

ОГЛАВЛЕНИЕ

ГЛАВА 1

Нормальная и лучевая анатомия сердца 4

ГЛАВА 2

Лучевая диагностика кардиомиопатий 40

2.1. Гипертрофическая кардиомиопатия 40

2.2. Дилатационная кардиомиопатия 52

2.3. Рестриктивная кардиомиопатия 61

2.4. Миокардит 68

2.5. Аритмогенная дисплазия правого желудочка 78

2.6. Эндомиокардиальный фиброз 85

2.7. Гиперэозинофильный синдром 91

2.8. Саркоидоз сердца 94

2.9. Амилоидоз сердца 102

2.10. Некомпактный миокард желудочка 110

2.11. Гемохроматоз 117

2.12. Кардиомиопатия такотсубо 121

ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА КАРДИОМИОПАТИЙ

2.1. ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Ключевые аспекты

Определение: увеличение массы левого желудочка с гипертрофией неясной этиологии.

При наличии обструкции выносящего тракта левого желудочка заболевание носит название гипертрофической обструктивной кардиомиопатии или идиопатического гипертрофического субаортального стеноза.

Лучевая диагностика

Основные характеристики

▶ Наиболее типичные симптомы:

▶▶ Признаки гипертрофии миокарда без других явных причин (гипертензии, аортального стеноза).

▶▶ Наиболее типичный диагностический признак гипертрофической кардиомиопатии левого желудочка — утолщение стенки желудочка в конечную диастолу более 15 мм.

▶ Локализация.

▶▶ Степень и распространение гипертрофии левого желудочка при гипертрофической кардиомиопатии могут быть различными.

▶▶ Самая частая локализация: гипертрофия базальных отделов перегородки с обструкцией или без нее.

▶▶ Ассиметричная гипертрофия перегородки: соотношение толщины перегородки к негипертрофированному сегменту больше 1,3.

▶▶ В редких случаях наличие концентрической гипертрофии, гипертрофии средних отделов полости левого желудочка и апикальная гипертрофия.

▶ Морфология: недилатированный и гипердинамический левый желудочек.

Рентгено семиотика

▶ Рентгенография.

▶▶ Различные признаки:

* тень сердца может быть как нормальной, так и расширенной;

* увеличение левого предсердия (рентгенография: повышение интенсивности тени в области правого ретрокардиального угла), наблюдается при выраженной митральной регургитации.

MPT-семиотика

▶ Определение массы левого желудочка.

▶▶ Гипертрофия левого желудочка может быть ассиметричной или симметричной, она может затрагивать базальные, средние или апикальные отделы.

▶ Отсроченное контрастирование гадолинием обычно наблюдается в участках фиброза.

▶▶ Отсроченное контрастирование может быть локальным или диффузным, при этом может поражаться любой отдел стенки левого желудочка.

▶▶ Отсроченное контрастирование чаще всего наблюдается в области соединения стенки правого желудочка и перегородки.

▶▶ Объем участка отсроченного гиперконтрастирования при МРТ напрямую связан с риском развития у пациента внезапной сердечной смерти.

▶ Обструкция выносящего тракта левого желудочка с аномальной динамикой кровотока может наблюдаться в некоторых случаях.

▶ Регургитация митрального клапана и систолическое переднее движение створок митрального клапана.

Данные радионуклидных методов исследования

▶ При радионуклидном исследовании с таллием или технецием можно выявить обратимые дефекты перфузии миокарда левого желудочка.

▶ В основном при отсутствии поражения коронарных артерий.

▶ Обратимые дефекты при радионуклидном сканировании чаще встречаются у детей и юношей с внезапной сердечной смертью или синкопальными состояниями в анамнезе.

Эхокардиографическая семиотика

▶ ЭхоКГ.

▶ Является методом выбора.

▶ Данные двухмерной ЭхоКГ:

- можно выявить признаки гипертрофической кардиомиопатии;
- при цветовой доплерографии можно выявить митральную регургитацию при систолическом движении впереди передней створки митрального клапана;
- можно выявить утолщение перегородки.

Рекомендации по лучевой диагностике

▶ Оптимальный метод диагностики.

▶ ЭхоКГ.

▶ МРТ.

Дифференциальный диагноз

Аортальный стеноз

▶ Морфология: утолщение, слияние, и/или обызвествление аппарата аортального клапана.

▶ Выраженное повышение пикового градиента систолического давления.

▶ Выраженный аортальный стеноз приводит к концентрической гипертрофии левого желудочка.

▶ ЭхоКГ является методом выбора при диагностике и наблюдении больных с аортальным стенозом.

▶ МРТ.

▶ Гиперинтенсивный сигнал от систолического кровотока при исследовании в кино режиме возникает в области аортального клапана и доходит до проксимальной части дуги аорты.

▶ Вторичная гипертрофия левого желудочка при выраженном аортальном стенозе.

Рестриктивная кардиомиопатия

▶ При этом происходит замещение сердечной ткани рубцовой.

▶ Вторичная вследствие некоторых системных заболеваний, таких как амилоидоз, саркоидоз, гемохроматоз, а также после химио- и лучевой терапии.

▶ Первичная встречается крайне редко.

▶ Повышение сопротивления при заполнении желудочков вследствие повышения ригидности миокарда.

▶ Приводит к развитию диастолической дисфункции.

▶ Диагностический признак: увеличение толщины и массы левого желудочка с инфильтрацией миокарда.

▶ Рентгенография.

▶ Типичные проявления застойной сердечной недостаточности, но без развития кардиомегалии:

- легочная венозная гипертензия;
- дилатация левого желудочка может наблюдаться в некоторых случаях.

Системная артериальная гипертензия

▶ Основная причина развития концентрической гипертрофии левого желудочка.

Коарктация аорты

- ▶ Сужение просвета аорты с обструкцией.
- ▶ Классический рентгенографический признак: узурация ребер вследствие деформации кости в области нижней бороздки резко расширенными и извитыми межреберными артериями.
 - ▶▶ Коллатерали вследствие локального сужения аорты.
 - ▶ При КТ и МРТ определяется двустворчатый аортальный клапан + аневризма восходящей аорты.
 - ▶ При фазово-контрастной МРТ можно определить скоростные параметры и градиенты давления.

Патоморфология

- ▶ Генетика.
 - ▶▶ Аутосомно-доминантное с неполной пенетрантностью и различной экспрессивностью приводит к появлению гетерогенных клинических проявлений среди пациентов и разных членов семьи.
 - ▶ Этиология: основой для развития гипертрофической кардиомиопатии являются мутации в некоторых генах, кодирующих структурные компоненты тонких и толстых филаментов кардиомиоцитов.
 - ▶ Эпидемиология.
 - ▶▶ Уровень распространения составляет 1 : 500 у здоровых молодых людей.
 - ▶▶ Общая распространенность составляет 0,15–0,3% в общей популяции.

Макроскопические черты

- ▶ Характеризуется гипертрофией левого желудочка (симметричной или асимметричной).
- ▶ Поражаться может любой отдел левого желудочка.

Микроскопические признаки

- ▶ Признаки: гипертрофия миоцитов и их перестройка с экспансией интерстициального коллагена (фиброз), что приводит к дезорганизации мышечных полос и изменениям во внутримиекардиальных артериях и капиллярах.
- Критерии стадирования, классификации
 - ▶ Гипертрофическая кардиомиопатия делится на обструктивный и необструктивный типы.

Клиника**Симптоматика**

- ▶ Наиболее типичные симптомы:
 - ▶▶ У большинства пациентов протекает бессимптомно.
 - ▶▶ В некоторых случаях могут сопровождаться болью в грудной клетке, трепетанием желудочков, синкопальными состояниями (особенно при физической нагрузке), внезапной сердечной смертью.
 - ▶ Другие симптомы: застойная сердечная недостаточность с ортопноэ, пароксизмальная ночная одышка.
 - ▶ Самая частая причина внезапной сердечной смерти у лиц молодого возраста (вследствие развития аритмий и постоянной желудочковой тахикардии).

Течение заболевания и прогноз

- ▶ Может протекать с медленным прогрессированием, а может почти сразу приводить к развитию внезапной сердечной смерти (риск развития летального исхода у детей увеличивается на 5% с каждым годом).

Лечение

- ▶ Прием β -блокаторов или блокаторов кальциевых каналов для улучшения диастолической релаксации и уменьшения риска развития аритмий.

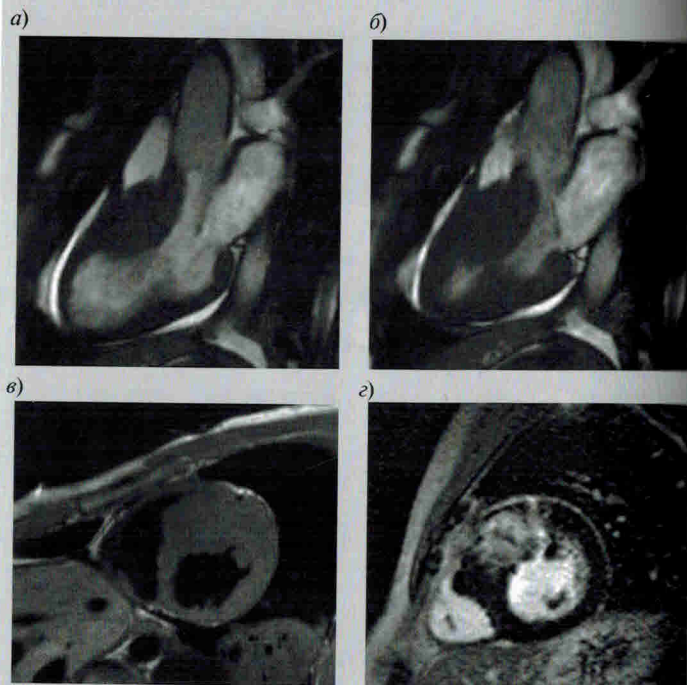
▶ Септальная миомэктомия или катетерная спиртовая абляция для симптоматического лечения.

▶ Автоматическая внутрисердечная дефибриляция у тех пациентов, у которых определяется высокий риск возможного развития внезапной сердечной смерти.

Гипертрофическая кардиомиопатия представлена на рис. 2.1.



Рис. 2.1. Компьютерные томограммы после внутривенного контрастирования. Симметричная гипертрофическая кардиомиопатия



*Рис. 2.1.2. Магнитно-резонансные томограммы.
Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия*

Определяется асимметричная гипертрофия базальных отделов межжелудочковой перегородки и выносящих отделов левого желудочка (а–в). На изображениях отсроченного контрастирования отмечается формирование очагового интрамурального фиброза в области утолщенной стенки (г)

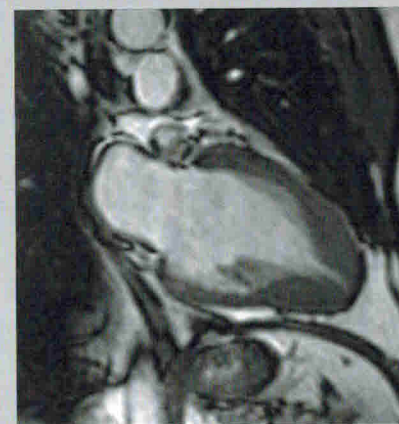
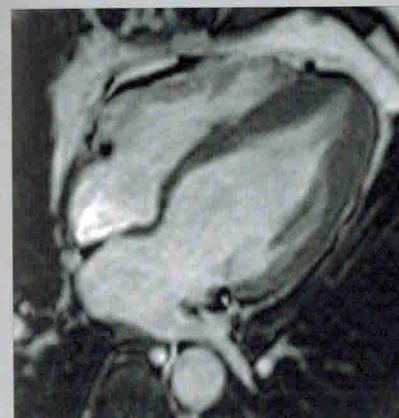


Рис. 2.1.3. Магнитно-резонансные томограммы. Асимметричная гипертрофическая кардиомиопатия с преимущественным поражением апикальных отделов левого желудочка



Рис. 2.1.4. Магнитно-резонансные томограммы отсроченного контрастирования миокарда. Гипертрофическая кардиомиопатия

Для гипертрофической кардиомиопатии характерно наличие фиброза в области соединения стенки правого желудочка и межжелудочковой перегородки. Эти участки могут быть как с одной стороны (а), так и с двух сторон (б)

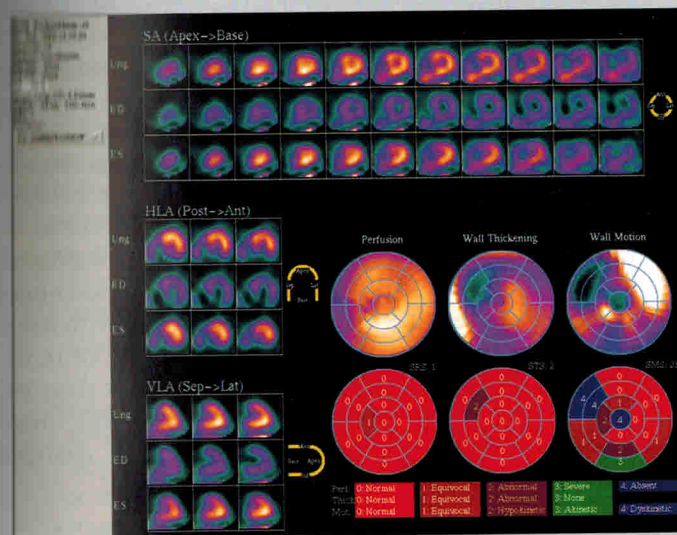


Рис. 2.1.5. Прицельные реконструкции при ОФЭКТ-сердца с ^{99m}Tc -тетрофосмином. Гипертрофическая кардиомиопатия

Отмечается снижение объема левого желудочка в систолу и диастолу. Дефектов перфузии миокарда левого желудочка не визуализируется. Отмечается накопление радиофармпрепарата стенкой правого желудочка, что в норме не наблюдается

2.10. НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЖЕЛУДОЧКА

Ключевые аспекты

Синонимы: рыхлый миокард, гипертрабекуляция левого желудочка.

Определение: нарушение нормального процесса уплотнения миокарда, приводящее к персистирующей трабекуляции миокарда и возникновению глубоких межтрабекулярных углублений.

Лучевая диагностика

Основные характеристики

▶ Наиболее типичный симптом: соотношение неуплотненного и уплотненного миокарда при МРТ больше 2,3 : 1.

▶ Дефекты субэндокардиальной перфузии могут определяться при МРТ с контрастированием.

▶ При МРТ с отсроченным контрастированием определяется гиперконтрастирование вследствие фиброза миокарда.

▶ ПЭТ и скintiграфия с 201-Тl-хлоридом позволяют выявлять трансмуральные дефекты перфузии, которые соответствуют участки неуплотненного миокарда.

▶ Обзорная рентгенография не играет значимой роли в диагностике данного состояния. У пациентов с поздними стадиями данного заболевания могут выявляться рентгенографические признаки застойной сердечной недостаточности и отека легких.

▶ Локализация.

▶ Преимущественно в средних и апикальных отделах левого желудочка. Спорадическое поражение правого желудочка в 40% случаев.

▶ Морфология.

▶▶ 4 эхографических критерия:

- сопутствующие аномалии сердца отсутствуют;

- максимальное конечное диастолическое соотношение неуплотненных слоев больше 2 : 1, является диагностическим;
- преимущественная локализация в среднелатеральных и апикальных и средненижних областях левого желудочка;
- при цветовой доплерографии выявляются глубокие межтрабекулярные углубления с перфузией.

Рекомендации по лучевой диагностике

- ▶ Оптимальный метод диагностики.
- ▶▶ ЭхоКГ.
- ▶▶ МРТ сердца.

Дифференциальный диагноз

Гипертрофическая кардиомиопатия

▶ Особенно апикальная форма.

Тромбоз левого желудочка

▶ Чаще всего вблизи очага инфаркта.

Патоморфология

▶ Генетика.

▶ Описаны две формы некомпактного миокарда: спорадическая и семейная.

▶ Семейная форма:

- рецидивирование наблюдается в 20% случаев у членов семей;
- потеря связи с мутациями G 4.5-гена.

▶ Спорадическая форма:

- сопутствующая митохондриальная миопатия;
- старческий системный амилоидоз.

▶ Сочетание с Barth-синдромом:

- редкое состояние, связанное с Xq28-хромосомой;
- характеризуется наличием дилатационной кардиомиопатии, скелетной миопатии и нейтропении.

▶ **Этиология.**

▶ Нарушения морфогенеза эндомиокарда, который происходит на 5–8-й неделях внутриутробного развития.

▶ В норме уплотнение включает трансформацию крупных межтрабекулярных пространств в капилляры → развитие коронарного кровообращения.

▶ **Эпидемиология.**

▶ Средний возраст, в котором диагностируется данное заболевание, составляет 7 лет (1–20 лет).

▶ Из всех пациентов у 0,015% определяется при ЭхоКГ.

▶ Небольшое преобладание данного заболевания у мужчин.

▶ **Сочетанные аномалии.**

▶ Врожденные пороки сердца:

- обструкция выносящего тракта правого желудочка;
- сложные пороки сердца с цианозом;
- аномалии коронарных артерий.

▶ Двухжелудочковое поражение.

▶ Формирование внутрижелудочковых тромбов вследствие замедления кровотока внутри областей с повышенной трабекуляцией.

▶ Желудочковые и наджелудочковые аритмии.

▶ Субэндокардиальный фиброэластоз.

Макроскопические черты

▶ Выраженная трабекуляция левого желудочка (обычно локализующаяся в области верхушки и средней части желудочка).

▶ Правый желудочек может также поражаться, но в меньшей степени.

▶ Участки субэндокардиальной ишемии определяются при посмертном исследовании у пациентов с выраженной трабекуляцией.

Микроскопические признаки

▶ Интерстициальный фиброз эндомиокарда.

Клиника**Симптоматика**

▶ Наиболее типичные симптомы:

▶ Клинические проявления вариабельны и зависят от степени поражения левого желудочка.

▶ У пациентов с незначительным поражением заболевание может протекать бессимптомно.

▶ Застойная сердечная недостаточность.

▶ Систолическая и диастолическая дисфункция левого желудочка.

▶ Средняя фракция выброса не превышает 33%.

▶ Рестриктивный тип гемодинамики.

▶ Сердечные аритмии:

- фибрилляция предсердий в 25% случаев;
- желудочковые тахикардии в 50%;
- внезапная сердечная смерть в 50%;
- пароксизмальные суправентрикулярные тахикардии и полная блокада сердца;
- неспецифические изменения на ЭКГ: инверсия Т-волн, изменения сегмента ST, смещение оси сердца, аномалии внутрижелудочковой проводимости, АВ блокады.

▶ Тромбоэмболические осложнения:

- цереброваскулярные осложнения, транзиторные ишемические атаки, эмболии легких, инфаркты мезентеральных сосудов;
- формирование тромбов в пораженном желудочке вследствие замедления кровотока;
- фибрилляция предсердий и нарушение систолической функции.

▶ Другие симптомы: фациальный дизморфизм (выступающий лоб, низкорасположенные уши, косоглазие, «готическое» нёбо, микрогнатия)

Течение заболевания и прогноз

▶ 60% пациентов умирают или подвергаются трансплантации сердца в первые 6 лет после выявления данной патологии.

Лечение

▶ Прием антикоагулянтов с целью профилактики системной эмболии.

▶ β -блокаторы для лечения желудочковых аритмий и сердечной недостаточности.

▶ Метаболический коктейль для пациентов с сопутствующими митохондриальными миопатиями (коэнзим Q10, тиамин, рибофлавин, карнитин).

▶ Имплантация кардиовертера — дефибриллятора.

▶ Ортотопическая трансплантация сердца.

Некомпактный миокард желудочка представлен на рис. 2.10.

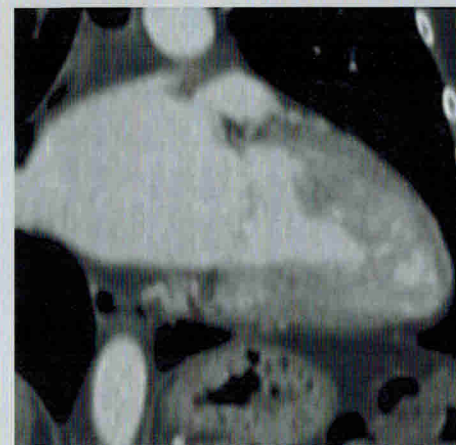


Рис. 2.10.1. Компьютерные томограммы с внутривенным контрастированием

Некомпактный миокард левого желудочка. Определяется повышенная трабекулярность эндокарда левого желудочка. Толщина некомпактной части миокарда превышает толщину компактной части более чем в 2 раза

2.11. ГЕМОХРОМАТОЗ

Ключевые аспекты

Определение: прогрессирующее повышение общего уровня железа в организме, приводящее к аномальному его отложению в различных органах.

Лучевая диагностика**Основные характеристики**

▶ Наиболее типичный симптом:

▶ Повышение содержания железа можно выявить при МРТ по изменению гипоинтенсивного сигнала в пораженных органах в T2- или T2*-взвешенных изображениях.

▶ ЭхоКГ позволяет выявлять поражение сердца (сердечную недостаточность) вследствие перегрузки железом в поздних стадиях заболевания, что позволяет точно определить этиологию данного заболевания.

▶ Нативная КТ: общая гиперденсность миокарда.

▶ Локализация: диффузное поражение миокарда.

Рекомендации по лучевой диагностике

▶ Наилучший метод диагностики.

▶ МРТ: T2 позволяет оценить уровень железа в миокарде (МР-количественный анализ более эффективен при вторичном гемохроматозе, T2-значение меньше 20 указывает на развитие сердечной недостаточности).

Дифференциальный диагноз

Трансфузионная перегрузка железом

▶ Часто называют гемосидероз или вторичный гемохроматоз.

▶ Аномальное количество железа аккумулируется в ретикулоэндотелиальной системе печени, селезенки и костного мозга, а также в миокарде.

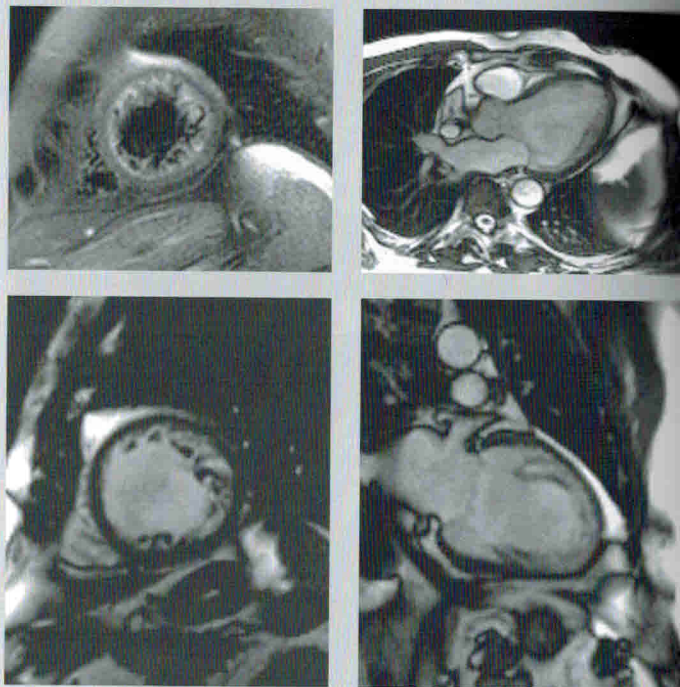


Рис. 2.10.2. Магнитно-резонансные томограммы

Некомпактный миокард левого желудочка с дилатацией его полости. Определяется повышенная трабекулярность эндокарда левого желудочка