Дилатационная кардиомиопатия

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: I42.0, I42.6, I42.7, I42.8, I42.9, I43.0, I43.1, I43.2 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество», Общероссийская общественная организация "Общество специалистов по сердечной недостаточности"

Дилатационная кардиомиопатия — генетическое или приобретённое поражение миокарда с дилатацией и систолической дисфункцией ЛЖ или обоих желудочков, не объясняемое ИБС, артериальной гипертензией или пороками сердца. Главное в рекомендации — подтвердить фенотип, исключить обратимые и специфические причины, назначить терапию ХСН, оценить риск аритмий/ВСС и организовать семейный скрининг.

Главное

- Диагноз ДКМП ставят при дилатации ЛЖ или обоих желудочков: ИКДО ЛЖ ≥75 мл/м² у мужчин и ≥62 мл/м² у женщин, плюс снижение ФВ ЛЖ ≤40% или 41–49%, при исключении ишемии, пороков и АГ.
- Клинически чаще преобладает ХСН: одышка, ортопноэ, ночная пароксизмальная одышка, утомляемость, снижение переносимости нагрузки, отёки; возможны боли в груди, аритмии и тромбоэмболии.
- ЭхоКГ — основной метод подтверждения фенотипа ДКМП: оценивают объёмы, ФВ ЛЖ, диффузную гипокинезию, ОТС ЛЖ < 0,30, клапанную регургитацию, тромбы, ПЖ и давление в лёгочной артерии. ЕОК IC, УУР С, УДД 5.
- МРТ сердца с контрастированием показана при первичном обследовании для морфофункциональной оценки и дифференциальной диагностики причин кардиомиопатии. ЕОК IB, УУР В, УДД 2.
- При дебюте ДКМП до 60 лет показаны генетическое консультирование и комплексное генетическое тестирование методом секвенирования нового поколения с анализом не менее 15 генов; отрицательный тест не исключает ДКМП.
- Базис лечения симптомной ХСНнФВ при ДКМП — ранняя четырёхкомпонентная терапия: ИАПФ или валсартан+сакубитрил**, ББ, антагонисты альдостерона, иНГЛТ2 (дапаглифлозин**/эмпаглифлозин**). УУР С, УДД 5.
- При ДКМП и ФВ ЛЖ ≤35% на оптимальной терапии, ожидаемой продолжительности жизни не менее 1 года и удовлетворительном функциональном статусе рекомендуется установка КВД*** или КВД-Т*** для первичной профилактики ВСС. УУР С, УДД 5.

Диагностика

1. Начать с жалоб и анамнеза: оценить выраженность СН, семейные случаи ДКМП, ВСС, синкопе, имплантацию ЭКС, инсульты в молодом возрасте, системные заболевания; отдельно собрать сведения об алкоголе, наркотиках, кардиотоксичных лекарствах, инфекциях, эндокринных и метаболических нарушениях. ЕОК IC, УУР С, УДД 5.
2. Провести физикальное обследование: рост, масса, ИМТ, окружность талии, АД на обеих руках, ЧСС, ЧДД, пульс и его дефицит, аускультация сердца/лёгких/сосудов, печень, шейные вены, гепатоюгулярный рефлюкс, отёки. ЕОК IC, УУР С, УДД 5.
3. Назначить базовые лабораторные тесты: ОАК, ОАМ, электролиты, кальций, фосфор, глюкозу, креатинин с СКФ, билирубин, АЛТ, АСТ, ГГТ, липидный профиль, ТТГ, ферритин и насыщение трансферрина железом. ЕОК IC, УУР С, УДД 5.
4. Определить BNP или NT-proBNP для диагностики СН и контроля лечения; также определить КФК и изоферменты, тропонины I/T, С-реактивный белок. BNP/NT-proBNP: ЕОК IA, УУР С, УДД 5; остальные тесты: ЕОК IC, УУР С, УДД 5.
5. Выполнить ЭхоКГ всем пациентам с подозрением на ДКМП; использовать критерии: ИКДО ЛЖ ≥75 мл/м² у мужчин и ≥62 мл/м² у женщин, ФВ ЛЖ ≤40% или 41–49%, диффузная гипокинезия, ОТС ЛЖ < 0,30. ЕОК IC, УУР С, УДД 5.

6. Выполнить ЭКГ всем пациентам с ДКМП; Холтеровское мониторирование — для оценки ритма, ЧСС, преходящих аритмий/блокад и безопасности антиаритмической терапии. ЭКГ: ЕОК IC, УУР C, УДД 5; Холтер: ЕОК IIaC, УУР C, УДД 5.
7. Исключить ИБС: при высокой предтестовой вероятности — КАГ; при низкой/промежуточной вероятности и невозможности или неубедительности неинвазивных тестов — КТ-КАГ. КАГ: ЕОК IA, УУР B, УДД 2; КТ-КАГ: ЕОК IIaB, УУР B, УДД 1.

Лечение

- Лечить ДКМП по принципам ХСНнФВ и ХСНунФВ: болезнь-модифицирующая терапия, контроль ЧСС/АД/волемии, профилактика ВСС и ТЭО, коррекция железодефицита, электролитных, эндокринных и иных внекардиальных факторов.
- При симптомной ХСНнФВ с ФВ ЛЖ ‹ 40% назначать комбинированно ИАПФ/валсартан+сакубитрил**, ББ, антагонисты альдостерона и иНГЛТ2 (дапаглифлозин** или эмпаглифлозин**) для снижения госпитализаций и смерти. УУР C, УДД 5.
- Валсартан+сакубитрил** рекомендуется при ДКМП и симптомной ХСНнФВ при отсутствии противопоказаний; у госпитализированных с декомпенсацией ХСН его начинают после стабилизации гемодинамики. ЕОК IB, УУР B, УДД 2; для инициации после стабилизации — ЕОК IIaB, УУР C, УДД 5.
- При задержке жидкости назначать диуретики для уменьшения симптомов и риска госпитализации. ЕОК IIaB, УУР A, УДД 1.
- Ивабрадин** применяют при ДКМП, симптомной ХСНнФВ II–IV ФК, синусовом ритме и ЧСС ≥70/мин на рекомендованных или максимально переносимых дозах базисной терапии; также при непереносимости или противопоказаниях к ББ. ЕОК IIaB, УУР B, УДД 2; при невозможности ББ — ЕОК IIaC, УУР C, УДД 5.
- Дигоксин** возможен при ХСН II–IV ФК, ФВ ЛЖ ≤40%, синусовом ритме и сохраняющихся симптомах на базисной терапии; при СКФ ›30 мл/мин/1,73 м² обычная доза 0,125–0,25 мг/сут с целевой концентрацией 0,8–1,1 нг/мл. ЕОК IIbB, УУР B, УДД 2.
- Желудочковые аритмии: устранить провоцирующие факторы, ББ — основа терапии симптомной ЖЭ; амиодарон** возможен при частой симптомной ЖЭ или неустойчивой ЖТ, но не применяют для бессимптомной неустойчивой ЖТ у пациентов с ХСН. ББ: ЕОК IA, УУР C, УДД 5; амиодарон: ЕОК IIbB, УУР C, УДД 5; запрет при бессимптомной неустойчивой ЖТ: ЕОК IIIA, УУР C, УДД 5.
- При ДКМП, ХСНнФВ и синусовом ритме без других показаний антитромботические средства не рекомендуются. При ОДСН у пациентов, не получающих антитромботические средства по другим показаниям и не имеющих противопоказаний, используют гепарин натрия**, другие гепарины или фондапаринукс натрия; при ФП, ТГВ или ТЭЛА антикоагуляция проводится по соответствующим рекомендациям. Без показаний: ЕОК IIIA, УУР A, УДД 1; ОДСН: ЕОК IB, УУР C, УДД 5; ФП/ТГВ/ТЭЛА: ЕОК IA, УУР C, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализация показана при нестабильном течении ДКМП, невозможности амбулаторно установить причину ухудшения или необходимости решения сложных вопросов медикаментозного лечения.
- Госпитализировать при декомпенсации ХСН, высокоградных нарушениях ритма, требующих подбора/начала антиаритмической терапии в стационаре или наружной кардиоверсии/дефибрилляции.
- Направлять в стационар для инвазивной диагностики, отбора на высокотехнологичное и хирургическое лечение, МПК, трансплантацию сердца и предоперационное обследование.
- В ОРИТ направлять при декомпенсации ХСН с кардиогенным шоком, некупирующимся отёком лёгких или выраженной/прогрессирующей одышкой, а также при жизнеугрожающих аритмиях или ТЭО с гемодинамической нестабильностью.
- Пациентов с тяжёлой терминальной ХСН направлять в специализированное отделение или амбулаторный центр с опытом лечения таких больных; при рефрактерной терминальной ХСН без очевидных противопоказаний — на трансплантацию сердца.

Частые вопросы

Какие ЭхоКГ-критерии подтверждают ДКМП?

Критерии включают ИКДО ЛЖ ≥75 мл/м² у мужчин и ≥62 мл/м² у женщин, ФВ ЛЖ ≤40% или 41–49%, диффузную гипокинезию ЛЖ и ОТС ЛЖ < 0,30 при исключении ИБС, пороков и АГ.

Когда при ДКМП нужен генетический тест?

При клинических проявлениях ДКМП до 60 лет рекомендованы генетическое консультирование и комплексный анализ методом секвенирования нового поколения с включением не менее 15 генов. Родственникам первой степени родства проводят каскадный скрининг, если у пробанда найден патогенный или вероятно-патогенный вариант.

Когда ставить КВД при ДКМП для первичной профилактики ВСС?

КВД*** или КВД-Т*** рекомендуется пациентам с ДКМП и СН с ФВ ЛЖ ≤35%, находящимся на оптимальной медикаментозной терапии, если ожидаемая продолжительность жизни составляет не менее 1 года и функциональный статус удовлетворительный.

Нужны ли антикоагулянты всем пациентам с ДКМП?

Нет. При ХСНнФВ и синусовом ритме без других показаний антитромботические средства не рекомендуются; при ОДСН у пациентов без противопоказаний применяют гепарин или другие препараты, предусмотренные рекомендацией, а при ФП, ТГВ или ТЭЛА антикоагуляция проводится по соответствующим рекомендациям. Антагонисты витамина K с МНО 2–3 могут применяться при внутрисердечных тромбах и синусовом ритме.

Как диагностировать перипартальную кардиомиопатию?

ПКМП подозревают при развитии СН в последний месяц беременности или первые 5 месяцев после родов, отсутствии другой причины СН и систолической дисфункции ЛЖ, обычно ФВ < 45%. Диагностику нужно проводить незамедлительно; обязательны BNP/NT-proBNP, ЭКГ и ЭхоКГ.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/1008-dilatacionnaya-kardiomiopatiya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1008_1