

ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА КАРДИОМИОПАТИЙ

В.Е.Синицын, М.Д.

Термин “кардиомиопатии” (КМП) был предложен для обозначения первичных поражений миокарда неизвестной этиологии, вызывающих нарушение функции сердца и не являющихся следствием заболеваний коронарных артерий, клапанного аппарата, перикарда, системной или легочной гипертензии, а также некоторых редких вариантов поражения проводящей системы сердца. Первоначально (ВОЗ, 1980-1985 гг) было предложено выделить 3 группы КМП:

1. Дилатационная КМП (ДКМП), которая характеризуется значительной дилатацией камер сердца, систоло-диастолической дисфункцией миокарда и отсутствием выраженной гипертрофии сердечной мышцы.
2. Гипертрофическая КМП (ГКМП), для которой наиболее характерна значительная, чаще асимметричная, гипертрофия миокарда левого и/или правого желудочков, диастолическая дисфункция миокарда и отсутствие дилатации полостей сердца.
3. Рестриктивная КМП (РКМП), основным проявлением которой является нарушение диастолического наполнения ЛЖ и/или ПЖ, уменьшением их объема, а также нормальной или почти нормальной систолической функцией.

В 1995 г к ним были добавлены еще 3 группы:

4. Правожелудочковая аритмогенная КМП, характеризующаяся прогрессирующим замещением миокарда правого желудочка соединительной или жировой тканью, с редким вовлечением в процесс миокарда левого желудочка, сегментарной или глобальной дисфункцией миокарда ПЖ и нарушениями сердечного ритма.

5. Неклассифицируемые КМП, из которых наиболее известны синдром некомпактного миокарда и синдром «такотсубо».

6. Специфические КМП, к которым относят случаи, когда заболевания внутренних органов (например, инфекционной, метаболической, воспалительной, токсической и другой природы) происходит специфическое поражение миокарда с нарушением его функции и с развитием клинической и лучевой картины КМП.

В настоящее время классификация КМП достаточно сложна, есть некоторые расхождения в классификациях КМП, предложенных Европейским и Американским обществами кардиологов.

Главным критерием для дифференциации КМП от других болезней миокарда считается неизвестность происхождения этих заболеваний. Но в последние годы был установлен генез некоторых видов КМП. Так, причинами большинства случаев РКМП являются эндомиокардиальный фиброз, болезнь Леффлера, болезнь Фабри, амилоидоз сердца и другие поражения. ДКМП, по-видимому, является смешанно группой болезней миокарда. В ряде случаев ДКМП доказана роль предшествующей вирусной инфекции, развития аутоиммунных процессов, наследственности и влияния других факторов. Поэтому определение кардиомиопатий как заболеваний неизвестной этиологии в значительной мере условно, хотя более чем в половине случаев причины развития КМП по-прежнему установить не удается.

С практической точки зрения «кардиомиопатиями» лучше называть лишь поражения миокарда невыясненной этиологии, тогда как остальные нарушения с установленной причиной или являющиеся осложнениями основного системного заболевания лучше относить к специфическим заболеваниям миокарда или специфическим КМП. В практике применяются также термины «первичные» и «вторичные» КМП, соответственно, для болезней с неизвестной и установленной этиологией.

Роль методов лучевой диагностики при КМП очень высока.

Магнитно-резонансная и мультиспиральная томография (МРТ и МСКТ) применяются при КМП со следующими основными целями:

1. Диагностика КМП в сложных случаях (выявление характерных морфологических и функциональных проявлений КМП).
2. Дифференциальный диагноз КМП путем исключения других видов патологии, имеющих схожее проявление (например, исключение врожденных пороков сердца, миокардитов, ИБС).
3. Оценка прогноза пациентов с КМП
4. Оценка результативности лечения.

Наиболее широко при обследовании пациентов с КМП применяется МРТ сердца. Это связано с высоким мягкотканым контрастом, достигаемым с ее помощью, возможностью трехмерной оценки морфологии и функции миокарда, а также выявления зон воспаления, фиброзных и рубцовых изменений в сердечной мышце с помощью введения гадолиниевых препаратов. В тоже время МСКТ сейчас не уступает МРТ в оценке морфологии и функции камер сердца. Кроме того, лишь КТ-ангиография позволяет неинвазивно выявлять поражения коронарных артерий.

Ниже рассматриваются некоторые аспекты применения МРТ и КТ при основных типах КМП.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) проявляется гипертрофией миокарда левого желудочка (ЛЖ) при отсутствии явных причин для ее развития (например, артериальной гипертензии или пороков аортального клапана). Это достаточно распространенное заболевание, частота его достигает в популяции 1:500. Выявлено, что в 50% случаев

заболевания имеется явная генетическая основа. Клинические проявления ГКМП разнообразны и варьируют от полного отсутствия каких-либо симптомов, до проявления картины обструкции выходного тракта левого желудочка, ишемии миокарда, диастолической дисфункции и аритмий. Несмотря на иногда полное бессимптомное клиническое течение заболевания, ГКМП является наиболее частой причиной внезапной сердечной смерти у молодых людей. Гистологически ГКМП характеризуется дезорганизацией и смещением миофибрилл. Комбинация идиопатической гипертрофии, гиперплазии интимы интрамуральных коронарных артерий и эндотелиальной дисфункции приводит к развитию ишемии и спонтанным очаговым инфарктам миокарда при отсутствии каких-либо нарушений со стороны эпикардиальных коронарных артерий. Нередко плотность капилляров в гипертрофированном сердце недостаточна для нормального кровоснабжения возросшей массы миокарда.

Морфологически выделяют несколько типов ГКМП. Наиболее часто встречается асимметричная гипертрофия ЛЖ, толщина миокарда (обычно - межжелудочковой перегородки) в конечно-диастолическую фазу при этом составляет более 15 мм. У некоторых пациентов гипертрофия миокарда может достигать крайне высоких цифр – до 45-50 мм. Кроме того, выделяют апикальную и симметричную формы ГКМП. У 70% пациентов чаще всего в патологический процесс вовлекаются МЖП и передняя стенка ЛЖ. Наиболее выраженные изменения отмечаются, как правило, в базальных сегментах МЖП (предыдущее название этой формы - «идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз»), при этом гипертрофия средних и верхушечных сегментов менее характерна. В некоторых случаях может наблюдаться вовлечение в процесс папиллярных мышц, а также миокарда правого желудочка.

Приблизительно у 25% пациентов с ГКМП отмечается обструкция выносящего тракта ЛЖ и патологическое систолическое движение передней створки митрального клапана. Во время начала систолы деформация и выбухание гипертрофированной МЖП в просвет выходного тракта ЛЖ способствует увеличению скорости потока крови через суженное отверстие. Последующее понижение давления приводит к переднему движению передней створки митрального клапана в сторону

перегородки, приводя к обструкции выносящего тракта ЛЖ. Описанный вид обструкции может отмечаться как в покое, так и при физической нагрузке. Патологическое движение передней створки митрального клапана является причиной вторичной митральной регургитации, наблюдающейся в средне-систолическую фазу. У некоторых пациентов такая регургитация может быть достаточно выраженной, способствуя появлению симптомов сердечной недостаточности. Для определения значимости обструкции выходного тракта ЛЖ рассчитывается градиент давления, который вычисляется по модифицированной формуле Бернулли.

Несмотря на то, что первичным методом диагностики ГКМП является эхокардиография, МРТ сердца обычно дает более полную и точную информацию. Подтвердить наличие гипертрофии, оценить ее распространенность и тяжесть возможно с помощью стандартных спин-эхо последовательностей и кино-МР. МРТ позволяет точно определить истинную толщину стенок миокарда. При асимметричной гипертрофии МЖП среднее отношение толщины перегородки к толщине боковой стенки ЛЖ обычно выше 1,4 (в норме этот индекс составляет 0,9-1,0). МРТ в кино-режиме позволяет проводить дифференциальный диагноз между обструктивной и необструктивной формами ГКМП. Кроме того, кино-МР помогает в оценке локальной сократимости миокарда ЛЖ и ПЖ, а также в определении фракции выброса (ФВ). В некоторых исследованиях было отмечено выраженное снижение систолического утолщения в гипертрофированных областях миокарда.

Применение исследований с контрастным усилением гадолинием для выявления патологических участков дезорганизованного миокарда было отмечено еще в середине 90-х годов XX века. После введения контрастного препарата у пациентов с ГКМП определялись более интенсивный сигнал от гипертрофированных участков миокарда по сравнению с негипертрофированными зонами и миокардом здорового человека. Было установлено, что такие области патологического сигнала в миокарде ЛЖ отражают участки фиброза миокарда вследствие микрососудистых нарушений, зон дегенерации и некроза миокарда. Патологическое накопление контрастного препарата в отсроченную фазу было отмечено у большинства пациентов (до 80%) (В.Е.Синицын,

О.В.Стукалова, О.М.Ларина, 2007-2009). Контрастирование обычно имеет фрагментарный характер с множественными фокусами, расположенными преимущественно в средних сегментах желудочковой стенки, а также в месте соединения перегородки со свободной стенкой правого желудочка. Протяженность зоны накопления контрастного препарата положительно коррелирует с толщиной стенки в гипертрофированной области

Имеются данные о том, что патологическое накопление контрастного препарата, а точнее объем контрастированного миокарда в отсроченную фазу, является прогностическим фактором прогрессирования дилатации желудочков (и соответственно, развития сердечной недостаточности) и имеет прямую корреляцию со степенью риска внезапной сердечной смерти и развитием нарушений ритма.

Дилатационная кардиомиопатия

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) характеризуется увеличением левого (и иногда правого) желудочка и сниженной систолической функцией миокарда. На клеточном уровне одновременно выявляется гипертрофия и атрофия миоцитов. Гипертрофия миокарда выражается в удлинении миоцитов и последовательновыраженным формированием новых саркомеров, что и является главной основой увеличения в размерах камер сердца.

МРТ и МСКТ сердца у пациентов с ДКМП позволяют определить размер полостей желудочков и толщину их стенок, исключить сопутствующие заболевания перикарда и клапанную патологию, оценить влияние дилатации ЛЖ на функцию клапанов. Очень важна способность КТ-ангиографии проводить дифференциальную диагностику между ДКМП и ишемической КМП. Кроме того, оба метода позволяют выявлять тромбы в полости ЛЖ, которые чаще всего локализуются в области верхушки. Функциональное исследование позволяет определить повышение конечно-диастолического и конечно-систолического объемов, снижение ФВ одного или обоих желудочков.

При исследовании с контрастным усилением при ДКМП часто визуализируются области патологического накопления контрастного препарата, которые являются отражением миокардиальной дегенерации,

некроза и последующего фиброза. Были описаны три различных варианта контрастирования у пациентов с ДКМП: отсутствие зон накопления контрастного препарата (59%); субэндокардиальное или трансмуральное накопление контрастного препарата, не отличимое от контрастирования при ишемическом поражении миокарда (13%); фрагментарное накопление контрастного препарата в средней части миокардиальной стенки, полностью отличное от контрастирования при ишемическом поражении миокарда (28%).

Рестриктивная кардиомиопатия

Рестриктивные кардиомиопатии (РКМП) – это группа заболеваний сердечной мышцы, характеризующиеся ее первичной диастолической дисфункцией, снижением наполнения желудочков вследствие утолщения и увеличения ригидности эндокарда и миокарда. Морфологически, особенно у пациентов с первичной РКМП, размер желудочков и толщина стенок в пределах нормы, однако отмечается диспропорциональное увеличение предсердий вследствие повышения давления наполнения правого и левого желудочков, что в дальнейшем приводит к развитию митральной и трикуспидальной регургитации.

Применение МРТ и МСКТ у пациентов с РКМП в первую очередь направлена на проведение дифференциальной диагностики с констриктивным перикардитом. МР-исследование позволяет не только детально выявить морфологические аномалии перикарда, но и оценить движение перикарда и наполнение желудочков.

Аритмогенная правожелудочковая КМП.

МРТ стала методом выбора диагностики аритмогенной правожелудочковой КМП. Она позволяет выявить основные диагностические признаки этого заболевания. Так, T1- и T2-взвешенные изображения, в том числе - с подавлением сигнала от жировой ткани, позволяют выявить жировую инфильтрацию миокарда ПЖ. Следует отметить, что жировая инфильтрация миокарда не является исключительным патогномичным признаком аритмогенной КМП. Она

может встречаться у бессимптомных пожилых пациентов без нарушений ритма, а также у лиц, перенесших миокардит . Более надежным признаком считается сочетание жировой инфильтрации миокарда ПЖ и снижения его сократительной функции. Истончение миокарда стенки ПЖ менее 2 мм также является частой находкой у больных с аритмогенной КМП и оно, как правило, сочетается с расширением ПЖ. Кино-МРТ позволяет выявить локальные нарушения сократимости миокарда ПЖ. Описан феномен отсроченного контрастирования миокарда у пациентов с аритмогенной правожелудочковой КМП.

МРТ и МСКТ сердца, на сегодняшний день, являются наиболее информативными из всех других современных неинвазивных методик диагностики заболеваний сердца при обследовании больных с подозрением на АДПЖ.

Неклассифицируемые КМП

К неклассифицируемым КМП относят синдром некомпактного миокарда и синдром «такотсубо», а также ряд еще более редких болезней сердца.

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) характеризуется гипертрофией миокарда ЛЖ, его чрезмерной трабекулярностью и образованием глубоких межтрабекулярных пространств. В норме массивные мышечные трабекулы могут встречаться в ПЖ, при этом наличие их в ЛЖ считается патологией. НМЛЖ может сочетаться также с рядом врожденных болезней сердца, нарушениями ритма сердца. Эхокардиография, МРТ и МСКТ являются основными методом диагностики НМЛЖ. Предложены следующие диагностические критерии НМЛЖ: отсутствие сопутствующей патологии сердца, приводящей к изменению структуры миокарда; выявление двухслойной структуры утолщенной стенки левого желудочка - компактного эпикардального и некомпактного эндокардиального слоев, причем соотношение между ними превышает 1:2 , а также наличие многочисленных трабекул с глубокими межтрабекулярными пространствами.

При синдроме «такотсубо» описанного впервые в 1990г японскими авторами, отмечается обратимая дисфункция ЛЖ, которая проявляется острым преходящим шарообразным расширением верхушки ЛЖ с одновременной гиперкинезией базальных сегментов. За сходство со специальным приспособлением, используемым в Японии для ловли осьминогов, имеющем форму округлого горшка с узким горлышком, называемым в Японии такотсубо, этот синдром и получил свое название. При этом синдром часто отмечаются инфарктоподобные изменения сегмента ST-T на ЭКГ, отсутствие или незначительное повышение уровня кардиоспецифичных ферментов. Пусковым фактором часто является физический или эмоциональный стресс. МРТ позволяет выявить характерные признаки синдрома, а также исключить инфаркт, что позволяет дифференцировать синдром такотсубо с острым инфарктом миокарда. Правда, до сих пор не прекращаются споры, считать ли КМП такотсубо отдельной нозологической единицей или нет.

В целом, при подозрении на наличие у пациента КМП, следует, по возможности, использовать, помимо обычных методов исследования, МРТ и МСКТ. Оба этих метода заняли одно из основных мест в диагностике КМП.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Беленков Ю.Н., Терновой С.К., Сеницын В.Е.*
Магнитно-резонансная томография сердца и сосудов.
Москва, Видар, 1997.
2. *Терновой С.К., Сеницын В.Е., Гагарина Н.В.*
Неинвазивная диагностика атеросклероза и кальциноза коронарных артерий.
3. *Терновой С.К., Сеницын В.Е.*
Спиральная компьютерная и электронно-лучевая томография.
Видар, М., 1998, 141С.
4. *Andreini D, Pontone G, Pepi M et al.*
Diagnostic accuracy of multidetector computed tomography coronary angiography in patients with dilated cardiomyopathy
J Am Coll Cardiol 2007 May 22; 49(20): 2044-50
5. *Bomma C, Dalal D, Tandri H et al.*
Evolving role of multidetector computed tomography in evaluation of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy
Am J Cardiol 2007 Jul 1; 100(1): 99-105.
6. *Germans T, van Rossum AC*
The use of cardiac magnetic resonance imaging to determine the aetiology of left ventricular disease and cardiomyopathy.
Heart 2008 Apr; 94(4): 510-8.
7. *Hansen MW, Merchant N*
MRI of hypertrophic cardiomyopathy: part I, MRI appearances.
Am J Roentgenol 2007 Dec; 189(6): 1335-43.

8. *Hendel R.C. et al.*
ACCF/ACR/SCCT/SCMR/ASNC/NASCI/SCAI/SIR Appropriateness
criteria for cardiac computed tomography and cardiac magnetic
resonance imaging.
J Am Coll Cardiol 2006; 48(7):1475-1497.

9. *Karamitsos TD, Francis JM, Myerson S, Selvanayagam JB, Neubauer S*
The role of cardiovascular magnetic resonance imaging in heart failure.
J Am Coll Cardiol 2009 Oct 6; 54(15): 1407-24. Review

10. *Lim RP, Srichai MB, Lee VS*
Non-ischemic causes of delayed myocardial hyperenhancement on MRI.
Am J Roentgenol 2007 Jun; 188(6): 1675-81

11. *Nef HM, Möllmann H, Elsässer A*
Tako-tsubo cardiomyopathy (apical ballooning).
Heart 2007 Oct; 93(10): 1309-15

12. *Sechtem U, Mahrholdt H, Vogelsberg H*
Cardiac magnetic resonance in myocardial disease
Heart 2007 Dec; 93(12):1520-7