

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12 и 87/13), министерот за здравство донесе

У П А Т С Т В О
ЗА ПРАКТИКУВАЊЕ НА МЕДИЦИНА ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗИ
ПРИ ДИЛАТАЦИОНА КАРДИОМИОПАТИЈА КАЈ ДЕЦА

Член 1

Со ова упатство се пропишува медицинско згрижување на дилатациона кардиомиопатија кај деца преку практикување на медицина заснована на докази.

Член 2

Начинот на дијагностицирање и третман на дилатациона кардиомиопатија кај деца е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

Член 3

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на медицинско згрижување на дилатациона кардиомиопатија кај децата по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на згрижувањето, при што од страна на докторот тоа соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

Член 4

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 07-8900/2

30 ноември 2013 година

Скопје

МИНИСТЕР

Никола Тодоров

ДИЛАТАЦИОНА КАРДИОМИОПАТИЈА

МЗД Упатство
16.3.2010

- Основни податоци
- Патофизиологија и предиспонирачки фактори
- Знаци и симптоми
- Дијагноза
- Скининг и мониторинг на семејните членови
- Третман
- Следење
- Прогноза
- Поврзани извори

ОСНОВНИ ПОДАТОЦИ

- Асимптоматска дилатациона миокардиопатија прво може да се манифестира како зголемена срцева сенка на РТГ на белите дробови или абнормален ЕКГ наод.
- Ако се забележи претходно недијагностицирана срцева слабост или лева вентрикуларна дилатација кај пациентот треба да се реализира ехокардиографски преглед.
- Типични симптоми во раните фази подразбираат диспнеа при напор, аритмии и градна болка што не е поврзана со физичка активност. Како напредува болеста, пациентот ќе развие срцева слабост и асоциран едем.
- Фармакотерапијата е иста како и при срцева слабост од било која друга етиологија; АЦЕ инхибитор и блокатори на ангиотензинските рецептори се лекови од избор.
- Откривање на атријална фибрилација и почеток на антикоагулантна терапија е многу важно заради превенција на кардиоген емболизам.
- Ако не се открие очигледна причина за дилатациона миокардиопатија (на пример анамнеза за хемотерапија), се препорачува сите адултни роднини од прво колена, дури и ако се асимптоматски, да се упатат на кардиолог за клиничка процена и ехокардиографија.

ПАТОФИЗИОЛОГИЈА И ПРЕДИСПОНИРАЧКИ ФАКТОРИ

- Преваленца 42/100 000 жители.
- Вродени причини опфаќаат најмалку 30% од случаите.
 - Најчест облик на наследување е семеен автозомен, но опишани се и други форми на наследност. Најважен ген поврзан со ова кондиција е ламин А/Ц генот. Кардиомиопатијата асоциранана со мутациите на ламин А/Ц генот започнуваат со дефекти во спроводливоста и со многу тешка клиничка слика. Болеста е генетска, иако семејната историја може да биде негативна, на пример ако се работи за нова мутација.
 - Duchenne-овата и Becker-овата мускулна дистрофија можат да бидат асоцирани со X-врзана кардиомиопатија.
- Кардиомиопатија може да се развие и како последица на миокардитис - вирусен или вирусно-индициран имунолошки одговор.
- Системски болести на сврзното ткиво (ревматски артритис, СЛЕ, полимиозитис).

- Екцесивно и долготрајно консумирање на алкохол може да биде основна причина за дилатациона миокардиопатија или сигнификантен предиспонирачки фактор.
- Метаболни причини: хипертиреозидизам, хипотиреоидизам, дијабет, обезитет. Метаболните болести на таложење (хемокроматоза, амилоидоза и саркоидоза) вообичаено водат кон рестриktivна миокардиопатија со главен симптом дијастолна дисфункција.
- Кардиотоксични легални или илегални лекови: doxorubicin, cyclophosphamide, fluorouracil и кокаин:
 - Постои одложено појавување на симптомите, обично неколку години или подолго.
- Кардиомиопатијата поврзана со употреба на anthracycline-от се должи на кумулативниот ефект на лекот, постоењето на други миокардни проблеми и возраста на пациентот.
- Миокардиопатија индуцирана од тахикардија може да се должи на тахикардија што перзистира долго време, најчесто повеќе месеци, најчесто атријален флатер или фибрилација со брз вентрикуларен одговор.
- Перипартална кардиомиопатија е заболување кое се дијагностицира во доцната бременост или пуерпериумот.
- Идиопатска: причината е непозната. Овој тип исто така може да биде генетски. Ако пациентот има нова мутација семејната историја за кардиомиопатија ќе биде негативна и генетската дијагноза во најголемиот број случаи е невозможна.

ЗНАЦИ И СИМПТОМИ

- Дилатационата кардиомиопатија во асимптоматската или олигосимптоматската фаза може да се манифестира со зголемена срцева сенка на РТГ на белите дробови или абнормален ЕКГ наод. Болеста може да биде откриена ехокардиографски и кога асимптоматски пациент бара да биде испитан, бидејќи има позитивна фамилијарна историја.
- Симптоми:
 - Вообичаени симптоми се диспнеа при напор и аритмии;
 - Може да се јави долготрајна градна болка и болката не е директно асоцирана со напор;
 - Во понапреднатите фази срцевата слабост води кон развој на едем и пораст во тежина заради задршка на течности.
- Пулмонален едем може да се развие бргу ако дилатационата кардиомиопатија прогредира незабележана и пациентот развива брза атријална фибрилација или сериозна инфекција како пнеумонија.
- Дилатационата кардиомиопатија може да биде незабележана сè додека пациентот не развие мозочен удар; нелекувана дилатациона кардиомиопатија, комбинирана со атријална фибрилација, може да води кон кардиоген емболизам и парализа.
- Дилатационата кардиомиопатија може исто така да се презентира со сериозни вентрикуларни аритмии.

ИСЛЕДУВАЊА, ЕКГ И ЛАБОРАТОРИСКИ НАОДИ

- Крвниот притисок е вообичаено нормален или низок;
- Тахикардијата е вообичаен знак за неконтролирана срцева слабост;
- Галопен ритам : често S3 или S4;
- Систолен шум предизвикан од митрална регургитација може да се аускултира во близина на срцевиот врв;
 - Митралната инсуфициенција кај дилатационата миокардиопатија е поврзана со дилатација на левата комора, намалувајќи ја можноста на митралната валвула нормално да се затвора.
- ЕКГ вообичаено е абнормално, но промените се неспецифични:
 - PQ интервалот може да биде продолжен;

- Појава на Q бранови (запци);
- Блок на лева гранка или други нарушувања на спроводливоста;
- Промени на ST сегментот и T брановите;
- P-terminal force (PTF)¹;
- Лева вентрикуларна хипертрофија;
- Предкоморни или коморни екстрасистоли.
- Атријалната фибрилација е вообичаена кај пациенти со дилатациона кардиомиопатија.
- Посебно во фазите на тешка срцева слабост, пациентот може да манифестира епизоди на вентрикуларна тахикардија, кои може да предизвикаат синкопа или нагла смрт. Ако пациентот имал претходна историја на пресинкопа или синкопа, треба да се направи 24-часовен ЕКГ запис, со цел да се добие подобра претстава за основниот ритам.
- Во раните фази, РТГ на белите дробови покажува зголемена срцева сенка. Белодробната конгестија станува очигледна кога ќе се развие срцева слабост.
- Кога пациентот ќе развие срцева слабост серумската концентрација на NT-proBNP² (N-terminal B-type Natriuretic Peptide) ќе биде покачена.

ДИЈАГНОЗА

- Кардиомиопатија може да се дијагностицира само кога ќе се исклучат други срцеви заболувања со слична клиничка презентација (срцева слабост или срцева дилатација) како: хипертензивна кардиомиопатија, екстензивна коронарна срцева болест, сигнификантни валвуларни дефекти и конгенитални срцеви мани.
 - Екстензивната коронарна срцева болест и широко распространетиот миокардијален инфаркт може да предизвикаат срцева дилатација и нарушена контрактилност на левата комора што личи на дилатациона кардиомиопатија. Дијагнозата може да се потврди со коронарографија или со изотопски иследувања.
- Ако претходно недијагностицирана срцева слабост или лево вентрикуларна дилатација се открие кај пациентот, мора да се реализира ехокардиографија.
 - Со ехокардиографија може да се измери величината на левата комора, дебелината на коморниот ѕид, систолните и дијастолните функции, со цел да се проценат мајорните валвуларни дефекти.
- Зголемената серумска концентрација на NT-proBNP е сугестибилна за срцева слабост, но може да биде и умерено покачена при некои други кондиции.

УПАТУВАЊЕ НА СПЕЦИЈАЛИСТИЧКА ПРОЦЕНА

- Во неургентните состојби, пациентот може да биде упатен од ПЗЗ во специјалистичка консултативна амбуланта за ултразвук и други ивентигации.
- Пациентот кој е сериозно болен треба да се упати во ургентен болнички центар со можност за изведување на ехокардиографија.
- Понатамошните ивентигации се изведуваат во специјалистички установи, со цел да се открие етиологијата:
 - Ако е можно да постои алкохолна кардиомиопатија треба да се изведат следните лабораториски тестови: GGT, AST, ALT, како и нивниот сооднос, carbohydrate-deficient transferrin (CDT) и еритроцитен - MCV.
 - Коронарографија треба порано да се направи кај пациенти постари од 40 години, со цел да се исклучи коронарна срцева болест.

¹ Абнормална терминална сила на р-бранот во V₁ – претставува производ од ширината и од длабочината на инвертираниот р-бран во V₁, а се изразува во mV ms.

² Лабораториски параметер за дијагностика на конгестивна срцева слабост

- Миокардна биопсија е специјална инвестиација за која треба да се размислува само во селектирани случаи кога болеста прогредира и покрај спроведениот третман и кога се смета дека резултатот може да го промени третманот, на пример-гигантоцелуларен миокардитис.
- Можноста за генетска дијагноза треба да биде проценета од лекар специјалист.

СКРИНИНГ И МОНИТОРИНГ НА ЧЛЕНОВИТЕ НА СЕМЕЈСТВОТО

- Ако не се идентификуваат причини за дилатациона кардиомиопатија, како на пример анамнеза за антрациклинска терапија, се препорачува сите роднини од прво колено, дури и ако се асимптоматски, да се упатат на специјалист – експерт за миокардни нарушувања, пред сè за ехокардиографска проценка.
- Фамилната дилатациона кардиомиопатија може да стане манифестна во детството или адолесценцијата и задолжително треба да се консултира педијатриски кардиолог во однос и на другите деца од семејството.
- Дијагнозата на кардиомиопатија е секогаш базирана на клиничка проценка.
- Времето кога се манифестира дилатационата кардиомиопатија покажува огромни варијации. Токму затоа, се препорачува сите роднини од прво колено на пациентот повремено да се прегледуваат, дури и тогаш кога иницијалната проценка е уредна. Не постои комплетен консензус за тоа како мониторингот треба да се спроведува дури и во однос на пациентите со потврдена фамилна болест.
- Генетската дијагноза е можна во некои ретки случаи за да се верификува етиологијата и да се верификуваат роднините со ризик.
 - Можноста за лабораториска ДНА анализа треба да се разгледа од генетичар и кардиолог-експерт за миокардни заболувања или од педијатриски кардиолог;
 - Во ретки случаи кога дефектниот ген е идентифициран природно нема потреба да се мониторираат оние членови на семејството кои не се носители на патолошкиот ген.

ТРЕТМАН

- Третманот треба да биде насочен кон основната причина, на пример кардиомиопатија индуцирана од тахикардија.
- Совет во однос на животниот стил:
 - апстиненција од алкохол;
 - прекин на пушењето;
 - губиток на тежината кај обезните пациенти.
- Фармаколошката терапија е иста како и таа при срцева слабост од било која етиологија:
 - АЦЕ инхибитори, или ако не се соодветни, блокатори на ангиотензинските рецептори се лекови на избор и обете групи ја подобруваат прогнозата.
 - Диуретик доколку постои конгестија. Диуретиците се користат како симптоматски третман и треба да се направи обид за намалување на дозите штом другите лекови ќе започнат да делуваат.
 - Бета блокерите ја подобруваат прогнозата кај пациентите со срцева слабост. Најдобро документирани се ефектите на metoprolol, carvedilol и bisoprolol.
 - Digoxin-от може да се употреби при атријална фибрилација, со цел да се успори коморниот одговор и кај многу сериозна слабост да се намалат симптомите.
 - Spironolactone –от се користи кај тешка срцева слабост. Секогаш треба да се има на ум ризикот од ренална инсуфициенција и хиперкалемија асоцирана со неговата употреба.
 - Пациентите со дилатациона кардиомиопатија треба да примаат антикоагуланси:
 - речиси секогаш кога пациентот има перзистентна атријална фибрилација или флатер, освен ако нема контраиндикации;

- по смирувањето дури и кога е воспоставен синус ритам, доколку контрактилноста на левата комора е сериозно нарушена.
- Бета блокерите и амјодаронот се најсигурниот избор за третман на атријалните и вентрикуларните аритмии кај пациенти со нарушена функција на левата комора.
- Имплантирани апарати:
 - Конвенционален пејсмејкер (1) за брадикардија;
 - Имплантиран дефибрилатор – кардиовертер (ICD,2) се користи со цел да се превенира појава на животозагрозувачка вентрикуларна аритмија.
 - Кај тешка срцева слабост, каде постои асинегија на контрактилноста на левата комора, ситуацијата може да се подобри со бивентрикуларен пејсинг. Ваквите уреди кои делуваат како дефибрилатор, бивентрикуларен пејсмејкер или антибрадикардичен пејсмејкер.
- На срцева трансплантација се мисли само тогаш кога:
 - срцевата слабост е со многу тешки симптоми и постојано прогредира;
 - пациентот е помлад од 60 години и инаку со исклучок на срцето е здрав; возрастниот лимит не е апсолутен и севкупната здравствена ситуација на пациентот се зема предвид кога се донесува дефинитивна одлука.

СЛЕДЕЊЕ

- Пациентите треба да доаѓаат на редовни контроли секои 3-12 месеци.
- Во меѓувреме треба да го следат нивото на INR кај својот лекар, да ја следат бубрежната функција итн. При овие контроли треба да се прави проверка на:
 - општото здравје на пациентот;
 - дали има знаци за срцева слабост (на пример знаци за задршка на течност)?
 - Да се следи срцевиот ритам:
 - Дијагнозата на атријална фибрилација и почетокот на антикоагулатна терапија е од примарна важност во превенцијата на кардиогениот емболизам.
- Ако е неопходно, треба да се консултира специјалист кога постојат знаци за детериорација.

ПРОГНОЗА

- Прогнозата на болеста е подобрена со воведување на подобрена фармаколошка терапија и апарати за имплантација.
- Лековите обично маркантно го подобруваат здравјето на пациентот и стабилната фаза може да трае неколку години.
- И покрај лековите, контрактилноста на левата комора со текот на времето се влошува и може да се јават аритмии, како, на пример, атријална фибрилација која станува перманентен ритам и го нарушува функционалниот капацитет на срцето.
- Многу е тешко да се процени прогнозата кај секој индивидуален пациент.
- Неповолни прогностички знаци се слаба контрактилност на левата комора во времето на првичното дијагностицирање и напреднатата возраст.
- Петгодишно преживување по поставување на дијагнозата е 60-80%.

ПОВРЗАНИ ИЗВОРИ

13.10.2010

- Кохранови прегледи
- Литература

Кохранови прегледи

- Bromocriptine се чини ветувачки во третманот на перипарталната кардиомиопатија, иако доказите се недоволни (ннд-**D**).

Литература

- Jefferies JL, Towbin JA. Dilated cardiomyopathy. Lancet 2010 Feb 27;375(9716):752-62. **PubMed**
- Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, Dubourg O, Kühl U, Maisch B, McKenna WJ, Monserrat L, Pankuweit S, Rapezzi C, Seferovic P, Tavazzi L, Keren A. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J 2008 Jan;29(2):270-6. **PubMed**
- Kärkkäinen S, Heliö T, Miettinen R, Tuomainen P, Peltola P, Rummukainen J, Ylitalo K, Kaartinen M, Kuusisto J, Toivonen L, Nieminen MS, Laakso M, Peuhkurinen K. A novel mutation, Ser143Pro, in the lamin A/C gene is common in finnish patients with familial dilated cardiomyopathy. Eur Heart J 2004 May;25(10):885-93. **PubMed**

Автори:

Овој извадок е креиран и ажуриран од Издавачкиот тим на ЕБМГ (EBMG Editorial Team), Article ID: rel00632 (004.085).

© 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

РЕФЕРЕНЦИ

1. Tiina Hello Article ID: ebm00094 (004. 085) 2012Duodecim Medical Publications Ltd

1. **EBM Guidelines, 16.03.2010, www.ebm-guidelines.com**
2. **Упатството треба да се ажурира еднаш на 5 години.**
3. **Предвидено е следно ажурирање до март 2015 година.**