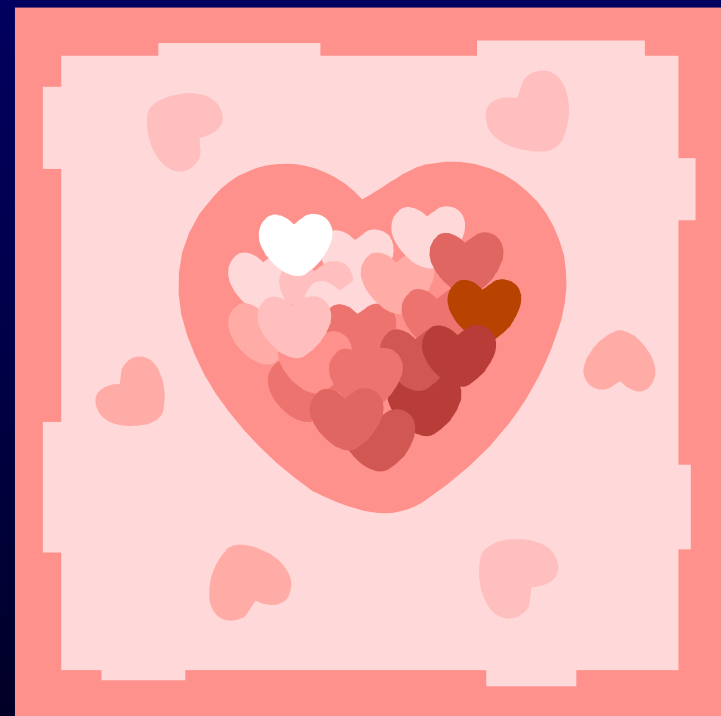


БОЛЬШИЕ СЕРДЦА



Профессор
Нифонтов Евгений Михайлович

Актуальность

- При выраженной кардиомегалии - высокая смертность
- Трудность дифференциальной диагностики
- Возможность модификации прогноза при выборе врачебной тактики в соответствии с нозологической формой

КАРДИОМЕГАЛИЯ

```
graph TD; A[КАРДИОМЕГАЛИЯ] --> B[Истинная кардиоমেгалия]; A --> C[Псевдокардиоমেгалия];
```

**Истинная
кардиоমেгалия**

Псевдокардиоমেгалия

- Синдром прямой спины
- Выпот в полость перикарда
- Эпикардальная жировая подушка
- Массивный выпот в плевральную полость

Порядок обследования и лечения больного с кардиомегалией @

Подтверждение наличия кардиомегалии

- Определить, какая из камер сердца увеличена
- Определить наличие гипертрофии или дилатации камер
- Оценить степень увеличения камер сердца

Установление причин кардиомегалии

Оценка функциональной значимости кардиомегалии

- Состояние функции желудочков сердца, наличие застойной сердечной недостаточности
- **Планирование терапевтической тактики**

КАРДИОМЕГАЛИЯ

ФИЗИКАЛЬНЫЕ ДАННЫЕ

- **минимальная** - на 1 см
- **умеренная** - до передней аксиллярной линии, верхняя граница - II ребро
- **значительная** - за пределы аксиллярной линии, справа - I. *medioclavicularis dextra*

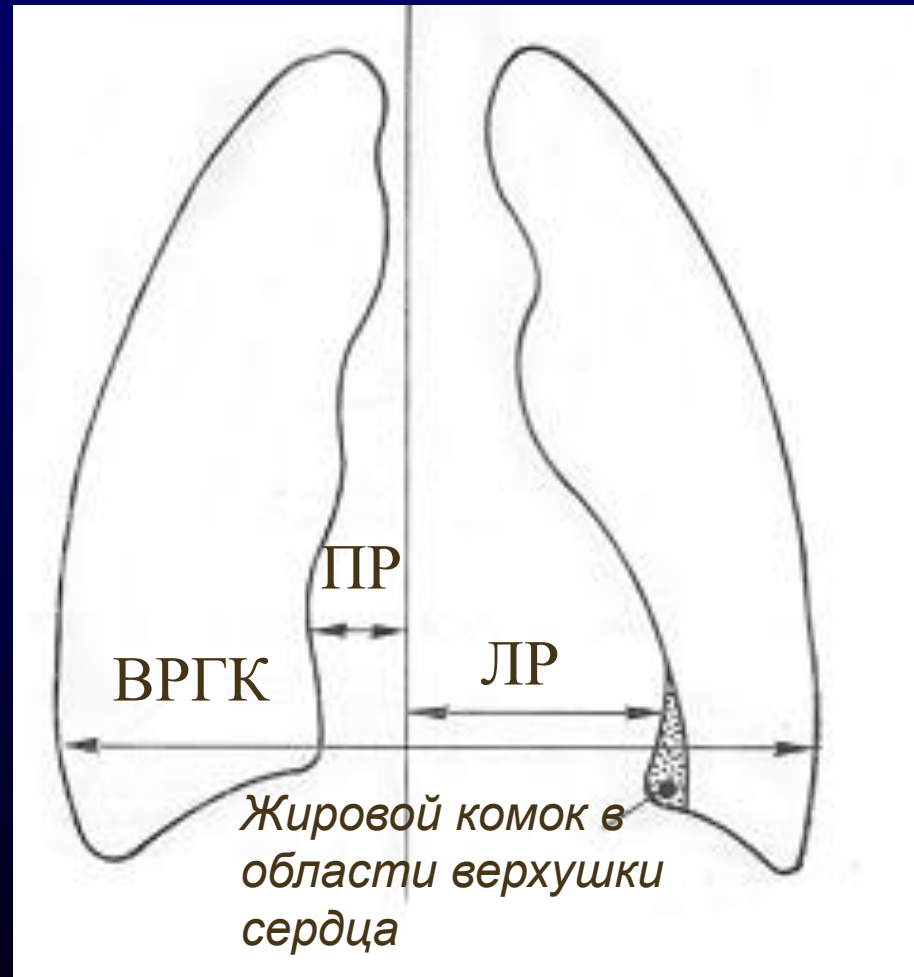
Кардиоторакальный индекс ($N < 0,5$)

$$KT = (ПР + ЛР) / ВРГК$$

ПР- расстояние от срединной линии до правой границы силуэта сердца

ЛР- расстояние от срединной линии до левой границы силуэта сердца

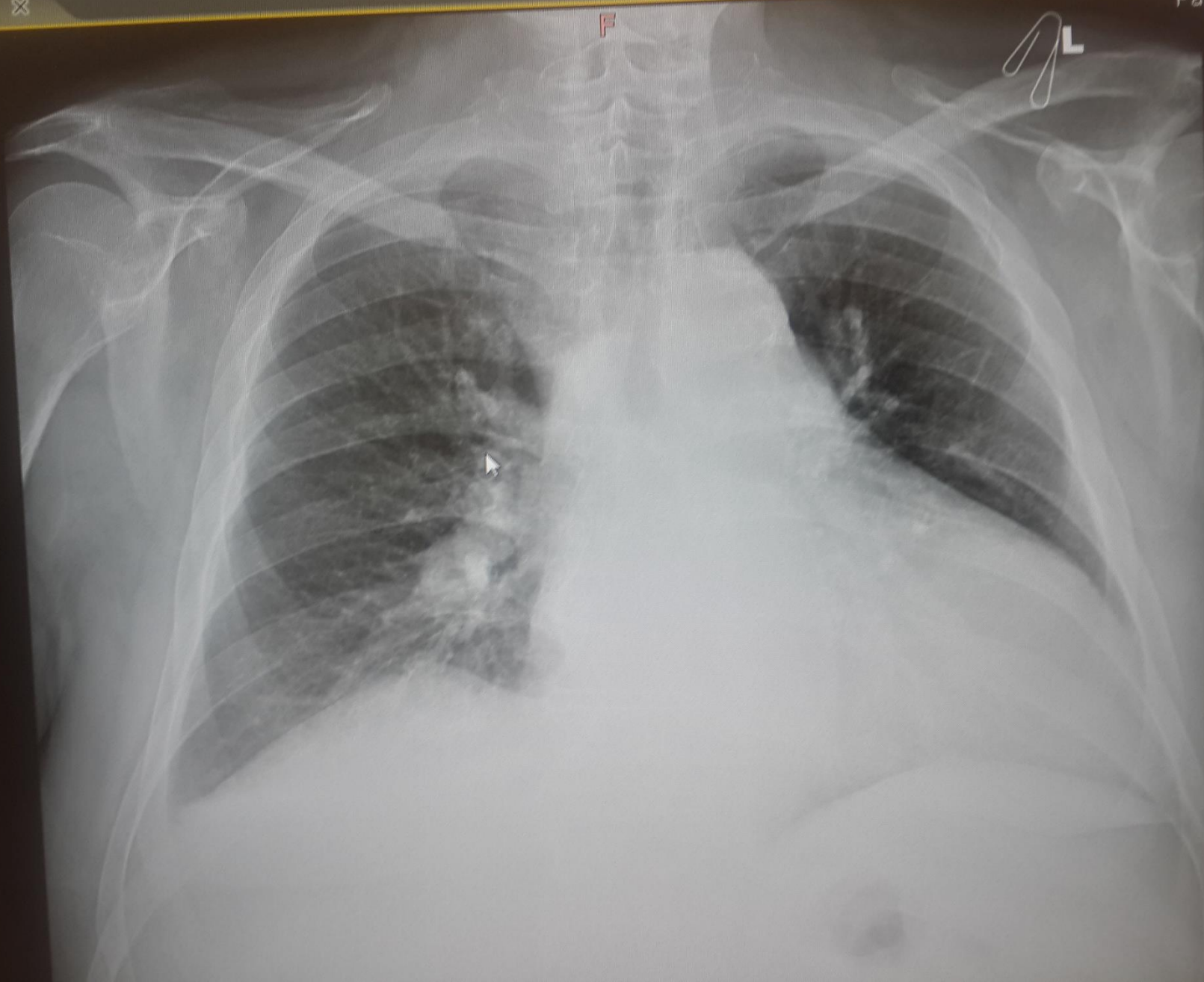
ВРГК-внутренний размер грудной клетки





May Vasilevich X

Pavlov First S



Причины увеличения сердца

Физиологические состояния

Беременность

- Увеличение объема циркулирующей крови,
- Увеличение сердечного выброса и ударного объема
- Повышение уровня стояния диафрагмы на поздних сроках беременности

Причины увеличения сердца

Физиологические состояния

“Сердце спортсмена”

- Увеличение конечно-диастолического объема желудочков
- Физиологическая гипертрофия и/или увеличение размеров желудочков
- Повышение ударного объема
- Ваготоническая брадикардия

Патология перикарда

НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ПРИЧИНЫ НАКОПЛЕНИЯ ЖИДКОСТИ В ПОЛОСТИ ПЕРИКАРДА

СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

ВИРУСНЫЙ ПЕРИКАРДИТ

ТУБЕРКУЛЕЗ

ОПУХОЛИ (метастазы при раке легких,
молочной железы, саркома, лимфома)

ПРИЧИНЫ НАКОПЛЕНИЯ ЖИДКОСТИ В ПОЛОСТИ ПЕРИКАРДА НЕВОСПАЛИТЕЛЬНОГО

ХАРАКТЕРА @

Гидроперикард:

- гемодинамические нарушения (сердечная недостаточность)
- гипопротейнемия (нефротический синдром, синдром мальабсорбции, хронический гепатит, цирроз)
- нарушения лимфооттока

Гемоперикард:

- разрывы миокарда, разрыв расслаивающей аневризмы аорты
- ранения
- геморрагические диатезы

Хилоперикард:

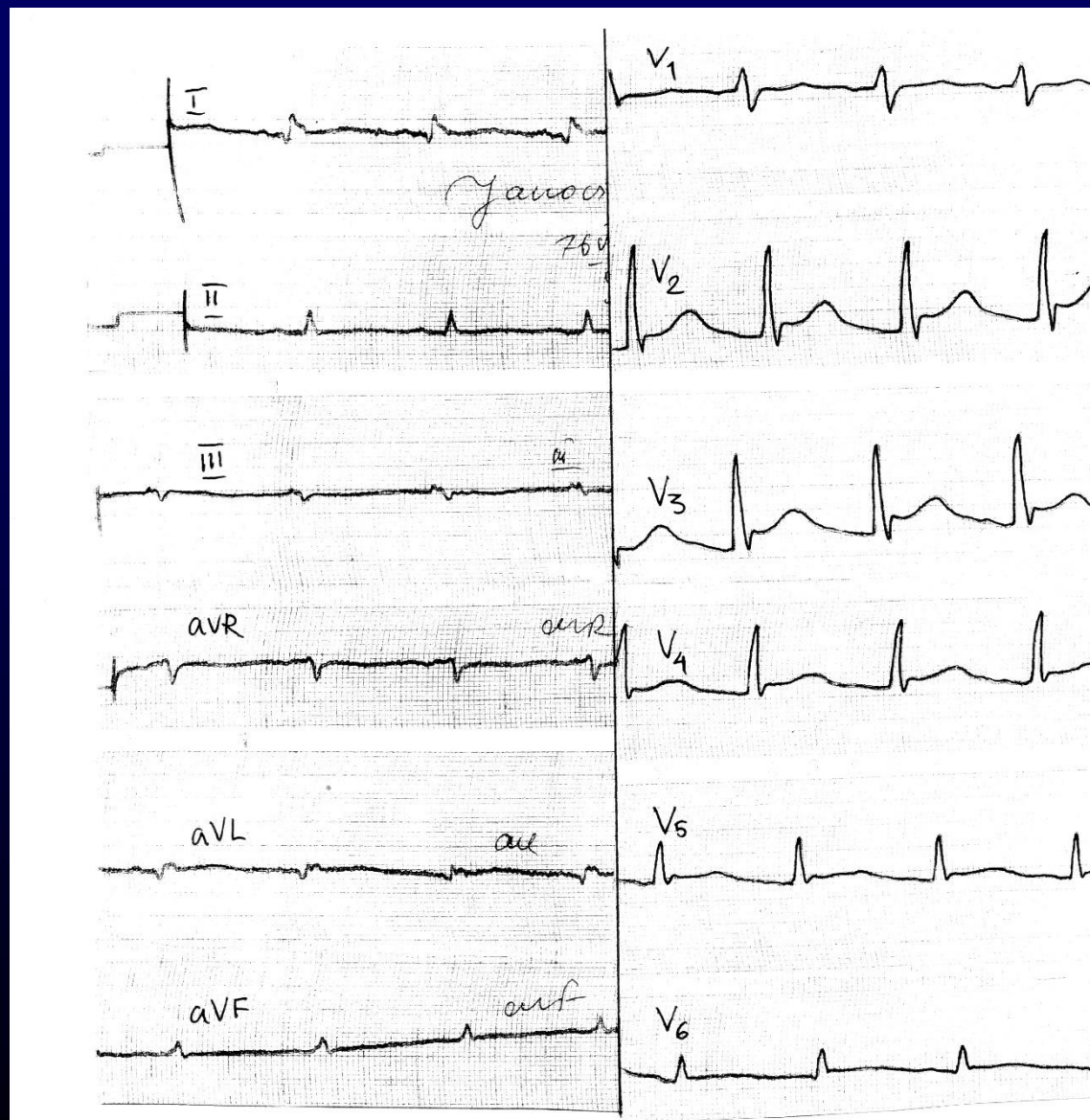
- разрывы грудного лимфатического протока

НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ФИБРИНОЗНОГО ПЕРИКАРДИТА @

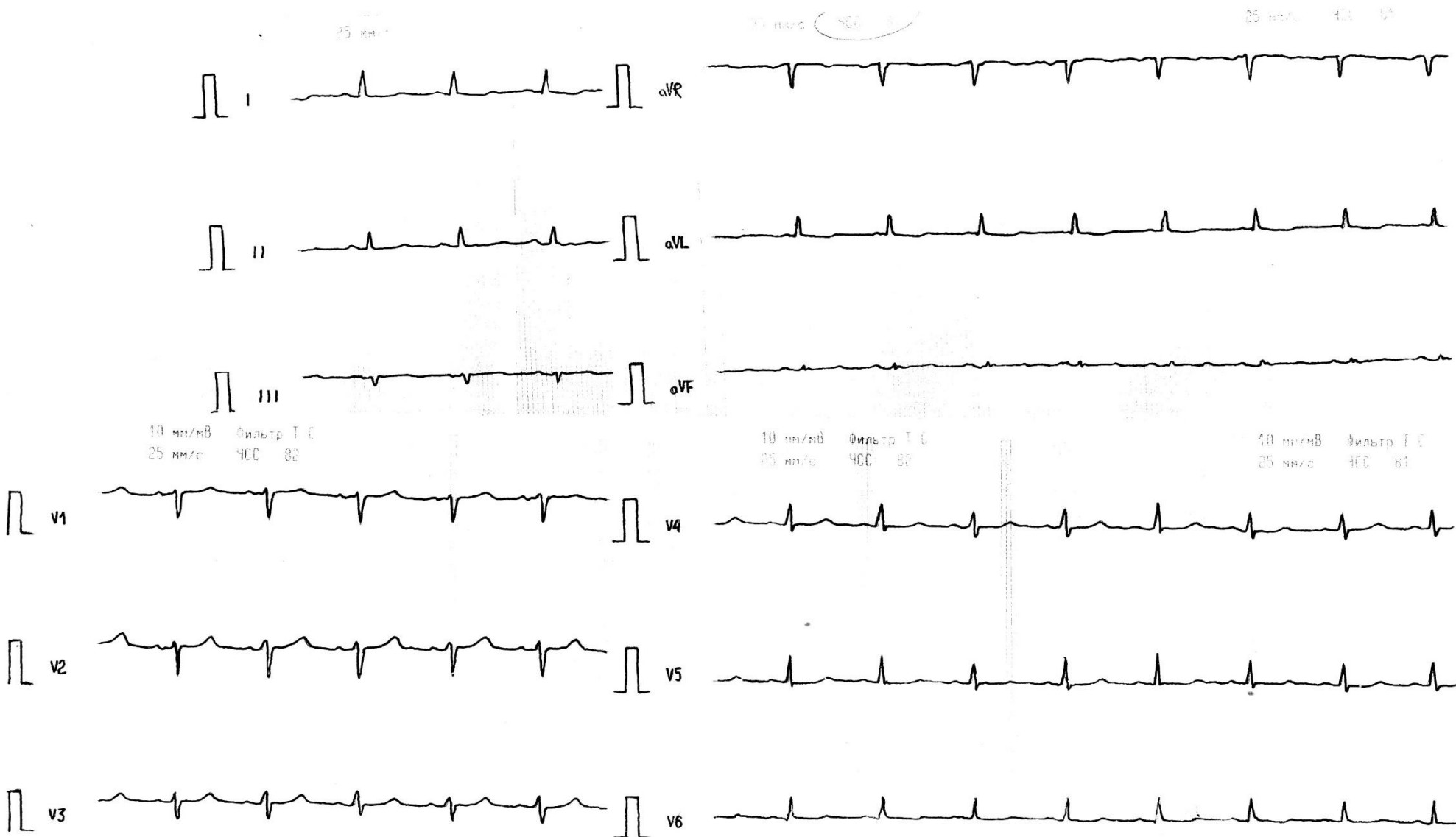
(могут предшествовать экссудации)

- Боль в грудной клетке
- Шум трения перикарда
- Характерные изменения ЭКГ (у 90% больных)

ЭКГ при фибринозном перикардите



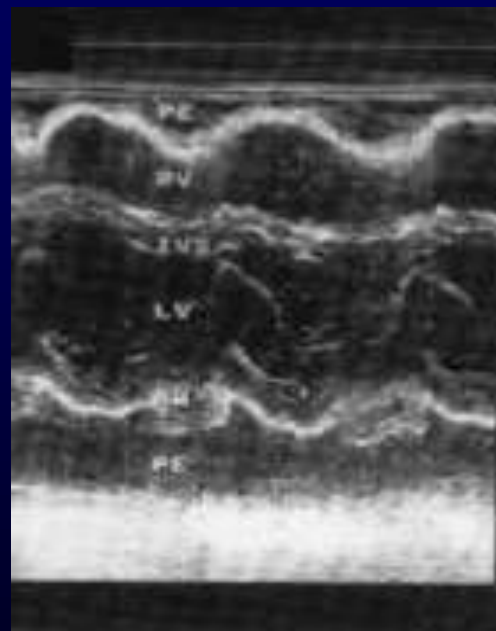
ЭКГ при массивном выпоте в перикард



ПРИЗНАКИ НАКОПЛЕНИЯ ЖИДКОСТИ В ПОЛОСТИ ПЕРИКАРДА @

- Расширение границ сердечной тупости
- Изменение границ относительной сердечной тупости при изменении положения тела
- Совпадение границ абсолютной и относительной сердечной тупости
- Расположение верхушечного толчка кнутри от наружной границы сердечной тупости
- Высокое венозное давление
- Симптомы тампонады перикарда
- Шарообразная тень сердца или тень в виде «графина» на рентгенограммах

ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКАЯ КАРТИНА ПЕРИКАРДИАЛЬНОГО ВЫПОТА

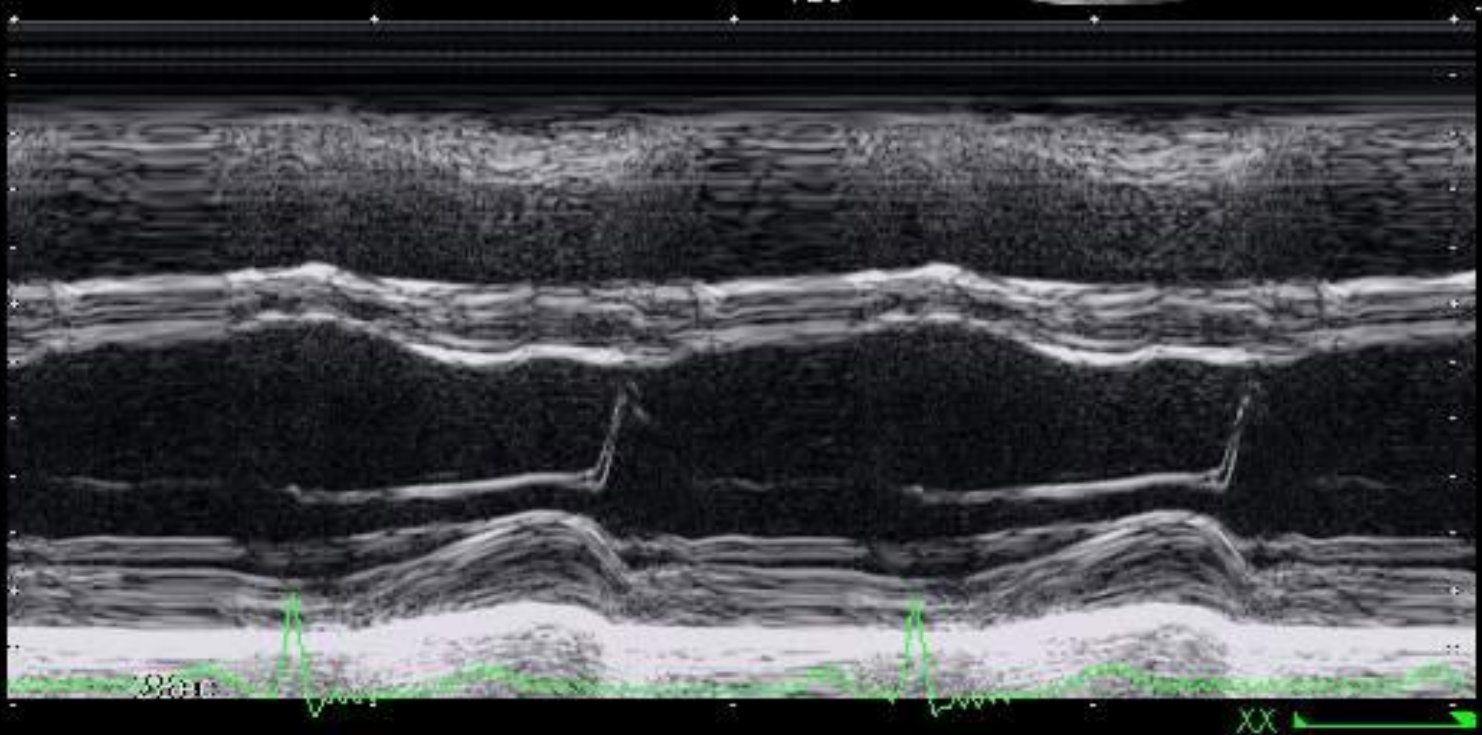


Расширение сердца

Cardiac

P4-2 3.2T

FPS 49s



2D 60/1/24

M 50/1/23



MI 1.0 TIS 1.0 TIB 1.0 Tx 100%

Эхокардиографические критерии кардиомегалии @

Увеличение левого желудочка

- индекс КДР $> 3,2(3,8)$ см/м²

Увеличение правого желудочка

- КДР $> 3,2$ см

Левое предсердие

- размер > 4 см

- объем > 100 мл

- индекс ОЛП $> 32 (4,5)$ мл/м²

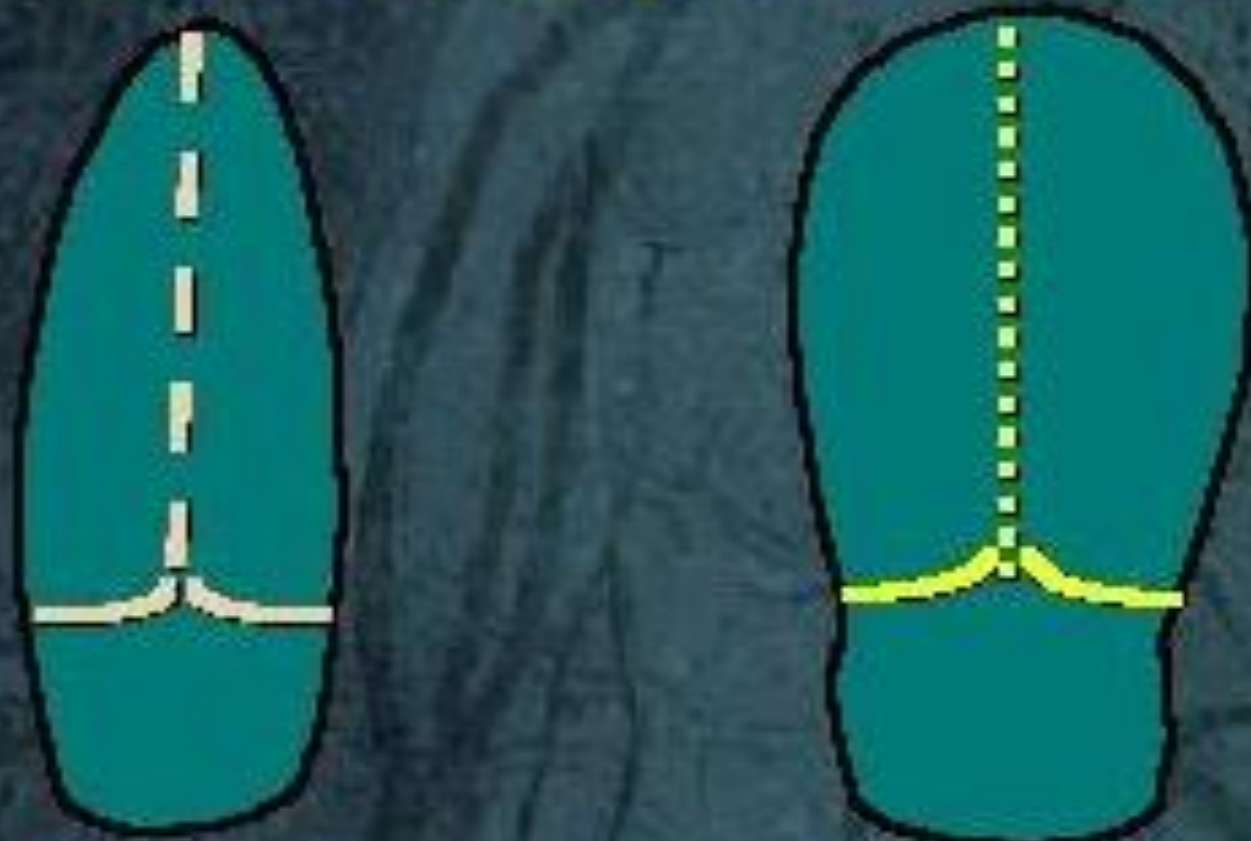
Форма ЛЖ @

- В норме – эллипсоидная
индекс сферичности = 0.45 – 0.62

(короткая ось ЛЖ / длинная ось ЛЖ)

- При патологии – сферическая

LV Geometry: Sphericity Index

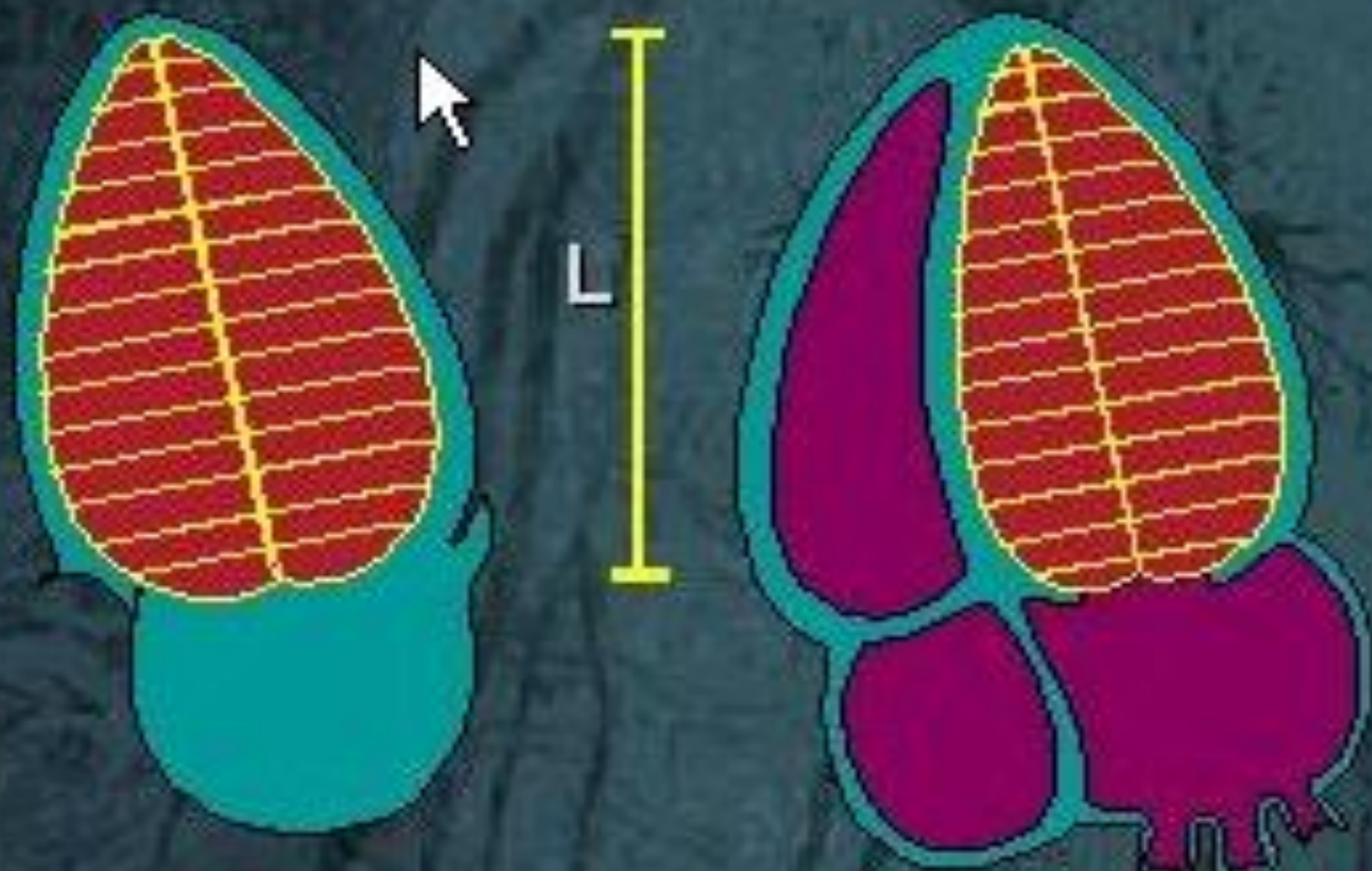


$S.I. = LVEDV / \text{Volume of a Sphere of Equal Length}$

Методы измерения объема ЛЖ

- М - режим: по формуле **Teichholz**
- 2D – режим:
метод **Simpson**
по формуле «площадь-длина»

Biplane Simpson's Rule



Нормальный объем левого желудочка @

(измерение по методу Simpson)

КДО лж	М	62 - 170 мл
КДО лж	Ж	55 - 100 мл
Индекс КДО лж	М Ж	36 – 82 мл/м ²

Пороки сердца

МИТРАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ @

- ИБС - постинфарктная митральная недостаточность
- поражение мышечной части клапана или подклапанных структур
- Митральный пролапс (6-10%? (3%) молодых людей)
- Инфекционный эндокардит
- Ревматизм
- Травмы
- Дегенеративные изменения клапанного аппарата у пожилых (кальциноз кольца)
- Вторичная (функциональная), возникающая при дилатации ЛЖ (миокардит, ДКМП, ИБС)

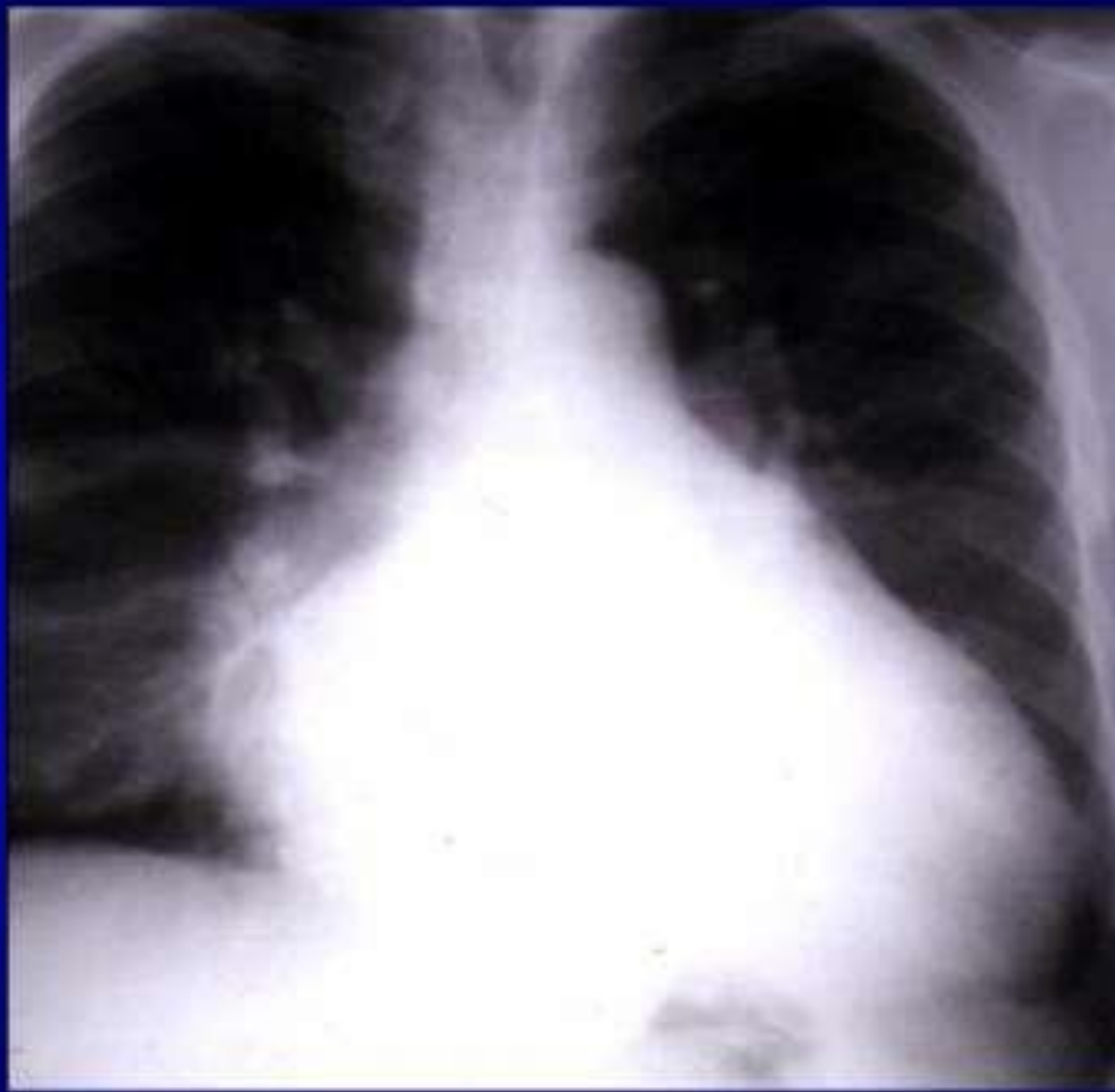
МИТРАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

(физикальные данные) @

- Систолический шум
- Ослабление или отсутствие I тона
- Патологический III тон
- Акцент II тона на легочной артерии

Митральная недостаточность

Rg грамма грудной клетки

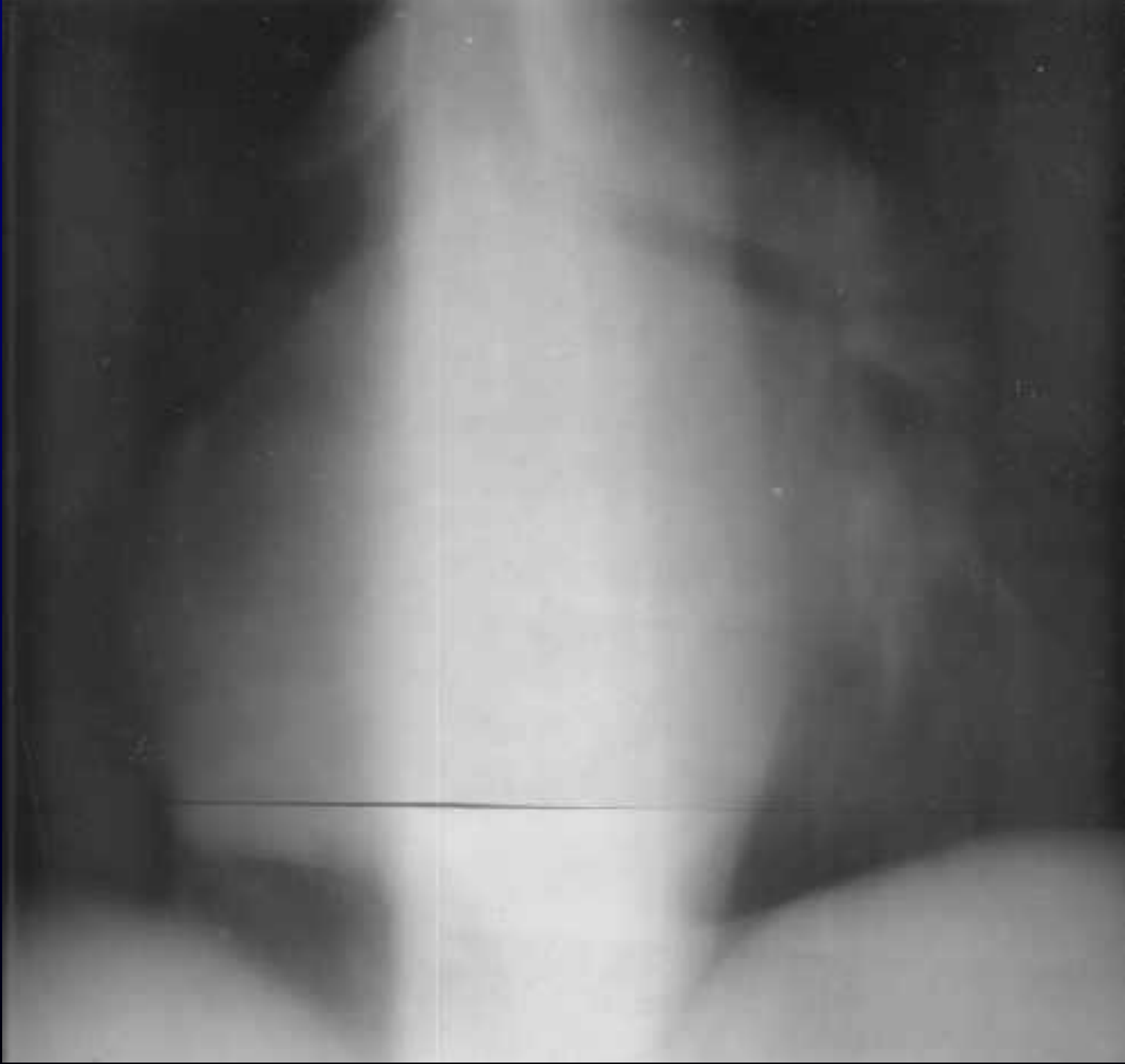


**Кардиомегалия
Сглаженность талии
сердца за счет
увеличения ЛП**

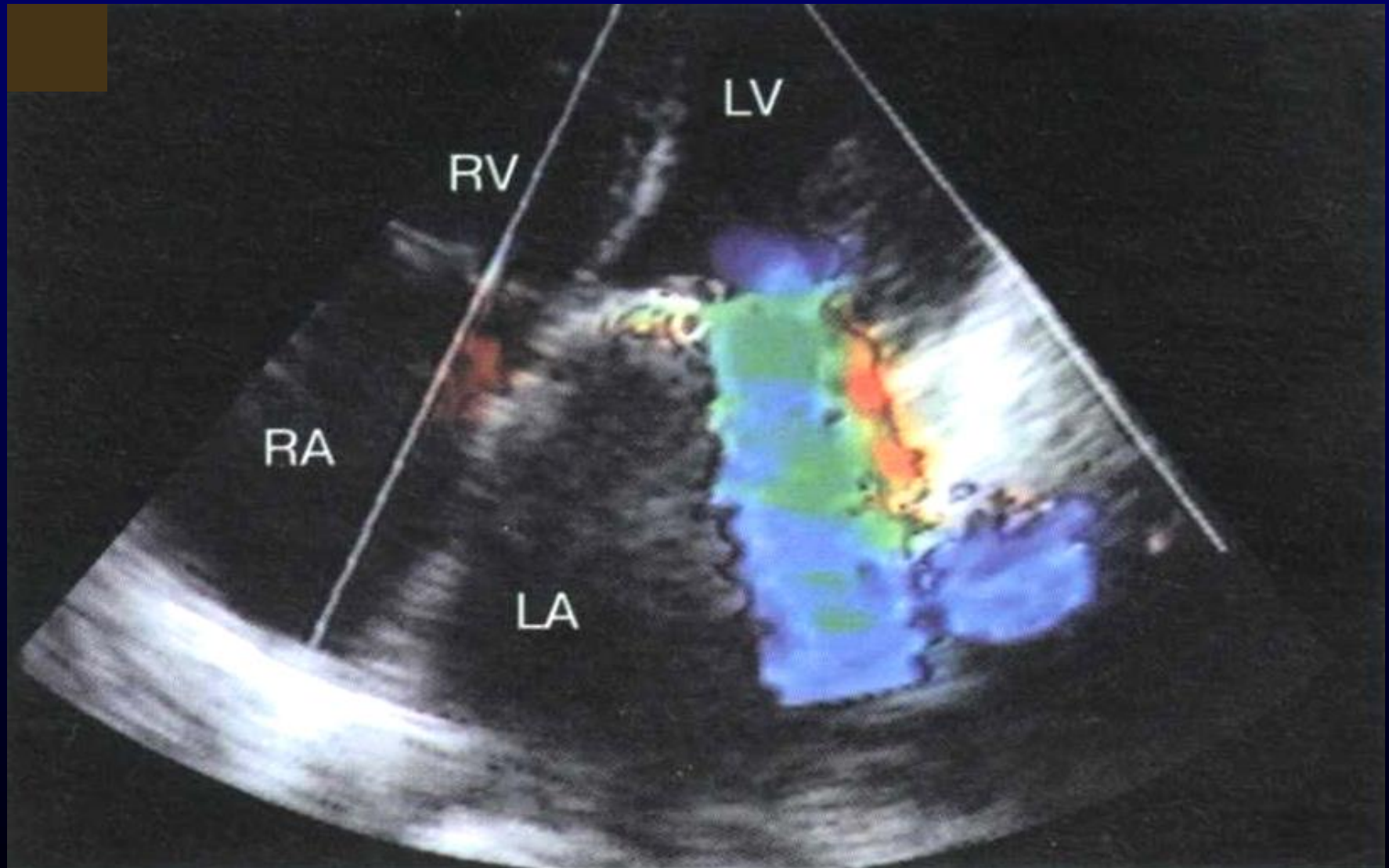
Митральная недостаточность
левая боковая проекция



**Митральная
недостаточность**
(томограмма)



Эхокардиография у больного с митральной недостаточностью



Клапанная аортальная недостаточность @

- Бикуспидальный клапан
- Инфекционный эндокардит
- Травма (разрыв створки или ее отрыв от аортального кольца)
- Ревматизм

Расширение клапанного кольца @

- Артериальная гипертензия
- Аортит (сифилис)
- Синдром Рейтера
- Анкилозирующий спондилит (б-нь Бехтерева)
- Синдром Марфана

Аортальная недостаточность @

Клинические проявления (позднее появление жалоб)

- Сердцебиение
- Боли в области сердца (ишемия миокарда, аорталгия)
- Выраженная потливость
- Утомляемость
- Одышка при физической нагрузке

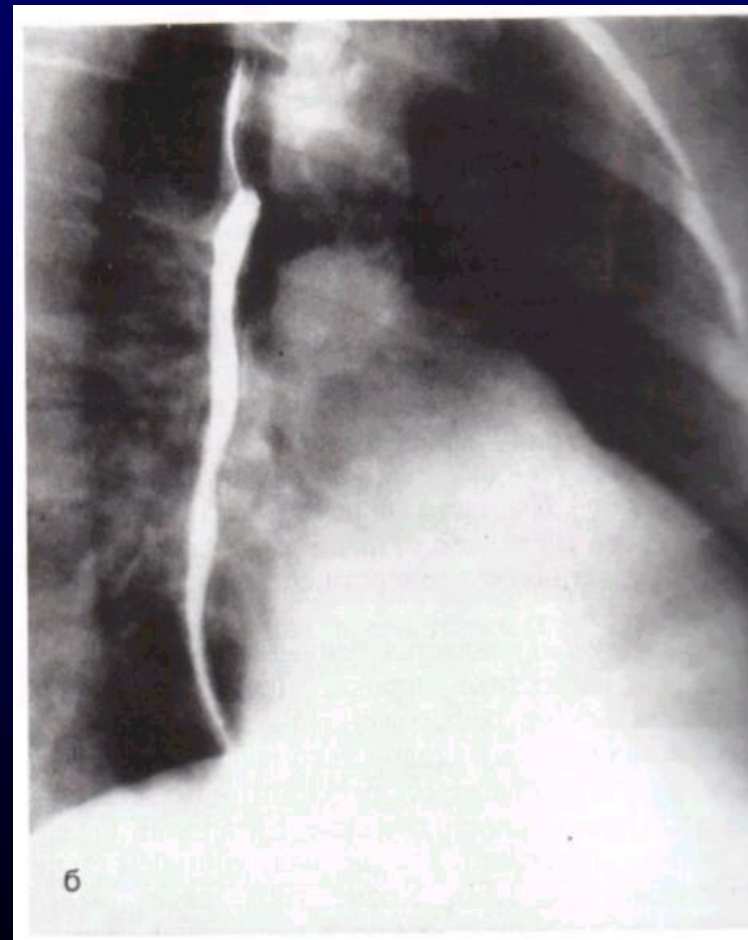
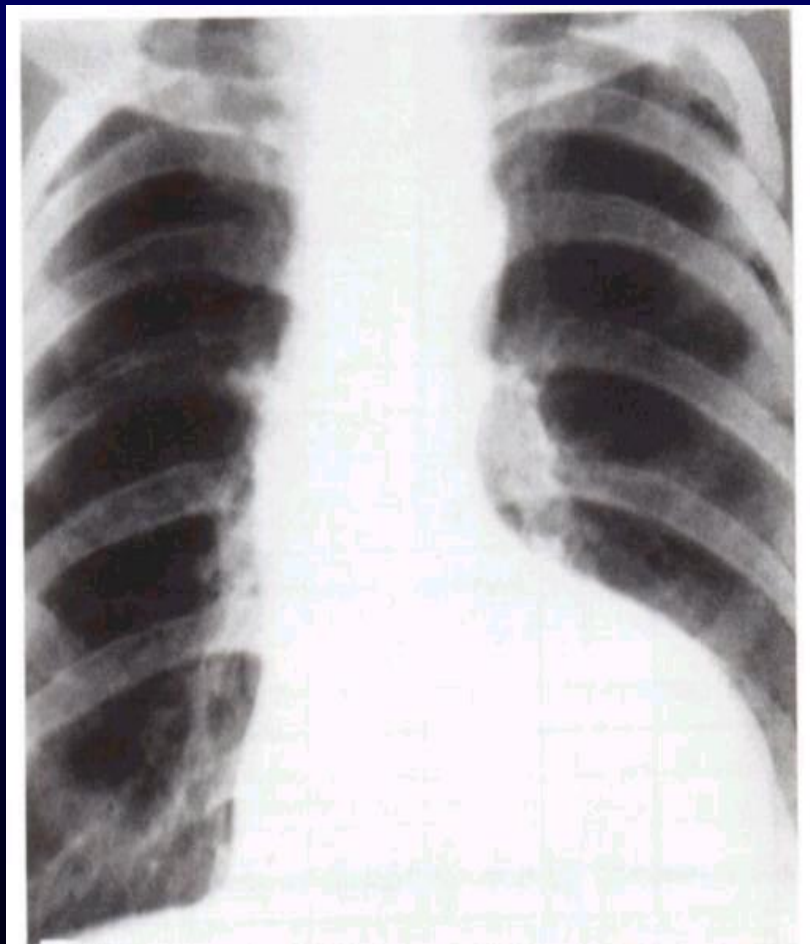
Аортальная недостаточность @

Физикальные данные:

- Диастолический шум
- Короткий систолический шум
- Аортальный тон изгнания
- I тон нормальный или ослаблен
- II тон различный
- Патологический III тон
- Периферические признаки АН (из-за увеличения пульсового давления):
 - «пляска каротид»
 - *pulsus celer et altus*
 - капиллярный пульс Квинке
 - симптом Мюссе

Аортальная недостаточность

Рентгенограмма грудной клетки больного



Эхокардиография больного с аортальной недостаточностью



Кардиомиопатии

- "Кардиомиопатии определяются как @
- гетерогенная группа заболеваний миокарда, ассоциированных с механической и/или электрической дисфункцией, обычно сопровождающихся гипертрофией миокарда или дилатацией камер сердца и развивающихся вследствие различных причин, но чаще имеющих генетическую природу".

2006 г. B.J. Maron, J.A. Towbin, G. Thiene

КЛАССИФИКАЦИЯ ВОЗ

- **Первичные
(идиопатические)**

- дилатационная
- гипертрофическая
- рестриктивная
- аритмогенная
кардиомиопатия
правого желудочка

- **Вторичные**

- ишемическая
- клапанная
- при системных
заболеваниях
- метаболическая
- токсическая
- гипертензивная
- при воспалительных
заболеваниях миокарда

Кардиомиопатии @

- **Первичные** (генетические, смешанные и приобретенные) патологический процесс ограничивается поражением сердца
- **Вторичные** – поражение сердца является частью генерализованного, системного заболевания

Классификация кардиомиопатий (2006) @

Кардиомиопатии

Первичные

(преимущественное поражение сердца)

Вторичные

Наследственные

Смешанные

Приобретенные

Дилатационная

Рестриктивная

(негипертрофическая и
недилатационная)

Гипертрофическая

- Аритмогенная кардиопатия правого желудочка
- «Некомпактный миокард»
- Болезни нарушения проведения (Lenegre disease)
- Патология ионных каналов (каналопатии):
 - Синдромы удлиненного QT,
 - Синдром Бругада;
 - Синдром укороченного QT,
 - катехоламиновая полиморфная ЖТ,
 - Идиопатическая ЖТ и др.

- Воспалительные кардиомиопатии (миокардит)
- Стресс-индуцированные кардиомиопатии “Takotsubo”
- Послеродовые кардиомиопатии
- Индуцированные тахикардией кардиомиопатии
- Кардиомиопатии детей, родившихся у матерей с СД типа 1

Классификация кардиомиопатий (2006)

Кардиомиопатии

Первичные

(преимущественное поражение сердца)

Вторичные

Наследственные

Смешанные

Приобретенные

Гипертрофическая

Дилатационная

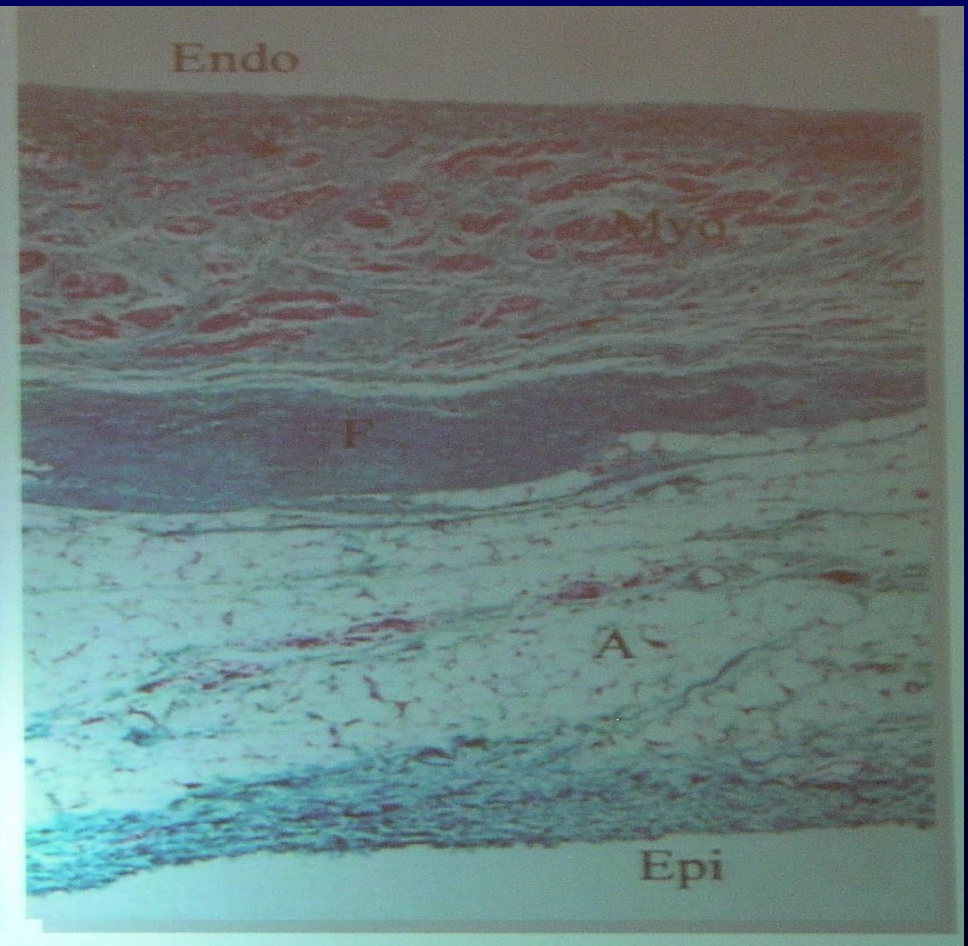
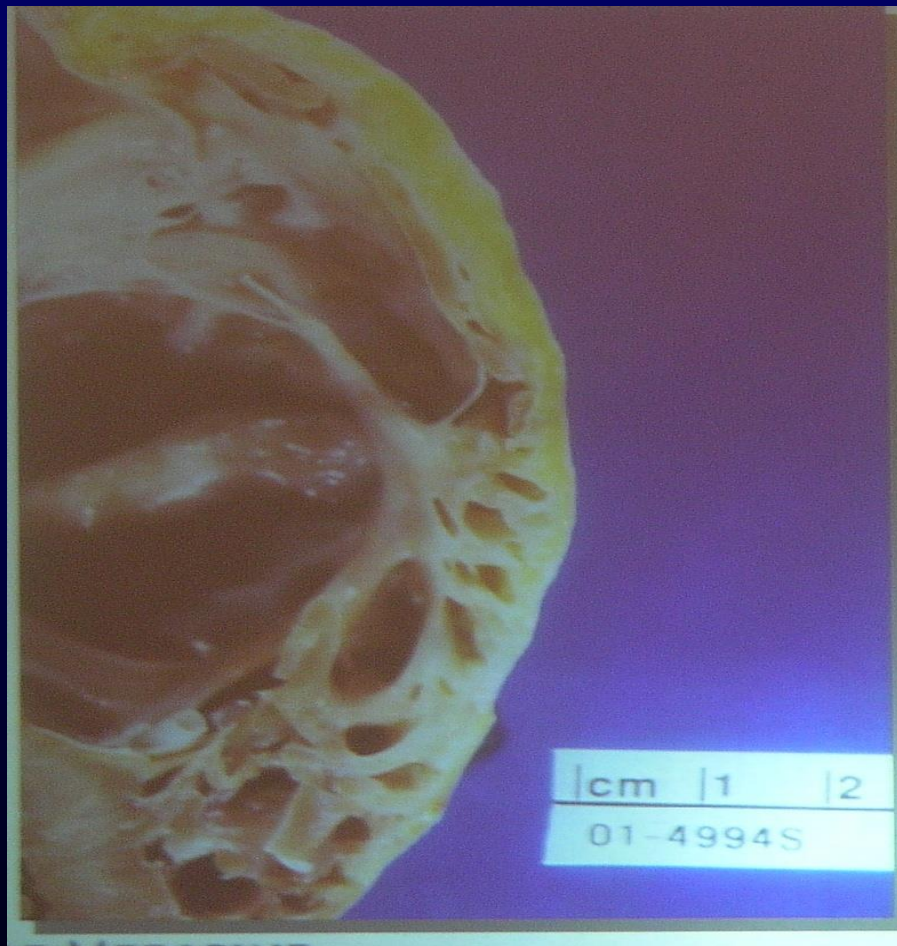
Рестриктивная

(негипертрофическая и
недилатационная)

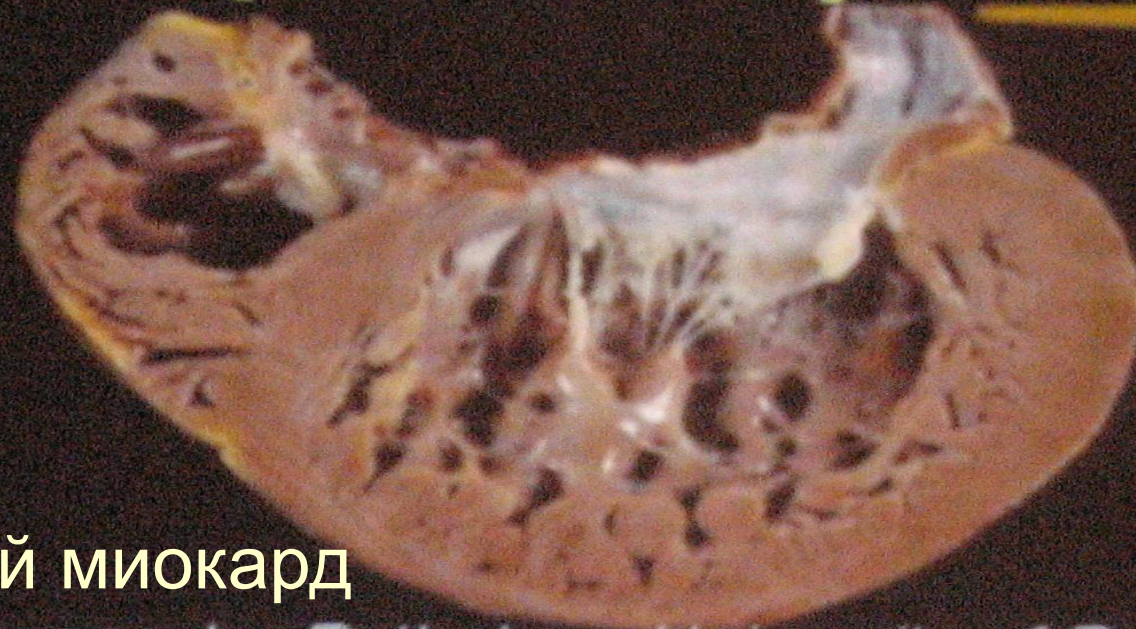
- Аритмогенная кардиопатия правого желудочка
- «Некомпактный миокард»
- Болезни нарушения проведения (Lenegre disease)
- Патология ионных каналов (каналопатии):
 - Синдромы удлиненного QT,
 - Синдром Бругада;
 - Синдром укороченного QT,
 - катехоламиновая полиморфная ЖТ,
 - Идиопатическая ЖТ и др.

- Воспалительные кардиомиопатии (миокардит)
- Стресс-индуцированные кардиомиопатии «Takotsubo»
- Послеродовые кардиомиопатии
- Индуцированные тахикардией кардиомиопатии
- Кардиомиопатии детей, родившихся у матерей с СД типа 1

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

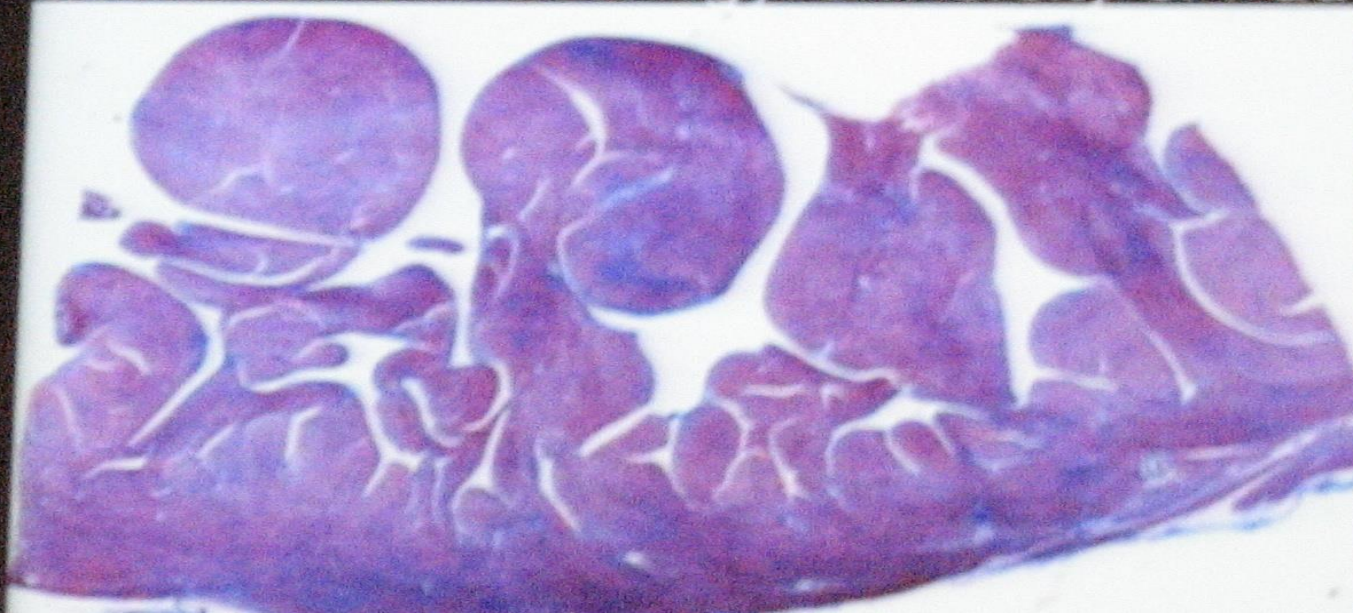


Non compacted myocardium



Некомпактный миокард

Cardiovascular Pathology-University of Padua



Классификация кардиомиопатий (2006)

Кардиомиопатии

Первичные

(преимущественное поражение сердца)

Вторичные

Наследственные

Смешанные

Приобретенные

Гипертрофическая

Дилатационная

Рестриктивная

(негипертрофическая и
недилатационная)

- Воспалительные кардиомиопатии (миокардит)
- Стресс-индуцированные кардиомиопатии "Takotsubo"
- Послеродовые кардиомиопатии
- Индуцированные тахикардией кардиомиопатии
- Кардиомиопатии детей, родившихся у матерей с СД типа 1

- Аритмогенная кардиопатия правого желудочка
- «Некомпактный миокард»
- Болезни нарушения проведения (Lenegre disease)
- Патология ионных каналов (каналопатии):
 - Синдромы удлиненного QT,
 - Синдром Бругада;
 - Синдром укороченного QT,
 - катехоламиновая полиморфная ЖТ,
 - Идиопатическая ЖТ и др.

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ИНФЕКЦИОННОГО **МИОКАРДИТА**

Инфекция (энтеровирусы, парвовирусы и др.) -

выявление возбудителя

- 4-кратное нарастание титра антител
- острофазовые реакции

Признаки поражения миокарда

(клинические, ЭКГ, ЭХО КГ)

• **Иммунологические тесты** (кардиальный антиген, антитела к миокарду и др.)

Радиоизотопные методы

- сцинтиграфия с галлием-67
(изотоп тропен к зонам воспаления)
- сцинтиграфия с моноклональными антителами к миозину, мечеными индием-11
- **МРТ с гадолинием**
- **Эндомиокардиальная биопсия**
(диагностический стандарт)

Перипартальная кардиомиопатия

- **Последний месяц беременности или первые пять месяцев после ее разрешения**

Дилатационная кардиомиопатия - ДКМП – это первичное заболевание миокарда, основным проявлением которого является уменьшение насосной функции сердца и кардиомегалия, не связанные с известными заболеваниями (ИБС, пороки, миокардиты)

ГЕНЕТИКА ДКМП

Мутации генов (в основном, **цитоскелетных белков**)

тропонин Т

десмин

бета-саркогликан

тяжелые цепи бета-миозина

α-тропомиозин

актин

ламин А/С

дистрофин

тафазин

винкулин

Этиология ДКМП @

1. Роль инфекции:

- Энтеровирусы (как исход вирусного миокардита)
- Персистирование вирусной РНК в миокарде

2. Роль наследственности:

- Семейный характер заболевания у $\approx 20\%$ больных
- У 70% больных обнаруживается диспропорция содержания Ag HLA
- Часто при различных миодистрофиях (X-связанная болезнь) (дефект гена, кодирующего синтез белка дистрофина)

3. Факторы, способствующие развитию ДКМП

- Дефицит витаминов, белков, микроэлементов
- Алкоголь

Алкогольное поражение миокарда

Потребление более 100 мл более 10 лет

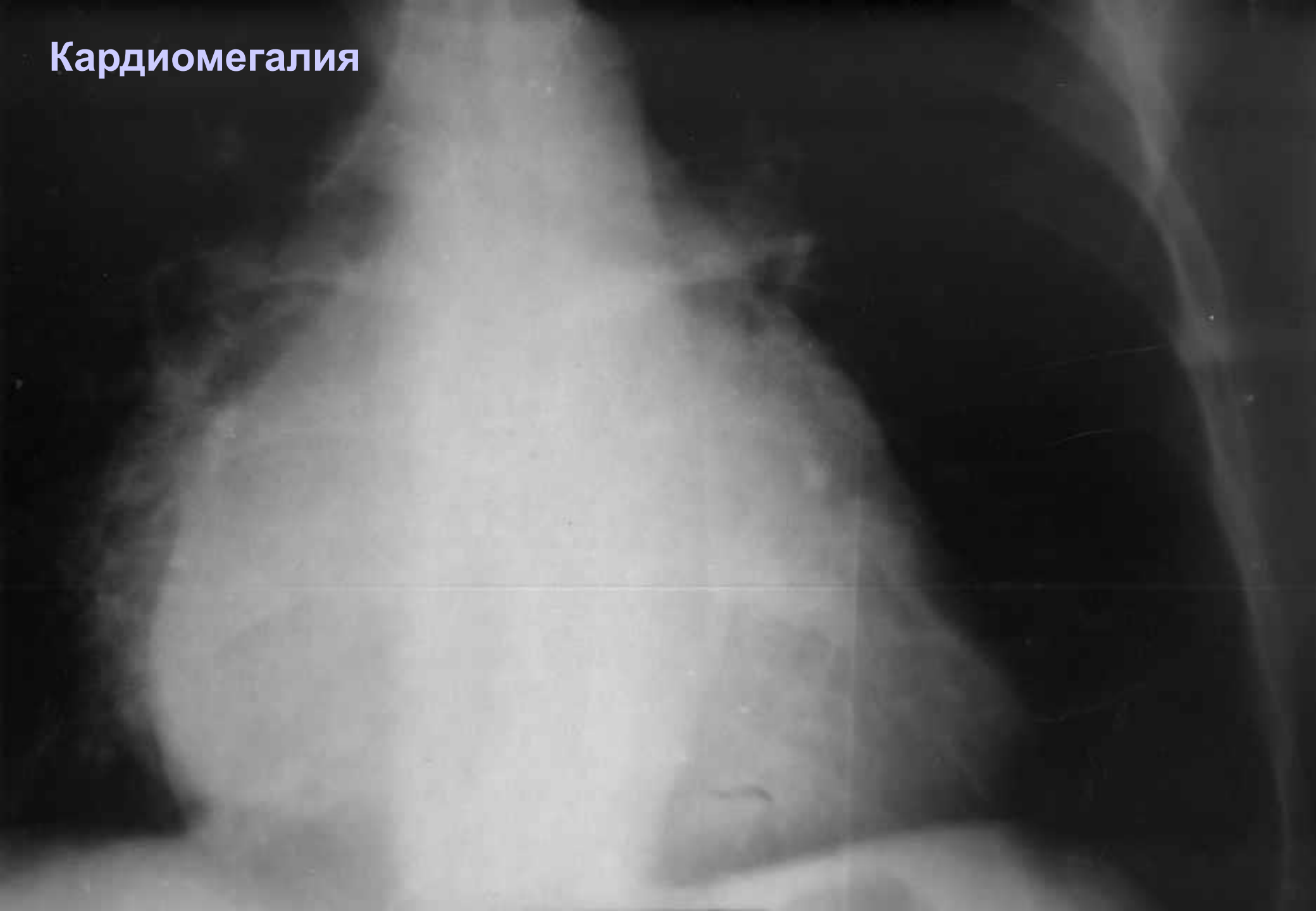
Токсические эффекты этанола и ацетальдегида

- Нарушение энергетического обмена,
жировая дистрофия миокарда
- Кофакторы:
 - дефицит тиамина
 - кобальт, мышьяк
 - кардиотропные вирусы,
 - лекарства,
 - дефицит селена,
 - медь, железо.
- Фенотип дилатационной кардиомиопатии
- Аритмии (фибрилляция предсердий)

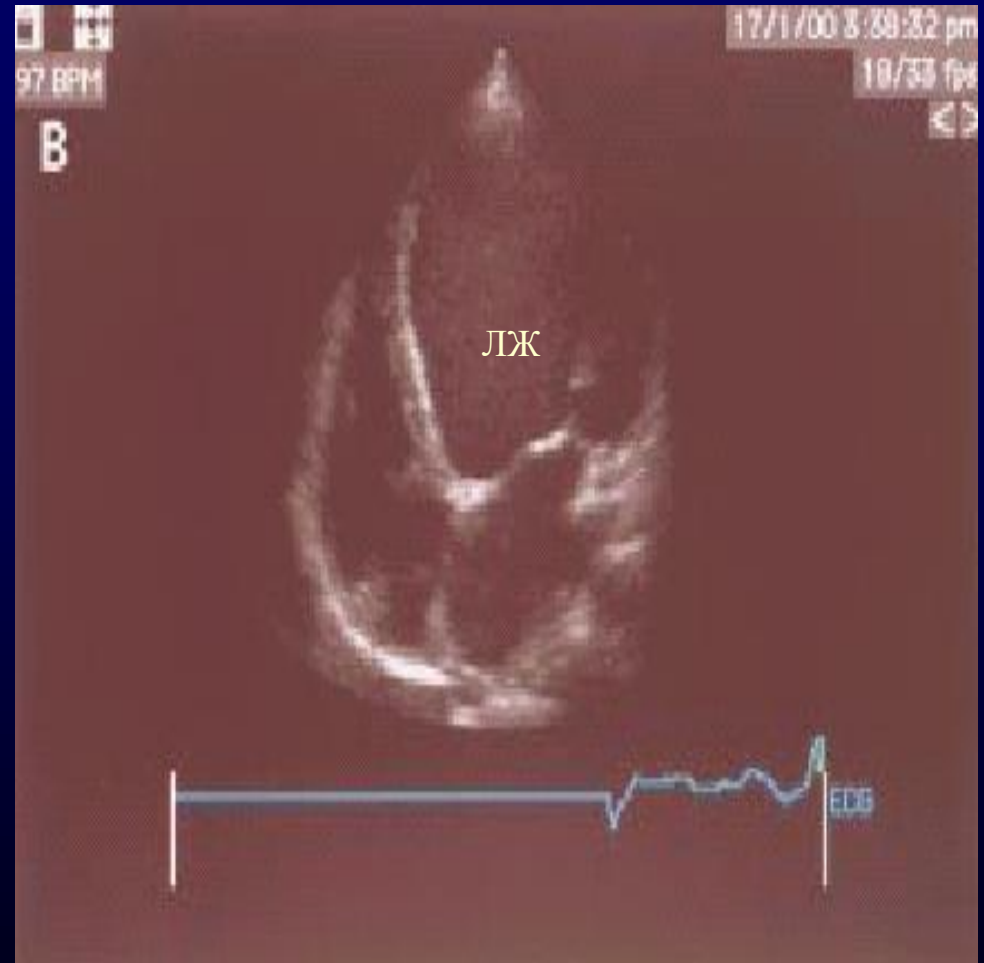
Клинические проявления ДКМП

- Дилатация камер сердца
- Симптомы сердечной недостаточности
- Аритмии
- Тромбоэмболии

Кардиомегалия



Дилатационная кардиомиопатия

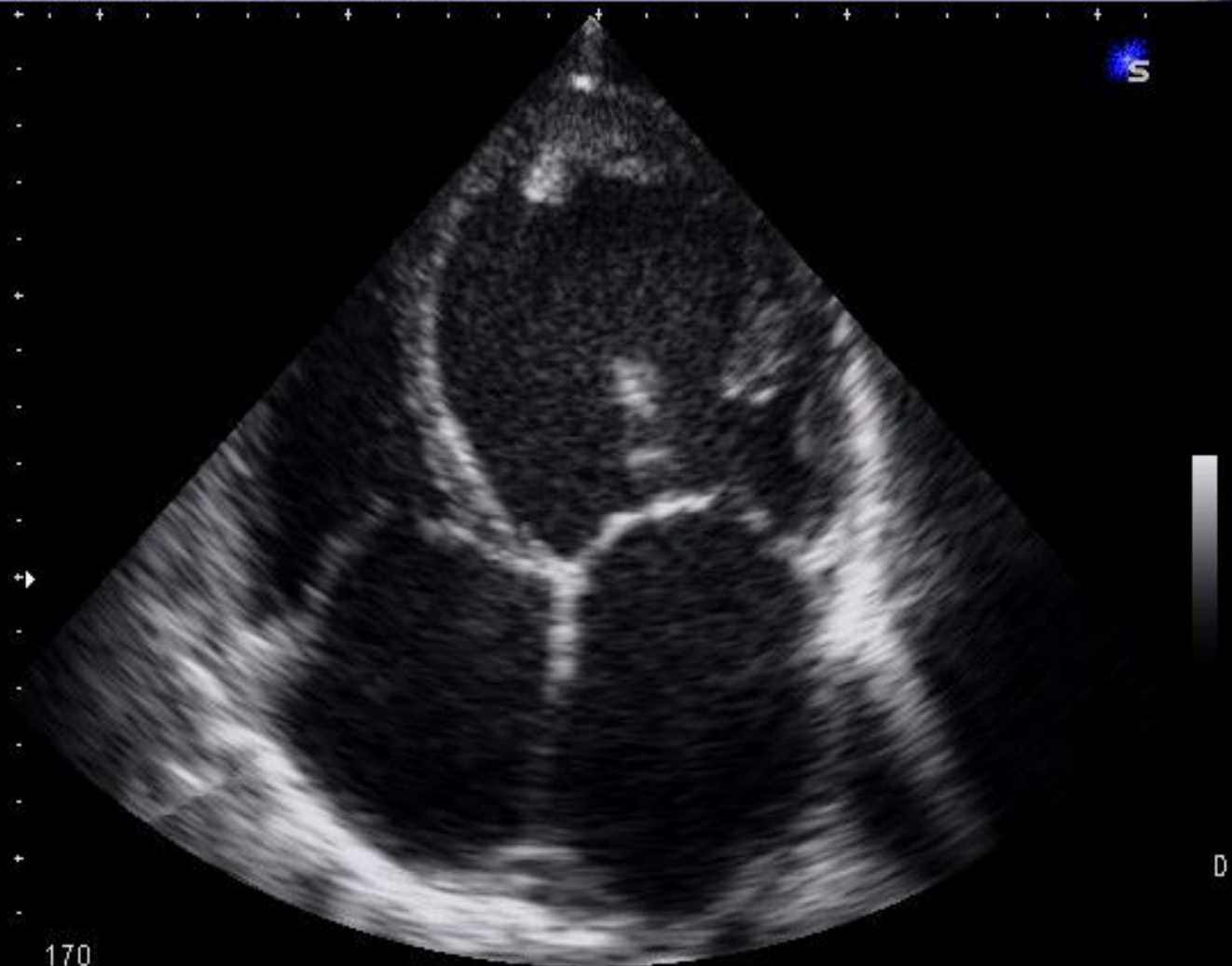


Значительное расширение полости ЛЖ, изменение его геометрии с увеличением индекса сферичности

N

P4-2 3.2T

FPS 56s



D

170

XX

2D 60/1/25

MI 1.0 TIS 1.0 TIB 1.0 Tx 100%



Классификация кардиомиопатий (2006)

Кардиомиопатии

Первичные

(преимущественное поражение сердца)

Вторичные

Наследственные

Смешанные

Приобретенные

Гипертрофическая

Дилатационная

Рестриктивная

(негипертрофическая и
недилатационная)

- Аритмогенная кардиопатия правого желудочка
- «Некомпактный миокард»
- Болезни нарушения проведения (Lenegre disease)
- Патология ионных каналов (каналопатии):
 - Синдромы удлиненного QT,
 - Синдром Бругада;
 - Синдром укороченного QT,
 - катехоламиновая полиморфная ЖТ,
 - Идиопатическая ЖТ и др.

- Воспалительные кардиомиопатии (миокардит)
- Стресс-индуцированные кардиомиопатии “Takotsubo”
- Послеродовые кардиомиопатии
- Индуцированные тахикардией кардиомиопатии
- Кардиомиопатии детей, родившихся у матерей с СД типа 1

Вторичные кардиомиопатии

- Инфильтративные*
- **Амилоидоз +**
- Болезнь Гоше+
- Болезнь Гурлера+
- Болезнь Гюнтера+
- Болезни накопления++
- **Гемохроматоз**
- Болезнь Фабри+
- Болезнь накопления гликогена+ (тип II, Помпе)
- Болезнь Нимана-Пика+
- Токсические
- **Лекарственные, тяжёлые металлы, химические агенты**

Примечание

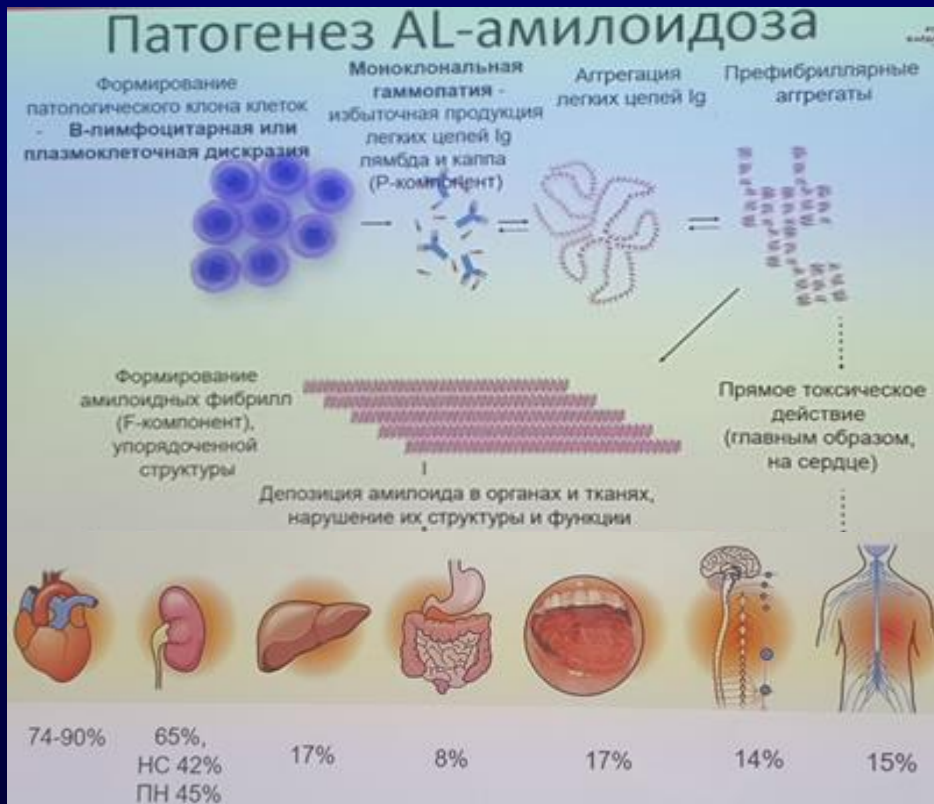
* - накопление аномальных субстанций между миоцитами

+ - генетические (семейные)

++ - накопление аномальных субстанций внутри миоцитов (интрацеллюлярно)



70-80% амилоидоза сердца – **AL** амилоидоз 15-25% транстеритиновый, 2-5% АА



Диагностика моноклональной AL гаммапатии

- 1) Электрофорез белков крови и мочи – М-градиент,
- 2) метод иммунофиксации крови и суточной мочи,
- 3) метод количественной оценки уровня свободных легких цепей иммуноглобулинов в сыворотке крови (наиболее чувствительный, недорогой).

Клиника AL

ЭКГ

ЭхоКГ

МРТ с гадолинием

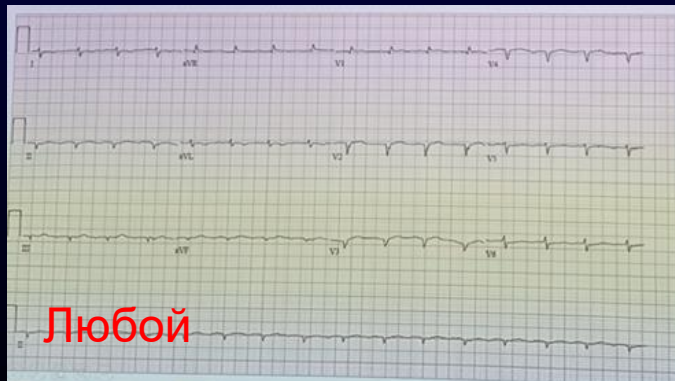
ПЭТ

↑тропонинов и NT-проBNP (неспецифичны)

Скрининг на наличие моноклональной гаммопатии, при выявлении – выявление плазмоклеточной/В-лимфоцитарной дискразии

Биопсия (ЖКТ, языка, ПКЖК, пораженных органов, в т.ч. эндомикардиальная биопсия) с окраской Конго рот, исследованием в поляризационном свете

Изолированное поражение сердца- менее 5%



Симметричное утолщение стенок желудочков (>12 мм) без причин для ГЛЖ и низким вольтажем QRS на ЭКГ, особенно утолщение свободной стенки ПЖ

Дилатация предсердий

Утолщение створок клапанов с регургитацией крови

Выпот в полость перикарда

Диастолическая дисфункция миокарда ЛЖ (наиболее характерен рестриктивный тип нарушения диастолической функции – E/A более 2).

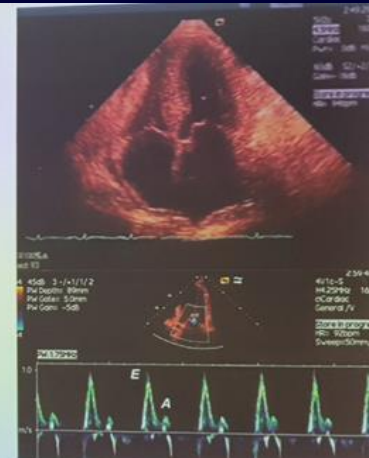
Нормальный размер ЛЖ во время диастолы, увеличение размера во время систолы

Диффузный или локальный гипокинез ЛЖ

ФВ ЛЖ нормальная, затем снижается

Зернистость или свечение миокарда у 26%

Любой



Вторичные кардиомиопатии

Эндомиокардиальные

Эндомиокардиальный фиброз

Гиперэозинофильный синдром (эндокардит
Лёффлера)

Воспалительные (гранулёматозные)

Саркоидоз

Эндокринные

Диабет+

Гипертиреоз

Гипотиреоз

Гиперпаратиреоз

Феохромацитома

Акромегалия

Вторичные кардиомиопатии

- Кардиофациальные
- Синдром Нуна+
- Лентигиноз+
- Нейро-мышечные (неврологические)
- Атаксия Фридрейха+
- Мышечная дистрофия Дюшенна-Бекера+
- Мышечная дистрофия Эмери-Дрейфуса+
- Миотоническая дистрофия+
- Нейрофиброматоз+
- Туберозный склероз+

Вторичные кардиомиопатии

- Пищевой дефицит
- Бери-бери (тиамин), пеллагра (скорбут), селен, карнитин, квашиоркор
- Аутоиммунные (коллагеновые)
- СКВ
- Дерматомиозит
- Ревматоидный артрит
- Склеродермия
- Узелковый полиартериит
- Электролитный дисбаланс
- Последствия терапии рака
- Антрациклины (адриамицин, даунарубицин)
- Циклофосфан
- Радиация

Прием лекарственных препаратов

- Кардиотоксические противоопухолевые препараты **адриамицин** ($> 400 \text{ мг/м}^2$) и **даунорубицин** ($> 700 \text{ мг/м}^2$) - зависимость от дозы
 - **Циклофосфамид** - геморрагический миокардит-крайне редко, легочная гипертензия
 - **Таргетные препараты, платина** – васкулопатия и др

Лучевое поражение

Ишемическая болезнь сердца

ИБС (термин “ишемическая кардиомиопатия” отменен)

- Тяжелая форма ишемической болезни сердца с дилатацией полостей сердца и снижением сократительной функции**
- Возможно наличие аневризмы сердца больших или малых размеров**

ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ, ЛЕЖАЩИЕ В ОСНОВЕ СИСТОЛИЧЕСКОЙ ДИСФУНКЦИИ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

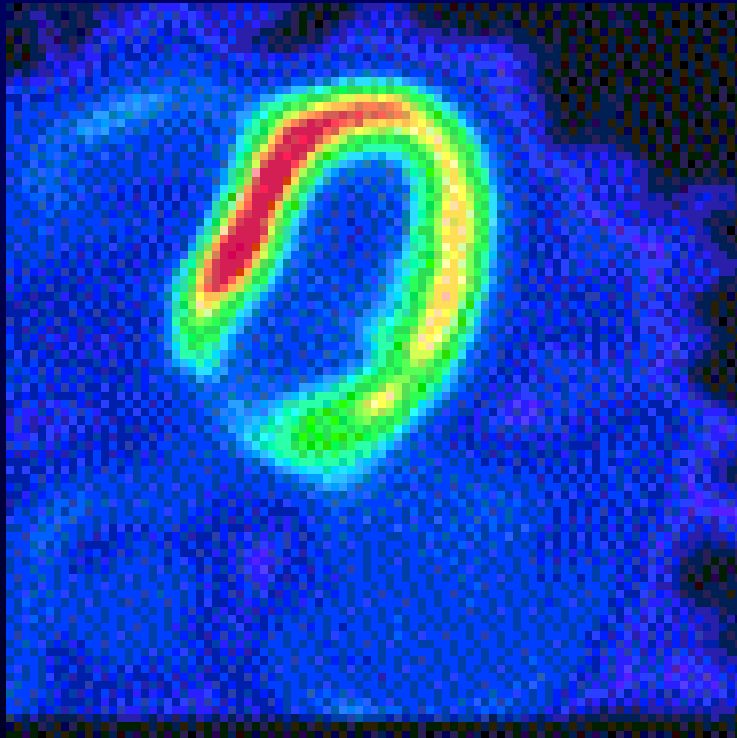


Варианты жизнеспособного дисфункционалирующего миокарда

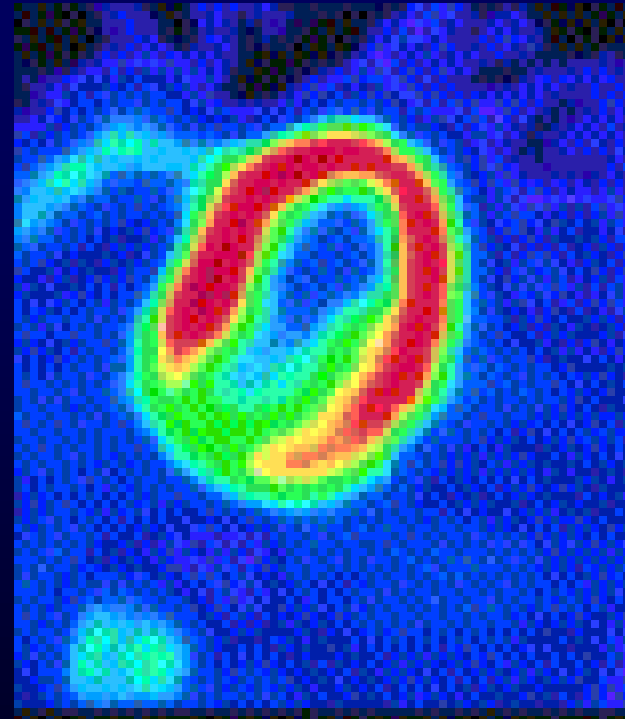
- **Гибернация** – стойкое адаптивное снижение сократительной функции в ответ на уменьшение перфузии
- **Станнирование** - обратимая постишемическая дисфункция

ГИБЕРНИРУЮЩИЙ МИОКАРД

(ПЭТ с $^{13}\text{NH}_4$ и ^{18}F -ФДГ)

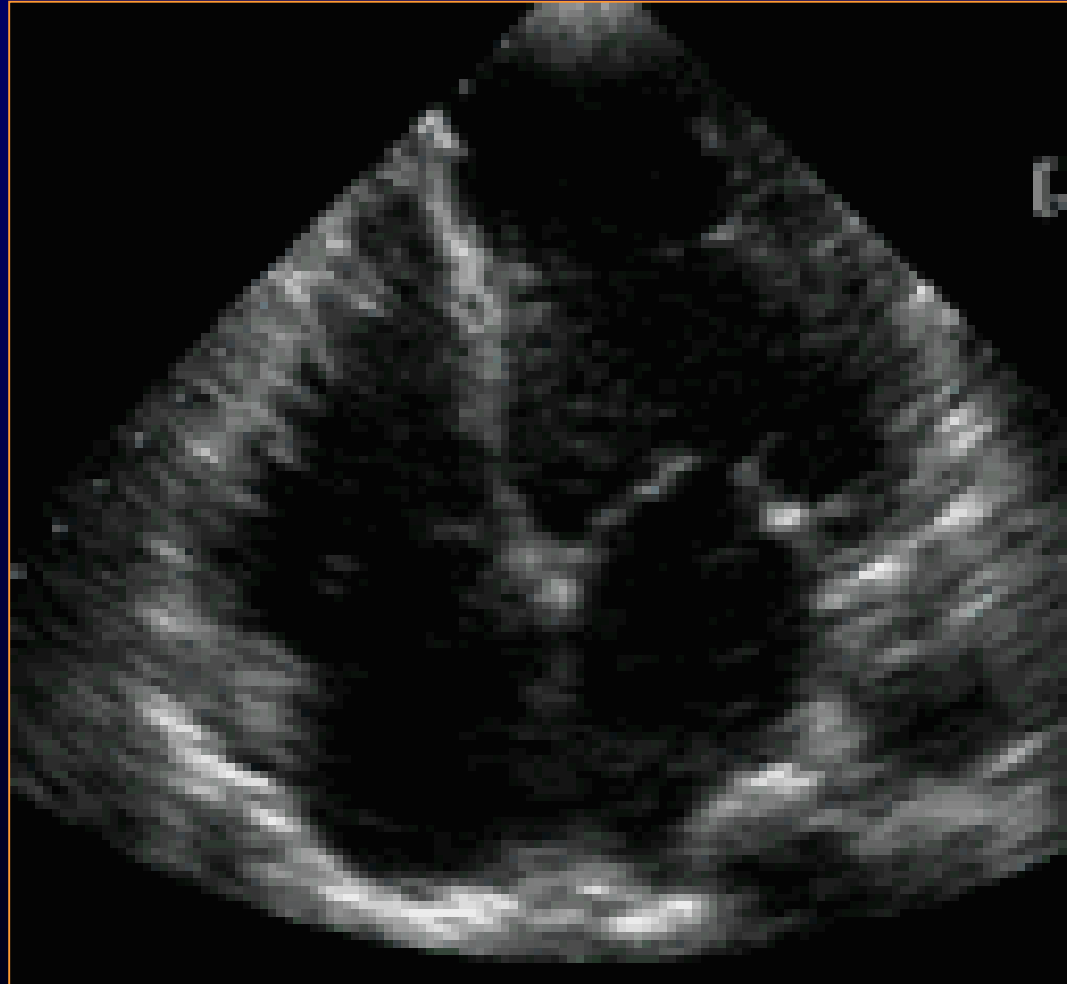


ПЭТ с $^{13}\text{NH}_4$



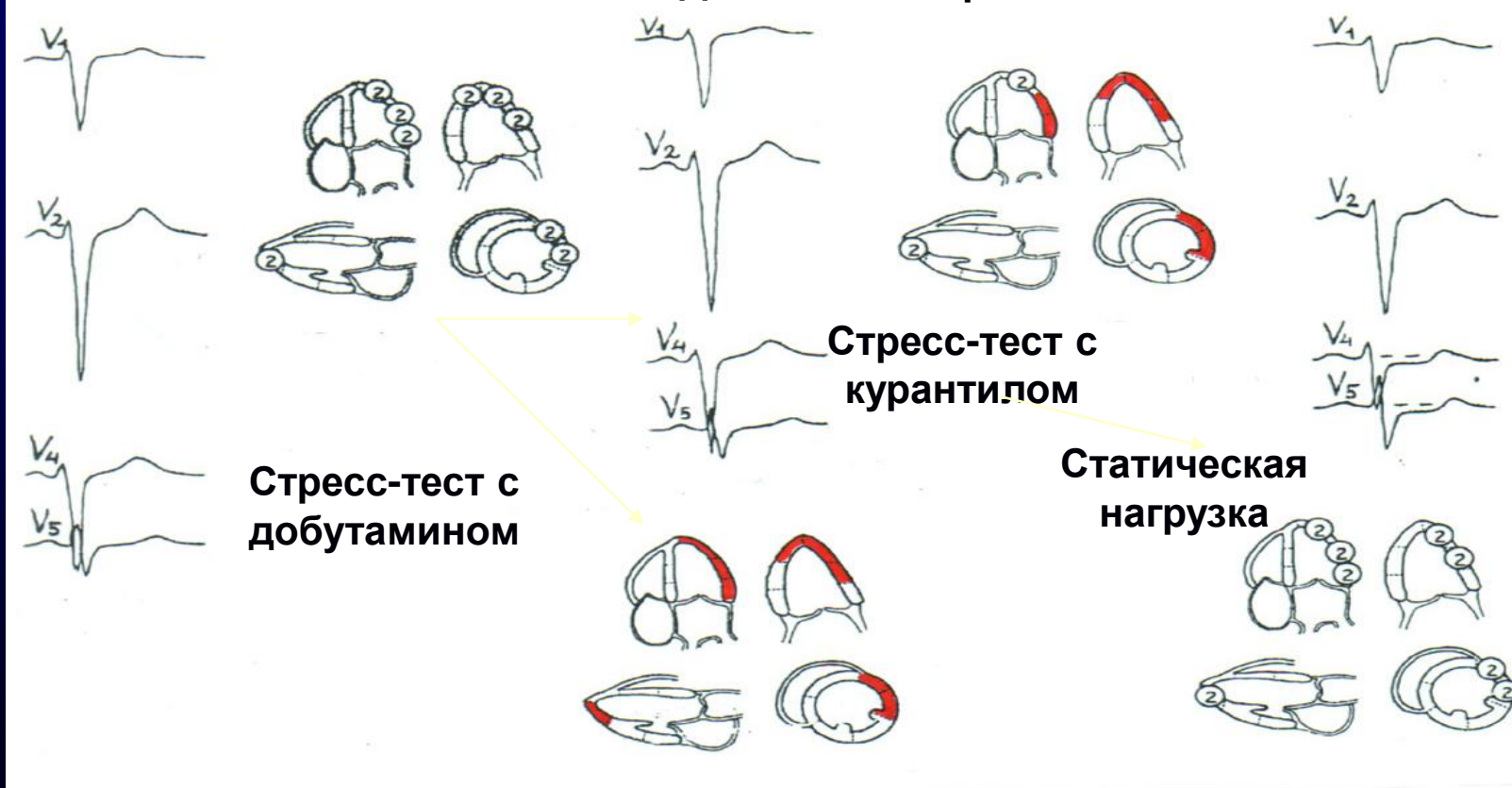
ПЭТ с ^{18}F -ФДГ

Стресс-ЭХОКГ



Использование стресс-эхокардиографии для выявления жизнеспособного дисфункционалирующего миокарда

Больной И. 54 г. Диагноз: Сахарный диабет



Внекардиальные причины кардиомегалии

**Затруднение опорожнения правого и левого
желудочков (нагрузка сопротивлением)**

Левый желудочек:

- Артериальная гипертензия + ИБС (чаще постинфарктная)
- Злокачественная АГ (редко), чаще - симптоматическая АГ
- Коарктация аорты

Правый желудочек:

- легочная гипертензия

Легочное сердце

Заболевания сосудов легких

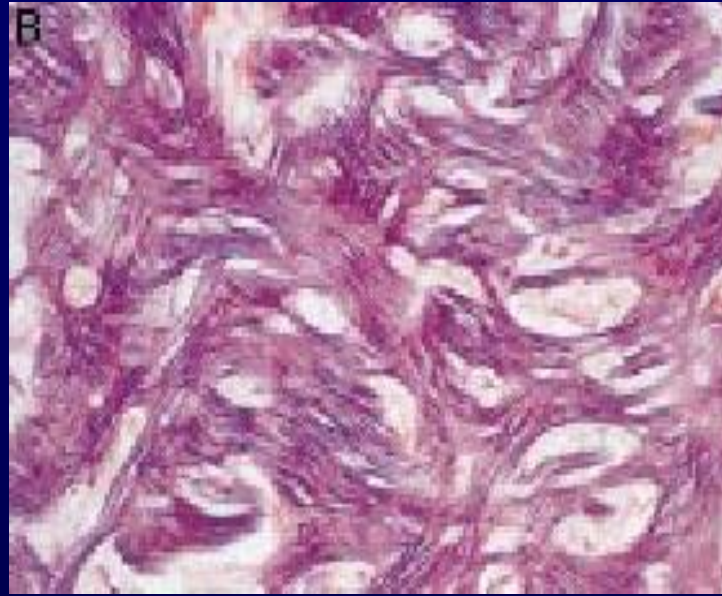
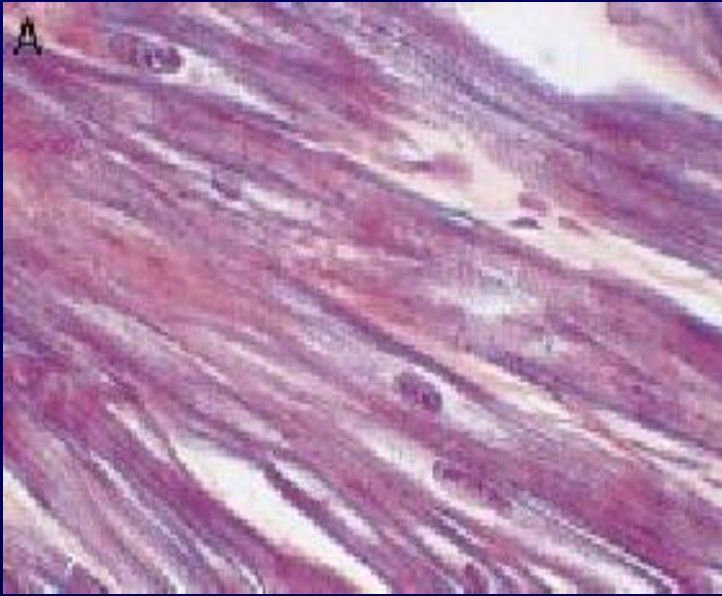
- Рецидивирующая ТЭЛА
- Первичная легочная гипертензия

Заболевания легких и патология грудной клетки

- ХОБЛ
- Редукция объема легкого после оперативных вмешательств
- Ожирение
- Кифосколиоз

Гипертрофическая КМП:

(Выраженная кардиомегалия развивается на дилатационной стадии заболевания)



Гипертрофическая КМП:

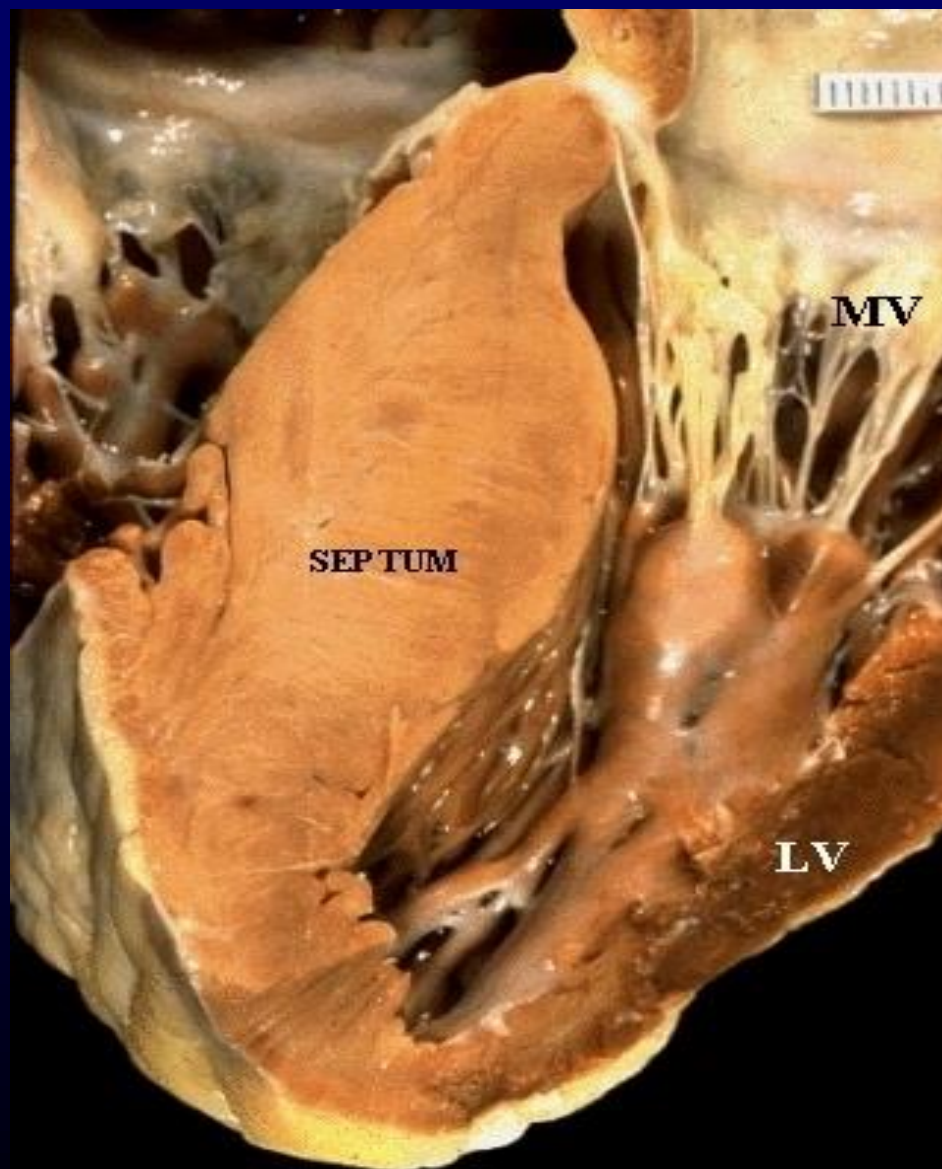
по сравнению со здоровым миокардом (А) видно беспорядочное расположение миофибрилл (В), а также их крестообразное расположение (С)

Гипретрофическая кардиомиопатия

Обструктивная: существует градиент давления между полостью и выносящим трактом ЛЖ. Основной признак обструктивной ГКМП – изменчивость характера и интенсивности систолического шума изгнания. Интенсивность шума находится в прямой зависимости от выраженности обструкции.

Необструктивная

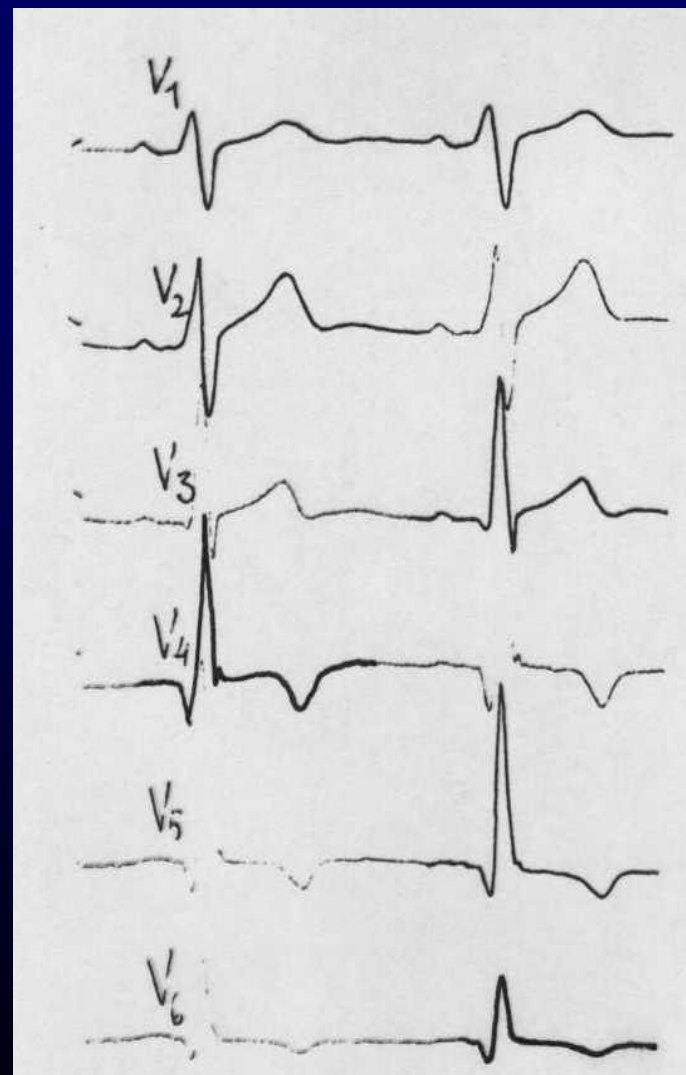
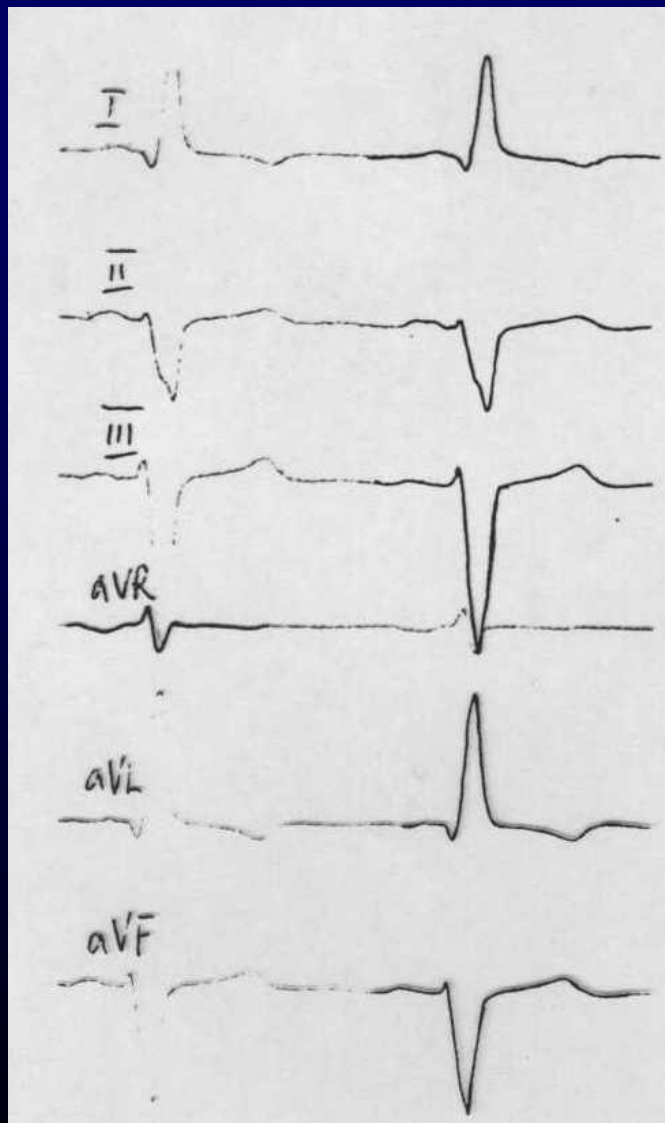
Гипертрофическая кардиомиопатия

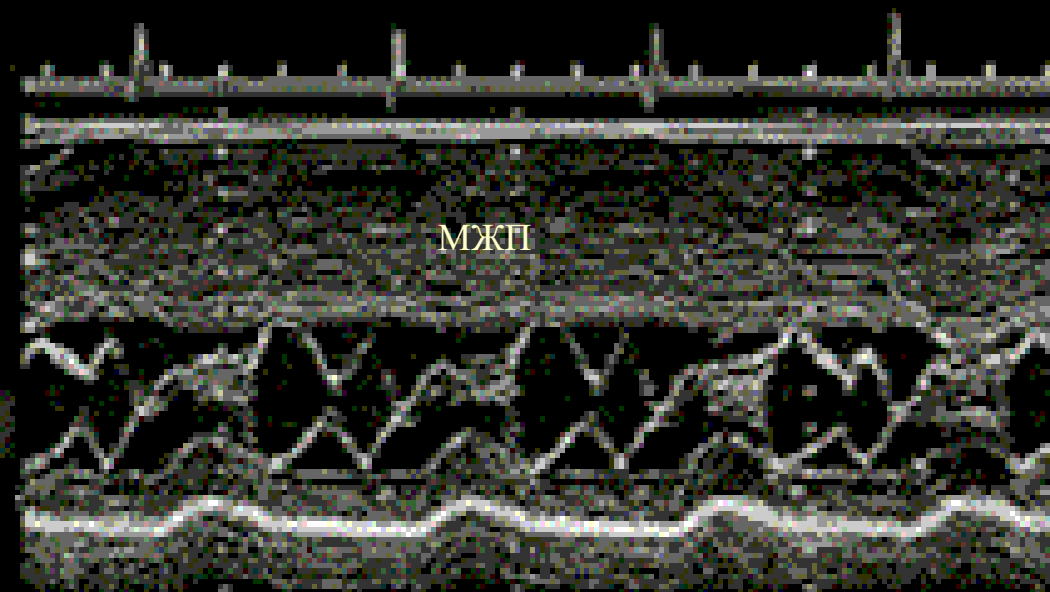
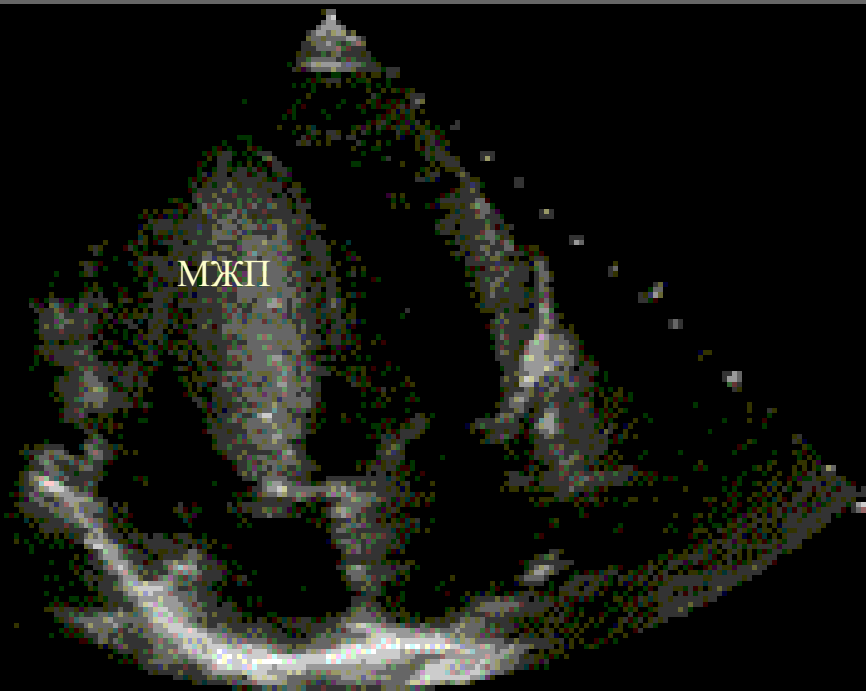
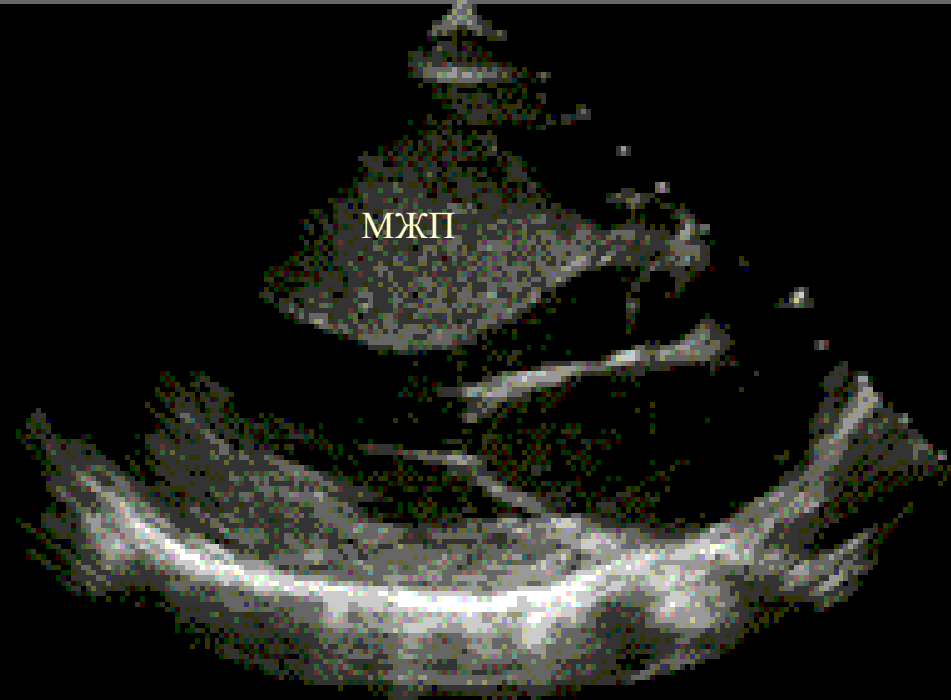


Клинические проявления

- Бессимптомная находка при ЭхоКГ
- Симптомы
 - одышка у 90% больных
 - стенокардия у 75% больных, часто в отсутствие ИБС
 - утомляемость, обморочные и предобморочные состояния, сердцебиение, головокружение, симптомы застойной СН
- Первым проявлением ГКМП может быть **внезапная смерть**, часто при интенсивной физической нагрузке у молодых людей, занимающихся спортом

Гипертрофическая кардиомиопатия





ДЕМОНСТРАЦИЯ БОЛЬНОЙ С КАРДИОМИОПАТИЕЙ

Киру Георгина Филипповна

04.11.1961 г.р. (45 лет)

Место рождения: Молдавия

Место проживания: г. Мурманск