

[Перейти в содержание Вестника РНЦРР МЗ РФ N10.](#)

Текущий раздел: **Обзоры**

Диагностическое значение магнитно-резонансной томографии при гипертрофии миокарда левого желудочка различного генеза. Литературный обзор.

Ларина О.М. ФГУ «Лечебно-реабилитационный центр Росздрава», ФГУ «Институт клинической кардиологии им. А.Л.Мясникова Росмедтехнологий»

Адрес документа для ссылки: http://vestnik.rncrr.ru/vestnik/v10/papers/larina_v10.htm

Статья опубликована 12 апреля 2010 года.

Идентификационный номер статьи в ФГУП НТЦ «ИНФОРМРЕГИСТР»:

Контактная информация: Ларина Ольга Михайловна, тел. 942-4020

Резюме

Работа посвящена патофизиологическим механизмам развития гипертрофической кардиомиопатии, оценке методов диагностики гипертрофии миокарда ЛЖ, возможностям метода магнитно-резонансной томографии с контрастированием для выявления фиброзных изменений в миокарде ЛЖ.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, магнитно-резонансная томография, левый желудочек

Diagnostic significance of magnetic resonance imaging in left ventricular hypertrophy of various causes.

Larina O.M.

Federal State Establishment “Treatment and Rehabilitation Center of Russian Health Ministry”, Federal State Establishment “Institute of Clinical Cardiology named after A.L. Myasnikov of Rosmedtechnology Department”

Summary

The work is devoted to pathophysiological mechanisms of development of hypertrophic cardiomyopathy, to assessment of methods, which reveal left ventricular hypertrophy, to the potential of magnetic resonance imaging with contrast enhancement in detecting fibrotic changes of the left ventricle myocardium.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, magnetic resonance imaging, left ventricle.

Оглавление:

Применение магнитно-резонансной томографии при гипертрофии миокарда левого желудочка различного генеза

Гипертрофическая кардиомиопатия: определение и патофизиологические особенности

МРТ в визуализации гипертрофии ЛЖ и оценке сократительной способности ЛЖ

МРТ с отсроченным контрастированием: принцип метода

Оценка факторов риска внезапной смерти при гипертрофической кардиомиопатии

МР-перфузия и исследования с отсроченным контрастированием при гипертрофии миокарда ЛЖ

Список литературы

Применение магнитно-резонансной томографии при гипертрофии миокарда левого желудочка различного генеза.

Лучевые методы диагностики заболеваний сердца в последнее время становятся все более актуальными благодаря быстрому техническому процессу, совершенствованию оборудования и программного обеспечения [4]. Однако, МРТ сердца сопряжено с рядом определенных трудностей. Необходимость синхронизации с кардиоциклом приводит к тому, что интервал R-R определяет время повтора (TR), которое, в свою очередь, изменяет T1-взвешенность в спин-эхо режиме и тканевые характеристики при исследовании с контрастным усилением. Легкие, окружающие сердце, вызывают искажения магнитного поля, тем самым затрудняя использование быстрых эхо-планарных последовательностей, которые являются стандартными для выполнения T2*-изображений перфузии головного мозга [2, 4, 5].

Тем не менее, область применения МРТ для диагностики сердечно-сосудистой патологии и контроля проводимого лечения все больше и больше расширяется. Исследование с получением изображений в отсроченную фазу контрастирования выполняется через 10-15 минут после внутривенного введения контрастного препарата. Изначально, этот метод в основном применялся для диагностики рубцовых изменений после перенесенного инфаркта миокарда. Однако, очень важно понимать, что отсроченное накопление контрастного препарата в миокарде ЛЖ может наблюдаться не только у пациентов с ИБС, но и при воспалительных или инфекционных заболеваниях миокарда, кардиомиопатиях, опухолях сердца, врожденных пороках, а также после интервенционных процедур.

В последние годы в зарубежной литературе были опубликован ряд работ [15, 22, 32, 40, 63, 94, 122-124], целью которых была оценка возможности использования МРТ с методикой отсроченного контрастирования для прогнозирования дальнейшего течения ГКМП и стратификации риска внезапной сердечной смерти. Однако данные, опубликованные в печатных работах, достаточно противоречивы. Таким образом, несмотря на полученные результаты, данная тема остается открытой для дальнейших исследований.

[Перейти в оглавление статьи >>>>](#)

Гипертрофическая кардиомиопатия: определение и патофизиологические особенности

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) входит в группу первичных идиопатических невоспалительных поражений миокарда, не связанных с клапанными пороками или внутрисердечными шунтами, артериальной или легочной гипертензией, ишемической болезнью сердца или системными заболеваниями (коллагенозы, амилоидоз, гемохроматоз и др.).

Гипертрофическая кардиомиопатия – генетически обусловленное заболевание (частота встречаемости 1:500 в общей популяции), которое проявляется гипертрофией миокарда ЛЖ при отсутствии объективных причин для этого – артериальной гипертензии или аортального стеноза [28, 88]. Клинические проявления ГКМП разнообразны и варьируются от полного отсутствия каких-либо симптомов до проявления картины обструкции выходного тракта ЛЖ, ишемии миокарда, диастолической дисфункции и аритмий. Иногда, несмотря на бессимптомное клиническое течение заболевания, ГКМП является наиболее частой причиной внезапной сердечной смерти у молодых людей, в том числе у профессиональных спортсменов [88, 89]. Развитие угрожающих жизни аритмий может быть первым, а подчас фатальным проявлением ГКМП [1]. ГКМП является одной из ведущих причин развития в молодом возрасте хронической сердечной недостаточности (преимущественно обусловленной нарушением диастолической функции ЛЖ), острых нарушений мозгового кровообращения, фибрилляции предсердий [111]. У 3,5% пациентов с ГКМП возможно развитие тяжелой систолической дисфункции, которая определяет крайне неблагоприятный прогноз этих больных – 11% смертности в течение года [55].

По данным Maron B.J. et al [88], в англоязычной литературе за период с 1966 по 2000 гг. было опубликовано около тысячи публикаций, посвященных ГКМП. Однако, большинство клинических исследований носили обзорный и ретроспективный характер, что объясняется трудностями при отборе пациентов для больших проспективных и рандомизированных клинических испытаний из-за разнообразных клинических проявлений и причин смертности у больных ГКМП.

ГКМП является аутосомно-доминантным заболеванием с неполной пенетрантностью и вариабельной экспрессивностью [88, 1], в основе которого лежит мутация любого из 10 генов, кодирующих протеины в сердечном саркомере [9, 84, 102, 103, 130, 142]. Физическое сходство этих протеинов позволяет рассматривать многообразие вариантов проявления ГКМП как одно заболевание и отнести его к первичным болезням саркомера. Чаще всего встречаются мутации в генах, кодирующих тяжелые цепи β -миозина, сердечного тропонина Т и миозин-связанного протеина С. Реже отмечаются дефекты в генах сердечного тропонина I, легких цепей миозина, титина, α -тропомиозина, α -актина и тяжелых цепей α -миозина [9, 84, 103, 108, 130, 142].

Гистологически ГКМП характеризуется дезорганизацией и смещением миофибрилл [87, 146]; миокард ЛЖ состоит из гипертрофированных кардиомиоцитов, которые имеют причудливую форму и множественные внутриклеточные сообщения [45, 91, 104, 165]. Интрамуральные артерии имеют суженный просвет и ненормальное строение стенки с ее утолщением и повышенным содержанием коллагена в интиме и меди [45, 91, 104, 165].

Вышеописанные нарушения строения микрососудистого русла, а также несоответствие возросшей массы миокарда и коронарного кровотока при ГКМП, являются причиной недостаточного коронарного резерва, что, в свою очередь, приводит к развитию ишемии, спонтанных очаговых инфарктов миокарда и, в дальнейшем, замещению миокарда рубцовой тканью в этих областях [15, 21, 42, 71, 95, 161]. Следует отметить, что все эти процессы происходят при отсутствии каких-либо нарушений (стенозов) со стороны эпикардальных коронарных артерий [21, 71, 132].

Дезорганизованное клеточное строение, миокардиальные рубцы и увеличение интерстициального коллагена, возможно, является субстратом развития угрожающих жизни аритмий, таких как желудочковая тахикардия и фибрилляция желудочков, которые, в свою очередь, лежат в основе механизма ВСС [41, 106, 129, 145].

Морфологически выделяют несколько типов ГКМП. Наиболее часто встречается асимметричная гипертрофия миокарда ЛЖ [66, 91], толщина стенки в конечную диастолическую фазу при этом составляет более 15 мм. У некоторых пациентов гипертрофия миокарда ЛЖ может достигать крайне высоких цифр – толщина миокарда составляет при этом 45-50 мм. Кроме того, выделяют также апикальную форму [98, 157] и

относительно редкую симметричную гипертрофию миокарда ЛЖ. У 70% пациентов в патологический процесс чаще всего вовлекаются перегородка и передняя стенка ЛЖ. Наиболее выраженные изменения отмечаются, как правило, в базальных сегментах МЖП (предыдущее название «идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз»), при этом гипертрофия средних и верхушечных сегментов (включая верхушку) менее характерна. В некоторых случаях может наблюдаться вовлечение в процесс папиллярных мышц, а также миокарда правого желудочка. Локализация гипертрофии стенки ЛЖ, как правило, не имеет прямой связи с исходом заболевания, хотя патологический процесс, развивающийся в дистальных отделах, не сопровождается обструкцией выносящего тракта ЛЖ (ВТЛЖ).

Приблизительно у 25% пациентов с ГКМП отмечается обструкция ВТЛЖ и патологическое систолическое движение передней створки митрального клапана [39, 159, 170]. Причиной обструкции является контакт между передней створкой митрального клапана и МЖП во время систолы.

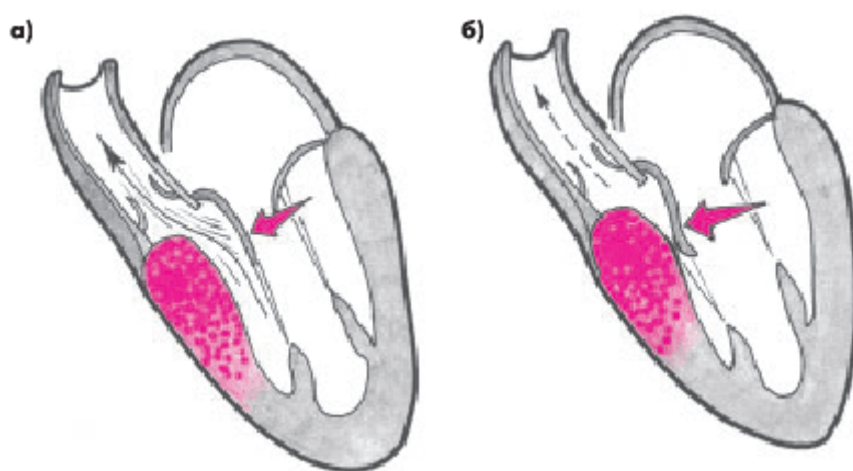


Рис. 1. Возникновение динамической обструкции выносящего тракта ЛЖ при асимметричной обструктивной форме ГКМП: а — патологическое движение передней створки митрального клапана в сторону гипертрофированной верхней части МЖП (эффект Вентури); б — смыкание передней створки митрального клапана и МЖП и кратковременное прекращение изгнания крови в аорту.

Практически у всех пациентов с обструкцией выносящего тракта ЛЖ его площадь составляет менее 4.0 см^2 [87, 88, 155], тогда как у больных без обструкции и здоровых людей это значение колеблется в пределах $5.9 \pm 1.6 \text{ см}^2$ и $10.4 \pm 1.2 \text{ см}^2$, соответственно. Во время начала систолы деформация и выбухание гипертрофированной перегородки в просвет выходного тракта способствует увеличению скорости потока через суженное отверстие. Последующее понижение давления приводит к переднему движению и, в конечном итоге, к прижатию передней створки митрального клапана к МЖП, приводя к обструкции ВТЛЖ. 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, что способствует появлению симптомов сердечной недостаточности. Для определения значимости обструкции ВТЛЖ используется градиент давления, который вычисляется по модифицированной формуле Бернулли и, в соответствии с которым, максимальные скорости через стенозированное отверстие отражают степень обструкции.

[Перейти в оглавление статьи >>>>](#)

МРТ в визуализации гипертрофии ЛЖ и оценке сократительной способности ЛЖ

Несмотря на то, что первичным методом диагностики ГКМП является эхокардиография, в последнее время в мировой практике в протокол исследований пациентов с гипертрофией ЛЖ стали включать МРТ и МСКТ, как методы, позволяющие дать более полную и точную информацию.

Двухмерная эхокардиография всегда считалась «золотым стандартом» в неинвазивной диагностике ГКМП. Она позволяет оценить анатомо-морфологические особенности сердца, выявить наличие гипертрофии и обструкции ВТЛЖ. Однако, практически всегда результаты исследования зависят от наличия адекватного акустического окна, квалификации врача, анатомических особенностей пациента. Кроме того, трудности возникают при диагностике апикальной гипертрофии.

В последние годы был проведен ряд сравнительных исследований [51, 128, 137, 138], которые показали, что МРТ является более точным и аккуратным методом выявления гипертрофии, особенно апикальной. Подтвердить наличие гипертрофии, оценить распространенность процесса и его тяжесть возможно при получении стандартных «спин-эхо» последовательностей и кино-МР [6, 43, 51, 56]. Преимущество МРТ состоит в использовании наклонных срезов для получения изображений, которые позволяют наиболее точно определить истинную толщину стенок миокарда. Rickers C. et al [137] в своем исследовании определили, что значимые различия между МРТ и Эхо-КГ отмечаются при измерении переднего, заднего и передне-бокового сегментов в базальных отделах ЛЖ (Табл. 1).

Таблица 1. Результаты измерений толщины миокарда ЛЖ в различных сегментах по данным МРТ и Эхо-КГ [137].

<i>Сегмент ЛЖ</i>	<i>МРТ, мм</i>	<i>Эхо-КГ, мм</i>	<i>p-value</i>	<i>Разница*, мм</i>
Базальные				
<i>Передний МЖП</i>	15,5±7,6	17,6±7,9	0,02	-2,1±0,84
<i>Задний МЖП</i>	11,9±6,4	14,0±7,4	0,04	-2±0,97
<i>Передне-боковой</i>	16,7±8,5	13,3±6,1	0,001	3,3±0,98
<i>Задняя стенка</i>	11,6±4,5	12,5±7,5	0,2	0,2±0,64
Апикальные				
<i>Передний МЖП</i>	15,5±0,1	16,5±8,5	0,2	-1,0±0,69
<i>Задний МЖП</i>	15,2±8,0	15,9±8,1	0,4	-0,7±0,82
<i>Передне-боковой</i>	14,0±8,7	14,6±7,9	0,5	-0,5±0,86
<i>Задняя стенка</i>	12,6±6,9	13,1±8,6	0,5	0,4±0,35

* – разница между толщиной миокарда ЛЖ по данным МРТ и Эхо-КГ, мм.

При асимметричной перегородочной гипертрофии среднее отношение толщины перегородки и свободной стенки составляет 1,5±0,8 и выше [16]. Те же соотношения у здоровых людей и пациентов с симметричной левожелудочковой гипертрофией составляют 0,9±0,3 и 0,8±0,2, соответственно [16]. МРТ в кино-режиме позволяет выявить наличие или отсутствие обструкции ВТЛЖ. Кроме того, кино-МРТ помогает в оценке глобальной и локальной сократимости миокарда ЛЖ, а также в определении объемных характеристик ЛЖ и массы миокарда ЛЖ. В некоторых исследованиях было отмечено выраженное снижение систолического утолщения в гипертрофированных областях миокарда [11, 19, 87, 88].

Таким образом, в последнее время МР-исследование сердца выходит на первое место в диагностике гипертрофии миокарда, особенно гипертрофии апикального сегмента.

Motoyasu M. et al [127] с помощью кино-МРТ оценивали сократительную способность миокарда ЛЖ у пациентов с ГКМП. Исследователи вычисляли конечно-

диастолический объем (КДО) ЛЖ, конечно-систолический объем (КСО) ЛЖ, фракцию выброса (ФВ) ЛЖ и массу миокарда (ММ) ЛЖ, которые составили, соответственно, $130,7 \pm 25,1$ мл, $56,3 \pm 28,4$ мл, $61,2 \pm 12,8\%$, и $128,1 \pm 57,2$ г (разброс от 85,6 до 260,3 г).

Ряд исследований выявил снижение диастолической функции у пациентов с ГКМП (т.е., снижение раннего и средне-диастолического наполнения ЛЖ, изменение конечно-диастолического соотношения давления и объема). Но в то же время, единое мнение о преобладающем характере нарушений локальной сократимости гипертрофированного миокарда (гипокинезия, акинезия или нормально сокращающаяся стенка) так и не сформулировано. Dong SJ. et al в своем исследовании определяли у 17 пациентов с ГКМП величину систолического утолщения и укорочения и соотносили эти параметры с конечно-диастолическим утолщением. Кроме того, эти показатели сравнивались с результатами здоровых добровольцев. Оказалось, что фракция выброса ЛЖ у пациентов с ГКМП не отличалась значимо от показателей здоровых добровольцев ($0,66 \pm 0,07$ и $0,69 \pm 0,08$, соответственно). Однако, по сравнению со здоровой группой, у больных ГКМП определялась достоверная связь между толщиной стенки миокарда и величиной систолического утолщения.

Толщина стенки и величина утолщения достаточно сильно варьировалась среди пациентов с ГКМП. Передне-перегородочные сегменты были значимо толще, чем задне-боковые, и утолщались меньше. Исследователи выявили высокую статистически значимую обратную корреляцию между частичным утолщением и толщиной миокарда в конечно-диастолическую фазу, которая не зависела от вида гипертрофии или возраста пациента. Тем не менее, следует отметить, что во всем сегментах гипертрофированного миокарда его толщина в конечно-диастолическую фазу значительно превышала те же показатели у здоровых добровольцев ($15,8 \pm 4,2$ мм и $8,6 \pm 2,1$ мм, $p < 0,001$), тогда как величина систолического утолщения, наоборот, была статистически значимо ниже ($0,31 \pm 0,22$ и $0,56 \pm 0,23$, $p < 0,001$). Данные Yamazaki T. et al [172] также подтверждают результаты Dong SJ. et al. Yamazaki T. et al [172] определили, что у толщина миокарда в систолу и диастолу, а также процент систолического утолщения миокарда при ГКМП статистически значимо превышает те же показатели у здоровых добровольцев (Табл. 2).

Таблица 2. Толщина стенки ЛЖ и процент систолического утолщения миокарда у больных ГКМП и здоровых добровольцев [172]

		<i>Толщина миокарда в диастолу, мм</i>	<i>Толщина миокарда в систолу, мм</i>	Процент систолического утолщения ЛЖ, (%)
ГКМП	<i>Гипертрофированные сегменты</i>	$17,9 \pm 2,7^*$	$21,9 \pm 3,2^*$	$23,0 \pm 11,8^*$
	<i>Негипертрофированные сегменты</i>	$10,8 \pm 1,3^{**}$	$18,1 \pm 1,9^{**}$	$70,5 \pm 32,3^{**}$
Здоровые добровольцы	<i>Передняя стенка</i>	$8,4 \pm 1,9$	$14,8 \pm 2,7$	$80,9 \pm 36,1$
	<i>Задняя стенка</i>	$7,9 \pm 1,8$	$15,1 \pm 2,5$	$101,4 \pm 61,7$

* – достоверное отличие при сравнении с толщиной негипертрофированных сегментов ($p < 0,01$) и толщиной задней стенки ЛЖ здоровых добровольцев ($p < 0,01$)

** – достоверное отличие при сравнении с толщиной передней и задней стенок ЛЖ здоровых добровольцев ($p < 0,01$)

Снижение систолической функции при гипертрофии миокарда может быть результатом ряда факторов. Во-первых, это может возникать из-за механических

взаимодействий между клетками миокарда или их слоями. Теоретически, систолическое сокращение единичного кардиомиоцита выражено больше, чем у группы клеток, соединенных параллельно. Наличие увеличения соединительной ткани в миокарде, так или иначе присутствующее при ГКМП, ограничивает миокардиальное укорочение и утолщение стенки. Соединительная ткань, окружающая клетки, изменяет и сохраняет энергию во время сокращения кардиомиоцитов. Эта энергия, в свою очередь, идет на сохранение оригинальной формы и ограничивает деформацию (т.е., сокращение), что является еще одним фактором снижения систолической функции. Таким образом, увеличение соединительной ткани ограничивает активное систолическое продольное укорочение и утолщение стенок сердца, а также снижает пассивное диастолическое наполнение.

Кроме вышеперечисленных факторов, к снижению систолической функции может приводить пониженная генерация активной силы. Причины последнего остаются до конца неясными. Однако, Dong SJ. et al [33] полагают, что, возможно, это является результатом дезорганизации мышечных волокон, миокардиальной ишемии и сниженной диастолической функции при ГКМП.

[Перейти в оглавление статьи >>>](#)

МРТ с отсроченным контрастированием: принцип метода

МРТ сердца с отсроченным контрастированием впервые была описана 11 лет назад [34]. Осознание клинической важности данного метода, экспериментальные исследования в этой области, появление высокопольных магнитных систем с сильными градиентами, внедрение в практику новых импульсных последовательностей привели к широкому распространению этой методики.

Методика исследования состоит в том, что через 10-30 минут после внутривенного введения гадолиниевого контрастного препарата (в дозе 0,1-0,2 ммоль/кг) выполняется T1-взвешенная последовательность с синхронизацией с ЭКГ. Более раннее начало исследования (интервал менее 5 мин) приводит к снижению разницы в контрасте между пораженным и здоровым миокардом, причиной которого является неполное «вымывание» контрастного препарата из здорового миокарда. При более позднем начале исследования (более, чем через 30 мин после введения КВ) наблюдается полное исчезновение контрастного вещества из пораженного участка и слабое отношение сигнал-шум [168].

Самой распространенной и типичной последовательностью для исследования с отсроченным контрастированием является быстрая сегментированная градиентная последовательность «инверсия-восстановление» (segmented inversion-recovery-prepared fast gradient-echo sequence) [59, 60, 168]. Изображения получаются в течение 9-12 кардиоциклов при задержке дыхания. У пациентов, испытывающих сложности с задержкой дыхания, может применяться техника свободного дыхания (navigator-assisted free-breathing techniques).

Последовательность «инверсия-восстановление» применяется для увеличения контраста между здоровым или жизнеспособным миокардом и пораженной областью, накопившей контрастный препарат [53, 58, 61, 62, 72, 81].

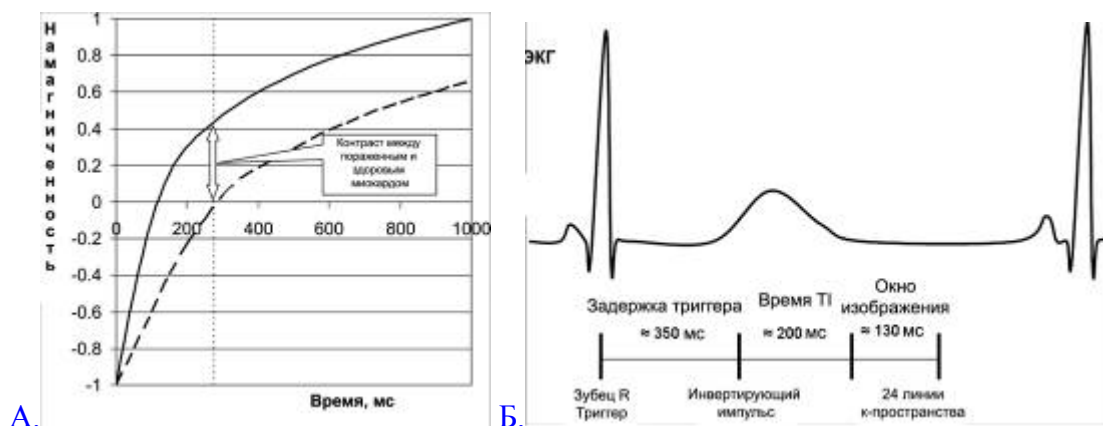


Рис. 2. А. График времен релаксации для нормального и пораженного миокарда. Оптимальный контраст между участками, накапливающими КВ в отсроченную фазу (сплошная линия), и здоровым миокардом (прерывистая линия) достигается за счет получения изображений в нулевой точке релаксации непораженного миокарда и индивидуального подбора времени инверсии для каждого отдельного пациента (в данном случае TI составляет 275 мсек) [53, 59, 60, 168]. Б. Диаграмма последовательности отсроченного контрастирования. Получение изображений начинается после или около индивидуально подобранного времени инверсии [59, 60, 168].

Последовательность «инверсия-восстановление» используется с целью нивелирования (снижения) сигнала от нормального миокарда и повышения контрастности от контрастированных тканей. Оптимальное время инверсии (TI) зависит от клиренса контрастного препарата из миокарда. На него могут влиять скорость «вымывания» КВ из нормального миокарда, общее функционирование сердечной мышцы (фракция выброса, глобальная сократимость миокарда), функция почек, и, возможно, введенная доза КВ. Обычно время инверсии (TI) определяется для каждого пациента непосредственно перед началом исследования при использовании изображений с низким разрешением, выполненным при задержке дыхания (low-resolution breath-hold images). По данным литературы наиболее типичным временем инверсии является интервал 175-250 мсек [59, 60, 168].

Механизм отсроченного контрастирования миокарда базируется на двух принципах (Рис.3.). Во-первых, хелаты гадолиния являются внеклеточными контрастными агентами, которые по структуре своей инертны и не могут проникать через мембрану миоцитов. Во-вторых, в неповрежденном миокарде миоциты плотно прилегают друг к другу таким образом, что основной объем ($\approx 85\%$) составляет внутриклеточное пространство [64].

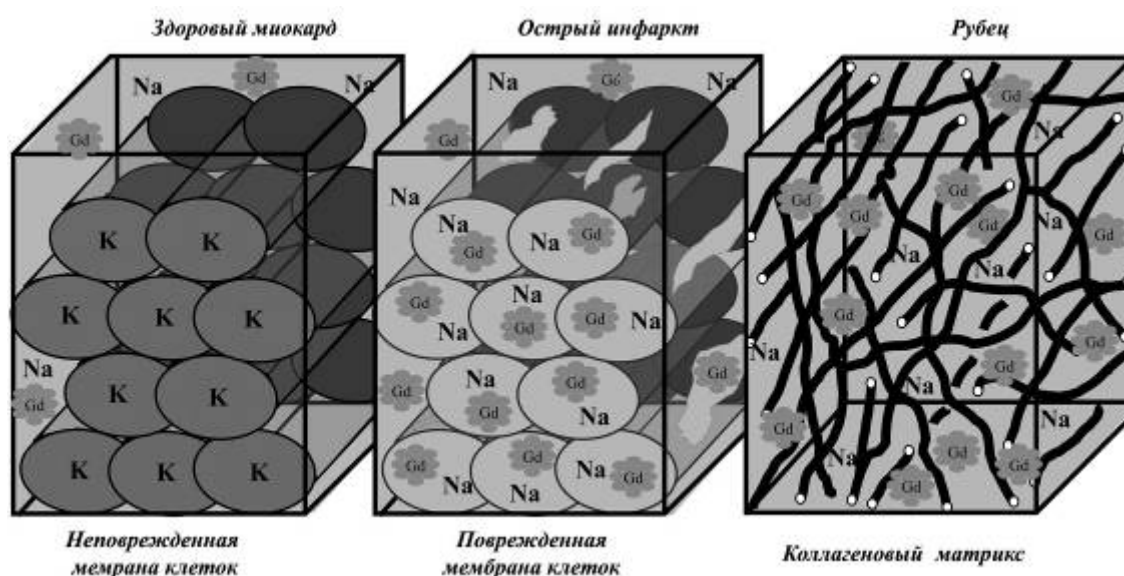


Рис. 3. Механизм отсроченного контрастирования при инфаркте миокарда (Объяснение в тексте) [64].

Согласно вышеописанным принципам, объем возможного распределения контрастного препарата является достаточно малым и, соответственно, количество молекул гадолиния, задерживающихся в здоровом миокарде, сравнительно небольшое. В случае острого инфаркта происходит нарушение целостности мембран миоцитов, что позволяет контрастному препарату диффундировать в то пространство, которое ранее было внутриклеточным. При постинфарктном кардиосклерозе и фиброзе отмечается замещение миоцитов коллагеновым матриксом, что вызывает увеличение интерстициального пространства, что, в свою очередь, ведет к повышенному накоплению контрастного препарата [83].

Как уже было упомянуто выше, методика отсроченного контрастирования не является специфичной только для ишемического поражения миокарда, несмотря на то, что изначально она использовалась в основном только у пациентов с инфарктом миокарда и постинфарктыми рубцовыми изменениями [34, 37, 52, 61, 74, 80]. В настоящее время данный метод нашел свое широкое применение и в диагностике некоронарогенных заболеваний миокарда [24, 36, 37, 44, 46, 75, 76, 79, 82, 112, 113, 140, 164, 166-168], а также очаговых изменений после интервенционных вмешательств на сердце [7, 168].

В отличие от ишемической болезни сердца, отсроченное контрастирование при неишемическом характере поражения не соответствует какой-либо конкретной области кровоснабжения коронарных артерий и чаще отмечается интрамурально, чем субэндокардиально или трансмурально [116]. Еще одним характерным отличием диагностики коронарогенных и некоронарогенных заболеваний является тот факт, что в острую фазу при проведении перфузионного исследования (оценка первого прохождения КВ) при неишемическом генезе чаще всего не отмечается никаких локальных дефектов перфузии [166].

Впервые данные о возможности проведения дифференциальной диагностики между ишемическим и неишемическим поражением миокарда были опубликованы в работе Wu E. et al [171]. В результате проведенного исследования было показано, что практически у всех пациентов с ишемической болезнью сердца и постинфарктными изменениями отмечались участки накопления контрастного препарата, которых не было у больных идиопатической дилатационной кардиомиопатией. В более ранней работе Bello D. et al [17] были обследованы пациенты с застойной сердечной недостаточностью и выраженной систолической дисфункцией (ФВ $26 \pm 11\%$). Оказалось, что накопление

контрастного препарата в отсроченную фазу наблюдалось у 100% больных ИБС и только у 12% больных идиопатической кардиомиопатией.

В клинической практике рутинным методом, позволяющим заподозрить какие-либо нарушения локальной сократимости миокарда, расширение ЛЖ или наличие участков гипертрофии, безусловно, является эхокардиография. К сожалению, в настоящее время МР-исследование сердца с отсроченным контрастированием является уточняющим методом диагностики. На рисунке 4 показана схема дифференциальной диагностики участков патологического накопления КВ в миокарде [143].

Типы отсроченного контрастирования

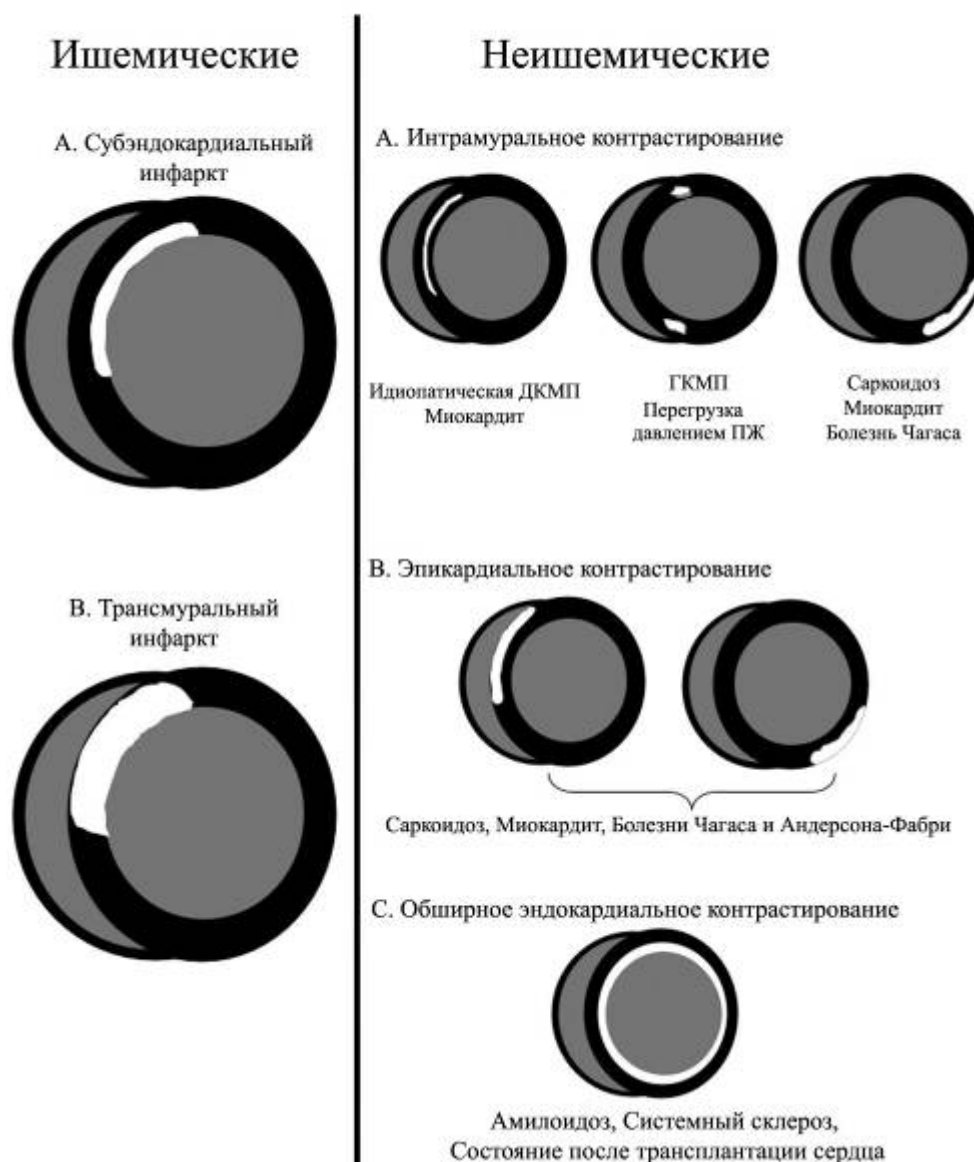


Рис. 4. Схема дифференциальной диагностики участков отсроченного контрастирования (объяснения в тексте) [143].

При оценке данных, полученных в ходе МРТ с отсроченным контрастированием, в первую очередь необходимо выявить наличие или отсутствие участков накопления контрастного препарата. Отсутствие какого-либо накопления КВ при диффузном снижении сократимости ЛЖ наиболее характерно для идиопатической дилатационной кардиомиопатии, хотя также может встречаться и при алкогольной и послеродовой кардиомиопатиях [83, 143].

При наличии участков накопления контрастного препарата необходимо определить характер контрастирования. Субэндокардиальное и трансмуральное контрастирование наиболее характерно для ишемической болезни сердца. Однако, Moon J.C. et al в своей работе описывают несколько примеров субэндокардиального накопления КВ у пациентов с ГКМП. Характерное интрамуральное поражение в виде полосы может встречаться в 30% случаев идиопатической дилатационной кардиомиопатии, а также в результате перенесенного миокардита. Локальное или диффузное накопление КВ в гипертрофированных участках миокарда ЛЖ и вовлечение области соединения МЖП и свободной стенки ПЖ позволяет думать о наличии ГКМП [83, 143].

Инфильтративные поражения миокарда, такие как болезнь Фабри и саркоидоз, как правило характеризуются интрамуральным или субэпикардиальным областями накопления КВ, которые не соотносятся с зонами перфузии коронарных артерий. В случае миокардита контрастируются чаще всего субэпикардиальные участки. Характерным признаком миокардита является уменьшение объема контрастирования после проведенного лечения. Однако, крупные рубцовые участки после перенесенного миокардита продолжают накапливать контрастный препарат даже после лечения [83, 143].

[Перейти в оглавление статьи >>>](#)

Оценка факторов риска внезапной смерти при гипертрофической кардиомиопатии

Одним из наиболее грозных осложнений ГКМП является внезапная сердечная смерть. Однако, несмотря на 40-летнюю историю исследования данного заболевания, до сих пор не найдено решения для правильного отбора пациентов, находящихся в группе высокого риска ВСС. Это связано с частым бессимптомным течением заболевания до возникновения ВСС, разнообразной клинической картиной болезни и дальнейшим прогнозом [86, 153, 159], достаточно небольшой распространенностью ГКМП в общей популяции [26, 97], а также с трудностями отбора достаточно большого количества больных в исследование [70, 93, 154].

Несомненно, что важным аспектом в клиническом ведении пациентов с ГКМП является выделение больных с высоким риском внезапной сердечной смерти [35, 87-89, 96, 101, 106, 107, 109]. Это особенно важно при решении вопроса об имплантации кардиовертера-дефибриллятора (КД). Многие исследования доказали, что ГКМП является наиболее частой причиной внезапной сердечной смерти, особенно у молодых людей (включая также спортсменов), возникая на фоне полного здоровья без каких-либо клинических симптомов [87, 90]. Необходимость аккуратной и точной оценки риска ВСС связана с тем, что пациенты с ГКМП, которым предлагается установка КД, как правило, моложе больных ИБС и, соответственно, угроза осложнений, связанных с КД, гораздо выше [90].

В литературе выделяют пять клинических признаков, которые признаны определяющими в оценке факторов риска ВСС [38-40, 47, 94, 99, 105, 117, 123, 139, 153].

1. Неустойчивые желудочковые тахикардии (НЖТА) (3 или более последовательные желудочковые экстрасистолы при ритме ≥ 120 уд/мин, длящиеся < 30 сек).
2. Аномальная реакция АД при физической нагрузке. Повышение систолического АД на пике нагрузки < 25 мм.рт.ст. или падение > 10 мм.рт.ст. Описанные явления признаны фактором риска только для пациентов моложе 40 лет.
3. Семейный анамнез ВСС (случаи ВСС у родственников моложе 40 лет).
4. Необъяснимые эпизоды потери сознания (повторяющиеся эпизоды потери сознания в течение года после первого случая).
5. Выраженная гипертрофия ЛЖ (толщина стенки левого желудочка в любом сегменте ≥ 30 мм).

Мнения по поводу значимости такого фактора, как НЖТА в качестве фактора риска неоднозначны. Существует ряд работ [38, 40, 105, 119], в которых отмечается взаимосвязь между наличием у пациента НЖТА и риском развития ВСС. В то же время Monserrat L. et al [123] ставят под сомнение значимость этого фактора. Более поздние публикации указывают на то, что прогностическое значение НЖТА имеет место лишь при повторяющихся, длительных эпизодах, сопровождающихся какими-либо симптомами [22, 158]. McKenna W. et al [119] при исследовании 86 пациентов с ГКМП выявили достоверную корреляцию между НЖТА и высоким риском ВСС. Maron M. et al [105] также отмечают статистически значимо более высокую частоту внезапной сердечной смерти в группе пациентов с НЖТА. Последующие работы [22, 158] опровергли наличие статистически достоверной связи между НЖТА и ВСС, полагая, что полученные результаты отражают только данные пациентов группы высокого риска, специально направленных врачами общей практики и кардиологами небольших больниц для обследования и наблюдения в крупные исследовательские клиники. Тем не менее, авторы полагают, что в группе больных моложе 30 лет существует высокая корреляция между НЖТА и ВСС.

Несмотря на большое количество исследований, взаимосвязь между возрастом, наличием НЖТА и степенью риска ВСС остается до конца не определенной. У пациентов более старшего возраста прогрессирующая потеря миоцитов и развитие фиброза может объяснять повышенную частоту случаев возникновения НЖТА. В свою очередь, у молодых людей имеется меньше времени на прогрессирование фиброза, и, таким образом, желудочковые аритмии в этой возрастной группе возникают реже. Однако, если НЖТА развивается у молодых пациентов, возможно, это отражает наличие большего аритмогенного субстрата, вызванного беспорядочным расположением миофибрилл, ишемией миокарда и патологической автономной регуляцией [92, 120, 121].

И все же, несмотря на отмечаемую связь между ВСС и НЖТА у молодых пациентов, следует помнить, что большинство случаев внезапной смерти (даже у людей молодого возраста) наблюдается у больных с отсутствием НЖТА. Холтеровское мониторирование определяет только один показатель риска (НЖТА) у людей, находящихся в группе высокого риска, и крайне важным является исключение других возможных факторов риска ВСС [123, 159]. Стоит отметить что, риск ВСС из-за НЖТА может зависеть от объема аритмогенного субстрата, патофизиологической причиной которого, по-видимому, являются миокардиальный фиброз и рубцовые изменения миокарда. Как уже отмечалось выше, подтвердить наличие тех или иных изменений в миокарде, соотнести с клиническим течением и оценить степень риска в настоящее время стало возможным с помощью МР-исследования с отсроченным контрастированием.

В последние годы в зарубежной литературе было опубликовано несколько работ, целью которых была оценка возможности использования методики отсроченного контрастирования для выявления субстрата для ВСС. Moon J. et al [124] в своем исследовании отмечают, что больший объем миокарда, накапливающего КВ в отсроченную фазу, коррелирует с наличием 2 и более факторов риска ВСС. Dumont CA. et al [35] выявили, что распространенное накопление КВ связано с величиной гипертрофии стенки миокарда (> 30 мм) и наличием у пациента НЖТА. Исследователи полагают, что методика отсроченного контрастирования может являться потенциальным связующим звеном между такими хорошо известными факторами риска ВСС, как злокачественные желудочковые аритмии [35, 38, 123]. Необходимость в более точной оценке риска внезапной смерти и, соответственно, в дальнейших исследованиях возможностей МРТ в этой области подтверждает также тот факт, что большинство пациентов с выраженной гипертрофией или НЖТА не умирают внезапно, тогда как большинство таких смертей отмечается у пациентов с толщиной миокардиальной стенки не более 30 мм и без наличия НЖТА. Тем не менее, несмотря на то, что выявляемые области отсроченного

контрастирования могут быть связаны с наличием у пациента злокачественных желудочковых аритмий, сам по себе единичный участок накопления КВ в миокарде не отражает неблагоприятный прогноз заболевания. По данным Dumont CA. et al [35], единичные участки накопления КВ в отсроченную фазу визуализируются в 50% случаев. Более того, отсутствие отсроченного контрастирования, вероятнее всего, не будет значимым отрицательным прогностическим фактором. В работе Dumont CA. et al описывается пациент с множественными пробежками неустойчивой ЖТ, у которого в качестве превентивной меры был установлен КД, однако при МРТ с отсроченным контрастированием участков накопления КВ в отсроченную фазу не определялось. Этот случай может объяснить тот факт, что контраст при отсроченном контрастировании создается за счет подавления сигнала от нормального миокарда, и диффузное вовлечение миокарда, таким образом, может быть пропущено [19, 20].

В работе Dimitrow P. et al [32] были исследованы 47 пациентов с ГКМП, 32 из которых имели НЖТА. Участки, накапливающие контрастный препарат, определялись у 97% больных с НЖТА, что было статистически значимо меньше чем больных без НЖТА (60%). Однако, исследователи полагают, что и эти факторы не до конца определяют риска ВСС при наличии у пациента НЖТА. Это связано с тем, что объем контрастированного в отсроченную фазу миокарда в этих двух группах не имел статистически значимых различий.

Другим фактором риска развития ВСС является выраженная гипертрофия миокарда ЛЖ (≥ 30 мм). Однако, данные различных исследований по этому вопросу иногда противоречат друг другу. Olivotto I. et al [134] проанализировали 12-летнюю историю течения ГКМП у 237 больных и не обнаружили достоверной связи между максимальной толщиной стенки ЛЖ и риском ВСС ($p=0,37$). Авторы полагают, что этот показатель может использоваться скорее в комплексной многофакторной оценке степени риска ВСС, чем в качестве единственного критерия. Тем не менее, Olivotto I. et al допускают, что максимальная толщина ЛЖ может являться потенциальным маркером ВСС только у молодых людей.

Другие исследователи, [38, 153] напротив, отмечают значимую связь максимальной толщины стенки ЛЖ и риска развития ВСС, предлагая применять этот фактор в качестве независимого маркера риска в оценке состояния пациентов с ГКМП. Spirito P. et al [153] исследовали 480 больных и выявили, что риск развития ВСС значительно возрастает по мере увеличения толщины стенки ЛЖ ($p=0,001$). Совокупный риск смерти через 20 лет после выявления заболевания был близок к нулю в группе пациентов с толщиной стенки ≤ 19 мм, что совпадает с данными предыдущих исследований. Эти результаты дают основание говорить о благоприятном прогнозе для пациентов с умеренной гипертрофией и отсутствием других факторов. Стоит отметить, что эти данные имеют далеко идущие последствия, так как такие больные составляли 40% от всех участвующих в исследовании. При гипертрофии 30 мм и более риск внезапной смерти возрастал до 40%. Кроме того, при сравнении пациентов оказалось, что больные с выраженной гипертрофией стенки ЛЖ составили самую молодую группу (средний возраст 31 год), и у большинства из них (41 из 43) практически отсутствовали какие-либо симптомы.

Важным моментом в методике проведения исследования Spirito P. et al [153] является то, что они оценивали полученные результаты без учета размеров тела пациента (рост, масса). Авторы аргументировали это тем, что в случае учета поправки на рост и массу тела, полученные данные не будут совместимы для анализа с результатами предыдущих исследований и, таким образом, окажутся бесполезными для внедрения в рутинную практику.

Исследования Autore C. и Maron B.J. [12, 111] показали, что существует связь между высоким риском ВСС и обструкцией ВТЛЖ. Elliot P. et al [39] исследовали 917 пациентов с ГКМП, у 288 из которых была выявлена обструкция ВТЛЖ. Они подтвердили, что обструкция ВТЛЖ является независимым фактором при оценке степени

риска ВСС. Градиент давления в ВТЛЖ более 30 мм.рт.ст. увеличивает степень риска ВСС в 2,4 раза ($p=0,003$). Однако, несмотря на выявленную связь между градиентом давления 30 мм.рт.ст. и прогнозом заболевания, исследователи опровергают наличие связи между выраженностью обструкции и риском ВСС.

Несколько слов необходимо сказать про изменения на ЭКГ, выявляемые у пациентов с ГКМП, о трактовке этих изменений и применении в клинической практике.

Достаточно часто у пациентов с ГКМП выявляются различные отклонения на ЭКГ, такие как изменение вольтажа комплекса QRS, изменения зубца Т и патологический зубец Q [14, 27, 78, 85, 95, 110, 118]. Некоторые исследования подтверждают, что патологический зубец Q является наиболее частым отклонением на ЭКГ у таких пациентов и может ошибочно приниматься за инфаркт миокарда [14]. Несмотря на проводимые электрокардиографические, эхокардиографические и электрофизиологические исследования, механизм возникновения патологического зубца Q до конца не ясен. Изначально, полагали, что зубец Q у пациентов с ГКМП возникает в результате нарушения электрической активации и деполяризации гипертрофированной межжелудочковой перегородки. Maron B.J. et al считали, что зубец Q наиболее часто возникает у молодых пациентов, у которых выявляли необычный вариант гипертрофии ЛЖ без типичной асимметричной перегородочной гипертрофии. Тем не менее, предыдущие исследования не нашли значимой корреляции между тяжестью гипертрофии ЛЖ и наличием зубца Q. Другие авторы придерживались той точки зрения, что причиной возникновения зубца Q являются рубцовые изменения миокарда.

Paravassiliu T. et al в своей работе исследовали 38 пациентов с ГКМП, у 12 (31%) из которых регистрировался патологический зубец Q. Исследователи выявили значимую связь между распространением контрастирования в отсроченную фазу и появлением зубца Q. Кроме того, было отмечено, что отношение толщины перегородки к задней стенке ЛЖ достоверно выше у пациентов с наличием патологического зубца Q (2,3 и 1,6, $p=0,012$). В результате исследования оказалось, что у 14 из 26 пациентов с участками в миокарде ЛЖ, накапливающими контрастный препарат, не определялось зубца Q. Таким образом, авторы пришли к заключению, что само по себе наличие участков отсроченного контрастирования не является определяющим в возникновении патологического зубца Q. Однако, они предполагают, что больший объем распространения (по сегментам и трансмурально) является прогностическим фактором в появлении зубца Q. В результате авторы предлагают использовать наличие зубца Q в клинической практике как наиболее простого фактора оценки прогноза заболевания.

[Перейти в оглавление статьи >>>>](#)

МР-перфузия и исследования с отсроченным контрастированием при гипертрофии миокарда ЛЖ

Применение МРТ сердца с отсроченным контрастированием в диагностике заболеваний сердца и мониторингования лечения все больше увеличивается. Несмотря на то, изначально методика применялась только у пациентов с инфарктом миокарда, в настоящее время ее широко применяют в диагностике некоронарогенных поражений миокарда. Метод отсроченного контрастирования не является специфичным для инфаркта миокарда, и контрастирование может визуализироваться при ряде других патологий, таких как воспалительные или инфекционные поражения миокарда, кардиомиопатии, новообразования сердца, врожденные или генетические нарушения, состояния после оперативного вмешательства на сердце.

В последние годы МРТ с отсроченным контрастированием была признана методом выбора в визуализации миокардиального фиброза у пациентов с ГКМП [35, 37, 63, 64, 124, 126, 127, 135, 171].

Данные исследования с отсроченным контрастированием в высокой степени коррелируют с результатами стресс-эхокардиографии с добутамином и ПЭТ [141, 173].

Участки накопления контрастного препарата в отсроченную фазу на МРТ соотносятся с областями сниженного кровотока и метаболизма, выявляемые на ПЭТ [65]. Тем не менее, МРТ является более чувствительным методом по сравнению с ПЭТ [73]. По данным Hunold P. et al [57], МРТ является более информативным методом в диагностике субэндокардиальных инфарктов. Gutberlet M. et al [54] отмечают, что имеется высокая корреляция данных МРТ с отсроченным контрастированием и результатов ОФЭКТ. Тем не менее, МР-исследование с отсроченным контрастированием имеет большое преимущество в виде высокого пространственного разрешения изображений, а также возможности за одно исследование получить полную информацию об анатомических и функциональных (кино-МРТ) особенностях сердца. Wagner A. et al [169] исследовали 91 пациента с инфарктом миокарда при помощи ОФЭКТ. Оказалось, что трансмуральное поражение миокарда ЛЖ было выявлено в 100% случаев, тогда как субэндокардиальные инфаркты были визуализированы только в 53% случаев. Не выявленные субэндокардиальные инфаркты (47% пациентов) отчетливо визуализировались на МРТ с отсроченным контрастированием. По результатам исследования Lee V.S. et al [77], 40% субэндокардиальных инфарктов не было визуализировано на ОФЭКТ.

По данным Choudry L. et al, патологическое накопление контрастного препарата в отсроченную фазу было отмечено у большинства пациентов – 79%-81% [25]. Это было доказано при проведении МР-исследований сердца с отсроченным контрастированием 21 пациенту с ГКМП, которые были преимущественно бессимптомными. Практически всегда контрастирование визуализировалось в участках гипертрофированного миокарда. Контрастирование всегда носило фрагментарный характер с множественными фокусами, расположенными преимущественно в средних сегментах желудочковой стенки, а также в месте соединения перегородки со свободной стенкой правого желудочка [25]. Протяженность зоны накопления контрастного препарата положительно коррелировала с толщиной стенки в гипертрофированной области ($r=0,36$, $p<0,0001$) и обратно коррелировала с утолщением стенки миокарда ($r=-0,21$, $p<0,0001$) [25]. Однако, объем рубцовых изменений ($8\pm9\%$ от массы ЛЖ) практически не зависел от максимальной толщины стенки ($r=0,40$, $p=0,07$) и массы миокарда ЛЖ ($r=0,33$, $p=0,15$), но имел обратную корреляцию с фракцией выброса ($r=-0,46$, $p=0,04$). Основываясь на полученных данных, исследователи пришли к заключению, что наличие рубцовых изменений в миокарде ЛЖ характерно не только для пациентов с выраженными клиническими симптомами заболевания и умерших от ВСС (как это считалось ранее), но и для больных с бессимптомным или малосимптомным течением болезни.

Учитывая то, что контрастирование в отсроченную фазу при ГКМП не специфично, незамедлительно возникает вопрос о его гистопатофизиологических основах. В настоящее время существует мнение, что контрастированные области являются рубцовыми изменениями миокарда [63] или представляют собой участки с беспорядочно расположенными миофибриллами и расширенным интерстициальным пространством [124]. Зоны накопления контрастного препарата соответствовали рубцовым участкам, обнаруженными после смерти пациентов и патоанатомическом исследовании.

По данным Moon J.C. et al 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 [124]. Были исследованы 53 пациента: с наличием ($n=23$) и отсутствием ($n=30$) клинических факторов риска развития ВСС и/или формирования и прогрессирования ремоделирования ЛЖ. Очаги контрастирования миокарда визуализировались у 42 пациентов (79%) и поражали 10,9% (0-48%) от общей массы миокарда ЛЖ. Больший объем поражения миокарда определялся у пациентов с прогрессирующим течением заболевания (28,5% и 8,7%, $p<0,001$) и при наличии двух и более факторов риска развития ВСС (15,7% и 8,6%, $p=0,02$). Кроме того, исследователи

отмечают, что пациенты с диффузными разрозненными зонами накоплением контрастного препарата имели более высокий риск внезапной смерти по сравнению с больными, у которых определялись сливные очаги контрастирования (87% и 33%, $p=0,01$). Moon J.C. et al в своей работе [124] выявили связь между типом контрастирования и клиническим течением заболевания (Рис. 5).

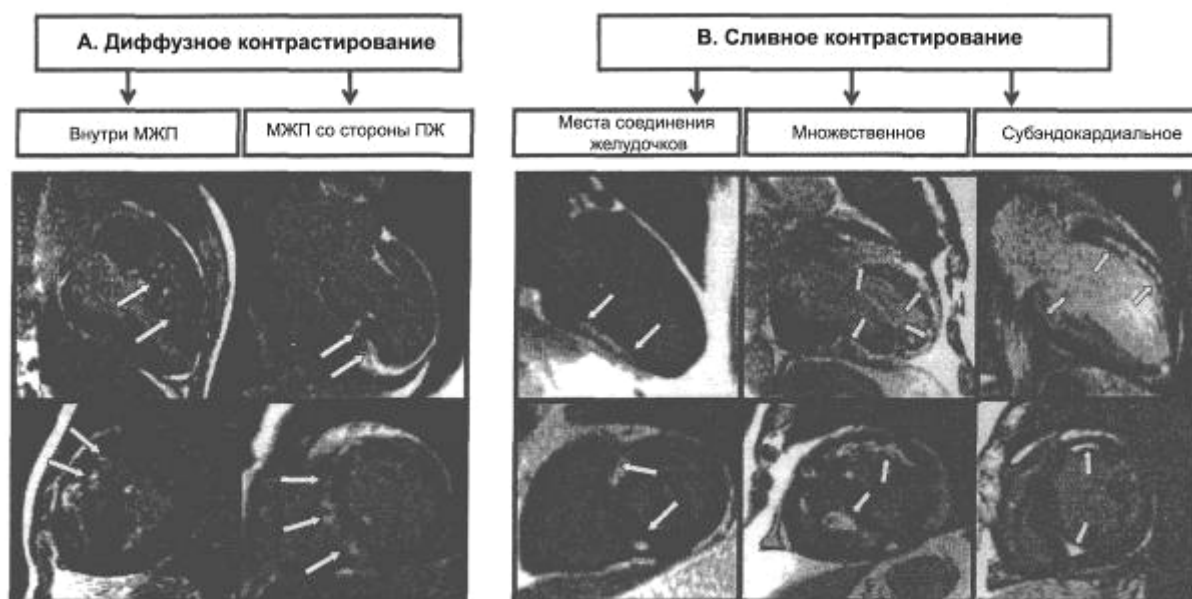


Рис. 5. Различные варианты отсроченного накопления контрастного препарата при ГКМП по данным Moon et al [124].

Оказалось, что высокий риск внезапной смерти отмечается при диффузном контрастировании МЖП (7% больных с контрастированием МЖП со стороны ПЖ и 7% пациентов с контрастированием МЖП на всю толщину), тогда как низкий риск характерен при наличии сливающихся участков накопления контрастного препарата в местах соединения миокарда желудочков (23% больных). Прогрессирующее течение заболевания исследователи отметили при сливающимся мультифокальным контрастированием (17% пациентов). Кроме того, оказалось, что такой тип накопления контрастного препарата в базальных отделах МЖП ассоциируется с блокадой левой ножки пучка Гиса. В 4% случаев было выявлено субэндокардиальное инфарктоподобное контрастирование при отсутствии данных за ишемическую болезнь сердца. Отсутствие какого-либо накопления (21% пациентов) контрастного препарата в миокарде ЛЖ было характерно для молодых людей с низким риском внезапной смерти.

Объем контрастирования не зависел от возраста пациента ($r=0,1$; $p=0,47$), однако, слабо коррелировал с массой миокарда ЛЖ ($r=0,24$; $p=0,04$), конечно-диастолическим объемом (КДО) ЛЖ ($r=0,42$; $p=0,002$) и конечно-систолическим объемом (КСО) ЛЖ ($r=0,64$; $p<0,001$). Кроме того, исследователи выявили отрицательную корреляцию объема контрастирования и фракции выброса (ФВ) ($r=0,64$; $p<0,001$).

Данные о связи диастолической дисфункции и наличием очагов контрастирования в отсроченную фазу подтвердились в работе Motoyasu M. et al. Они исследовали 17 пациентов с ГКМП, которым проводили кино-МР для определения фракции выброса ЛЖ и массы миокарда ЛЖ, а также МР-исследование с контрастным усилением. Участки накопления контрастного препарата были выявлены у 13 пациентов. Оказалось, что степень контрастирования имеет статистически значимую корреляцию с ФВ ЛЖ ($r=-0,59$; $p<0,05$). Корреляции контрастирования и массой миокарда ЛЖ выявлено не было ($r=0,23$; $p=0,3$).

Исследование Amano Y. et al было посвящено оценке взаимосвязи между объемом контрастирования миокарда в отсроченную фазу и наличием глобального и локального

нарушения сократимости миокарда у 23 пациентов с ГКМП с асимметричной гипертрофией МЖП [8]. Исследователи выявили, что сегменты с большим объемом трансмурального накопления контрастного препарата имели большую толщину в конечно-диастолическую и конечно-систолическую фазы ($p<0,05$). Кроме того, имела тенденция к снижению показателя систоло-диастолического утолщения миокарда в этих участках ($p=0,079$). По данным Amano Y., распространенное трансмуральное контрастирование миокарда у таких пациентов в отсроченную фазу отражает тяжесть поражения миокарда, ассоциированное с локальной гипертрофией и гипокинезом [8].

Данные Amano Y. подтверждают Soler R. et al, которые исследовали 53 пациентов с ГКМП [151]. Участки накопления контрастного препарата в отсроченную фазу определялись преимущественно в гипертрофированных сегментах у 30 пациентов (56,6%). Тем не менее, у 9 пациентов визуализировались участки контрастирования в сегментах с нормальной толщиной миокарда (<15 мм). При получении изображений в раннюю фазу прохождения контрастного препарата у 16 пациентов (30,1%) выявлялся дефект перфузии (ДП) миокарда в покое, который ассоциировался со статистически значимо более низким ударным объемом (УО) ($p<0,05$) и более низкой ФВ ($p<0,01$). Кроме того, у 16 пациентов определялись сегменты с гипокинезом миокарда, миокард которых были статистически значимо толще в конечно-диастолическую фазу ($p<0,05$). Наличие участков отсроченного контрастирования положительно коррелировало с ДП ($r=0,5$, $p<0,05$) и сегментами с гипокинезией ($r=0,3$, $p<0,05$).

Dumont CA. et al также подтверждают наличие связи между тяжестью течения заболевания и объемом контрастирования в отсроченную фазу [35]. МР-исследование с отсроченным контрастированием было проведено 104 пациентам с ГКМП, из которых у 54 (48%) определялись участки накопления контрастного препарата (от 1 до 11 пораженных сегментов). По данным Dumont CA. et al объем зоны контрастирования положительно коррелировал с максимальной толщиной стенки ЛЖ ($r=0,53$; $p<0,001$), массой миокарда ЛЖ ($r=0,41$, $p<0,001$), и числом сегментов с гипокинезом миокарда ($r=0,51$; $p<0,001$), что противоречит результатам, опубликованным в работе Choudry L. [25]. Обратная корреляция была отмечена с ФВ ($r=-0,32$; $p<0,001$) и возрастом при установлении диагноза ГКМП ($r=-0,20$; $p=0,04$). У четырех из пяти пациентов с ишемическим ответом при проведении нагрузочной эхокардиографии было выявлено 3 или более сегментов с участками накопления контрастного препарата ($p=0,003$). Наличие выраженной гипертрофии и плохо контролируемой желудочковой тахикардии как правило было связано с большим числом пораженных сегментов ($p<0,001$ и $p=0,04$, соответственно). Стоит отметить, что в этой же работе связи между объемом контрастирования и возрастом пациента на момент проведения исследования выявлено не было. Однако, была отмечена корреляция между объемом контрастирования и более ранней диагностикой заболевания. Другими словами, можно предположить, что у некоторых пациентов развитие обширного миокардиального фиброза не требует продолжительного времени и, тем самым появляется уже в молодом возрасте.

Интересные данные опубликованы в работе Debl K. et al, в которой проводилось сравнение объема и локализации участков фиброза, выявляемых при МР-исследовании с отсроченным контрастированием, у пациентов с выраженной гипертрофией миокарда ЛЖ вследствие аортального стеноза (АС) ($n=22$) и генетически детерминированной ГКМП ($n=22$) [29]. Средняя масса миокарда ЛЖ при АС составила $238,6\pm75,3$ г и $205,4\pm80,5$ при ГКМП. Участки накопления контрастного препарата визуализировались у 27% пациентов с АС и у 73% больных ГКМП ($p<0,01$). Следует отметить, что у пациентов с АС с участками накопления контрастного препарата в миокарде степень стеноза была статистически достоверно более выраженной (площадь отверстия аортального клапана $0,8\pm0,09$ см² и $0,99\pm0,3$ см², $p<0,05$; максимальный градиент давления 98 ± 22 мм.рт.ст. и 74 ± 24 мм.рт.ст.; $p<0,05$). При ГКМП контрастирование имело преимущественно переднеперегородочную локализацию. У пациентов с ГКМП с участками накопления

контрастного препарата в миокарде определялись более высокие конечно-диастолические ($125,4 \pm 36,9$ мл и $98,8 \pm 16,9$ мл; $p < 0,05$) и конечно-систолические ($38,9 \pm 18,2$ мл и $25,2 \pm 1,7$ мл; $p < 0,05$) объемы. Объем контрастирования (процент от общего объема миокарда ЛЖ) был статистически достоверно ниже у пациентов с АС по сравнению с больными ГКМП ($4,3 \pm 1,9\%$ и $8,6 \pm 7,4\%$; $p < 0,05$).

При АС участки патологического контрастирования определялись только при толщине стенки ЛЖ в диастолу ≥ 18 мм (60% больных), тогда как при значениях этого показателя менее 18 мм ни у одного больного не визуализировалось зон накопления контраста. Характер контрастирования у таких пациентов был фрагментарный с множественным фокусами и преимущественной интрамуральной локализацией. Однако, связи с областями кровоснабжения эпикардиальных коронарных артерий выявлено не было. Учитывая все вышеописанное, исследователи полагают, что локальные рубцовые изменения, во-первых, возникают при гипертрофии миокардиальной стенки выше определенного критического значения. Вторым фактором является истощение возможности клеточной адаптации, что и приводит к дегенерации миоцитов и замещению их фиброзной тканью. Однако, следует отметить, что диффузные фиброзные изменения в миокарде не могут быть визуализированы с помощью МР-исследования с отсроченным контрастированием. Это связано с тем, что методика основана на подавлении сигнала от нормального миокарда и, соответственно, чувствительна только к локальной разнице концентрации гадолиния в миокарде. Таким образом, локальные участки фиброза визуализируются как области повышенного контрастирования в отсроченную фазу, а диффузный фиброз миокарда – нет.

У пациентов с ГКМП фокусы накопления контрастного препарата визуализировались преимущественно в передне-перегородочной области, хотя также определялись и в передне- и нижне-латеральных, нижне-перегородочном сегментах. Характер контрастирования также не соответствовал областям распределения эпикардиальных коронарных артерий.

Авторы пришли к выводу, что участки рубцового изменения миокарда могут визуализироваться при гипертрофии миокарда ЛЖ вне зависимости от ее генеза и коррелируют с тяжестью ремоделирования левого желудочка. Тем не менее, такие изменения в миокарде значительно менее характерны для пациентов с адаптивной гипертрофией (в результате АС), чем для больных с генетически детерминированной ГКМП. Выявление участков патологического контрастирования в отсроченную фазу у пациентов с гипертрофией миокарда ЛЖ в результате перегрузки давлением может являться прогностическим критерием развития неблагоприятного процесса ремоделирования.

Еще одной возможностью МРТ является проведение МР-перфузии миокарда ЛЖ [3]. По данным литературы, у пациентов с ГКМП определяются участки ишемии миокарда и сниженного кровотока, которые ранее можно было выявить с помощью радиоизотопного исследования миокарда с таллием, позитронно-эмиссионной томографии с N^{13} и ацетатом ^{11}C [67-69, 71, 115, 131-133, 144, 152, 160]. Тем не менее, связь гипертрофии миокарда и перфузионных нарушений при ГКМП до конца еще не определена. Более того, по данным Sipola P. et al [148-150, 163] существует мнение, что дефекты перфузии при ГКМП вызываются специфичным генетическим нарушением, не изученным до настоящего времени.

Matsunaka T. et al [114] в своем исследовании определили наличие корреляции между сократительной способностью миокарда и наличием участков контрастирования миокарда ЛЖ в отсроченную фазу, а также наличием ДП миокарда при первом прохождении контрастного препарата. В исследовании принимало участие 12 пациентов с ГКМП. У 9 пациентов определялись ДП миокарда, в то время как зоны накопления контрастного препарата в отсроченную фазу регистрировались у 11 больных. Средняя толщина миокарда в сегментах с наличием ДП была статистически значимо выше, чем в

остальных сегментах ($16,7 \pm 4,7$ мм и $13,6 \pm 3,9$ мм, соответственно, $p < 0,001$). Характерно, что средняя толщина миокарда в сегментах с участками отсроченного контрастирования была также статистически значимо выше, чем в остальных сегментах ($16,9 \pm 4,9$ мм и $13,4 \pm 3,6$ мм, соответственно, $p < 0,001$). Следует отметить, что зоны нарушения перфузии миокарда и патологического контрастирования в отсроченную фазу визуализировались в одних и тех же сегментах, однако, площадь участков отсроченного контрастирования была статистически значимо больше ($p < 0,0021$). Кроме того, отмечалось более низкое систолическое утолщение миокарда в сегментах с ДП ($63,1 \pm 44,7\%$, $p < 0,0001$) и зонами накопления контрастного препарата в отсроченную фазу ($75,2 \pm 81,5\%$, $p < 0,01$) по сравнению с нормальными сегментами ($103,5 \pm 66,0\%$).

Исследователи полагают, что МР-перфузия миокарда является вполне информативным методом выявления микрососудистых нарушений в миокарде у пациентов с ГКМП. В проведенной работе ДП определялись у 75% больных, и частота появления участков ДП коррелировала с тяжестью гипертрофии. Авторы отмечают, что ДП выявлялись не только в субэндокардиальных слоях, но и эпикардиально. Matsunaka T. et al полагают, что ДП могут отражать не только перфузионные нарушения вследствие ишемии миокарда, но и повышенное содержание внеклеточной фракции воды. При повышении содержания внеклеточной жидкости результаты МР-перфузионного исследования могут быть патологическими, даже в случае нормальной капиллярной перфузии. Существует несколько объяснений участков ишемии миокарда при ГКМП. Плотность капилляров в гипертрофированном сердце может быть неадекватной для кровоснабжения возросшей массы миокарда. Кроме того, повышенная компрессия интрамиокардиальных коронарных артерий в систолу может снижать объем поступающей крови. Нарушение левожелудочковой релаксации, неадекватный вазодилататорный ответ и утолщение интрамуральных коронарных артерий может также приводить к развитию ишемии миокарда. Тем не менее, наличие дефектов перфузии может отражать прогрессирующую стадию заболевания.

Sipola P. et al [148] полагают, что МР-перфузия является многообещающим методом в выявлении и оценке ишемии миокарда с целью определения риска ВСС у пациентов с ГКМП. Исследователи определили, что тяжесть перфузионных нарушений коррелирует со степенью гипертрофии ЛЖ.

Подводя итог написанному, хотелось бы отметить, что в мировой литературе достаточно большое количество исследований было направлено на изучение генетически детерминированной ГКМП. Однако, вопросам диагностики адаптивной гипертрофии ЛЖ (вследствие тяжелой артериальной гипертензии, аортального стеноза и др.) было посвящено крайне мало публикаций.

Известно, что длительное течение гипертрофии ЛЖ сопровождается возникновением коронарной микроангиопатии с массивным формированием субэндо- и интрамиокардиальных рубцов в миокарде ЛЖ [7, 8]. В литературе практически нет данных о взаимосвязи фиброзных изменений в миокарде ЛЖ у пациентов с гипертрофией ЛЖ различного генеза и клиническими проявлениями заболевания.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) в настоящее время считается одним из лучших методов выявления и оценки гипертрофии ЛЖ, позволяя достоверно изучить локализацию и степень гипертрофии, оценить сократительную способность ЛЖ, выявить обструкцию выносящего тракта ЛЖ, патологическое движение передней створки митрального клапана и наличие митральной регургитации. МРТ с отсроченным контрастированием с помощью гадолиниевого контрастного препарата признана методом выбора для визуализации фиброзных изменений в миокарде ЛЖ. Мы ожидаем, что результаты сравнения полученных данных между собой, а также с клиническими

проявлениями заболевания будут способствовать получению дополнительной информации о дальнейшем прогнозе течения и исходе заболевания.

Тем не менее, если МР-характеристики фиброзных изменений при ГКМП достаточно четко описаны и найдена связь с некоторыми факторами риска ВСС, то в случае гипертрофии ЛЖ вследствие АГ до настоящего времени остается открытым вопрос о патофизиологическом субстрате участков отсроченного контрастирования, их связи с объемными показателями ЛЖ, массой миокарда ЛЖ и клиническим течением заболевания.

[Перейти в оглавление статьи >>>>](#)

Список литературы:

- 1 Беленков Ю.Н., Привалова Е.В., Каплунова В.Ю., Стамбольский Д.В., Фомин А.А. Гипертрофическая кардиомиопатия - исторические и современные взгляды на диагностику заболевания //Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия.- 2008.- №4. - С. 4-10.
- 2 Беленков Ю.Н., Терновой С.К., Сеницын В.Е. Магнитно-резонансная томография сердца и сосудов //М. - Видар. - 1997. - С.142.
- 3 Грамович В.В., Сеницын В.Е., Гордин М.П. и соавт. Количественная оценка перфузии миокарда с помощью магнитно-резонансной томографии //Кардиология.- 2004.- № 8. - С. 4-12.
- 4 Ринкк П.А. Магнитный резонанс в медицине //М.- Геотар-Мед. - 2003.
- 5 Сеницын В.Е., Терновой С.К. . Магнитно-резонансная томография в новом столетии //Радиология-практика.- 2005.- № 4. - С. 17-22.
- 6 Allison J.D., Flickinger F.W., Wright J.C., Falls D.G., 3rd, Prisant L.M., VonDohlen T.W., Frank M.J. Measurement of left ventricular mass in hypertrophic cardiomyopathy using MRI: comparison with echocardiography //Magn Reson Imaging.- 1993.- Vol. 11. - P. 329-334.
- 7 Amano Y., Takayama M., Amano M., Kumazaki T. MRI of cardiac morphology and function after percutaneous transluminal septal myocardial ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy //AJR Am J Roentgenol.- 2004.- Vol. 182. - P. 523-527.
- 8 Amano Y., Takayama M., Takahama K., Kumazaki T. Delayed hyper-enhancement of myocardium in hypertrophic cardiomyopathy with asymmetrical septal hypertrophy: comparison with global and regional cardiac MR imaging appearances //J Magn Reson Imaging.- 2004.- Vol. 20. - P. 595-600.
- 9 Anan R., Greve G., Thierfelder L., Watkins H., McKenna W.J., Solomon S., Vecchio C., Shono H., Nakao S., Tanaka H., et al. Prognostic implications of novel beta cardiac myosin heavy chain gene mutations that cause familial hypertrophic cardiomyopathy //J Clin Invest.- 1994.- Vol. 93. - P. 280-285.
- 10 Andersen K., Hennersdorf M., Cohnen M., Blondin D., Modder U., Poll L.W. Myocardial delayed contrast enhancement in patients with arterial hypertension: Initial results of cardiac MRI //Eur J Radiol.- 2008.- Vol. - P.
- 11 Arrive L., Assayag P., Russ G., Najmark D., Brochet E., Nahum H. MRI and cine MRI of asymmetric septal hypertrophic cardiomyopathy //J Comput Assist Tomogr.- 1994.- Vol. 18. - P. 376-382.
- 12 Autore C., Bernabo P., Barilla C.S., Bruzzi P., Spirito P. The prognostic importance of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic cardiomyopathy varies in relation to the severity of symptoms //J Am Coll Cardiol.- 2005.- Vol. 45. - P. 1076-1080.
- 13 Autore C., Quarta G., Spirito P. Risk stratification and prevention of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy //Curr Treat Options Cardiovasc Med.- 2007.- Vol. 9. - P. 431-435.

- 14 Bahl O.P., Walsh T.J., Massie E. Electrocardiography and vectorcardiography in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis //Am J Med Sci.- 1970.- Vol. 259. - P. 262-271.
- 15 Basso C., Thiene G., Corrado D., Buja G., Melacini P., Nava A. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden death in the young: pathologic evidence of myocardial ischemia //Hum Pathol.- 2000.- Vol. 31. - P. 988-998.
- 16 Been M., Kean D., Smith M.A., Douglas R.H., Best J.J., Muir A.L. Nuclear magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy //Br Heart J.- 1985.- Vol. 54. - P. 48-52.
- 17 Bello D., Shah D.J., Farah G.M., Di Luzio S., Parker M., Johnson M.R., Cotts W.G., Klocke F.J., Bonow R.O., Judd R.M., Gheorghiade M., Kim R.J. Gadolinium cardiovascular magnetic resonance predicts reversible myocardial dysfunction and remodeling in patients with heart failure undergoing beta-blocker therapy //Circulation.- 2003.- Vol. 108. - P. 1945-1953.
- 18 Bogaert J., Dymarkowski S. Delayed contrast-enhanced MRI: use in myocardial viability assessment and other cardiac pathology //Eur Radiol.- 2005.- Vol. 15 Suppl 2. - P. B52-58.
- 19 Bogaert J., Goldstein M., Tannouri F., Golzarian J., Dymarkowski S. Original report. Late myocardial enhancement in hypertrophic cardiomyopathy with contrast-enhanced MR imaging //AJR Am J Roentgenol.- 2003.- Vol. 180. - P. 981-985.
- 20 Bogaert J., Taylor A.M., Van Kerkhove F., Dymarkowski S. Use of inversion recovery contrast-enhanced MRI for cardiac imaging: spectrum of applications //AJR Am J Roentgenol.- 2004.- Vol. 182. - P. 609-615.
- 21 Cannon R.O., 3rd, Rosing D.R., Maron B.J., Leon M.B., Bonow R.O., Watson R.M., Epstein S.E. Myocardial ischemia in patients with hypertrophic cardiomyopathy: contribution of inadequate vasodilator reserve and elevated left ventricular filling pressures //Circulation.- 1985.- Vol. 71. - P. 234-243.
- 22 Cecchi F., Olivotto I., Monterege A., Squillatini G., Dolara A., Maron B.J. Prognostic value of non-sustained ventricular tachycardia and the potential role of amiodarone treatment in hypertrophic cardiomyopathy: assessment in an unselected non-referral based patient population //Heart.- 1998.- Vol. 79. - P. 331-336.
- 23 Cerqueira M.D., Weissman N.J., Dilsizian V., Jacobs A.K., Kaul S., Laskey W.K., Pennell D.J., Rumberger J.A., Ryan T., Verani M.S. Standardized myocardial segmentation and nomenclature for tomographic imaging of the heart: a statement for healthcare professionals from the Cardiac Imaging Committee of the Council on Clinical Cardiology of the American Heart Association //Circulation.- 2002.- Vol. 105. - P. 539-542.
- 24 Chandra M., Silverman M.E., Oshinski J., Pettigrew R. Diagnosis of cardiac sarcoidosis aided by MRI //Chest.- 1996.- Vol. 110. - P. 562-565.
- 25 Choudhury L., Mahrholdt H., Wagner A., Choi K.M., Elliott M.D., Klocke F.J., Bonow R.O., Judd R.M., Kim R.J. Myocardial scarring in asymptomatic or mildly symptomatic patients with hypertrophic cardiomyopathy //J Am Coll Cardiol.- 2002.- Vol. 40. - P. 2156-2164.
- 26 Corrado D., Basso C., Schiavon M., Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes //N Engl J Med.- 1998.- Vol. 339. - P. 364-369.
- 27 Cosio F.G., Moro C., Alonso M., de la Calzada C.S., Liovet A. The Q waves hypertrophic cardiomyopathy: an electrophysiologic study //N Engl J Med.- 1980.- Vol. 302. - P. 96-99.
- 28 Crilley J.G., Boehm E.A., Blair E., Rajagopalan B., Blamire A.M., Styles P., McKenna W.J., Ostman-Smith I., Clarke K., Watkins H. Hypertrophic cardiomyopathy due to sarcomeric gene mutations is characterized by impaired energy metabolism irrespective of the degree of hypertrophy //J Am Coll Cardiol.- 2003.- Vol. 41. - P. 1776-1782.

- 29 Debl K., Djavidani B., Buchner S., Lipke C., Nitz W., Feuerbach S., Riegger G., Luchner A. Delayed hyperenhancement in magnetic resonance imaging of left ventricular hypertrophy caused by aortic stenosis and hypertrophic cardiomyopathy: visualisation of focal fibrosis //Heart.- 2006.- Vol. 92. - P. 1447-1451.
- 30 Diez J. Diagnosis and treatment of myocardial fibrosis in hypertensive heart disease //Circ J.- 2008.- Vol. 72 Suppl A. - P. A8-A12.
- 31 Diez J., Lopez B., Gonzalez A., Querejeta R. Clinical aspects of hypertensive myocardial fibrosis //Curr Opin Cardiol.- 2001.- Vol. 16. - P. 328-335.
- 32 Dimitrow P.P., Klimeczek P., Vliegenthart R., Pasowicz M., Oudkerk M., Podolec P., Tracz W., Dubiel J.S. Late hyperenhancement in gadolinium-enhanced magnetic resonance imaging: comparison of hypertrophic cardiomyopathy patients with and without nonsustained ventricular tachycardia //Int J Cardiovasc Imaging.- 2008.- Vol. 24. - P. 77-83; discussion 85-77.
- 33 Dong S.J., MacGregor J.H., Crawley A.P., McVeigh E., Belenkie I., Smith E.R., Tyberg J.V., Beyar R. Left ventricular wall thickness and regional systolic function in patients with hypertrophic cardiomyopathy. A three-dimensional tagged magnetic resonance imaging study //Circulation.- 1994.- Vol. 90. - P. 1200-1209.
- 34 Dulce M.C., Duerinckx A.J., Hartiala J., Caputo G.R., O'Sullivan M., Cheitlin M.D., Higgins C.B. MR imaging of the myocardium using nonionic contrast medium: signal-intensity changes in patients with subacute myocardial infarction //AJR Am J Roentgenol.- 1993.- Vol. 160. - P. 963-970.
- 35 Dumont C.A., Monserrat L., Soler R., Rodriguez E., Fernandez X., Peteiro J., Bouzas B., Pinon P., Castro-Beiras A. [Clinical significance of late gadolinium enhancement on cardiovascular magnetic resonance in patients with hypertrophic cardiomyopathy] //Rev Esp Cardiol.- 2007.- Vol. 60. - P. 15-23.
- 36 Dupuis J.M., Victor J., Furber A., Pezard P., Lejeune L.L., Tadei A. [Value of magnetic resonance imaging in cardiac sarcoidosis. Apropos of a case] //Arch Mal Coeur Vaiss.- 1994.- Vol. 87. - P. 105-110.
- 37 Edelman R.R. Contrast-enhanced MR imaging of the heart: overview of the literature //Radiology.- 2004.- Vol. 232. - P. 653-668.
- 38 Elliott P.M., Gimeno Blanes J.R., Mahon N.G., Poloniecki J.D., McKenna W.J. Relation between severity of left-ventricular hypertrophy and prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy //Lancet.- 2001.- Vol. 357. - P. 420-424.
- 39 Elliott P.M., Gimeno J.R., Tome M.T., Shah J., Ward D., Thaman R., Mogensen J., McKenna W.J. Left ventricular outflow tract obstruction and sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy //Eur Heart J.- 2006.- Vol. 27. - P. 1933-1941.
- 40 Elliott P.M., Poloniecki J., Dickie S., Sharma S., Monserrat L., Varnava A., Mahon N.G., McKenna W.J. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients //J Am Coll Cardiol.- 2000.- Vol. 36. - P. 2212-2218.
- 41 Elliott P.M., Sharma S., Varnava A., Poloniecki J., Rowland E., McKenna W.J. Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy //J Am Coll Cardiol.- 1999.- Vol. 33. - P. 1596-1601.
- 42 Factor S.M., Butany J., Sole M.J., Wigle E.D., Williams W.C., Rojkind M. Pathologic fibrosis and matrix connective tissue in the subaortic myocardium of patients with hypertrophic cardiomyopathy //J Am Coll Cardiol.- 1991.- Vol. 17. - P. 1343-1351.
- 43 Farmer D., Higgins C.B., Yee E., Lipton M.J., Wahr D., Ports T. Tissue characterization by magnetic resonance imaging in hypertrophic cardiomyopathy //Am J Cardiol.- 1985.- Vol. 55. - P. 230-232.
- 44 Feldman A.M., McNamara D. Myocarditis //N Engl J Med.- 2000.- Vol. 343. - P. 1388-1398.

- 45 Ferrans V.J., Morrow A.G., Roberts W.C. Myocardial ultrastructure in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. A study of operatively excised left ventricular outflow tract muscle in 14 patients //Circulation.- 1972.- Vol. 45. - P. 769-792.
- 46 Frank H., Globits S. Magnetic resonance imaging evaluation of myocardial and pericardial disease //J Magn Reson Imaging.- 1999.- Vol. 10. - P. 617-626.
- 47 Frenneaux M.P., Counihan P.J., Caforio A.L., Chikamori T., McKenna W.J. Abnormal blood pressure response during exercise in hypertrophic cardiomyopathy //Circulation.- 1990.- Vol. 82. - P. 1995-2002.
- 48 Frohlich E.D. State of the Art lecture. Risk mechanisms in hypertensive heart disease //Hypertension.- 1999.- Vol. 34. - P. 782-789.
- 49 Frohlich E.D. Ischemia and fibrosis: the risk mechanisms of hypertensive heart disease //Braz J Med Biol Res.- 2000.- Vol. 33. - P. 693-700.
- 50 Frohlich E.D. Fibrosis and ischemia: the real risks in hypertensive heart disease //Am J Hypertens.- 2001.- Vol. 14. - P. 194S-199S.
- 51 Gaudio C., Pelliccia F., Tanzilli G., Mazzarotto P., Cianfrocca C., Marino B. Magnetic resonance imaging for assessment of apical hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy //Clin Cardiol.- 1992.- Vol. 15. - P. 164-168.
- 52 Gerber B.L., Belge B., Legros G.J., Lim P., Poncelet A., Pasquet A., Gisellu G., Coche E., Vanoverschelde J.L. Characterization of acute and chronic myocardial infarcts by multidetector computed tomography: comparison with contrast-enhanced magnetic resonance //Circulation.- 2006.- Vol. 113. - P. 823-833.
- 53 Gupta A., Lee V.S., Chung Y.C., Babb J.S., Simonetti O.P. Myocardial infarction: optimization of inversion times at delayed contrast-enhanced MR imaging //Radiology.- 2004.- Vol. 233. - P. 921-926.
- 54 Gutberlet M A.H., Hausmann H, et al. Value of Gd-DTPA "late enhancement" in MRI in comparison with gated SPECT for the assessment of myocardial viability: initial results in patients with impaired LV-function //Radiology.- 2001.- Vol. 221(P). - P.
- 55 Harris K.M., Spirito P., Maron M.S., Zenovich A.G., Formisano F., Lesser J.R., Mackey-Bojack S., Manning W.J., Udelson J.E., Maron B.J. Prevalence, clinical profile, and significance of left ventricular remodeling in the end-stage phase of hypertrophic cardiomyopathy //Circulation.- 2006.- Vol. 114. - P. 216-225.
- 56 Higgins C.B., Byrd B.F., 3rd, Stark D., McNamara M., Lanzer P., Lipton M.J., Schiller N.B., Botvinick E., Chatterjee K. Magnetic resonance imaging in hypertrophic cardiomyopathy //Am J Cardiol.- 1985.- Vol. 55. - P. 1121-1126.
- 57 Hunold P., Brandt-Mainz K., Freudenberg L., Vogt F.M., Neumann T., Knipp S., Barkhausen J. [Evaluation of myocardial viability with contrast-enhanced magnetic resonance imaging--comparison of the late enhancement technique with positronemission tomography] //Rofo.- 2002.- Vol. 174. - P. 867-873.
- 58 Hunold P., Schlosser T., Vogt F.M., Eggebrecht H., Schmermund A., Bruder O., Schuler W.O., Barkhausen J. Myocardial late enhancement in contrast-enhanced cardiac MRI: distinction between infarction scar and non-infarction-related disease //AJR Am J Roentgenol.- 2005.- Vol. 184. - P. 1420-1426.
- 59 Kellman P., Arai A.E., McVeigh E.R., Aletras A.H. Phase-sensitive inversion recovery for detecting myocardial infarction using gadolinium-delayed hyperenhancement //Magn Reson Med.- 2002.- Vol. 47. - P. 372-383.
- 60 Kellman P., Larson A.C., Hsu L.Y., Chung Y.C., Simonetti O.P., McVeigh E.R., Arai A.E. Motion-corrected free-breathing delayed enhancement imaging of myocardial infarction //Magn Reson Med.- 2005.- Vol. 53. - P. 194-200.
- 61 Kim D.H., Choi S.I., Chang H.J., Choi D.J., Lim C., Park J.H. Delayed hyperenhancement by contrast-enhanced magnetic resonance imaging: Clinical application for various cardiac diseases //J Comput Assist Tomogr.- 2006.- Vol. 30. - P. 226-232.

- 62 Kim R.J., Fieno D.S., Parrish T.B., Harris K., Chen E.L., Simonetti O., Bundy J., Finn J.P., Klocke F.J., Judd R.M. Relationship of MRI delayed contrast enhancement to irreversible injury, infarct age, and contractile function //Circulation.- 1999.- Vol. 100. - P. 1992-2002.
- 63 Kim R.J., Judd R.M. Gadolinium-enhanced magnetic resonance imaging in hypertrophic cardiomyopathy: in vivo imaging of the pathologic substrate for premature cardiac death? //J Am Coll Cardiol.- 2003.- Vol. 41. - P. 1568-1572.
- 64 Kim R.J., Judd R.M., Chen E.L., Fieno D.S., Parrish T.B., Lima J.A. Relationship of elevated ²³Na magnetic resonance image intensity to infarct size after acute reperfused myocardial infarction //Circulation.- 1999.- Vol. 100. - P. 185-192.
- 65 Klein C., Nekolla S.G., Bengel F.M., Momose M., Sammer A., Haas F., Schnackenburg B., Delius W., Mudra H., Wolfram D., Schwaiger M. Assessment of myocardial viability with contrast-enhanced magnetic resonance imaging: comparison with positron emission tomography //Circulation.- 2002.- Vol. 105. - P. 162-167.
- 66 Klues H.G., Schiffrers A., Maron B.J. Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: morphologic observations and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in 600 patients //J Am Coll Cardiol.- 1995.- Vol. 26. - P. 1699-1708.
- 67 Knaapen P., van Dockum W.G., Bondarenko O., Kok W.E., Gotte M.J., Boellaard R., Beek A.M., Visser C.A., van Rossum A.C., Lammertsma A.A., Visser F.C. Delayed contrast enhancement and perfusable tissue index in hypertrophic cardiomyopathy: comparison between cardiac MRI and PET //J Nucl Med.- 2005.- Vol. 46. - P. 923-929.
- 68 Knaapen P., van Dockum W.G., Gotte M.J., Broeze K.A., Kuijer J.P., Zwanenburg J.J., Marcus J.T., Kok W.E., van Rossum A.C., Lammertsma A.A., Visser F.C. Regional heterogeneity of resting perfusion in hypertrophic cardiomyopathy is related to delayed contrast enhancement but not to systolic function: a PET and MRI study //J Nucl Cardiol.- 2006.- Vol. 13. - P. 660-667.
- 69 Kobayashi H., Nakata T., Han S., Takahashi N., Hashimoto A., Tsuchihashi K., Nagao K., Tanaka S., Shimamoto K., Iimura O. [Fatty acid metabolic and perfusion abnormalities in hypertrophied myocardium assessed by dual tracer tomography using thallium-201 and iodine-123-beta-methylpentadecanoic acid] //J Cardiol.- 1994.- Vol. 24. - P. 35-43.
- 70 Kofflard M.J., Waldstein D.J., Vos J., ten Cate F.J. Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy observed in a large clinic population //Am J Cardiol.- 1993.- Vol. 72. - P. 939-943.
- 71 Krams R., Kofflard M.J., Duncker D.J., Von Birgelen C., Carlier S., Kliffen M., ten Cate F.J., Serruys P.W. Decreased coronary flow reserve in hypertrophic cardiomyopathy is related to remodeling of the coronary microcirculation //Circulation.- 1998.- Vol. 97. - P. 230-233.
- 72 Krombach G.A., Niendorf T., Gunther R.W., Mahnken A.H. Characterization of myocardial viability using MR and CT imaging //Eur Radiol.- 2007.- Vol. 17. - P. 1433-1444.
- 73 Kuhl H.P., Beek A.M., van der Weerd A.P., Hofman M.B., Visser C.A., Lammertsma A.A., Heussen N., Visser F.C., van Rossum A.C. Myocardial viability in chronic ischemic heart disease: comparison of contrast-enhanced magnetic resonance imaging with (18)F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography //J Am Coll Cardiol.- 2003.- Vol. 41. - P. 1341-1348.
- 74 Kuhl H.P., Papavasiliu T.S., Beek A.M., Hofman M.B., Heusen N.S., van Rossum A.C. Myocardial viability: rapid assessment with delayed contrast-enhanced MR imaging with three-dimensional inversion-recovery prepared pulse sequence //Radiology.- 2004.- Vol. 230. - P. 576-582.

- 75 Kwong R.Y., Falk R.H. Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis //Circulation.- 2005.- Vol. 111. - P. 122-124.
- 76 Laissy J.P., Messin B., Varenne O., Iung B., Karila-Cohen D., Schouman-Claeys E., Steg P.G. MRI of acute myocarditis: a comprehensive approach based on various imaging sequences //Chest.- 2002.- Vol. 122. - P. 1638-1648.
- 77 Lee V.S., Resnick D., Tiu S.S., Sanger J.J., Nazzaro C.A., Israel G.M., Simonetti O.P. MR imaging evaluation of myocardial viability in the setting of equivocal SPECT results with (99m)Tc sestamibi //Radiology.- 2004.- Vol. 230. - P. 191-197.
- 78 Lemery R., Kleinebenne A., Nihoyannopoulos P., Aber V., Alfonso F., McKenna W.J. Q waves in hypertrophic cardiomyopathy in relation to the distribution and severity of right and left ventricular hypertrophy //J Am Coll Cardiol.- 1990.- Vol. 16. - P. 368-374.
- 79 Maceira A.M., Joshi J., Prasad S.K., Moon J.C., Perugini E., Harding I., Sheppard M.N., Poole-Wilson P.A., Hawkins P.N., Pennell D.J. Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis //Circulation.- 2005.- Vol. 111. - P. 186-193.
- 80 Mahnken A.H., Gunther R.W., Krombach G. [Contrast-enhanced MR and MSCT for the assessment of myocardial viability] //Rofo.- 2006.- Vol. 178. - P. 771-780.
- 81 Mahnken A.H., Koos R., Katoh M., Wildberger J.E., Spuentrup E., Buecker A., Gunther R.W., Kuhl H.P. Assessment of myocardial viability in reperfused acute myocardial infarction using 16-slice computed tomography in comparison to magnetic resonance imaging //J Am Coll Cardiol.- 2005.- Vol. 45. - P. 2042-2047.
- 82 Mahrholdt H., Goedecke C., Wagner A., Meinhardt G., Athanasiadis A., Vogelsberg H., Fritz P., Klingel K., Kandolf R., Sechtem U. Cardiovascular magnetic resonance assessment of human myocarditis: a comparison to histology and molecular pathology //Circulation.- 2004.- Vol. 109. - P. 1250-1258.
- 83 Mahrholdt H., Wagner A., Judd R.M., Sechtem U., Kim R.J. Delayed enhancement cardiovascular magnetic resonance assessment of non-ischaemic cardiomyopathies //Eur Heart J.- 2005.- Vol. 26. - P. 1461-1474.
- 84 Marian A.J., Roberts R. Recent advances in the molecular genetics of hypertrophic cardiomyopathy //Circulation.- 1995.- Vol. 92. - P. 1336-1347.
- 85 Maron B.J. Q waves in hypertrophic cardiomyopathy: a reassessment //J Am Coll Cardiol.- 1990.- Vol. 16. - P. 375-376.
- 86 Maron B.J. Hypertrophic cardiomyopathy //Lancet.- 1997.- Vol. 350. - P. 127-133.
- 87 Maron B.J. Cardiology patient pages. Hypertrophic cardiomyopathy //Circulation.- 2002.- Vol. 106. - P. 2419-2421.
- 88 Maron B.J. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review //Jama.- 2002.- Vol. 287. - P. 1308-1320.
- 89 Maron B.J. Risk stratification and prevention of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy //Cardiol Rev.- 2002.- Vol. 10. - P. 173-181.
- 90 Maron B.J. [Prevention of sudden death with the implantable defibrillator in hypertrophic cardiomyopathy] //Rev Esp Cardiol.- 2006.- Vol. 59. - P. 527-530.
- 91 Maron B.J., Anan T.J., Roberts W.C. Quantitative analysis of the distribution of cardiac muscle cell disorganization in the left ventricular wall of patients with hypertrophic cardiomyopathy //Circulation.- 1981.- Vol. 63. - P. 882-894.
- 92 Maron B.J., Bonow R.O., Cannon R.O., 3rd, Leon M.B., Epstein S.E. Hypertrophic cardiomyopathy. Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy (1) //N Engl J Med.- 1987.- Vol. 316. - P. 780-789.
- 93 Maron B.J., Casey S.A., Poliac L.C., Gohman T.E., Almquist A.K., Aeppli D.M. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy in a regional United States cohort //Jama.- 1999.- Vol. 281. - P. 650-655.
- 94 Maron B.J., Cecchi F., McKenna W.J. Risk factors and stratification for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy //Br Heart J.- 1994.- Vol. 72. - P. S13-18.

- 95 Maron B.J., Epstein S.E., Roberts W.C. Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant atherosclerosis of the extramural coronary arteries //Am J Cardiol.- 1979.- Vol. 43. - P. 1086-1102.
- 96 Maron B.J., Estes N.A., 3rd, Maron M.S., Almquist A.K., Link M.S., Udelson J.E. Primary prevention of sudden death as a novel treatment strategy in hypertrophic cardiomyopathy //Circulation.- 2003.- Vol. 107. - P. 2872-2875.
- 97 Maron B.J., Gardin J.M., Flack J.M., Gidding S.S., Kurosaki T.T., Bild D.E. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults //Circulation.- 1995.- Vol. 92. - P. 785-789.
- 98 Maron B.J., Gottdiener J.S., Epstein S.E. Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. A wide angle, two dimensional echocardiographic study of 125 patients //Am J Cardiol.- 1981.- Vol. 48. - P. 418-428.
- 99 Maron B.J., Lipson L.C., Roberts W.C., Savage D.D., Epstein S.E. "Malignant" hypertrophic cardiomyopathy: identification of a subgroup of families with unusually frequent premature death //Am J Cardiol.- 1978.- Vol. 41. - P. 1133-1140.
- 100 Maron B.J., Maron M.S., Lesser J.R., Hauser R.G., Haas T.S., Harrigan C.J., Appelbaum E., Main M.L., Roberts W.C. Sudden cardiac arrest in hypertrophic cardiomyopathy in the absence of conventional criteria for high risk status //Am J Cardiol.- 2008.- Vol. 101. - P. 544-547.
- 101 Maron B.J., McKenna W.J., Danielson G.K., Kappenberger L.J., Kuhn H.J., Seidman C.E., Shah P.M., Spencer W.H., 3rd, Spirito P., Ten Cate F.J., Wigle E.D. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines //J Am Coll Cardiol.- 2003.- Vol. 42. - P. 1687-1713.
- 102 Maron B.J., Moller J.H., Seidman C.E., Vincent G.M., Dietz H.C., Moss A.J., Towbin J.A., Sondheimer H.M., Pyeritz R.E., McGee G., Epstein A.E. Impact of laboratory molecular diagnosis on contemporary diagnostic criteria for genetically transmitted cardiovascular diseases: hypertrophic cardiomyopathy, long-QT syndrome, and marfan syndrome : A statement for healthcare professionals from the councils on clinical cardiology, cardiovascular disease in the young, and basic science, american heart association //Circulation.- 1998.- Vol. 98. - P. 1460-1471.
- 103 Maron B.J., Niimura H., Casey S.A., Soper M.K., Wright G.B., Seidman J.G., Seidman C.E. Development of left ventricular hypertrophy in adults in hypertrophic cardiomyopathy caused by cardiac myosin-binding protein C gene mutations //J Am Coll Cardiol.- 2001.- Vol. 38. - P. 315-321.
- 104 Maron B.J., Roberts W.C. Quantitative analysis of cardiac muscle cell disorganization in the ventricular septum of patients with hypertrophic cardiomyopathy //Circulation.- 1979.- Vol. 59. - P. 689-706.
- 105 Maron B.J., Savage D.D., Wolfson J.K., Epstein S.E. Prognostic significance of 24 hour ambulatory electrocardiographic monitoring in patients with hypertrophic cardiomyopathy: a prospective study //Am J Cardiol.- 1981.- Vol. 48. - P. 252-257.
- 106 Maron B.J., Shen W.K., Link M.S., Epstein A.E., Almquist A.K., Daubert J.P., Bardy G.H., Favale S., Rea R.F., Boriani G., Estes N.A., 3rd, Spirito P. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy //N Engl J Med.- 2000.- Vol. 342. - P. 365-373.
- 107 Maron B.J., Shirani J., Poliac L.C., Mathenge R., Roberts W.C., Mueller F.O. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles //Jama.- 1996.- Vol. 276. - P. 199-204.

- 108 Maron B.J., Spirito P. Implications of left ventricular remodeling in hypertrophic cardiomyopathy //Am J Cardiol.- 1998.- Vol. 81. - P. 1339-1344.
- 109 Maron B.J., Spirito P., Shen W.K., Haas T.S., Formisano F., Link M.S., Epstein A.E., Almquist A.K., Daubert J.P., Lawrenz T., Boriani G., Estes N.A., 3rd, Favale S., Piccininno M., Winters S.L., Santini M., Betocchi S., Arribas F., Sherrid M.V., Buja G., Semsarian C., Bruzzi P. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy //Jama.- 2007.- Vol. 298. - P. 405-412.
- 110 Maron B.J., Wolfson J.K., Ciro E., Spirito P. Relation of electrocardiographic abnormalities and patterns of left ventricular hypertrophy identified by 2-dimensional echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy //Am J Cardiol.- 1983.- Vol. 51. - P. 189-194.
- 111 Maron M.S., Olivotto I., Betocchi S., Casey S.A., Lesser J.R., Losi M.A., Cecchi F., Maron B.J. Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy //N Engl J Med.- 2003.- Vol. 348. - P. 295-303.
- 112 Masui T., Finck S., Higgins C.B. Constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy: evaluation with MR imaging //Radiology.- 1992.- Vol. 182. - P. 369-373.
- 113 Matsuki M., Matsuo M. MR findings of myocardial sarcoidosis //Clin Radiol.- 2000.- Vol. 55. - P. 323-325.
- 114 Matsunaka T., Hamada M., Matsumoto Y., Higaki J. First-pass myocardial perfusion defect and delayed contrast enhancement in hypertrophic cardiomyopathy assessed with MRI //Magn Reson Med Sci.- 2003.- Vol. 2. - P. 61-69.
- 115 Matsuo S., Nakamura Y., Takahashi M., Mitsunami K., Kinoshita M. Myocardial metabolic abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy assessed by iodine-123-labeled beta-methyl-branched fatty acid myocardial scintigraphy and its relation to exercise-induced ischemia //Jpn Circ J.- 1998.- Vol. 62. - P. 167-172.
- 116 McCrohon J.A., Moon J.C., Prasad S.K., McKenna W.J., Lorenz C.H., Coats A.J., Pennell D.J. Differentiation of heart failure related to dilated cardiomyopathy and coronary artery disease using gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance //Circulation.- 2003.- Vol. 108. - P. 54-59.
- 117 McKenna W., Deanfield J., Faruqui A., England D., Oakley C., Goodwin J. Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: role of age and clinical, electrocardiographic and hemodynamic features //Am J Cardiol.- 1981.- Vol. 47. - P. 532-538.
- 118 McKenna W.J., Borggreffe M., England D., Deanfield J., Oakley C.M., Goodwin J.F. The natural history of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: an electrocardiographic study //Circulation.- 1982.- Vol. 66. - P. 1233-1240.
- 119 McKenna W.J., England D., Doi Y.L., Deanfield J.E., Oakley C., Goodwin J.F. Arrhythmia in hypertrophic cardiomyopathy. I: Influence on prognosis //Br Heart J.- 1981.- Vol. 46. - P. 168-172.
- 120 McKenna W.J., Franklin R.C., Nihoyannopoulos P., Robinson K.C., Deanfield J.E. Arrhythmia and prognosis in infants, children and adolescents with hypertrophic cardiomyopathy //J Am Coll Cardiol.- 1988.- Vol. 11. - P. 147-153.
- 121 McKenna W.J., Sadoul N., Slade A.K., Saumarez R.C. The prognostic significance of nonsustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy //Circulation.- 1994.- Vol. 90. - P. 3115-3117.
- 122 Miller M.A., Gomes J.A., Fuster V. Risk stratification of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy //Nat Clin Pract Cardiovasc Med.- 2007.- Vol. 4. - P. 667-676.
- 123 Monserrat L., Elliott P.M., Gimeno J.R., Sharma S., Penas-Lado M., McKenna W.J. Non-sustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: an independent marker of sudden death risk in young patients //J Am Coll Cardiol.- 2003.- Vol. 42. - P. 873-879.

- 124 Moon J.C., McKenna W.J., McCrohon J.A., Elliott P.M., Smith G.C., Pennell D.J. Toward clinical risk assessment in hypertrophic cardiomyopathy with gadolinium cardiovascular magnetic resonance //J Am Coll Cardiol.- 2003.- Vol. 41. - P. 1561-1567.
- 125 Moon J.C., Mogensen J., Elliott P.M., Smith G.C., Elkington A.G., Prasad S.K., Pennell D.J., McKenna W.J. Myocardial late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy caused by mutations in troponin I //Heart.- 2005.- Vol. 91. - P. 1036-1040.
- 126 Moon J.C., Reed E., Sheppard M.N., Elkington A.G., Ho S.Y., Burke M., Petrou M., Pennell D.J. The histologic basis of late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy //J Am Coll Cardiol.- 2004.- Vol. 43. - P. 2260-2264.
- 127 Motoyasu M., Kurita T., Onishi K., Uemura S., Tanigawa T., Okinaka T., Takeda K., Nakano T., Ito M., Sakuma H. Correlation between late gadolinium enhancement and diastolic function in hypertrophic cardiomyopathy assessed by magnetic resonance imaging //Circ J.- 2008.- Vol. 72. - P. 378-383.
- 128 Myerson S.G., Bellenger N.G., Pennell D.J. Assessment of left ventricular mass by cardiovascular magnetic resonance //Hypertension.- 2002.- Vol. 39. - P. 750-755.
- 129 Nicod P., Polikar R., Peterson K.L. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden death //N Engl J Med.- 1988.- Vol. 318. - P. 1255-1257.
- 130 Niimura H., Patton K.K., McKenna W.J., Soultis J., Maron B.J., Seidman J.G., Seidman C.E. Sarcomere protein gene mutations in hypertrophic cardiomyopathy of the elderly //Circulation.- 2002.- Vol. 105. - P. 446-451.
- 131 Nishimura T., Nagata S., Uehara T., Morozumi T., Ishida Y., Nakata T., Iimura O., Kurata C., Wakabayashi Y., Sugihara H., Otsuki K., Wada T., Koga Y. Prognosis of hypertrophic cardiomyopathy: assessment by 123I-BMIPP (beta-methyl-p-(123I)iodophenyl pentadecanoic acid) myocardial single photon emission computed tomography //Ann Nucl Med.- 1996.- Vol. 10. - P. 71-78.
- 132 O'Gara P.T., Bonow R.O., Maron B.J., Damske B.A., Van Lingen A., Bacharach S.L., Larson S.M., Epstein S.E. Myocardial perfusion abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy: assessment with thallium-201 emission computed tomography //Circulation.- 1987.- Vol. 76. - P. 1214-1223.
- 133 Ohtsuki K., Sugihara H., Taniguchi Y., Umamoto I., Nakagawa T., Nakamura T., Azuma A., Kohno Y., Adachi H., Ochiai M., et al. [Evaluation of myocardial perfusion and ventricular shape in hypertrophic cardiomyopathy using 99mTc-tetrofosmin scintigraphy: comparison with 201Tl myocardial scintigraphy] //Kaku Igaku.- 1994.- Vol. 31. - P. 309-318.
- 134 Olivotto I., Gistri R., Petrone P., Pedemonte E., Vargiu D., Cecchi F. Maximum left ventricular thickness and risk of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy //J Am Coll Cardiol.- 2003.- Vol. 41. - P. 315-321.
- 135 Papavassiliu T., Schnabel P., Schroder M., Borggrefe M. CMR scarring in a patient with hypertrophic cardiomyopathy correlates well with histological findings of fibrosis //Eur Heart J.- 2005.- Vol. 26. - P. 2395.
- 136 Paya E., Marin F., Gonzalez J., Gimeno J.R., Feliu E., Romero A., Ruiz-Espejo F., Roldan V., Climent V., de la Morena G., Valdes M. Variables associated with contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy: clinical implications //J Card Fail.- 2008.- Vol. 14. - P. 414-419.
- 137 Rickers C., Wilke N.M., Jerosch-Herold M., Casey S.A., Panse P., Panse N., Weil J., Zenovich A.G., Maron B.J. Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy //Circulation.- 2005.- Vol. 112. - P. 855-861.
- 138 Romano R., Losi M.A., Migliore T., Contaldi C., Parrella L.S., Caputi A., Betocchi S. Evaluation of the left ventricular anatomy in hypertrophic cardiomyopathy: comparison

- between echocardiography and cardiac magnetic resonance imaging //Minerva Cardioangiol.- 2008.- Vol. 56. - P. 181-187.
- 139 Sadoul N., Prasad K., Elliott P.M., Bannerjee S., Frenneaux M.P., McKenna W.J. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy //Circulation.- 1997.- Vol. 96. - P. 2987-2991.
- 140 Schulz-Menger J., Strohm O., Dietz R., Friedrich M.G. Visualization of cardiac involvement in patients with systemic sarcoidosis applying contrast-enhanced magnetic resonance imaging //Magma.- 2000.- Vol. 11. - P. 82-83.
- 141 Schwartzman PR S.M., Brunken R, et al. Delayed-enhancement (DE) MR: comparison with dobutamine stress echo (DSE), positron emission tomography (PET), and contraction/perfusion MRI for determination of myocardial viability. //Circulation.- 2001.- Vol. 104(suppl 17). - P. 534.
- 142 Schwartz K., Carrier L., Guicheney P., Komajda M. Molecular basis of familial cardiomyopathies //Circulation.- 1995.- Vol. 91. - P. 532-540.
- 143 Shah et al. In: Edelman RR e.a., eds. Clinical Magnetic Resonance Imaging, 3rd ed. //New York: Elsevier Press.- 2005.- Vol. - P.
- 144 Shimizu M., Yoshio H., Ino H., Taki J., Nakajima K., Bunko H., Takeda R. Myocardial scintigraphic study with ¹²³I 15-(p-iodophenyl)-3(R,S)-methylpentadecanoic acid in patients with hypertrophic cardiomyopathy //Int J Cardiol.- 1996.- Vol. 54. - P. 51-59.
- 145 Silka M.J., Kron J., Dunnigan A., Dick M., 2nd. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. The Pediatric Electrophysiology Society //Circulation.- 1993.- Vol. 87. - P. 800-807.
- 146 Silverman K.J., Hutchins G.M., Bulkley B.H. Cardiac sarcoid: a clinicopathologic study of 84 unselected patients with systemic sarcoidosis //Circulation.- 1978.- Vol. 58. - P. 1204-1211.
- 147 Simonetti O.P., Kim R.J., Fieno D.S., Hillenbrand H.B., Wu E., Bundy J.M., Finn J.P., Judd R.M. An improved MR imaging technique for the visualization of myocardial infarction //Radiology.- 2001.- Vol. 218. - P. 215-223.
- 148 Sipola P., Lauerma K., Husso-Saastamoinen M., Kuikka J.T., Vanninen E., Laitinen T., Manninen H., Niemi P., Peuhkurinen K., Jaaskelainen P., Laakso M., Kuusisto J., Aronen H.J. First-pass MR imaging in the assessment of perfusion impairment in patients with hypertrophic cardiomyopathy and the Asp175Asn mutation of the alpha-tropomyosin gene //Radiology.- 2003.- Vol. 226. - P. 129-137.
- 149 Sipola P., Lauerma K., Jaaskelainen P., Laakso M., Peuhkurinen K., Manninen H., Aronen H.J., Kuusisto J. Cine MR imaging of myocardial contractile impairment in patients with hypertrophic cardiomyopathy attributable to Asp175Asn mutation in the alpha-tropomyosin gene //Radiology.- 2005.- Vol. 236. - P. 815-824.
- 150 Sipola P., Vanninen E., Aronen H.J., Lauerma K., Simula S., Jaaskelainen P., Laakso M., Peuhkurinen K., Kuusisto J., Kuikka J.T. Cardiac adrenergic activity is associated with left ventricular hypertrophy in genetically homogeneous subjects with hypertrophic cardiomyopathy //J Nucl Med.- 2003.- Vol. 44. - P. 487-493.
- 151 Soler R., Rodriguez E., Monserrat L., Mendez C., Martinez C. Magnetic resonance imaging of delayed enhancement in hypertrophic cardiomyopathy: relationship with left ventricular perfusion and contractile function //J Comput Assist Tomogr.- 2006.- Vol. 30. - P. 412-420.
- 152 Sotgia B., Sciagra R., Olivetto I., Casolo G., Rega L., Betti I., Pupi A., Camici P.G., Cecchi F. Spatial relationship between coronary microvascular dysfunction and delayed contrast enhancement in patients with hypertrophic cardiomyopathy //J Nucl Med.- 2008.- Vol. 49. - P. 1090-1096.
- 153 Spirito P., Bellone P., Harris K.M., Bernabo P., Bruzzi P., Maron B.J. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy //N Engl J Med.- 2000.- Vol. 342. - P. 1778-1785.

- 154 Spirito P., Chiarella F., Carratino L., Berisso M.Z., Bellotti P., Vecchio C. Clinical course and prognosis of hypertrophic cardiomyopathy in an outpatient population //N Engl J Med.- 1989.- Vol. 320. - P. 749-755.
- 155 Spirito P., Maron B.J. Significance of left ventricular outflow tract cross-sectional area in hypertrophic cardiomyopathy: a two-dimensional echocardiographic assessment //Circulation.- 1983.- Vol. 67. - P. 1100-1108.
- 156 Spirito P., Maron B.J. Sudden death and hypertrophic cardiomyopathy //Lancet.- 2001.- Vol. 357. - P. 1975-1976.
- 157 Spirito P., Maron B.J., Bonow R.O., Epstein S.E. Severe functional limitation in patients with hypertrophic cardiomyopathy and only mild localized left ventricular hypertrophy //J Am Coll Cardiol.- 1986.- Vol. 8. - P. 537-544.
- 158 Spirito P., Rapezzi C., Autore C., Bruzzi P., Bellone P., Ortolani P., Fragola P.V., Chiarella F., Zoni-Berisso M., Branzi A., et al. Prognosis of asymptomatic patients with hypertrophic cardiomyopathy and nonsustained ventricular tachycardia //Circulation.- 1994.- Vol. 90. - P. 2743-2747.
- 159 Spirito P., Seidman C.E., McKenna W.J., Maron B.J. The management of hypertrophic cardiomyopathy //N Engl J Med.- 1997.- Vol. 336. - P. 775-785.
- 160 Sugihara H., Taniguchi Y., Ohtsuki K., Umamoto I., Nakazawa T., Shima T., Nakamura T., Azuma A., Kohno Y., Nakagawa M. [Assessment of myocardial perfusion abnormalities in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy using exercise 201Tl scintigraphy] //Kokyu To Junkan.- 1993.- Vol. 41. - P. 1089-1093.
- 161 Tanaka M., Fujiwara H., Onodera T., Wu D.J., Hamashima Y., Kawai C. Quantitative analysis of myocardial fibrosis in normals, hypertensive hearts, and hypertrophic cardiomyopathy //Br Heart J.- 1986.- Vol. 55. - P. 575-581.
- 162 Tanaka M., Fujiwara H., Onodera T., Wu D.J., Matsuda M., Hamashima Y., Kawai C. Quantitative analysis of narrowings of intramyocardial small arteries in normal hearts, hypertensive hearts, and hearts with hypertrophic cardiomyopathy //Circulation.- 1987.- Vol. 75. - P. 1130-1139.
- 163 Tuunanen H., Kuusisto J., Toikka J., Jaaskelainen P., Marjamaki P., Peuhkurinen K., Viljanen T., Sipola P., Stolen K.Q., Hannukainen J., Nuutila P., Laakso M., Knuuti J. Myocardial perfusion, oxidative metabolism, and free fatty acid uptake in patients with hypertrophic cardiomyopathy attributable to the Asp175Asn mutation in the alpha-tropomyosin gene: a positron emission tomography study //J Nucl Cardiol.- 2007.- Vol. 14. - P. 354-365.
- 164 vanden Driesen R.I., Slaughter R.E., Strugnell W.E. MR findings in cardiac amyloidosis //AJR Am J Roentgenol.- 2006.- Vol. 186. - P. 1682-1685.
- 165 Varnava A.M., Elliott P.M., Mahon N., Davies M.J., McKenna W.J. Relation between myocyte disarray and outcome in hypertrophic cardiomyopathy //Am J Cardiol.- 2001.- Vol. 88. - P. 275-279.
- 166 Vignaux O., Dhote R., Duboc D., Blanche P., Dusser D., Weber S., Legmann P. Clinical significance of myocardial magnetic resonance abnormalities in patients with sarcoidosis: a 1-year follow-up study //Chest.- 2002.- Vol. 122. - P. 1895-1901.
- 167 Virmani R., Bures J.C., Roberts W.C. Cardiac sarcoidosis; a major cause of sudden death in young individuals //Chest.- 1980.- Vol. 77. - P. 423-428.
- 168 Vogel-Claussen J., Rochitte C.E., Wu K.C., Kamel I.R., Foo T.K., Lima J.A., Bluemke D.A. Delayed enhancement MR imaging: utility in myocardial assessment //Radiographics.- 2006.- Vol. 26. - P. 795-810.
- 169 Wagner A., Mahrholdt H., Holly T.A., Elliott M.D., Regenfus M., Parker M., Klocke F.J., Bonow R.O., Kim R.J., Judd R.M. Contrast-enhanced MRI and routine single photon emission computed tomography (SPECT) perfusion imaging for detection of subendocardial myocardial infarcts: an imaging study //Lancet.- 2003.- Vol. 361. - P. 374-379.

- 170 Wigle E.D., Heimbecker R.O., Gunton R.W. Idiopathic ventricular septal hypertrophy causing muscular subaortic stenosis //Circulation.- 1962.- Vol. 26. - P. 325-340.
- 171 Wu E., Judd R.M., Vargas J.D., Klocke F.J., Bonow R.O., Kim R.J. Visualisation of presence, location, and transmural extent of healed Q-wave and non-Q-wave myocardial infarction //Lancet.- 2001.- Vol. 357. - P. 21-28.
- 172 Yamazaki T., Suzuki J., Shimamoto R., Tsuji T., Ohmoto Y., Toyo-oka T., Omata M., Ohtomo K., Nagai R. Focalized contractile impairment at hypertrophied myocardium proven in consideration of wall stress in patients with hypertrophic cardiomyopathy //Int Heart J.- 2006.- Vol. 47. - P. 247-258.
- 173 Zamorano J., Delgado J., Almeria C., Moreno R., Gomez Sanchez M., Rodrigo J., Fernandez C., Ferreiros J., Ruffilanchas J., Sanchez-Harguindeguy L. Reason for discrepancies in identifying myocardial viability by thallium-201 redistribution, magnetic resonance imaging, and dobutamine echocardiography //Am J Cardiol.- 2002.- Vol. 90. - P. 455-459.

[Перейти в оглавление статьи >>>>](#)

ISSN 1999-7264

[© Вестник РНЦРР Минздрава России](#)

[© Российский научный центр рентгенорадиологии Минздрава России](#)