

ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: СОВРЕМЕННЫЕ ВЗГЛЯДЫ

Очилов И.А.1

Хожиев С.Э.1

Турсунов С.И.2

1 Ташкентский государственный медицинский университет, Ташкент, Узбекистан

2 Национальный медицинский центр, Ташкент, Узбекистан

Аннотация

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) — одно из наиболее распространённых заболеваний миокарда [1, 2], приводящее к хронической сердечной недостаточности и повышенной смертности. В последние годы появились новые данные о генетической природе заболевания [3, 4], роли воспаления [7], нарушений ремоделирования миокарда и молекулярных механизмов прогрессирования. Значительно продвинулись методы диагностики — МРТ сердца [6], генетическое тестирование [3], расширенные эхокардиографические технологии. Современная терапия включает оптимизацию медикаментозного лечения, устройство-зависимые методы [5], иммуномодулирующую терапию [7], а также механическую поддержку кровообращения [10].

Ключевые слова: дилатационная кардиомиопатия, сердечная недостаточность, генетика, миокардит, МРТ сердца, фиброз миокарда, устройство-зависимая терапия, ИКД, CRT, LVAD, сакубитрил/валсартан, SGLT2-ингибиторы.

Introduction

Введение

ДКМП характеризуется расширением камер сердца и снижением сократительной функции в отсутствие выраженной ишемической или клапанной патологии [1, 2]. Заболевание является одной из основных причин терминальной сердечной недостаточности и трансплантации сердца [10]. Современные подходы рассматривают ДКМП как гетерогенный синдром, основанный на взаимодействии генетических, воспалительных, токсических и метаболических факторов [2–4].

Этиология и патогенез

Генетические причины

До половины случаев ДКМП имеют наследственный характер [3, 4]. Наиболее значимые гены:

- **TTN** — частая причина семейных форм [4];
- **LMNA** — высокий риск аритмий и ВСС [3];
- **DSP, FLNC, RBM20** — высокорискованные варианты, ассоциированные с плохим прогнозом [4].

Генетический профиль определяет прогноз и показания к имплантации ИКД даже при умеренном снижении ФВ [3].

Воспалительные и инфекционные процессы

Миокардит является важной причиной вторичной ДКМП [7]. Наиболее значимы инфекции: парвовирус В19, энтеровирусы, HHV-6. Персистирующая вирусная РНК и аутоиммунные механизмы приводят к фиброзу и ремоделированию миокарда [7].

Токсические влияния

Антрациклиновая и алкогольная кардиомиопатия — частые токсические фенотипы [8, 9]. Химиотерапевтические препараты (доксорубин, трастузумаб) могут приводить к дозозависимому повреждению миокарда [9].

Эндокринные и метаболические причины

Важную роль играют тиреоидные нарушения, дефицит карнитина, сахарный диабет, ожирение. Перипартальная кардиомиопатия остаётся особым фенотипом, требующим специфического наблюдения.

Современные методы диагностики

Эхокардиография

ЭхоКГ остаётся основным методом первичной диагностики [1]. Speckle-tracking позволяет определить глобальную продольную деформацию (GLS) — чувствительный маркер ранней дисфункции.

Магнитно-резонансная томография сердца

МРТ с отсроченным контрастированием выявляет фиброз — прогностически значимый маркер [6]. Средне-перегородочный фиброз характерен для ДКМП [6].

Генетическое тестирование

Рекомендуется пациентам с семейными случаями и выраженным фиброзом [3]. Генетическое тестирование облегчает стратификацию риска и семейное наблюдение.

Биопсия миокарда

Показана при подозрении на миокардит, саркоидоз или инфильтративные заболевания [7].

Современные подходы к лечению

Медикаментозная терапия

Стандарты терапии ХСН у пациентов с ДКМП основаны на современных рекомендациях [5]:

- **ингибиторы АПФ или сакубитрил/валсартан** — ключевые препараты;
- **бета-блокаторы** — снижение смертности;
- **антагонисты минералокортикоидных рецепторов** — уменьшение ремоделирования;
- **SGLT2-ингибиторы** — доказанная эффективность вне зависимости от диабета [5];

- **ивабрадин** — при ЧСС >70 уд/мин.

Ранняя и быстрая инициация четырёхкомпонентной терапии улучшает прогноз [5].

Устройство-зависимая терапия

ИКД и CRT показаны согласно клиническим рекомендациям [5]. У пациентов с мутациями LMNA, FLNC имплантация ИКД показана даже при ФВ >35% [3].

Иммуномодулирующее лечение

Применяется при доказанном аутоиммунном воспалении без вирусной репликации [7].

Механическая поддержка и трансплантация

LVAD значительно увеличивает выживаемость пациентов с терминальной сердечной недостаточностью [10]. В некоторых случаях возможно обратное ремоделирование и отлучение от устройства.

Прогноз

Прогноз определяется генетическими факторами [3], степенью фиброза по МРТ [6], ответом на терапию [5] и выраженностью аритмии. Современное лечение значительно снижает смертность и риск госпитализаций.

Заключение

ДКМП — полиэтиологичное заболевание с выраженной клинической гетерогенностью. Современные подходы включают интеграцию генетических данных, визуализации фиброза, стратификацию аритмогенных рисков и персонализацию терапии. Дальнейший прогресс ожидается в области молекулярной генетики, таргетной терапии и совершенствования методов механической поддержки.

Список литературы

1. Elliott P., et al. Classification of cardiomyopathies... European Heart Journal. 2008.
2. McKenna W., et al. Contemporary classification of cardiomyopathies. Circulation. 2021.
3. Hershberger R.E., et al. Genetic evaluation of cardiomyopathy. JACC. 2018.
4. Towbin J.A., et al. Dilated cardiomyopathy. Lancet. 2019.
5. Bozkurt B., et al. HFSA/ACC/AHA guideline for the management of Heart Failure. 2022.
6. Halliday B., et al. Role of cardiac MRI in dilated cardiomyopathy. JACC Imaging. 2020.
7. Caforio A.L.P., et al. Diagnosis and management of myocarditis. Eur Heart J. 2013.
8. Felker G.M., et al. Alcoholic cardiomyopathy. NEJM. 2015.
9. Seferovic P.M., et al. Heart failure in cancer patients. Eur J Heart Fail. 2020.
10. Mehra M.R., et al. Ventricular assist device outcomes. Lancet. 2017.