

УДК 616.127-007.64-008.64-07-08

Л.И. Ризун¹, Г.Д. Коваль², Е.Ю. Ван¹, В.В. Ховрин¹, Д.Н. Федоров¹, В.С. Клименко¹,
А.А. Еременко¹, С.Л. Дземешкевич¹

ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ И ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ БОЛЬНЫХ С СИНДРОМОМ ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

¹Федеральное государственное бюджетное научное учреждение
«Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», г. Москва
²Высшее государственное учебное заведение Украины
«Буковинский государственный медицинский университет», г. Черновцы

Резюме. В статье представлен анализ обследования и лечения 70 пациентов с синдромом некоронарогенной дилатационной кардиомиопатии (ДКМП). Недостаточность кровообращения оценивали по классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации (НУНА) и теста с 6-минутной ходьбой. II функциональный класс (ФК) был у 3 (4 %), III ФК – у 16 (23 %), IV ФК – у 51 (73 %) пациентов. Средний конечный диастолический размер левого желудочка составил $7,06 \pm 0,11$ см ($5,5 - 9,2$ см), фракция выброса – $26,3 \pm 1,19$ % ($13 - 47$ %), среднее давление в легочной артерии – $46,2 \pm 1,9$ мм рт.ст. ($35-80$ мм рт.ст.). Комплекс лабораторно инструментальных методов обследования включал определение кардиотропных вирусов методом полимеразной цепной реакции (ПЦР), наличие титра кардиоспецифических антител иммуноферментным методом (ИФА), магнитно-резонансную томографию (МРТ) и/или мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ) сердца с внутривенным усилением контрастного веще-

ства на основе гадолиний содержащих препаратов, эндомикардиальную биопсию миокарда с последующим проведением морфологического, вирусологического и иммуноферментного методов исследования материала. Результаты проведенного комплексного клинико-лабораторного обследования позволили установить и дифференцировать причины развития дилатационной кардиомиопатии у 70 пациентов. На основании полученных результатов 51 пациенту (73 %) было выполнено хирургическое лечение, а 19 пациентам (27 %) рекомендована медикаментозная терапия. Таким образом, диагностические методики при некоронарогенных кардиомиопатиях имеют различную степень ценности и при рассматриваемой поливалентной патологии должны использоваться только комплексно.

Ключевые слова: сердечная недостаточность, дилатационная кардиомиопатия, кардиотропные вирусы, кардиоспецифические антитела, эндомикардиальная биопсия миокарда.

Введение. По данным аутопсии, причиной 3,7 % всех смертей от сердечно-сосудистых заболеваний являются различного рода некоронарогенные кардиомиопатии, среди которых 60 % составляет дилатационные [2, 3]. Общепринятый термин «дилатационная кардиомиопатия» лишь отражает анатомические признаки особого состояния миокарда: увеличение полостей и истончение стенок [4, 5]. Синдром дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) в свою очередь является финальным фенотипом данной гетерогенной группы заболеваний сердца. По данным литературы, распространенность синдрома дилатационной кардиомиопатии может колебаться от 2-5 до 10-13 случаев на 100 000 населения [1, 16, 20]. Причина заболевания кроется в комбинации генетических, вирусных, иммунологических факторов. Больные ДКМП не имеют характерных жалоб или специфических клинических проявлений, позволяющих легко провести дифференциальную этиологическую диагностику. Как правило, первым проявлением заболевания является клиника сердечной недостаточности [10], которая развивается внезапно без видимой причины, иногда после респираторной вирусной инфекции, по данным литературы в 30 % случаев [11]. Сроки от появления первых симптомов дилатационной кардиомиопатии до выраженной сердечной недостаточности широко варьируют. Отсутствует стадийность развития застойной сердечной не-

достаточности, что характерно для ишемической болезни сердца или артериальной гипертензии [9, 15]. Уже на ранней стадии заболевания многие пациенты нуждаются в хирургическом лечении и в течение пяти лет по данным «Framingham study», с начала заболевания на фоне медикаментозной терапии погибает 42 % женщин и 62 % мужчин.

Таким образом, синдром дилатационной кардиомиопатии представляет серьезную медико-социальную проблему с неблагоприятным прогнозом [6, 19].

Материал и методы. В анализ включена группа 70 пациентов (23 женщины и 47 мужчин) с синдромом дилатационной некоронарогенной кардиомиопатии, которая с января 2008 по декабрь 2013 года была пролечена в отделение хирургического лечения дисфункции миокарда и хронической сердечной недостаточности РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского. Средний возраст пациентов в группе составил $48,1 \pm 1,2$ года (от 19 до 75 лет). Анамнез заболевания составил в среднем $53,4 \pm 6,1$ месяца (от 4 месяцев до 12 лет).

При поступлении определяли стадию хронической сердечной недостаточности по классификации Нью-Йоркской ассоциации сердца и данным теста шестиминутной ходьбы (табл. 1). Шестиминутный тест был выполнен у 60 пациентов (86 %). Остальным 10 пациентам (14 %) тест шестиминутной ходьбы не проводился из-за тяжести

состояния на фоне исходной декомпенсации кровообращения.

Все пациенты получали медикаментозную терапию согласно рекомендациям Американского колледжа кардиологов, Американской ассоциации сердца и Всемирной федерации сердца (2005), национальным рекомендациям Всероссийского научного общества кардиологов (2010) (табл. 2).

Комплекс лабораторных методов диагностики включал в себя не только стандартные исследования и определения мозгового натрийуретического пептида, выполненных у всех обследуемых, но и определение кардиотропных вирусов методом полимеразной цепной реакции, иммунологическое исследование на выявление специфических антител к кардиомиоцитам и проводящей системе сердца иммуноферментным методом у 44 пациентов (63 %).

Из инструментальных методов диагностики у всех проводили: электрокардиографию, суточное мониторирование электрокардиограммы по Холтеру, эхокардиографию, рентгенографию органов грудной клетки, оценку функции внешнего дыхания, ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек, коронарографию у 52 пациентов (74 %), магнитно-резонансную томографию сердца у 42 пациентов (60 %) или мультиспиральную компьютерную томографию сердца у 14 пациентов (20 %) с внутривенным контрастированием, эндомиокардиальную биопсию правого желудочка у 33 пациентов (47 %) и интраоперационную биопсию левого желудочка у 24 пациентов (34 %) с последующей

диагностикой вирусного генома кардиотропных вирусов у 57 пациентов (81 %), а также морфологическим у 57 пациентов (81 %) и иммуногистохимическим у 5 пациентов (9 %) методами исследования материала.

Статистическая обработка данных проведена на персональном компьютере с помощью ППП Statistica 6.0 for Windows. Результаты представлены как $M \pm m$ (среднее значение \pm стандартная ошибка). Использовали критерий Стьюдента и непараметрический U критерий Манна-Уитни для связанных выборок. Различия считали достоверными при уровне значимости $p < 0,05$. Для выявления различий по частоте встречаемости различных признаков использовали критерий χ^2 и точный критерий Фишера с построением четырехпольных таблиц. Оценка выживаемости была проведена по методу Каплан-Мейера.

Результаты исследования и их обсуждение.

По данным электрокардиограмм и Холтеровского мониторирования у обследуемых были отмечены сложные нарушения ритма сердца и проводимости, из которых гемодинамически значимые нарушения ритма сердца (пробежки желудочковой тахикардии и/или фибрилляции желудочков), по классификации Вольфа-Лауна 4А-4Б класса, диагностированы у 66 пациентов (94 %).

При анализе данных трансторакальной эхокардиографии с доплерографией у всех 70 пациентов отмечена дилатация полостей камер сердца, снижение глобальной сократительной функции миокарда левого желудочка, нарушение диастолической функции миокарда левого желудочка по рестриктивному типу у 53 (76 %), гемоди-

Таблица 1

Стадии хронической сердечной недостаточности (n=70)

Класс ФК по NYHA	Количество (%) пациентов
II ФК	3 (4 %)
III ФК	16 (23 %)
IV ФК	51 (73 %)

Таблица 2

Проводимая медикаментозная терапия (n=70)

Терапия	Кол-во пациентов	% пациентов
Антагонисты альдостерона	70	100 %
Петлевые диуретики	57	81 %
Тиазидные диуретики	12	17 %
Ингибиторы АПФ	60	86 %
Антагонисты ангиотензиновых рецепторов	10	14 %
В-адреноблокаторы	70	100 %
Сердечные гликозиды	24	34 %
Антиаритмические	20	29 %
Антикоагулянты	70	100 %
Антиагреганты	7	10 %
Кардиотоники	12	17 %

Таблиця 3

Общие данные электрокардиографии покоя и суточного мониторингирования (n=70)

ЭКГ изменения		Количество пациентов	% пациентов
Синусовый ритм		46	66
Нарушения ритма сердца	Суправентрикулярные тахикардии	24	34
	Желудочковые тахикардии	66	94
Нарушения проводимости сердца	Блокада ЛНПГ	38	54
	Блокада ПНПГ	5	7
	AV-блокада I степени	19	27
	AV-блокада II степени	5	7

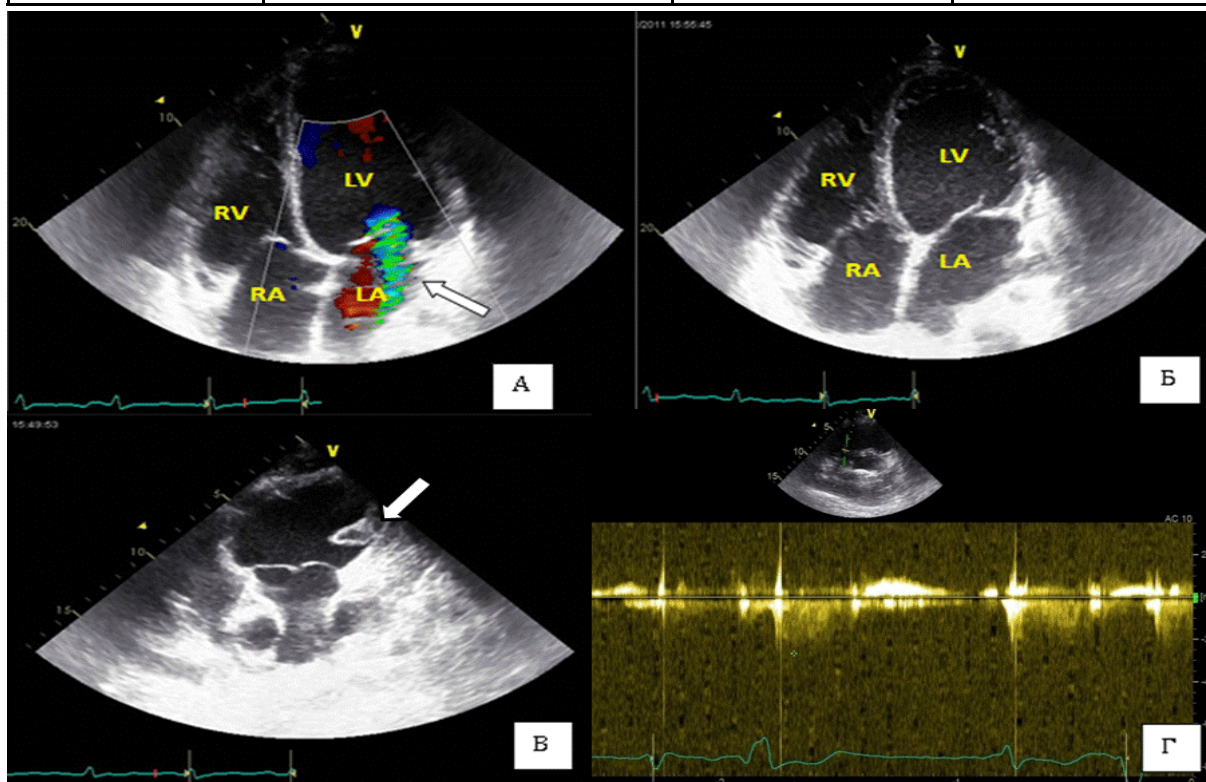


Рис. 1. Эхокардиографические изменения при дилатационной кардиомиопатии. На рисунке представлены 4-камерная (А), (Б), и 2-камерная (В), (Г) позиция сердца, стрелкой указана регургитация на митральном клапане (А), флотирующий тромб в выходном тракте правого желудочка (В), дилатация правых и левых отделов сердца (Б), сигнал трикуспидального потока при использовании PW-доплера (Г). LA – левое предсердие, RA – правое предсердие, LV – левый желудочек, RV – правый желудочек

намически значимая митрально-трикуспидальная регургитация у 62 (86 %), легочная гипертензия 2 – 3-ей степени у 39 (56 %), наличие межжелудочковой и/или внутрижелудочковой асинхронии у 16 (23 %).

Также наблюдалось наличие внутрисердечного тромбоза у 17 (24 %), признаков некомпактного миокарда левого желудочка у 10 пациентов (14 %), отрыв хорд 2-го порядка передней створки митрального клапана у 1 пациента (1 %) (рис. 1).

По данным рентгенографии органов грудной клетки, у 63 пациентов (90 %) были отмечены кардиомегалия и венозный застой в малом круге кровообращения, а также признаки одностороннего гидроторакса у 10 пациентов (14 %), двустороннего гидроторакса – у четырех пациентов (6 %). У двух пациентов (3 %) впервые диагностировано новообразование в легких,

перенесенная тромбоэмболия легочной артерии была выявлена у четырех пациентов (6 %).

По данным спирометрии, значимые нарушения вентиляционной функции легких по обструктивному типу (ОФВ1 <50 % от должного значения) диагностированы у трех пациентов (4 %), у одного пациента (1 %) нарушение функции легких по рестриктивному типу.

По результатам ультразвукового исследования органов брюшной полости, признаки гепатомегалии диагностированы у 45 пациентов (64 %), у семи пациентов (10 %) признаки фиброза/цирроза печени, а также при исследовании почек выявлена мочекаменная болезнь у пяти пациентов (7 %).

При анализе результатов магнитно-резонансной томографии сердца и/или мультиспиральной компьютерной томографии сердца с

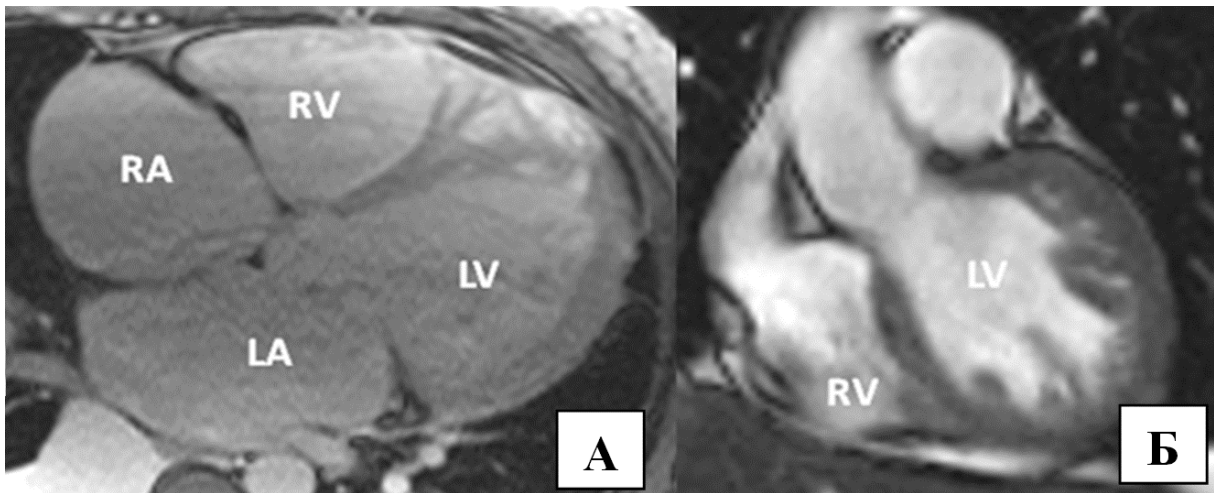


Рис. 2. Магнітно-резонансна томографія серця з внутрішнім посиленням контрастування на основі гадолинійсодержащих препаратів: А – поствоспалительна дилататорна кардіоміопатія; Б – некомпактний міокард лівого шлуночка; LA – ліве передсердя, RA – праве передсердя, LV – лівий шлуночок, RV – правий шлуночок

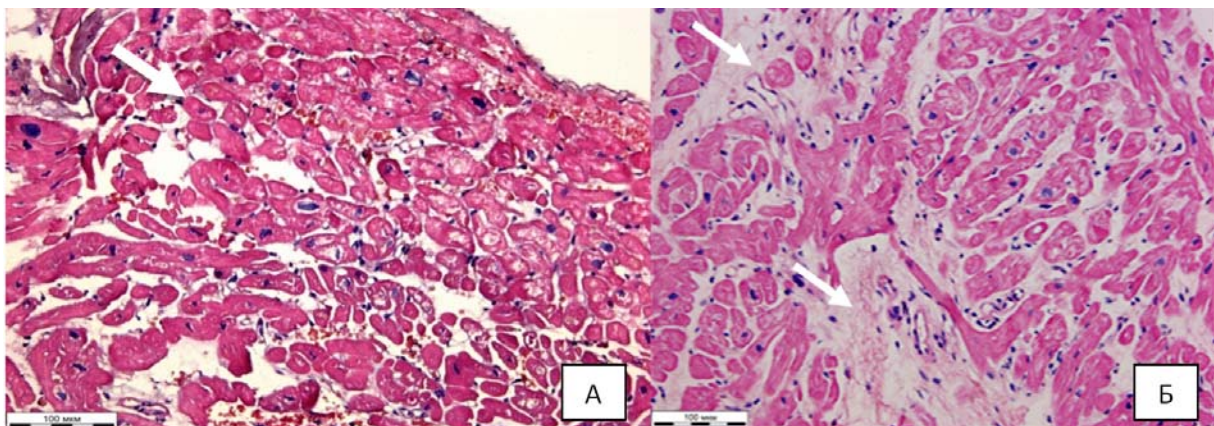


Рис. 3. Морфологічні зміни міокарда при дилататорній кардіоміопатії. А – міокард лівого шлуночка: дистрофічні зміни кардіоцитів і інтерстиціальний фіброз (обозначені стрілками); Б – міокард правого шлуночка: очагова лімфогістіоцитарна інфільтрація стромы (обозначена стрілками); окраска гематоксилином-еозином, ув. х 200

внутрішнім контрастуванням гадолинійсодержащими препаратами, наявність передположително генетически детермінованої кардіоміопатії (признаки некомпактного міокарда) виявлено у 15 пацієнтів (27 %), косвенні признаки воспалительного процесу в міокарді у 12 пацієнтів (21 %), а явлення постміокардитических змін міокарда діагностовано у 29 пацієнтів (52 %) (рис. 2).

По даним лабораторної діагностики збільшення рівня мозгового натрійуретического пептида в сыворотке крові всіх пацієнтів, в середньому по групі $1954,5 \pm 355,9$ пг/мл. У 12 пацієнтів (17 %) помічено підвищення печеночних ферментів більше 2 норм, у 18 пацієнтів (26 %) зниження шкортости клубочкової фільтрації (от 50 до 30 мл/мін/1.73 м²) по класифікації MDRD – 3 стадії.

У 18 пацієнтів (41 %) були виявлені признаки вирусного міокардиту по даним аналізу крові на геном кардіоспецифіческих вирусів. Среди них: у 18 % – Епштейн-Бар, у 8 % – герпес 6-го типу, у 7 % – цитомегаловирус, у 5 % – гер-

пес 1-го типу, у 5 % – парвовирус В19, у 4 % – герпес 2-го типу.

При аутоімунному ураженні міокарда характерно виявлення підвищених титрів циркулюючих кардіоспецифіческих аутоантител, що було виявлено у 42 наших пацієнтів (95 %). Из них: у 31 % к антинуклеарному фактору, у 73 % к ендотелію, у 85 % к кардіоцитам, у 69 % к гладкій мускулатурі, у 60 % к волокнам проводячої системи серця.

С учетом високої частоти передполагаемых генетических факторів в генезі ДКМП, вважаємо важливим проведення максимально доступної генетическої діагностики дилататорної кардіоміопатії. В настоящее время молекулярно-генетическое дослідження сыворотки крові пацієнтів, составивших базу спостереження в нашом дослідженні, находится на стадії клініческої розробки.

Важним звеном в діагностиці воспалительного генеза ДКМП является ендоміокардіальна біопсія правого шлуночка з послуючим морфологіческим, імуногістохіміческим і вірусологіческим методами дослідження. При ана-

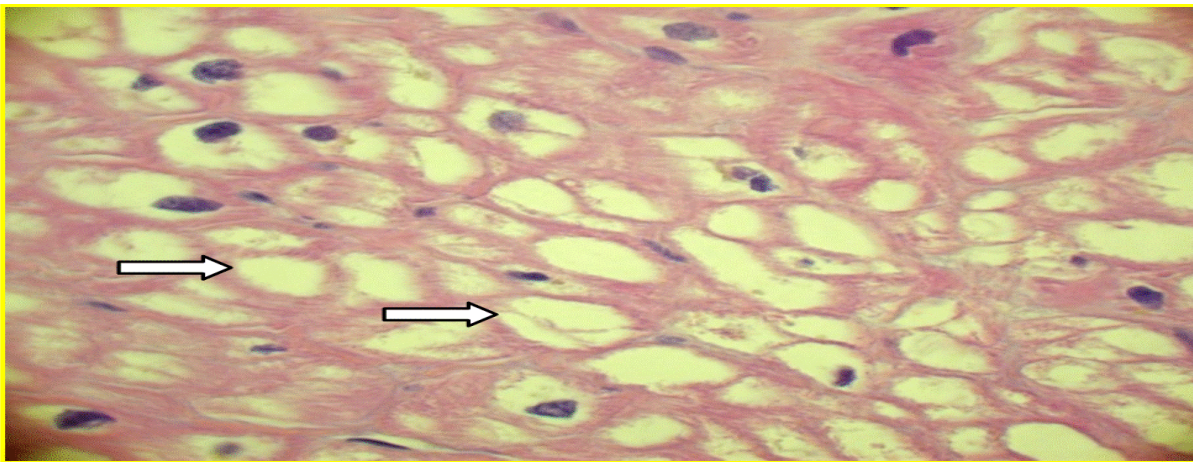


Рис. 4. Морфологическая картина миокарда при генетически детерминированной кардиомиопатии: отмечается наличие "оптически пустых" кардиомиоцитов без клеточной реакции (обозначены стрелками); окраска гематоксилином-эозином, ув. x400

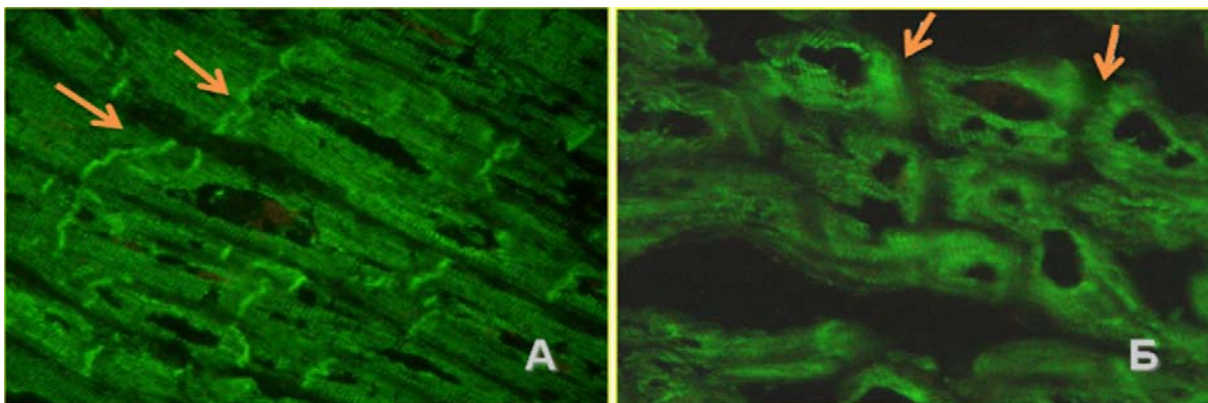


Рис. 5. Иммуногистохимическая картина миокарда при патологии сократительных белков у больных с дилатационной кардиомиопатией: А – норма, экспрессия белка десмина (обозначена стрелками); Б – патологические изменения, отсутствие экспрессии белка десмина (обозначена стрелками)

лизе результатов выполненных эндокардиальных биопсий правого желудочка у 33 пациентов (47 %) и полученного интраоперационного материала у 24 пациентов (34 %), по данным морфологического исследования в семи наблюдениях (10 %) диагностированы остаточные неспецифические признаки воспалительного процесса, а в шести наблюдениях (9 %) признаки активного миокардита (рис. 3). В трех случаях (4 %) были отмечены выраженные дистрофические изменения с нарушением архитектоники кардиомиоцитов с замещением их "оптически пустыми" клетками (рис. 4). Такие морфологические изменения следует отнести к генетически детерминированной кардиомиопатии [17], что может быть следствием запрограммированного апоптоза кардиомиоцитов.

Вирусный геном в миокарде выявлен у 14 исследуемых (20 %). Иммуногистохимическое исследование материала выполнено у пяти пациентов (7 %). При этом верифицировано отсутствие экспрессии сократительного белка миокарда десмина у одного из них (рис. 5).

Таким образом, представленные результаты проведенного нами комплексного клинико-инструментально-лабораторного обследования позволили установить и дифференцировать причины

развития дилатационной кардиомиопатии у 70 пациентов, включенных в настоящий анализ. По нозологии они были распределены следующим образом: у 15 пациентов (21 %) предположительно определена генетически детерминированная кардиомиопатия, у 37 (53 %) – поствоспалительная (вирусно-аутоиммунная) кардиомиопатия, у 18 (26 %) – кардиомиопатия комбинированного генеза. Из них: у 7 (10 %) диагностирован гемодинамически (стеноз >50 %) значимый атеросклероз коронарных артерий, у 3 (4 %) – метаболические нарушения, у 2 (3 %) – врожденный порок сердца, у 5 (7 %) – токсическое воздействие на миокард из-за длительного злоупотребления алкоголем, в 1 случае (1 %) – токсическое воздействие на миокард в последствии 7-кратных курсов химиотерапии по поводу лимфогранулематоза.

На основании полученных результатов комплексного обследования 51 пациенту (73 %) (мужчин 35 и женщин 16) было предложено и выполнено хирургическое лечение, а 19 пациентам (27 %) рекомендована медикаментозная терапия.

24 пациентам (47 %) с дилатационной некоронарогенной кардиомиопатией III-IV функционального класса по NYHA выполнена операция органосохраняющей реконструкции сердца. Еще в 24 наблюдениях (47 %) с дилатационной неко-

ронарогенной кардиомиопатией II-IV функционального класса по NYHA имплантированы системы кардиовертера-дефибриллятора (22 %) и бивентрикулярной ресинхронизации с функцией кардиовертера-дефибриллятора (25 %) с целью профилактики и лечения развития фатальных аритмий с возможным последующим этапом проведения органосохраняющей реконструкции сердца или трансплантации сердца. Трём пациентам (6%) с дилатационной некоронарогенной кардиомиопатией IV функционального класса по NYHA выполнена ортотопическая трансплантация сердца.

Терапевтическую группу составили 19 пациентов, из них 17 инкурабельных пациентов с дилатационной некоронарогенной кардиомиопатией, которые имели IV функциональный класс по NYHA, а также два пациента с предположительно генетически детерминированной кардиомиопатией, III функционального класса по NYHA, без гемодинамически значимых атриовентрикулярных регургитаций, со снижением глобальной систолической функцией миокарда левого желудочка фракцией выброса меньше 25 %, которым предложена трансплантация сердца.

Заключение

1. Актуальность проблемы диагностики дилатационной кардиомиопатии и определения дальнейшей стратегии лечения этих пациентов, является предметом изучения как в кардиохирургии, так и в кардиологии. Прогноз при данной патологии на всех этапах её выявления остается неблагоприятным. С момента установления диагноза дилатационной некоронарогенной кардиомиопатии ежегодно умирает от 4 до 10 % пациентов [19].

2. Проведенное нами исследование показало, что дилатационная некоронарогенная кардиомиопатия является полиэтиологичным синдромом и проявляется прогрессированием тяжелой сердечной недостаточности III-IV ФК (NYHA) с застоем по обоим кругам кровообращения, тромбоэмболическим синдромом и развитием жизнеугрожающих аритмий с высоким риском внезапной сердечной смерти. Диагностические методики при кардиомиопатиях имеют различную степень ценности и при рассматриваемой поливалентной патологии должны использоваться только комплексно. Лабораторные исследования сыворотки крови у больных с дилатационной кардиомиопатией являются обязательными и необходимыми в диагностике. Они позволяют определить стадию декомпенсации и степень поражения функций паренхиматозных органов, а в динамике – эффективность лечения, обратимость изменений и общий прогноз на выживаемость данной категории пациентов.

3. На сегодняшний день среди неинвазивных методов исследования в диагностике дилатационной кардиомиопатии большое значение занимает магнитно-резонансная томография сердца и/или мультиспиральной компьютерной томографии сердца с внутривенным контрастированием гадо-

линий содержащими препаратами. Данное исследование позволяет не только уточнить анатомию сердца и внутрисердечные нарушения гемодинамики, но и провести дифференциальную диагностику дилатационных кардиомиопатий, выявить наличие воспалительного процесса в миокарде или постмиокардитических изменений [12, 14, 18].

4. Хирургическим стандартом лечения дилатационной кардиомиопатии в терминальной стадии сердечной недостаточности сегодня является ортотопическая трансплантация сердца. Однако, нехватка донорских сердец является одной из главных причин невозможности оказания своевременной трансплантации сердца подобной категории пациентов. Это обуславливает необходимость разработки альтернативных методов хирургического лечения, среди которых эффективны имплантации ресинхронизирующих устройств и органосохраняющие комплексные реконструктивные вмешательства.

5. Выполняемая операция обратного ремоделирования сердца является органосохраняющей реконструкцией и позволяет ликвидировать клапанную недостаточность, устранить избыточные объемы полостей сердца и синхронизировать сокращения миокарда предсердий и желудочков [7, 8]. Органосохраняющая реконструктивная операция сердца может быть предложена как альтернативное хирургическое лечение больным с дилатационной некоронарогенной кардиомиопатией, которые находятся в листе ожидания на трансплантацию сердца. Такое комплексное хирургическое органосохраняющее вмешательство может быть эффективным и давать длительный эффект при отсутствии активности миокардита и генетически детерминированных кардиомиопатий. При запущенных ситуациях (отсутствии резервов сократительного миокарда [13], сопровождающихся нарушениями функций паренхиматозных органов) следует рекомендовать симптоматическое терапевтическое лечение.

6. На основании проведенного исследования мы разработали и применяем в практике работы отделения следующий алгоритм диагностики у пациентов с дилатационной кардиомиопатией в стадии декомпенсации системного кровообращения (алгоритм - схема).

Алгоритм-схема

Алгоритм диагностики синдрома дилатационной кардиомиопатии

1. Базовые исследования:

- Электрокардиография и суточное мониторирование.
- Эхокардиография с функцией доплерографии.
- Рентгенография органов грудной клетки.
- Спирометрия/функция внешнего дыхания.
- Ультразвуковое исследование печени, почек.

2. Специализированные исследования:

- Магнитно-резонансная или мультиспиральная компьютерная томография сердца с

внутривенним усилением на основе гадолиния.

- Селективная коронароангиография.
- Эндомиокардиальная биопсия миокарда правого желудочка с последующим морфологическим, вирусологическим и иммуногистохимическим исследованием материала.

3. Лабораторные исследования:

- Общеклинические: печеночные ферменты, креатинин (MDRD), натрийуретический пептид (BNP).
- Специализированные: определение ДНК-кардиотропных вирусов (герпес первого, второго, шестого типа, цитомегаловирус, парвовирус В-19, вирус Эпштейн-Барр) методом полимеразной цепной реакции; определение титров кардиоспецифических антител (к антинуклеарному фактору, эндотелию, гладкой мускулатуре, кардиомиоцитам, волокнам проводящей системы сердца) иммуноферментным методом.

4. Лечебная тактика:

- Поствоспалительная дилатационная кардиомиопатия с клапанными регургитациями без признаков активного миокардита и сохранными функциями паренхиматозных органов с высоким классом желудочковой тахикардии – первым этапом имплантация кардиовертера-дефибриллятора, и/или бивентрикулярной ресинхронизирующей системы с функцией кардиовертера-дефибриллятора при наличии выраженной асинхронии. Вторым этапом – органосохраняющая операция обратного ремоделирования сердца.
- Поствоспалительная дилатационная кардиомиопатия без гемодинамически значимых клапанных регургитаций при прогрессировании клинических признаков сердечной недостаточности, рефрактерной к медикаментозной терапии, – постановка в лист ожидания на трансплантацию сердца.
- Дилатационная кардиомиопатия с активным воспалительным процессом в миокарде – проведение специфической противовоспалительной противовирусной и/или иммуносупрессивной медикаментозной терапии в специализированном кардиологическом стационаре. При молниеносном течении и нарастании сердечной недостаточности – имплантация вспомогательного устройства кровообращения.
- Дилатационная кардиомиопатия с необратимыми нарушениями функции легких, печени, почек – медикаментозная терапия.
- Генетически детерминированная дилатационная кардиомиопатия – с целью предотвращения внезапной сердечной смерти показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора и/или ресинхронизирующей системы с функцией кардиовертера-дефибриллятора, а при прогрессировании

недостаточности кровообращения постановка в лист ожидания на трансплантацию сердца.

7. Алгоритм диагностики дилатационной кардиомиопатии, разработанный и внедренный в клиническую практику РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского, позволяет определить причины, стадию и прогноз заболевания и выбрать эффективную тактику терапевтического или хирургического лечения.

Перспективы дальнейших исследований.

Перспективным направлением в изучении проблемы ДКМП мы считаем молекулярно-генетические исследования ткани миокарда для выяснения механизмов развития заболевания.

Литература

1. Амосова Е.Н. Кардиомиопатия / Е.Н. Амосова. – К.: Книга Плюс. – 1999. – 254 с.
2. Барт Б.Я. Дилатационная кардиомиопатия в практике терапевта и кардиолога (лекция) / Б.Я. Барт, В.Ф. Беневская // Терапевт. архив. – 2004. – № 1. – С. 12-17.
3. Благова О.В. Дилатационная кардиомиопатия как клинический синдром: опыт нозологической диагностики с использованием биопсии и подходы к лечению / О.В. Благова, А.В. Недоступ, Е.А. Коган // Терапевт. архив. – 2011. – № 83 (9). – С. 41-48.
4. Благова О.В. Современные маски миокардита (от клинических синдромов к диагнозу). / О.В. Благова, А.В. Недоступ // Росс. кардиол. ж. – 2014. – № 5 (109). – С. 13-22.
5. Воспалительная кардиомиопатия: современное состояние проблемы / Е.А. Белявский, К.А. Зыков, О.Ю. Нарусов [и др.] // Терапевт. архив. – 2010. – № 8. – С. 62-71.
6. Гуревич М.А. Вопросы патогенеза и лечения сердечной недостаточности при дилатационной кардиомиопатии / М.А. Гуревич, А.С. Сисакян // Клин. мед. – 2001. – № 10. – С. 4-8.
7. Дземешкевич С.Л. Дисфункция миокарда и сердечная хирургия / С.Л. Дземешкевич, Л.У. Стивенсон. – ГЭОТАР – МЕДИА, 2009. – С. 141-188.
8. Дземешкевич С.Л. Обратное ремоделирование сердца как метод лечения больных с дилатационным типом кардиомиопатии / С.Л. Дземешкевич, Ю.В. Фролова, В.В. Раскин // Клин. и эксперим. хирургия. – 2014. – № 1. – С. 82-89.
9. Кэм Д.А. Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов / Д.А. Кэм, Т.Ф. Люшер, П.В. Серруис. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – С. 687-689.
10. Моисеев В.С. Кардиомиопатии / В.С. Моисеев, А.В. Сумароков, В.Ю. Стяжкин. – М.: Медицина, 1993. – 173 с.
11. Наумов В.Г. Клинико-инструментальная характеристика, дифференциальная диагностика и прогноз больных ДКМП (результаты 15-летнего проспективного наблюдения): дис. ... д-ра мед. наук: 14.00.06 / Наумов Владимир Геннадиевич. – М., 1995.
12. Новые возможности диагностики некоронарогенных поражений миокарда: роль магнитно-резонансной томографии / В.Е. Сеницын, О.В. Стукалова, О.М. Ларина, С.К. Терновой // Креативная кардиол. – 2008. – № 1. – С. 66-73.
13. Применение левосимендана у пациентов с некоронарогенно дилатационной кардиомиопатией перед органосохраняющей реконструктивной операцией обратного ремоделирования сердца / М.А. Бабаев, А.А. Еременко, Т.П. Зюляева [и др.] // Клин. и эксперим. хирургия. – 2014. – № 1. – С. 70-75.

14. Труфанов Г.Е. Лучевая диагностика кардиомиопатий / Г.Е. Труфанов, С.Д. Рудь, И.С. Железняк. – СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2013. – 128 с.
15. Фролова Ю.В. Значение функциональной и этиологической диагностики в определении лечебной тактики у пациентов с дилатационной кардиомиопатией / Ю.В. Фролова // Росс. кардиол. ж. – 2014. – № 5 (109). – С. 23-28.
16. Шумаков В.И. Дилатационная кардиомиопатия / В.И. Шумаков, М.Ш. Хубутя, И.М. Ильинский – Тверь: ООО Издательство ТРИАДА, 2003. – С. 149-166.
17. Ben-Ami R. The Mount Sinai Hospital clinicalpathological conference: a 45-year-old man with Pompe's disease and dilated cardiomyopathy / R. Ben-Ami, J. Puglisi, T. Haider // The Mount Sinal Journal of Medicine. – 2011. – № 3. – P. 68.
18. Doltra A. Magnetic Resonance Imaging of Cardiovascular Fibrosis and Inflammation: From Clinical Practice to Animal Studies and Back / A. Doltra, P. Stawowy, T. Dietrich // BioMed Research International. – 2013. – № 67. – P. 10.
19. Komajda M. Factors predicting mortality in idiopathic dilated cardiomyopathy / M. Komajda, J.P. Jais, F. Reeves // Eur. Heart J. – 1990. – № 11. – С. 824-831.
20. Sugrue D.D. The clinical course of idiopathic dilated cardiomyopathy: A population-based study / D.D. Sugrue, R.J. Rodeheffer, M.B. Codd // Ann. Intern. Med. – 1992. – № 117. – P. 117-123.

ДІАГНОСТИЧНИЙ АЛГОРИТМ І ТАКТИКА ВЕДЕННЯ ХВОРИХ ІЗ СИНДРОМОМ ДИЛАТАЦІЙНОЇ КАРДІОМІОПАТІЇ

*Л.І. Різун¹, Г.Д. Коваль², Є.Ю. Ван¹, В.В. Ховрін¹, Д.Н. Федоров¹, В.С. Клименко¹, А.А. Єременко¹,
С.Л. Дземешкевич¹*

Резюме. У статті представлений аналіз обстеження та лікування 70 пацієнтів (23 жінки і 47 чоловіків) із синдромом некоронарогенної дилатационної кардіоміопатії (ДКМП) віком від 19 до 75 років (середній вік 48,1±1,2 року) за період з 2008 по 2013 рр. Анамнез захворювання становив від 4 місяців до 12 років (у середньому 53,4±6,1 місяця). Недостатність кровообігу оцінювали за класифікацією Нью-Йоркської кардіологічної асоціації (NYHA) і тесту із 6-хвилинною ходьбою. II функціональний клас (ФК) був у 3 (4%), III ФК – у 16 (23%), IV ФК – у 51 (73%) пацієнтів. Середній кінцевий діастолічний розмір лівого шлуночка склав 7,06±0,11 см (5,5-9,2 см), фракція викиду – 26,3±1,19% (13-47%), середній тиск у легеневій артерії – 46,2±1,9 мм рт.ст. (35-80 мм рт.ст.). Комплекс лабораторно-інструментальних методів обстеження включав визначення кардіотропних вірусів методом полімеразної ланцюгової реакції (ПЛР), наявності титру кардіоспецифічних антитіл імуноферментним методом (ІФА), магнітно-резонансну томографію (МРТ) та/або мультиспіральну комп'ютерну томографію (МСКТ) серця з внутрішньовенним підсиленням контрастної речовини, ендоміокардіальну біопсію міокарда з подальшим проведенням морфологічного, вірусологічного та імуноферментного методів дослідження матеріалу. Результати проведеного нами комплексного клініко-лабораторного обстеження дозволили встановити і диференціювати причини розвитку дилатационної кардіоміопатії у 70 пацієнтів. На підставі отриманих результатів 51 пацієнту (73%) було виконано хірургічне лікування, а 19 пацієнтам (27%) рекомендована медикаментозна терапія. Таким чином, діагностичні методики при некоронарогенних кардіоміопатіях мають різний ступінь цінності і, за розглянутої полівалентної патології, повинні використовуватися лише комплексно.

Ключові слова: серцева недостатність, дилатационна кардіоміопатія, кардіотропні віруси, кардіоспецифічні антитіла, ендоміокардіальна біопсія міокарда.

DIAGNOSTIC ALGORITHM AND MANAGEMENT OF PATIENTS WITH THE SYNDROME OF DILATED CARDIOMYOPATHY

L.I. Rizun¹, G.D. Koval², E.Y. Wan¹, V.V. Hovrin¹, D.N. Fedorov¹, V.S. Klimenko¹, A.A. Eremenko¹, S.L. Dzemeshkevich¹

Abstract. The article presents an analysis of the examination and treatment of 70 patients. Circulatory failure was assessed according to the classification of the New York Heart Association (NYHA) and tested with a 6-minute walk test. II functional class (FC) was in 3 (4%), III FC – 16 (23%), IV FC – in 51 (73%) patients. Average end-diastolic left ventricular size was 7,06±0,11 cm (5,5 – 9,2 cm), ejection fraction – 26,3±1,19% (13 – 47%), the mean pulmonary artery pressure – 46,2±1,9 mmHg (35 – 80 mmHg). Laboratory complex instrumental methods of examination included determination of cardiotropic virus by polymerase chain reaction (PCR), the presence of antibody titer of cardiac enzyme immunoassay (EIA), magnetic resonance imaging (MRI) and / or multispiral computed tomography (MSCT) of the heart with intravenous contrast medium enhancement on based of gadolinium-containing medicines, endomyocardial biopsy infarction followed by morphological, virological and enzyme immunoassay methods of research material. The results of our comprehensive clinical and laboratory examination allowed to establish and differentiate the causes of dilated cardiomyopathy in 70 patients. Based on these results 51 patients (73%) were performed surgical treatment, and 19 patients (27%) recommended drug therapy. Thus, the diagnostic technique in noncoronary cardiomyopathies have varying degrees of value and considered polyvalent disease should only be used in a complex.

Key words: heart failure, dilated cardiomyopathy, cardiotropic viruses, cardiac antibodies, endomyocardial biopsy.

¹B.V. Petrovsky Russian Research Center of Surgery, Moscow, Russian Federation

²Bukovinian State Medical University, Chernivtsi, Ukraine