

Течение и исход дилатационной кардиомиопатии

Шишкова А.В.¹,
Адолина Е.В.^{1,2},
Дупляков Д.В.^{1,2},
Суслина Е.А.¹,
Ксенофонтова Л.В.¹

¹ ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер»
² ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Минздрава России

Кардиомиопатии представляют собой группу врожденных и приобретенных заболеваний сердца с различными этиологией, клинической картиной и прогнозом. Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) достаточно распространена в популяции, она может протекать латентно или с развитием внезапной сердечной смерти, сердечной недостаточности, аритмий. Исходы заболевания зависят от выраженности симптомов и своевременно начатого лечения. В статье представлен краткий обзор этиологии, эпидемиологии и проявлений ДКМП, а также клинический случай ДКМП у молодого пациента.

Кардиология: новости, мнения, обучение. 2018. Т. 6. № 3. С. 92–96.
doi: 10.24411/2309-1908-2018-13010

Статья поступила в редакцию: 15.07.2018. Принята в печать: 20.08.2018.

Ключевые слова:
кардиомиопатии,
дилатационная
кардиомиопатия,
сердечная
недостаточность

Course and outcome of dilated cardiomyopathy

Shishkova A.V.¹, Adonina E.V.^{1,2}, Duplyakov D.V.^{1,2},
Suslina E.A.¹, Ksenofontova L.V.¹.

¹ Samara Regional Clinical Cardiologist Dispensary
² Samara State Medical University

Cardiomyopathies are a group of congenital and acquired heart diseases with different etiology, clinical and prognosis. Dilated cardiomyopathy (DCM) is quite common in the population, can progress both latently or with heart failure, arrhythmias, the development of sudden cardiac death. The outcomes of the disease depended on the severity of symptoms, regular observation and the timely treatment. The article presents a clinical case of DCM of a young patient.

Cardiology: News, Opinions, Training. 2018; 6 (3): 92–96.
doi: 10.24411/2309-1908-2018-13010

Received: 15.07.2018. Accepted: 20.08.2018.

Keywords:
cardiomyopathy,
dilated
cardiomyopathy,
heart failure

Кардиомиопатии – заболевания со структурной и функциональной патологией миокарда, которая не может быть объяснена патологическими изменениями в коронарных артериях, клапанах сердца, врожденными пороками сердца или артериальной гипертензией. Согласно классификации Европейского общества кардиологов, выделяют гипертрофическую, дилатационную, аритмогенную, рестриктивную и неклассифицируемую кардиомиопатии, а также наследственные (генетические) и ненаследственные (негенетические) формы [1].

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) характеризуется расширением полости и систолической дисфункцией левого желудочка (ЛЖ) относительно нормальной толщины стенок и вариабельной степенью фиброза миокарда [2]. Дилатация и снижение сократительной функции правого желудочка (ПЖ) могут присутствовать, но их наличие необязательно для постановки диагноза [1].

Встречаемость ДКМП в популяции и частота генетически опосредованной ДКМП в настоящее время четко не установлены. Согласно современному определению и классификации КМП Американской ассоциации сердца, встречаемость ДКМП среди популяции составляет

~1:2500, и данный вид кардиомиопатии является третьей наиболее частой причиной хронической сердечной недостаточности (ХСН) и первой причиной трансплантации сердца [3].

К развитию ДКМП приводят генетические, инфекционные, аутоиммунные и токсические причины; примерно в 50% случаев причинно-следственный механизм не может быть установлен (идиопатическая ДКМП). В большинстве случаев семейных форм заболевания наблюдается аутосомно-доминантный тип наследования. Среди генов, вовлеченных в изолированную ДКМП, – гены, кодирующие белки цито- и нуклеоскелета, митохондриальных и кальций-связывающих протеинов [4]. Встречаемость семейной ДКМП в зависимости от метода скрининга членов семей пробанда находится в пределах 25–50% [5].

К основным диагностическим критериям ДКМП относятся снижение фракции укорочения ЛЖ <25% или фракции выброса (ФВ) <45% и увеличение конечно-диастолического размера (КДР) ЛЖ >117% (>2 стандартных отклонений или >112% скорректированного КДР по возрасту и площади поверхности тела) при условии исключения других известных причин патологии миокарда [6].

Клинические симптомы зависят от степени выраженности дисфункции ЛЖ. Большинство пациентов имеют симптомы высокого венозного давления и/или низкого сердечного выброса; в некоторых случаях первым проявлением заболевания является внезапная сердечная смерть (ВСС) или тромбоземболическое событие. ДКМП также может быть диагностирована у бессимптомных пациентов в результате семейного скрининга, встречаться изолированно или в составе врожденных заболеваний (например, среди нейромышечных заболеваний). ДКМП манифестирует в третью или четвертую декаду жизни, редко в раннем детском возрасте (среди детей частота встречаемости ~1–2:100 000) [7].

Лечение ДКМП сходно с лечением сердечной недостаточности при других заболеваниях со сниженной ФВ и должно быть направлено на облегчение симптоматики и профилактику осложнений. При развитии клинической картины ХСН прогрессирование заболевания часто неизбежно, что в некоторых случаях требует применения дополнительных немедикаментозных средств: сердечной ресинхронизирующей терапии, имплантации кардиовертера-дефибриллятора, вентрикуло- и аннулопластики, механической поддержки ЛЖ с помощью различных устройств и трансплантации сердца [8].

Мы хотим представить клинический случай течения и исхода ДКМП у молодого пациента.

Пациент Г., 39 лет, поступил в ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер» 03.11.2017 с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке, удушье в горизонтальном положении, купирующееся в положении сидя, учащенное неритмичное сердцебиение, общую слабость.

Анамнез заболевания начинается с 2007 г., когда пациент впервые был госпитализирован в кардиологическое отделение с жалобами на одышку и дискомфорт давящего характера за грудиной. Ввиду подозрения на инфаркт миокарда во время госпитализации выполнена коронарография: патологии коронарных артерий не обнаружено. На эхокардиографии (ЭхоКГ) отмечалось увеличение размеров ЛЖ: КДР – 62 мм, конечно-систолический размер (КСР) – 48 мм, конечно-диастолический объем (КДО) – 203 мл, конечно-

систолический объем (КСО) – 108 мл, со снижением ФВ (46%), гипокинезией септальной и боковой стенок, верхушки ЛЖ. До 2016 г. чувствовал себя удовлетворительно, жалоб активно не предъявлял, у кардиолога не наблюдался, лекарственные препараты не принимал. В октябре 2016 г. отметил появление одышки при привычных физических нагрузках, 10.10.2016 был госпитализирован с симптомами декомпенсации ХСН. По данным ЭхоКГ сохранялись дилатация камер сердца, снижение ФВ до 23%, по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца в интрамуральном слое миокарда ЛЖ выявлен неравномерно выраженный фиброз (с преимущественным поражением 8-го сегмента) (рис. 1).

После выписки пациент в течение года наблюдался у кардиолога, получал стандартную терапию ХСН. Ухудшение состояния произошло в начале ноября 2017 г. на фоне развившегося пароксизма фибрилляции предсердий. 03.11.2017 пациент в связи со значительным нарастанием одышки вызвал бригаду скорой помощи.

Объективные данные при поступлении: рост – 190 см, масса тела – 151 кг, индекс массы тела (ИМТ) – 42,0. Состояние тяжелое. Кожные покровы влажные, холодные. При аускультации выслушивались влажные хрипы в нижних отделах легких. Тоны сердца приглушены, неритмичные, частота сердечных сокращений (ЧСС) – 140/мин, артериальное давление (АД) – 80/60 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Край печени перкуторно +5 см от края реберной дуги. Пастозность кожи голеней, стоп.

Семейный анамнез по КМП и ВСС не отягощен, связи заболевания с перенесенными инфекционными заболеваниями не отмечает. Вредных привычек не имеет. Анамнез по гипертонической болезни не отягощен.

Электрокардиограмма (ЭКГ) при поступлении представлена на рис. 2.

ЭхоКГ при поступлении: КДР – 75 мм, КСР – 67 мм, КДО – 419 мл, КСО – 329 мл, ФВ по Simpson – 20%, левое предсердие – 51×70×80 мм, ПЖ – 38 мм, индекс TAPSE – 1,6 см, относительная недостаточность атрио-вентрикулярных клапанов I степени, расчетное систолическое давление в ПЖ – 47 мм рт.ст. Из лабораторных анализов: умеренное повышение уровня билирубина (преимущественно за счет непрямой фракции), уровень С-реактивного белка – 13,83 мг/л, BNP – 564 пг/мл, тропонин I – 0,04 пг/мл.

На основании клинических данных выставлен диагноз: «дилатационная кардиомиопатия. Фибрилляция предсердий, персистирующая тахисистолическая форма. Блокада левой ножки пучка Гиса. НИИБ, NYHA IV функционального класса. Легочная гипертензия. Двусторонний гидроторакс. Ожирение III степени (ИМТ 42,0)».

При поступлении пациент был госпитализирован в отделение реанимации и интенсивной терапии, где получал консервативную терапию ХСН, постоянную инотропную (норадреналин) и кардиотоническую поддержку (однократная инфузия левосимендана). Острые симптомы ХСН были купированы, пациент переведен в кардиологическое отделение. На фоне лечения состояние пациента не улучшалось, пациент продолжал находиться на постоянной

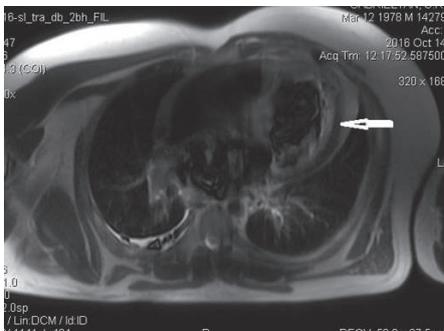


Рис. 1. Магнитно-резонансная томограмма сердца от 14.10.2016: объем камер сердца увеличен, преимущественно расширены левое предсердие и желудочек, фиброз в интрамуральном слое миокарда левого желудочка (стрелка)

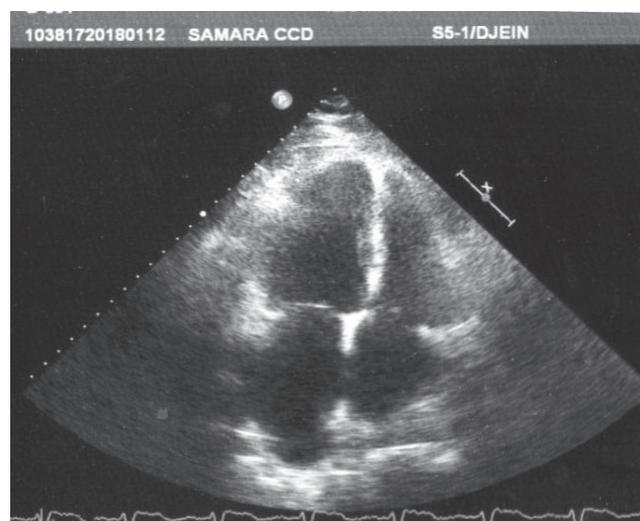
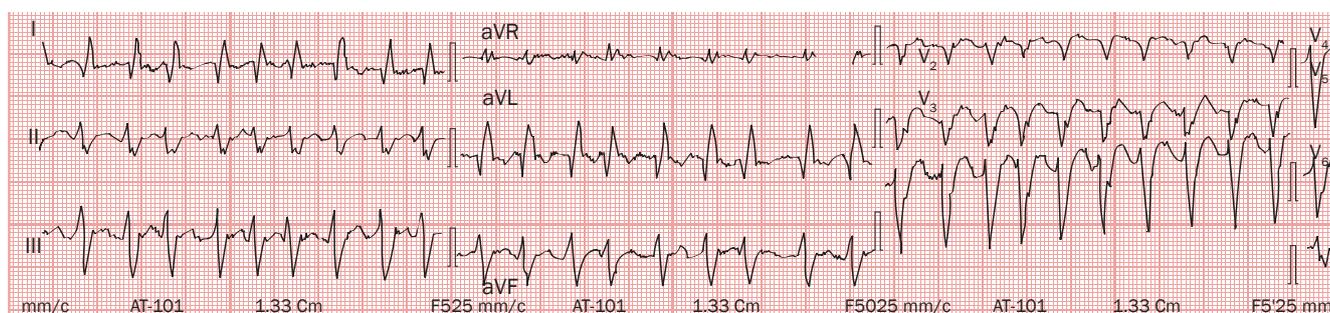


Рис. 3. Эхокардиография пациента Г. от 12.01.2018, после трансплантации сердца

инотропной поддержке норадреналином (20–30 мл/ч), сохранялись симптомы ХСН высокого функционального класса.

За время госпитализации пациент был консультирован трансплантологом о возможной трансплантации сердца и альтернативных методах лечения (учитывался факт того, что в связи с высоким ИМТ у пациента имелись сомнительные перспективы подбора донора сердца).

26.11.2017 больной был направлен в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов им. акад. В.И. Шумакова» для рассмотрения вопроса о трансплантации сердца. По результатам обследования принято решение о включении пациента в лист ожидания на трансплантацию сердца, и 01.12.2017 пациент был госпитализирован для оперативного лечения. 02.12.2017 выполнена ортотопическая трансплантация сердца. В послеоперационном периоде отмечалась постмиокардитическая и сосудистая недостаточность, требующая инотропной поддержки. По данным контрольной эндомикардиальной биопсии острого клеточного антителоопосредованного отторжения не обнаружено, по данным коронарографии стенотического поражения артерий нет, на ЭхоКГ определялась жидкость в перикарде без тенденции к накоплению. Функция трансплантата к моменту выписки оценивалась как удовлетворительная. Проводи-

ли подбор и коррекцию доз иммуносупрессивных препаратов (с достижением целевой концентрации препарата в крови к моменту выписки), а также антибактериальную, противогрибковую, антиагрегантную, диуретическую, гастропротективную терапию с положительным эффектом. Диагноз при выписке: «ДКМП. Состояние после ортотопической трансплантации сердца от 02.12.2017». 20.12.2017 пациент был выписан, даны рекомендации по приему лекарственных препаратов (продолжить прием иммуносупрессантов – пожизненно, метилпреднизолон в течение 6 мес, ацетилсалициловой кислоты, омега-3, розувастатина, ко-тримоксазола и валганцикловира в течение 6 мес, торасемида), а также рекомендации по образу жизни и дальнейшему наблюдению.

Через 3 нед пациент был проконсультирован в ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер». Жалоб нет, привычные физические нагрузки переносит удовлетворительно. Рост – 190 см, масса тела – 140 кг, ИМТ – 38,8. Тоны сердца ритмичные. ЧСС – 70/мин. АД – 110/80 мм рт.ст. Над легкими везикулярное дыхание без хрипов. Периферических отеков нет. ЭхоКГ (рис. 3): КДР – 56 мм, КСР – 35 мм, КДО – 144 мл, КСО – 60 мл, ФВ по Simpson – 59%, минимальная недостаточность атриовентрикулярных клапанов, расчетное систолическое давление в ПЖ – 28 мм рт.ст., расширение перикардиальных листков за боковой стенкой ЛЖ до 8 мм.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Обсуждая данный клинический случай, следует отметить, что в течение 10 лет от момента манифестации заболевания и неточно установленного диагноза «инфаркт миокарда» до проведенной трансплантации пациент был выключен из наблюдения и не получал лекарственной терапии, что, вполне вероятно, способствовало прогрессированию заболевания. Генетический анализ не проводили, диагноз был поставлен на основании исключения

возможных причин дилатации сердца, клинических данных и проведенных исследований.

ДКМП при развитии ХСН имеет тенденцию к прогрессированию с неблагоприятным прогнозом, что говорит о необходимости тщательного наблюдения за пациентами с данной патологией, а также за родственниками пробаанда при семейной форме. Генетический анализ будет полезен для диагностики и прогноза, а проводимые в настоящий момент исследования в будущем могут привести к генотип-обоснованной терапии.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Шишкова Анна Викторовна – врач-кардиолог ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер»
E-mail: ann_shishkova_lec@mail.ru

Адонина Елена Вячеславовна – кандидат медицинских наук, заведующая кардиологическим отделением ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер», доцент кафедры анестезиологии, реаниматологии и скорой медицинской помощи Института профессионального образования ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Минздрава России

Дупляков Дмитрий Викторович – доктор медицинских наук, заместитель главного врача ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер», профессор кафедры кардиологии и кардиохирургии Института профессионального образования ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Минздрава России
E-mail: duplyakov@yahoo.com

Суслина Евгения Анатольевна – заведующая отделением функциональной диагностики ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер»

Ксенофонтова Любовь Васильевна – врач-кардиолог ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер»

ЛИТЕРАТУРА

1. Elliott P., Andersson B., Arbustini E. et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology. Working Group on Myocardial and Pericardial Disease // Eur. Heart J. 2008. Vol. 29. P. 270–276.
2. McKenna W.J., Maron B.J., Thiene G. Classification, epidemiology, and global burden of cardiomyopathies // Circ. Res. 2017. Vol. 121. P. 722–730.
3. Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G., Antzelevitch C. et al. American Heart Association. Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee. Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups. Council on Epidemiology and Prevention. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention // Circulation. 2006. Vol. 113. P. 1807–1816.
4. McNally E.M., Golbus J.R., Puckelwartz M.J. Genetic mutations and mechanisms in dilated cardiomyopathy // J. Clin. Invest. 2013. Vol. 123. P. 19–26.
5. Petretta M., Pirozzi F., Sasso L., Paglia A. et al. Review and metaanalysis of the frequency of familial dilated cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2011. Vol. 108. P. 1171–1176.
6. Mestroni L., Maisch B., McKenna W.J., Schwartz K. et al. Guidelines for the study of familial dilated cardiomyopathies. Collaborative Research Group of the European Human and Capital Mobility Project on Familial Dilated Cardiomyopathy // Eur. Heart J. 1999. Vol. 20. P. 93–102.
7. Wilkinson J.D. et al. The pediatric cardiomyopathy registry and heart failure: key results from the first 15 years // Heart Fail. Clin. 2010. Vol. 6. P. 401–413.
8. Филиппов Е.В., Якушин С.С. Дилатационная кардиомиопатия: дифференциальная диагностика, подходы к терапии, хирургическое лечение // Кардиология: новости, мнения, обучение. 2017. № 2. С. 91–103.

REFERENCES

1. Elliott P., Andersson B., Arbustini E., et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology. Working Group on Myocardial and Pericardial Disease. Eur Heart J. 2008; 29: 270–6.
2. McKenna W.J., Maron B.J., Thiene G. Classification, epidemiology, and global burden of cardiomyopathies. Circ Res. 2017; 121: 722–30.
3. Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G., Antzelevitch C., et al. American Heart Association. Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee. Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups. Council on Epidemiology and Prevention. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart

- Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006; 113: 1807–16.
4. McNally E.M., Golbus J.R., Puckelwartz M.J. Genetic mutations and mechanisms in dilated cardiomyopathy. *J Clin Invest*. 2013; 123: 19–26.
 5. Petretta M., Pirozzi F., Sasso L., Paglia A., et al. Review and metaanalysis of the frequency of familial dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2011; 108: 1171–6.
 6. Mestroni L., Maisch B., McKenna W.J., Schwartz K., et al. Guidelines for the study of familial dilated cardiomyopathies. Collaborative Research Group of the European Human and Capital Mobility Project on Familial Dilated Cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 1999; 20: 93–102.
 7. Wilkinson J.D., et al. The pediatric cardiomyopathy registry and heart failure: key results from the first 15 years. *Heart Fail Clin*. 2010; 6: 401–13.
 8. Filippov E.V., Yakushin S.S. Dilated cardiomyopathy: differential diagnosis, approaches to therapy, surgical treatment. *Kardiologiya: novosti, mneniya, obuchenie* [Cardiology: News, Opinions, Training]. 2017; (2): 91–103. (in Russian)