

М.Н. Долженко, д.м.н., профессор, С.В. Поташев, к.м.н., кафедра кардіології і функціональної діагностики Національної медичної академії послідипного освіти ім. П.Л. Шупика, г. Київ

Аспекты диагностики сердечной недостаточности

Рестриктивная кардиомиопатия

Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) является полиэтиологическим состоянием (рис.). Вторичные формы РКМП, вероятно, более распространены, чем первичные.

Редчайшие формы заболевания, такие как десминовая кардиомиопатия, также необходимо принимать во внимание как возможные причины развития РКМП.

РКМП характеризуется нарушением наполнения левого желудочка (ЛЖ) в результате увеличения жесткости миокарда и/или эндокарда. Это обуславливает развитие аномально высокого давления наполнения ЛЖ (давление в левом предсердии обычно превышает 12 мм рт. ст.). Повышение жесткости является результатом снижения податливости и в меньшей степени нарушения релаксации ЛЖ. Систолическая функция ЛЖ при этом обычно остается нормальной или субнормальной (фракция выброса (ФВ) ЛЖ >45%) до развития тяжелой стадии заболевания. При РКМП наблюдается быстрое наполнение ЛЖ в раннюю диастолу с внезапным прекращением дальнейшего наполнения в позднюю диастолу как результат преграды со стороны жесткого желудочка.

Эхокардиографические находки при РКМП отражают ее патофизиологию. Толщина стенок желудочков обычно нормальная или несколько увеличена, в то время как полости – нормального объема. При этом отмечается увеличение обоих предсердий, что соответствует хронически повышенному давлению в них. Другие проявления повышения внутрипредсердного давления включают дилатацию печеночных вен, верхней и нижней полой вены и легочных вен. Присутствующий в норме инспираторный коллапс нижней полой вены может быть резко снижен по интенсивности или отсутствовать.

Классическим примером РКМП является первичный амилоидоз, который развивается на фоне амилоидной инфильтрации сердца.

Типичные находки при ЭхоКГ в В-режиме у пациентов с амилоидозом включают утолщение межжелудочковой перегородки (МЖП) в конце диастолы >12 мм (при отсутствии любых других причин гипертрофии ЛЖ) + один и более из следующих признаков:

- гомогенное утолщение атриовентрикулярных клапанов;
- утолщение межпредсердной перегородки;
- характерный «блестящий» эхо-сигнал от МЖП (эхоструктура «матового стекла»).

С годами у пациентов с амилоидозом сердца развивается застойная сердечная недостаточность (СН). Исходя из данных о том, что у таких больных часто сохраняется нормальная или незначительно сниженная ФВ ЛЖ при наличии одышки, считают, что СН возникает главным образом за счет изолированной диастолической дисфункции. С этой точки зрения оценка диастолической функции у пациентов с амилоидозом сердца очень важна как при постановке диагноза, так и в течение дальнейшего динамического наблюдения. Таким образом, неудивительно, что главными предикторами выживания больных с амилоидозом сердца являются не только толщина МЖП, но и показатели диастолической функции ЛЖ по данным доплерографического исследования.

На ранних стадиях амилоидоза сердца единственным функциональным нарушением, которое фиксируется при доплерографической ЭхоКГ, является нарушение релаксации ЛЖ (соотношение максимальных скоростей раннего и позднего наполнения E/A <1 и удлинение времени замедления раннего диастолического наполнения – DT >220 мс). Кроме того, диастолическую функцию ЛЖ можно оценить с помощью тканевого доплера (ТД), который показывает значительное снижение ранней диастолической скорости движения миокарда и уменьшение соотношения ранней скорости митрального кольца и позднего диастолического движения митрального кольца во время систолы предсердий (Em/Am <1) для участков миокарда, которые вовлечены в инфильтрацию амилоидом даже у бессимптомных пациентов. При развитии амилоидоза сердца начинает формироваться рестриктивная графика наполнения ЛЖ с соотношением E/A >2 и сокращением времени замедления раннего диастолического наполнения – DT <150 мс. С момента формирования рестриктивной графики диастолического потока прогноз этих больных быстро ухудшается. Амилоидная инфильтрация

клапанов приводит главным образом к митральной и аортальной регургитации. Вовлечение в патологический процесс клапанов значительно влияет на прогрессирование застойной СН.

Главной проблемой при ЭхоКГ-исследовании у больного с амилоидозом сердца является точная характеристика диастолических свойств ЛЖ, а именно правильное определение наличия нарушения релаксации или псевдонормализации/рестриктивного наполнения ЛЖ. Другим весьма существенным моментом для эхокардиографиста является дифференциальная диагностика РКМП и констриктивного перикардита. В таблице 1 обобщены основные ЭхоКГ-критерии для дифференциальной диагностики. Импульсно-волновой ТД на сегодня продемонстрировал наибольшую точность при установлении правильного диагноза. Повторные ЭхоКГ-исследования у пациентов с РКМП способствуют эффективному определению тактики общего и специфического лечения этой группы заболеваний.



М.Н. Долженко

признака, который носит название «хаотичное расположение кардиомиоцитов» (нарушение гистиоцитархитектоники) и включает их гипертрофию, хаотичное расположение миокардиальных волокон и выраженный интерстициальный фиброз. После идентификации мутаций генов, которые ответственны за кодирование синтеза протеинов саркомера (в 60% случаев), были предложены новые методы определения заболевания на генетическом уровне. Сегодня рекомендуется ЭхоКГ-скрининг индивидов с подобными мутациями на протяжении их взрослой жизни, обычно раз в 5 лет, так как развитие манифестной ГКМП может быть отсроченным, особенно у больных с генетическим

Таблица 1. Дифференциальная диагностика РКМП и констриктивного перикардита по данным ЭхоКГ

Тип исследования	РКМП	Констриктивный перикардит
2D ЭхоКГ	Маленькая или нормальная полость ЛЖ при большом размере предсердий; иногда увеличение толщины стенок ЛЖ; утолщение сердечных клапанов; гранулярная «блестящая» эхоструктура	Нормальная толщина стенок ЛЖ
Митральный поток	Нет респираторных изменений; графика потока по рестриктивному типу	Снижение митрального потока на выдохе 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 соотношения S/D, обратный поток в зависимости от фаз дыхания	Вдох – минимальные значения волн S и D; на выдохе – снижение диастолического потока и увеличение обратного потока
Нижняя полая вена	Застойная (расширенная с минимальным спадением или его отсутствием на выдохе)	Застойная (расширенная с минимальным спадением или его отсутствием на выдохе)

Гипертрофическая кардиомиопатия

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – состояние, которое определяется гипертрофией, преимущественно поражающей ЛЖ и обычно асимметричной, не связанной с соответствующим гемодинамическим стрессом (артериальная гипертензия, поражение аортального клапана), способным вызвать значительную гипертрофию. ГКМП представляет собой генетическое поражение с аутосомно-доминантным типом наследования, которое, как считается, происходит от генетического дефекта синтеза одного из протеинов сердечного миофибрилярного аппарата. У большинства генетически скомпрометированных больных гипертрофия развивается в детстве, хотя у 15% пациентов ЭхоКГ-признаки гипертрофии ЛЖ отсутствуют даже после завершения роста. ГКМП также можно определить с помощью характерного гистопатологического

дефектом синтеза протеина С, связывающего миозин.

Диагностика ГКМП базируется на ЭхоКГ-находках. Первичный критерий, который основывался на находках в М-режиме, включал соотношение толщины МЖП к задней стенке ЛЖ >1,3. Увеличение этого соотношения >1,5 повышает специфичность асимметричной септальной гипертрофии как критерия ГКМП. Двухмерная ЭхоКГ значительно расширила возможности идентификации ГКМП, благодаря чему увеличилось количество известных типов этой патологии. В общей популяции толщина передних сегментов МЖП или задней стенки ЛЖ >15 мм, или задней стенки, или свободной стенки ЛЖ >17 мм может считаться соответствующей диагнозу ГКМП, в то время как толщина передних сегментов МЖП и задней стенки ЛЖ >13 мм рассматривается в качестве важного критерия при скрининге

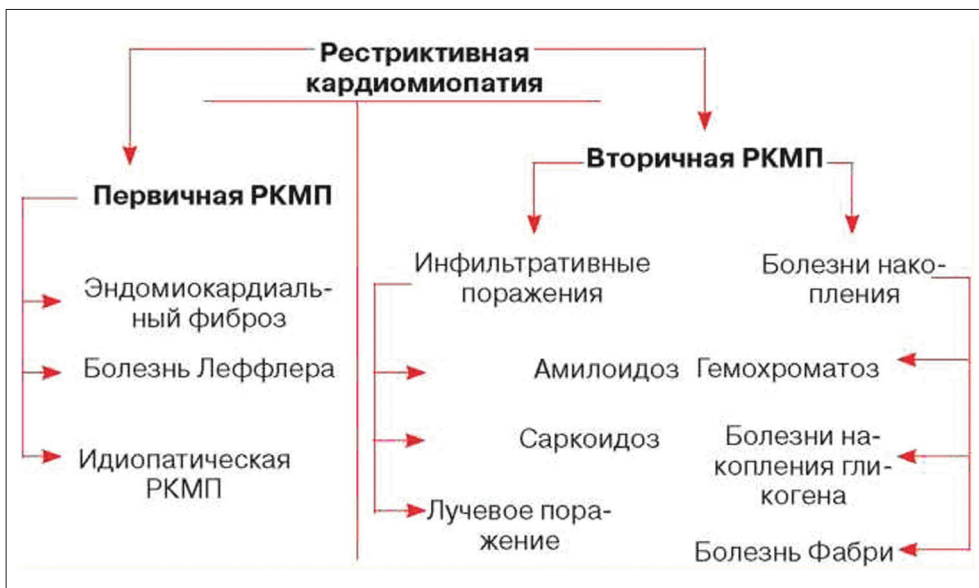


Рис. Рестриктивная кардиомиопатия

в семьях с данным генотипом. Для точной оценки вовлечения стенок в гипертрофию и поиска максимальной толщины стенок необходимо использовать все способы доступа, включая субкостальные позиции. Новые диагностические критерии, которые базируются на больших и малых ЭКГ- и ЭхоКГ-признаках, представлены в таблице 2.

развития тяжелой СН. У некоторых больных, чтобы выявить маскированный градиент давления в выносящем тракте ЛЖ, который не является клинически значимым и/или не фиксируется с помощью постоянно-волнового доплера в состоянии покоя, необходимо применять стресс-ЭхоКГ с добутином.

Таблица 2. Морфологическая классификация ГКМП

Тип по Maron	Распространение гипертрофии	%
I	Изолированная гипертрофия передних сегментов МЖП	10
II	Пансептальная гипертрофия без вовлечения свободной стенки ЛЖ	20
III	Гипертрофия МЖП и переднебоковой свободной стенки	52
IV	Участки за пределами базальных передних сегментов МЖП	18

Клиническое течение ГКМП очень вариабельно: на протяжении всей жизни у 60-70% пациентов не наблюдается никаких симптомов. Наиболее частое событие у манифестных больных – пароксизмальная фибрилляция предсердий (ФП). Однако у 5-10% пациентов первым клиническим признаком болезни является терминальная застойная СН. Наиболее распространенный симптом СН у лиц с ГКМП – одышка, которая связана преимущественно с диастолической дисфункцией ЛЖ, а также с обструкцией выносящего тракта ЛЖ. Степень гипертрофии играет основную патофизиологическую роль при этом заболевании, поскольку является главной детерминантой симптоматики. Таким образом, степень гипертрофии всегда необходимо оценивать с помощью ЭхоКГ. Максимальная толщина стенки определяется как наибольшая толщина в любом месте камеры ЛЖ в конце диастолы. Максимальная конечно-диастолическая толщина стенки ЛЖ считается маркером гипертрофии независимо от поправки на площадь поверхности тела, пол и возраст.

В 25% случаев асимметричная гипертрофия ассоциируется с функциональной обструкцией выносящего тракта ЛЖ, и такая патология определяется как обструктивная ГКМП, или субаортальный идиопатический стеноз. ЭхоКГ в М-режиме позволяет выявить сужение выносящего тракта ЛЖ, систолическое переднее движение митрального клапана (МК) – SAM и среднесистолическое прикрытие аортального клапана.

Сегодня общепризнанной является роль ЭхоКГ в оценке обструкции выносящего тракта ЛЖ у больных с ГКМП. Несмотря на то что данные о природе гидродинамических сил, влияющих на створки МК, остаются противоречивыми, считается, что на переднюю створку дистальнее места коаптации действуют силы Вентури и/или натяжения. Таким образом, происходит SAM, причем кончик передней створки МК формирует острый передневерхний угол, что и приводит к контакту створки с МЖП в прото- и мезосистолический периоды. Существует значительная взаимосвязь между SAM и моментом начала обструктивного градиента давления, которое можно измерить с помощью постоянно-волнового доплера. Степень обструкции выносящего тракта ЛЖ существенно влияет на прогноз у больных с ГКМП: пациенты без обструкции имеют значительно лучший прогноз относительно смертности и

Митральную регургитацию, развивающуюся вследствие неэффективного закрытия МК во время SAM, преимущественно от середины до конца систолы, у пациентов с ГКМП необходимо тщательно выявлять как независимый фактор неблагоприятного прогноза, причем использование постоянно-волнового доплера в сочетании с цветным доплеровским картированием позволяет дифференцировать регургитацию на МК и высокоскоростной поток в выносящем тракте ЛЖ. Первый признак расстройств гемодинамики и функции ЛЖ у больных с ГКМП – нарушения диастолического расслабления при нормальной ФВ ЛЖ. Графика наполнения ЛЖ обычно проявляется удлинением времени изволюмического расслабления, снижением скорости раннего наполнения, увеличением времени замедления волны E и повышением скорости волны предсердного наполнения. Раннее нарушение диастолической релаксации стенок ЛЖ можно идентифицировать в разных сегментах ЛЖ с помощью ТД. Иногда изменения диастолических свойств миокарда могут предшествовать изменениям профиля трансмитрального диастолического потока. Однако приблизительно у 16% пациентов с ГКМП можно обнаружить признаки субклинической систолической дисфункции ЛЖ во время стресс-ЭхоКГ с добутином. Эта дисфункция вызвана изменениями регионального движения стенок гипертрофированного ЛЖ (стресс-индуцированная ишемия). Со временем, как и при других формах кардиальной патологии, графика нарушения релаксации ЛЖ может трансформироваться в псевдонормальную или рестриктивную, указывая на повышение давления наполнения ЛЖ. На этой стадии ФВ ЛЖ снижается, что связано со значительным ухудшением прогноза у таких больных. Повышение давления наполнения ЛЖ при ГКМП можно также выявить с помощью пробы Вальсальвы и записи потока в легочных венах, но наиболее информативным методом является использование импульсно-волнового ТД митрального кольца. В терминальной стадии СН, вызванной ГКМП, как и при других заболеваниях, полезной является количественная оценка трикуспидальной регургитации для адекватной оценки уровня давления в легочной артерии.

Следует помнить о том, что ФП является распространенным осложнением ГКМП и важным прогностическим фактором. ФП ассоциируется со значительным риском летальности вследствие СН

и инсульта, а также тяжелой инвалидизацией, особенно у больных с обструкцией выносящего тракта ЛЖ младше 50 лет и с постоянной формой ФП, однако в 35% случаев ФП ассоциирована с хорошим прогнозом. Функция левого предсердия – независимый предиктор развития ФП при ГКМП, в то время как размер и объем левого предсердия являются предикторами в комбинации с возрастом.

Сердечная недостаточность при ишемической болезни сердца

Доплеровская ЭхоКГ обеспечивает получение большого объема важной диагностической информации у больных с ишемической болезнью сердца и при остром коронарном синдроме (ОКС). К недавно установленным показаниям относятся диагностика острого инфаркта миокарда (ОИМ) и его осложнений, стратификация прогноза с целью выбора адекватной лечебной стратегии и диагностика жизнеспособного миокарда и наличия резидуальной ишемии. Определение перфузии миокарда с помощью эхоконтрастного исследования открывает новые диагностические горизонты с потенциально интересными возможностями применения непосредственно у постели больного.

Таблица 3. Типы ответа миокардиальной сократимости при проведении стресс-ЭхоКГ с добутином

Сократимость	Интерпретация сегмента		
	Состояние покоя	Низкие дозы	Высокие дозы
Нормальная	Нормальная	Нормальная	Нормальная
Нормальная	Без изменений/ухудшение	Ухудшение	Ишемическая
Патологическая	Улучшение	Ухудшение	Ишемическая (двухфазная)
Патологическая	Улучшение	Улучшение	Жизнеспособная/неишемическая
Патологическая	Без изменений	Без изменений	Инфарктная

Возможность стратификации риска у пациентов после перенесенного ОИМ сегодня существенно возросла благодаря определению уровня BNP и тропонина. Впрочем, ЭхоКГ играет решающую роль в стратификации прогноза после ОИМ. В исследовании GISSI-2 ФВ ЛЖ, по данным двухмерной ЭхоКГ, была достоверно связана со смертностью в течение 6 мес после ОИМ. Эта признанная прогностическая роль ФВ ЛЖ обусловила поиск новых технологических возможностей для улучшения определения объемов ЛЖ при двухмерной ЭхоКГ с целью получения более точных неинвазивных результатов у постели больного.

Гармонизация изображения и его использование с новыми эхоконтрастными веществами могут быть полезными при определении эндокардиальных границ стенок ЛЖ, которые не всегда хорошо визуализируются во время ЭхоКГ.

Недавно была подтверждена прогностическая роль доплеровских параметров диастолического наполнения ЛЖ. В субисследовании с ЭхоКГ GISSI-3 больные с рестриктивной графикой наполнения ЛЖ (DT <130 мс) имели меньшие исходный индекс КСО и процент сегментов ЛЖ с аномальным сокращением (%WMA), а также меньшую ФВ ЛЖ по сравнению с пациентами с DT >130 мс.

В том же исследовании у больных с рестриктивной графикой наполнения ЛЖ (DT <130 мс) наблюдался рост

индекса конечно-диастолического объема в течение 6 мес, достоверное снижение ФВ ЛЖ и меньшая степень снижения %WMA на протяжении указанного периода. Кроме того, исходный рестриктивный тренд наполнения ЛЖ, который сохранялся к моменту выписки (стойкое сокращение DT <130 мс, PR), выявлял пациентов с повышенным риском прогрессивного ремоделирования ЛЖ в течение 6 мес и увеличенным риском смертности на протяжении 4 лет. Больные с обратимым рестриктивным типом наполнения (DT >130 мс перед выпиской из стационара, RR) имели лучший прогноз.

В связи с признанной зависимостью измерений параметров трансмитрального потока от преднагрузки для их адекватной оценки часто требуется выполнение дополнительных проб, ведение записей (регистрация потока в легочных венах) и использование более технологичных методов (ТД, скорость распространения диастолического потока) для получения дополнительной информации о давлении наполнения ЛЖ.

Доказано, что стресс-ЭхоКГ с добутином или дипиридамом после ОИМ способствует стратификации риска смертности: более высокий индекс локальной сократимости в состоянии

покоя и при фармакологической нагрузке указывает на повышение риска смерти.

Необходимо принять во внимание тот факт, что при трансмуральном ОИМ вероятность выявления жизнеспособного миокарда уменьшается при очень тонких стенках ЛЖ, поэтому в зоне инфаркта поиск жизнеспособного миокарда теряет смысл.

ЭхоКГ является признанным методом диагностики осложнений ОИМ. Некоторые из этих осложнений, такие как дискинез стенок и аневризма ЛЖ, свидетельствуют о более быстром развитии СН в прогнозе. Постинфарктные аневризмы ЛЖ часто ассоциируются с внутрисердечным тромбозом на протяжении подострой стадии ОИМ. При неадекватном лечении аневризмы ЛЖ являются фактором риска долгосрочных гемодинамических осложнений после ОИМ, таких как прогрессивное ремоделирование и дилатация ЛЖ, повышение давления наполнения ЛЖ и снижение ФВ ЛЖ, которые приводят к развитию терминальной СН в течение более короткого периода.

Новейшие ультразвуковые технологии способствуют совершенствованию диагностики и улучшению количественной оценки функции ЛЖ и позволяют определить новые ранние маркеры миокардиальной дисфункции и диссинхронии между разными стенками ЛЖ (горизонтальная диссинхрония) и сегментами в пределах одной стенки (вертикальная диссинхрония).