

ЛЕКЦИИ

ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ В ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ПРАКТИЧЕСКИХ ВРАЧЕЙ ПЕРВИЧНОГО ЗВЕНА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ*Барт Б.Я., Беневская В.Ф.*

Российский государственный медицинский университет, Москва

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) — первичное заболевание сердечной мышцы неизвестной этиологии, характеризующееся дилатацией левого желудочка или обоих желудочков со снижением сократимости миокарда, является не слишком большой редкостью в практической деятельности врачей первичного звена здравоохранения. Она относится к числу самого распространенного и чаще всего встречающегося заболевания среди других кардиомиопатий.

Заболевание одинаково часто встречается среди мужчин и женщин в любом возрасте, в основном среди лиц 30–40 лет, но может выявляться и у лиц пожилого возраста.

Клиническая картина ДКМП многообразна. Первым и наиболее частым клиническим проявлением заболевания 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. Указанная симптоматика, как правило, возникает внезапно, среди полного здоровья, но может, начавшись с одышки, постепенно нарастать и увеличиваться. У некоторых больных (8–20%) первоначально может проявиться болевой синдром в области сердца, чаще всего имеющий характер кардиалгии, но иногда напоминающим картину стенокардии, изредка даже острого инфаркта миокарда. Причинами болевого синдрома может быть увеличение размеров сердца, приводящее к относительной коронарной недостаточности, и сужение большого количества мелких артерий, вызывающее неадекватное кровоснабжение миокарда.

Нечасто (у 1,5–4% больных) ДКМП с самого начала может проявиться тромбоэмболическими эпизодами в различных сосудистых областях большого и малого круга кровообращения с соответствующей клинической картиной, чаще — в сосудах легких, головного мозга, реже — почек.

Независимо от вариантов начала заболевания, у 75–85% больных на первый план выступают клинические проявления сердечной недостаточности, при этом у 90% — III–IV ФК (по NYHA): акроцианоз, набухание вен на шее, положение ортопноэ, в легких

определяются застойные хрипы, у некоторых больных — одно-или двухсторонний гидроторакс. Печень увеличена, плотноватая с ровной поверхностью, чаще — с заостренным краем, становится чувствительной или слегка болезненной при пальпации. У всех больных отмечаются отеки ног различной степени выраженности, иногда — асцит.

У всех больных перкуторно определяется расширение границ относительной сердечной тупости, степень которой зависит от стадии заболевания: на ранних стадиях сердце умеренно увеличено, преимущественно за счет левого желудочка, по мере прогрессирования заболевания размеры его увеличиваются как за счет левого желудочка, так и, отчасти, левого предсердия и правого желудочка. Кардиомегалия обусловлена умеренной степенью гипертрофии и значительно более выраженной дилатацией миокарда соответствующих отделов сердца.

При аускультации сердца характерны глухость сердечных тонов и ритм галопа, который лучше всего выявляется в положении больного на левом боку, после физической нагрузки. Ритм галопа не является патогномоничным признаком при данном заболевании, но он свидетельствует о тяжелом поражении сердечной мышцы. Почти постоянно выслушивается систолический шум на верхушке сердца или у нижнего края грудины (относительная недостаточность двух-или трехстворчатого клапана), иногда диастолический шум на верхушке, в том числе — пресистолический, имитирующий картину митрального стеноза (резкое расширение левого желудочка с относительным стенозом отверстия митрального клапана). Имитировать пресистолический шум на верхушке сердца может суммарный ритм галопа (слияние III и IV тонов сердца). У отдельных больных может выслушиваться раздвоение I тона (при наличии блокады одной из ножек пучка Гиса).

У подавляющего большинства больных встречаются нарушения сердечного ритма — важный компонент клиники данной патологии миокарда. При аускультации сердца почти у всех больных отмечается тахикардия, экстрасистолия (у 35–50%) и мерцательная аритмия (у 20–25% больных). В редких случаях может быть выраженная брадикардия, являющаяся отражением преходящей или стойкой полной поперечной блокады.

Диагностика ДКМП основана на анализе данных анамнеза, клинической картины, объективного обследования больных и инструментальных методов исследования. При сборе анамнеза следует исключить определенный круг возможных причин дилатации сердца и сердечной недостаточности: перенесенные ревмокардит, неревматический (инфекционно-аллергический) миокардит, заболевания сердца со сходными клиническими проявлениями, но неустановленной этиологии у ближайших кровных родственников, злоупотребление алкоголем.

Электрокардиография очень часто выявляет нарушения сердечного ритма и внутрижелудочковой и предсердно-желудочковой проводимости. Чаще всего (50-73% случаев) регистрируются нарушения внутрижелудочковой проводимости и атриовентрикулярная блокада I степени (57%), несколько реже (40-47%) — экстрасистолия, в подавляющем большинстве желудочковая, и мерцание предсердий — (20-25%). При этом заболевании могут встречаться практически все известные виды аритмии и различные по степени нарушения проводимости, что подтверждается данными суточного мониторирования ЭКГ (по Холтеру), когда почти у всех больных выявляется желудочковая экстрасистолия, причем у 82% — групповая, более чем у половины (54,5%) больных — пароксизмы желудочковой и наджелудочковой тахикардии, в основном ночью и рано утром. У многих больных на ЭКГ нередко имеются одновременно несколько видов нарушений ритма сердца и проводимости, особенно экстрасистолия, блокады одной из ножек (чаще всего левой) пучка Гиса. Кроме того, на ЭКГ могут выявляться признаки перегрузки предсердий (расширение, расщепление зубца Р), желудочков и поражения самого 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 в соответствующих отведениях). Причиной проявления этих изменений ЭКГ служат дистрофические, но, в основном, очаговые и (или) диффузные поражения миокарда в виде фиброзных полей, что подтверждается на секции при патоморфологическом исследовании сердечной мышцы у умерших.

Нарушениям сердечного ритма, проводимости и изменениям на ЭКГ у больных ДКМП следует придавать определенное диагностическое значение при учете клинических проявлений и данных эхокардиографии (ЭхоКГ).

ЭхоКГ исследование имеет большое диагностическое значение при распознавании этого заболевания. С его помощью выявляются дилатация камер сердца разной степени выраженности — от умеренной

до резкой и своеобразные изменения митрального клапана. На эхокардиограмме четко регистрируются обе створки митрального клапана, расположенные в противофазе на близком расстоянии друг от друга, обозначаемые как «рыбий зе», а также удлинение времени смыкания створок митрального клапана, приводящее к образованию «ступеньки» на нисходящем отрезке конечной диастолической части эхограммы створок клапана.

Обязательным ЭхоКГ признаком ДКМП является нарушение сократимости миокарда, чаще всего глобальное, с выраженным снижением фракции выброса левого желудочка (ЛЖ). Может наблюдаться дилатация предсердий, но она имеет меньшее диагностическое значение, чем дилатация желудочков. В области верхушки ЛЖ и расширенного левого предсердия могут определяться внутрисердечные тромбы. В подавляющем большинстве случаев ДКМП является диффузным процессом, но у 10-15% больных может наблюдаться изолированная дисфункция ЛЖ без вовлечения правого. Допплеровское ЭхоКГ исследование позволяет выявить умеренную степень митральной и (или) трикуспидальной регургитации, не всегда слышимую при аускультации сердца.

Другие методы исследования (вентрикулография, зондирование полостей сердца, сцинтиграфия миокарда, биопсия миокарда) не нашли широкого практического применения для диагностики ДКМП, хотя каждый из них обладает определенной информативностью.

Рентгенологическое исследование органов грудной клетки выявляет кардиомегалию различной степени выраженности. Сердце, как правило, «расплатано» на диафрагме, у 90% больных границы сердца расширены влево (у 60% из них — значительно), несколько реже (70-80%) и вправо. Форма его может быть самой разнообразной: порой очень больших размеров («бычье» сердце), как при многоклапанных пороках сердца, и шаровидной. При исследовании в косых проекциях отмечается уменьшение ретрокардиального и ретрокардиального пространств за счет резкого расширения левого желудочка и левого предсердия.

Исследования периферической крови, биохимические показатели крови не вносят ясность в диагноз заболевания. При отсутствии осложнений, в основном тромбоэмболических, количество лейкоцитов, формула крови и СОЭ остаются нормальными. Выявляемые у ряда больных изменения содержания общего белка, белковых фракций и фибриногена, не носят специфического характера.

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 ИБС, ревматические митральные пороки сердца, миокардиты и алкогольное поражение сердца. Значительно реже возникает необходимость исключения более редкой патологии — экссудативного перикардита, поражения сердца при первичном амилоидозе, гемохроматозе, саркоидозе.

При дифференциальной диагностике ДКМП и ИБС в качестве основных опорных пунктов возможно использование следующих данных. Очень важен тщательно собранный анамнез заболевания, при сборе которого выясняется, что при ДКМП заболевание началось с появления признаков застойной сердечной недостаточности, часто бивентрикулярной. При ИБС признаки сердечной декомпенсации, как правило, появляются после перенесенного инфаркта миокарда, длительно существующей стенокардии, гипертонической болезни. Вначале развиваются застойные явления по малому кругу кровообращения, а затем присоединяются таковые по большому кругу. При наличии болевого синдрома в левой половине грудной клетки необходимо принимать во внимание тот факт, что при ДКМП он редко носит характер типичного ангинозного приступа, тогда как для ИБС это наиболее часто встречающийся вариант. Наибольшие затруднения возникают у больных ДКМП, у которых на ЭКГ отмечаются неспецифические изменения сегмента ST, зубца Т и имеются формальные признаки некроза миокарда в виде зубцов Q и QS. Необходимо учитывать, что при ДКМП динамика сегмента ST и зубца Т лишена тех закономерных изменений, которые характерны для инфаркта миокарда, а наличие зубцов Q и QS не обязательно рассматривать только как проявления последнего. Значительно чаще, чем при ИБС, на ЭКГ выявляются сочетания указанных изменений с блокадой левой ножки пучка Гиса и ее передне-верхнего разветвления. При эхокардиографическом исследовании у больных ДКМП, как правило, имеет место значительное расширение всех полостей сердца, преимущественно желудочков, и выраженное снижение показателей сократимости миокарда, тогда как при ИБС отмечаются лишь умеренное расширение левых полостей сердца и снижение показателей сократимости мио-

Таблица 1

Рекомендуемые начальные и поддерживающие дозы ингибиторов АПФ

Препарат	Начальная доза, мг/сут	Поддерживающая доза, мг/сут
Каптоприл	6,25 x 3 p/сутки	25-50 x 3 p/сутки
Эналаприл	2,5	10 x 2 p/сутки
Периндоприл	2	4
Рамиприл	1,25 - 2,5	2,5 - 5 x 2 p/сутки
Фозиноприл	10	20

карда, участки гипо-, а-дискинезии, гиперкинеза интактных зон миокарда левого желудочка.

Значительные трудности возникают при проведении дифференциальной диагностики между ДКМП и алкогольным поражением сердца. В этих случаях также очень важна правильная оценка анамнестических сведений (злоупотребление алкогольными напитками, наблюдение в психо-неврологическом диспансере), клинические признаки алкогольного поражения печени (гепатомегалия, спленомегалия и другие признаки портальной гипертензии) и нервов (нейропатия). В пользу алкогольного генеза поражения миокарда могут служить биохимические маркеры хронического алкоголизма (повышение в сыворотке крови активности гамма-глутамилтранспептидазы).

Течение и прогноз заболевания 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 (2-4 месяца — 2-8 лет) после появления первых клинических симптомов. У одних больных заболевание быстро прогрессирует, несмотря на лечение, у других терапия приводит к некоторому улучшению и стабилизации состояния. Наиболее частыми причинами смерти больных являются прогрессирующая застойная недостаточность кровообращения, тромбоэмболические осложнения в легкие, головной мозг и терминальные нарушения ритма (фибрилляция желудочков, пароксизмальная желудочковая тахикардия). Необходимо отметить, что в последние годы, в связи с включением в терапию сердечной декомпенсации ингибиторов АПФ и бета-адреноблокаторов, прои-

Таблица 2

Диуретики, используемые при лечении ХСН

Диуретики	Начальная доза (мг)	Максимальная доза (мг)	Основные побочные явления
Гидрохлортиазид	25	50-75	гипокалиемия, гипомagneмизация, гипонатриемия, гиперурикемия, снижение толерантности к глюкозе
Фуросемид	20-40	250-500	гипокалиемия, гипонатриемия
Триамтерен	25-50	100-200	гиперкалиемия
Спиронолактон	25-50	50-200	гинекомастия

Таблица 3

Начальные, целевые дозы и схемы титрования бета-адреноблокаторов при лечении ХСН *

Препарат	Начальная доза (мг)	Этапы титрования (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	« - »
Карведилол	3,125	6,25-12,5-25-50	50	« - »

Примечание: - * данные, полученные в крупных контролируемых исследованиях.

зошли положительные изменения в течении заболевания, улучшилось качество жизни и увеличилась продолжительность жизни больных.

Лечение. При отсутствии сомнений в диагнозе, выраженной сердечной декомпенсации, осложнений, проводить лечение этих больных можно в поликлинических условиях. В остальных случаях необходима госпитализация больных.

Специфического лечения ДКМП не существует, поскольку пока не получены убедительные данные об этиологии заболевания. Терапия в основном направлена на уменьшение или устранение клинических проявлений, осложнений заболевания, улучшение качества жизни и ее продолжительности. Разнообразные клинические и гемодинамические проявления заболевания требуют проведения комплексного лечения.

У больных ДКМП терапия хронической сердечной недостаточности (ХСН) основана на тех же принципах, что и у больных с сердечной декомпенсацией 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 выраженности. Возможно использование различных препаратов этой группы, но при соблюдении общего принципа назначения: терапию следует начинать с небольшой дозы, постепенно увеличивая ее до целевого уровня.

Назначая ингибиторы АПФ, следует иметь в виду возможность появления 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 калий-сберегающие диуретики.

Диуретики, наряду с ингибиторами АПФ, являются препаратами первого ряда при наличии застойных явлений в большом и малом кругах кровообращения. 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 резистентность к диуретикам, иногда эффекта можно добиться при их внутривенном введении в течение нескольких дней.

Назначение калий-сберегающих 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. Калий-сберегающие 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 про-

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

Бета-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 в фазе обострения, брадикардия, гипотония). Лечение β -адреноблокаторами следует начинать с небольших доз, в последующем постепенно повышая их до целевых. 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 мерцательной 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 блокаторов 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%.

Поступила 25/01-2006