

ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА АПИКАЛЬНОЙ ФОРМЫ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

¹И. Е. Обраменко, ²Д. И. Зенченко

¹Волгоградский областной клинический кардиологический центр, Волгоград, Россия

²Волгоградский государственный медицинский университет, Волгоград, Россия

© И. Е. Обраменко, Д. И. Зенченко, 2018 г.

Гипертрофической кардиомиопатией страдает около 0,2% взрослого населения Земли. Данное заболевание является одной из главных причин внезапной смерти, а также может приводить к инвалидности у пациентов всех возрастных групп, что определяет его высокую медико-социальную значимость. Эхокардиография и магнитно-резонансная томография являются наиболее информативными методами лучевой диагностики гипертрофической кардиомиопатии.

Ключевые слова: эхокардиография, магнитно-резонансная томография, гипертрофическая кардиомиопатия, апикальная форма гипертрофической формы кардиомиопатии.

RADIOLOGICAL DIAGNOSTIC OF APICAL FORM OF HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY

¹I. E. Obramenko, ²D. I. Zenchenko

¹Volgograd Regional Clinical Cardiological Center, Volgograd, Russia

²Volgograd State Medical University, Volgograd, Russia

Hypertrophic cardiomyopathy affects about 0,2% of the adult population of the Earth. This disease is one of the main causes of sudden death, and can also lead to disability in patients of all age groups, which determines the high medical and social significance of the disease. Echocardiography and magnetic resonance imaging are the most informative methods of radiological diagnostics of hypertrophic cardiomyopathy.

Key words: echocardiography, magnetic resonance imaging, hypertrophic cardiomyopathy, apical form of hypertrophic cardiomyopathy.

DOI: <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2018-9-4-68-73>

Введение. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — это заболевание, которое характеризуется увеличением толщины стенки левого (реже правого) желудочка, нормальными или уменьшенными размерами полости левого желудочка (ЛЖ), значительным нарушением диастолической функции желудочка и частым возникновением нарушений сердечного ритма [1]. Около 0,2% (или 1:500) взрослого населения Земли страдает гипертрофической кардиомиопатией [2]. Среди детей частота ГКМП неизвестна, но популяционные исследования сообщают о заболеваемости 0,3–0,5 на 100 000 в год [3]. В 40–60% случаев отмечается аутосомно-доминантный тип наследования и заболевание вызывается мутацией в генах, кодирующих саркомерные белки миокарда. У 5–10% обследуемых ГКМП развивается в результате других генетических заболеваний, в 25–30% случаев этиология заболевания неизвестна [4–6]. Гипертрофическая кардиомиопатия является одной из главных причин внезапной смерти, а также может приводить к инвалидности

у пациентов всех возрастных групп [7], что определяет высокую медико-социальную значимость заболевания.

Апикальная (или верхушечная) кардиомиопатия (АпГКМ) — самая трудная для диагностики форма ГКМП. В связи с этим ее распространенность оценить трудно. По данным разных авторов в популяции она составляет от 2 до 8–10% [8, 9]. В последних исследованиях, проведенных в Британии, доля АпГКМ составляет до 1/3 всех случаев заболевания [10], что связывают с возросшими возможностями инструментальной диагностики, прежде всего МРТ. Ранняя и своевременная диагностика апикальной формы ГКМП остается актуальной медицинской проблемой, поскольку заболевание обладает широкой вариабельностью клинических проявлений и часто протекает бессимптомно либо с симптомами, характерными для других болезней сердца.

В России имеются лишь единичные публикации, посвященные лучевым методам диагностики АпГКМ, и затрагивают они в основном вопросы эхо-

кардиографии или описывают примеры из практики. Не разработан единый методический подход к лучевой диагностике АПГКМ, не определены показания к применению разных методов исследования, мало освещены возможности и ограничения разных лучевых методов в диагностике данного заболевания, не создан диагностический алгоритм.

Цель: совершенствование лучевой диагностики при апикальной форме гипертрофической кардиомиопатии.

Материалы и методы. Обследовано 98 больных апикальной формой гипертрофической кардиомиопатии в возрасте от 19 до 76 лет, 48 мужчин и 50 женщин. Всем обследуемым проведена эхокардиография, 45 пациентам выполнена МРТ сердца. Эхокардиография проводилась на УЗ-сканерах «Acuson SC 2000» (Siemens-Acuson) и «Acuson 128XP» (Acuson) датчиками с частотой 2,5–4,0 мГц, MyLab seven (Esaote, Италия), датчиком 1,5–4,0 мГц по стандартному протоколу, рекомендованному EACVI. МРТ проводилась на магнитно-резонансном томографе Magnetom Espree (Siemens) с напряженностью магнитного поля 1,5 Т по стандартной программе с получением T1-, T2-взвешенных изображений, T1-взвешенных изображений с подавлением МР-сигнала от жировой ткани в аксиальной, фронтальной и косых плоскостях (по короткой оси, в двухкамерной и четырехкамерной проекциях, по выводящему тракту ЛЖ) для оценки морфологии сердца и в режиме динамического сканирования в тех же проекциях, с последующим введением контрастного вещества.

Результаты и их обсуждение. Диагностическим критерием любой ГКМП является утолщение стенки ЛЖ ≥ 15 мм в одном или более сегментах миокарда, по результатам любой методики визуализации, а также соотношении 1:1,5 гипертрофированных и негипертрофированных сегментов при асимметричных формах ГКМП [11]. При АПГКМ выявляют асимметричное утолщение миокарда только верхушечных сегментов левого или, реже, правого желудочка. Выделяют изолированную апикальную гипертрофию, или смешанную форму, когда асимметричное утолщение миокарда распространяется на другие сегменты.

Несмотря на некоторые ограничения, эхокардиографии (ЭхоКГ) принадлежит ведущая роль в диагностике АПГКМ. Врач, проводящий ЭхоКГ, должен быть хорошо знаком с характерными изменениями на электрокардиограмме. Для заболевания характерны «гигантские» негативные зубцы Т в левых грудных отведениях. В нашей когорте типичные гигантские негативные зубцы Т отмечались примерно в 10,3% случаев, у остальных пациентов определялись менее глубокие отрицательные зубцы Т с депрессией сегмента ST.

Изменения, выявляемые при ЭхоКГ больных с ГКМП, характеризовались большой вариабельностью. В случае изолированной формы АПГКМ (n=38) определялась гипертрофия миокарда ЛЖ,

ограниченная апикальными сегментами. Измерения толщины миокарда верхушечных сегментов проводились из 4- и 2-камерных апикальных позиций датчика, так как на косых срезах, полученных из короткой парастернальной позиции, толщина миокарда может быть преувеличена. Форма полости ЛЖ у 11 пациентов напоминала пиковый туз (ace of spade) (рис. 1, а). При смешанных формах (n=60) гипертрофированные сегменты определялись на уровне папиллярных мышц и даже в базальной части ЛЖ. У одного пациента отмечалась обструкция и полости ЛЖ

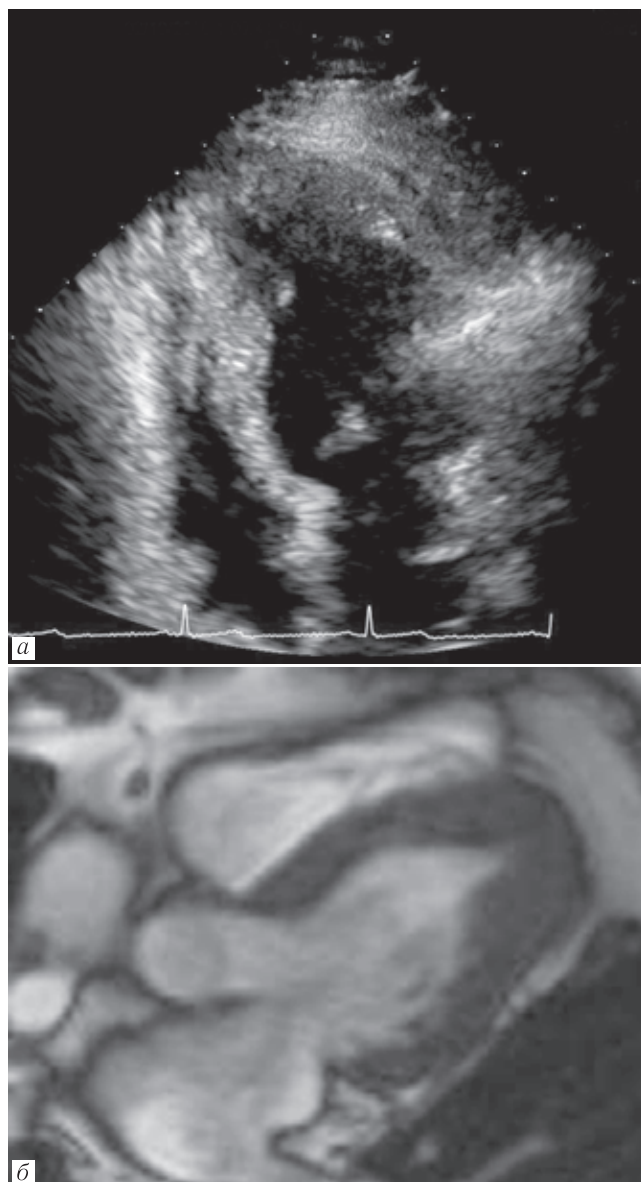


Рис. 1. Данные эхокардиографии (а) и МРТ (б) сердца пациента К., 48 лет в четырехкамерной проекции: полость левого желудочка по форме напоминает пиковый туз

на уровне средних сегментов и выносящего тракта ЛЖ, у 2 человек визуализировалась обструкция выносящего тракта ЛЖ. У 1 обследуемого выявлялась аневризма на верхушке левого желудочка (рис. 2, а). Патологический диастолический поток в области верхушки в начале диастолы определялся у 20 человек (рис. 3). Облитерация полости левого желу-

дочка в систолу отмечалась у 29 пациентов (рис. 4, а, б).

Несмотря на то, что ЭхоКГ является инструментом первой линии для выявления АпГКМ, апикальные сегменты ЛЖ у пациентов визуализируются очень плохо, что чаще всего объясняют эффектом ближней зоны с высокой реверберацией. В условиях сниженной визуализации апикальные сегменты расцениваются как неизменные, гипокинетичные или описывается повышение их трабекулярности. Повысить диагностическую значимость ЭхоКГ поз-

знаком. Нами на различных приборах получены результаты слишком вариабельные, чтобы сделать однозначные выводы о диагностической ценности для диагностики АпГКМ.

Магнитно-резонансная томография является наиболее информативным методом лучевой диагностики АпГКМ. Данный метод визуализации позволяет оценить морфологию сердца, функцию желудочков. В отличие от эхокардиографии, при МРТ хорошо определяются все сегменты правого и левого желудочков, что дает возможность идентифици-

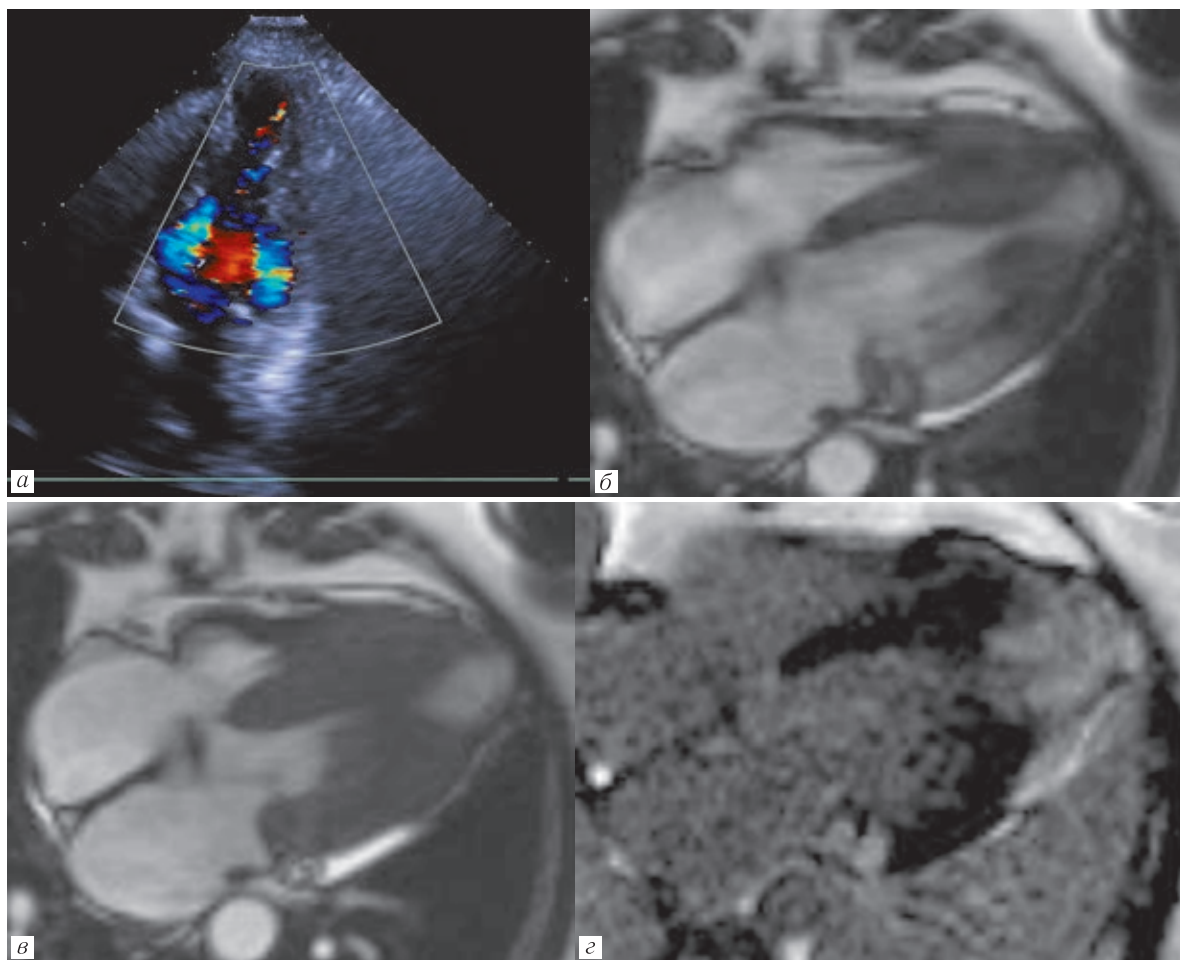


Рис. 2. Эхограмма (а) пациентки Б. 67 лет со смешанной формой АпКМП в четырехкамерной проекции в режиме ЦДК, МР-томограммы сердца той же пациентки в четырехкамерной проекции: б — кино-МРТ (в диастолу); в — кино-МРТ (в систолу); з — постконтрастная МР-томограмма в режиме IR GRE — на верхушке левого желудочка определяется аневризма. При МРТ визуализируется секвестрация полости левого желудочка в систолу. После контрастного усиления отмечается патологическое накопление контрастного вещества в верхушечных сегментах левого желудочка в области аневризмы за счет кардиосклероза

волял режим ЦДК с уменьшенным PRF. При этом границы окрашенной полости указывали на границы эндокарда. Использование контрастирования позволяет повысить информативность ЭхоКГ. Так, в европейских руководствах рекомендовано введение контраста во всех случаях, когда границы эндокарда визуализируются менее 80% [12].

В последнее время в протокол рутинной ЭхоКГ включено исследование деформации миокарда [2]. Снижение показателей продольного стрейна зачастую опережает развитие гипертрофии у пациентов с ГКМП, однако не является специфическим при-

рывать даже небольшое количество гипертрофированных сегментов.

Согласно рекомендациям Европейской ассоциации кардиологов МРТ должна выполняться всем пациентам с установленной или предполагаемой АпГКМ «если позволяют ресурсы и опыт» [13]. В рекомендациях американских специалистов также указывается, что МРТ-визуализация является обоснованной у пациентов с АпГКМ, если данные эхокардиографии неубедительны [14, 15].

МР-исследование сердца осуществляется с ЭКГ-синхронизацией, с задержкой дыхания. При гипертро-

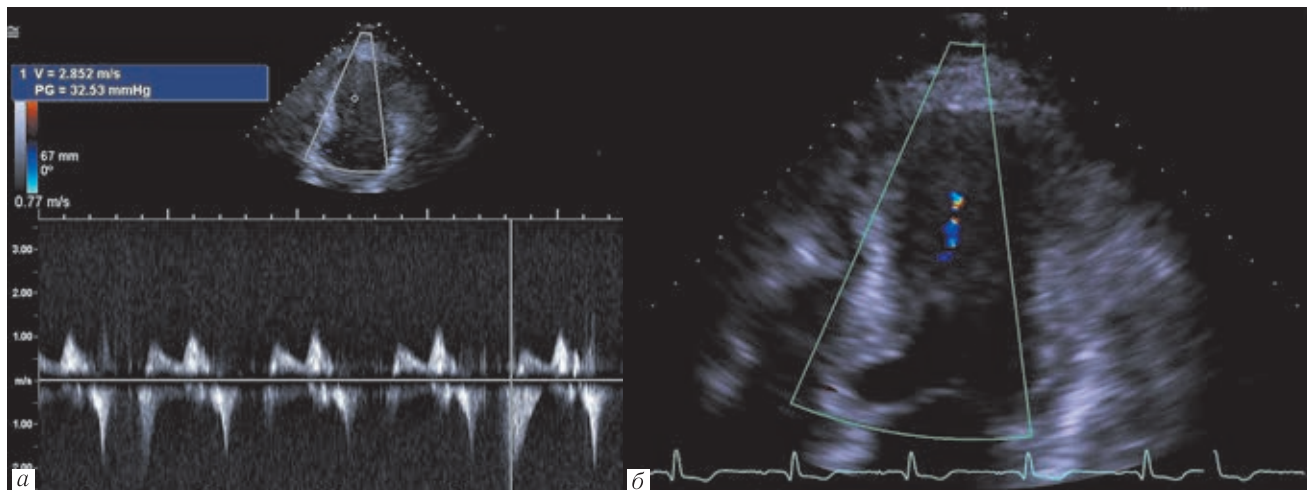


Рис. 3. Эхограмма пациента со смешанной формой АГКМ в четырехкамерной проекции в режиме ЦДК: *а* — визуализируется патологический диастолический кровоток в области верхушки; *б* — постоянно-волновым доплером регистрируется патологический диастолический поток

фической кардиомиопатии кроме проекций четырехкамерного, двукамерного сердца, сердца по короткой оси, изображения планируют через выводящий тракт ЛЖ.

В диагностике АГКМ МРТ имеет преимущества перед эхокардиографией, так как позволяет визуализировать верхушку сердца в различных проекциях. Толщина миокарда оценивается на томограммах

(рис. 1, *б*). При выраженном увеличении толщины апикальных сегментов в систолу определялась облитерация (рис. 5) полости ЛЖ ($n=19$) в области верхушки, или секвестрация полости ($n=5$) при смешанной форме АГКМ. Секвестрация полости ЛЖ определялась только при МРТ (рис. 2, *б, в*). Секвестрация полости ЛЖ, признаком которой

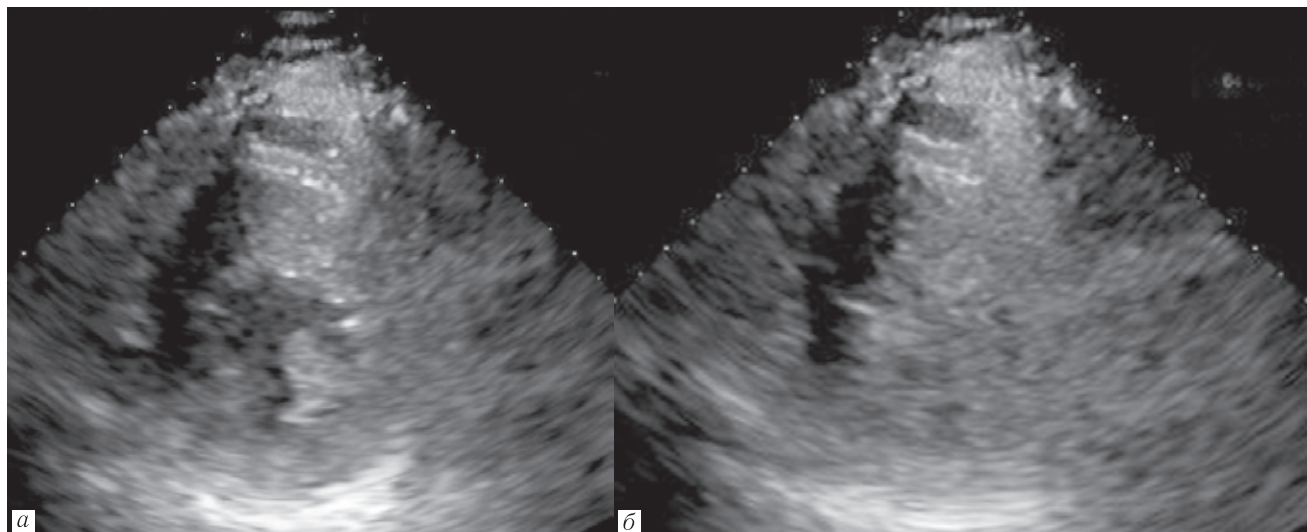


Рис. 4. Эхограмма пациента со смешанной формой АГКМ по короткой оси на уровне средних сегментов левого желудочка: *а* — начало систолы; *б* — конец систолы — в конце систолы полость левого желудочка не визуализируется (облитерация полости левого желудочка)

в базальных и средних сегментах по короткой оси, в апикальных сегментах по короткой оси и из длинных осей. Срезы должны выставляться строго перпендикулярно межжелудочковой перегородке, чтобы исключить завышение толщины стенок за счет включения парастернальных структур. В нашем наблюдении у 13 пациентов определялась изолированная форма АГКМ, у 32 — смешанная. Полость ЛЖ в четырехкамерной и двукамерной проекции в систолу, особенно у больных изолированной АГКМ, нередко приобретала форму пикового туза

является патологический диастолический поток в области верхушки в начале диастолы, определяющийся при ЭхоКГ, приводит в выраженному повышению давления в апикальной полости, что может обусловить развитие некоронарогенной ишемии миокарда с последующим формированием аневризм. МРТ имеет преимущество перед эхокардиографией в визуализации аневризм различных размеров в области верхушки, позволяет выявить тромботические массы в проекции аневризмы. В нашем наблюдении у одного из пациентов подтверждена аневризм

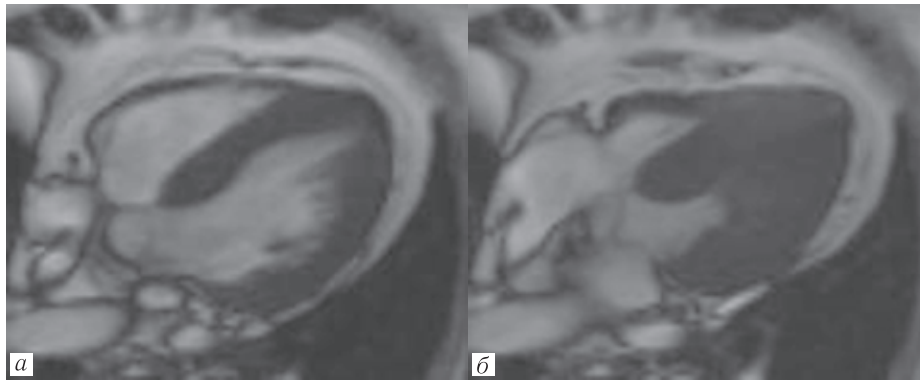


Рис. 5. Магнитно-резонансные томограммы сердца пациентки Т., 61 года в четырехкамерной проекции: *а* — в диастолу; *б* — в систолу — на уровне базальных, средних и апикальных сегментов левого желудочка отмечается утолщение миокарда. В систолу в средних и апикальных сегментах полость левого желудочка не визуализируется (облитерация полости желудочка). В систолу на верхушке левого желудочка определяется микроаневризма

ма на верхушке ЛЖ, которая определялась при ЭхоКГ (рис. 2, *б-г*). У 4 пациентов выявлена микроаневризма левого желудочка (рис. 5) и у 1 — микроаневризма на верхушке правого желудочка. Эти изменения при ЭхоКГ не определялись. Магнитно-резонансная томография также более чувствительна к выявлению аномалий папиллярных мышц. При АпГКМ наблюдалась гипертрофия трабекул ($n=35$).

Отдельной проблемой представляется некомпактный миокард, который может сочетаться с гипертрофией миокарда или имитировать его при ЭхоКГ и привести к ошибочному диагнозу АпГКМ. У 7 пациентов из 98 обследованных нами, по данным эхокардиографии был заподозрен некомпактный миокард. Всем им проведена МРТ сердца, где было подтверждено наличие некомпактного миокарда. В двух случаях диагноз АпГКМ был снят. У пяти пациентов имелось сочетание АпГКМ и некомпактного миокарда.

МРТ также имеет преимущество перед эхокардиографией в измерении массы левого желудочка. Однако при поражении одного или двух сегментов масса миокарда может быть в пределах нормы даже при наличии АпГКМ.

Построение срезов через выводящий тракт левого желудочка позволяет выявить его обструкцию за счет гипертрофированного миокарда при смешанной форме АпГКМ. Фазово-контрастная МРТ дает возможность оценить скорость кровотока через выводящий тракт левого желудочка. Эта методика требует определенных навыков оператора и длительная по времени, поэтому методом выбора для оценки кровотока является доплеровская эхокардиография. В нашем наблюдении признаки обструкции выносящего тракта левого желудочка при МРТ выявлены у 2 пациентов, в 5 случаях определялась внутрижелудочковая обструкция.

При кино-МРТ оценивают локальную и глобальную сократимость миокарда. В области гипертрофированных сегментов могут визуализироваться разные изменения сократимости миокарда: дискинез, гипокинез, акинез. Акинез и гипокинез выявлялись в зонах фиброзных изменений ($n=21$) или в зонах кардиосклероза ($n=2$).

Исследования с АпГКМ должны проводиться с контрастным усилением с использованием препаратов на основе гадолиния. Именно после введения контрастного вещества в гипертрофированных сегментах миокарда выявляются участки фиброза в виде линейных или очаговых включений. Участки фиброза лучше визуализируются в отсроченную фазу контрастирования и сканирование желательнее проводить в нескольких косых плоскостях. В нашем исследовании позднее усиление в зонах фиброза определялось у 29 обследуемых.

Выводы. Таким образом, эхокардиография и МРТ имеют свои преимущества и ограничения при диагностике АпГКМ. Методом выбора при АпГКМ является МРТ сердца, которая позволяет получить изображения верхушки сердца в различных косых плоскостях, определить толщину миокарда в гипертрофированных сегментах, оценить сократимость миокарда, выявить микроаневризму на верхушке, зоны фиброза, дифференцировать некомпактный миокард с ГКМП. Эхокардиография будет методом выбора для выявления патологического диастолического потока и для оценки выраженности обструкции выносящего тракта левого желудочка.

* * *

Исследование не финансировалось какими-либо источниками. Авторы заявляют, что данная работа, ее тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Ройтберг Г.Е., Струтынский А.В. *Внутренние болезни. Сердечно-сосудистая система*. М.: Бином-пресс, 2007. 856 с. [Roytberg G.E.,

Strutynskiy A.V. *Vnutrenniye bolezni. Serdechno-sosudistaya sistema*, Moscow: Izdatel'stvo Binom-press, 2007, 856 p. (In Russ.).]

2. 2014 ECS Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy // *EHL*. 2014. No. 35. P. 2733–2779. Doi:10.1093/eurheartj/ehu284.
3. Daubeney P.E., Nugent A.W., Chondros P., Carlin J.B. et al. Clinical Features and Outcomes of Childhood Dilated Cardiomyopathy. Results From a National Population-Based Study // *Circulation*. 2006. Vol. 114, No. 24. P. 2671–2678.
4. Bevilacqua L.M., Berul Ch.I. Familial Hypertrophic Cardiomyopathy Genetics // *Molecular Genetics of Cardiac Electrophysiology*. 2000. Vol. 231. P. 181–194. Doi: 10.1007/978-1-4615-4517-0.
5. Bos J.M., Towbin J.A., Ackerman M.J. Diagnostic, prognostic and therapeutic implications of genetic testing for hypertrophic cardiomyopathy // *JACC*. 2009. No. 54. P. 201–211.
6. Marian A. J., Roberts R. The molecular genetic basis for hypertrophic cardiomyopathy // *J. Mol. Cell. Cardiol*. 2001. No. 33. P. 655–670.
7. Шерхова М.Х., Стукалова О.В., Терновой С.К. Апикальная гипертрофическая кардиомиопатия. Диагностика с помощью магнитно-резонансной томографии // *REJR*. 2014. Т. 4, № 3. С. 77–80. [Sherkhova M.H., Stukalova O.V., Ternovoy S.K. Apical hypertrophic cardiomyopathy. Diagnosis by magnetic resonance imaging, REJR, 2014, Vol. 4, No. 3, pp. 77–80 (In Russ.)].
8. Maron B.J. Hypertrophic cardiomyopathy a systematic review // *JAMA*. 2002. No. 287. P. 1308–1320.
9. Reddy V., Korcarz C., Weinert L. et al. Apical. hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation*. 1998. P. 2354. Doi: http://dx.doi.org/10.1161/01.CIR.98.21.2354.
10. Dastidar A.G., Singhal P., Venuti G. et al. Cardiac magnetic resonance imaging (CMR) characteristics in apical versus non-apical hypertrophic cardiomyopathy (HCM) // *JCMR*. 2016. Vol. 18 (Suppl 1). P. 269.
11. Клинические рекомендации по диагностике и лечению кардиомиопатий (гипертрофическая) // *Кардиологический вестник*. 2016. Т. XI, № 1. С. 3–23. [Clinical guidelines for the diagnosis and treatment of cardiomyopathy (hypertrophic). *Kardiologicheskii vestnik*, 2016, Vol. XI, No. 1, pp. 3–23 (In Russ.)].
12. Evangelista A., Frank Flachskampf F., Lancellotti P. et al. European Association of Echocardiography recommendations for standardization of performance, digital storage and reporting of echocardiographic studies // *EHL. Cardiovascular Imaging*. 2008. Vol. 9, No. 4. P. 438–448.
13. Hamada M., Takamura Y., Otani T. et al. Left ventricular noncompaction mimicking hypertrophic obstructive cardiomyopathy // *Int. J. Cardiol*. 2016. No 220. P. 825–827.
14. Maron B.J., McKenna W.J., Danielson G.K. et al. ACC/ESC Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy // *JACC*. 2003. Vol. 42, No. 9. P. 1687–1713.
15. Moon J.C., Fisher N.G., McKenna W.J., Pennell D.J. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with nondiagnostic echocardiography // *Heart*. 2004. No. 90. P. 645–649.

Поступила в редакцию: 16.11.2018 г.

Контакт: Обраменко Ирина Евгеньевна, custvol@yandex.ru

Сведения об авторах:

Обраменко Ирина Евгеньевна — доктор медицинских наук, ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр»; 400008, Волгоград, Университетский пр., д. 106, тел.: (8442) 41-57-25, 41-56-15; e-mail: custvol@yandex.ru;

Зенченко Дмитрий Игоревич — кандидат медицинских наук, ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» МЗ РФ, ассистент кафедры кардиологии с функциональной диагностикой ФУВ; 400131, г. Волгоград, площадь Павших борцов, д. 1, тел.: (8442) 38-50-05; e-mail: zenchenkodi@mail.ru.

Открыта подписка на 1-е полугодие 2019 года.

Подписные индексы:

Агентство «Роспечать» 57991

ООО «Агентство „Книга-Сервис”» 42177