



І. А. Юзич

Львівський національний медичний університет
імені Данила Галицького

Сучасний погляд на дилатаційні кардіоміопатії

Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП) – синдром, що характеризується розширенням камер серця і систолічною дисфункцією лівого чи обох шлуночків. Вона виникає в результаті різних захворювань, що призводять до дилатації шлуночків, унаслідок чого знижується їх скоротлива здатність. Зменшення серцевого викиду призводить до збільшення залишкового об'єму крові в шлуночках, що поглиблює процес дилатації [2, 9, 16, 25].

Класифікація. Згідно з класифікацією ВООЗ/МТФК (1995), виділяють п'ять форм КМП: дилатаційні, гіпертрофічні, рестриктивні, правощлуночкові аритмогенні та некласифіковані. Водночас виділяють такі клінічні форми вторинних ДКМП: ішемічні, гіпертензивні, клапанні, дисметаболичні (у хворих на цукровий діабет, тиротоксикоз, гіпотироз, гемохроматоз), аліментарно-токсичні, імунівірусні, у хворих із системними захворюваннями, аритмогенні та перипартальні (які виникають у раніше здорових жінок у третьому триместрі вагітності або після пологів) [15, 25].

Класифікацію робочої групи Європейської асоціації кардіологів (2008) рекомендовано застосовувати у клінічній практиці. У ній також виділено п'ять перелічених вище форм, проте додатково всі КМП поділено на дві групи – сімейні (генетично зумовлені) та несімейні (генетично не зумовлені). Такий поділ можливий лише за наявності відповідних генних мутацій і докладного аналізу сімейного анамнезу та клінічних досліджень. На відміну від класифікації ВООЗ (1995), до КМП не відносять захворювання міокарда, спричинені ішемічною хворобою, вродженими захворюваннями, вадами серця та артеріальною гіпертензією [18, 19].

У класифікації Американської асоціації кардіологів (2006) КМП поділені на дві групи – первинні та вторинні. До первинних КМП відносять захворювання з первинним ураженням серця, серед яких виділяють генетичні, набуті та змішані. За цією класифікацією ДКМП належить до змішаних первинних КМП [20].

Усі три класифікації КМП є чинними [19].

Етіологія. Відповідно до етіологічних чинників, розрізняють такі форми ДКМП: сімейні, або генетично зумовлені – 20,0 %; інфекційні (вірусні, бактерійні, грибкові, рикетсіозні, паразитарні) – 7,0–60,0 %; токсичні – 40,0 %. Серед останніх найчастіше виділяють алкогольне ураження серця через прямий токсичний вплив етанолу або його метаболітів, медикаментозні впливи (антрациклінів, доксорубіцину) та професійні шкідливості (робота зі сполуками важких металів під час паяння, зварювання та гальванізації, з лаками, фарбами, кислотами і лугами, отрутохімікатами, органічними пластмасами, а також пилове забруднення повітря) [1, 2, 5–9, 11, 13].

Поширення. Частота захворювання становить 6–7,5 випадків на 100 тис. населення на рік, а поширеність – 13,1–36,5 випадків на 100 тис. населення. Найчастіше хворіють чоловіки віком понад 40 років (60,0 %). Це захворювання – третя за частотою причина серцевої недостатності [2, 4, 12, 15, 24].

Клінічні ознаки. Специфічних клінічних ознак ДКМП не існує, тому діагностика захворювання здійснюється на підставі комплексної оцінки клініко-інструментальних показників і шляхом виключення подібних захворювань.

Клінічна особливість ДКМП – наростаюча за важкістю серцева недостатність, рефрактерна до лікування. На ранніх стадіях захворювання клінічні симптоми доволі нечисленні. Хворі можуть скаржитися лише на слабкість і помірну задишку але не надають цьому важливого значення. З огляду на те що виникнення ДКМП часто зумовлене професійними шкідливостями та/або наявністю шкідливих звичок, хворі можуть розцінювати ці симптоми як тимчасове явище. З часом, через декілька місяців чи навіть років, з'являються симптоми наростаючої за важкістю серцевої недостатності й напади ядухи [2, 9].

Під час об'єктивного огляду виявляють задишку, акроціаноз, пастозність або набряки гомілок, набухання шийних вен. Перкуторно у всіх пацієнтів виявляється розширення меж серця (кардіомегалія), аускультативно – послаблення тонів серця, III і IV

серцеві тони. Часто вислуховуються систолічні шуми над верхівкою та над мечоподібним відростком унаслідок виникнення відносної недостатності мітрального і тристулкового клапанів, зумовленої наростанням дилатації камер серця. У більшості пацієнтів перебіг ДКМП ускладнюється різноманітними порушеннями ритму та провідності, внаслідок чого серцева діяльність стає неритмічною. У легенях спостерігається послаблення дихання у нижніх відділах, унаслідок лівошлуночкової недостатності з'являються дрібноміхурцеві вологі хрипи – спочатку в нижніх відділах, більше справа, далі – над іншими ділянками. Із часом додаються ознаки правошлуночкової недостатності – збільшується печінка, а згодом виникає асцит.

Одним із важких ускладнень ДКМП є тромбоемболії у великому і малому колах кровообігу, що супроводжуються відповідними клінічними ознаками. Їх джерелом стають муральні тромби у лівих чи правих відділах серця [6, 9, 12, 24].

Лабораторно-інструментальна діагностика. Лабораторні показники у хворих на ДКМП загалом малоінформативні. Біохімічний аналіз крові дає змогу виявити підвищення вмісту креатинфосфокінази (особливо її МВ- фракції), що зумовлено тривалими дистрофічними змінами міокарда. В коагулограмі спостерігається тенденція до підвищення показників згортання крові, а також підвищення рівня D-димеру [12, 16].

Більшість авторів вважають, що електрокардіографія (ЕКГ) є неспецифічним і недостовірним методом діагностування ДКМП і не дає змоги виявити специфічні особливості електричного поля серця в разі дилатації його камер. Найчастішими ЕКГ-знахідками є різноманітні порушення ритму та провідності, а саме – шлуночкові екстрасистолі, фібриляція передсердь, а також різноманітні блокади.

У 1982 р. канадський учений L. Goldenberg описав тріаду ЕКГ-ознак, що трапляється у хворих на ДКМП (високий вольтаж комплексу QRS у грудних відведеннях, низький вольтаж комплексу QRS у кожному з трьох стандартних відведень та повільне наростання зубця R від V_1 до $V_3 \pm V_4$). У 1998 р. британські вчені з'ясували, що вона є лише у 29,0 % випадків ДКМП [21].

Японські вчені Y. Momiya, H. Mitamura, M. Kimura [23] вважають найхарактернішими ЕКГ-ознаками ДКМП (на відміну від гіпертрофічних і рестриктивних) такі зміни: зубець II найвищий у відведенні V_6 і найнижчий в одному із трьох стандартних відведень, співвідношення висоти зубця R_{V_6} і амплітуди найвищого зубця R у I–III відведеннях > 3 (його виявили у 67,0 % випадків і спостерігали кореляцію з фракцією викиду лівого шлуночка, амплітуда зубця R у відведенні V_6 становить 1,5 мВ і більше (78,0 %).

Іранські вчені K. Aghasadeghi, A. Aslani [17] виявили такі ЕКГ-зміни: абсолютна амплітуда зубця R у відведеннях V_5 або V_6 становить 1,5 мВ і більше,

співвідношення зубців $R_{V_6}/R_{III} \geq 5$ і зубець R_{III} має найменшу амплітуду.

Підсумовуючи інформацію, можна констатувати, що типовими ЕКГ-критеріями у діагностиці ДКМП вважається низька амплітуда комплексу QRS у трьох стандартних відведеннях і висока амплітуда зубців комплексу QRS у лівих грудних відведеннях.

За допомогою ехокардіографії, яка сьогодні є найважливішим методом діагностики ДКМП, виявляють збільшення розмірів камер серця, а саме збільшення кінцевих діастолічних розмірів лівого і правого шлуночків, дифузний характер ураження міокарда, зниження його скоротливої здатності й відповідно падіння фракції викиду, ознаки відносної недостатності мітрального і тристулкового клапанів. Тоді гіпертрофія стінок лівого шлуночка може бути відсутня, або ж її розміри не сумірні з величиною дилатації. Зі зниженням скоротливої здатності міокарда зростає ймовірність виявлення муральних тромбів у камерах серця, які згодом можуть стати джерелом тромбоемболій [2, 9–12, 15, 16, 22].

Коронароангіографія та мультидетекторна комп'ютерна томографія – коронарографія дають змогу виявити або виключити ішемічний генез ДКМП.

Рентгенографія органів грудної клітки фіксує збільшення кардіоторакального індексу та ознаки застою в легенях.

За допомогою радіонуклідної вентрикулографії та рентгенконтрастної вентрикулографії можна виявити збільшення камер серця, порушення сегментарної скоротливості міокарда та зниження фракції викиду.

Сцинтиграфія міокарда з радіоактивним талієм дає змогу виявити множинні вогнища фіброзу.

Прижиттєва ендоміокардіальна біопсія з подільним мікроскопічним дослідженням біоптату може показати дистрофічні зміни кардіоміоцитів, ділянки некрозу та замісного розростання щільної сполучної тканини [2–4, 7, 9, 12, 15, 16].

Принципи лікування. Незалежно від етіології, лікування ДКМП симптоматичне й ґрунтується на корекції та профілактиці основних клінічних проявів і ускладнень – застійної серцевої недостатності, порушень ритму і тромбоемболії. Загальні заходи включають усунення чинників, здатних збільшувати дисфункцію міокарда (алкоголь, нікотин, вагітність, кардіодепресивні препарати, професійні шкідливості).

З урахуванням основних патогенетичних механізмів серцевої недостатності (зниження скоротливої здатності міокарда і зменшення маси життєздатних кардіоміоцитів) призначають медикаментозне лікування, що обов'язково має включати препарати з доведеним антиапоптичним ефектом, а саме – жиророзчинні і АПФ, карведилол, спіронолактон [2, 7, 9].

Діуретики широко застосовуються для лікування серцевої недостатності, в тому числі й у хворих на ДКМП. Проте не варто намагатися якомога швидше усунути набряковий синдром, оскільки це спричи-

няє гіпокаліємію, гіпонатріємію та гіпохлоремію, а також збільшує ризик виникнення тромбоемболічних ускладнень [2, 13, 15].

Слід особливо обережно призначати антиаритмічні засоби із огляду на можливість кардіодепресивної гіпоаритмічної дії більшості з них. β -блокатори слід застосовувати лише за відсутності ознак застійної серцевої недостатності.

Для лікування фібриляції передсердь потрібно дотримуватись тактики, спрямованої на відновлення синусового ритму, окрім випадків значної вираженості серцевої недостатності. Доведено, що успішна кардіоверсія – медикаментозна чи електроімпульсна – сприяє істотному підвищенню фракції викиду лівого шлуночка [10, 12, 24].

Профілактику тромбоемболії за допомогою антикоагулянтів непрямої дії проводять за загальноприйнятими показниками, що включають випадки фібриляції передсердь або наявність у анамнезі хоча б одного тромбоемболічного епізоду, незалежно від

ритму серця. З цією метою використовують переважно антикоагулянти непрямої дії [12, 15].

Хірургічні методи лікування ДКМП застосовують у разі резистентної до інтенсивного медикаментозного лікування серцевої недостатності і передбачають трансплантацію серця з подальшим імуносупресорним лікуванням. Якщо існує загроза виникнення у пацієнта життєво небезпечних аритмій, доцільною є імплантація кардіовертера-дефібрилятора [17, 24].

Прогноз. ДКМП визначається переважно ступенем вираженості застійної серцевої недостатності, ризик раптової смерті зростає з її збільшенням. Основні причини смерті пацієнтів – фібриляція шлуночків, декомпенсація застійної серцевої недостатності, тромбоемболії. Діагностика захворювання на ранніх стадіях дає змогу призначити відповідне лікування, а отже, запобігти виникненню фатальних ускладнень.

Список літератури

1. Алкогольная и дилатационная кардиомиопатия. Правомочен ли знак равенства? / С. Н. Терещенко, Е. В. Маличенко, И. В. Жиров, Е. А. Котаева // Кардиология. – 2008. – Т. 48, № 3. – С. 93–96.
2. Вибрані питання кардіології для сімейних лікарів: навч. посіб. / Є. Х. Заремба, Ю. Г. Кияк, Л. Я. Бабиніна [та ін.]. – К., 2011. – 531 с.
3. Волков В. В. Фенотиазиновая дилатационная кардиомиопатия: некоторые аспекты клиники и морфологии / В. В. Волков // Клиническая медицина. – 2009. – № 8. – С. 13–15.
4. Воронков Л. Г. Вживання впродовж 3 років та його предиктори у хворих на хронічну серцеву недостатність із систолічною дисфункцією лівого шлуночка коронарогенного та некоронарогенного походження / Л. Г. Воронков, О. М. Овчарова, Н. А. Ткач // Український кардіологічний журнал. – № 3. – С. 28–33.
5. Герасименко Ж. М. Определение риска сердечно-сосудистых заболеваний / Ж. М. Герасименко, Т. А. Лавренко, Д. Н. Калашник // Український терапевтичний журнал. – 2009. – № 2. – С. 63–66.
6. Жиров И. В. Алкоголь и сердечная недостаточность. Часть 2. Дилатационная и алкогольная кардиомиопатия – сходство и различия / И. В. Жиров, Г. К. Сарбалинова // Сердечная недостаточность. – 2004. – Т. 5, № 6. – С. 308–310.
7. Зотова Л. А. Клинико-инструментальные показатели и выживаемость при дилатационной кардиомиопатии: результаты трехлетнего наблюдения / Л. А. Зотова // Клиницист. – 2009. – № 1. – С. 63–67.
8. Коваленко В. М. Вивчення виживаності та функції смерті у пацієнтів з хронічною серцевою недостатністю різного генезу: результати 5-річного проспективного дослідження / В. М. Коваленко, О. В. Онищенко, Д. В. Рябенко // Український медичний часопис. – 2008. – Т. 4, № 66. – С. 32–36.
9. Мазур В. В. Ремоделирование сердца у больных дилатационной кардиомиопатией на разных стадиях хронической сердечной недостаточности / В. В. Мазур, А. М. Калинин, Е. С. Мазур // НМЖ. – 2008. – № 3. – С. 11–13.
10. Осовська Н. Ю. Малі структурні аномалії та некомпактний лівий шлуночок: діагностичні критерії, клініко-прогностичне значення, лікування / Н. Ю. Осовська // Серцева недостатність. – 2010. – № 1. – С. 71–81.
11. Ремоделирование сердца у хворих на інфаркт міокарда, які зазнали професійного впливу ксенобіотиків / Ю. Г. Кияк, Т. М. Соломенчук, Л. О. Тишко, Л. М. Копчак // Сімейна медицина. – 2011. – № 2. – С. 3–8.
12. Ройтберг Г. Е. Внутренние болезни. Сердечно-сосудистая система / Г. Е. Ройтберг, А. В. Струтынский. – М. : Бином-пресс, 2007. – 856 с.
13. Семенова А. И. Кардио- и нейротоксичность противоопухолевых препаратов (патогенез, клиника, профилактика, лечение) / А. И. Семенова // Практическая онкология. – 2009. – Т. 10, № 3. – С. 168–176.
14. Сторожаков Г. И. Дилатационная кардиомиопатия – связь с воспалением / Г. И. Сторожаков // Сердечная недостаточность. – 2008. – № 2. – С. 91–96.
15. Целуйко В. И. Дилатационная кардиомиопатия / В. И. Целуйко // Здоров'я України. – 2008. – № 11. – С. 77–79.
16. Шостак Н. А. Дилатационная кардиомиопатия: вопросы классификации и диагностики / Н. А. Шостак, А. А. Клименко // Consilium Medicum Ukraina. – 2012. – Т. 6, № 2. – С. 4–7.
17. Aghasadeghi K. Differentiation of Ischemic and Dilated Cardiomyopathy on Electrocardiograms / K. Aghasadeghi, A. Aslani // Asian Cardiovasc. Thorac. Ann. – 2008. – Vol. 16. – P. 103–106.
18. Cardiomyopathy classification: ongoing debate in the Economics Era / С. McCartan, R. Mason, S. R. Jayasighe, L. R. Griffiths // Biochem. Res. Int. – 2012. – Vol. 10. – P. 23–33.
19. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the european society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases / P. Elliott, B. Andersson, E. Arbustini [et al.] // Europ. Heart. J. – 2008. – Vol. 29, N 2. – P. 270–276.
20. 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 Out-

- comes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention / B. J. Maron, J. A. Towbin, G. Thiene [et al.] // *Circulation*. – 2006. – Vol. 113. – P. 1807–1816.
21. Goldberger A. L. A specific ECG triad associated with congestive heart failure / A. L. Goldberger // *Pacing. Clin. Electrophysiol.* – 1982. – Vol. 5. – P. 593–599.
 22. Mechanisms of Recurrent Functional Mitral Regurgitation After Mitral Valve Repair in Nonischemic Dilated Cardiomyopathy / A. Pui-Wai Lee, M. Acker, S. H. Kubo [et al.] // *Circulation*. – 2009. – Vol. 119. – P. 2606–2614.
 23. Momiyama Y. ECG characteristics of dilated cardiomyopathy / Y. Momiyama, H. Mitamura, M. Kimura // *J. Electrocardiol.* – 1994. – Vol. 27, issue 4. – P. 323–328.
 24. Nadas' pediatric cardiology / J. F. Keane, J. E. Lock, D. C. Fyler, A. S. Nadas. – Philadelphia : Saunders, 2006. – 934 p.
 25. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies // *Circulation*. – 1996. – Vol. 93. – P. 841–842.

Стаття надійшла до редакції журналу 14.05.2014 р.

Сучасний погляд на дилатаційні кардіоміопатії

І. А. Юзич

Дилатаційна кардіоміопатія – тяжке хронічне захворювання, що виникає в результаті різних станів, які призводять до дилатації шлуночків, унаслідок чого знижується їх скоротлива здатність. ДКМП частіше трапляється у чоловіків, ніж у жінок, і найчастіше у віці від 20 до 60 років. Приблизно один із трьох випадків застійної серцевої недостатності зумовлений дилатаційною кардіоміопатією. Симптоми ДКМП можуть виникнути в будь-якому віці й включати задишку, набряки нижніх кінцівок та відчуття підвищеної втомлюваності.

Ключові слова: дилатаційна кардіоміопатія, серцева недостатність, діагностика, лікування.

Modern View on the Dilated Cardiomyopathy

I. Yuzych

Dilated Cardiomyopathy is a chronic disease caused by various conditions which lead to the ventricular dilatation, which decreases their contractile ability. DCM occurs more frequently in men than in women, and is the most common in the age 20-60 years. About one in three cases of congestive heart failure is due to the dilated cardiomyopathy. Symptoms of DCM can occur at any age and may include shortness of breath, swelling of the lower extremities and feeling of fatigue. This article contains a literature review concerning this disease.

Keywords: dilated cardiomyopathy, heart failure, diagnosis, treatment.