

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:  
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00094&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.  
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

# Настанова 00094. Дилатаційна кардіоміопатія

Автор: Tiina Heliö  
Редактор оригінального тексту: Anna Kattainen  
Дата останнього оновлення: 2017-03-14

## Основні положення

- Типовими симптомами на початкових етапах є задишка при фізичному навантаженні, аритмії і відчуття тиснення або тривалий помірний біль у грудній клітці, що не пов'язаний із фізичним навантаженням. При прогресуванні захворювання в пацієнта розвивається серцева недостатність і пов'язаний із нею набряк легень.
- Безсимптомний перебіг початкових стадій дилатаційної кардіоміопатії може вперше проявитися збільшеною тінню серця при рентгенографії органів грудної клітки або патологічними змінами на ЕКГ.
- Якщо серцеву недостатність або дилатацію лівого шлуночка діагностовано вперше, пацієнту необхідно провести ехокардіографічне обстеження серця. На основі результатів призначаються подальші дослідження.
- Медикаментозне лікування схоже на таке, що призначають при серцевій недостатності будь-якої етіології; препаратами вибору є інгібітори АПФ і блокатори рецепторів ангіотензину, а також бета-блокатори.
- Для попередження кардіогенної емболії важливо виявляти фібриляцію передсердь і призначати антикоагулянти.

- Щонайменше в 30% випадків дилатаційна кардіоміопатія є спадковою, тобто вона зустрічається у родині.
  - У деяких випадках можна виявити мутацію, використовуючи розширену панель генетичних досліджень. Тому рекомендується направити пацієнта до відділення клінічної генетики або до відділення кардіології, що має досвід вивчення генетичного фону захворювань, для можливого проведення генетичних досліджень.
  - Якщо не виявлено генетичних дефектів, це не завжди виключає можливість спадкового захворювання, оскільки ще не всі гени захворювань відомі. У таких випадках, якщо не виявлено жодної очевидної причини дилатаційної кардіоміопатії, як-от хіміотерапія в анамнезі, рекомендується, щоб родичі пацієнта першого ступеня споріднення звернулися до кардіолога для клінічного обстеження та, в першу чергу, для проведення ехокардіографії.
  - Дітей слід направляти для обстеження до дитячого кардіолога.

## Патофізіологія та фактори, що сприяють захворюванню

- Поширеність серед дорослих становить 42/100000 населення; серед дітей це захворювання зустрічається значно рідше.
- Спадкові причини становлять щонайменше 30% усіх випадків.
  - Найчастіше зустрічається аутосомний тип успадкування, але також описано й інші шляхи успадкування.
  - Захворювання може бути викликане мутацією багатьох генів, більшість із яких пов'язані зі скорочувальними або структурними білками серцевих м'язових клітин. Гени ламіну А/С і тітину на даний момент є найважливішими генами, що призводять до цього захворювання. Кардіоміопатія, пов'язана з мутаціями гену ламіну А/С, починається з порушення провідності й характеризується складною клінічною картиною. Нещодавно було виявлено, що мутації гену тітину відповідальні за близько одну п'яту випадків захворювання.
  - Захворювання може бути генетичним, навіть якщо сімейний анамнез не обтяжений, наприклад при виникненні нової мутації.

- М'язові дистрофії Беккера й Дюшена можуть бути пов'язані з Х-зчепленою кардіоміопатією.
- Ускладнення міокардиту: віруси та імунологічна відповідь, спричинена вірусами
  - Більшість із цих вірусів ймовірно викликають поширені інфекції в населення.
- Системні захворювання сполучної тканини (ревматичний артрит, СЧВ, поліміозит).
- Надмірне і тривале вживання алкоголю може бути основною причиною дилатаційної кардіоміопатії або важливим фактором, що сприяє її розвитку.
- Метаболічні причини: гіпертиреоз, гіпотиреоз, цукровий діабет, ожиріння, особливо як фактори, що сприяють захворюванню. Хвороби накопичення (гемохроматоз, амілоїдоз і саркоїдоз) часто призводять до розвитку рестриктивної кардіоміопатії, основним проявом якої є діастолічна дисфункція.
- Кардіотоксичні офіційно дозволені або заборонені лікарські препарати: доксорубіцин, циклофосфамід, 5-фторурацил, кокаїн
  - Симптоми проявляються через кілька років або й пізніше.
  - Антрациклін-індукована кардіоміопатія пов'язана з кумулятивною дозою препарату, наявністю інших захворювань міокарда та віком пацієнта.
- Такі-індукована кардіоміопатія може розвинути внаслідок тахікардії, що персистує протягом довгого часу, часто по декілька місяців, це може бути тріпотіння або фібриляція передсердь із швидкою реакцією шлуночків. У немовлят надшлуночкові тахікардії з дуже високою частотою можуть призводити до раптового розвитку серцевої недостатності.
- Перипартальна кардіоміопатія — це патологія, яку виявляють на пізніх строках вагітності або протягом перших 6 тижнів післяродового періоду.
- Ідіопатична: причини не виявлено. Цей тип може бути спадковим; якщо в пацієнта відбулася нова мутація, сімейний анамнез щодо наявності кардіоміопатії буде негативним, а генетична діагностика в більшості випадків є складною і недоступною.

## Ознаки та симптоми

- Дилатаційна кардіоміопатія на безсимптомних або малосимптомних стадіях може вперше проявитися збільшеною тінню серця при рентгенографії органів грудної клітки або відхиленнями на ЕКГ. Дане захворювання також можна виявити за допомогою ехокардіографії, коли пацієнт без симптоматики хоче обстежитися через обтяжений сімейний анамнез.
- Симптоми
  - Загальними симптомами є задишка при фізичному навантаженні та аритмії.
  - Може виникати довготривалий ниючий біль або відчуття важкості у грудній клітці, що не пов'язано напряду з фізичним навантаженням.
  - На більш тяжких стадіях серцева недостатність є причиною розвитку набряків і збільшення маси тіла, внаслідок накопичення в організмі рідини.
- Якщо дилатаційна кардіоміопатія прогресувала непомітно і в пацієнта виникла фібриляція передсердь із високою ЧСС або тяжка інфекція, як-от пневмонія, може швидко розвинути легеневий набряк.
- Дилатаційну кардіоміопатію можуть вперше виявити, коли в пацієнта виникне інсульт; дилатаційна кардіоміопатія без лікування в поєднанні з фібриляцією передсердь може призвести до кардіогенної емболії і паралічу.
- Дилатаційну кардіоміопатію можуть діагностувати у зв'язку з тяжкою шлуночковою аритмією, наприклад, після проведення серцево-легеневої реанімації пацієнту з фібриляцією шлуночків.

## Фізикальне обстеження, ЕКГ і результати лабораторних аналізів

- Артеріальний тиск часто є в межах норми або знижений.
- Тахікардія (наприклад, синусовий ритм із частотою 90–100/хв у стані спокою) — поширена ознака неконтрольованої серцевої недостатності.
- Ритм галопу: часто чути третій або четвертий серцеві тони
- На верхівці серця можна почути систолічний шум, спричинений вторинною недостатністю мітрального клапана, як наслідок дилатації лівого шлуночка.

- На ЕКГ у більшості випадків є відхилення, але вони не є специфічними для даного захворювання.
  - Інтервал PQ може бути подовженим
  - Зубець Q
  - Блокада лівої ніжки пучка Гіса або інше порушення серцевої провідності
  - Зміни сегмента ST і зубця T
  - Збільшення амплітуди і тривалості другої фази зубця P
  - Гіпертрофія лівого шлуночка
  - Ектопічні скорочення передсердь або шлуночків
- У пацієнтів із дилатаційною кардіоміопатією часто зустрічається фібриляція передсердь.
- У пацієнта можуть спостерігатись епізоди шлуночкової тахікардії, зокрема при тяжкій серцевій недостатності, які можуть бути причиною синкопальних станів або навіть спричинити раптову смерть. Якщо в пацієнта в анамнезі були випадки пресинкопальних або синкопальних станів, слід провести цілодобове моніторування ЕКГ для оцінки серцевого ритму.
- На початкових стадіях на рентгенограмах органів грудної клітки можна побачити збільшену тінь серця; легеневий застій проявляється після розвитку серцевої недостатності.
- Після розвитку у пацієнта серцевої недостатності зростає рівень N-кінцевого поліпептиду натрійуретичного гормону (NT-проBNP) в сироватці крові.

## Діагностика

- Встановити діагноз кардіоміопатії можна тільки після того, як було виключено інші серцеві захворювання зі схожими проявами (серцева недостатність і дилатація серця): гіпертензивна кардіоміопатія, дифузна ішемічна хвороба серця, тяжкі дефекти клапанів і вроджені вади серця.
  - Дифузні зміни міокарда при ішемічній хворобі серця та великовогнищевий інфаркт міокарда можуть спричинити дилатацію та порушення скоротливої здатності лівого шлуночка, що може нагадувати дилатаційну кардіоміопатію. Діагноз можна підтвердити за допомогою ангіографії коронарних артерій, сцинтиграфії міокарда або КТ коронарних артерій.

- Якщо виявлено раніше не діагностовану серцеву недостатність або дилатацію лівого шлуночка, пацієнту необхідно провести ехокардіографічне обстеження серця.
  - За допомогою ехокардіографії можливо виміряти розмір лівого шлуночка, товщину стінок, визначити систолічну й діастолічну функцію, а також оцінити можливі істотні дефекти клапанів.
- Підвищений рівень N-кінцевого поліпептиду натрійуретичного гормону (NT-proBNP) в сироватці крові вказує на ймовірну серцеву недостатність, але він також може бути помірно підвищеним при деяких інших станах.

### Звернення до спеціалістів для обстеження

- У неургентних випадках пацієнта можна направити з первинної медичної допомоги до спеціалізованої поліклініки для проведення ультразвукового й інших досліджень.
- Пацієнтів у важкому стані слід направляти до відділення екстреної допомоги в лікарні, що має можливості для проведення ехокардіографії.
- Подальші дослідження, за необхідності, здійснюються у спеціалізованих відділеннях медичної допомоги для визначення причини захворювання.
  - Якщо є підозра на алкогольну кардіоміопатію, при дослідженні крові слід визначити такі показники: гамма-глутамілтрансфераза (ГГТ) в плазмі, АСТ та АЛТ, а також їхнє співвідношення, вуглеводно-дефіцитний трансферин і середній об'єм еритроцитів.
  - Для виключення ішемічної хвороби серця в пацієнтів старше 40 років слід якнайшвидше провести ангіографічне обстеження коронарних артерій.
  - Біопсія міокарда — це спеціальне дослідження, яке може розглядатися в окремих випадках, коли хвороба прогресує, незважаючи на лікування, і тоді, коли вважається, що результат може змінити лікування, наприклад при саркоїдозі серця чи гіганто-клітинному міокардиті.
    - Протягом останніх років доведено, що саркоїдоз серця [Настанова 00135 Саркоїдоз] є більш поширеним захворюванням, ніж вважалося раніше. У деяких випадках він може

проявляться як дилатаційна кардіоміопатія. Саркоїдоз можна також виявити під час проведення біопсії міокарду.

- Доцільність генетичної діагностики визначає лікар-фахівець.

## Скринінг і моніторування стану членів родини

- Якщо не виявлено жодної очевидної причини розвитку дилатаційної кардіоміопатії, як-от лікування антрацикліном у анамнезі, та відсутні мутації при генетичних дослідженнях, рекомендується направити родичів пацієнта першого ступеня споріднення, навіть якщо в них немає симптоматики, до кардіолога, бажано з досвідом лікування захворювань міокарда, в першу чергу для проведення ехокардіографії.
- Діагноз кардіоміопатії завжди встановлюється на основі клінічного обстеження.
- Вік маніфестації сімейної дилатаційної кардіоміопатії дуже коливається, хоча захворювання зазвичай починає проявлятися в осіб старше 40 років.
  - Сімейна дилатаційна кардіоміопатія може проявитися ще в дитинстві чи підлітковому віці, тому таких дітей слід направляти на консультацію до дитячих кардіологів.
- Якщо ризик захворювання не можна виключити за допомогою генетичного дослідження, рекомендується періодично обстежувати родичів пацієнта першого ступеня споріднення, навіть якщо результати першого обстеження були нормальними.
  - Частота оглядів може бути різною залежно від клінічної ситуації. Типовий інтервал між оглядами становить 1–3 роки від дитячого віку до 20 років і 2–5 років від 20 до 50–60 років.
- В окремих випадках для підтвердження етіології або для виявлення родичів із підвищеним ризиком можливе здійснення генетичного дослідження.
  - Доцільність проведення лабораторного дослідження ДНК слід розглядати спільно з генетиком і кардіологом, який має досвід у лікуванні захворювань міокарда, або з дитячим кардіологом.
  - У випадках, коли було ідентифіковано сімейний дефектний ген, продовжувати моніторинг членів сім'ї, у яких немає дефектного гену звичайно немає необхідності.

## Лікування [доказ L06751 | D]

- Лікування повинне бути націлене на основне захворювання, як-от при тахі-індукованій кардіоміопатії
- Поради щодо способу життя
  - Утримання від алкоголю
  - Припинення куріння
  - Зниження маси тіла, якщо у пацієнта є надмірна маса тіла
- Медикаментозне лікування схоже на таке, що призначають при серцевій недостатності будь-якої етіології.
  - Препаратами вибору є інгібітори АПФ або, якщо вони протипоказані — блокатори рецепторів ангіотензину, і вони всі покращують прогноз.
  - Діуретик — якщо застійні явища є очевидними. Діуретики використовуються для симптоматичного лікування, і слід спробувати зменшити їхню дозу щойно почнуть діяти інші лікарські препарати.
  - Бета-блокатори покращують прогноз для пацієнтів із серцевою недостатністю. Найкраще доведені ефекти метопрололу, карведилолу й бісопрололу.
  - Дигоксин можна застосовувати при фібриляції передсердь для зниження частоти серцевих скорочень і при тяжкій серцевій недостатності для полегшення симптомів.
  - Спіронолактон призначають при тяжкій серцевій недостатності. Треба пам'ятати про ризик розвитку ниркової недостатності і гіперкаліємії, пов'язаних із його застосуванням.
  - Пацієнтам із дилатаційною кардіоміопатією призначають антикоагулянти
    - практично завжди, коли в пацієнта є постійна форма фібриляції або тріпотіння передсердь, і якщо немає протипоказань
    - після обміркування, якщо скоротлива функція лівого шлуночка суттєво знижена.
  - Для лікування як передсердних, так і шлуночкових аритмій у хворих із порушенням функції лівого шлуночка найбезпечнішими препаратами є бета-блокатори та аміодарон.



- Імплантовані пристрої
  - Стандартний кардіостимулятор  
[настанова 00096] Кардіостимулятори та мон...], якщо є брадикардія.
  - Імплантація кардіовертера-дефібрилятора  
[настанова 01016] Імплантований кардіоверт...] можлива для попередження розвитку життєво небезпечних шлуночкових аритмій.
  - При тяжкій недостатності, коли існує асинергія при скороченні лівого шлуночка, в деяких випадках ситуацію можна покращити за допомогою двошлуночкової стимуляції. В одному пристрої може бути всі три функції, наприклад, кардіовертер-дефібрилятор, двошлуночковий кардіостимулятор і кардіостимулятор, що застосовується при брадикардії.
- Варіант трансплантації серця зазвичай розглядають лише тоді, коли
  - серцева недостатність викликає тяжкі симптоми і продовжує прогресувати, незважаючи на стандартне лікування
  - пацієнт молодший 60-ти років, інакше здоровий; вікове обмеження не є абсолютним, і коли приймається рішення, береться до уваги загальний стан пацієнта.

## Спостереження

- Пацієнти зазвичай звертаються для обстеження до поліклінічних відділень лікарні кожні 3–12 місяців.
- У проміжках між обстеженнями пацієнти зазвичай відвідують свою поліклініку для визначення рівня міжнародного нормалізованого співвідношення (МНС), лікування ниркової недостатності тощо. Під час візитів слід звернути увагу на наступне:
  - загальний стан здоров'я пацієнта: постійне зниження маси тіла і втрата м'язової маси вказують на тяжку недостатність.
  - ознаки серцевої недостатності (чи є ознаки затримки рідини в організмі?)
  - серцевий ритм пацієнта.
    - Виявлення фібриляції передсердь і призначення антикоагулянтної терапії мають першочергове значення для профілактики кардіогенної емболії.

- За необхідності, якщо стан пацієнта погіршується, слід призначити консультацію лікаря-спеціаліста. Це особливо важливо для пацієнтів, чиї подальші обстеження відбуваються виключно у первинній медичній допомозі, оскільки спочатку перебіг захворювання визнали легким.
- Для оцінки працездатності часто необхідне обстеження кардіолога. Функціональна здатність зазвичай вимірюється за допомогою ЕКГ-проби з дозованим фізичним навантаженням або ергоспірометрії (кардіо-респіраторний навантажувальний тест, КРНТ). Наприклад, при оцінці стану серцево-судинної системи враховується можлива схильність до аритмій.

## Прогноз

- Прогноз захворювання покращився з упровадженням вдосконаленого медикаментозного лікування та імплантованих пристроїв.
- Лікарські препарати зазвичай помітно покращують стан пацієнта, і стабільна фаза може тривати кілька років.
- Незважаючи на ліки, скорочення лівого шлуночка часто поступово погіршується, і можуть виникати аритмії, які впливають на функціональні можливості пацієнта, як-от, фібриляція передсердь може стати постійним ритмом.
- Може бути складно оцінити прогноз для конкретного пацієнта.
- Несприятливими прогностичними ознаками є погіршення функції лівого шлуночка при діагностиці та похилий вік.

## Пов'язані ресурси

- Кокранівські огляди [\[пов'язані 00632 | Dilated cardiomyopathy –...\]](#)
- Література [\[пов'язані 00632 | Dilated cardiomyopathy –...\]](#)

## Джерела інформації

R1. Charron P, Arad M, Arbustini E et al. Genetic counselling and testing in cardiomyopathies: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J 2010;31(22):2715-26. [\[PubMedID|20823110\]](#)

## Настанови

- [Настанова 00135](#). Саркоїдоз.
- [Настанова 00096](#). Кардіостимулятори та моніторування їхньої роботи.
- [Настанова 01016](#). Імплантований кардіовертер-дефібрилятор (ІКД).

## Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 06751](#). Interventions for treating peripartum cardiomyopathy.  
Дата оновлення: 2010-10-13  
Рівень доказовості: D  
Резюме: Bromocriptine seems promising in the treatment of peripartum cardiomyopathy, although the evidence is insufficient.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

---

Ідентифікатор: ebm00094    Ключ сортування: 004.085    Тип: EBM Guidelines

---

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-03-14

---

Автор(и): Tiina Heliö    Редактор(и): Anna Kattainen    Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian Lampe  
Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd    Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

---

Навігаційні категорії  
EBM Guidelines    Internal medicine    Cardiology

---

### Ключові слова індексу

speciality: Cardiology    speciality: Internal medicine    icpc-2: K84    Cardiomyopathies    Cardiomyopathy, Alcoholic  
Cardiomyopathy, Dilated    Cardiomyopathy, Peripartal    Cardiomyopathy, tachycardia-induced    DCM  
Familial dilated cardiomyopathy    Peripartal Cardiomyopathy    Tachycardia cardiomyopathy    ACE inhibitors  
Adrenergic beta-Antagonists    Angiotensin II Type 1 Receptor Blockers    Angiotensin-Converting Enzyme Inhibitors  
Anthracyclines    Antiarrhythmia pacemaker    Anticoagulant therapy    Anticoagulants    Anticoagulation  
Antineoplastic Agents    Arrhythmias, Cardiac    ATR blockers    Atrial Fibrillation    Becker's muscular dystrophy  
Beta blockers    Bisoprolol    Biventricular pacing    BNP    Carvedilol    Chest Pain    Chest x-ray    Cocaine  
Coronary Angiography    Cyclophosphamide    Cytostatic Agents    Digoxin    Diuretics    DNA diagnosis    Doxorubicin  
Dyspnea    ECG    Echocardiography    Edema    Exertional dyspnea    Exertional dyspnoea    Fluorouracil    Gene defect  
Gene study    Gene test    Genetic Counseling    Genetic diagnosis    Heart Failure    Heart Murmurs    Heart Transplantation  
ICD    Implantable cardioverter defibrillator    Lamin A/C gene    Left Ventricular dilatation    Metoprolol  
Mitral Valve Insufficiency    Muscular Dystrophy, Duchenne    Myocarditis    Natriuretic Peptides    Oedema    Pacemaker  
Pacemaker, Artificial    Pacing    Pulmonary Edema    Pulmonary oedema    Radiography, Thoracic    Spironolactone  
Systolic Murmurs    Tachycardia    Tachycardia, Ventricular