DOI: 10.48612/cgma/pgrt-utfd-f9k7

ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ В СТРУКТУРЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПРИВОДЯЩИХ К ДЕКОМПЕНСАЦИИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У СТАЦИОНАРНЫХ БОЛЬНЫХ: СОБСТВЕННЫЕ ДАННЫЕ И МЕТААНАЛИЗ

Е.А. Волчкова[1, 2*], К.С. Легкова[2], А.Н. Медведева[1], Д.А. Смирнов[2], Н.Д. Селезнева[1, 2], Л.А. Попова[2], И.Н. Сметанина[2], В.И. Сафарян[2], Л.О. Минушкина[1], Д.А. Затейщиков[1, 2]

[1] ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента РФ, Москва

[2] ГБУЗ «Городская клиническая больница № 29 им. Н.Э. Баумана ДЗМ», Москва

DILATED CARDIOMYOPATHY IN THE STRUCTURE OF DISEASES LEADING TO DECOMPENSATION OF CHRONIC HEART FAILURE IN HOSPITALIZED PATIENTS: AUTHORS' OWN FINDINGS AND META-ANALYSIS DATA

E.A. Volchkova[1, 2*], K.S. Legkova[2], A.N. Medvedeva[1], D.A. Smirnov[2], N.D. Selezneva[1, 2], L.A. Popova[2], I.N. Smetanina[2], V.I. Safaryan[2], L.O. Minushkina[1], D.A. Zateyshchikov[1, 2]

[1] Central State Medical Academy of Department of Presidential Affairs, Moscow, Russia

[2] City Clinical Hospital No 29 named E.N. Bauman of Department of Healthcare of Moscow, Moscow, Russia

***E-mail:** volchkovakaty@mail.ru**

Аннотация

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – один из наиболее распространенных фенотипов, занимающий лидирующее место среди причин сердечной недостаточности и направления пациентов на трансплантацию сердца. Несмотря на накопленные данные, истинная распространенность остается до конца не изученной. **Материалы и методы.** В исследование были включены 894 пациента, поступившие в стационар по поводу декомпенсации сердечной недостаточности с фракцией выброса (ФВ) менее 50% в период с мая 2023 г. по декабрь 2024 г. Для метаанализа использована база PubMed с запросом (Acute heart failure) AND (registry). **Результаты.** У 149 пациентов выявлена ДКМП (16.7%), что значимо не отличалось от данных метаанализа – 19.6% (p = 0.058). Пациенты с ДКМП имели более низкую ФВ – 28 [22; 36] в сравнении с 38 [30; 45] (p < 0.001), в среднем были на 15 лет моложе, чем пациенты, поступившие в стационар по другим причинам, мужчины в обеих группах болели чаще. По предполагаемому триггеру развития ДКМП пациенты были разделены на группы: после перенесенной инфекции (поствоспалительная) – 23 (15.4%), токсическая (алкогольная или ассоциированная с полихимиотерапией) – 50 (33.5%), метаболическая (тиреотоксикоз) – 1 (0.7%), перипартальная – 1 (0.7%), семейная – 2 (1.3%), идиопатическая – 72 (48.3%). К моменту выписки квадротерапию получали 122 (81.9%) пациента. Медиана наблюдения составила 9 [7.5; 14] месяцев. Продолжили прием квадротерапии 68 (55.7%) пациентов. Нежелательные исходы зафиксированы у 49 (32.8%) человек. **Заключение.** Среди пациентов с ФВ менее 50%, поступивших в стационар по поводу декомпенсации хронической сердечной недостаточности, ДКМП занимает второе место. Мужчины болеют в пять раз чаще, чем женщины. Наиболее распространенные триггеры – воспаление (15.4%), токсическое воздействие алкоголя (31.5%) и в 48.3% случаев причина остается неустановленной.

Ключевые слова: ДКМП, ОДСН, метаанализ.

Abstract

Dilated cardiomyopathy (DCM) is one of the most common phenotypes having a leading place among causes of heart failure and of indications for heart transplantation. Despite the accumulated data, the true prevalence remains not fully understood. **Materials and methods.** 894 patients who were admitted to the hospital with decompensated heart failure with ejection fraction (EF) of less than 50% between May 2023 and December 2024 were included in the trial. PubMed database was used for meta-analysis with the query "acute heart failure" and "registry". **Results.** DCM was registered in 149 patients (16.7%), which was not significantly different from meta-analysis data – 19.6% (p = 0.058). Patients with DCM had lower EF – 28 [22; 36] vs 38 [30; 45] (p < 0.001) and were 15 years younger, in average, than patients hospitalized with other causes; males in both groups were met more often. Patients were divided into several groups by the supposed DCM trigger : post infection – 23 (15.4%), toxic (alcohol or polychemotherapy) – 50 (33.5%), metabolic (thyrotoxicosis) – 1 (0.7%), peripartum – 1 (0.7%), familial – 2 (1.3%), idiopathic – 72 (48.3%). In the hospital, 122 patients (81.9%) received quadruple therapy. The median follow-up lasted for 9 [7.5; 14] months. 68 (55.7%) patients continued the quadruple therapy. Adverse events were recorded in 49 (32.8%) patients. **Conclusion.** Among patients with EF less than 50% and admitted to the hospital for decompensated chronic heart failure, DCM ranks the second place. Males are affected five times more often than females. The most common triggers are: inflammation (15.4%), toxic effects of alcohol (31.5%), and unknown causes (48.3%).

Keywords: DCM, ADHF, meta-analysis.

Ссылка для цитирования: Волчкова Е.А., Легкова К.С., Медведева А.Н., Смирнов Д.А., Селезнева Н.Д., Попова Л.А., Сметанина И.Н., Сафарян В.И., Минушкина Л.О., Затейщиков Д.А. Дилатационная кардиомиопатия в структуре заболеваний, приводящих к декомпенсации хронической сердечной недостаточности у стационарных больных: собственные данные и метаанализ. Кремлевская медицина. Клинический вестник. 2025; 4: 5–12.

Введение

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) – один из наиболее распространенных фенотипов, занимающий лидирующее место среди причин сердечной недостаточности и направления пациентов на трансплантацию сердца [1, 2]. Впервые упоминание о кардиомиопатиях встречается в работе Л. Креля в 1891 г. и сформулировано как «идиопатические заболевания сердца», термин кардиомиопатии был предложен гораздо позже в 1957 г. В. Бридженом [3]. В первой классификации, которая в последующем легла в основу классификации Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), выделены три формы: застойная, обструктивная и констриктивная, которые предложил Дж.Ф. Гудвин в 1961 г. [4]. В 1980 г. ВОЗ сформулировала свой вариант классификации, в котором впервые появились термины ДКМП, гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) и рестриктивная кардиомиопатия. Следующая модификация была проведена ВОЗ в 1995 г. и существует по настоящее время. В 2006 и 2008 гг. Американская кардиологическая ассоциация (AHA) и Европейское общество кардиологов (ESC) предложили классификации, которые изменили взгляд на проблему, диагностические подходы и определили значимость генетического вклада в развитие болезни [2, 5]. Последние клинические рекомендации ESC от 2023 г. кардинально изменили взгляд на классификацию и диагностику кардиомиопатий: в документе обозначены пять фенотипов: ДКМП, ГКМП, рестриктивный, аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ) и недилатационная кардиомиопатия (НДКМП), и определены новые подходы к диагностике, формулировке диагноза и лечению [6]. По мере того как накапливались знания, видоизменялись классификации и диагностические концепции, стало очевидно, что кардиомиопатии встречаются гораздо чаще, чем это казалось раньше, и это имеет принципиальное значение, потому что подходы к ведению пациентов с кардиомиопатиями отличаются от стандартного лечения пациентов с сердечной недостаточностью и нарушениями ритма, ассоциированными с другими причинами. Однако постоянные изменения, связанные с подходом к диагностике и формулировке диагноза, не позволяли оценить реальную распространенность того или иного фенотипа. Так, по данным ESC от 2023 г., распространенность ДКМП среди взрослого населения варьирует от 0.036 до 0.4% [6], что в одном случае – крайне редкое заболевание, а в другом – болезнь, которую врачи постоянно встречают в рутинной практике. Несмотря на накопленные данные, истинная распространенность ДКМП остается до конца не изученной как во всем мире, так и в нашей стране. Таким образом, *целью* представленного исследования явилось определение частоты встречаемости ДКМП среди всех нозологий, приводящих к снижению фракции выброса (ФВ) менее 50%, у пациентов, поступающих в стационар по поводу острой декомпенсации сердечной недостаточности (ОДСН), а также дать клиническую характеристику группе пациентов с ДКМП.

Материалы и методы

В исследование включено 894 пациента, подряд поступивших в Городскую клиническую больницу им. Н.Э. Баумана в период с мая 2023 г. по декабрь 2024 г. по поводу декомпенсации хронической сердечной недостаточности (ХСН) с ФВ менее 50%. Всем пациентам выполняли трансторакальную эхокардиографию (ЭХО-КГ), электрокардиографию (ЭКГ), рентгенографию или компьютерную томографию (КТ) органов грудной клетки, а также стандартный лабораторный госпитальный скрининг, дополнительно определяли маркеры NT-proBNP или BNP-32. С целью исключения ишемического генеза снижения ФВ использовали дополнительно один из диагностических методов: КТ с оценкой кальциевого индекса, мультиспиральную компьютерную коронарографию, коронарографию, магнитно-резонансную томографию сердца (МРТ сердца).

Проведен анализ причин снижения ФВ менее 50% среди пациентов, поступающих в стационар по поводу декомпенсации ХСН, и определено место ДКМП в их структуре. Представлена клиническая характеристика пациентов с ДКМП в рамках первого, догенетического этапа исследования. Проведена оценка нежелательных исходов (НИ) в этой группе, фиксировавшихся при телефонном контакте с пациентами. Для статистической обработки данных использовали стандартный пакет программ SPSS 27.0. Проводили проверку нормальности распределения количественных признаков методом Колмогорова – Смирнова. Для описания признаков с нормальным распределением использовали среднее с указанием стандартного отклонения, для признаков с отличным от нормального распределения указывали медиану с межквартильным размахом – 25-й и 75-й процентили. Дискретные величины сравнивали с применением критерия χ^2 Пирсона. Сравнение количественных признаков, подчиняющихся нормальному распределению, проводили с использованием t-критерия Стьюдента. При распределении, отличном от нормального, использовали непараметрический тест Манна – Уитни для несвязанных групп. Для всех видов анализа статистически значимыми считали различия при $p < 0.05$.

Для метаанализа были отобраны публикации, в которых имелись данные об эпидемиологии ОДСН и указывалась частота встречаемости ДКМП среди госпитализированных пациентов. Всего по запросу (Acute heart failure) AND (registry) в базе данных PubMed было найдено 3424 публикации. Впоследствии по наличию полнотекстовых статей отобрано 1993 публикации, далее по соответствию критериям поиска (регистр ОДСН, госпитализированные пациенты, эпидемиология ОДСН, ДКМП) было отобрано 113 публикаций, после удаления дублей и статей, имеющих ограничение по возрасту, ФВ или нозологии, послужившей поводом для госпитализации, отобрано 59 статей для дальнейшего анализа. При полнотекстовом анализе из 59 были отобраны пять публикаций (рис. 1), имеющих данные о пациентах с ОДСН с ФВ менее 50% и указанием частоты встречаемости ДКМП, которые и были включены в анализ (табл. 1).

Метаанализ выполнен с использованием пакета статистических программ MedCalc 23.2.8. При обработке данных применяли преобразование Фримана – Туки для вычисления взвешенной суммарной доли по модели фиксированных и случайных эффектов. Гетерогенность модели оценивали по критериям Q и I2. При выраженной гетерогенности $I2 > 75\%$ учитывали эффекты случайной модели, в остальных случаях – фиксированной. Для критерия Q признаком гетерогенности считали $p < 0.1$. Наличие систематической ошибки публикаций оценивали по тестам Egger's и Begg's.

Результаты

При анализе причин снижения ФВ менее 50% среди пациентов, поступающих в стационар по поводу декомпенсации сердечной недостаточности, ДКМП занимает второе место –

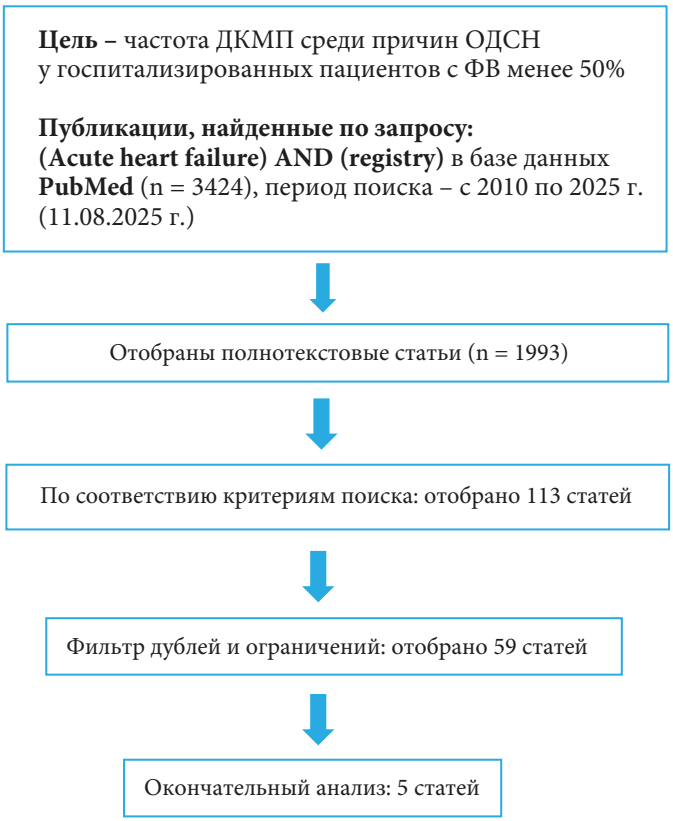


Рис. 1. Отбор статей, включенных в метаанализ

149 (16.7%) пациентов, на первом месте – постинфарктный кардиосклероз (ПИКС) – 539 (60.3%) пациентов, на третьем – фибрилляция предсердий (ФП) – 88 (9.8%) пациентов, с ишемической кардиомиопатией поступили 46 (5.1%) пациентов, с пороками аортального клапана (АК) – 34 (3.8%) пациента, с острым инфарктом миокарда (ОИМ) – 16 (1.8%) пациентов, с пороками митрального клапана (МК) – 9 (1%)

Таблица 1

Характеристика исследований, включенных в метаанализ

Год публикации	Количество пациентов с ОДСН и ФВ < 50%	Количество пациентов с ДКМП	Страна, источник
2011	2457	747	Корея [7]
2018	2297	411	Япония [8]
2019	5993	1070	Европа [9]
2022	9478	1932	Индия [10]
2024	696	106	Корея [11]

Таблица 2

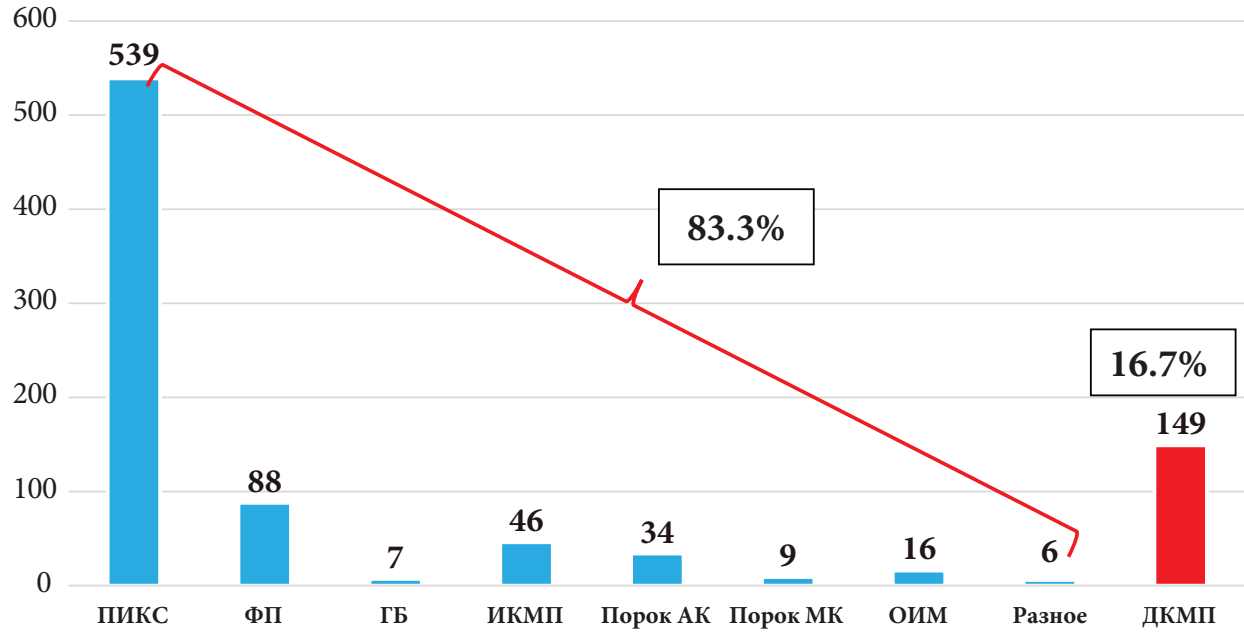
Сравнение пациентов с ДКМП и с другими причинами снижения ФВ менее 50%

Параметр	Другие причины (N = 745)	ДКМП (N = 149)	p
Возраст, лет	72 [64; 80]	56 [46; 67]	< 0.001
Пол, абс. (%) мужской женский	 510 (68.5) 235 (31.5)	 123 (82.6) 26 (17.4)	< 0.001
ФВ, %	38 [30; 45]	28 [22; 36]	< 0.001

Примечание. ДКМП – дилатационная кардиомиопатия; ФВ – фракция выброса.

пациентов, с тяжелым течением гипертонической болезни (ГБ) с гипертрофией и дилатацией полостей – 7 (0.8%) пациентов, с другими редкими нозологиями, объединенными в общую группу (амилоидоз, гипертрофическая кардиомиопатия в стадии дилатации, дилатация полостей при сепсисе), – 6 (0.7%) пациентов (рис. 2).

При сравнении групп пациентов с ДКМП и с другими причинами снижения ФВ менее 50% установлено, что пациенты с ДКМП имеют достоверно более низкую ФВ, в среднем на 15 лет моложе, мужчины в обеих группах болеют чаще, чем женщины (табл. 2).



Примечание. ПИКС – постинфарктный кардиосклероз; ФП – фибрилляция предсердий; ГБ – гипертоническая болезнь; ИКМП – ишемическая кардиомиопатия; АК – аортальный клапан; МК – митральный клапан; ДКМП – дилатационная кардиомиопатия.

Рис. 2. Структура причин снижения ФВ менее 50% среди пациентов, поступающих в стационар по поводу декомпенсации ХСН, число пациентов, абс.

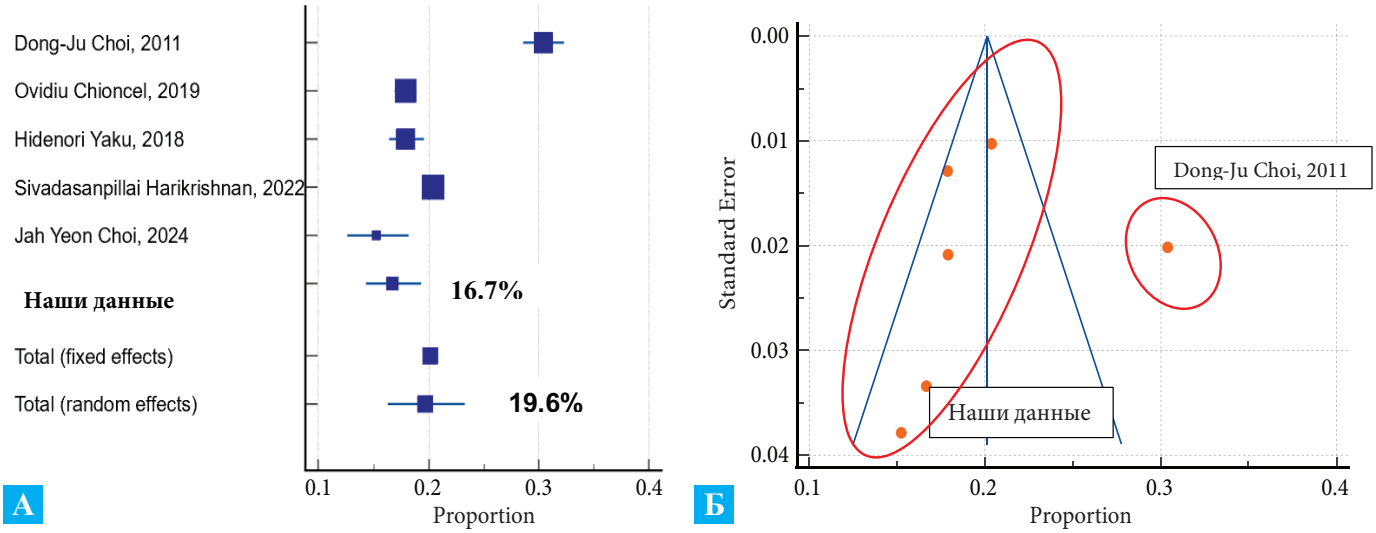


Рис. 3. Данные метаанализа: А – частота ДКМП среди причин ОДСН у госпитализированных больных с ФВ менее 50%; Б – диаграмма Фуннела частоты ДКМП среди причин ОДСН у госпитализированных больных с ФВ менее 50%

Рис. 4. Распределение по предполагаемым причинам развития ДКМП (число пациентов)

По результатам метаанализа, в который вошли данные 21 815 пациентов с ФВ менее 50%, госпитализированных с ОДСН, частота встречаемости ДКМП оказалась 19.6% [16, 25, 23, 27]. В связи со значимой гетерогенностью данных по критериям Q (185.03) и I2 (97%) для финальной оценки частоты использовали модель случайных эффектов (рис. 3А). Одно проанализированное исследование выходило за пределы доверительного интервала диаграммы Фуннела (рис. 3Б). Частота ДКМП в нашей группе оказалась несколько ниже средней частоты, согласно данным метаанализа, но не отличалась от нее значимо (p = 0.058). Систематической ошибки отбора данных, по данным тестов Egger's (p = 0.914) и Begg's (p = 0.573), не обнаружено.

Группу пациентов с ДКМП составили 149 пациентов, мужчины болели в пять раз чаще, чем женщины (123 в сравнении с 26). Медиана срока постановки диагноза от начала первых симптомов составила 12 [4; 12] месяцев. По предполагаемым факторам, которые можно рассматривать в качестве триггеров для дебюта болезни, пациенты были распределены в следующие группы: идиопатическая (с невыявленными причинами) – 72 (48.3%); токсическая (алкогольная) – 47 (31.5%); токсическая (ассоциированная с полихимиотерапией (ПХТ)) – 3 (2%); поствоспалительная (ассоциированная с перенесенной инфекцией в дебюте симптомов) – 23 (15.4%); перипартальная – 1 (0.7%); тиреотоксическая – 1 (0.7%); семейная с генетическими нарушениями, подтвержденными скринингом, – 2 (1.3%) (рис. 4).

Курение и злоупотребление алкоголем в анамнезе – у 48 (32.2%) и 52 (34.5%) пациентов соответственно. Семейный анамнез по внезапной сердечной смерти (ВСС) среди родственников первой и второй линии родства был отягощен у 32 (21.5%) человек, у одного пациента мать страдала ДКМП. 33 (22.1%) пациента перенесли COVID-19. Из сопутствующих заболеваний: 115 (77.2%) пациентов имели гипертоническую болезнь; 104 (69.8%) пациента – нарушения ритма сердца по типу фибрилляции и трепетания предсердий; 12 (8.1%) пациентов перенесли инсульт; у 10 (6.7%) пациентов был гемодинамически незначимый периферический атеросклероз; 55 (36.9%) пациентов имели порок сердца, из них 49 – функциональный на фоне дилатации полостей и шестеро – гемодинамически незначимый, по причинам стеноза АК первой степени, дефекта межжелудочковой перегородки (МЖП), открытого овального окна (ООО) и двустворчатого АК; 24 (16.1%) пациента имели имплантируемые устройства; у 33 (22.1%) пациентов был сахарный диабет; у 63 (42.3%) пациентов – ожирение (медиана индекса массы тела (ИМТ) в группе составила 28.7 [24.4; 33.2]); тромбоз любой локализации в анамнезе был у 29 (19.5%) пациентов; заболевания органов дыхания: хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ) – у 16 (10.7%), бронхиальная астма – у 3 (2%) пациентов, перенесли туберкулез – 2 (1.3%) пациента; тиреотоксикоз в анамнезе – у 4

Таблица 3

Клиническая характеристика пациентов с ДКМП

Нозология	Количество пациентов, абс. (%)
Отягощенный анамнез по ВСС и ДКМП	32 (21.5) – ВСС у родственников первой и второй линии родства, из них; 1 – ДКМП у матери
Подтвержденный COVID-19	33 (22.1)
Курение	48 (32.2)
Злоупотребление алкоголем	52 (34.5)
Гипертоническая болезнь	115 (77.2)
Нарушения ритма сердца (фибрилляция/трепетание предсердий)	104 (69.8)
Инсульт	12 (8.1)
Атеросклероз периферических артерий (гемодинамически незначимый < 50%)	10 (6.7)
Пороки сердца	55 (36.9), из них: 49 – функциональные пороки; 6 – гемодинамически незначимые (2 – стеноз АК первой степени, 1 – ООО, 1 – дефект МЖП, 1 – двустворчатый АК)
Постановка имплантируемых устройств	24 (16.1), из них: 8 – ЭКС; 10 – ЭКС + ИКД; 6 – ИКД
Сахарный диабет	33 (22.1)
Ожирение (ИМТ 28.7 [24.4; 33.2])	63 (42.3)
Тромбозы	29 (19.5), из них: 9 – ТЭЛА; 6 – тромбоз глубоких вен; 8 – тромбоз ушка предсердия; 4 – тромбоз желудочка
ХОБЛ	16 (10.7)
Бронхиальная астма	3 (2)
Туберкулез в анамнезе	2 (1.3)
Тиреотоксикоз	4 (2.7)
Цирроз печени	14 (9.4)
Гепатит (алкогольный, вирусный гепатит С)	19 (12.7)
Онкология	9 (6), из них: 3 – ПХТ; 1 – гормонотерапия
Аллергия	16 (10.7)

Примечание. ВСС – внезапная сердечная смерть; АК – аортальный клапан; ООО – открытое овальное окно; МЖП – межжелудочковая перегородка; ЭКС –электрокардиостимулятор; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ИМТ – индекс массы теля; ТЭЛА – тромбоэмболия легочной артерии; ХОБЛ – хроническая обструктивная болезнь легких; ПХТ – полихимиотерапия.

(2.7%) пациентов; цирроз печени в исходе алиментарного и вирусного гепатитов С – у 14 (9.4%) пациентов; гепатит – у 19 (12.7%); онкология в анамнезе – у 9 (6%) пациентов, из которых трое получали ПХТ; отягощенный аллергический анамнез – у 16 (10.7%) пациентов (табл. 3).

Таблица 4

Показатели ЭХО-КГ в группе пациентов с ДКМП

Параметр ЭХО-КГ	Значение
Толщина МЖП ЛЖ, мм	10 [9; 12]
Толщина ЗС ЛЖ, мм	10 [8; 11]
КДР ЛЖ, мм	65 [58; 70]
КСР ЛЖ, мм	57 [48; 65]
ММЛЖ	293.2 [216.8; 384]
КДО ЛЖ, мл	200 [163; 273]
КСО ЛЖ, мл	140 [104; 199]
Фракция выброса, %	28 [22; 36]
Аорта: кольцо, мм	21 [20; 22]
Аорта: синусы Вальсальвы, мм	35 [33; 38]
Аорта: синотубулярное соединение, мм	32 [27; 35]
Аорта: восходящий отдел, мм	34 [31; 37]
Аорта: аортальный клапан, мм	18 [18; 20]
ЛП диаметр, мм	51 [47; 56]
ЛП объем, мл	128 [96; 170]
ПЖ диаметр, мм	39 [33; 41]
КДП ПЖ, мм	33.2 ± 9.3
Площадь ПП, см^2	31.2 ± 11.5
Объем ПП, мл/м^2	125.8 ± 59.4
НПВ диаметр, мм	24 [21; 28]
Коллабирует более 50%, абс. (%)	Да – 52 (35) Нет – 97 (65)
СДЛА, мм рт. ст.	43 [35; 50]

Примечание. ЗС ЛЖ – задняя стенка левого желудочка; КДР ЛЖ – конечно-диастолический размер левого желудочка; КСР ЛЖ – конечно-систолический размер левого желудочка; ММЛЖ – масса миокарда левого желудочка; КДО ЛЖ – конечно-диастолический объем левого желудочка; КСО ЛЖ – конечно-систолический объем левого желудочка; ЛП – левое предсердие, ПЖ – правый желудочек; КДП ПЖ – конечно-диастолическая площадь ПЖ; ПП – правое предсердие; НПВ – нижняя полая вена; СДЛА – систолическое давление в легочной артерии.

Показатели эхокардиографии в целом соответствовали фенотипу ДКМП, большинство пациентов имели ФВ 40% и ниже – 129 (86.6%) (табл. 4). По данным холтеровского мониторирования ЭКГ, желудочковые нарушения ритма в виде экстрасистолии регистрировали у 63 (42.3%) пациентов, наджелудочковую экстрасистолию – у 46 (30.9%), медиана QTc составила 450 [430; 480] мс. Медианы BNP-32 – 289 [141; 591] пг/мл и NT-proBNP – 4084 [953; 8817] пг/мл соответствовали декомпенсации сердечной недостаточности. Показатели почечной функции в среднем соответствовали ХБП второй стадии, СКФ – 70.8 ± 26.9 мл/мин/1.73м^2, медиана повышения Д-димера – 1089.5 [745; 2197] нг/мл, остальные лабораторные показатели не имели клинически значимого отклонения (табл. 5).

К моменту выписки из стационара абсолютные показания к назначению квадротерапии имели 129 пациентов с ФВ 40% и ниже, терапия в полном объеме назначена 103 (79.8%) пациентам, всего квадротерапию получали 122 (81.9%) человека из всех пациентов с ДКМП. Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (ИАПФ), антагонисты рецепторов ангиотензина II (АРА), ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибиторы (АРНИ) получали 134 (89.9%) пациента; бета-адреноблокаторы (БАБ) – 140 (94%) пациентов; ингибиторы натрий-глюкозного котранспортера 2 (ИНГЛТ-2) – 136 (91.3%) пациентов, антагонисты

Таблица 5

Лабораторные показатели

Показатель	Значение
BNP-32, пг/мл	289 [141; 591]
NT-proBNP, пг/мл	4084 [953; 8817]
Гемоглобин, г/л	138.5 ± 23.9
Тромбоциты, 10^9/л	225 [179; 279]
Общий холестерин, ммоль/л	3.8 [3.0; 4.8]
ЛПНП, ммоль/л	2.1 [1.5; 2.9]
СРБ, мг/л	13.7 [5.4; 38.2]
АЛТ, Ед/л	30 [18; 54]
АСТ, Ед/л	29 [23; 51]
Креатинин, мкмоль/л	97 [81.6; 122]
СКФ (по EPI), мл/мин/1.73м^2	70.8 ± 26.9
Д-димер, нг/мл	1089.5 [745; 2197]

Примечание. BNP-32 – мозговой натрийуретический пептид; NT-proBNP – N-терминальный фрагмент мозгового натрийуретического пептида; ЛПНП – липопротеины низкой плотности; СРБ – С-реактивный белок; АЛТ – аланинаминотрансфераза; АСТ – аспартатаминотрансфераза; СКФ – скорость клубочковой фильтрации; EPI (Chronic Kidney Disease Epidemiology Collaboration Formula) – формула расчета СКФ.

минералокортикоидных рецепторов (АМКР) – 142 (95.3%) пациента, статины – 74 (49.6%) пациента, петлевые диуретики – 133 (89.3%) пациента, антикоагулянты – 111 (74.5%) пациентов. 29 пациентам не была назначена квадротерапия, 19 из них имели абсолютные показания (ХСН с ФВ ≤ 40%) к ее назначению и восемь – относительные (ХСН с ФВ > 40%). Основные причины неназначения препаратов ИАПФ/АРА/АРНИ: гипотония – 11 пациентов, ХБП с гиперкалиемией – 1 пациент, 3 пациента не имели абсолютных показаний к назначению; причины неназначения препаратов БАБ: брадикардия – 4 пациента, гипотония – 2 пациента, атриовентрикулярная блокада первой степени – 1 пациент, 2 пациента не имели абсолютных показаний к назначению; причины неназначения препаратов ИНГЛТ-2: 7 пациентов – мочевая инфекция, 6 пациентов – ХБП; причины неназначения препаратов АМКР: 3 пациента – ХБП, 1 пациент – гипотония, 3 пациента не имели абсолютных показаний к назначению.

Медиана наблюдения за пациентами составила 9 [7.5; 14] месяцев. За этот период продолжили прием квадротерапии всего 68 человек из 122, что составило 55.7% и 45.6% – от общего числа наблюдаемых (n = 149). Препараты групп ИАПФ, АРА, АРНИ продолжили получать 110 (73.8%), БАБ – 105 (70.5%), ИНГЛТ-2 – 98 (65.8%), АМКР – 111 (74.5%), статины – 50 (33.6%), петлевые диуретики – 98 (65.8%), антикоагулянты – 83 (55.7%) пациента от общего числа наблюдаемых (табл. 6). Нежелательные исходы зафиксированы у 49 (32.8%) человек, из них 19 скончались, 30 были госпитализированы по поводу декомпенсации сердечной недостаточности.

Обсуждение

Среди всех фенотипов кардиомиопатий ДКМП является наиболее часто встречаемым, однако истинная распространенность остается до конца неизвестной. Предположительная заболеваемость –5–7.5 случаев на 100 тыс. населения в год, распространенность – от 13.1 до 36.5 случаев на 100 тыс. населения [12, 13]. Известно, что мужчины болеют в 2–5 раз чаще, чем женщины [14, 15], что совпадает с результатами нашего наблюдения. ДКМП может манифестировать в любом возрасте и, по нашим результатам, преобладают пациенты трудоспособного возраста – возрастная медиана составила 56 [46; 67] лет, что определяет не только клиническую, но и социальную значимость заболевания, а также соответствует результатам, представленным в литературных источниках [16, 17]. По данным крупнейшего национального исследования ЭПОХА-ХСН, первые результаты которого были опубликованы в 2003 г., доля ДКМП в структуре причин ХСН функционального класса III–IV на территории РФ составляла до 5% [18], по данным регистра, в который были включены пациенты из 20 регионов РФ с ДКМП в период с января по декабрь 2010 г., распространенность ДКМП среди пациентов с ХСН варьировала в широком диапазоне в зависимости от региона – от 0.25% в Барнауле до 31.7% в Казани, в Москве – 17.9%, в целом для всех регионов РФ – 2% [19]. В нашем исследовании долю ДКМП оценивали в структуре причин ХСН среди госпитализированных пациентов, имеющих ФВ менее 50%, и она составила 16.7%, что не противоречит результатам проведенного нами метаанализа. Полученные нами результаты в первую очередь связаны с проведением одноцентрового исследования, а также с группой тяжелых пациентов, поступающих в стационар с явлениями декомпенсации сердечной недостаточности. Это, по нашему мнению, позволяет считать, что истинная

Таблица 6

Терапия и нежелательные исходы у пациентов с ДКМП (n = 149), абс. (%)

Группа препаратов	Терапия при выписке	Терапия после выписки
ИАПФ /АРА/АРНИ	18/9/107 (89.9)	14/4/92 (73.8)
БАБ	140 (94)	105 (70.5)
ИНГЛТ-2	136 (91.3)	98 (65.8)
АМКР	142 (95.3)	111 (74.5)
Квадротерапия	122 (81.9)	68 (45.6)
Статины	74 (49.6)	50 (33.6)
Петлевые диуретики	133 (89.3)	98 (65.8)
Антикоагулянты	111 (74.5)	83 (55.7)

Примечание. ИАПФ – ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента; АРА – антагонисты рецепторов ангиотензина II; АРНИ – ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибиторы; БАБ – бета-адреноблокаторы; ИНГЛТ-2 – ингибиторы натрий-глюкозного котранспортера 2; АМКР – антагонисты минералокортикоидных рецепторов.

распространенность ДКМП гораздо выше, учитывая тот факт, что среди тяжелых пациентов ДКМП занимает второе место после ПИКС как причины снижения ФВ менее 50% и развития декомпенсации ХСН.

По нашим данным, большинство пациентов не имеют установленного фактора-триггера и первое место заняли пациенты идиопатической группы с ДКМП (48.3%), которая до подтверждения или опровержения ассоциируется с генетическими нарушениями. По данным литературы, на долю семейных форм ДКМП приходится от 20 до 40% [6, 20]. На втором месте – токсическая кардиомиопатия, ассоциированная со злоупотреблением алкоголем – 31.5%, что составляет от 2 до 9% от всех причин ДКМП [21]; на третьем – поствоспалительная кардиомиопатия – 15.4%, что не противоречит литературным данным и по некоторым источникам доходит до 30% всех причин ДКМП [20, 22]. Деление по этиологическому фактору носит условный характер на этапе догенетического исследования, по результатам которого возможны изменение концепции и пересмотр диагноза, а первичные факторы, рассматриваемые как предполагаемая причина ДКМП, могут оказаться просто триггерами у генетически скомпрометированных пациентов.

Данные эхокардиографии соответствовали критериям постановки диагноза ДКМП – дилатация ЛЖ, определяемая конечными диастолическими размерами или его объемами, превышающими средние популяционные значения более чем на два z-показателя и индексированными с учетом роста, веса и/или возраста; глобальная систолическая дисфункция левого желудочка, определяется при ФВ менее 50% [6]. Пациенты имели основные клинические проявления декомпенсации ХСН, представленные одышкой и отеками, а также лабораторное подтверждение в виде повышения NT-proBNP и BNP-32 [23]. Большинству пациентов (79.8%), имевших абсолютные показания, к концу госпитализации была назначена квадротерапия, являющаяся стандартом лечения пациентов с ХСН со сниженной ФВ, однако после выписки ее продолжили получать из 122 всего 68 пациентов. Наиболее распространенные сопутствующие заболевания у пациентов с ДКМП – ГБ (до 77%) и нарушения ритма сердца (фибрилляция/трепетание предсердий), что чаще всего является следствием дилатации полостей; подобные результаты были получены по данным регистра 2010 г. [19]. Через 9 [7.5; 14] месяцев у 32.8% пациентов зафиксированы нежелательные явления, из них скончались 12.8%, а 20% были госпитализированы по поводу повторной декомпенсации ХСН. Данные по прогнозу у пациентов с ДКМП зависят от таких факторов, как носительство мутаций, ассоциированных с высоким риском фатальных аритмий и быстрым прогрессированием сердечной недостаточности; степень снижения ФВ; приверженность к терапии и установка кардиовертера-дефибриллятора и/или кардиоресинхронизирующих устройств. Пациенты с ДКМП имеют высокий риск повторных госпитализаций по поводу декомпенсации ХСН, выживаемость в течение года составляет от 70 до 75% и около 50% – в течение пяти лет [22, 24].

Заключение

Среди пациентов с ФВ менее 50%, поступающих в стационар по поводу декомпенсации ХСН, ДКМП занимает второе место. Мужчины болеют в пять раз чаще, чем женщины. 40% пациентов перестают получать квадротерапию после выписки. Наиболее распространенные «этиологические» формы кардиомиопатии – поствоспалительная (15.4%), токсическая, ассоциированная с воздействием алкоголя (31.5%), идиопатическая (48.3%), представляющая особенный клинический интерес и требующая генетического дообследования с возможным изменением этиологического фактора и последующей тактики наблюдения пациентов и их родственников. Очевидно, что пациентов с ДКМП гораздо больше, чем считалось ранее, и создание регистра, позволяющего формировать базу пациентов, в том числе и для проведения генетического исследования, в настоящее время является необходимым. По современным представлениям, в основе ДКМП лежит генетическая поломка, проявление которой зависит от внешних факторов-триггеров (теория двух ударов). В связи с этим основными задачами являются: своевременное выявление пациентов с ДКМП, проведение генетического тестирования, максимальное устранение известных триггеров, оптимизация терапии ХСН, определение прогноза и формирование инструментов, позволяющих влиять на него, а также проведение генетического консультирования родственников.

Ограничения исследования

Проведение одноцентрового исследования, включение заведомо тяжелых пациентов, имеющих декомпенсацию ХСН, отсутствие возможности выполнения МРТ сердца всем пациентам с диагнозом ДКМП, отсутствие доступности анализа причин прекращения квадротерапии.

Литература

1. Hershberger R.E. et al. Dilated cardiomyopathy: the complexity of a diverse genetic architecture // Nature Reviews Cardiology. – 2013. – V. 10. – No 9. – P. 531–547. DOI: 10.1038/nrcardio.2013.105/.
2. Maron B.J. et al. 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. – V. 113. – No 14. – P. 1807–1816. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287.
3. Brigden W. Uncommon myocardial diseases: the non-coronary cardiomyopathies // The Lancet. – 1957. – V. 270. – No 7008. – P. 1243–1249. DOI: 10.1016/s0140-6736(57)91537-4.
4. Goodwin J.F. et al. Clinical aspects of cardiomyopathy // British Medical Journal. – 1961. – V. 1. – No 5219. – P. 69. DOI: 10.1136/bmj.1.5219.69.
5. Elliott P. et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases // European Heart Journal. – 2008. – V. 29. – No 2. – P. 270–276. DOI: 10.1093/eurheartj/ehm342.
6. Arbelo E. et al. 2023 ESC guidelines for the management of cardiomyopathies: developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC) //

European Heart Journal. – 2023. – V. 44. – No 37. – P. 3503–3626. DOI: 10.1093/eurheartj/ehad194.
7. Choi D.J. et al. Characteristics, outcomes and predictors of long-term mortality for patients hospitalized for acute heart failure: a report from the korean heart failure registry // Korean Circulation Journal. – 2011. – V. 41. – No 7. – P. 363–371. DOI: 10.4070/kcj.2011.41.7.363.
8. Yaku H. et al. Demographics, management, and in-hospital outcome of hospitalized acute heart failure syndrome patients in contemporary real clinical practice in Japan – observations from the prospective, multicenter Kyoto congestive heart failure (KCHF) registry // Circulation Journal. – 2018. – V. 82. – No 11. – P. 2811–2819. DOI: 10.1253/circj.CJ-17-1386.
9. Chioncel O. et al. Acute heart failure congestion and perfusion status–impact of the clinical classification on in-hospital and long-term outcomes; insights from the ESC-EORP-HFA Heart Failure Long-Term Registry // European Journal of Heart Failure. – 2019. – V. 21. – No 11. – P. 1338–1352. DOI: 10.1002/ejhf.1492.
10. Harikrishnan S. et al. Clinical profile and 90 day outcomes of 10 851 heart failure patients across India: National Heart Failure Registry // ESC Heart Failure. – 2022. – V. 9. – No 6. – P. 3898–3908. DOI: 10.1002/ehf2.14096.
11. Choi J.Y. et al. Rationale, design, and interim observations of the steady movement with innovating leadership for heart failure (SMILE HF) registry: a multicenter prospective cohort registry for patients with acute heart failure // International Journal of Heart Failure. – 2024. – V. 6. – No 3. – P. 129. DOI: 10.36628/ijhf.2024.0014.
12. Gill P. et al. Global, regional, and national age-sex-specific mortality for 282 causes of death in 195 countries and territories, 1980–2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017 // Lancet. – 2018. – V. 392. – No 10159. – P. 1736–1788. DOI: 10.1016/S0140-6736(18)32203-7.
13. Самородская И.В. и др. Анализ показателей смертности от инфаркта миокарда в Российской Федерации в 2006 и 2015 годах // Российский кардиологический журнал. – 2017. – № 11 (151). – С. 22–26. [Samorodskaya I.V. et al. Analysis of mortality rates from myocardial infarction in the Russian Federation in 2006 and 2015 // Russian Journal of Cardiology. – 2017. – No 11 (151). – P. 22–26. In Russian]. DOI: 10.15829/1560-4071-2017-11-22-26.
14. Fairweather D.L. et al. Sex and gender differences in myocarditis and dilated cardiomyopathy // Current problems in cardiology. – 2013. – V. 38. – No 1. – P. 7–46. DOI: 10.1016/j.cpcardiol.2012.07.003.
15. Halliday B.P. et al. Sex-and age-based differences in the natural history and outcome of dilated cardiomyopathy // European Journal of Heart Failure. – 2018. – V. 20. – No 10. – P. 1392–1400. DOI: 10.1002/ejhf.1216.
16. Фролова Ю.В. Значение функциональной и этиологической диагностики в определении лечебной тактики у пациентов с дилатационной кардиомиопатией // Российский кардиологический журнал. – 2014. – № 5 (109). – С. 23–28. [Frolova Yu.V. The importance of functional and etiological diagnostics in determining treatment tactics in patients with dilated cardiomyopathy // Russian Journal of Cardiology. – 2014. – No 5 (109). – P. 23–28. In Russian]. DOI: 10.15829/1560-4071-2014-5-23-28.
17. Кузнецова О.О. и др. Предикторы развития хронической сердечной недостаточности у пациентов с кардиомиопатиями различного генеза // Российский кардиологический журнал. – 2023. – Т. 28. – № 10. – С. 32–36. [Kuznetsova O.O. et al. Predictors of the development of chronic heart failure in patients with cardiomyopathies of various origins // Russian Journal of Cardiology. – 2023. – V. 28. – No 10. – P. 32–36. In Russian]. DOI: 10.15829/1560-4071-2023-5509.
18. Беленков Ю.Н. и др. Первые результаты Российского эпидемиологического исследования по ХСН // Журнал сердечная недостаточность. – 2003. – Т. 4. – № 1. – С. 26–30. [Belenkov Yu.N. et al. First results of the Russian epidemiological study on CHF // Journal of Heart Failure. – 2003. – V. 4. – No 1. – P. 26–30. In Russian]. DOI: 10.15829/1560-4071-2020-4083.
19. Терещенко С.Н. и др. Диагностика и лечение дилатационной кардиомиопатии в повседневной клинической практике (данные первого российского регистра по дилатационной кардиомиопатии) // Кардиологический вестник. – 2014. – Т. 9. – № 2. – С. 54–61. [Tereshchenko S.N. et al. Diagnostics and treatment of dilated cardiomyopathy in everyday clinical practice (data from the first Russian registry on dilated cardiomyopathy) // Cardiological Bulletin. – 2014. – V. 9. – No 2. – P. 54–61. In Russian].
20. Japp A.G. et al. The diagnosis and evaluation of dilated cardiomyopathy // Journal of the American College of Cardiology. – 2016. – V. 67. – No 25. – P. 2996–3010. DOI: 10.1016/j.jacc.2016.03.590.
21. Gigli M. et al. Pathophysiology of dilated cardiomyopathy: from mechanisms to precision medicine // Nature Reviews Cardiology. – 2025. – V. 22. – No 3. – P. 183–198. DOI: 10.1038/s41569-024-01074-2.
22. Schultheiss H.P. et al. Dilated cardiomyopathy // Nat. Rev. Dis. Prim. – 2019. – V. 5. – No 751. – P. 32. DOI: 10.1038/s41572-019-0084-1.
23. Галявич А.С. и др. Хроническая сердечная недостаточность. Клинические рекомендации 2024 // Российский кардиологический журнал. – 2024. – V. 29. – № 11. – С. 6162. [Galyavich A.S. et al. Chronic heart failure. Clinical guidelines 2024 // Russian Journal of Cardiology. – 2024. – V. 29. – No 11. – P. 6162. In Russian]. DOI: 10.15829/1560-4071-2024-6162.
24. Reichart D. et al. Dilated cardiomyopathy: from epidemiologic to genetic phenotypes: a translational review of current literature // Journal of Internal Medicine. – 2019. – V. 286. – No 4. – P. 362–372. DOI: 10.1111/joim.12944.