

Дилатационная кардиомиопатия: клиника, диагностика и лечение

 Б.Я. Барт, В.Ф. Беневская

*Кафедра поликлинической терапии
Лечебного факультета РГМУ*

Клиническая картина

В последние годы практикующим врачам стали чаще встречаться больные, страдающие **дилатационной кардиомиопатией** (ДКМП), которая относится к группе некоронарогенных заболеваний миокарда неизвестной этиологии. Диагностика этого заболевания вызывает определенные затруднения у терапевтов, особенно в амбулаторно-поликлинических условиях, хотя заподозрить его можно и в поликлинике, для чего надо хорошо знать его клинические проявления и современные диагностические возможности. Безусловно, диагноз ДКМП необходимо верифицировать в кардиологическом отделении стационара, где больному начинают проводить терапию, которую в дальнейшем продолжает участковый терапевт или кардиолог в амбулаторных условиях.

ДКМП является самой распространенной кардиомиопатией во всех странах (7,3–8,3 случая на 100 тыс. населения), составляя 60% всех идиопатических кардиомиопатий. Заболевание встречается в основном среди лиц в возрасте 30–40 лет, но может выявляться и у пожилых людей, одинаково часто поражая мужчин и женщин. При самом тщательном сборе анамнеза в большинстве случаев не удается выявить связь между каким-либо перенесенным ранее заболеванием и развитием ДКМП. У некоторых больных появлению симптомов поражения миокарда предшествует инфекция (ангина, грипп и др.).

Повышения температуры тела у больных ДКМП, как правило, не наблюдается. Появление лихорадки может быть обусловлено развитием тромботических или эмболических процессов с формированием инфарктов в соответствующих органах или присоединением интеркуррентных инфекций.

Основные клинические проявления ДКМП обусловлены диффузным поражением миокарда с дилатацией, как правило, всех камер сердца и резким снижением его сократительной функции.

Первым и наиболее частым симптомом бывает **одышка** при небольшой физической нагрузке или даже в покое, временами принимающая характер удушья. Она может быть изолированной, но чаще одновременно с ней появляются общая слабость, сердцебиение, тяжесть в правом подреберье, отеки ног. Эта симптоматика появляется внезапно, среди полного здоровья, но может, начавшись с одышки, нарастать постепенно.

Заболевание может манифестировать **болями в области сердца** различной выраженности и продолжительности, иногда напоминающими картину стенокардии или даже острого инфаркта миокарда, но в большинстве случаев носящими характер кардиалгии. Возникновение болевого синдрома объясняется увеличением размеров сердца, приводящим к относительной коронарной недостаточности, и сужением большого количества мелких артерий, вы-

зывающим неадекватное кровоснабжение миокарда.

Изредка первые симптомы ДКМП бывают связаны с **тромбоэмболией** различных сосудов, чаще всего — сосудов легких с развитием инфаркта легкого, значительно реже — сосудов почек или головного мозга, что проявляется соответствующей клинической картиной.

Независимо от начальных клинических проявлений на первый план выступают признаки **сердечной недостаточности (СН)**: акроцианоз, набухание вен на шее, положение ортопноэ. В задненижних отделах легких определяются застойные хрипы, у некоторых больных — одно- или двухсторонний гидроторакс. Печень увеличена, плотноватая, с ровной поверхностью, чаще с заостренным краем, слегка болезненная при пальпации. У всех больных отмечаются отеки ног различной выраженности, иногда — асцит. Развитие СН объясняется кардиомегалией, мерцательной аритмией и возникающими у части больных тромбоэмболическими процессами в сосудах легких.

При ДКМП врач должен быть особенно внимательным **при исследовании сердца**. У всех больных определяется расширение границ относительной сердечной тупости, степень которого зависит от стадии заболевания. Первоначально сердце умеренно увеличено, преимущественно за счет левого желудочка (ЛЖ), а по мере прогрессирования заболевания размеры его увеличиваются как за счет ЛЖ, так и отчасти левого предсердия и правого желудочка (ПЖ). Кардиомегалия в основном обусловлена выраженной дилатацией соответствующих отделов сердца и в меньшей степени — гипертрофией миокарда.

При аускультации сердца характерны глухость сердечных тонов и ритм галопа, который лучше выявляется после физической нагрузки в положении больного на левом боку. Лучше всего он выслушивается в области верхушки сердца и V точке (при поражении миокарда ЛЖ) или над мечевид-

ным отростком (в случаях выраженной слабости ПЖ). Ритм галопа не служит патогномичным признаком ДКМП, но он всегда свидетельствует о тяжелом поражении миокарда и в совокупности с другими признаками имеет определенное диагностическое значение. Почти всегда выслушивается систолический шум на верхушке сердца или у нижнего края грудины, обусловленный относительной недостаточностью митрального или трехстворчатого клапана. Врача не должно смущать, что у некоторых больных на верхушке сердца можно выслушать и диастолический шум, в том числе пресистолический, как при митральном стенозе. Его возникновение объясняется резким расширением ЛЖ, вследствие чего создается относительный стеноз отверстия митрального клапана. Имитировать пресистолический шум на верхушке сердца может и суммарный ритм галопа (слияние III и IV тонов). У отдельных больных может выслушиваться раздвоение I тона, обусловленное блокадой одной из ножек пучка Гиса.

Важным проявлением заболевания служат **нарушения сердечного ритма**: практически у всех больных при аускультации отмечается тахикардия, у 35–50% — экстрасистолия и у 20–25% — мерцательная аритмия. В редких случаях наблюдается брадикардия как отражение преходящей или стойкой полной поперечной блокады.

Инструментальные методы исследования

При ДКМП могут встречаться практически все известные виды аритмий и различные нарушения проводимости, что определяется как при обычной ЭКГ в покое, так и особенно при суточном мониторинге ЭКГ по Холтеру. В последнем случае почти у всех больных выявляется желудочковая экстрасистолия (у 82% — групповая), более чем у половины (54,5%) — пароксизмы желудочковой и наджелудочковой тахикардии, в основном ночью и рано утром. Не-

редко на ЭКГ имеется сочетание нескольких видов нарушений ритма и проводимости, например экстрасистолии и блокады одной из ножек пучка Гиса (чаще левой).

Кроме того, на ЭКГ могут выявляться признаки перегрузки предсердий (расширение, расщепление зубца Р), желудочков и поражения миокарда — от небольших очаговых повреждений до выраженных, создающих впечатление об остром или перенесенном инфаркте миокарда (смещение сегмента ST; изменения зубца Т: отрицательный, высокий, заостренный; патологический зубец Q, вплоть до QS; деформация комплекса QRS). Причиной этих изменений ЭКГ служат дистрофические, очаговые и/или диффузные поражения миокарда в виде фиброзных полей, что подтверждается морфологически.

Хотя нарушения сердечного ритма, проводимости и другие изменения ЭКГ у больных ДКМП малоспецифичны, встречаясь и при других заболеваниях миокарда, им следует придавать определенное диагностическое значение с учетом клинических проявлений и других данных обследования.

Большое диагностическое и дифференциально-диагностическое значение имеет **эхокардиография** (ЭхоКГ), с помощью которой выявляются дилатация камер сердца и своеобразные изменения митрального клапана. При ЭхоКГ четко определяются обе створки митрального клапана, расположенные в противофазе на близком расстоянии друг от друга (“рыбий зев”), а также удлинение времени их смыкания, приводящее к образованию “ступеньки” на нисходящем отрезке конечной диастолической части эхограммы. ЭхоКГ должна использоваться в качестве одного из ведущих методов при постановке диагноза ДКМП (при учете соответствующих клинических и ЭКГ-данных).

Другие методы исследования (вентрикулография, зондирование полостей сердца, сцинтиграфия миокарда, биопсия миокар-

да) не нашли пока столь широкого применения для диагностики ДКМП в обычной практике, хотя каждый из них обладает определенной информативностью.

Определенную помощь в диагностике ДКМП оказывает **рентгенологическое исследование** органов грудной клетки, обнаруживающее кардиомегалию различной выраженности. Сердце, как правило, “распластано” на диафрагме, у 90% больных границы сердца расширены влево (у 60% из них значительно), а у 70–80% — также и вправо. Форма тени сердца может быть различной, порой оно достигает очень больших размеров (“бычье сердце”), как при комбинированных пороках. При исследовании в косых проекциях отмечается уменьшение ретростерального и ретрокардиального пространств за счет резкого расширения ЛЖ и левого предсердия.

Данные **лабораторных методов исследования** не вносят ясность в диагноз ДКМП. При отсутствии осложнений (в основном тромбоэмболических) количество лейкоцитов, лейкоцитарная формула и СОЭ остаются нормальными. Обнаруживаемые у ряда больных изменения уровня общего белка, белковых фракций и фибриногена неспецифичны, поэтому не могут быть использованы для диагностики ДКМП.

Дифференциальная диагностика

Постановка диагноза ДКМП требует исключения заболеваний, сопровождающихся кардиомегалией, застойной сердечной недостаточностью и нарушениями сердечного ритма и проводимости. Чаще всего приходится проводить дифференциальную диагностику с такими заболеваниями, как ишемическая болезнь сердца (ИБС), ревматические митральные пороки сердца, миокардиты и алкогольное поражение сердца. Иногда возникает необходимость исключения более редкой патологии — эксудативного перикардита, поражений сердца при первичном амилоидозе, гемохроматозе, саркоидозе. Дифференциальная

диагностика ДКМП должна основываться на результатах комплексного обследования больного, очень большое значение имеет правильно собранный анамнез.

У больных ИБС чаще всего имеются сведения о ранее перенесенном инфаркте миокарда или приступах стенокардии, а уже затем появляются клинические признаки СН. Как правило, застойные явления вначале превалируют в малом круге кровообращения, а затем они присоединяются и в большом круге. Напротив, при ДКМП болевой синдром (типа стенокардии или иного характера) возникает, как правило, на фоне уже имеющихся кардиомегалии и застойных явлений в малом и большом круге кровообращения. Изменения ЭКГ следует оценивать в динамике, ибо при ДКМП, хотя и редко, могут быть формальные признаки крупноочагового инфаркта миокарда (зубцы Q, QS, отрицательный T, деформация комплекса QRS). Отличие от ИБС (постинфарктный, атеросклеротический кардиосклероз) заключается в том, что при ДКМП не наблюдается характерной для инфаркта миокарда динамики этих показателей. ЭхоКГ также обнаруживает определенные различия при этих заболеваниях. При ИБС выявляется умеренное расширение полостей (обычно левых) сердца, признаки очагового поражения миокарда (гипокинез, акинез), гиперкинез интактных зон, умеренное снижение сократимости миокарда. При ДКМП отмечается значительное расширение всех полостей сердца (преимущественно желудочков, больше левого), значительное снижение сократимости миокарда ЛЖ, диффузный характер гипокинеза миокарда.

Значительные трудности возникают при проведении дифференциальной диагностики между ДКМП и **алкогольным поражением сердца**. В этих случаях также очень важна правильная оценка анамнестических сведений (злоупотребление алкоголем, наблюдение в психоневрологическом диспансере), клинические признаки алкоголь-

ного поражения печени (гепатомегалия, спленомегалия и другие признаки портальной гипертензии) и нервов (нейропатия). В пользу алкогольного поражения миокарда могут свидетельствовать такие биохимические маркеры хронического алкоголизма, как повышение в сыворотке крови активности γ -глутамилтранспептидазы.

Течение и прогноз

Течение и прогноз у больных ДКМП характеризуются значительной вариабельностью, но в большинстве случаев они неблагоприятны. Все больные, независимо от варианта течения, своевременности распознавания заболевания и начала адекватной медикаментозной терапии, умирают в различные сроки (от 2–4 мес до 2–8 лет) после появления первых клинических симптомов. У одних пациентов заболевание быстро прогрессирует, несмотря на лечение, у других терапия приводит к некоторому улучшению и стабилизации состояния.

Наиболее частыми **причинами смерти** больных ДКМП являются рефрактерная к лечению застойная СН, тромбоэмболии в легкие, головной мозг и терминальные нарушения ритма (фибрилляция желудочков, пароксизмальная желудочковая тахикардия).

В последние годы благодаря включению в терапию ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (АПФ) и β -адреноблокаторов произошли положительные изменения в течении заболевания, улучшилось качество жизни и несколько увеличилась продолжительность жизни пациентов.

Лечение

Если нет сомнений в диагнозе, выраженной декомпенсации СН и осложнений, то проводить лечение больных ДКМП можно в поликлинических условиях, в остальных случаях необходима госпитализация.

Специфического лечения ДКМП не существует, поскольку не получены убедительные данные об этиологии заболевания.

Таблица 1. Рекомендуемые начальные и поддерживающие суточные дозы ингибиторов АПФ при лечении ХСН

Препарат	Начальная доза, мг/сут	Поддерживающая доза, мг/сут
Каптоприл	18,75	75–150
Эналаприл	2,5	40
Периндоприл	2	4
Рамиприл	1,25–2,5	5–10
Фозиноприл	10	20

Терапия в основном направлена на уменьшение клинических проявлений и предотвращение осложнений, улучшение качества жизни и увеличение ее продолжительности. Разнообразные клинические и гемодинамические проявления ДКМП требуют проведения комплексного лечения.

У больных ДКМП терапия **хронической сердечной недостаточности (ХСН)** основана на тех же принципах, что и у больных с ХСН другого генеза. Рекомендуется уменьшение содержания поваренной соли в пище, соблюдение водного режима. Ведущее место занимают препараты следующих групп: ингибиторы АПФ, диуретики, β -адреноблокаторы и сердечные гликозиды (по показаниям). Приводим основные положения, касающиеся лечения ХСН, в соответствии с “Рекомендациями Европейского общества кардиологов по диагностике и лечению хронической сердечной недостаточности” (2002 г.).

Ингибиторы АПФ являются обязательным компонентом лечения больных ДКМП с ХСН любой степени выраженно-

сти. Возможно использование различных препаратов этой группы, но при соблюдении общего принципа назначения: терапию следует начинать с небольшой дозы, постепенно увеличивая ее до целевого уровня (табл. 1).

Назначая ингибиторы АПФ, следует иметь в виду возможность побочных явлений: гипотонии, синкопального состояния, ангионевротического отека, сухого кашля, гиперкалиемии. Необходимо проявлять осторожность у больных с низким систолическим артериальным давлением (САД) – 100 мм рт. ст. и ниже, а также с повышенным уровнем сывороточного креатинина. В принципе, низкое САД не является противопоказанием к назначению ингибиторов АПФ, но в этом случае требуется особенно тщательный контроль. Перед назначением ингибиторов АПФ заблаговременно (за 1–2 дня) должны быть отменены калийсберегающие диуретики.

Диуретики наряду с ингибиторами АПФ являются препаратами первого ряда при наличии застойных явлений в большом и малом круге кровообращения (табл. 2). Первоначально могут назначаться *тиазидные или петлевые диуретики*, но обязательно в сочетании с ингибиторами АПФ. При легкой степени ХСН можно начинать лечение тиазидным диуретиком, а при недостаточном эффекте его дозу увеличивают или назначают одновременно тиазидные и петлевые диуретики. При выраженной и постоянной задержке жидкости следует назначать петлевые диуретики 2 раза в день. У тех больных, у которых не удастся преодолеть

Таблица 2. Диуретики, используемые при лечении ХСН

Диуретики	Начальная доза, мг	Максимальная доза, мг	Основные побочные явления
Гидрохлортиазид	25	50–75	Гипокалиемия, гипомагниемия, гипонатриемия, гиперурикемия, снижение толерантности к глюкозе
Фуросемид	20–40	250–500	Гипокалиемия, гипомагниемия, гипонатриемия
Триамтерен	25–50	100–200	Гиперкалиемия
Спиронолактон	25–50	50–200	Гиперкалиемия, гинекомастия

Таблица 3. Схемы титрования дозы β -адреноблокаторов при лечении ХСН*

Препарат	Начальная доза, мг	Этапы титрования дозы, мг/сут	Целевая доза, мг/сут	Период титрования
Бисопролол	1,25	2,5–3,75–5–7,5–10	10	недели–месяцы
Метопролол	5	10–15–30–50–75–100	150	недели–месяцы
Карведилол	3,125	6,25–12,5–25–50	50	недели–месяцы

* Данные получены в крупных контролируемых исследованиях.

резистентность к диуретикам, иногда эффекта можно добиться при их внутривенном введении в течение нескольких дней.

Назначение *калийсберегающих диуретиков* оправдано в случае стойкой гипокалиемии, вызываемой приемом диуретиков, несмотря на терапию ингибиторами АПФ, а также при наличии выраженных застойных явлений в сочетании с ингибиторами АПФ. Калийсберегающие диуретики назначают только после начала терапии ингибиторами АПФ и тиазидными диуретиками, начиная с малых доз с постепенным их увеличением, при обязательном регулярном (через 5–7 дней) контроле содержания калия и креатинина в сыворотке крови. При стабилизации этих показателей их можно определять каждые 3–6 мес (в случае продолжения приема).

Не следует стремиться к быстрому устранению отеков при назначении диуретиков, поскольку это предрасполагает к возникновению венозных тромбозов.

При тяжелой ХСН (III–IV функционального класса по NYHA) к терапии ингибиторами АПФ и диуретиками рекомендуется добавлять антагонисты рецепторов альдостерона (спиронолактон), при условии нормального содержания калия и креатинина в сыворотке крови. **Спиронолактон** (верошпирон) вначале назначается в дозе 25 мг/сут, но если по истечении 1 мес терапии не отмечается клинического эффекта в виде уменьшения симптомов ХСН, и отсутствует гиперкалиемия, то дозу препарата целесообразно повысить до 50 мг/сут. К числу противопоказаний к продолжению лечения

спиронолактоном, помимо гиперкалиемии и гиперкреатининемии, относится развитие болезненной гинекомастии.

β -адреноблокаторы рекомендованы всем больным со стабильным течением ХСН любой степени выраженности при обязательном соблюдении следующих условий: больные получают стандартную терапию (ингибиторы АПФ + диуретики), и у них нет противопоказаний для приема β -адреноблокаторов (бронхиальная астма, хронический обструктивный бронхит, брадикардия, гипотония). Лечение β -адреноблокаторами следует начинать с небольших доз, в последующем постепенно повышая их до целевых (табл. 3). При хорошей переносимости доза удваивается не чаще чем 1 раз в 1–2 нед. Во время лечения, особенно в начале и в процессе титрования, могут появляться такие преходящие нарушения, как гипотония, брадикардия и усиление ХСН, поэтому необходимы их своевременное выявление и коррекция. Критериями для прекращения увеличения суточной дозы β -адреноблокаторов считаются гипотония (<90/60 мм рт. ст.), брадикардия (<50/мин), усиление симптомов ХСН.

Проведение адекватной комплексной терапии благоприятно сказывается на клиническом течении ДКМП и гемодинамических показателях у больных. У них уменьшается выраженность симптомов ХСН, улучшается качество жизни, повышается физическая активность и толерантность к физическим нагрузкам.

Сердечные гликозиды показаны при любой стадии ХСН, сочетающейся с мерца-

тельной аритмией (особенно тахисистолической формой). Не исключено их назначение и при ХСН, протекающей с синусовым ритмом, — обычно при выраженной артериальной гипотонии, невозможности назначения по каким-либо причинам ингибиторов АПФ или β -адреноблокаторов. Сердечные гликозиды рекомендуется использовать в сочетании с ингибиторами АПФ, диуретиками и β -адреноблокаторами. Начальная и поддерживающая доза дигоксина, как правило, составляет 0,125–0,25 мг/сут.

В последнее десятилетие рассматривается возможность включения в терапию ХСН **антагонистов рецепторов ангиотензина II**, а также сочетанного их применения с ингибиторами АПФ.

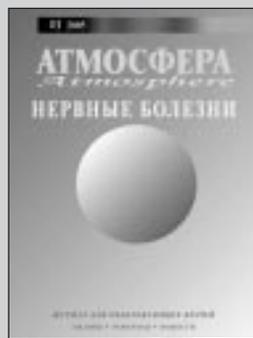
Специфических показаний для применения вазодилататоров при ХСН не существует. Они могут назначаться больным при наличии у них сопутствующей стенокардии, что при ДКМП наблюдается весьма редко, при этом предпочтение следует отдавать мононитратам. Антагонисты кальция не рекомендуются при ХСН, за исключением специальных показаний: сопутствующей стенокардии и/или артериальной гипертонии, которые при ДКМП наблюдаются редко.

При нарушениях ритма сердца средством выбора следует считать амиодарон

(кордарон) — представитель III класса **антиаритмических препаратов**. Препарат эффективен при наиболее распространенных наджелудочковых и желудочковых аритмиях и является на сегодняшний день единственным антиаритмическим препаратом, не оказывающим клинически значимого отрицательного инотропного действия. При наличии желудочковых нарушений ритма возможно сочетанное применение сердечных гликозидов и этмозина, этацизина, аллапинина — препаратов, существенно не влияющих на сократимость миокарда и центральную гемодинамику.

Частые при ДКМП осложнения в виде тромбозов и тромбоэмболий требуют назначения **антикоагулянтов и дезагрегантов** (гепарин, фраксипарин, непрямые антикоагулянты, ацетилсалициловая кислота и др.). Они могут применяться не только с лечебной, но и с профилактической целью (предупреждение тромбозов глубоких вен голени, таза и легочной эмболии).

Трансплантация сердца пока не нашла широкого применения в нашей стране. Показанием к этому вмешательству служит значительное снижение сократительной функции миокарда и неэффективность медикаментозной терапии. По зарубежным данным, 10-летняя выживаемость больных ДКМП после трансплантации сердца составляет 70%.



Продолжается подписка на научно-практический журнал “Атмосфера. Нервные болезни”

Подписку можно оформить
в любом отделении связи России и СНГ.
Журнал выходит 4 раза в год. Стоимость подписки на полгода
по каталогу агентства “Роспечать” – 44 руб.,
на один номер – 22 руб.

Подписной индекс 81610.