

ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

Сисакян А. С., Гуревич М.А.

Ереванский ГМУ, Медицинский центр Эребуни, отделение сердечно-сосудистой диагностики; МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, кафедра внутренних болезней №1, Москва

Ключевые слова: идиопатическая дилатационная кардиомиопатия, хроническая сердечная недостаточность, эпидемиология.

Идиопатическая дилатационная кардиомиопатия (ИДКМП) считается одним из труднодиагностируемых заболеваний миокарда неизвестной этиологии. По данным комитета экспертов ВОЗ [13], ИДКМП характеризуется расширением полостей сердца и прогрессирующей сердечной недостаточностью. ИДКМП является самой распространенной формой кардиомиопатий и имеет наибольшую клиническую значимость.

Несмотря на значительный прогресс в изучении ИДКМП с использованием современных клинических и морфологических методов исследования, диагностика заболевания зачастую представляет затруднения. Последние связаны с отсутствием во многих клиниках современных методов диагностики, позволяющих дифференцировать ИДКМП от других, более часто встречающихся сердечно-сосудистых патологий, имеющих сходную клиническую симптоматику.

Изучение эпидемиологии ИДКМП, внедрение новых параклинических методов исследования, а также улучшение информированности врачей о кардиомиопатиях, способствуют облегчению диагностики этого заболевания.

По данным Фремингемского исследования 1971 г., больные ИДКМП составляли 5% от всех больных с хронической сердечной недостаточностью (ХСН). К 1993 г. процент больных с ИДКМП в группе с ХСН увеличился на 4% [8]. В исследовании SOLVD больные ИДКМП составляли 12,5% от всех больных с ХСН [10]. Заболеваемость ИДКМП в общей популяции, по данным разных авторов, колеблется: так, в России, по данным М.С. Кушаковского, распространенность ИДКМП в общей популяции составляет 7-8 случаев в год на 100 000 населения [2]; шведские исследователи приводят интенсивный показатель заболеваемости ИДКМП, равный 5; соотношение между мужчинами и женщинами — 3:1; средний возраст заболевших — 47 лет [11]. Следует отметить, что, хотя в клинике всем больным проводилась эндомиокардиальная биопсия для исключения активного миокардита, коронарография выполнялась лишь в отдельных случаях — по усмотрению врача.

Результаты проспективных клинико-патолого-анатомических исследований, включавших 250-тысячное население г.Триеста (Италия), позволили определить показатель заболеваемости ИДКМП, который составил 6,95 случаев в год на 100000 населения [12]. С учётом значительной частоты госпитализаций и производимых вскрытий, а также низкого уровня миграции среди населения города, эти данные, вероятно, наиболее близки к истине. В отличие от некоторых других исследователей, S. Raker et al. не считали критерием исключения диагноза ИДКМП употребление алкоголя и умеренную артериальную гипертензию без гипертрофии миокарда [12].

В последние годы достигнут ощутимый прогресс в изучении этиологии и патогенеза ИДКМП. Показано, что заболевание ИДКМП в ряде случаев является гетерогенным, у 20-30% пациентов выявлена семейная форма. Патогенетическое значение имеют два гена [4, 9]. Первый из них кодирует структурные белки типа дистрофина, входящего в состав гликопротеинового комплекса. Обнаружена также мутация цитоскелетного гена MLP, который кодирует миокардиальный белок LJM. По данным польских авторов, которые изучали семейные случаи ИДКМП в период 1992-1999 гг., было выявлено, что 22% случаев от общей популяции больных ИДКМП являются семейными [3].

Исследователи лаборатории генетики Парижского института кардиологии, изучая распространённость ИДКМП в Европе, также отметили, что, несмотря на неясность этиологии ДКМП, в 20-30 % случаев заболевание имеет семейный характер и наследуется по аутосомно-доминантному типу [5]. В связи с этим, согласно рекомендациям ВОЗ по изучению ДКМП [13], для обозначения поражений миокарда с генетически доказанными мутациями цитоскелетных генов следует использовать термин “генетическая ДКМП” [7]. В предыдущей номенклатуре их относили к ИДКМП.

Анализ эпидемиологической ситуации распространённости ИДКМП указывает на определённые трудности ее оценки [1, 11]. Данное обстоятельство

Российский кардиологический журнал № 4 (42) / 2003

может быть связано с трудностями дифференциальной диагностики ИДКМП и других заболеваний, протекающих с сердечной недостаточностью, при которых также наблюдается дилатация полостей сердца (миокардиты, ишемическая кардиомиопатия, алкогольная кардиомиопатия). В ряде случаев указанные заболевания имеют сходную клиническую картину и могут быть отнесены к ИДКМП.

Важность выделения больных ИДКМП из общего числа больных с сердечной недостаточностью в клинической практике обусловлена ещё и тем, что

эти больные составляют основной контингент, нуждающийся в трансплантации сердца. Так, по данным J. M. Kriett, в США из 3500 тысяч ежегодно проводимых операций по трансплантации сердца 50% выполнены больным ИДКМП [6].

Изучению ИДКМП способствует совершенствование диагностических методов исследования, улучшение оснащённости специализированных клиник и осуществление поэтапного и квалифицированного обследования больных с сердечной недостаточностью.

Литература

1. Гуревич М. А. Хроническая сердечная недостаточность, М. 2000г., с. 183.
2. Кушаковский М. С. Хроническая застойная сердечная недостаточность. Идиопатические кардиомиопатии. Санкт-Петербург, 1997.
3. Bilinska Z. T., Michalak E., et al. Phenotypes of familial dilated cardiomyopathy. Eur. Heart J., Aug/Sept.2000, Supply, Vol. 21, p. 147.
4. Ducand J. B., Bachinski L.L.. Localization of a gene responsible for familial dilated cardiomyopathy to chromosome 1q 32. Circulation 1995, Dec. 15, 92 (12), p. 3387-9.
5. Frederique Tesson, Nicolas Sylvius. Epidemiology of cardiac action and desmin gene mutation in a European population of dilated cardiomyopathy. Eur. Heart J., Aug/Sept.2000, Suppl, Vol. 21, p. 148.
6. Kriett J. M., Kaye M. P. The Registry of the International Society for Heart Transplantation. Eight Official Report, 1998, J. Heart Transplantation, 1998, Vol. 9, p. 323.
7. Li D., Tapscoft T., et al. Desmin mutation responsible for idiopathic dilated cardiomyopathy. Circulation, 1999, Aug. 3, 100 (5), p. 461-464.
8. Mckee P. A., Castelli W. P., et al. The natural history of congestive heart failure. The Framingham Study. N. Engl. J. Med., 1971, Vol. 285, p. 1441.
9. Milasin J., Muntoni F., et al. Evidence for dystrophin gene 5 and involvement in X- linked dilated cardiomyopathy. Eur.Heart J. 1999, Aug/Sept., Supply, Vol. 20, p. 165.
10. SOLVD Investigation. Effect of enalapril on survival in patients with reduced left ventricular ejection fraction and congestive heart failure. N. Engl. J. Med., 1991, Vol. 325, p. 293-302.
11. Tearlink J., Goldhaber S. Z., Preiffer M. A.. An overview of contemporary etiologies of congestive heart failure. Am. Heart J., 1991, Vol. 121, N6, p. 1852-1853.
12. Raker S., Sinagra G., Dilenarda A. et al. Epidemiology of dilated cardiomyopathy. A prospective post-mortem study of 5252 necropsies. The Heart Muscle Disease Study Group. Eur. Heart J.-1997-Vol. 18, p. 117-123.
13. Report of 1997,WHO, on the definition and classification of cardiomyopathy.

Поступила 14/02-02