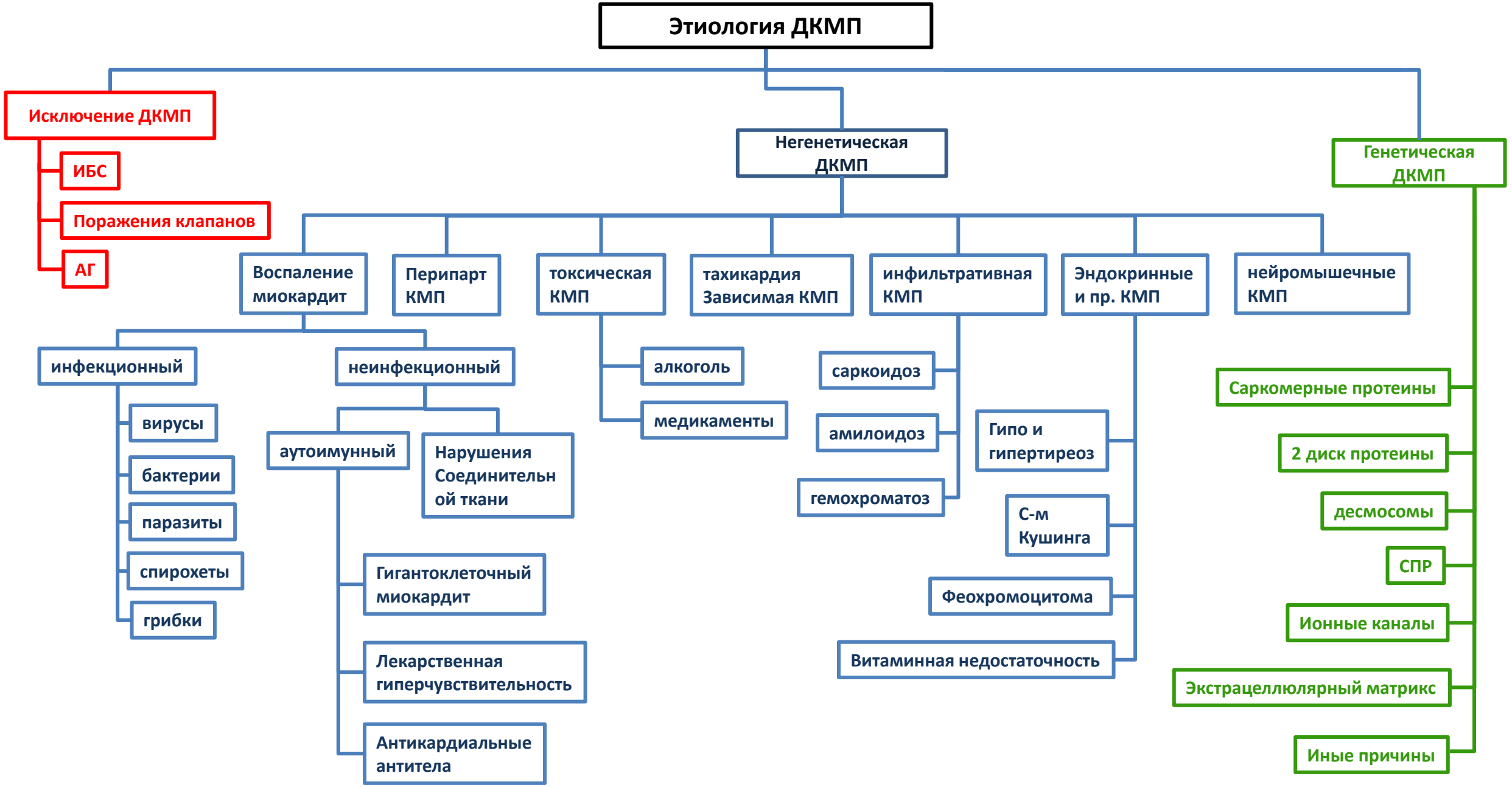
Дилатационная кардиомиопатия

Казанский государственный медицинский университет
Кафедра кардиологии
доцент, к.м.н.
Гадель Маратович Камалов

Дилатационная кардиомиопатия

Гетерогенные заболевания миокарда, характеризующиеся расширением камер сердца и нарушением его сократительной функции в отсутствие артериальной гипертензии, ишемической болезни сердца, приобретенных и врожденных пороков.

Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G. et al. // Circulation. 2006. Vol. 113. P.1807-1816


Этиология ДКМП
Исключение ДКМП
ИБС
Поражения клапанов
АГ
Негенетическая ДКМП
Генетическая ДКМП
Воспаление миокардит
Перипарт КМП
токсическая КМП
тахикардия Зависимая КМП
инфильтративная КМП
Эндокринные и пр. КМП
нейромышечные КМП
инфекционный
неинфекционный
вирусы
бактерии
паразиты
спирохеты
грибки
аутоимунный
Нарушения Соединительной ткани
Гигантоклеточный миокардит
Лекарственная гиперчувствительность
Антикардиальные антитела
алкоголь
медикаменты
саркоидоз
амилоидоз
гемохроматоз
Гипо и гипертиреоз
С-м Кушинга
Феохромоцитома
Витаминная недостаточность
Саркомерные протеины
2 диск протеины
десмосомы
СПР
Ионные каналы
Экстрацеллюлярный матрикс
Иные причины

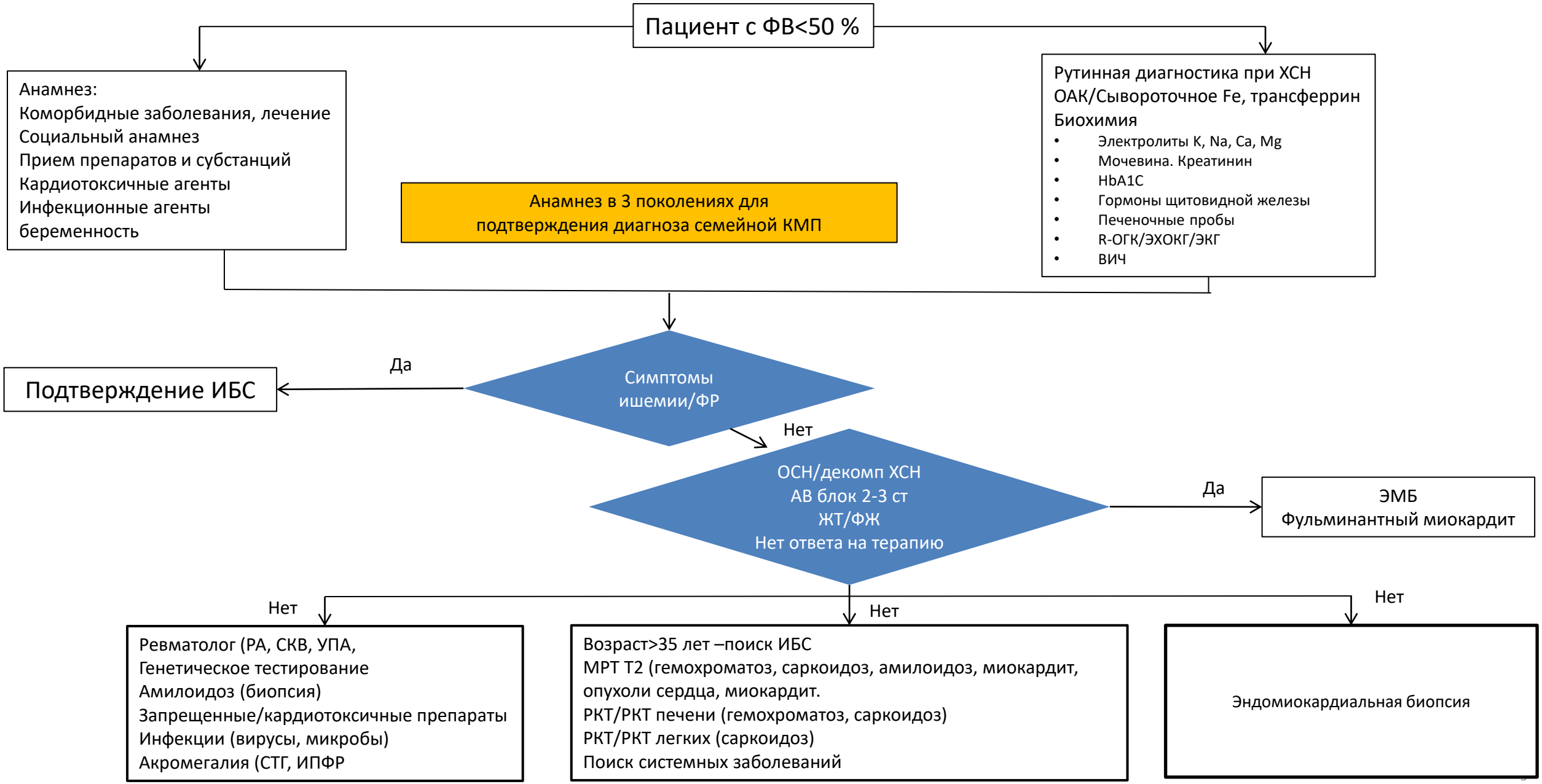
Новая концепция классификации КМП



Bakalakos A., Ritsatos K., Anastasakis A. Current perspectives on the diagnosis and management of dilated cardiomyopathy Beyond heart failure: a Cardiomyopathy Clinic Doctor's point of view //Hellenic Journal of Cardiology. – 2018. – Т. 59. – №. 5. – С. 254-261.

Стратегия диагностики ДКМП

Bozkurt B. et al. //Circulation. 2016. Т. 134. №. 23. С. e579-e646.



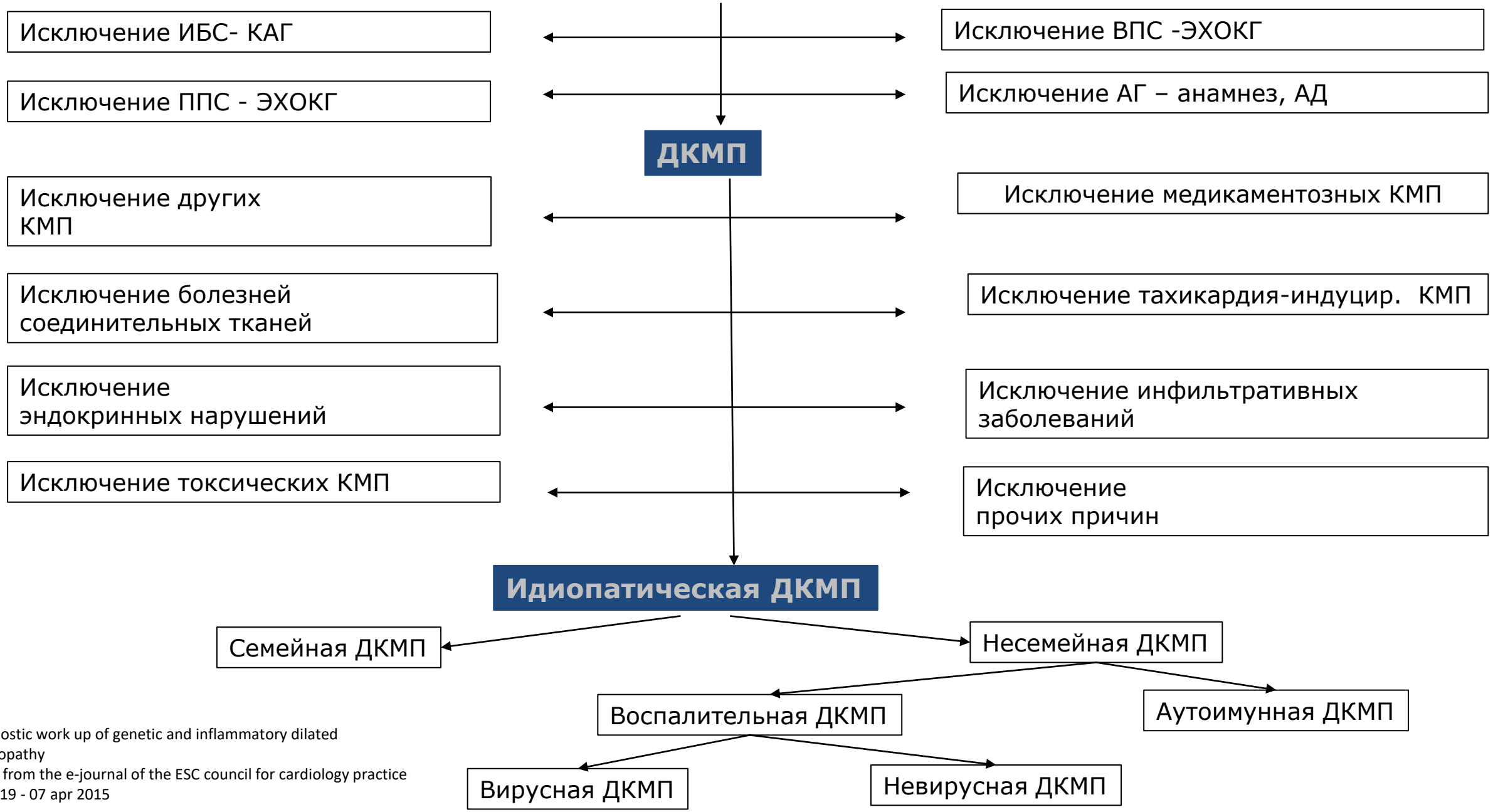
Диагностические критерии идиопатической ДКМП

- Фракция выброса ЛЖ < 45%
- Дилатация левого желудочка (КДР) > 112% прогнозируемого значения с поправкой на возраст и площадь поверхности тела.

Критерии исключения

- Артериальная гипертензия > 160/100 мм рт ст
- ИБС (> 50% в одной из основных артерий)
- Заболевания перикарда
- Врожденные пороки сердца
- Легочное сердце

Диагностический алгоритм ДКМП



The diagnostic work up of genetic and inflammatory dilated cardiomyopathy
An article from the e-journal of the ESC council for cardiology practice
Vol.13,n°19 - 07 apr 2015

Спектр клинических проявлений ДКМП

Преклиническая (ранняя) фаза

Родственники пациента с ДКМП или гипокинетическая недилатационная КМП

Нет проявлений поражения сердца

Носительство мутаций и/или антикардиальных АТ

(нет нарушений функции ЛЖ/нет аритмии)

Изолированная дилатация ЛЖ

(Дилатация /нет гипокинеза)

Аритмическая КМП

(Аритмии или нарушение проведения)

Клиническая фаза

Гипокинетическая недилатационная КМП

(гипокинез / нет дилатации)

ДКМП

(дилатация ЛЖ + гипокинез)

Прогрессирующая экспрессия фенотипа

European Heart Journal, Volume 37, Issue 23, 14 June 2016, Pages 1850–1858, https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv727

Дилатационная кардиомиопатия

Рентгенологическое исследование

- Кардиомегалия — увеличение всех камер сердца,
- Выпуклость дуги левого желудочка,
- Отсутствие четкой дифференцировки талии,
- Закругленность верхушки,
- Диффузное снижение амплитуды кимографических зубцов,
- Отсутствие атеросклеротического поражения аорты,
- Изменения в малом круге кровообращения, венозный застой.

Дилатационная кардиомиопатия

Эхокардиография

- диффузное снижение сократимости, диффузная гипокинезия стенок,
- выраженная дилатация камер сердца
- преобладание дилатации над гипертрофией (относительное уменьшение толщины стенок желудочков),
- смещение митрального клапана к верхушке сердца,
- увеличение конечно-систолического размера сердца,
- увеличение конечно-диастолического размера сердца,
- увеличение массы миокарда левого желудочка,
- снижение степени укорочения переднезаднего размера левого желудочка в систолу,
- интактные клапаны сердца, снижение амплитуды раскрытия створок митрального клапана,
- снижение скорости открытия аортального клапана,
- митральная и трикуспидальная регургитация,
- внутриполостные тромбы.

Состояния, с которыми необходимо дифференцировать ДКМП

- Ишемическая кардиомиопатия
- Артериальная гипертония
- АДПЖ
- Некомпактный (губчатый) миокард
- Спортивное сердце
- Цирротическая кардиомиопатия

Japp A. G. et al. //Journal of the American College of Cardiology. – 2016. – Т. 67. – №. 25. – С. 2996-3010.

Препараты для лечения ХСН с ФВЛЖ< 40% - 2016

Доказавшие способность к снижению смертности и заболеваемости именно при ХСН

Не доказавшие влияния на прогноз при ХСН улучшающие симптоматику в определенных клинических ситуациях

Применяемые у всех больных

Применяемые в определенных клинических ситуациях

ИАПФ (I A)

АРА (I A) При непереносимости иАПФ

АРНИ (I B) при стабильной ХСН II-III с САД> 100

β -АБ (I A)

Ивабрадин **(IIa C)** При непереносимости β -АБ и СР>70

АМКР (IA)

Диуретики (I C)
При застойных явлениях ≥ II ФК ХСН

Ивабрадин (IIa B)
При СР и ЧСС > 70

Сердечные гликозиды
при фибрилляции предсердий IIa C
при синусовом ритме и неэффективности другой терапии IIb B

ЗΩ ПНЖК (II a B)
при ПИК или ФВ <35%

НОАК или АВК (I A)
при МА или внутрисердечном тромбозе

Гепарин /НМГ и ОАК (I A)
При венозных тромбозах

Антиаритмики II b A
кордарон (соталол?) при ЖНРС

БМКК IIb B
(Амлодипин, Фелодипин) для контроля АД

В/в железо IIa B
При Hb < 12 г/л ижелезодефиците

Статины IIb a
При ИБС и и сопутствующем атеросклерозе

Аспирин II b B
ОКС ≤ 8 недель и при стентировании

Цитопротекторы IIa A
Триметазидин МВ
При ишемической этиологии

ПВД (нитраты±гидралазин) IIb B

(+) инотропные средства IIb B
Гипотония , ОДСН

Фармакологические методы лечения у пациентов с ХСНснижФВ (II-IV фк NYHA)

Рекомендации	**Класс**	**Уровень**
иАПФ рекомендованы в дополнение к бета-блокаторам при ХСНснижФВ (снижение смертности и госпитализаций).	I	A
Бета-блокаторы рекомендованы в дополнение к иАПФ при ХСНснижФВ (стабильное состояние) (снижение смертности и госпитализаций)	I	A
АМКР рекомендованы при ХСНснижФВ при сохранении симптомов на фоне лечения иАПФ и бета-блокаторами (снижение смертности и госпитализаций)	I	A

2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. European Heart Journal (2016) 37, 2129–2200
doi:10.1093/eurheartj/ehw128

Дополнительное фармакологическое лечение у пациентов с манифестной ХСН снижФВ (II-IV фк)

Рекомендации	Класс	Уровень
Диуретики		
Диуретики рекомендованы для уменьшения симптомов и повышения толерантности к физическим нагрузкам при застое	I	B
ARNI		
Сакубитрил/Валсартан рекомендован вместо иАПФ у амбулаторных пациентов с манифестной ХСНснижФВ, несмотря на оптимальную терапию иАПФ, бета-блокаторами и АМКР (снижение смертности и риска госпитализаций)	I	B

Дополнительное фармакологическое лечение у пациентов с манифестной ХСН снижФВ (II-IV фк)

Рекомендации	Класс	Уровень
Ингибиторы I_f каналов		
Ивабрадин следует рассмотреть при манифестной ХСН ФВ≤35% на синусовом ритме с ЧСС в покое ≥ 70 в минуту, несмотря на лечение бета-блокаторами в максимально переносимыми дозами, иАПФ/БРА и АМКР. (снижение риска госпитализаций по поводу ХСН или сердечно-сосудистой смерти)	IIa	B
Ивабрадин следует рассмотреть при манифестной ХСН ФВ<35% на синусовом ритме с ЧСС в покое > 70 в минуту, при непереносимости или противопоказаниях к бета-блокаторам. Должны быть назначены иАПФ/БРА и АМКР (Снижение риска госпитализаций по поводу ХСН или сердечно-сосудистой смерти) .	IIa	B

Дополнительное фармакологическое лечение у пациентов с манифестной ХСН снижФВ (II-IV фк)

Рекомендации	Класс	Уровень
БРА		
БРА рекомендованы при манифестной ХСН при непереносимости иАПФ. Пациенты должны принимать бета-блокаторы и АМКР. (снижение риска сердечно-сосудистой смерти и частоты госпитализаций по поводу ХСН).	I	B
БРА можно рассмотреть при манифестной ХСН, на фоне приема бета-блокаторов и непереносимости АМКР, (Снижение риска смерти и частоты госпитализаций по поводу ХСН)	IIb	C
Дигоксин		
Дигоксин можно рассмотреть при манифестной ХСН и синусовом ритме в дополнение к иАПФ/БРА бета-блокаторам и АМКР (снижение частоты госпитализаций)	IIb	B

Рекомендуемые дозы препаратов основной группы для лечения ХСНснижФВ

препарат	стартовая доза	целевая доза
иАПФ		
Каптоприл	6,25 х 3 р в сутки.	50 х 3 р в сутки.
Эналаприл	2,5 х 2 раза в сутки	10–20 х 2 раза в сутки
Лизиноприл	2,5–5,0 х 1 раз в сутки.	20–35 х 1 раз в сутки.
Рамиприл	2,5 х 1 раз в сутки.	10 х 1 раз в сутки.
Трандолаприл	0,5 х 1 раз в сутки.	4 х 1 раз в сутки.

2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. European Heart Journal (2016) 37, 2129–2200
doi:10.1093/eurheartj/ehw128

Рекомендуемые дозы препаратов основной группы для лечения ХСНснижФВ

препарат	стартовая доза	целевая доза
Бета-блокаторы		
Бисопролол	1,25 х 1 раз в сутки.	10 х 1 раз в сутки.
Карведилол	3,125 х 2 раза в сутки	25 х 2 раза в сутки
Метопролола сукцинат (CR/XL)	12,5–25 х 1 раз в сутки.	200 х 1 раз в сутки.
Небиволол	1,25 х 1 раз в сутки.	10 х 1 раз в сутки.
БРА		
Кандесартан	4–8 х 1 раз в сутки.	32 х 1 раз в сутки..
Валсартан	40 х 2 раза в сутки	160 х 2 раза в сутки
Лозартан	50 х 1 раз в сутки.	150 х 1 раз в сутки..

2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. European Heart Journal (2016) 37, 2129–2200
doi:10.1093/eurheartj/ehw128

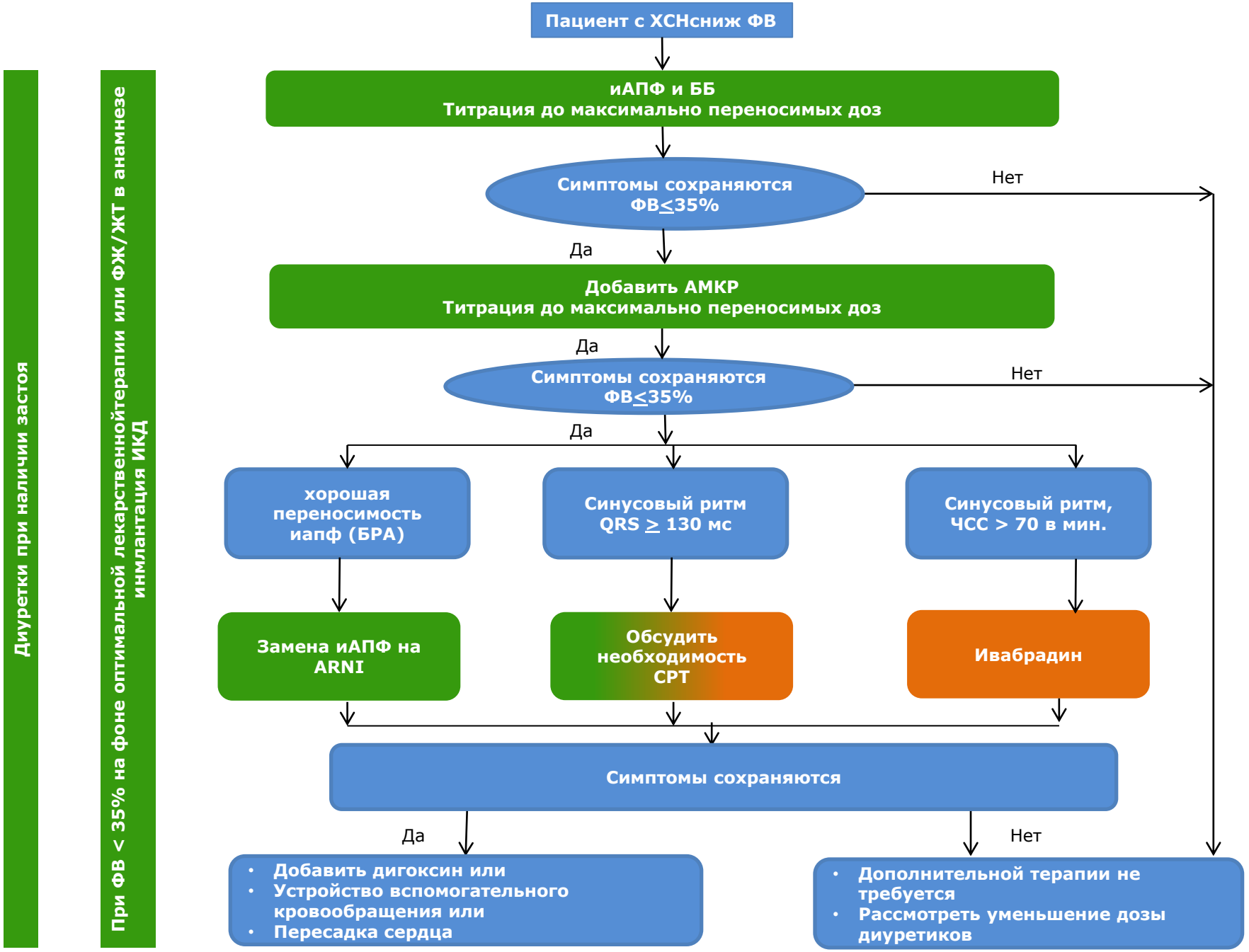
Рекомендуемые дозы препаратов основной группы для лечения ХСНснижФВ

препарат	стартовая доза	целевая доза
АМКР		
Эплеренон	25 х 1 раз в сутки	50 х 1 раз в сутки.
Спиронолактон	25 х 1 раз в сутки	50 х 1 раз в сутки
ARNI		
Сакубитрил/Валсартан	49/51 х 2 раза в сутки	97/103 х 2 раза в сутки.
Блокатор I_f -каналов		
Ивабрадин	5 х 2 раза в сутки.	7.5 х 2 раза в сутки.

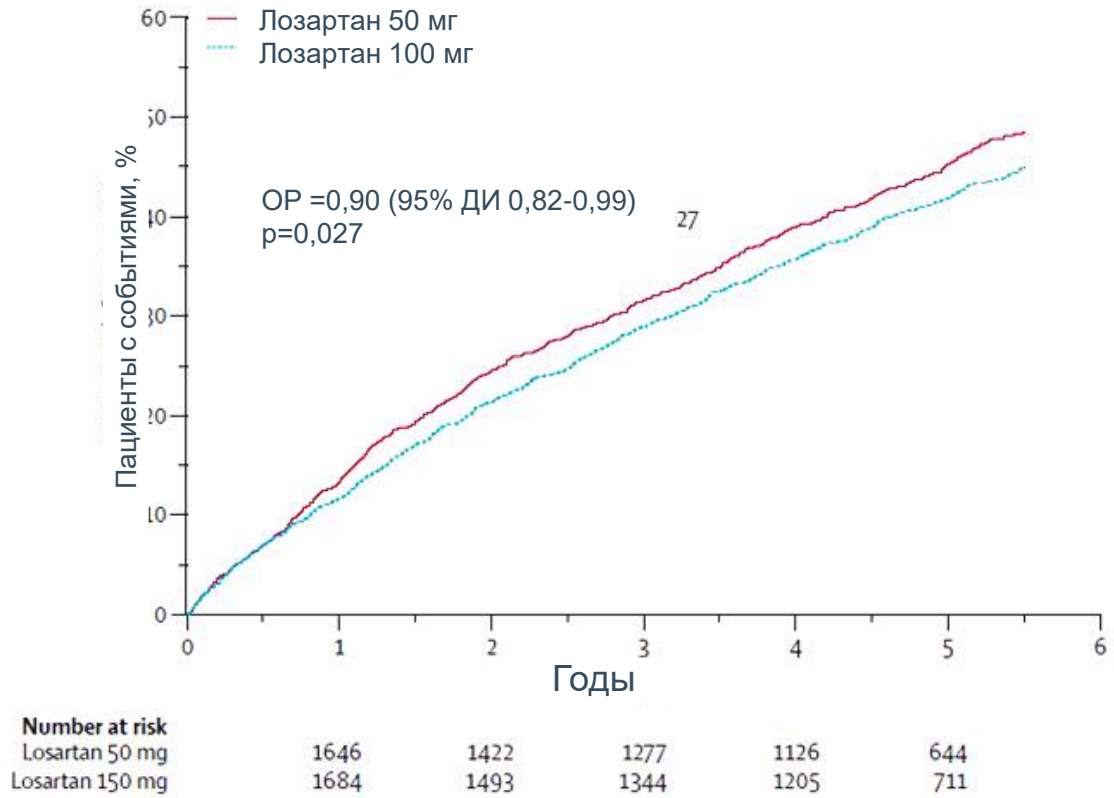
2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. European Heart Journal (2016) 37, 2129–2200
doi:10.1093/eurheartj/ehw128

Дозы диуретиков при лечении ХСН

препарат	стартовая доза, мг		Обычная суточная доза, мг	
Петлевые диуретики				
Фуросемид	20–40		40–240	
Торасемид	5–10		10–20	
Тиазидные диуретики				
Гидрохлортиазид	25		12.5–100	
Индапамид	2.5		2.5–5	
K^+ сберегающие диуретики (АМКР)				
	+иАПФ/АРА	-иАПФ/АРА	+иАПФ/АРА	-иАПФ/АРА
Спиронолактон/ Эплеренон	12.5–25	50	50	100–200
Амилорид	2.5	5	5–10	10–20
Триамтерен	25	50	100	200

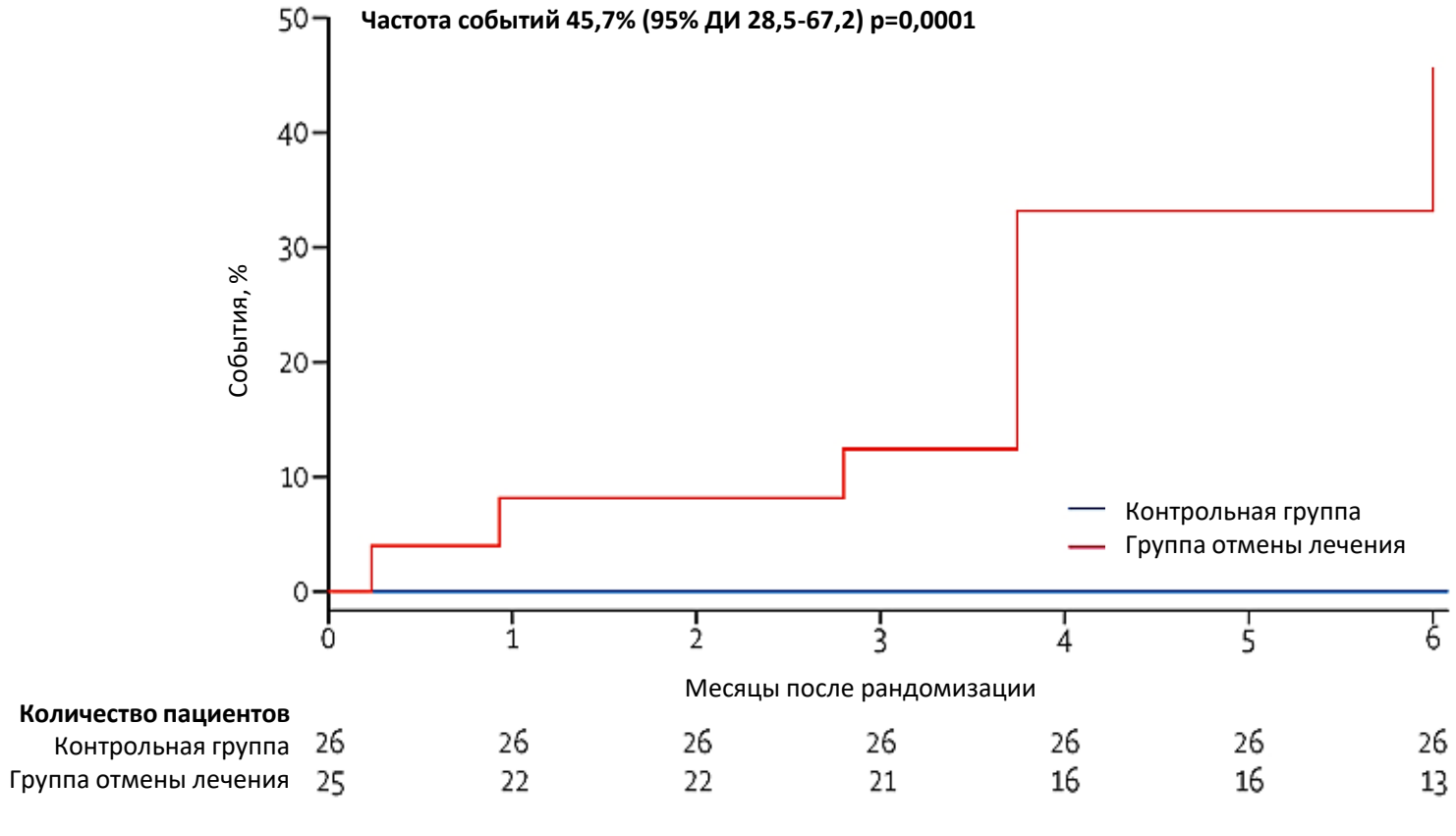

Диуретки при наличии застоя
При ФВ < 35% на фоне оптимальной лекарственнойтерапии или ФЖ/ЖТ в анамнезе имплантация ИКД
Пациент с ХСНсниж ФВ
иАПФ и ББ
Титрация до максимально переносимых доз
Симптомы сохраняются
ФВ≤35%
Нет
Да
Добавить АМКР
Титрация до максимально переносимых доз
Да
Симптомы сохраняются
ФВ≤35%
Нет
Да
хорошая переносимость иапф (БРА)
Синусовый ритм
QRS ≥ 130 мс
Синусовый ритм,
ЧСС > 70 в мин.
Замена иАПФ на ARNI
Обсудить необходимость СРТ
Ивабрадин
Симптомы сохраняются
Да
Нет
• Добавить дигоксин или
• Устройство вспомогательного кровообращения или
• Пересадка сердца
• Дополнительной терапии не требуется
• Рассмотреть уменьшение дозы диуретиков

HEEL: достижение целевой дозы БРА

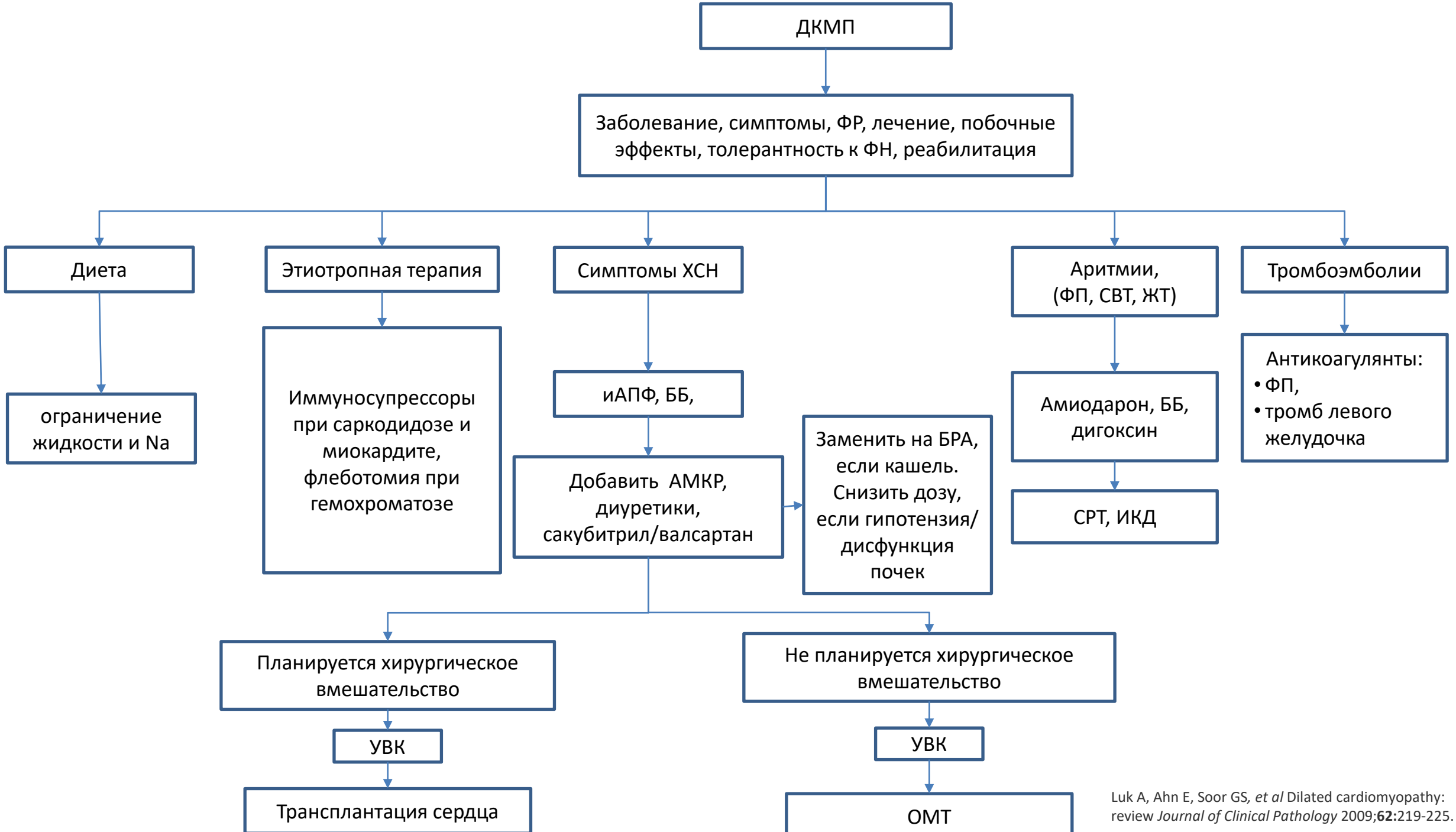


Konstam MA, et al. *Lancet*. 2009;374:1840-1848.

Отмена фармакологического лечения сердечной недостаточности у пациентов с дилатационной кардиомиопатией (TRED-HF). Выживаемость в группах лечения



Halliday, Brian P et al. *Lancet (London, England)* vol. 393,10166 (2019): 61-73. doi:10.1016/S0140-6736(18)32484-X



Luk A, Ahn E, Soor GS, *et al* Dilated cardiomyopathy: review *Journal of Clinical Pathology* 2009;**62:**219-225.