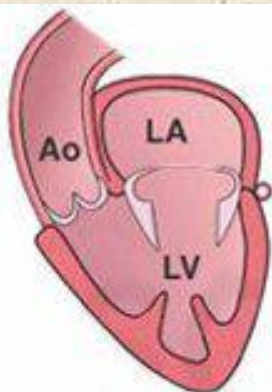


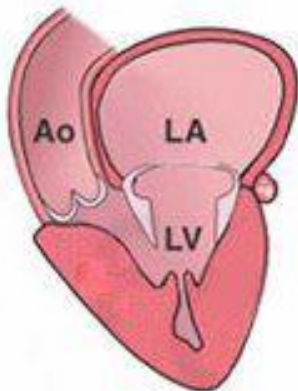
Эхокардиография как вид  
дифференциальной  
диагностики кардиомиопатий

Санкт-Петербург  
2017

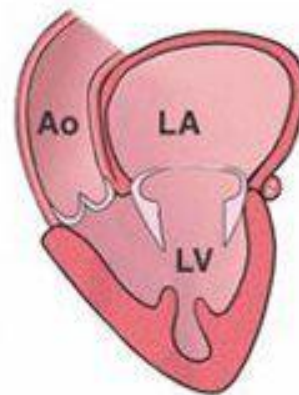
0 Определение «кардиомиопатии» является собирательным для группы идиопатических (неизвестного происхождения) заболеваний миокарда, в основе развития которых лежат дистрофические и склеротические процессы в сердечных клетках – кардиомиоцитах. При кардиомиопатиях всегда страдает функция желудочков сердца. Поражения миокарда при ИБС, гипертонической болезни, васкулитах, симптоматических артериальных гипертензиях, диффузных болезнях соединительной ткани, миокардитах, миокардиодистрофии и других патологических состояниях (токсических, лекарственных, алкогольных воздействиях) являются вторичными и рассматриваются как специфические вторичные кардиомиопатии, вызванные основным заболеванием.



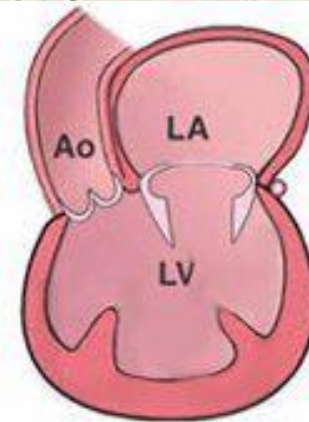
здоровое  
сердце



гипертрофическая  
КМП



рестриктивная  
КМП



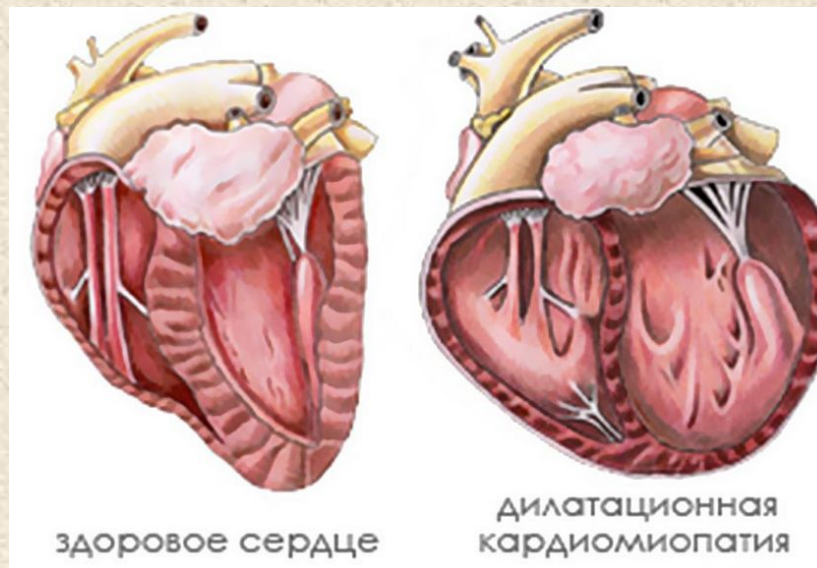
дилатационная  
КМП

# Классификация. (ВОЗ, 2006 год)

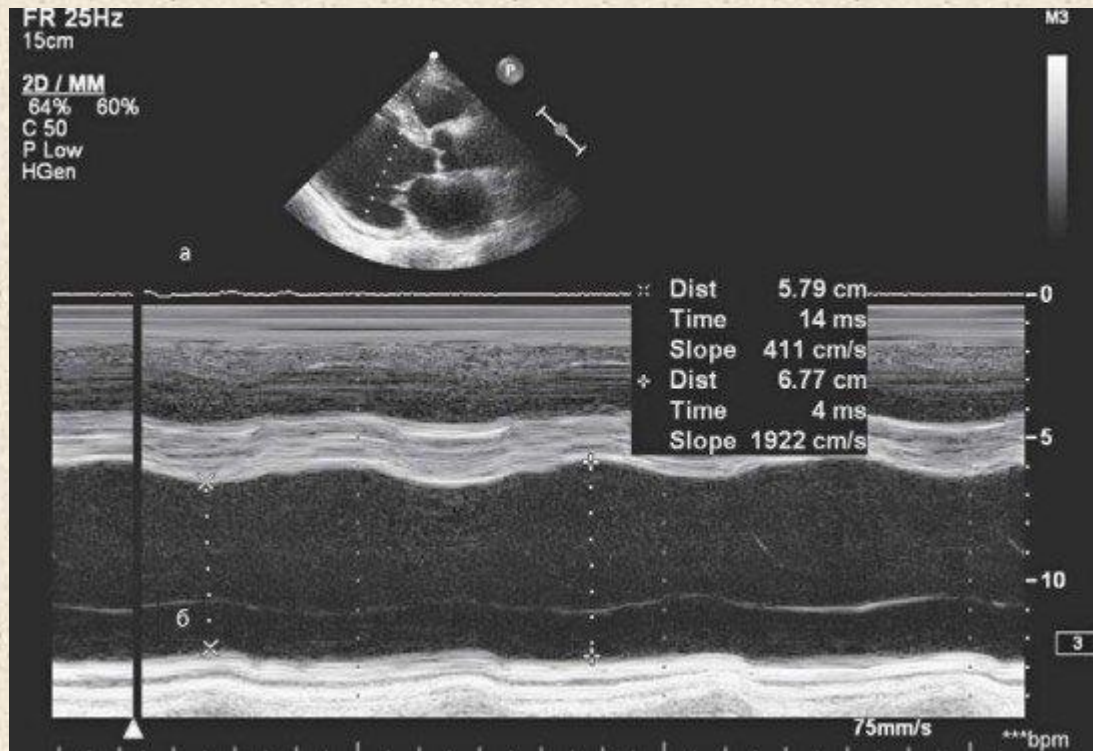
- Ишемическая кардиомиопатия.
- Неишемическая кардиомиопатия.
- **Первичная:**
- врожденная (наследственная, генетическая):
  - гипертрофическая кардиомиопатия;
  - аритмогенная дисплазия правого желудочка;
  - некомпактный миокард левого желудочка;
  - болезнь Ленегра;
  - врожденная патология ионных каналов (синдром удлиненного QT, синдром укороченного интервала QT, синдром Бругада, идиопатическая желудочковая пароксизмальная тахикардия, идиопатическая фибрилляция желудочков).
- приобретенная:
  - воспалительная (исход миокардита);
  - стресс-индуцированная (Takotsubo);
  - перипартальная (кардиомиопатия беременных);
  - тахи-индуцированная;
  - кардиомиопатия детей от матерей с инсулинозависимым сахарным диабетом.
- смешанная:
  - дилатационная;
  - рестриктивная.
- **Вторичная:**
- инфильтративная;
  - накопления;
  - токсическая (включая лекарственную и радиационную);

# Дилатационная кардиомиопатия

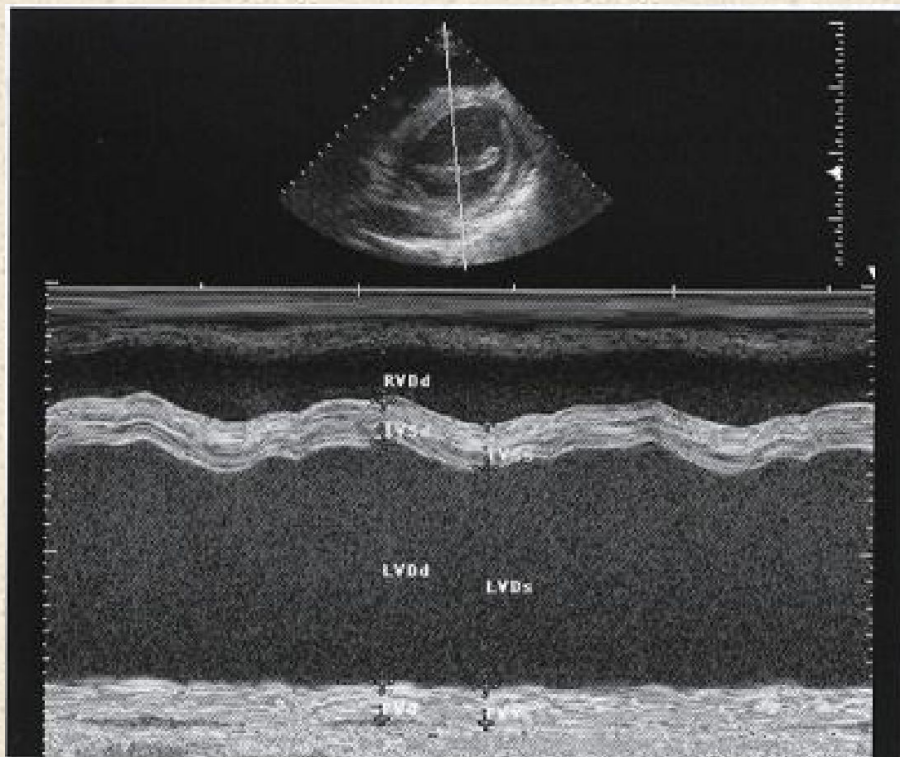
- Дилатационная кардиомиопатия характеризуется диффузным поражением миокарда и эхокардиографически проявляется сферичностью (шарообразной формой), резкой дилатацией левого желудочка, выраженной гипокинезией, уменьшением систолического утолщения стенок левого желудочка и резким снижением глобальной сократимости миокарда (EF менее 30%). Объем левого желудочка при дилатационной кардиомиопатии превышает 250 мл, левого предсердия - 125 мл. Фракция выброса нередко оказывается ниже 20%, но чаще всего она составляет от 20 до 35%.



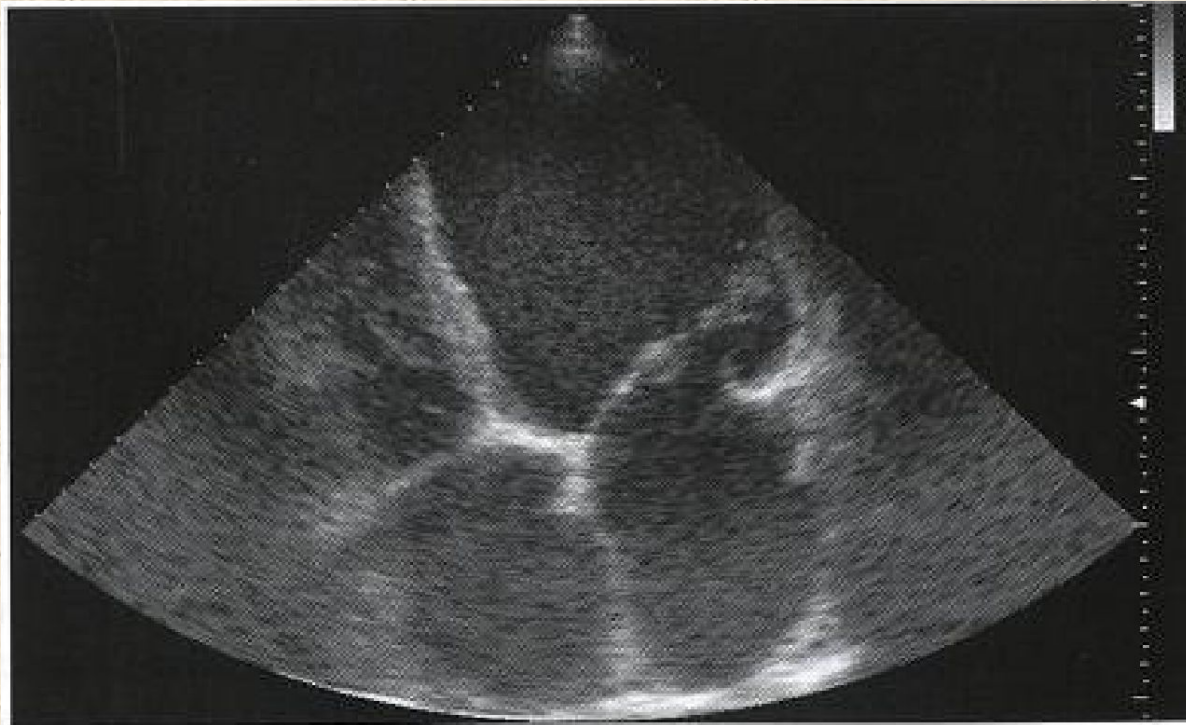
# Дилатационная кардиомиопатия: В-режим (а) и М-режим (б)



*M-режим. Ишемическая дилатационная кардиомиопатия. Акинез задней стенки левого желудочка.*



*Врожденная дилатационная  
кардиомиопатия.*



*Изменения на фоне дилатационной кардиомиопатии. Сферическая форма левого желудочка. Незначительное количество жидкости в полости перикарда.*

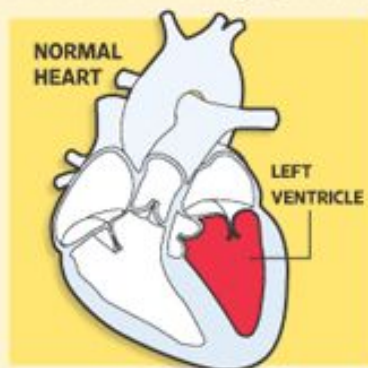




# Кардиомиопатия Такоцубо

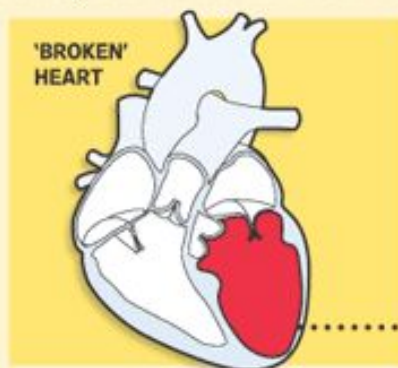
- 0 При классическом варианте заболевания выявляется специфическая конфигурация: гипокинез верхушки и прилежащей межжелудочковой перегородки создает шарообразную дилатацию (apical ballooning), а гиперкинез базальных сегментов — сужение левого желудочка. Но изменения формы левого желудочка, по-видимому, могут быть и другими. Так, описан инвертированный вариант с гипокинезией базальных отделов и гиперкинезией апикальной части левого желудочка.

Emotional Malady | Intense feelings can cause the heart to change shape

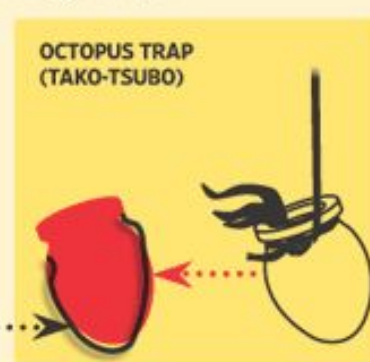


The shape of a normal left ventricle after it contracts to pump blood into the aorta

Source: WSJ research

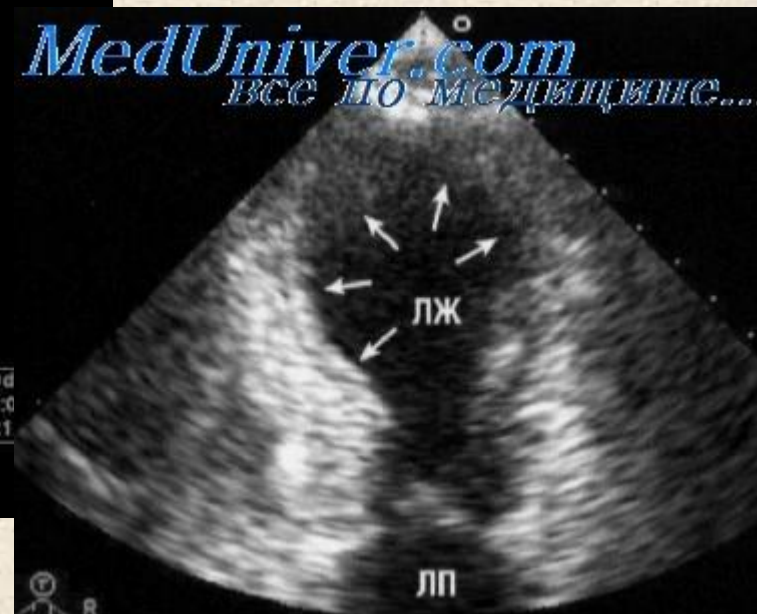
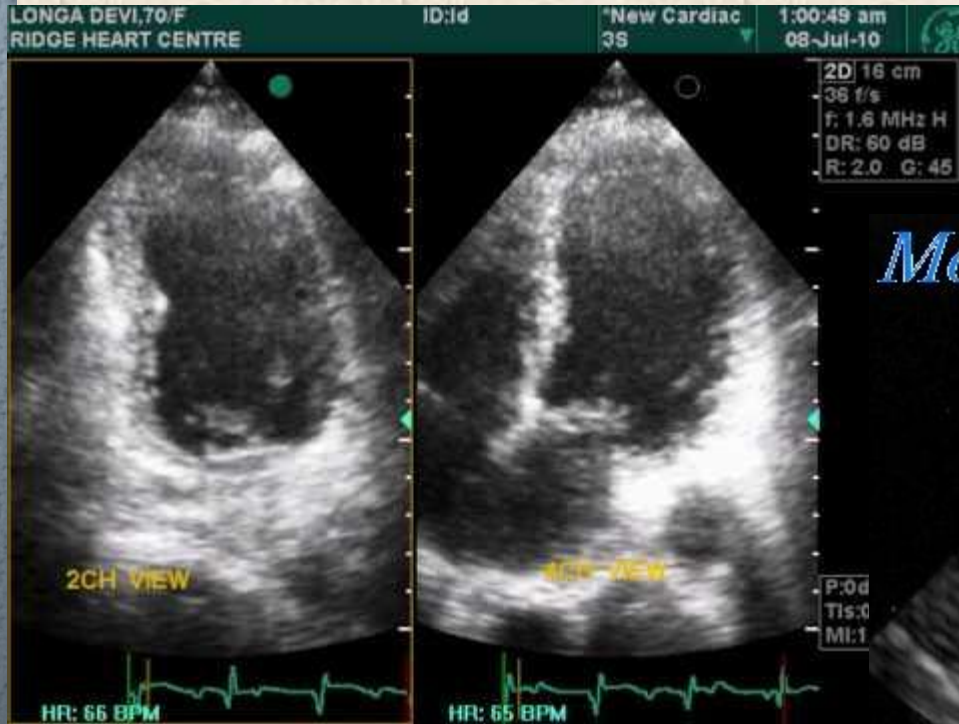


In a person with broken-heart syndrome, the left ventricle takes on a different shape.



The disorder was first identified in Japan and named after a tako-tsubo octopus trap because of its similar shape.

# Кардиомиопатия Такоцубо. Шарообразная дилатация

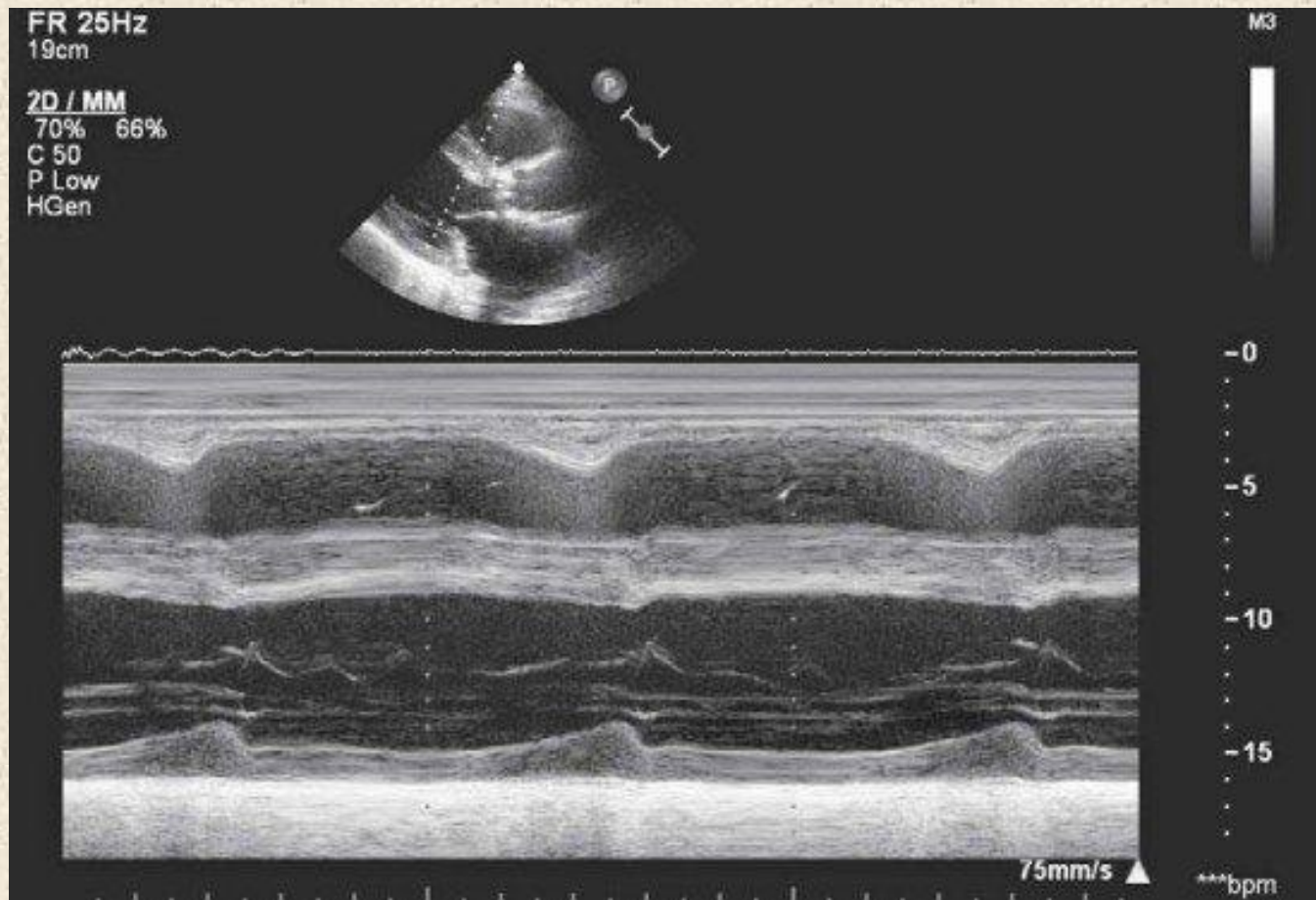


0 Особую форму кардиомиопатии представляет «**некомпактный миокард желудочков**», который ранее был обозначен как «**неклассифицируемая кардиомиопатия**». Иногда используют другие термины — «губчатый миокард желудочков», «персистирующие синусоиды». Предполагается врожденный характер заболевания, связанный с нарушениями формирования миокарда в процессе эмбриогенеза. Об этом говорит ассоциация «некомпактного миокарда» с другими врожденными дефектами: аномалией Эбштейна, аневризмой межпредсердной перегородки, открытым Боталловым протоком и др.



**0 Гипертрофическая кардиомиопатия**—это наследственно-обусловленное увеличение толщины стенок и массы левого желудочка неизвестной этиологии. Ее диагностируют в случае выявления гипертрофии миокарда при условии отсутствия артериальной гипертонии или пороков сердца, прежде всего, аортального стеноза

*Гипертрофическая кардиомиопатия:  
асимметричная, изображение в М-режиме*



*Гипертрофическая кардиомиопатия: симметричная, изображение по длинной (а) и по короткой (б) оси на уровне митрального клапана*



## *Гипертрофия межжелудочковой перегородки*



**0 Рестриктивная кардиомиопатия** характеризуется нарушением диастолической функции и повышением давления наполнения желудочков при нормальной или незначительно измененной систолической функции; отсутствии значимой гипертрофии и дилатации левого желудочка. Термин «рестриктивная кардиомиопатия» относится, прежде всего, к эндомиокардиальному фиброзу и эозинофильному фибропластическому эндокардиту Леффлера, для которых типично резкое утолщение эндокарда в сочетании с ригидностью и диастолической дисфункцией миокарда желудочков и облитерацией полостей.





# Заключение

0 Таким образом, все вышесказанное позволяет суммировать полученную информацию и представить дифференциально-диагностический ряд кардиомиопатий.

	ДКМП	ГКМП	РКМП
Сист. функция ЛЖ	+++	N	N
Диаст. функция ЛЖ	++	++	++
ГЛЖ	+ (>ММ)	+ (асимметричное)	+ (симметричное)
Дил. камер	+	+ ЛП	+ ЛП и ПП
Обструкция выносящего тракта	+	-	-
КДД <sub>ЛЖ</sub>	>	>	>
Р <sub>сист. ЛА</sub>	>	>	>

# Спасибо за внимание!

