

# **ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА КАРДІОМЕГАЛІЇ У ДІТЕЙ**

*Методичні вказівки  
для підготовки до диференційованого заліку  
студентів V–VI курсів та інтегрованого  
практично орієнтованого іспиту випускників  
медичних ЗВО III–IV рівнів акредитації, лікарів-інтернів,  
педіатрів, лікарів загальної практики – сімейної медицини*

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ**  
**Харківський національний медичний університет**

# **ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА** **КАРДІОМЕГАЛІЇ У ДІТЕЙ**

*Методичні вказівки*  
*для підготовки до диференційованого заліку*  
*студентів V–VI курсів та інтегрованого*  
*практично орієнтованого іспиту випускників*  
*медичних ЗВО III–IV рівнів акредитації, лікарів-інтернів,*  
*педіатрів, лікарів загальної практики – сімейної медицини*

Затверджено  
Вченою радою ХНМУ.  
Протокол № 5 від 18.06.2020 р.

**Харків**  
**ХНМУ**  
**2020**

Диференційна діагностика кардіомегалії у дітей : метод. вказ. для підготовки до диференційованого заліку студентів V–VI курсів та інтегрованого практично орієнтованого іспиту випускників медичних ЗВО III–IV рівнів акредитації, лікарів-інтернів, педіатрів, лікарів загальної практики – сімейної медицини / упоряд. М. О. Гончарь, Г. С. Сенаторова, І. О. Саніна та ін. – Харків : ХНМУ, 2020 – 24 с.

Упорядники    М. О. Гончарь  
                      Г. С. Сенаторова  
                      І. О. Саніна  
                      Н. К. Мацієвська  
                      А. Д. Бойченко

В методичних вказівках викладено сучасні положення щодо причин виникнення, класифікації, діагностики, тактики ведення, принципів лікування кардіомегалії у пацієнтів дитячого віку. Матеріал представлено з використанням даних у таблиці, інформація викладена доступно і є корисною для студентів та лікарів практичної ланки охорони здоров'я. У завершенні наведені приклади ситуаційних задач та тестових запитань для проведення самоконтролю щодо засвоєння матеріалу.

Під терміном **кардіомегалія** (КМ) розуміють значне збільшення розмірів серця внаслідок гіпертрофії його стінок, дилатації шлуночків чи передсердь та коли поперечний діаметр серцевого силуету дорівнює 50 % або більше відносно поперечного діаметра грудної клітки (збільшене кардіоторакальне співвідношення) на передньозадній проекції рентгенограми або комп'ютерної томографії грудної клітки. Кардіомегалія зазвичай є проявом іншого патологічного процесу.

Клінічними ознаками кардіомегалії при фізикальному обстеженні є наступні:

- клапанів легеневої артерії); розширення меж відносної серцевої тупості, приглушеність або глухість тонів серця (частіше 1-го тону на верхівці), поява 3-го та 4-го тонів (протодіастолічного або пресистолічного ритму галопу), систолічних шумів регургітації на атріовентрикулярних клапанах (мітральному чи трикуспідальному); діастолічні шуми Флінта (функціонального мітрального стенозу), Грехема–Стіла (діастолічний шум відносної недостатності;

- порушення серцевого ритму та провідності.

Розвиток кардіомегалії у дітей пояснюється декількома етіологіями та специфічними ознаками, що визначають за тим захворюванням, яке призвело до її розвитку:

- кардіоміопатії первинні (дилатаційна, гіпертрофічна, рестриктивна);
- вади серця (природжені або набуті);
- міокардити (ревмокардит, неревматичний міокардит, міокардит ідіопатичний Абрамова–Фідлера);
- постміокардитичний кардіосклероз;
- гіпертензії артеріальні (первинні або вторинні) та ін.;
- аритмії, зокрема фібриляція передсердь та тріпотіння, в т. ч. аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка;
- легеневі захворювання, такі як первинна легенева гіпертензія, синдром Аерза–Арілаго.

Збільшення серця у формі як дилатації, так і гіпертрофії призводить до появи клінічного синдрому серцевої недостатності (СН). Більш ніж у половині цих випадків визначається СН зі збереженою фракцією викиду.

Розвиток ремоделювання та гіпертрофії серця складний, може включати генетичні компоненти. Найбільш критичні патофізіологічні зміни, що призводять до кардіомегалії, включають гіпертрофію, фіброз та знижену скоротливу здатність. Контракційна дисфункція та аномальне ремоделювання міокарда можуть призвести до гіпертрофічної або дилатаційної кардіоміопатії. Іноді гіпертрофія міокарда є компенсаторною реакцією, що дозволяє підтримувати нормальний кровообіг за наявності СН або перешкоди (обструкції) у вихідних відділах шлуночків. Важливо, що функціональна або компенсаторна гіпертрофія зазвичай не призводить до

значного збільшення лінійних розмірів серця і супроводжується лише помірним розширенням його меж. Значна кардіомегалія частіше виникає при розвитку міогенної дилатації серця, характеризується симптомами СН, порушеннями ритму серця. Механічне розтягнення, циркулюючі нейророзгормони та окислювальний стрес є вагомими стимулами для передачі сигналу запальних цитокінів та MAP-кінази у кардіоміоцитах. Трансдукція сигналу призводить до зміни структурних білків та білків, які регулюють збудження-скорочення. Мутації, викликані дилатаційною кардіоміопатією, призводять до зменшення сили скорочення саркомеру та зменшення його вмісту. При гіпертрофічній кардіоміопатії мутації призводять до молекулярного фенотипу гіпердинамічної скоротливості, поганого розслаблення та збільшення споживання енергії.

Кардіомегалія залежить від причин, що її викликали, в результаті чого може спостерігатися збільшення окремої серцевої камери (наприклад, вроджена вада серця зі значним шунтуванням через дефект або з обструкцією викиду крові з лівого чи правого шлуночків. Однією з причин кардіомегалії може бути накопичення продуктів порушеного обміну речовин у міокарді, за наявності інфільтративних або неопластичних процесів тощо.

У більшості випадків КМ має безсимптомний перебіг, а наявні симптоми не є чутливими та неспецифічними для діагностики. Кардіомегалія – це клінічно прихований синдром, який маскується під ознаками інших захворювань або не має виражених симптомів. У деяких хворих кардіомегалія проявляється тахікардією, болями у ділянці серця, підвищеною стомлюваністю, задишкою, периферійними набряками, іноді – ортопноє. Захворювання може виявитись випадково під час профілактичного огляду. Діагноз кардіомегалії базується на її візуалізації, анамнезі розвитку патологічного процесу корисний для визначення причин виникнення симптомів серцевої недостатності, що призводить до системного застою та порушеної перфузії органів.

При детальному розпитуванні слід приділяти увагу наявності чи відсутності наступних симптомів:

- задишка при фізичному навантаженні, спокої, ортопноє або нападopodobна нічна задишка;
- периферичні набряки та здуття живота;
- втома та погана переносимість фізичних навантажень;
- прискорене серцебиття та/або синкопе;
- перенесена напередодні ангіна;
- анорексія, нудота та раннє ожиріння.

Варто зазначити, що серцева функція, достатня під час відпочинку, може стати неадекватною при нарузі. Отже, є високий відсоток пацієнтів, які не мають симптомів у стані спокою, але відчувають дискомфорт з боку серцево-судинної системи при фізичному навантаженні. Нью-Йоркська

асоціація серця класифікує ступінь тяжкості захворювання на підставі симптомів відповідно до відношення до фізичного навантаження. Так, захворювання, що відносяться до I класу, мають безсимптомний перебіг зі звичайним фізичним навантаженням, а клас IV виявляє симптоми у спокої.

Кардіомегалія може супроводжуватися порушеннями серцевого ритму і провідності, а також маніфестувати від синусової тахікардії внаслідок посиленого симпатикотонічного впливу до значних комбінованих порушень, включаючи розвиток пароксизмальної тахікардії, фібриляції передсердь. Характерними можуть бути клінічні прояви респіраторного дистрес-синдрому різного ступеня вираженості, вегетативні та мікроциркуляторні розлади, зокрема прохолодні, синюшні кінцівки. Можна спостерігати яремне венозне здуття та/або позитивний абдомінально-регулярний рефлекс, що вказує на підвищений тиск наповнення правих камер серця, асцит, гепатомегалію та периферичний набряк внаслідок підвищення тиску в печінкових і системних венах.

Діагностика КМ заснована на підтвердженні ознак за допомогою методів візуалізації, які можуть надати об'єктивну оцінку розміру та функції серця. Діагностичне тестування включає рентгенографію грудної клітки зі збільшеним силуетом серця та кардіоторакальним індексом понад 50 % (у новонароджених понад 55 %), що свідчить на користь кардіомегалії. Так, збільшення ПШ призводить до відхилення вгору лівого верхівкового краю, тоді як збільшення ЛШ – до зміщення лівої межі серця вліво. Збільшення правого передсердя призводить до збільшення опуклості правого контуру серця, а лівого передсердя та його розширення праворуч – до знаку «подвійної щільності». Також можна визначити переважання легневих судин, набряк легенів та плевральний випіт, що виникають при серцевій недостатності.

Трансторакальна ехокардіографія як найбільш доступний та інформативний метод візуалізації може бути використана для оцінки камер серця та систолічної/діастолічної функцій міокарда. Також вона може надати оцінку структури і функції клапана та зміни кінетичних властивостей стінок міокарда.

Комп'ютерна та магнітно-резонансна томографія (МРТ) серця – це нова діагностична модальність для точної оцінки маси, розміру та функції лівого й правого шлуночків, а також визначення можливих вад серця, ішемічних та неішемізованих ділянок міокарда.

Електрокардіограма (ЕКГ) може виявити неспецифічні зміни, включаючи гіпертрофію ЛШ/ПШ, низьку напругу QRS у випадку фіброзу/дилатаційної кардіоміопатії, порушення провідності, аритмію, зміни порушення процесів реполяризації міокарда.

Визначення рівня мозкового натрійуретичного пептиду сироватки крові (про-BNP), тропоніну I і T, ниркової функції та тести функціонального стану печінки корисні для встановлення серцевої недостатності.

Стресовий тест та/або коронарна ангіограма використовуються для оцінки функціонального стану міокарда, але їх рідко застосовують у педіатричній практиці.

Часто етіологія кардіомегалії залишається незрозумілою, тому доцільним є проведення додаткового тестування для виявлення основного етіологічного чинника.

**Вроджені вади серця (ВВС)** слід виключати у дитини з КМ, яка виявлена в періоді новонародженості або в ранньому віці. Поява ще в пологовому будинку перших ознак дисфункції серцевої діяльності, тахікардії, задишки, кардіальних шумів, швидка стомлюваність при харчуванні, припинення набору маси тіла у немовляти, блідість, поява ціанозу, КМ, гепатомегалія, зміни на ЕКГ у вигляді підвищення електричної активності ПШ чи ЛШ мають бути основою для призначення термінового проведення ДЕХОКГ, консультації кардіолога, а за необхідності – кардіохірурга.

Діагностика ВВС у ранній неонатальний період у новонароджених є складним завданням, адже одразу після народження дитини вони можуть бути безсимптомними, і під час звичайного клінічного обстеження в більшості випадків не виявлятимуться специфічні зміни з боку серцево-судинної системи. Пульсоксиметрія – сучасний, доступний та інформативний метод скринінгу виявлення асимптоматичних дітей з ВВС, які мають субклінічні ознаки гіпоксемії. Вона є неінвазивним методом для оцінки насичення артеріальної крові киснем і визначення частоти пульсу. Новонародженим із показниками сатурації нижче 90 % необхідно невідкладно провести ДЕХОКГ для верифікації діагнозу ВВС. ДЕХОКГ є золотим стандартом діагностики ВВС та визначення їх топіки, оцінки показників центральної гемодинаміки, тиску в стовбурі легеневої артерії, співвідношення легеневого й системного кровотоку ( $Q_p/Q_s$ ), систолічної та діастолічної функції міокарда. За показаннями можуть бути призначені катетеризація порожнини серця з манометрією і аналізом газів крові, ангіографія, вимірювання центрального венозного тиску, МРТ, гемограма, дослідження кислотно-лужного стану тощо.

Після виключення ВВС продовжують та розширюють діагностичний пошук в інших напрямках.

Частота неонатальних **кардитів** становить приблизно один випадок на 8 тис. новонароджених. Запальний процес у міокарді може поєднуватися з клінічними проявами ураження інших органів та систем.

**При ранньому антенатальному кардиті** (ураження серця переважно вірусної етіології в першому триместрі вагітності) запальний процес завершується ще до народження дитини; при народженні діагностується кардіоміопатія, КМ та СН.

**При пізньому антенатальному кардиті** (запалення серцевих оболонок формується в третьому триместрі) симптоми захворювання, зумовлені гострою фазою запалення, виявляють одразу після народження: прогресують тахікардія, тахіпноє, шумне дихання, ретракція міжреберних

ділянок за відсутності ураження легенів; дитина бліда, млява, відмовляється від їжі. Кардіомегалія діагностується при народженні, переважно за рахунок збільшення порожнини ЛШ. Наявність аритмій вважають більш характерною для пізнього антенатального кардиту.

**Гострий постнатальний кардит**, як і пізній антенатальний (різноманітна вірусна етіологія), маніфестує стрімким розвитком СН приблизно на 5–7-у добу життя, тяжкими розладами серцевого ритму, має прогресивний перебіг, нерідко з летальним наслідком. При об'єктивному обстеженні та при рентгенографії органів грудної клітки виявляється КМ, на тлі якої трансклапанна регургітація зумовлює появу інтенсивного систолічного шуму. КТІ перевищує показник 0,60. На ЕКГ низький вольтаж, типова депресія сегмента ST, інверсія зубця Т у лівих прекардіальних відведеннях. Систолічна дисфункція міокарда, фракція викиду ЛШ значно знижена (може становити 25–30 %). Для діагностики запальних уражень міокарда визначають рівень кардіоспецифічних ферментів (КФК-МВ, ЛДГ-1, ЛДГ-2), які є підвищеними.

**Міокардит** у більш старшому віці – це запальне захворювання серцевого м'яза, причиною якого є інфекція, частіше вірусна. Вірусному міокардиту передують інфекції верхніх дихальних шляхів з фебрильною лихоманкою, захворювання шлунково-кишкового тракту. Міокардит може розвиватися при колагенозах, васкулітах, алергічних станах, після впливу іонізуючого випромінювання, токсинів, деяких лікарських засобів. Типові клінічні прояви: тахікардія, аритмія, СН, скарги на підвищену втомлюваність, слабкість. Рідко міокардит проходить безсимптомно.

Дані фізикального обстеження виявляють тахікардію, іноді до розвитку симптомів декомпенсованої право- і/або лівошлуночнової недостатності (хрипи у легенях, набряк шийних вен, гепатомегалія, периферичні набряки). Під час рентгенографії органів грудної клітки виявляють КМ. На ЕКГ реєструються порушення серцевого ритму та провідності, ознаки порушення процесів реполяризації міокарда. Дані лабораторних досліджень не є специфічними. Зрідка виявляють запальні порушення в периферичній крові, які пов'язані не стільки з міокардитом, скільки з його причиною, а також еозинофілію, базофілію. Активність серцевих ізоферментів не завжди є підвищеною. Біопсія також може надавати сумнівні результати у разі вогнищового ураження серцевого м'яза. За допомогою ІФА-діагностики підтверджують вірусну, бактеріальну, внутрішньоклітинну етіологію міокардиту. Найбільшу діагностичну інформативність має МРТ. За відсутності своєчасного лікування міокардит може призвести до летального наслідку, розвитку дилатаційної кардіоміопатії (ДКМП) або постміокардитичного міокардіосклерозу; може перебігати безсимптомно й завершуватися повним одужанням. Минущі зміни шлуночнового комплексу на ЕКГ, позитивна динаміка симптомів СН, нормалізація розміру камер серця та скоротливої здатності міокарда під впливом лікування дають змогу віддиференціювати діагноз міокардиту від ДКМП.



**Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП)** – кардіоміопатія, для якої характерно зниження скоротливої функції міокарда, обумовлене первинним внутрішнім дефектом ушкоджених кардіоміоцитів, КМ за рахунок значної дилатації порожнин серця, переважно лівого шлуночка. ДКМП характеризується прогресуючою хронічною СН, частково рефрактерною до терапії, тяжким перебігом. У більшості дітей маніфестація захворювання починається з симптомів серцевої недостатності III ст. за лівошлунковим типом, що може супроводжуватись порушенням ритму серця та схильністю до тромбоутворення. У дітей першого року життя КМ нерідко маніфестує (або вперше виявляється) після респіраторної вірусної інфекції, гострих бронхітів, пневмонії, коли її ознаки реєструються під час проведення рентгенографії органів грудної клітки.

Незважаючи на недоведеність причинних факторів ДКМП, найбільш часто виділяють наступні:

1. Спадковість – доведена високою частотою сімейних форм захворювання (сімейна кардіоміопатія), коли ДКМП діагностується у кровних пробандів, які мають клінічні прояви захворювання. Сімейні форми захворювання виявляються в 20–34 % випадків, а при цілеспрямованому електрокардіографічному обстеженні практично здорових родичів у 9–21 % випадків виявляють ознаки початкової (доклінічної) стадії ДКМП. Найбільш розповсюдженим є аутосомно-домінантний тип наслідування ДКМП з пенетрантністю біля 60 %. Передбачається зв'язок захворювання зі вродженим генетичним дефектом м'язової тканини серця, з порушенням метаболізму міокарда на клітинному рівні, дефектом у будові мітохондрій, недостатності лактатдегідрогенази.

2. Роль вірусної інфекції у виникненні ДКМП базується на випадках розвитку захворювання після перенесеної вірусної інфекції. Клінічні прояви вірусоподібного захворювання перед розвитком у хворих симптомів ДКМП виявляються з частотою від 10 до 52 % випадків. Крім того, через 1–5 років після перенесеного та підтвердженого при ендоміокардіальній біопсії вірусного міокардиту у 8–52 % хворих розвивається ДКМП. У хворих з ДКМП у 42–56 % випадків виявляються антитіла до кардіотропних вірусів, особливо до ентеровірусів Коксаки групи В, у 58 % – до аденовірусів, у 8 % – до вірусу герпесу та у 4 % – до цитомегаловірусу. У патогенезі ДКМП передбачається роль аутоімунних механізмів, що запускаються кардіотропною вірусною інфекцією у хворих з генетично детермінованою схильністю імунної системи до аутоімунних реакцій. Це сприяє розвитку вірусного міокардиту зі хронічним перебігом, цитолізмом, міокардіофіброзом та міокардіосклерозом. Таким чином, міокардит і ДКМП являють собою дві послідовні стадії аутоімунної хвороби міокарда.

3. Велике значення приділяється порушенням обміну, пов'язаним із дефіцитом в організмі амінокислот, особливо триптофану, вітаміну В<sub>1</sub>, селену, таурину, карнітину, при яких розвивається кардіоміопатія, схожа з дилатаційною.

Клінічними ознаками ДКМП є зростаюча слабкість, відставання в фізичному розвитку, схильність до запаморочення. При фізикальному обстеженні виявляється блідість шкірних покривів, набухання шийних вен, акроціаноз та ціаноз, кардіомегалія, зміщення верхівкового поштовху вліво, послаблення тонів серця, систолічний шум на верхівці, також може реєструватися тахікардія та екстрасистолія.

Важливою особливістю ДКМП є схильність до тромбоутворення в усіх порожнинах серця, частіше у лівому шлуночку, з наступними тромбоемболічними ускладненнями.

При проведенні додаткових методів дослідження на ЕКГ реєструється прогресуюча гіпертрофія ЛШ й лівого передсердя, стійкі зміни сегмента ST і зубця T, стійкі блокади серця. Під час проведення рентгенологічного дослідження органів грудної клітки виявляють КМ (КТІ > 0,56). Доплер-ехокардіографія дає змогу виявити дилатацію порожнин серця, переважно лівого шлуночка та лівого передсердя, при практично незмінній товщині їх стінок; значне зниження ФВ ЛШ (ФВ < 30–40 %), дифузний характер гіпокінезії стінок шлуночків, мітральну регургітацію різного ступеня, підвищення тиску в легеневій артерії.

Під час загальноклінічного й біохімічного дослідження крові характерні патологічні зміни не виявляються. Іноді у хворих реєструють підвищення активності МВ-фракції креатинфосфокінази, що свідчить про незворотне ушкодження кардіоміоцитів, має несприятливе прогностичне значення щодо прогресування СН та потреби в трансплантації серця й ризику раптової смерті.

У сумнівних випадках з метою уточнення діагнозу можливим є проведення радіонуклідної вентрикулографії, скінтиграфії міокарда, коронарографії, катетеризації серця та МРТ.

За наявності відповідних клінічних та інструментальних критеріїв ДКМП цьому діагнозу відповідають неспецифічні дистрофічні зміни, некроз кардіоміоцитів, інтерстиційний фіброз і замісний склероз різного ступеня вираження, що виявляють під час проведення ендоміокардіальної біопсії (ЕМБ). Метод використовують переважно для виключення специфічних захворювань міокарда, що мають патогномонічні морфологічні ознаки. Уточнити діагноз ДКМП допомагають результати спостереження в динаміці, прогресування СН та КМ.

**Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП)** характеризується збільшеною товщиною стінок лівого шлуночка, що не пояснюється виключно аномальним його навантаженням (гіпертензія, вади клапанів серця тощо). У більшості випадків вражається міжшлуночкова перетинка, а не стінки шлуночків, з обструкцією шляхів відтоку від шлуночків. Як правило, ГКМП супроводжується нормальною або збільшеною контрактильністю міокарда при зниженні діастолічної функції. Гіпертрофічна кардіоміопатія вважається генетично обумовленим захворюванням, може бути проявом

сімейної (наслідуваної) форми з аутосомно-домінантним типом успадкування з високою пенетрантністю або виникати спорадично.

Порушення форми, розмірів і взаємного розташування міоцитів, посилення фіброзу міокарда при сімейній формі ГКМП відбувається на тлі мутації гена важкого  $\beta$ -ланцюга міозину міокарда. Спостерігається зниження податливості й розвиток діастолічної дисфункції ЛШ за рестриктивним типом. Порожнина ЛШ нормальних розмірів або зменшена. ФВ може бути навіть збільшеною.

Актуальність проблеми ГКМП обумовлена несприятливим прогнозом внаслідок високого ризику розвитку раптової смерті, прогресуванням серцевої недостатності, виникненням життєво небезпечних порушень серцевого ритму та провідності, інфаркту міокарда, інсульту.

Первинна ГКМП зустрічається у дітей з частотою 5 випадків на 1 мільйон. Захворювання діагностується переважно на першому році життя або в підлітковому віці залежно від ступеня прогресування захворювання, наявності або відсутності обструкції вихідного тракту лівого шлуночка. У 35 % новонароджених і пацієнтів першого року життя ГКМП перебігає без симптомів, приводом для обстеження є наявність при аускультатії систолічного шуму в ділянці серця, однак у 25 % дітей можуть виявлятися ознаки серцевої недостатності II–III ступеня. У дітей старшого віку захворювання може перебігати без симптоматики і виявлятися випадково при проведенні медичного огляду або внаслідок виникнення скарг на пресинкопальні та синкопальні стани, біль у ділянці серця, серцебиття, задишку і швидку втомлюваність при фізичному навантаженні, що вимагає поглибленого обстеження. Після появи обструкції вихідного відділу лівого шлуночка (ВВЛШ) спостерігається швидке прогресування симптомів захворювання. Водночас першим проявом ГКМП може стати раптова смерть (при фізичному навантаженні, переважно у підлітків або молодих спортсменів).

Рання діагностика є утрудненою не тільки у дітей, а й у дорослих у зв'язку з відсутністю типових клінічних проявів. Так, результати дослідження CARDIA (Coronary Artery Risk Development in Young Adults) свідчать про високу частоту ГКМП (близько 1:500 серед дорослого населення). При цьому дійсна етіологія КМП не завжди встановлюється. Частка раптової смерті при цьому захворюванні щороку становить близько 3 % у дорослих з ГКМП і 6 % – у дітей.

Розрізняють обструктивну й необструктивну форми. При обструктивній формі виникає градієнт тиску у ВВЛШ, який збільшується при тахікардії (наприклад, під час фізичного навантаження), підвищенні скоротливості міокарда (наприклад, при призначенні інотропних засобів). За наявності тяжкої обструкції ВВЛШ може розвинути клінічна картина «малого серцевого викиду» з наростанням проявів СН, СБП > 3 с, похолоданням кінцівок, гіпотонією, приглушеністю серцевих тонів вже в неонатальний період. Наявність симптоматичної ГКМП в неонатальний період свідчить про несприятливий прогноз.

Основним симптомом обструктивної ГКМП вважають інтенсивний пансистолічний шум вигнання, що найкраще вислуховується в III–IV міжребер'ї ліворуч від груднини. Інтенсивність шуму залежить від ступеня обструкції ВВЛШ. У дітей шкільного віку і дорослих виконують інформативний діагностичний тест – пробу Вальсальви (форсований видих при закритій голосовій щілині), під час якої відбувається збільшення градієнта у ВВЛШ за рахунок зменшення порожнини шлуночка, тому наростає інтенсивність шуму і зменшується наповнення пульсу на сонній артерії.

На ЕКГ вважають типовими ознаки гіпертрофії ЛШ, глибокі зубці Q у відведеннях II, III і aVF (або лівих грудних відведеннях), значні порушення процесів реполяризації шлуночків. Призначають добове моніторування ЕКГ з метою виявлення суправентрикулярних та шлуночкових аритмій; наявність останніх значно погіршує прогноз захворювання. Під час рентгенографії ОГК виявляють помірне збільшення або нормальні розміри серця. Доплер-ехокардіографія дає змогу встановити асиметричний характер гіпертрофії ЛШ, уточнити та моніторувати ступінь обструкції ВВЛШ, мітральної регургітації, оцінити діастолічну функцію ЛШ, а також виявити типовий передньосистолічний рух передньої стулки мітрального клапана в напрямку міжшлуночкової перетинки.

За наявності гіпертрофії міокарда у новонародженого в процесі диференційної діагностики ідіопатичної ГКМП необхідно виключити низку метаболічних та мітохондріальних захворювань, для чого проводять клінічний аналіз крові (нейтропенія може бути ознакою синдрому Барта), досліджують рівень електролітів у крові, концентрації лактатів у крові та сечі, органічних кислот у сечі, жирних кислот. Шкірна біопсія та електронна мікроскопія рекомендуються для діагностики захворювань із порушенням профілю ферментів. У новонароджених з ГКМП також виключають хворобу Помпе шляхом проведення біопсії шкіри та дослідження слини з визначенням рівня аміномальтази. Під час проведення генетичного обстеження важливим є виключення мутацій, асоційованих із гіпертрофією/дилатацією міокарда.

**Рестриктивна кардіоміопатія (РКМП)** – інфільтративне або фіброзне ураження міокарда, що характеризується ригідними, неспіддатливими стінками шлуночків, зменшенням наповнення і зниженням діастолічного об'єму одного або обох шлуночків з нормальною чи майже незмінною систолічною функцією та товщиною стінок. Морфологічною основою захворювання є розповсюджений інтерстиційний фіброз, а порушення діастолічної функції є основним гемодинамічним проявом рестриктивної кардіоміопатії. Виділяють також ендоміокардіальний фіброз (I42.4), ендоміокардіальну (еозинофільну) хворобу (I42.3) чи еозинофільний ендокардит Лефлера, а також облітеруючу кардіоміопатію. Захворювання зустрічається в різних вікових групах, частка РКМП становить 5 % всіх випадків КМП, можливі родинні випадки захворювання. Спорадичні ви-

падки можуть бути наслідком аутоімунних процесів, спровокованих бактеріальними, вірусними або паразитарними захворюваннями.

При РКМП уражаються шлуночки, причому розміри їх порожнин залишаються нормальними, на відміну від прогресуючого збільшення передсердь. З останнім пов'язують розвиток миготливої аритмії та шлуночкових аритмій. Значно збільшується діастолічний тиск у ПШ і ЛШ, виникає легенева гіпертензія. Типовими клінічними ознаками є шуми мітральної та тристулкової регургітації, аускультативні ознаки легеневої гіпертензії, а також набряк шийних вен, який збільшується під час вдиху.

**Гостра ревматична лихоманка** – запальне захворювання, викликане стрептококами групи А (*Streptococcus pyogenes*), у дітей зустрічається дуже рідко, переважно у віці від 5 до 15 років, часто після перенесеного стрептококового фарингіту. Основними симптомами є лихоманка, панкардит, мігруючий «летючий» поліартрит, ревматичне висипання, підшкірні вузлики й ревматична хорея, а також ефективність антибактеріальної терапії, що призначається. Ураження клапанних структур може призводити до формування набуті вади серця (переважно з ураженням аортального або мітрального клапанів), адже антистрептококові антитіла перехресно реагують із клітинами ендокарда й інших оболонки серця. Доведено, що якщо при гострому або рецидивуючому фарингіті з підвищенням титру антистрептолізину О не проводити лікування, то ризик розвитку ревматичної лихоманки зростає до 2–3 %.

Попередній діагноз встановлюють на підставі модифікованих критеріїв Киселя–Джонса–Нестерова. Діагноз вважають імовірним у хворих, що перенесли стрептококовий фарингіт за 2–3 тиж до розвитку захворювання та мають два «великі» або один «великий» і два «малі» діагностичні критерії. До «великих» критеріїв належать кардит, поліартрит, хорея, кільцеподібна еритема й підшкірні вузлики. До «малих» критеріїв – артралгії, лихоманка, збільшення швидкості осідання еритроцитів (ШОЕ), підвищення рівня С-реактивного білка, подовження інтервалу PQ на ЕКГ. Якщо перша ревматична атака не супроводжується кардитом, то надалі ураження клапанів виникає рідко. Якщо ж вона супроводжується тяжким кардитом, то він зазвичай призводить до прогресуючого ураження серця з формуванням КМ, СН.

**Інфекційний ендокардит (ІЕ)** – запальне захворювання ендокарда з переважним ураженням клапанів серця. Рідше уражаються дефекти перетинки, хорди, стінки передсердь або шлуночків. Виділяють гостру й підгостру форми ІЕ, також класифікують ІЕ залежно від типу збудника (наприклад, стрептококовий, *S. aureus*, ентерококовий та ін.) та анатомічного субстрату (ураження природних або протезованих клапанів). Вторинний ендокардит розвивається на тлі природжених або набутих вад серця, у тому числі після кардіохірургічного втручання або після застосування судинних катетерів, екстракції зуба. Найчастіше уражаються мітральний

та аортальний клапани, значно рідше – праві відділи серця і клапан легеневої артерії.

Клінічними проявами ІЕ є інтермітуюча лихоманка з ознобом, нездужання, нічне профузне потіння, анорексія, артралгії, блідість шкіри з сірим відтінком. Пізніше з'являються та посилюються кардіальні шуми, прогресують ознаки СН. Можливо погіршення стану на тлі дисемінації інфекції з розвитком менінгіту, остеомієліту, абсцесів селезінки, пієлонефриту, а також розвитку емболічних уражень.

До типових клінічних проявів належать петехії (на слизових оболонках та кон'юнктиві), безболісні геморагічні плями на долонях і стопах, невеликі болючі вузлики Ослера, що зазвичай розташовані на пальцях рук і ніг; рідше – виникнення плям Рота (крововиливів у сітківку). Лабораторно виявляють нормохромну нормоцитарну анемію, лейкоцитоз, зсув лейкоцитарної формули вліво, тромбоцитопенію, збільшення ШОЕ, позитивний ревматоїдний фактор.

Приблизно через 2–4 тиж від початку захворювання за даними ДЕХОКГ можна візуалізувати вегетації на клапанах, їх розмір перевищує 2 мм. Більш чутливим методом діагностики є черезстравохідна ЕХОКГ, МРТ. Вважають, що коли розмір вегетації перевищує 9 мм, медикаментозне лікування не матиме ефекту і необхідне кардіохірургічне втручання. Таким чином, виключати ІЕ слід у кожного пацієнта з лихоманкою неясного генезу в поєднанні з шумом у серці. Мінливий характер шуму або поява нового шуму встановлюється лише у 15 % пацієнтів. Важливим діагностичним тестом є виявлення збудника в гемокультурі. Однак доведено, що після курсу антибактеріальної терапії й при грибковому генезі ендокардиту результат аналізу може бути негативним. Забір крові для посіву рекомендують здійснювати з різних вен не менше трьох разів, бажано на висоті лихоманки. Частота ускладнень (СН, тромбоемболія) залишається високою навіть за умов адекватної терапії, у 10 % хворих ІЕ виникає повторно. У разі відсутності лікування ІЕ зазвичай призводить до смерті пацієнта.

**Перикардит** – гостре або хронічне запалення листків епі- й перикарда, тобто запалення серозної оболонки серця, яке частіше проявляється як симптом інфекційних, аутоімунних, пухлинних і інших процесів, що може набувати форму самостійного захворювання. Перикардити можуть перебігати без клінічної симптоматики або розвиватися гостро, призводячи до тампонади серця і раптової смерті.

Популяційна частота перикардитів невідома. Їх діагностують приблизно у 1 % дітей, а при аутопсії виявляють у 4–5 % випадків. Перикардити можуть бути інфекційними і асептичними, які супроводжують алергічні реакції, системні або обмінні захворювання. Іноді їх причину встановити не вдається. Збудниками інфекційного процесу в перикарді можуть бути віруси (Коксакі В, Ебштейна–Барра, грипу, аденовірус), рикетсії, бактерії (стрепто- та менінгококи, мікоплазми, туберкульозна паличка, актиномі-

цети), найпростіші (амеба, малярійний плазмодій, токсоплазми) і гельмінти (ехінокок), гриби (гістоплазми, кандиди). Асептичні перикардити виникають при алергічних реакціях на введення вакцин, сироваток, антибіотиків. Вони можуть бути проявом полісерозиту, що розвивається при гострій ревматичній лихоманці, дифузних хворобах сполучної тканини, ювенільному ревматоїдному артриті, саркоїдозі, гематологічних та онкологічних захворюваннях, а також при травмах, операціях на серці та ін.

У початковій фазі розвитку перикардиту збільшується ексудація рідини в судинному сплетінні вісцерального листка перикарда у ділянці магістральних судин. Випіт поширюється по задній поверхні серця зверху донизу. При невеликому випоті (до 4 мм) відбувається швидке зворотне його всмоктування, іноді на поверхні епікарда можуть залишитися накладення фібрину (сухий перикардит). При більш поширеному й інтенсивному залученні до процесу вісцерального та парістального листків утворюється більш масивний випіт, реабсорбція його знижується, рідина накопичується в порожнині перикарда спочатку в нижній частині. Надалі випіт займає весь простір між листками перикарда (випітний перикардит).

Гострий випітний перикардит, особливо при швидкому збільшенні обсягу ексудату, викликає різке погіршення стану хворого: з'являється задишка, тулі болі в ділянці серця, хворий набуває вимушеного положення (напівсидячи з нахилом голови вперед). У деяких хворих з'являються осиплість голосу, кашель, гикавка (подроздрнення діафрагмального нерва), біль у животі, нудота, блювання. Об'єктивно іноді виявляють «згладженість міжреберних проміжків», ослаблення верхівкового поштовху, розширення меж серця. Тони серця спочатку звучні, потім стають значно ослабленими. Артеріальний тиск знижується (приблизно на 10–20 мм рт. ст.), з'являється парадоксальний пульс, розвивається гепатомегалія, виникають набряки, можливий асцит.

Для перикардиту характерним є синдром здавлювання порожнин серця. У дітей грудного віку цей синдром має неспецифічні прояви. Підвищення тиску в верхній порожнистій вені викликає збільшення внутрішньочерепного тиску, що супроводжується проявами менінгізму (блювання, вибухання великого тім'ячка, ригідність потиличних м'язів). Візуалізуються та пальпуються вени кисті, шийні і ліктьові.

Збільшення об'єму рідини в порожнині перикарда може викликати тампонаду серця. При цьому стан різко погіршується, дитина стає дуже неспокійною, відчуває страх, посилюється задишка, з'являються акроціаноз і холодний піт. За відсутності невідкладної допомоги (пункція перикарда) можливі синкопальні стани і раптова смерть.

Крім зазначеного вище, причинами КМ також можуть бути такі рідкісні захворювання, як амілоїдоз серця, гемохроматоз та саркоїдоз.

Критерії диференційної діагностики кардіомегалії у дітей надані у таблиці.

### Диференційна діагностика кардіомегалії у дітей

Ознака	ГРЛ	НРК	ІП	ІЕ	ДКМП	ВВС
Вік (роки)	6–14	Будь-який	Будь-який	Будь-який	3–14	Будь-який
Вогнища хронічної інфекції	Часто	Можливо	Часто	Часто	Можливо	Можливо
Попередні захворювання	Загострення хронічного тонзиліту, ангіна, скарлатина	ГРВІ	ГРВІ, бактеріальні інфекції	Стрептококова, стафілококова інфекція	Невідомий	Немає
Інтервал між тригерним фактором	10–30 днів	2–5 днів	2–5 днів	2–5 днів	–	–
Початок захворювання	Гострий	Гострий, підгострий	Гострий, підгострий	Гострий, підгострий	Латентний	Внутрішньо-утробно
Температура тіла	Фебрильна	Нормальна	Субфебрильна фебрильна	Гектична, фебрильна	Нормальна	Нормальна
Кардіалгії, серцебиття, задишка, стомлюваність	Рідко	Часто	Часто	Часто	Інколи	Інколи
Екстракардіальні враження	Артрит, мала хорія, ангулярна еритема, ревматичні вузлики	Застійна пневмонія	Немає	Метастатична пневмонія, капіляротоксикоз, септична нирка	Застійна пневмонія	Немає
Синдроми астенизації	Рідко	Рідко	Рідко	Інколи	Часто	Інколи
Кардіомегалія	Часто	Інколи	Часто	Часто	Часто	Часто
Глухість тонів	Часто	Інколи	Часто	Часто	Часто	Інколи
Шум систолічний	Дуючий на верхівці, інколи короткий у V точці	Функціональний	Шум тертя перикарда	Дуючий систолічний	Функціональний	Органічний
Шум діастолічний	Часто	Інколи	–	Інколи	Інколи	ВАП, мітральна недостатність
Клінічні ознаки серцевої недостатності	Часто	Часто	Часто ПШ	Часто	ХСН резистентна до глікозидної терапії	Часто
ЕКГ	AV-блокади	Часто номотопні та гетеротопні порушення ритму	Електрична альтерація, зниження амплітуди QRS, ST-T над і під ізолінією	Часто номотопні та гетеротопні порушення ритму, перевантаження камер серця	Систолічне перевантаження лівого шлуночка	Гіпертрофія камер серця
Рентгенографія органів грудної клітки, КТ	Збільшений	Інколи збільшений	Збільшений	Збільшений	Збільшений	Збільшений
ДЕХОКГ	Дилатація ЛШ, ФВ збільшена. Потоки регургітації	Дилатація ЛШ, ФВ зменшена	Рідина в порожнині перикарда	Веgetації на клапанах, шунтах, потоки шунтування та регургітації на клапанах	Дилатація ЛШ, ФВ зменшена	Гіпертрофія камер серця залежно від вади. Потоки шунтування та регургітації
Гемограма	Лейкоцитоз, нейтрофіліоз, підвищена ШОЕ	Інколи помірний лейкоцитоз, нейтрофіліоз, підвищена ШОЕ	Інколи помірний лейкоцитоз, нейтрофіліоз, підвищене ШОЕ	Гіперлейкоцитоз, нейтрофіліоз, підвищена ШОЕ	Норма	Норма
Проби на активність запального процесу	Підвищені	Інколи	Інколи	Підвищені	Норма	Норма
АСЛО	Підвищений	Норма	Норма	Інколи	Норма	Норма
Активність ЛДГ, КФК	Часто	Часто	Часто	Часто	Норма	Норма
Ig G, ЦІК	Підвищені	Інколи	Інколи	Підвищені	Норма	Норма

*Примітка:* ГРЛ – гостра ревматична лихоманка; НРК – неревматичний кардит; ІП – інфекційний перикардит, ІЕ – інфекційний ендокардит, ДКМП – дилатаційна кардіоміопатія, ВВС – вроджена вада серця.



Диференційна діагностика кардіомегалії у дітей, у тому числі новонароджених та раннього віку, є складним невідкладним завданням, що потребує негайного індивідуального прийняття рішення стосовно пацієнта за участю мультидисциплінарної команди фахівців з метою збереження його здоров'я і життя.

**Лікування** перш за все направлено на лікування основного захворювання, що спричинило даний стан. При встановленій нозологічній одиниці, що стала причиною кардіомегалії, застосовують стандартні рекомендації щодо лікування серцевої недостатності.

Режим підбирають індивідуально, залежно від стадії серцевої недостатності.

### **Медикаментозна терапія**

*Інгібітори ангиотензинперетворюючого ферменту (інгібітори АПФ)* знижують постнавантаження на серце, запобігають ремоделюванню міокарда ЛШ. Каптоприл (капотен) орально: дозування у новонароджених 0,01–0,05 мг/кг на прийом до 3 разів на добу, максимально може бути збільшене до 0,5 мг/кг до 4 разів на добу (2 мг/кг на добу); дозування у дітей після 1 міс життя: 0,15–0,3 мг/кг на прийом до 3 разів на добу; у підлітків і дорослих – 12,5–25 мг кожні 8–12 год, максимально припустимо збільшення дози до 6 мг/кг.

*Діуретики* зменшують переднавантаження серця й рекомендовані при симптомах застійної серцевої недостатності. Фуросемід орально, внутрішньовенно або внутрішньом'язово від 0,5 мг/кг (у новонароджених) до 1–2 мг/кг кожні 6–12 год, максимально допустима доза не більше 6 мг/кг на добу у дітей старшого віку; спіронолактон внутрішньо 1,0–3,0 мг/кг на добу за 1–2 прийоми, у підлітків і дорослих від 25 до 200 мг на добу, зазвичай 100 мг на добу та ін. Застосування калійзберігаючих діуретиків разом з інгібіторами АПФ потребує обережності через ризик розвитку гіперкаліємії.

*β-блокатори* показані при систолічній дисфункції у дітей із ХСН. Доза підбирається індивідуально, шляхом титрування протягом 3–10 днів. Пропранолол перорально: доза від 1 до 6 мг/кг/добу за 4 прийоми. Необхідний моніторинг артеріального тиску, гіпоглікемії. Рекомендований при передсердній тахікардії, обструкції вихідного тракту ЛШ при ГКМП. Бісопролол перорально: при масі тіла  $\geq 50$  кг – 1,25 мг на добу, дозу подвоювати кожні 2 тиж до максимальної – 10 мг на добу. Метопролол показаний при ХСН зі зниженим систолічним артеріальним тиском. Доза перорально: при масі тіла  $< 50$  кг – 0,5 мг/кг/добу за 2 прийоми, дозу подвоювати кожні 2 тиж до максимальної – 4 мг/кг/добу за 2 прийоми; при масі тіла  $\geq 50$  кг – 12,5 мг двічі на добу, дозу подвоювати кожні 2 тиж до максимальної – 100 мг двічі на добу.

*Кардіометаболічна терапія.* Неотон, який забезпечує міокард енергетичним субстратом – фосфокреатином, призначають для внутрішньовенних інфузій дітям від 6 міс до 1 року внутрішньовенно, 0,5 г/добу;

1–13 років – 1 г/добу, курс до 3 тиж; підліткам – 1–2 г внутрішньовенно краплинно в розчині 200 мл фізіологічного розчину або 5 % глюкози 1–2 рази на добу, загальною курсовою дозою 5–8 г. Левокарнітин має кардіопротекторну дію, це кофактор обміну жирних кислот у серці, печінці та скелетних м'язах, сприяє виведенню метаболітів і токсичних речовин із цитоплазми кардіоміоцитів, доза 50–100 мг/кг на добу за 2–3 прийоми протягом до 3 міс. Тіотріазолін посилює активацію анаеробного гліколізу, активує антиоксидантну систему, зменшує чутливість міокарда до катехоламінів та запобігає прогресивному пригніченню скоротливої функції серця, поліпшує реологічні властивості крові (активація фібринолітичної системи); доза дітям віком від 5 до 11 років 1 % або 2,5 % розчин 1–2 мг/кг маси тіла внутрішньом'язово або внутрішньовенно двічі на добу, надалі – протягом 14 днів по 2 мг/кг маси тіла у таблетках тричі на день. Дітям старшого віку тіотріазолін у вигляді 2,5 % розчину вводиться внутрішньом'язово або внутрішньовенно по 2 мл двічі на добу, а потім у формі таблеток курсом до 1 міс.

Причини зменшення використання дигоксину включають питання про його механізми дії, побоювання щодо токсичності та доступності інших фармакологічних варіантів лікування. Однак, нещодавно було висловлено припущення, що дигоксин може грати роль у зниженні міжстадійної смертності, тому частіше в практиці використовують інотропну підтримку.

*Інотропна підтримка* проводиться при застійній серцевій недостатності з синдромом малого серцевого викиду та при кардіогенному шоку. Препаратом вибору є добутамін (5–15 мкг/кг/хв) з можливим одночасним призначенням допаміну в нирковій дозі (2–4 мкг/кг/хв).

*Мілринон* – інгібітор фосфодіестерази III типу, кардіотонічний неглікозидний засіб, виявляє позитивний інотропний, незначний хронотропний та вазодилаторний ефекти. Може використовуватися як рятувальна терапія першого ряду, доза насичення 50–75 мкг/кг, внутрішньовенно краплинно за годину; потім підтримуюча доза: 0,35–0,75 мкг/кг/хв. Побічними ефектами може бути гіпотензія, тромбоцитопенія, аритмія, порушення водно-електролітного балансу та функції нирок.

У новонароджених при «дуктус-залежних» вроджених вадах серця доцільне введення простагландину E1 внутрішньовенно у початковій дозі 0,05–0,1 мкг/кг/хв, далі – підтримуюча доза 0,01 мкг/кг/хв.

Імплантований кардіовертер-дефібрилятор встановлюють пацієнтам з фракцією викиду 40 % або менше для зниження випадків раптової серцевої смерті.

Пацієнти з рефрактерною серцевою недостатністю повинні отримувати оптимальне медичне лікування та мають право ставати у чергу на трансплантацію серця.

*Серцева трансплантація* – це нове лікування пацієнтів з рефрактерною серцевою недостатністю в кінцевій стадії. Пацієнти проходять серцево-

легеневу оцінку та прогнозування, використовуючи конкретні системи балів, щоб визначити свою потенційну кандидатуру на трансплантацію. Необхідна оцінка ризику та користі, перш ніж пацієнт стане кандидатом на трансплантацію.

### Тести

1. У хлопця 9 років через 10 діб після перенесеної вірусної інфекції з'явилися скарги на різку слабкість, задишку, біль у ділянці серця ниючого характеру. При огляді стан середньої тяжкості, шкіра бліда, зів помірно гіперемований, мигдалики гіпертрофовані. Ліва межа серця на 1 см назовні від середньоключичної лінії. Тони серця глухі, систолічний шум на верхівці і у V точці. ЧСС – 120 уд/хв, АТ – 100/65 мм рт. ст. Вставлений попередній діагноз «неревматичний міокардит», дитина направлена на стаціонарне лікування. Які клінічні симптоми свідчать на користь неревматичного міокардиту?

*A. Блідість, задишка, тахікардія.*

*B. Біль у серці, задишка, зміщення лівої межі серця, тахікардія.*

*C. Наявність катаральних явищ, систолічний шум, блідість.*

*D. Слабкість, блідість, гіперемія зіва.*

*E. Гіперемія зіва, тахікардія, біль у серці, блідість шкіри.*

2. У дівчинки 8 років з підозрою на кардіомегалію при обстеженні виявлено в аналізі крові нейтрофільний лейкоцитоз, підвищену ШОЕ, на ЕКГ – зниження вольтажу зубців, негативний T у V<sub>4</sub>, V<sub>6</sub>, на рентгенограмі – збільшення серця, прискорену пульсацію. При ДЕХОКГ – дилатація порожнини лівого шлуночка, зниження скорочувальної здатності міокарда, ФВ 50 %, порушення діастолічної функції шлуночків серця, випіт у порожнині перикарда по задній стінці лівого шлуночка до 6 мм. Якому з перерахованих патологічних процесів відповідають дані результати досліджень?

*A. Інфекційному ендокардиту.*

*B. Інфекційному перикардиту.*

*C. Дилатаційній кардіоміопатії.*

*D. Неревматичному міокардиту.*

*E. Гіпертрофічній кардіоміопатії.*

3. Дитина 7 міс поступила до інфекційного відділення з приводу ентеровірусної інфекції. На 3-ю добу стан погіршився: занепокоєння, задишка, блідість, акроціаноз. У легенях – без патології. Межі серця зміщені праворуч та ліворуч на 2 см. Тони серця глухі, прискорені. Живіт м'який, печінка +4,0 см нижче реберної дуги. На рентгенограмі органів грудної клітки – серце значно збільшене у розмірах, має трапецієподібну форму. Ваш діагноз?

*A. Інфекційний перикардит.*

*D. Дилатаційна кардіоміопатія.*

*B. Інфекційний міокардит.*

*E. Гіпертрофічна кардіоміопатія.*

*C. Інфекційний ендокардит.*

4. Хлопчик 11 років, протягом тижня лікувався з приводу гострої ревматичної лихоманки, активної фази ендоміокардиту, поліартриту, безперервно рецидивуючого перебігу ХСН ІІБ. Об'єктивно: вимушене положення (напівсидячи), задишка 38/хв, набряки на нижніх кінцівках. У легенях – без патології. Межі серця зміщені в обидва боки на 2,5 см. Тони серця глухі, у II– III міжребер'ї ліворуч вислуховується шум тертя перикарда. ЧСС – 136 уд/хв. Печінка + 3,5 см. Діурез знижений. Які обстеження необхідно провести в першу чергу для уточнення діагнозу?

- A. Загальний аналіз крові, рентгенографія органів грудної клітки.
- B. ЕКГ, гострофазові показники крові.
- C. ДЕХОКГ.
- D. Посів крові на мікрофлору.
- E. ХМЕКГ.

5. У дівчинки 10 років, що перебуває в стаціонарі, був діагностований неревматичний міокардит. Який терапевтичний комплекс препаратів необхідно призначити?

- A. Найз, рулід, мілдронат, аскорбінова кислота.
- B. Дигоксин, еуфілін, аспірин, аскорбінова кислота.
- C. Біцилін-5, лазикс, аспаркам, преднізолон.
- D. Верошпірон, кардонат, бісептол, задитен.
- E. Дигоксин, мілдронат, кетотифен, рулід.

**Відповіді до тестів**

1	2	3	4	5
B	B	A	C	A

### Ситуаційні завдання для самоконтролю

**1.** Хлопчик, 10 років, перебуває в тяжкому стані. Блідий, частота дихання 40 за 1 хв, пульс – 130 за 1 хв, тони серця глухі, ритм галопу. Печінка +3,5 см нижче краю реберної дуги. Пастозність ніг. На рентгенограмі визначається кардіомегалія. На ехокардіограмі: зниження скоротливої здатності міокарда, дилатація шлуночків. На ЕКГ: порушення процесів реполяризації міокарда лівого шлуночка.

1. Попередній діагноз.
2. Визначте один або декілька провідних синдромів.
3. Визначте прогноз та перспективні напрямки лікування.

**2.** Дитина 1,5 міс, оглянута в поліклініці на прийомі. Мати відзначає, що дівчинка швидко втомлюється під час годування. Привертає увагу ціаноз навколо рота, задишка. Межі серця розширені в усі боки, тони приглушені, тахікардія – 170 уд/хв, систолічний шум над верхівкою, нечаста екstrasистолія. Печінка на 3 см, селезінка на 1 см нижче краю реберної дуги.

1. Попередній діагноз.
2. Перерахуйте критерії діагностики.
3. Які методи дослідження дозволять підтвердити діагноз?

**3.** У дівчини 17 років тони серця ясні, на верхівці – систолічний шум, АТ – 140/80 мм рт. ст. На ЕКГ – зниження вольтажу зубців, порушення ритму та провідності. На рентгенограмі грудної порожнини – помірне розширення меж серця. ДЕХОКГ: дилатація передсердь, непіддатливі стінки шлуночків, товщина їх відповідає віковим межам, систолічна функція не порушена, наповнення та діастолічний об'єм лівого шлуночка знижено.

1. Попередній діагноз.
2. Перерахуйте критерії діагностики.
3. Які методи дослідження дозволять підтвердити діагноз?

**4.** Дитина, 6 років, доставлена машиною невідкладної допомоги. Під час огляду: бліда, апатична, неспокійна, ортопное, задишка до 28 у хвилину, застійні хрипи у легенях. Кардіомегалія, зсунення поштовху верхівки вліво та униз, розширення меж відносної серцевої тупості, альтернуючий пульс, артеріальний тиск не порушений. На верхівці вислуховується систолічний шум. Збільшення печінки та селезінки. Набряки на ніжних кінцівках, явища асцити.

1. Попередній діагноз.
2. Визначте один або декілька провідних синдромів.
3. Визначте подальшу тактику ведення хворого.

**5.** Хлопчик, 12 років, скаржиться на головний біль, запаморочення, серцебиття, біль у ділянці серця. З анамнезу: три роки тому перехворів на септичний ендокардит. Під час огляду: блідість, відзначається пульсація сонних

артерій, капілярний пульс. Артеріальний тиск на руках 190/50 мм рт. ст., на ногах 240/70 мм рт. ст. Верхівковий поштовх у шостому міжребровому проміжку по лівій передній пахвовій лінії. Дані аускультатії: I та II тони ослаблені, діастолічний шум у II міжребровому проміжку справа від груднини.

1. Для якого стану характерна така клінічна картина?
2. З якими захворюваннями необхідно проводити диференційну діагностику?
3. Тактика лікування.

### **Відповіді до ситуаційних завдань**

1. 1. Неревматичний кардит.  
2. Порушення кровообігу II – III ст.  
3. Прогноз несприятливий. Основні напрямки терапії: лікування серцевої недостатності – фуросемід, каптоприл, дигоксин, ЕКМО (екстракорпоральна мембранна оксигенація), трансплантація серця; етіотропна терапія (протівірусні та протимікробні препарати за наявності верифікованого збудника, імуноглобулін внутрішньовенно, преднізолон), антиаритмічна терапія залежно від типу аритмії, профілактика тромбозів.
2. 1. Пізній вроджений кардит, ПК I–II ст.  
2. Підвищена стомлюваність під час фізичного навантаження, периферичний ціаноз, задишка, розширення меж серця, приглушеність тонів, тахікардія, екстрасистолія, гепатоспленомегалія.  
3. Клінічний аналіз крові, протеїнограма, АЛТ, АСТ, лактатдегідрогеназа, тропонін I, КФК-MB, ДЕХОКГ, ЕКГ, МРТ серця з гадолінієм.
3. 1. Рестриктивна кардіоміопатія.  
2. Зниження вольтажу зубців, порушення ритму та провідності, дилатація передсердь, ознаки діастолічної дисфункції ЛШ при збереженій систолічній.  
3. Клінічний аналіз крові, гострофазові показники, печінкові проби, протеїнограма, МРТ серця, біопсія серця.
4. 1. Дилатаційна кардіоміопатія.  
2. Порушення кровообігу III ст.  
3. Госпіталізувати у реанімаційне відділення, призначити фуросемід внутрішньовенно 1–1,5 мг/кг/д, каптоприл 1 мг/кг/д, дигоксин 0,03–0,06 мг/кг маси тіла на добу, гепарин за показниками ДЕХОКГ.
5. 1. Недостатність клапанів аорти.  
2. Коарктація аорти.  
3. Хірургічна корекція.

## Література

1. Детская кардиоревматология / под ред. В. С. Приходько. – Киев : Здоров'я, 2005. – 520 с.
2. Тяжка О. В. Педіатрія : підручник / О. В. Тяжка. – 3-є вид. – Вінниця : Нова Книга, 2009. – 1135 с.
3. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases // *European Heart Journal*. – 2015. – № 36. – P. 2921–2964.
4. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis // *European Heart Journal*. – 2015. – № 36. – P. 3075–3123.
5. 2016 ACC/AHA/HFSA Focused Update on New Pharmacological Therapy for Heart Failure: An Update of the 2013 ACCF/AHA Guideline for the Management of Heart Failure: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Failure Society of America. / C. W. Yancy, M. Jessup, B. Bozkurt et al. // *Circulation*. – 2016 Sep. 27. – 134 (13) – P. 282–293.
6. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). / S. G. Priori, C. Blomström-Lundqvist, A. Mazzanti et al. // *European Heart Journal*. – V. 36, Issue 41, 1 November – 2015. – P. 2793–2867.
7. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases / Y. M. Pinto, P. M. Elliott, E. Arbustini et al. // *European Heart Journal*. – V. 37, Issue 23, 14 June 2016. – P. 1850–1858.
8. Bui A. L. Epidemiology and risk profile of heart failure/ A. L. Bui, T. B. Horwich, G. C. Fonarow // *Nat Rev Cardiol*. – 2011 Jan; 8(1). – P. 30–41.
9. Current state of knowledge on a etiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases // *European Heart Journal*. – 2013. – № 34. – P. 2636–2648.
10. Garfinkel A. C. Genetic Pathogenesis of Hypertrophic and Dilated Cardiomyopathy / A. C. Garfinkel, J. G. Seidman, C. E. Seidman // *Heart Fail Clin*. – 2018. – Apr; 14 (2). – P. 139–146.
11. Goff Z. D. Sudden death related cardiomyopathies – Hypertrophic cardiomyopathy / Z. D. Goff, H. Calkins // *Prog Cardiovasc Dis*. – 2019, May. – Jun; 62 (3). – P. 212–216.

12. Heart failure in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Genetic characteristics / A. S. Vischer, S. Castelletti, P. Syrris et al. // *Int. J. Cardiol.* – 2019, Jul 01; 286. – P. 99–103.

13. International Society for Heart Lung Transplantation (ISHLT) Pediatric Transplantation Council. International Society for Heart Lung Transplantation (ISHLT) Heart Failure and Transplantation Council. The 2016 International Society for Heart Lung Transplantation listing criteria for heart transplantation: A 10-year update // M. R. Mehra, C. E. Canter, M. M. Hannan et al. // *J. Heart Lung Transplant.* – 2016 Jan; 35(1). – P. 1–23.

14. Oxidative Stress and Cardiac Remodeling: An Updated Edge / A. M. Rababa'h, A. N. Guillory, R. Mustafa, T. Hijjawi // *Curr Cardiol Rev.* – 2018. – Mar 14;14(1). – P. 53–59.

15. Rocklin D. M. The Role of the Clinical Examination in Patients With Heart Failure: E-Z CVP / D. M. Rocklin // *JACC Heart Fail.* – 2018. – Nov;6(11). – P. 972–973.

16. Transitional care interventions to prevent readmissions for persons with heart failure: a systematic review and meta-analysis / C. Feltner, C. D. Jones, C. W. Cené et al. // *Ann. Intern. Med.* – 2014. – Jun 03;160(11). – P. 77–484.

17. Underlying causes and long-term survival in patients with initially unexplained cardiomyopathy / G. M. Felker, R. E. Thompson, J. M. Hare et al. // *Engl. J. Med.* – 2000. – Apr 13;342(15). – P. 1077–1084.



## Перелік скорочень

АПФ	– ангіотензинперетворюючий фермент
АТ	– артеріальний тиск
АЧТЧ	– активований частковий тромбoplastиновий час
БРА	– блокатори рецепторів ангіотензину
ВІТ	– відділення інтенсивної терапії
ГНН	– гостра ниркова недостатність
ГУН	– гостре ураження нирок
ЕКГ	– електрокардіограма
КЛС	– кислотно-лужний стан
ЛШ	– лівий шлуночок
НЗТ	– нирковозамісна терапія
НПЗП	– нестероїдні протизапальні препарати
ОЦК	– об'єм циркулюючої крові
ПК	– порушення кровообігу
ПТГ	– паратгормон
ПШ	– правий шлуночок
ССС	– серцево-судинна система
УЗД	– ультразвукове дослідження
ЦНС	– центральна нервова система
ЧСС	– частота серцевих скорочень

**Навчальне видання**

# **ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА КАРДИОМЕГАЛІЇ У ДІТЕЙ**

**Методичні вказівки  
для підготовки до диференційованого заліку  
студентів V–VI курсів та інтегрованого практично  
орієнтованого іспиту випускників медичних ЗВО  
III–IV рівнів акредитації, лікарів-інтернів, педіатрів,  
лікарів загальної практики – сімейної медицини**

Упорядники      Гончарь Маргарита Олександрівна  
                         Сенаторова Ганна Сергіївна  
                         Саніна Ірина Олександрівна  
                         Мацієвська Наталія Костянтинівна  
                         Бойченко Альона Дмитрівна

Відповідальна за випуск      Н. К. Мацієвська



Редактор С. В. Рубцова  
Комп'ютерна верстка О. Ю. Лавриненко

Формат А5. Ум. друк. арк. 1,5. Зам. № 20-34028

---

**Редакційно-видавничий відділ  
ХНМУ, пр. Науки, 4, м. Харків, 61022  
izdatknmurio@gmail.com**

Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавництв, виготовників і розповсюджувачів видавничої продукції серії ДК № 3242 від 18.07.2008 р.