

Дифференциальная диагностика кардиомегалий и диагностика кардиомиопатий

*кафедра госпитальной
терапии №2 БГМУ
к.м.н. А.Х.Хасанов*

Определение

- Кардиомегалия – ненормальное увеличение сердца любой этиологии
- Увеличение может быть результатом локального или тотального увеличения (расширения) камер сердца
 - Гипертрофией стенки
 - Инфильтративными процессами в мышце
 - Выпотом в полость перикарда
 - Аневризмой ЛЖ
 - Пороками клапанного аппарата

Классификация КМГ

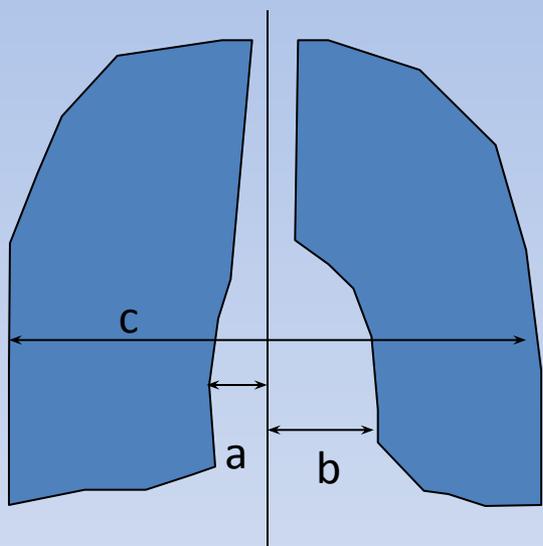
- Ишемическая болезнь сердца
- Атеросклеротический кардиосклероз
- постинфарктный кардиосклероз
- аневризма сердца
- Пороки сердца (приобретенные пороки, врожденные пороки)
- Гипертензии артериальные
- Миокардиты
- Миокардитический кардиосклероз
- Кардиомиопатии
- Атеросклеротический кардиосклероз
- Аневризма сердца.
- Синдром Марфана.
- Алкогольная миокардиодистрофия.

Классификация КМГ

- Эндокринопатии (Дистрофия миокарда при тиретоксикоза, Дистрофия миокарда при гипотиреозе).
- Дистрофия миокарда при акромегалии.
- Нервно-мышечные заболевания.
- Болезни обмена веществ (Гемохроматоз, Гликогеноз, Мукополисахаридозы, Липоидозы).
- Амилоидоз сердца.
- Ожирение.
- "Спортивное" сердце.
- Опухоли сердца (Миксома, Рабдомиома,).
- Хронический выпотной перикардит.
- Констриктивный перикардит.
- Болезни крови (Анемии, Лейкозы).
- Дистрофия миокарда при уремии.

Нормальные размеры сердца

- Кардио-торакальный индекс



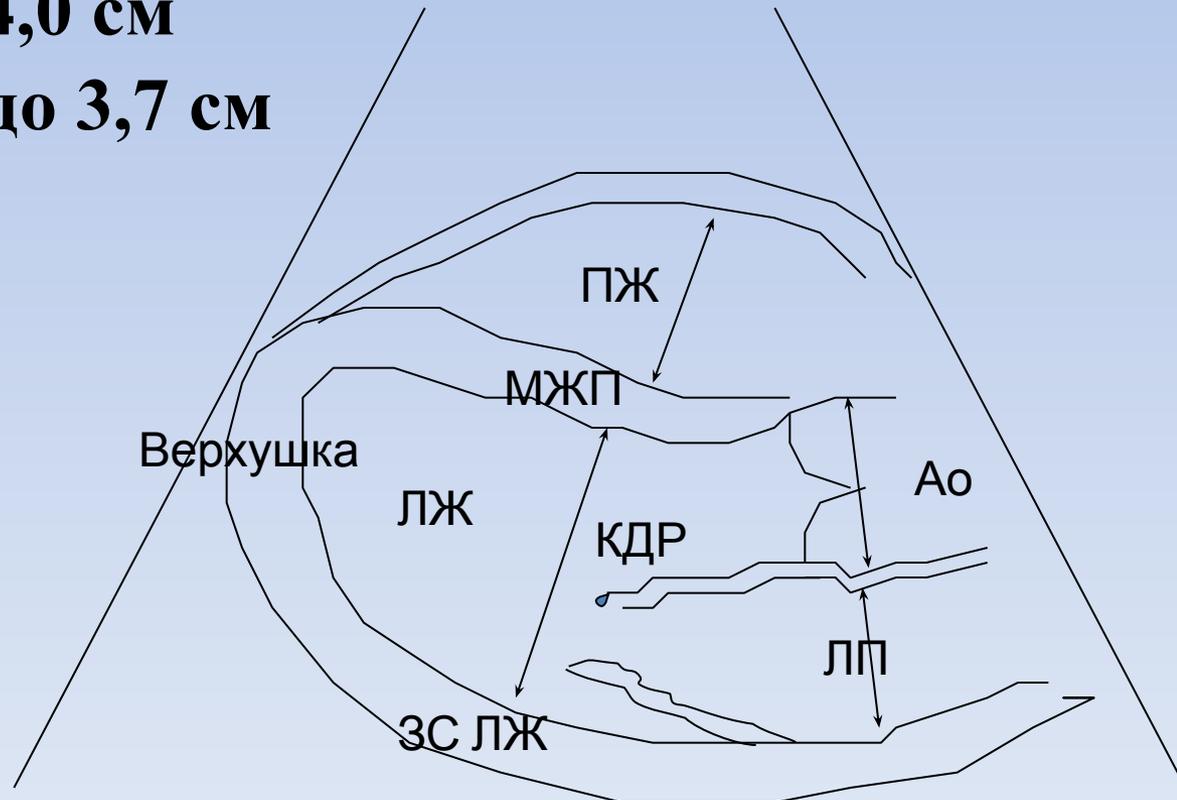
$$\text{Индекс} = \frac{C, \text{ см}}{(A+B), \text{ см}}$$

Нормальное значение = 2

На индекс влияет пространственное положение сердца. В частности, «лежачее» сердце у больных с ожирением делает невозможным применение этого метода

Нормальные размеры сердца

- Размеры ЛЖ
 - Конечно-диастолический размер (КДО) до 5,5 см
 - Размер ПЖ до 3,0 см
 - Диаметр ЛП до 4,0 см
 - Диаметр аорты до 3,7 см



Гипертензии артериальные

1 этап:

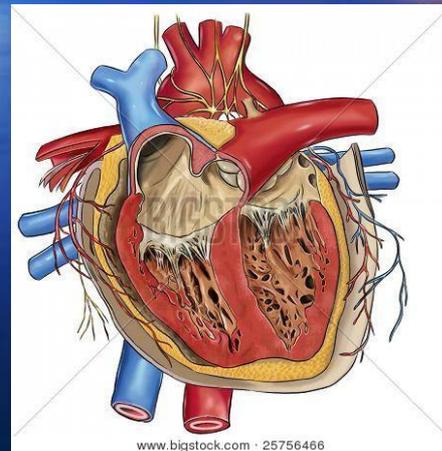
развивается концентрическая гипертрофия

2 этап:

развивается эксцентрический гипертрофия

3 этап:

увеличение всех отделов сердца



ЭКГ критерии АГ

ЭКГ-критерии гипертонического сердца:

- Индекс Соколова-Лайона (чувствительность 22%, специфичность 100%):

$SV1 + RV5 / RV6 > 35$ мм у лиц старше 40 лет

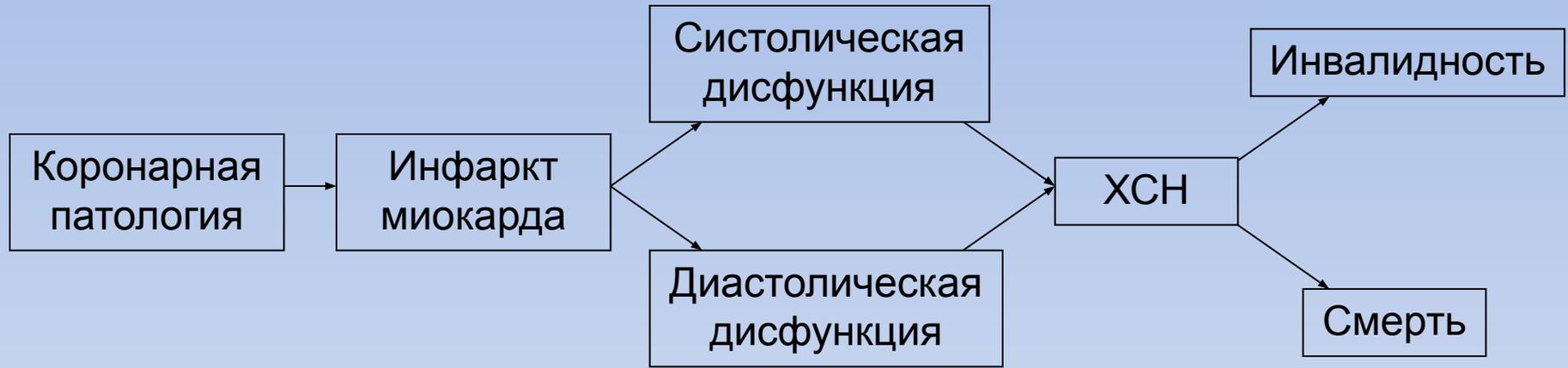
> 45 мм у лиц моложе 40 лет

- Корнельский вольтажный индекс (чувствительность 42%, специфичность 96%):

$RaVL + SV3 > 28$ мм у мужчин

> 20 мм у женщин

Самой частой причиной развития кардиомегалии у взрослых является ИБС



При ЭхоКГ-обследовании видны зоны асинергии (гипокинезии, акинезии, дискинезии, гиперкинезии)

Если эти зоны не видны, показано проведение стресс-ЭхоКГ

Ишемическая болезнь сердца

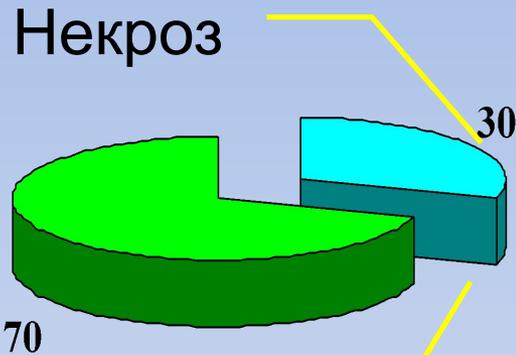
КМГ возможна при некоторых формах ИБС (даже без АГ).

Развитие гипертрофии миокарда в этих случаях также является компенсаторным процессом.

Увеличение размеров сердца типично для любого обширного инфаркта миокарда, осложнившегося сердечной недостаточностью, постинфарктного и атеросклеротического кардиосклероза, аневризмы левого желудочка.

Ремоделирование кардиомиоцитов

Крупноочаговый после
ОИМ
Диффузный при ДКМП



Живые
кардиомиоциты

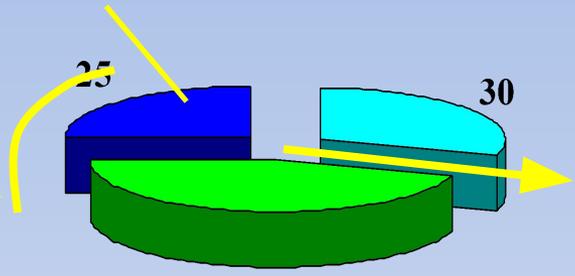
- ↑ сократимости
- ↑ потребление O_2
- ↑ переполнение Ca
- ↑ массы (гипертрофия)
- ↓ расслабления

Тканевые
гормоны



Норадреналин
Ангиотензин II
Альдостерон

Спящие кардиомиоциты
Живы
Активно не сокращаются
Потребляют минимум O



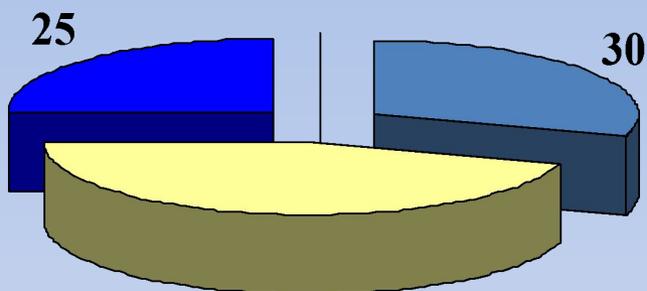
Живые кардиомиоциты
гипертрофированы
гиперконтрактильны
электрически нестабильны
плохо отвечают на
стимуляцию

Кардиопатия перегрузки

Ремоделирование кардиомиоцитов

Спящие
кардиомиоциты

НЕКРОЗ



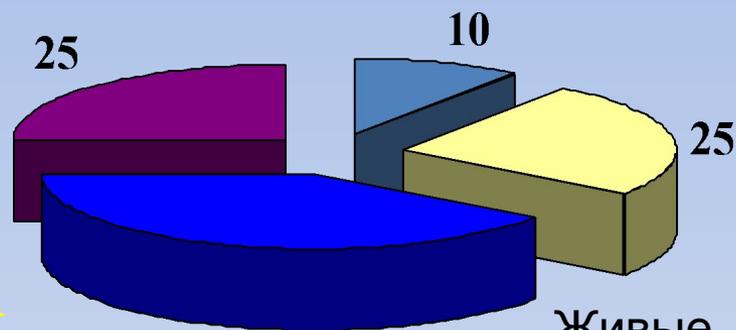
Живые 45
кардиомиоциты

НЕМЕДЛЕННЫЙ ОТВЕТ

- ↑ сократимости
- ↑↑ потребления O_2
- ↓ расслабления
- ↑ СВ (умеренно)

Спящие
кардиомиоциты

ГЛИКОЗИДЫ

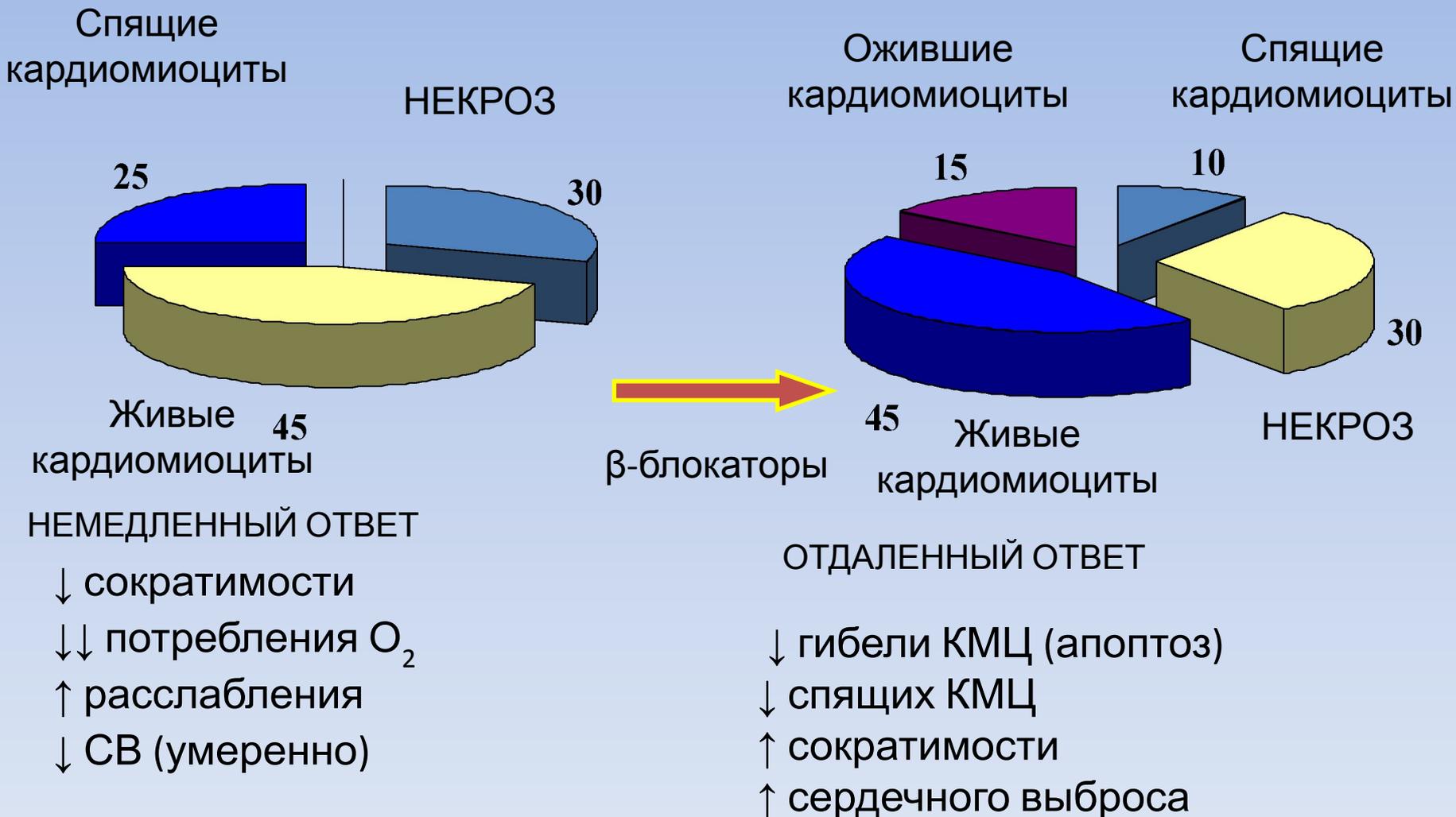


Живые
кардиомиоциты

ОТДАЛЕННЫЙ ОТВЕТ

- ↑ гибели КМЦ (апоптоз)
- ↑ спящих КМЦ
- ↑ сократимости
- ↓ сердечного выброса

Ремоделирование кардиомиоцитов



Атеросклеротический кардиосклероз

- расширение границ относительной сердечной тупости
- умеренное повышение систолического артериального давления
- внутрисердечные шумы: чаще всего определяется систолический шум на верхушке сердца
- прогрессирование атеросклеротического кардиосклероза приводит к тяжелой сердечной недостаточности
- типично возникновение мерцательной аритмии
- сочетается с симптомами атеросклероза мозговых артерий, аорты, крупных периферических артерий
- на эхокардиография, выявляющая сегментарное нарушение сократимости - различные виды асинергии: гипокинезию, дискинезию, акинезию

Аневризма сердца

Развивается у 12-15% больных, перенесших трансмуральных инфаркт миокарда

Один из ранних симптомов аневризмы передней стенки левого желудочка - прекардиальная пульсация в 3-4 межреберьях слева от грудины

Аневризмы, расположенные у верхушки сердца, нередко выявляют феномен двойного верхушечного толчка: его первая волна возникает в конце диастолы, а вторая является самым верхушечным толчком

Аневризма сердца

Имеется несоответствие между усиленной пульсацией в области верхушки сердца и малым пульсом на лучевой артерии

Пульсовое артериальное давление снижено.

ЭКГ: отсутствие динамики острого инфаркта миокарда (застывший характер кривой: смещение сегмента S-T вверх, появление комплекса QS в соответствующих отведениях) - важный диагностический признак аневризмы сердца

Миокардиты

Увеличение размеров сердца при миокардитах происходит обычно за счет дилатации и редко сопровождается выраженной гипертрофией миокарда

В диагностическом плане имеют значение связь заболевания с перенесенной инфекцией, признаки воспаления

Лабораторные исследования выявляют лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ, диспротеинемию, преимущественно за счет увеличения уровня альфа-2 и гамма-глобулинов, повышение сывороточных мукопротеинов и гликопротеинов, гиперфибриногеномию, появление СРБ и другие изменения, типичные для любого воспаления

Миокардиты

- Определенную диагностическую ценность имеет обнаружение в крови стрептококкового антигена, а также повышение титра АСЛ-О, АСК, АСГ. Иногда в сыворотке крови могут быть найдены антикардиальные антитела
- При тяжелых диффузных миокардитах возможно некоторое повышение активности "сердечных" ферментов: КК, ЛДГ
- Изменения ЭКГ: могут быть преходящие изменения вольтажа всех зубцов, нарушение реполяризации миокарда (уплощение и инверсия зубца Т, снижение интервала ST).

Миокардитический кардиосклероз

Преобладает дилатация камер сердца, нежели их гипертрофия, что изначально типично для миокардитов.

Симптомы неспецифичны: хроническая сердечная недостаточности, проявляющаяся застоем в легких и недостаточностью правого желудочка.

Специфических методов диагностики нет. Важную роль играет анамнез - перенесенный и прошлом миокардит.

Синдром Марфана

Типичны изменения скелета, включающие ненормально длинные конечности ("паучьи" пальцы или "пальцы мадонны"), экзостозы, куриную грудь, *spina bifida* и др.

Поражены мягкие ткани (гипоплазия мускулатуры, перерастяжимость сухожилий и суставов), глаза (большая роговица, отсутствие ресниц, выраженная миопия, эктопия хрусталика)

ЦНС (пирамидные симптомы, гипофизарно-диэнцефальные расстройства, умственное недоразвитие).

Синдром Марфана

Характерны аномалии внешнего облика: большой нос и невыраженный подбородок (так называемое "птичье лицо"), дисплазия ушных мочек, старческий вид.

Среди поражений внутренних органов кроме изменений в легких (уменьшение числа долей) очень важную роль в клинической картине болезни играет патология сердца и аорты: чаще всего встречается расширение проксимального отдела аорты, что может привести к аортальной регургитации и симптомам аортальной недостаточности, а также к расслоению аорты.

Средняя продолжительность жизни больных - немногим более 30 лет, свыше 90% больных погибают от прогрессирующей сердечно-сосудистой патологии.

Алкогольная миокардиодистрофия

Развивается у некоторых лиц, злоупотребляющих алкоголем в течение многих лет (обычно не менее 10 лет). Прямой корреляции с дозой алкоголя и видом преимущественно употребляемых напитков нет.

Среди поражений внутренних органов у алкоголиков сердечная патология стоит по частоте на 3 месте после алкогольных заболеваний печени и поджелудочной железы и часто с ними сочетается.

Клинически алкогольное поражение сердца напоминает течение первичной ДКМП, кроме того имеются "стигмы алкоголика": одутловатое лицо с покрасневшей кожей и "носом пьяницы", набухшие вены, мелкие телеангиоэктазии, тремор рук, губ, языка, контрактуры Дюпюитрена - укорочение и сморщивание апоневроза ладоней с ульнарной контрактурой пальцев.

На ЭКГ часто встречается удлинение электрической систолы (интервал QT более 0.42 с), что редко обнаруживается у неалкоголиков. Удлинение интервала QT может приводить к острым нарушениям ритма и внезапной смерти лиц, злоупотребляющих алкоголем.

Дистрофия миокарда при сахарном диабете

Характерно поражение крупных артериальных сосудов: наиболее клинически важен атеросклероз

Поражение атеросклерозом (диабетическая макроангиопатия) коронарных артерий приводит к типичной картине ИБС, которая развивается в более молодом возрасте, чем классическая ИБС, особенно при тяжелом течении диабета

Дистрофия миокарда при сахарном диабете

При инсулинозависимом сахарном диабете возникают также диабетические микроангиопатии, наиболее часто клинические проявления поражаются мелкими сосудами почек и сетчатки глаз, нервной системы и других органов, в том числе сердца.

При этом возможно тяжелое поражение миокарда в не зависимости от выраженности атеросклеротического процесса в коронарных артериях.

Клинически это состояние, которое некоторые авторы называют диабетической кардиомиопатией, проявляется прогрессирующей сердечной недостаточностью и различными нарушениями ритма; в развернутой стадии напоминает первичную застойную кардиомиопатию.

Дистрофия миокарда при тиретоксикозе

В ее развитии существенную роль играет не прямое токсическое воздействие тиреоидных гормонов на миокард, развитие мерцательной аритмии и выраженность дистрофических изменений в миокарде.

Развитие сердечной недостаточности сопровождается дилатацией камер сердца, которая иногда может предшествовать клинической картине сердечной декомпенсации.

Изменения со стороны сердца часто выходят на первый план у больных с токсической аденомой, когда отсутствуют типичные для диффузного токсического зоба глазные симптомы и возбуждение

Дистрофия миокарда при гипотиреозе

Для микседемы типичны увеличение размеров сердца, редкий пульс, сниженное артериальное давление; постепенное развивается сердечная недостаточность с застойными явлениями в большом и малом круге кровообращения.

Больные жалуются на одышку, боли в сердце. Часто присоединяется выпот в полости перикарда. В редких случаях описана ассиметричная гипертрофия миокарда по типу гипертрофического субаортального стеноза.

В тяжелых случаях сердце рентгенологически напоминает распластаный на диафрагме мешок со сглаженными контурами, на ЭКГ типично снижение вольтажа всех зубцов, могут быть замедление АВ-проводимости, снижение сегмента ST, сглаженность или инверсия зубца T.

Дистрофия миокарда при акромегалии

В самом начале увеличение размеров сердца не приводит к развитию сердечной недостаточности. Она возникает позднее в связи с развитием дистрофии миокарда и кардиосклероза, поскольку соматотропный гормон стимулирует избыточное образование соединительной ткани.

Помимо развития симптомов сердечной недостаточности, возникают нарушения ритма и проводимости. У некоторых больных развивается тяжелое поражение сердечной мышцы, которое может стать причиной летального исхода.

Дистрофия миокарда при акромегалии

- Опухоль гипофиза выявляется рентгенологически (снимки черепа и турецкого седла, томография, компьютерная томография).
- Необходимо исследование глазного дна и полей зрения (признаки повышения внутричерепного давления)
- Высоко диагностическое значение определения повышенной активности гормона роста в сыворотке крови.
- На ЭКГ находят гипертрофию левого желудочка, признаки ишемии миокарда, могут быть рубцовые изменения, диффузные мышечные изменения.

Болезни обмена веществ

Гемохроматоз

В классических случаях обнаруживаются пигментация кожи, ("бронзовый" сахарный диабет), гепатомегалия. Гемосидерин откладывается также в сердце. Клиническая картина поражения сердца встречается у 20-25% больных гемохроматозом.

Фиброзные изменения сердечной мышцы из-за отложений гемосидерина чаще всего приводят к кардиомегалии, аритмиям, нарушению сократительной функции левого желудочка с последующим развитием ХСН, но иногда возможно развитие рестриктивных изменений без дилатации левого желудочка.

Амилоидоз сердца

- Типично поражение сердца при первичном амилоидозе, кардиопатической форме наследственного семейного амилоидоза и при старческом амилоидозе.
- При первичном амилоидозе сердце поражается у 75-85% больных: нарастает кардиомегалия, рефрактерная к лечению, прогрессирует сердечная недостаточность.
- Из-за того, что амилоид откладывается под эндокардом, в интимае коронарных артерий, клиническая картина амилоидоза сердца может протекать под маской других заболеваний.

Амилоидоз сердца

В ряде случаев нарушается не столько сократительная функция левого желудочка, сколько его диастолическая функция, и тогда клиническая картина напоминает рестриктивную кардиомиопатию.

Отложение амилоида в предсердиях может вызывать сдавление вен и развитие синдрома верхней полой вены, в клапанах сердца - различные пороки, а в коронарных артериях - развитие острого инфаркта миокарда. Возможен констриктивный перикардит из-за амилоидоза перикарда.

Констриктивный перикардит.

Обычно встречается в результате хронического туберкулезного перикардита, а также после гнойных перикардитов, ранений области сердца, реже - после операций на сердце и в результате ревматического перикардита.

В последнее время описаны констриктивные перикардиты после различных бактериальных и вирусных острых перикардитов.

Констриктивный перикардит.

Лучевое поражение сердца в результате облучения при опухолях средостения или молочной железы может привести наряду с диффузным фиброзом миокарда, не способствующим значительному увеличению размеров сердца, к значительным фиброзным изменениям в перикарде с клинической картиной констриктивного перикардита.

Чаще встречается у мужчин среднего возраста.

Констриктивный перикардит

Начальная стадия рубцового сдавления сердца проявляется одышкой, одутловатостью лица, набуханием шейных вен, при этом больной может спокойно лежать горизонтально и ни ищет высокого изголовья.

Пульс малого наполнения, тоны сердца обычной звучности. Размеры сердца в этот период изменены мало.

Характерно обнаружение большой плотности печени, постепенно формируется псевдоцирроз Пика

Констриктивный перикардит

выраженная стадия констриктивного перикардита
проявляется:

- постоянной одышкой, увеличивающейся при малейшей физической нагрузке,
- выраженным застоем в системе верхней полой вены и портальной системе
- верхушечный толчок отсутствует, возможно систолическое втяжение в области вершины (симптом Сали-Чудновского)

Констриктивный перикардит

выраженная стадия констриктивного перикардита
проявляется:

Пульс ослабленный, часто парадоксальный, артериальное давление умеренно снижено

при аускультации сердца у половины больных определяется "перикардиальный стук" или бросок - перикард-тон в протодиастоле, который вызывает трехчленный ритм (постсистолический ритм галопа)

возможно развития спаечного процесса в плевральной полости, образование плевроперикардиальных спаек.

Констриктивный перикардит

Дистрофическая стадия характеризуется анасаркой и полостными отеками из-за гипопроteinемии, в частности вследствие прогрессирующего нарушения функции печени: возникают трофические расстройства, типична мерцательная аритмия.

Рентгенологическое исследование чаще всегда выявляет сглаживание сердечной тени; дуги сердца плохо дифференцируются из-за спаек, видны перикардальные сращения, иногда - сдавливающая сердца капсула. В некоторых случаях сердце приобретает форму сапога. Верхняя полая вена расширена.

На ЭКГ часто находят расширение зубца Р, низкий вольтаж комплекса QRS и отрицательный зубец Т.

Венозное давление значительно повышено (часто более 250 мм вод ст).

Обязательные исследования при синдроме «Кардиомегалия»

- **Эхокардиография.**
 - Определение ФВ ЛЖ, размеров и объемов полостей сердца
- **ЭКГ.**
 - Определение индексов гипертрофии ЛЖ
- **Рентгенография грудной клетки**
 - Застой в МКК
 - Кардио-торакальный индекс
 - Объемный процесс в средостении
- **УЗИ органов брюшной полости**
 - Размеры печени и селезенки

Классификация КМП ESC, 2007

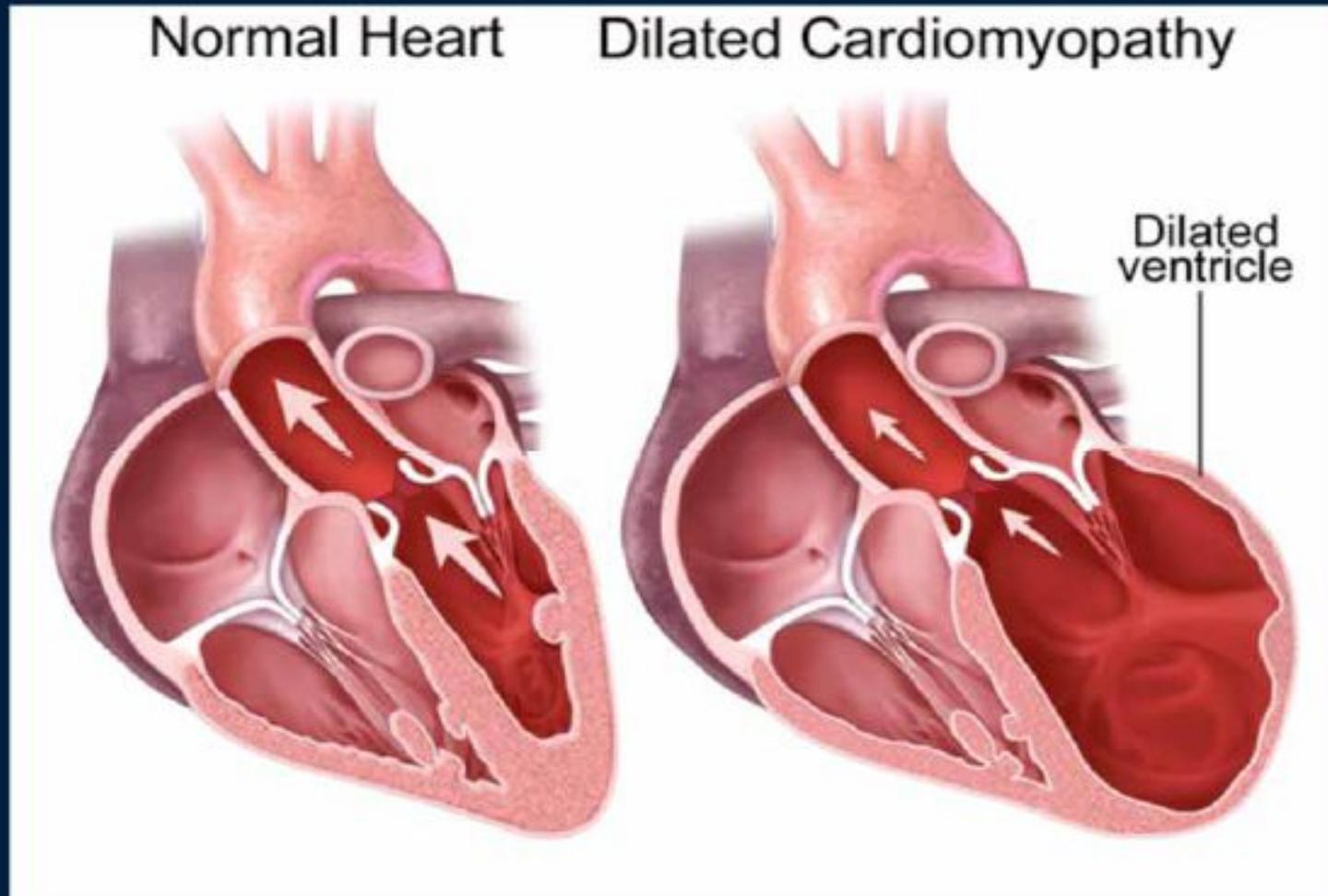


Классификация кардиомиопатий АНА, 2006



Дилатационная кардиомиопатия

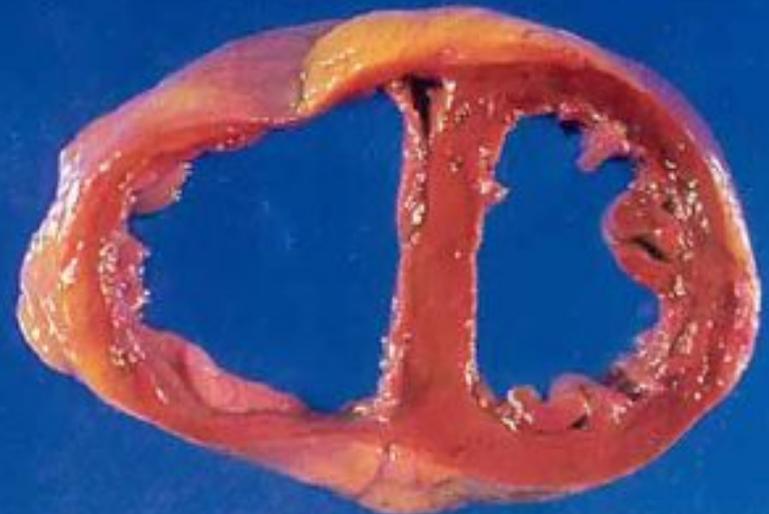
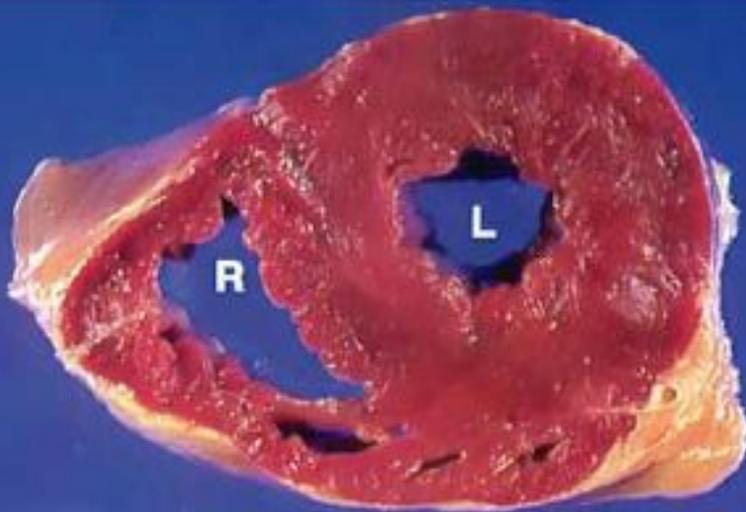
Кардиомиопатия – характеризуется увеличением одного (левого) или обоих желудочков сердца, систолической дисфункцией и нормальной толщиной стенок ЛЖ



Дилатационная кардиомиопатия

Норма

ДКМП



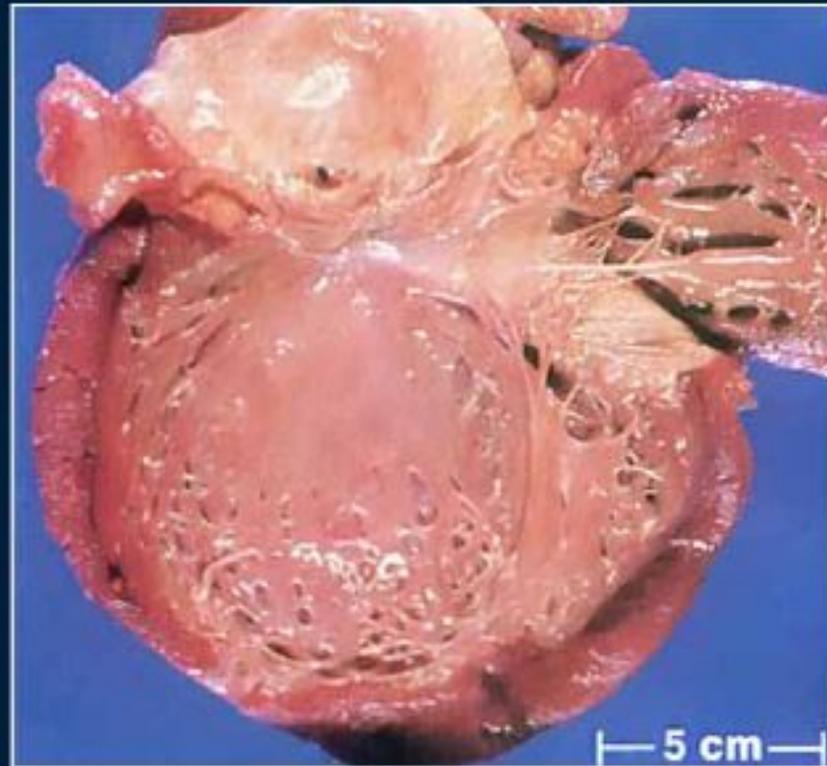
Распространенность : 1:2500

Третья по частоте причина ХСН

Самая частая причина трансплантации сердца

Чаще болеют мужчины

Диагностика ДКМП



Симптомы и признаки, характерные только для ДКМП отсутствуют

Обследование направлено на исключение других причин ХСН и выявление этиологии ДКМП

Клинические проявления ДКМП

- Симптомы: сердцебиение, синкопы, слабость, одышка, снижение, снижение толерантности к физ.нагрузкам и внезапная сердечная смерть.^{1,2}
 - Симптомы ДКМП чаще всего появляются в 3 или 4 декаде жизни
- Клинические проявления ДКМП связаны с:
 - Прогрессирующей ХСН
 - Снижением сердечного выброса
 - Желудочковыми и наджелудочковыми НРС
 - Нарушениями проводимости
 - Тромбоэмболиями, в т.ч. ТЭЛА и ОНМК
 - Внезапная смерть или смерть от сердечной недостаточности
- Внезапная смерть может наступить до развития ХСН.³

Диагностические критерии ДКМП

Структурно-функциональные нарушения:

ФВ ЛЖ < 45%

Конечно-диастолический диаметр ЛЖ > 117% ,
скорректированной по возрасту
и площади поверхности тела

Критерии исключения:

АГ (>160/100 мм.рт.ст.)

ИБС (>50% стеноз в основной
артерии)

Хроническое злоупотребление
алкоголя (>40 г/день для
женщин и > 80 г/день для
мужчин)

Системные заболевания

Болезни перикарда

Врожденные дефекты

Легочное сердце

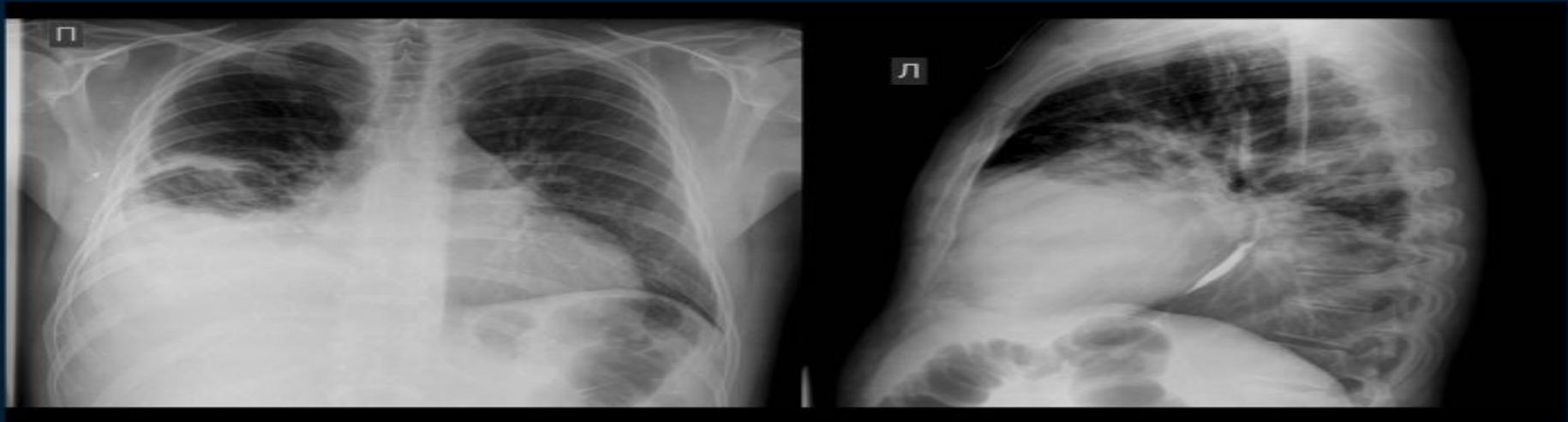
Физикальное обследование

1. Симптомы ХСН!
2. Относительно часто: 3-х или 4-х членный ритм, систолический шум на верхушке

ЭКГ

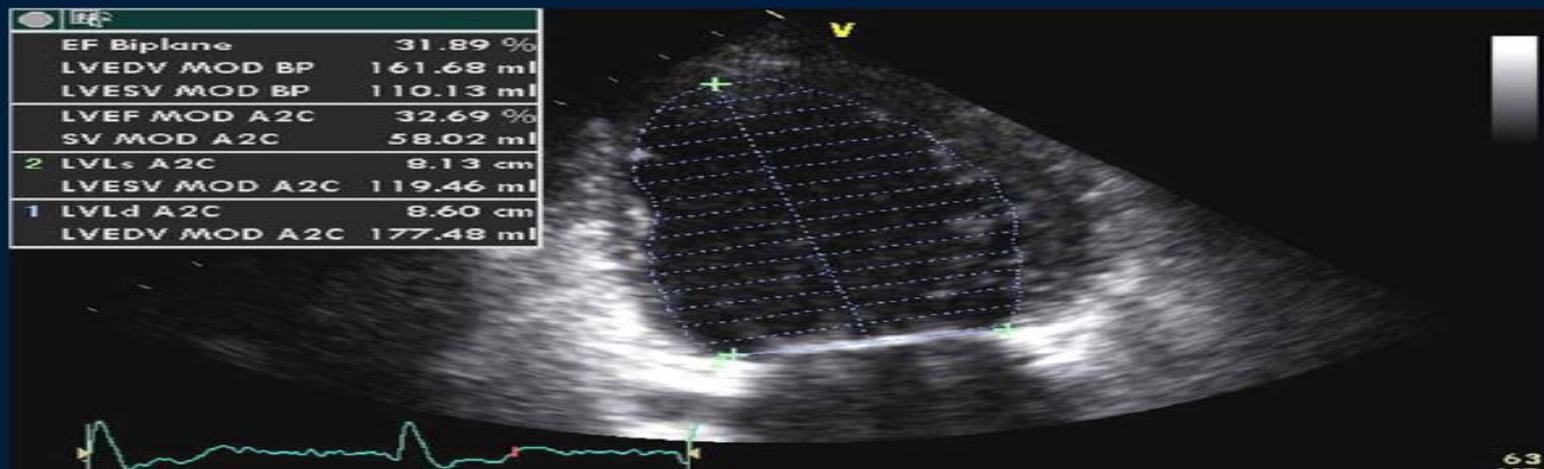
Нет специфических признаков. Может быть снижение вольтажа R, нарушение проводимости, неспецифические изменения ST и T. При обширном фиброзе ЛЖ может регистрироваться зубец Q – имитация переднего ИМ

Рентгенограмма органов грудной клетки 15.09.2010 г.



Рентгенологически обнаруживается значительное увеличение тени сердца за счет увеличения тени желудочков (часто в сочетании с умеренным увеличением левого предсердия). Развивающиеся вследствие левожелудочковой недостаточности нарушения в малом круге кровообращения проявляются усилением легочного сосудистого рисунка, а также появлением транссудата в плевральных (чаще в правой) полостях.

ФВ ЛЖ = 32% (biplane Simpson)



Эхокардиография оказывает существенную помощь в диагностике, выявляя:

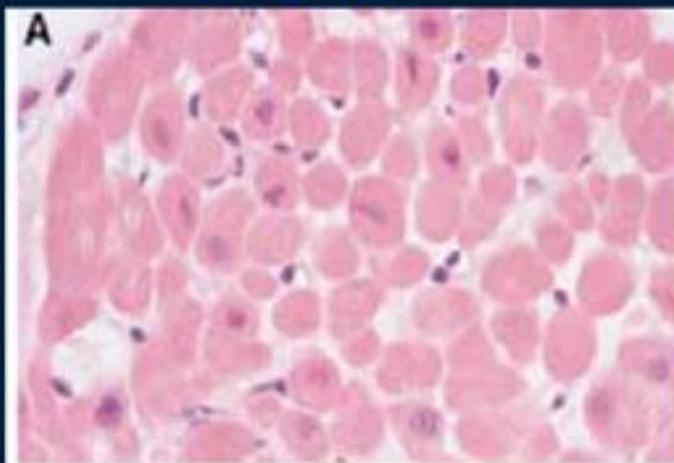
- 1) дилатацию обоих желудочков;
- 2) гипокинезию задней стенки левого желудочка;
- 3) парадоксальное движение межжелудочковой перегородки во время систолы. Кроме этого, выявляется увеличение амплитуды движения неизмененных створок митрального клапана.

Эндомиокардиальная биопсия

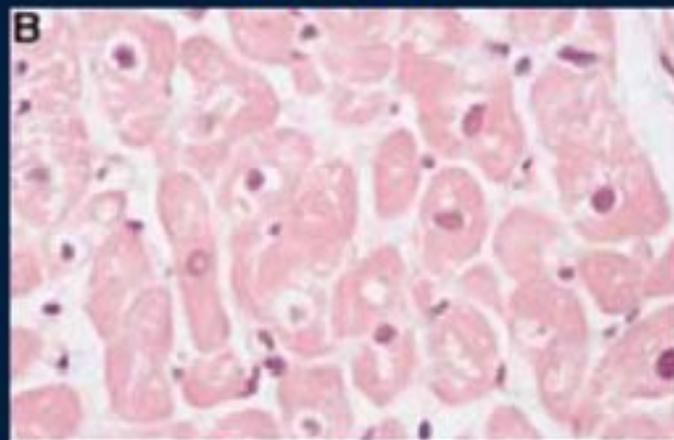
Проведение диф. диагноза со вторичными КМП, исключение гигантоклеточного и лимфоцитарного миокардита.

Определение наличия воспаления в миокарде и персистенции вирусов- определение дальнейшей тактики лечения

Норма



ДКМП



Гипертрофия миоцитов увеличение их ядер , потеря миофибрил, интерстициальный фиброз

БИОПСИЯ

Биопсия миокарда оказывает существенную помощь при дифференциальной диагностике дилатационной кардиомиопатии и заболеваний сердца, протекающих с выраженным его увеличением:

1) при тяжелых диффузных миокардитах обнаруживается клеточная инфильтрация стромы в сочетании с дистрофическими и некротическими изменениями кардиомиоцитов;

БИОПСИЯ

2) при первичном амилоидозе, протекающем с поражением сердца (так называемый кардиопатический вариант первичного амилоидоза), наблюдается значительное отложение амилоида в интерстициальной ткани миокарда, сочетающееся с атрофией мышечных волокон;

3) при гемохроматозе (заболевание, обусловленное нарушением обмена железа) в миокарде находят отложения железосодержащего пигмента, наблюдаются различной степени дистрофия и атрофия мышечных волокон, разрастание соединительной ткани.

Лабораторные тесты при подозрении на ДКМП

- СОЭ
- КФК
- Серологические вирусные реакции (при остром развитии)
- Печеночные пробы
- Сывороточное железо, трансферрин
- Оценка функции щитовидной железы
- По специальным показаниям:
 - определение в крови: аутоантител, карнитина, лактата/пирувата, селена, ацилкарнитиновый профиль, транскетолазы (бери-бери), маркеров ВИЧ, гепатита С, энтеровирусов, наркотических веществ
 - определение в моче: органических кислот, аминокислот

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – заболевание миокарда неизвестной этиологии, наследуемое аутосомно-рецессивным путем, характеризующееся гипертрофией миокарда левого и/или изредка правого желудочка, носит асимметричный характер,

а также выраженными нарушениями диастолического наполнения левого желудочка при отсутствии дилатации его полости и причин, вызывающих гипертрофию сердца.

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

В ряде случаев наблюдается только изолированная гипертрофия межжелудочковой перегородки (так называемый изолированный гипертрофический субаортальный стеноз – ИГСС) или апикальной части желудочков. Полость левого желудочка уменьшена, тогда как левое предсердие расширено.

Гипертрофическая кардиомиопатия встречается с частотой 1:1000—1:500. Считается, что она чаще встречается среди жителей стран Азии и побережья Тихого океана, особенно в Японии.

ГКМП чаще встречается в молодом возрасте; средний возраст больных в момент диагностики составляет около 30 лет.

Однако заболевание может быть выявлено и значительно позднее – в возрасте 50–60 лет, в единичных случаях ГКМП выявляется у лиц старше 70 лет, что является казуистикой.

Позднее выявление заболевания связано с нерезкой выраженностью гипертрофии миокарда и отсутствием значительных изменений внутрисердечной гемодинамики.

Коронарный атеросклероз встречается у 15–25% больных.

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

При ГКМП отмечается высокая частота внезапной смерти (до 50%) вследствие развивающихся нарушений желудочкового ритма сердца (пароксизмальная желудочковая тахикардия).

У 5–9% больных ГКМП осложняется инфекционным эндокардитом, который чаще поражает митральный, чем аортальный клапан, при этом характерно атипичное течение ИЭ.

Гипертрофическая кардиомиопатия с вовлечением правого желудочка.

При гипертрофической кардиомиопатии, как правило, в патологический процесс вовлекается левый желудочек, и наблюдается его гипертрофия асимметричная или симметричная.

В 95% случаев у больных имеется асимметричная гипертрофия миокарда левого желудочка, характеризующаяся гипертрофией различных его отделов.

Наиболее частой формой асимметричной гипертрофии является гипертрофия межжелудочковой перегородки, которая составляет 90% всех случаев асимметричной гипертрофической кардиомиопатии.

Значительно реже встречается асимметричная гипертрофическая кардиомиопатия с изолированной гипертрофией верхушки сердца (верхушечная, апикальная форма).

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

В зависимости от наличия или отсутствия субаортальной обструкции различают также обструктивную и необструктивную формы гипертрофической кардиомиопатии.

К группе обструктивной гипертрофической кардиомиопатии относятся следующие варианты:

асимметричная гипертрофия базального отдела межжелудочковой перегородки с локализацией препятствия изгнанию крови в области выносящего тракта левого желудочка;

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

К группе необструктивной гипертрофической кардиомиопатии относятся следующие варианты:

Асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки без препятствия изгнанию крови в области выносящего тракта левого желудочка;

Симметричная (концентрическая) форма.

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Аускультативно обнаруживаются следующие особенности:

- 1) максимум звучания систолического шума (шум изгнания) определяется в точке Боткина и на верхушке сердца;**
- 2) систолический шум в большинстве случаев усиливается при резком вставании больного, а также при проведении пробы Вальсальвы;**
- 3) II тон всегда сохранен;**
- 4) шум не проводится на сосуды шеи.**

Эхокардиография обнаруживает:

- 1) асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки, более выраженная в верхней трети, ее гипокинез;**
- 2) систолическое движение передней створки митрального клапана, направленное вперед;**
- 3) соприкосновение передней створки митрального клапана с межжелудочковой перегородкой в диастолу.**

Эхокардиография обнаруживает:

К неспецифическим признакам относятся:

увеличение размеров левого предсердия,

гипертрофия задней стенки левого желудочка,

уменьшение средней скорости диастолического
прикрытия передней створки митрального клапана.

На ЭКГ не обнаруживается каких-либо специфических изменений

При достаточно развитой гипертрофии левого желудочка на ЭКГ могут появляться ее признаки.

Изолированная гипертрофия межжелудочковой перегородки обуславливает появление зубца Q увеличенной амплитуды в левых грудных отведениях (V5, 6), что осложняет дифференциальную диагностику с очаговыми изменениями вследствие перенесенного инфаркта миокарда.

При рентгенологическом обследовании в развитой стадии болезни могут определяться

увеличение левого желудочка и левого предсердия, расширение восходящей части аорты. Увеличение левого желудочка коррелирует с высотой давления в левом желудочке.

На фонокардиограмме

амплитуды, I и II тонов сохранены (и даже увеличены), что отличает ГКМП от стеноза устья аорты, обусловленного сращением створок клапана (приобретенный порок), а также выявляется систолический шум различной степени выраженности.

Рестриктивная кардиомиопатия

Рестриктивная кардиомиопатия (от латинского слова *restrictio* – «ограничение») - заболевание, характеризующееся выраженным снижением растяжимости миокарда, обусловленным различными причинами, и сопровождающееся недостаточным кровенаполнением сердца с последующим развитием хронической сердечной недостаточности.

Рестриктивная кардиомиопатия – наименее изученная и наименее распространенная из всех кардиомиопатий.

Классификация по этиологии

1. РКМП идиопатическая

- Эндомиокардиальную болезнь Леффлера
- Эндомиокардиальный фиброз.

2. Обусловленной инфильтративными системными заболеваниями, такими, как амилоидоз, гемохроматоз, саркоидоз и др.

Жалобы

Больные рестриктивной кардиомиопатией обычно жалуются на одышку, вначале при выполнении физической нагрузки (бег, быстрая ходьба и т.д.), а по мере прогрессирования заболевания и в покое.

Из-за снижения насосной функции сердца типичной жалобой является быстрая утомляемость и плохая переносимость любой физической нагрузки. Затем присоединяются отеки ног, увеличение печени и водянка живота. Периодически больные жалуются на неритмичное сердцебиение. При развитии стойких блокад могут иметь место обморочные состояния.

Рентгенография грудной клетки

При рентгенографии грудной клетки размеры сердца не изменены или немного увеличены. Кардиомегалия может наблюдаться только при развитии гидроперикарда.

В зависимости от локализации поражения (левый, правый желудочек или оба желудочка) отмечаются выраженные в различной степени увеличение предсердий и венозный застой в легких.

ЭКГ

Изменения ЭКГ отмечаются часто, но они неспецифичны. Могут регистрироваться признаки гипертрофии предсердий и желудочков, блокада левой (чаще) или правой (реже) ножек пучка Гиса, неспецифические нарушения реполяризации, различные нарушения сердечного ритма.

ЭХО-КГ

При ЭхоКГ дилатация и гипертрофия желудочков отсутствуют, сократительная способность их не изменена.

У части больных полость желудочка может быть уменьшена за счет облитерации верхушечного сегмента. В области верхушки часто определяются тромбы.

При выраженном венозном застое в большом круге кровообращения может накапливаться жидкость в полости перикарда.

ЭХО-КТ

При доплер-эхокардиографическом исследовании зачастую выявляется умеренная регургитация крови через митральный и (или) трикуспидальный клапаны, сопровождающаяся:

дилатацией полостей предсердий,

иногда - умеренным фиброзом створок атриовентрикулярных клапанов.



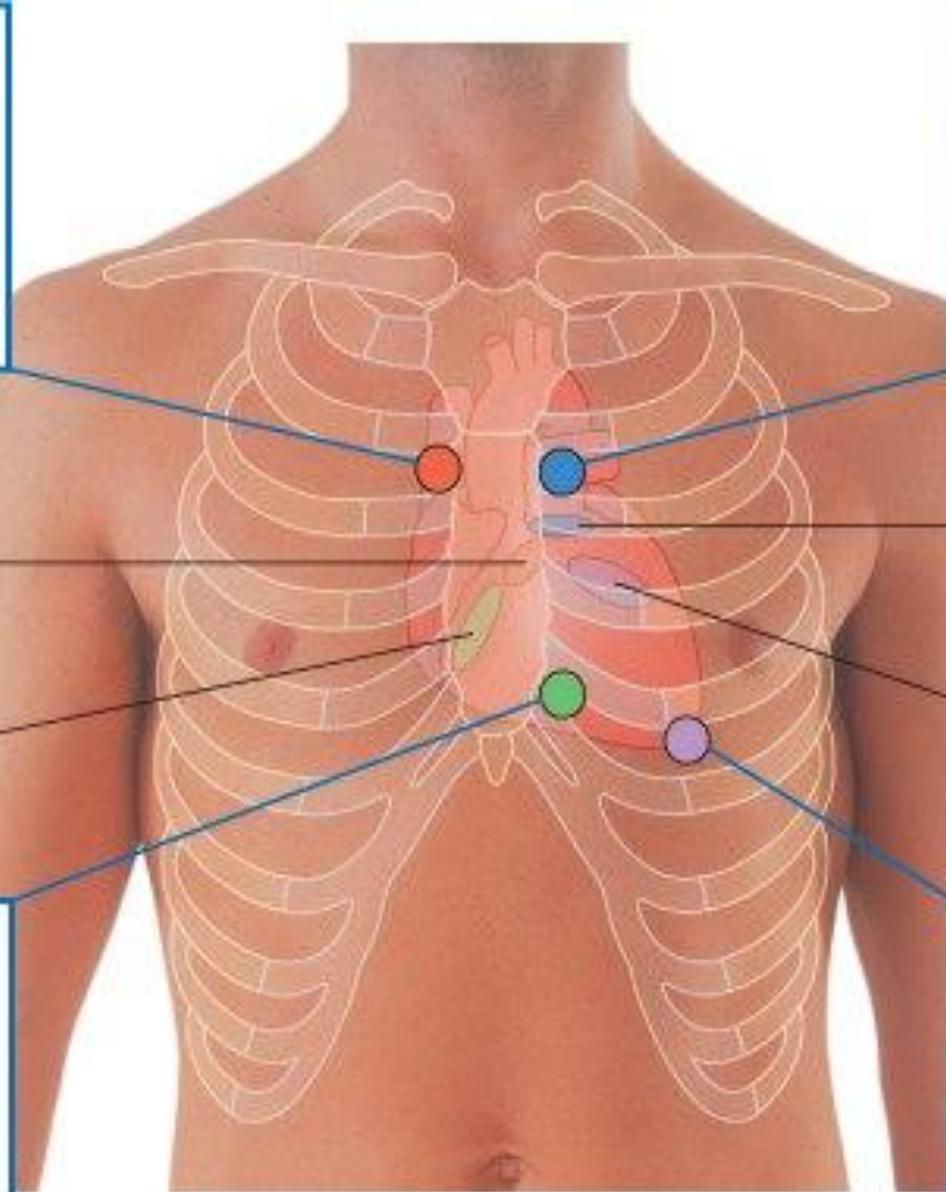
Место выслушивания аортального клапана

Проекция аортального клапана

Проекция трёхстворчатого клапана



Место выслушивания трёхстворчатого клапана



Место выслушивания клапана лёгочного ствола

Проекция клапана лёгочного ствола

Проекция митрального клапана



Место выслушивания митрального клапана

**БЛАГОДАРЮ
ЗА ВНИМАНИЕ !**

