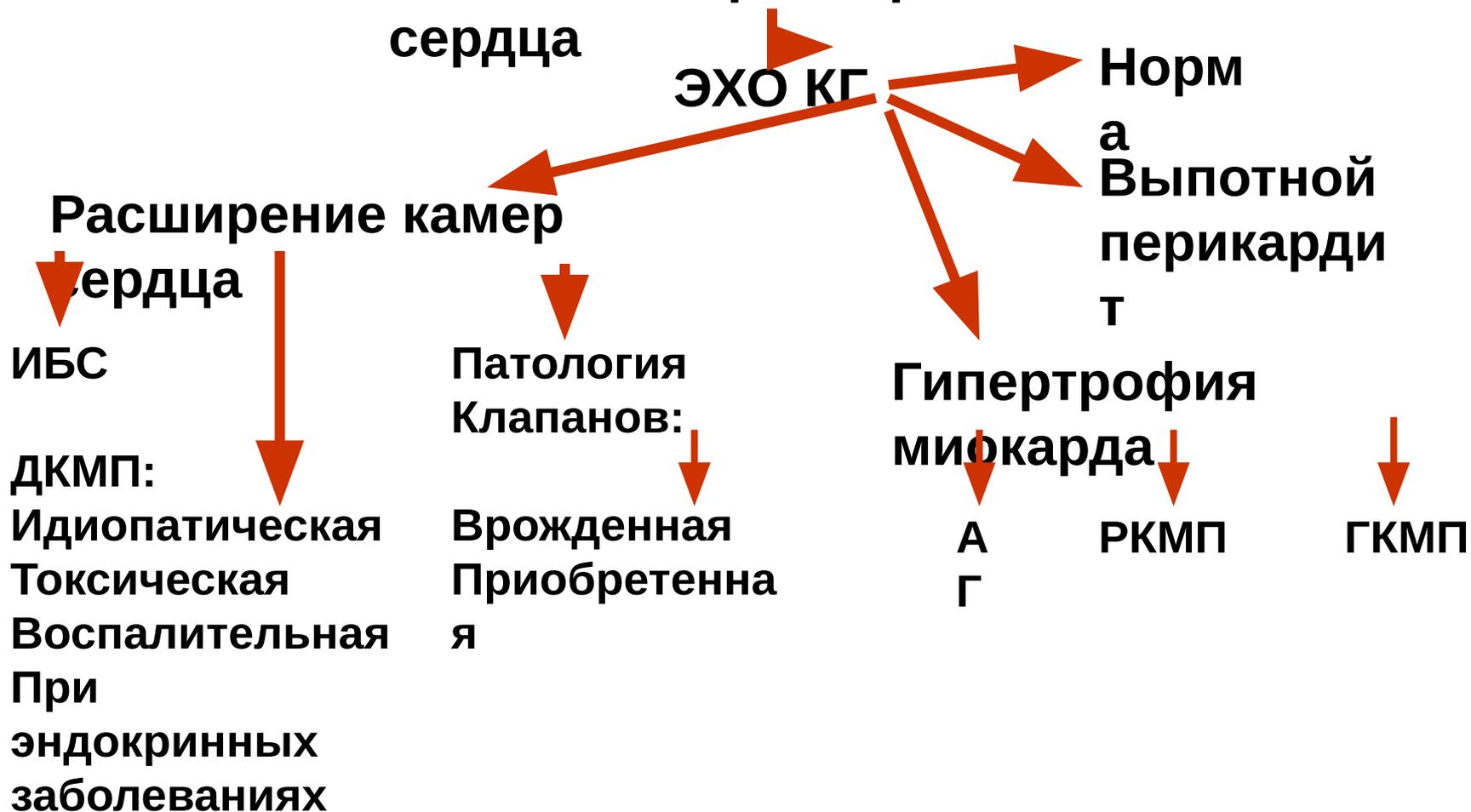
# Рестриктивная КМП (Эндокардит Леффлера)



# Направления

## диагностического поиска

Увеличение размеров  
сердца



# Инструментальная диагностика КМП

Методика	ДКМП	ГКМП	РКМП
Рентгенография грудной клетки	Значительное расширение тени сердца	Незначительное или умеренное расширение тени сердца	Незначительное расширение тени сердца
ЭКГ	Изменение сегмента ST и зубца T	Изменение сегмента ST и зубца T Признаки ГЛЖ Патологические зубцы Q	Низкая амплитуда, нарушения проводимости
ЭХО_КГ	Дилатация, систолическая и диастолическая дисфункция ЛЖ	Асимметричная ГЛЖ (МЖП), передне-систолическое движение створок МК	Увеличение толщины стенок ЛЖ, Нормальная или сниженная систолическая функция ЛЖ

# Инструментальная диагностика КМП

Методика	ДКМП	ГКМП	РКМП
Изотопная вентрикуло- и сцинтиграфия миокарда $^{201}\text{Tl}$	Дилатация, систолическая и диастолическая дисфункция ЛЖ	Повышенная систолическая функция, дефекты перфузии	Нормальная или сниженная систолическая функция ЛЖ
Катетеризация и рентгено- контрастное исследование сердца	Дилатация, систолическая и диастолическая дисфункция. Повышение КДД в ЛЖ и ПЖ. Низкий СВ.	Повышенная систолическая функция. Динамическая обструкция выносящего тракта ЛЖ. Повышение КДД в ЛЖ и ПЖ.	Нормальная или несколько сниженная систолическая функция ЛЖ Повышение КДД в ЛЖ и ПЖ.