

# Современная эхокардиография в диагностике рестриктивных кардиомиопатий

**С.В. Поташев**

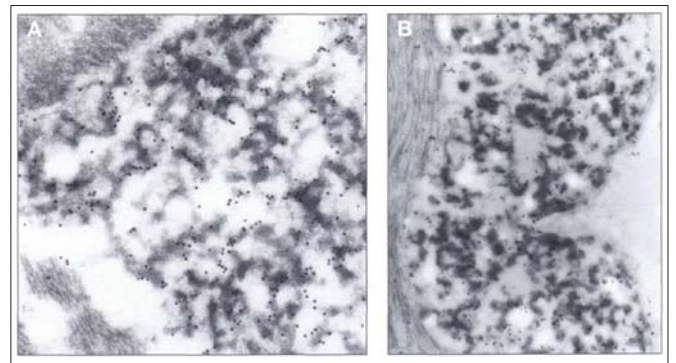
Национальная медицинская академия последипломного образования им. П.Л. Шупика, г. Харьков

**Р**естриктивная кардиомиопатия (РКМП) — одна из наиболее злокачественных причин застойной сердечной недостаточности (СН), рефрактерной к медикаментозному лечению [5, 9]. РКМП является полиэтиологическим состоянием (табл. 1), включающим идиопатическую РКМП, эндомиокардиальный фиброз и болезнь Леффлера, а также инфильтративные процессы в миокарде в контексте системных заболеваний. При этом вторичные формы РКМП более распространены, чем первичные [13], включая такие редкие формы РКМП, как десминовая кардиомиопатия (рис. 1), которые для Украины в целом являются экзотическими [7, 12].

Таблица 1. Основные этиологические причины РКМП		
Первичная РКМП	Вторичная РКМП	
	Инфильтративная РКМП	Болезни накопления
• Эндомиокардиальный фиброз	• Амилоидоз	• Гемохроматоз
• Болезнь Леффлера	• Саркоидоз	• Болезни накопления гликогена (Гирке, Помпе)
• Идиопатическая РКМП	• Лучевое поражение миокарда	• Болезнь Фабри

РКМП характеризуется нарушением наполнения левого желудочка (ЛЖ) в результате критического увеличения жесткости миокарда и/или эндокарда [3, 7, 8]. Это приводит к аномально высокому давлению наполнения ЛЖ, когда давление в левом предсердии (ЛП) обычно превышает 12 мм Нг. Повышение жесткости является результатом снижения податливости и в меньшей мере — нарушения расслабления ЛЖ. Систолическая функция ЛЖ при этом обычно остается нормальной или субнормальной (ФВ > 45%) до манифестации тяжелой стадии

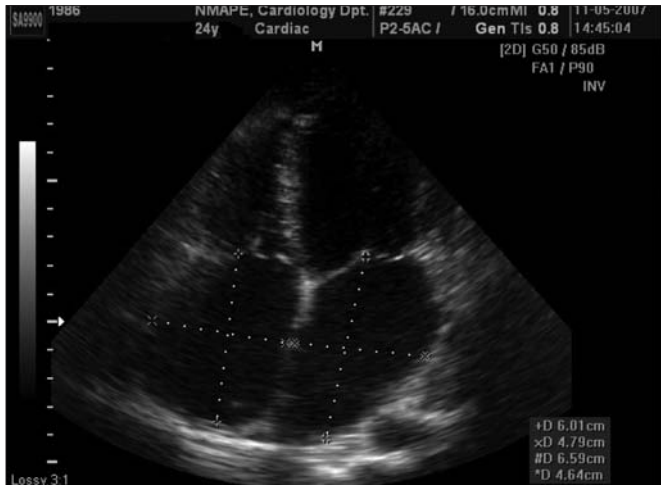
заболевания. При РКМП имеет место быстрое наполнение ЛЖ в раннюю диастолу с внезапным прекращением дальнейшего наполнения в позднюю диастолу (во время систолы предсердий) как результат препятствия к наполнению со стороны жестких желудочков [11].



**Рис. 1. Фотография трансмиссионной электронной микроскопии, демонстрирующей ультраструктурную локализацию десмина**

Эхокардиографические находки при идиопатической РКМП отражают ее патофизиологию [4]. Толщина стенок желудочков обычно несколько утолщена или нормальная, в то время как их полости — нормального объема. При этом наблюдается увеличение обоих предсердий, что соответствует хронически повышенному давлению их наполнения (рис. 2). К другим проявлениям повышения внутрипредсердного давления относятся дилатация верхней и нижней полых печеночных и легочных вен. Имеющий место нормальный инспираторный коллапс нижней полой вены может быть резко снижен или отсутствовать [3].

Другим существенным моментом для эхокардиографистов является дифференциальная диагностика РКМП и констриктивного перикардита (КП) [4]. При этом наиболее характерные отличия касаются:



**Рис. 2. Эхограмма пациентки 24 лет с идиопатической РКМП со значительно увеличенными предсердиями при нормальных полостях желудочков с нормальной толщиной стенок**

– наличия маятникообразного движения (септального отталкивания) межжелудочковой перегородки (МЖП) вследствие перехлестов кривых давления в желудочках в зависимости от фаз дыхания, характерного для КП, и отсутствующего при РКМП;

– характера кровотока в печеночных венах и его зависимости от фаз дыхания, имеющего противоположный характер при РКМП и КП (рис. 3);

– различия спектров систолического и диастолического движения митрального кольца по данным импульсно-волновой тканевой доплерографии (ТД), которая сегодня показывает наиболее высокую точность при установлении правильного диагноза (рис. 4) [6].

В таблице 2 обобщены основные эхокардиографические критерии для дифференциального диагноза.

Классическим примером инфильтративной РКМП, наиболее часто встречающейся в нашей стране, является первичный амилоидоз, развивающийся при амилоидной инфильтрации сердца (рис. 5) [8]. Типичные находки при ЭхоКГ в В-режиме при амилоидозе (рис. 6) включают увеличение конечно-диастолической толщины МЖП  $\geq 12$  мм при отсутствии иных причин гипертрофии (артериальная гипертензия, аортальный стеноз) плюс один или более из нижеперечисленных признаков:

– гомогенное утолщение атриовентрикулярных клапанов, чаще сопровождающееся небольшой регургитацией;

– диффузное утолщение других стенок сердца, включая стенку правого желудочка и межпредсердной перегородки;

– характерный «блестящий» эхо-сигнал от МЖП по типу матового стекла (рис. 7) [10, 11].

Часто у пациентов с амилоидозом сердца обнаруживают недостаточность атриовентрикулярных клапанов и небольшой или умеренный гидроперикард, особенно в клинически манифестных случаях (рис. 8).

На протяжении нескольких лет у больных с амилоидозом сердца развивается застойная СН. Поскольку у них часто сохраняется нормальная или слегка сниженная ФВ ЛЖ при наличии одышки (рис. 9), считается, что СН развивается в основном за счет изолированной диастолической дисфункции. Кроме того, несвоевременное выполнение ЭхоКГ или недостаточное внимание к вышеперечисленным морфологическим эхо-признакам амилоидоза приводят к тому, что диагноз устанавливается на поздних стадиях заболевания. Таким образом, оценка диастолической функции желудочков при амилоидозе сердца чрезвычайно важна как при установлении диагноза, так и на протяжении дальнейшего наблюдения в динамике. Результаты нескольких клинических исследований продемонстрировали, что главными предикторами выживания больных амилоидозом сердца являются не только толщина МЖП, но и показатели диастолической функции по данным доплеровского исследования [4, 9].

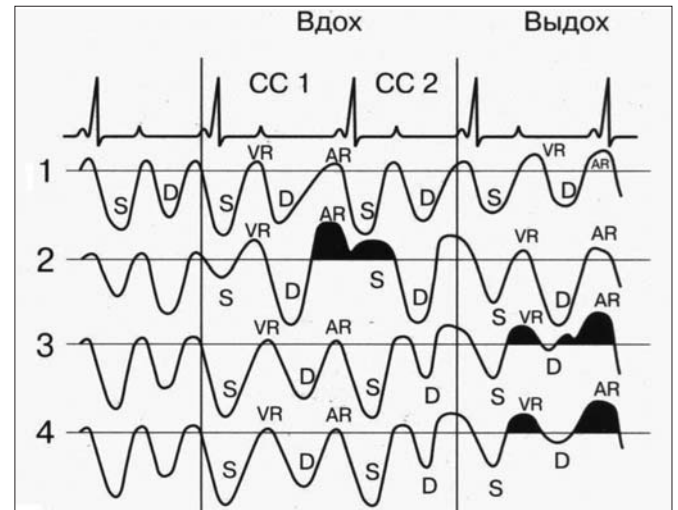
На ранних стадиях заболевания единственным функциональным нарушением, фиксирующимся при доплеровской ЭхоКГ, является нарушение релаксации ЛЖ ( $E/A < 1$  и увеличение времени раннего диастолического наполнения  $> 220$  мс) (рис. 10), что делает невозможным ранний диагноз заболевания [5]. Однако сегодня диастолическую функцию ЛЖ можно оценить с помощью ТД, которая уже на начальной стадии заболевания показывает значительное снижение ранней диастолической скорости движения миокарда, не характерное для гипертрофии ЛЖ известной этиологии, и снижение соотношения  $E_m/A_m < 1$  участков миокарда, вовлеченных в инфильтрацию амилоидом даже у бессимптомных пациентов, а со временем – формирование рестриктивной графики движения митрального кольца ( $E_m/A_m > 1$  при выраженном снижении скорости систолического и диастолического движения митрального кольца) (рис. 11) [6]. При развитом амилоидозе сердца начинает формироваться рестриктивная графика наполнения ЛЖ с соотношением  $E/A > 2$  и снижением времени замедления раннего диастолического наполнения  $DT < 150$  мс (рис. 12). С момента формирования рестриктивной графики диастолического кровотока прогноз у этих больных быстро ухудшается [3, 5].

Амилоидная инфильтрация клапанов приводит к незначительной или умеренной митральной, трикуспидальной и реже – аортальной регургитации (рис. 9, 14), что усугубляет прогрессирование СН [3, 9].

Таким образом, ключевым аспектом при подозрении на амилоидоз сердца при проведении ЭхоКГ является точная характеристика диастолических свойств как левого, так и правого желудочков, а именно правильная интерпретация наличия нарушения релаксации, формирование псевдонормализации и рестриктивного наполнения желудочков в сочетании с вышеперечисленными морфологическими (например, выраженная гипертрофия желудочков при отсутствии известных причин с характерным эхо-сигналом, диффузная инфильтрация большинства видимых структур сердца, включая межпредсердную перегородку и створки клапанов с их возможной умеренной недостаточностью, умеренный гидроперикард) и функциональными признаками инфильтративной РКМП и характерными для РКМП особенностями центральной гемодинамики, в том числе характеристикой кровотока в легочных и печеночных венах (табл. 2, рис. 14) [2-4].

Подозрение на десминовую кардиомиопатию возникает у больных с клиническими проявлениями РКМП в сочетании с атриовентрикулярной блокадой. Этот диагноз должен подтверждаться эндомикардиальной биопсией, что позволяет выявить накопление иммунореактивного десмина в миокар-

де и скелетных мышцах (иммуногистохимический анализ со световой микроскопией). Характерным эхо-признаком десминовой РКМП является тяжелая дилатация обеих предсердий при наличии маленьких полостей желудочков [12].



**Рис. 3. Профиль импульсно-волновых доплерограмм в печеночной вене в течение различных фаз дыхания в норме (1) и у пациентов с РКМП (2), КП (3) и тампонадой сердца (4)**  
S – систолический антероградный поток; D – диастолический антероградный поток; VR – конечно-систолический ретроградный поток; AR – конечно-диастолический ретроградный поток во время систолы предсердий [1]

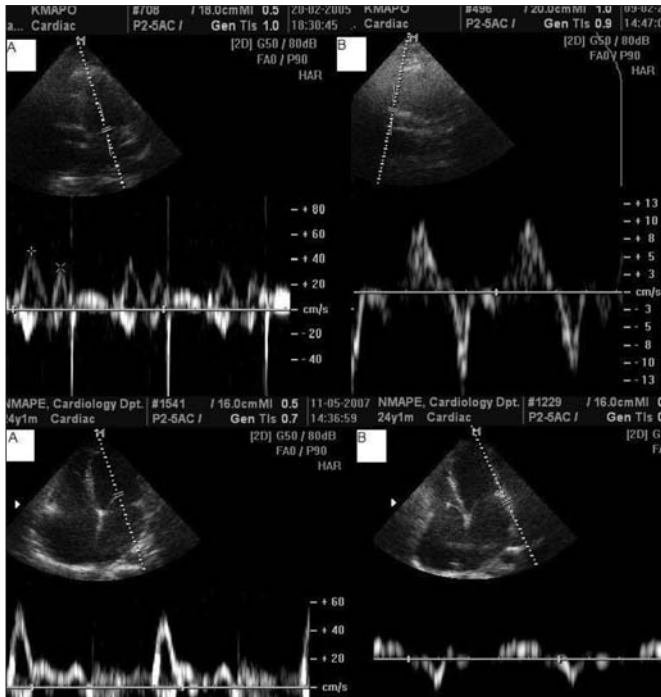
**Таблица 2. Дифференциальная диагностика РКМП и констриктивного перикардита по данным ЭхоКГ [1, 4]**

Тип исследования	РКМП	Констриктивный перикардит
В-режим	Маленькая полость ЛЖ при большом размере предсердий Иногда утолщение стенок ЛЖ (чаще нормальная)	Нормальная толщина стенок ЛЖ
Трансмитральный поток	Рестриктивная графика наполнения ЛЖ (E>A) Отсутствие респираторных колебаний (минимальные) рестриктивная графика потока	Чаще нормальная графика наполнения ЛЖ (E>A) Снижение трансмитрального потока на вдохе с уменьшением волны E и удлинением IVRT Обратные изменения на выдохе, укорочение DT Диастолическая регургитация
Поток в легочных венах	Снижение соотношения S/D <0,5 глубокая и удлиненная волна AR Респираторные изменения волны D отсутствуют	S/D=1 Вдох – снижение амплитуды S и D Обратные изменения на выдохе
Трикуспидальный поток	Мягкие респираторные изменения волны E Пиковая скорость регургитации минимально зависит от фаз дыхания	Вдох – повышение скорости волны E и пиковой скорости регургитации на клапане Обратные изменения на выдохе
Поток в печеночных венах	Снижение скоростей потока в печеночных венах на вдохе Реверсия диастолического потока на вдохе	Снижение скоростей потока в печеночных венах на выдохе Увеличение обратного тока в печеночных венах в систолу предсердий
Нижняя полая вена	Застойная (расширена с минимальным или отсутствием коллабироваия на вдохе)	Застойная (расширена с минимальным или отсутствием коллабироваия на вдохе)
Тканевая доплерография митрального и трикуспидального кольца	Диффузное снижение систолической скорости S и диастолической скорости Em движения митрального кольца при графике по типу нарушения релаксации (ранние стадии) или миокардиальной рестрикции	Высокие скорости систолического движения S и раннедиастолического движения Em митрального кольца при графике по типу нормальной диастолической функции (Em>Am) или нарушения релаксации желудочков (Em<Am)



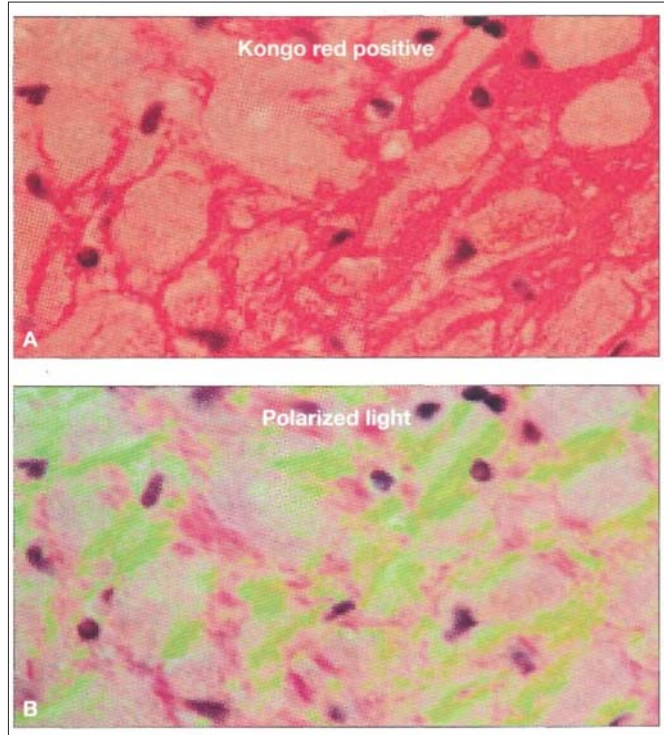
При РКМП видны снижение и/или реверсия потока (затемненная область) во время систолы предсердия (AR) и систолического потока на вдохе, в то время как при КП и тампонаде уменьшение и реверсия раннего диастолического потока происходит во время систолы предсердия на выдохе.

При КП имеет место нормальная графика диастолического трансмитрального потока и высокая скорость систолического и раннедиастолического движения митрального кольца, что свидетельствует о нормальной миокардиальной функции ЛЖ, в то время как при РКМП наблюдается рестриктивная графика трансмитрального потока и резко снижена скорость систолического и раннедиастолического движения митрального кольца. Аналогичные изменения показаны и в правых отделах.



**Рис. 4. Допплерограммы диастолического наполнения ЛЖ (А) и движения митрального кольца (В) у пациентов с КП (вверху) и РКМП (внизу)**

Накопление амилоидоза прогрессивно разрушает нормальную тканевую структуру и приводит к полиорганной недостаточности с вовлечением почек, сердца, печени и периферической нервной системы. Диагноз устанавливается с помощью биопсии тканей, при которой выявляют фибриллярный амилоид, позитивный к окрашиванию конгокрасным (верхний рисунок). В поляризованном свете амилоид выглядит яблочно-зеленым (нижний рисунок) [8].



**Рис. 5. Системный AL-амилоидоз (первичный амилоидоз) характеризуется нарушением синтеза белка с дискразией плазматических клеток**

Амилоидоз сердца иногда тяжело распознать, поскольку инфильтративная природа заболевания обуславливает сохранение систолической функции ЛЖ до последней стадии заболевания. Типично увеличение толщины стенки ЛЖ при нормальных размерах его полости. Клиническая картина характеризуется развитием СН при нормальной или незначительно сниженной (ФВ > 45%) систолической функции ЛЖ. Общепринятым является мнение о том, что на ранних стадиях амилоидоза, как и при других формах РКМП, СН вызвана диастолической дисфункцией левого и правого желудочков.

(Пациент 47 лет с хроническим гнойным гонартритом, длительно и неуспешно лечившийся от артериальной гипертензии, с резким увеличением толщины стенок желудочков в течение года. Скончался от застойной СН через год после обследования. Амилоидоз сердца подтвержден при аутопсии.)

Импульсно-волновой ТД митрального кольца способен выявить наличие систолической дисфункции ЛЖ даже при наличии нормальной ФВ ЛЖ. Допплерограмма справа демонстрирует выраженное снижение пиковой систолической скорости митрального кольца S, которая у пациентов с застойной СН при нормальной или субнормальной ФВ ЛЖ обычной этиологии всегда выше, чем у больных с амилоидозом, даже бессимптомным [6].

Список литературы находится в редакции.

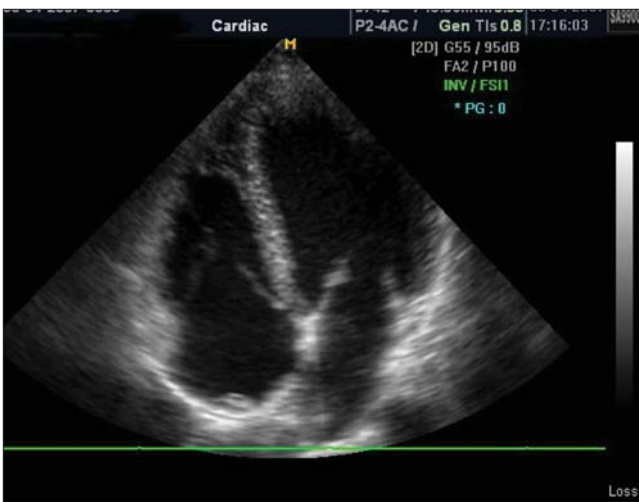


Рис. 6. Двухмерная ЭхоКГ в норме (вверху) и амилоидозе (внизу)

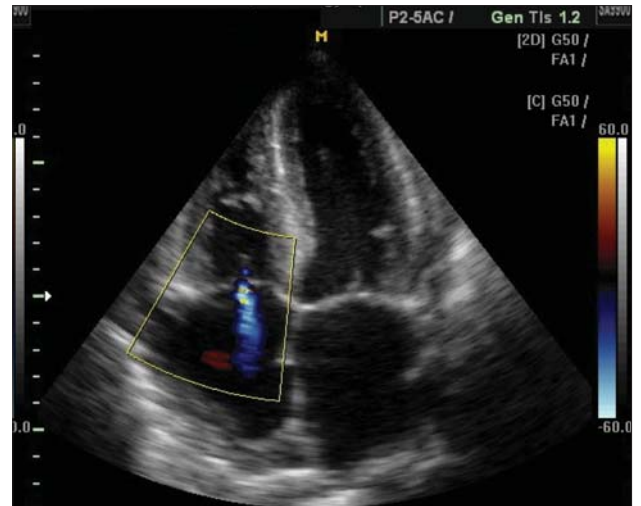


Рис. 8. Умеренная регургитация на атриовентрикулярных клапанах и небольшой гидроперикард у пациентки 50 лет с системным амилоидозом. Явления застойной СН быстро прогрессировали в течение года, на фоне чего пациентка перенесла два острых нарушения мозгового кровообращения предположительно тромбоэмболического генеза. Артериальной гипертензией никогда не страдала. На момент обследования – СН III ФК по NYHA, анасарка



Рис. 7. Апикальная четырехкамерная позиция, демонстрирующая тяжелую гипертрофию стенок обоих желудочков с характерным эхо-сигналом по типу матового стекла при их нормальных полостях, утолщение (инфильтрацию) атриовентрикулярных клапанов и межпредсердной перегородки

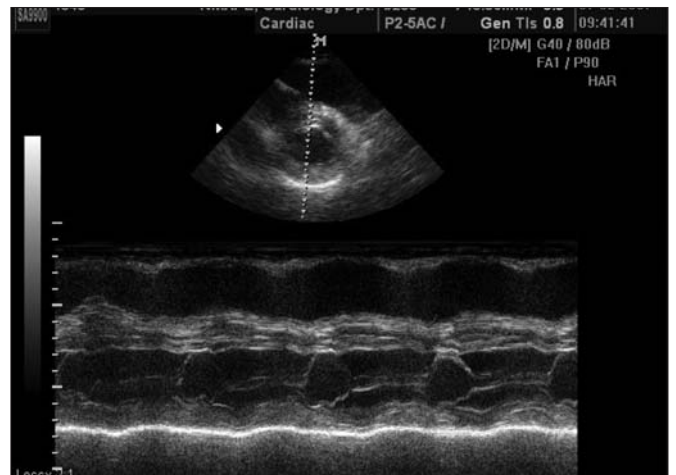


Рис. 9. Ранний амилоидоз (нет клинических симптомов застойной СН), у данного пациента ФВ ЛЖ 47%





Рис. 10. Часто на ранних стадиях амилоидоза сердца из функциональных нарушений имеет место только нарушение графики наполнения ЛЖ по типу его нарушенного расслабления по данным импульсно-волновой доплерографии трансмитрального потока

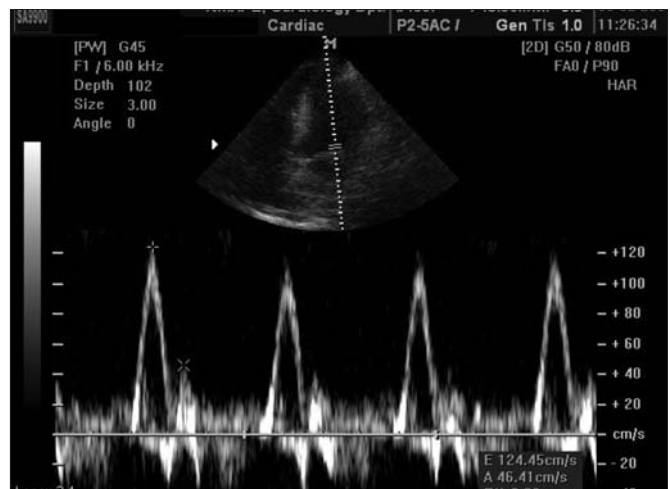


Рис. 12. Типичный случай прогрессирующего амилоидоза сердца с формированием рестриктивной графики трансмитрального кровотока: E/A >2 со значительным увеличением амплитуды (скорости) волны E и сокращением времени замедления раннедиастолического потока DT <150 мс

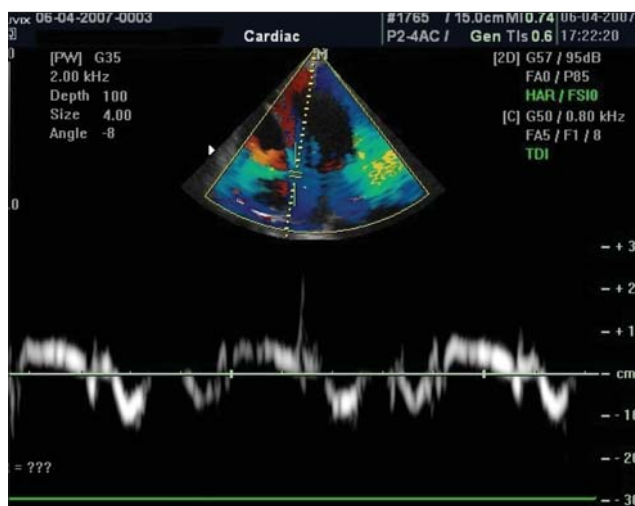


Рис. 11. Тканевая доплерограмма септального сегмента митрального кольца в норме (вверху) и при амилоидозе сердца (внизу)

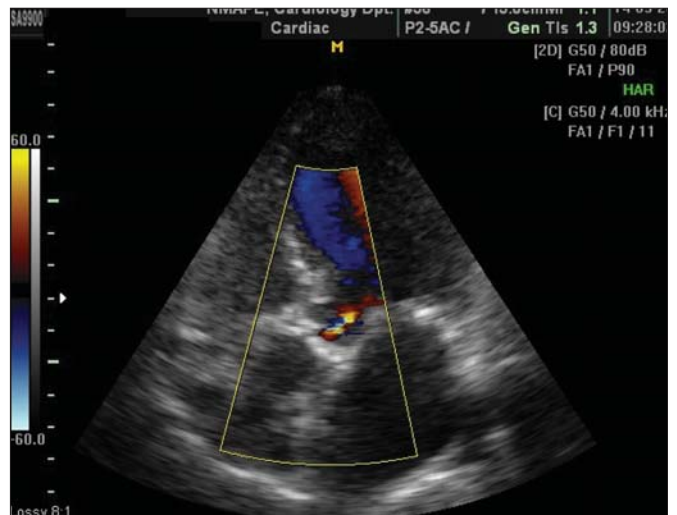


Рис. 13. Апикальная пятикамерная позиция, демонстрирующая умеренную аортальную регургитацию при амилоидной инфильтрации аортального клапана

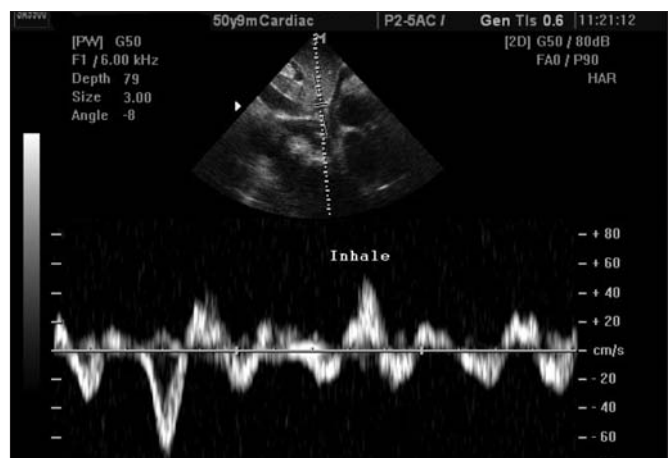


Рис. 14. Импульсно-волновая доплерограмма кровотока в печеночных венах у пациентки с амилоидозом сердца – характерное снижение скорости anterоградных потоков и реверсия систолического потока на вдохе (Inhale – вдох)