

ВЕДЕННЯ ХВОРОГО З КАРДІОМЕГАЛІЄЮ

***Методичні вказівки
для самостійної роботи
здобувачів вищої медичної освіти 4–6-х курсів
за спеціальністю 222 «Медицина»
другого (магістерського) рівня, лікарів-інтернів
та лікарів загальної практики – сімейної медицини***

Видання 2-ге, перероблене та доповнене

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Харківський національний медичний університет

ВЕДЕННЯ ХВОРОГО З КАРДІОМЕГАЛІЄЮ

*Методичні вказівки
для самостійної роботи
здобувачів вищої медичної освіти 4–6-х курсів
за спеціальністю 222 «Медицина»
другого (магістерського) рівня, лікарів-інтернів
та лікарів загальної практики – сімейної медицини*

Видання 2-ге, перероблене та доповнене

Затверджено
Вченою радою ХНМУ.
Протокол № 7 від 28.06.2024.

**Харків
ХНМУ
2024**

Ведення хворого з кардіомегалією : метод. вказ. для самост. роботи здобувачів вищої мед. освіти 4–6-х курсів за спеціальністю 222 «Медицина» другого (магістерського) рівня, лікарів-інтернів та лікарів загальної практики – сімейної медицини / упоряд. Н. М. Железнякова, Т. М. Александрова, В. І. Молодан та ін. Вид. 2-ге, перероб. та допов. Харків : ХНМУ, 2024. 24 с.

Упорядники Н. М. Железнякова
 Т. М. Александрова
 К. О. Просоленко
 В. І. Молодан
 Г. Ю. Панченко
 О. В. Гопцій

Кількість годин: аудиторна робота – 5, СРС – 3.

Матеріальне та методичне забезпечення теми: негатоскоп, мультимедійний апарат, мультимедійні презентації, електрокардіограми, дані лабораторно-інструментальних методів дослідження.

Обґрунтування теми

Кардіомегалія є патологічним станом, що характеризується дилатацією або гіпертрофією передсердь та/або шлуночків серця з порушенням їх скоротливої функції. Зазвичай вона є проявом інших патологічних процесів та вважається предиктором багатьох серцево-судинних захворювань, зокрема хронічної серцевої недостатності (ХСН), порушень ритму, інфаркту міокарда (ІМ), цереброваскулярних подій та раптової серцевої смерті (РСС).

Мета заняття

Загальна: оволодіння (удосконалення) методами обстеження для визначення причини кардіомегалії у хворих; діагностика та лікування захворювань, що супроводжуються кардіомегалією.

Конкретна: передбачити обсяг обстеження хворого на рівні практичної підготовки лікаря.

Студент повинен знати:

- визначення, етіологію і фактори ризику розвитку кардіомегалії;
- сучасну класифікацію кардіомегалій;
- клінічні прояви, ускладнення, методи діагностики і диференційний діагноз кардіомегалій;
- сучасні принципи лікування кардіомегалій;
- профілактику, реабілітацію хворих з кардіомегалією.

Студент повинен вміти:

- збирати скарги, анамнез захворювання та життя пацієнта;
- виявити фактори ризику розвитку кардіомегалії;
- аналізувати загальний стан пацієнта;
- провести об'єктивне обстеження хворого з аналізом і синтезом отриманих при цьому даних;
- формулювати попередній діагноз;
- скласти діагностичний алгоритм із використанням лабораторних та інструментальних методів дослідження;
- формулювати клінічний діагноз;
- призначити лікування, визначити прогноз для пацієнта.

Практичні навички:

- обстеження хворих із кардіомегалією;
- відпрацювання схеми діагностики кардіомегалії;
- інтерпретація лабораторних даних;
- інтерпретація інструментальних даних;
- інтерпретація даних додаткових методів дослідження, які дозволяють уточнити діагноз кардіомегалії;
- відпрацювання схеми надання першої допомоги;
- виписка рецептів основних препаратів.

Матеріали до аудиторної самостійної підготовки

| Дисципліна | Знати | Вміти |
|-----------------------------------|---|--|
| Анатомія | Анатомічну будову серцево-судинної системи | |
| Нормальна фізіологія | Фізіологію системи кровообігу | |
| Патофізіологія | Розуміти патогенетичні механізми розвитку кардіомегалії | |
| Пропедевтика внутрішньої медицини | Навички фізичного обстеження хворого | Діагностувати та інтерпретувати дані ЕКГ, рентгенологічних досліджень, складання схеми лікування пацієнтів із кардіомегалією |
| Фармакологія | Класифікацію, фармакокінетику, фармакодинаміку, показання та протипоказання до призначень лікарських препаратів | Виписувати рецепти основних препаратів |

Графологічна структура теми



Орієнтовна карта роботи студентів:

- критерії діагнозу з перевіркою їх біля ліжка хворого;
- вибір найбільш інформованих тестів, лабораторних та інструментальних досліджень (по можливості виконаних студентами), які підтверджують діагноз;
- призначення лікування, виписування рецептів (знання механізму дії ліків);
- вибір методу фізіотерапевтичного лікування;
- визначення прогнозу для життя, одужання та працездатності хворого;
- визначення групи інвалідності;
- профілактика захворювання.

Зміст теми

Етіологія

Гіпертрофія міокарда є адаптивною реакцією на хронічний гемодинамічний стрес, який звичайно відіграє компенсаторну роль для покращення серцевої діяльності та зменшення напруги на стінки передсердь та шлуночків. Фізіологічна гіпертрофія серця може виникнути в результаті фізичних вправ або вагітності та вважається легкою та/або зворотною. Проте за наявності захворювань, перерахованих нижче, розвивається форма патологічної гіпертрофії міокарда, яка характеризується надмірним збільшенням розмірів передсердь та/або шлуночків, що супроводжується дисфункцією міокарда та фіброзом. Нижче наведено перелік основних захворювань і патологічних станів, які спричиняють розвиток кардіомегалії.

- Шемічна хвороба серця (ІХС), зокрема інфаркт міокарда (найчастіша причина).

- Гіпертонічна хвороба (ГХ).

- Захворювання клапанів серця, зокрема стеноз або регургітацію аортального, мітрального, легеневого або трикуспідального клапанів і підгострий бактеріальний ендокардит.

- Вроджені вади серця, зокрема дефект міжпередсердної перегородки, дефект міжшлуночкової перегородки, відкрита артеріальна протока, тетрада Фалло, аномалія Ебштейна і коарктація аорти.

- Легеневі захворювання, такі як первинна легенева гіпертензія, хронічне обструктивне захворювання легень (ХОЗЛ), обструктивне апное сну та легенева емболія, що призводить до *cor-pulmonale*.

- Інфекційний міокардит на тлі вірусної інфекції (найчастіше), ВІЛ, хвороби Чага.

- Інфільтративні захворювання/лізосомні хвороби накопичень, такі як амліоїдоз, саркоїдоз, гіпотиреоз, акромегалія та гемохроматоз.

- Кардіоміопатія, спричинена токсинами, зокрема алкоголем, кокаїном, хіміотерапевтичними засобами, такими як доксорубіцин, циклофосфамід, трастузумаб, а також радіаційним ураженням міокарда. Антрациклін-індукована кардіоміопатія пов'язана з кумулятивною дозою препарату, наявністю інших захворювань міокарда та віком пацієнта.

- Аутоімунна кардіоміопатія, включаючи еозинофільний міокардит, ідіопатичний гігантоклітинний міокардит та захворювання колагенових судин.

- Порушення ритму, включаючи фібриляцію та тріпотіння передсердь, що призводить до кардіоміопатії, спричиненої тахікардією, аритмогенної кардіоміопатії правого шлуночка тощо.

- Системні захворювання, що включають анемію, гіпертиреоз, дефіцит вітаміну В1.

- Фізіологічні стани, що включають стресову кардіоміопатію, спричинену фізичними навантаженнями («атлетичне» серце) та вагітність.
- Перипартальна кардіоміопатія – патологія, яку виявляють на пізніх строках вагітності або протягом перших 6 тиж післяродового періоду;
- Мутація генів – захворювання може бути викликане мутацією багатьох генів, більшість із яких пов'язані зі скорочувальними або структурними білками серцевих м'язових клітин. Гени білків ламіну А/С та 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 приблизно за одну п'яту випадків захворювання.
- М'язові дистрофії Беккера й Дюшена можуть бути пов'язані з Х-зчепленою кардіоміопатією.
- Сімейна кардіоміопатія, гіпертрофічна обструктивна кардіоміопатія.
- Ідіопатична кардіоміопатія – 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.

Епідеміологія

Кардіоміопатії проявляються по-різному протягом життя. Географічний розподіл генетичних варіантів впливає на оцінку поширеності в різних популяціях, етнічних групах, регіонах і країнах. Складність діагностичних критеріїв обмежує оцінку справжньої поширеності захворювання в загальній популяції. Крім того, епідеміологічні дані часто не збираються систематично на популяційному рівні. Найрозповсюдженішою є дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП) (≈60 % випадків). Захворюваність оцінюється як 5–8 / 100 000 / рік з неухильним зростанням. Розповсюдженість аритмогенної кардіоміопатії правого шлуночка (АКПШ) складає 1 / 5 000 у загальній популяції (середнє значення, велика географічна варіабельність), переважно хворіють чоловіки. Захворювання може бути причиною частини (в Італії до 20 %) випадків раптової смерті молодих осіб, особливо спортсменів.

Патофізіологія

Розвиток патологічної гіпертрофії міокарда та серцевого ремоделювання є складним багатоступеневим процесом із залученням генетичних та негенетичних компонентів. До найбільш критичних патофізіологічних змін, що призводять до кардіомегалії, включають дилатаційну гіпертрофію міокарда, фіброз та, як наслідок, погіршення скоротливої функції міокарда. Ця форма серцевої гіпертрофії пов'язана зі збільшенням циркулюючих гормонів, гемодинамічним перевантаженням, атрофією кардіоміоцитів і зниженням систолічної та діастолічної функцій. Скорочувальна дисфункція та аномальне

ремоделювання міокарда можуть призвести до розвитку гіпертрофічної (ГКМП) або дилатаційної кардіоміопатії (ДКМП). Механічне розтягнення міокарда, циркулюючі нейрогормони та окислювальний стрес є значними стимулюючими факторами для передачі сигналу до запальних цитокінів, MAP-кінази, а також для накопичення надмірного позаклітинного матриксу, який складається з рубцевої тканини або фіброзу. Надмірний рівень позаклітинного матриксу сприяє зниженню систолічної та діастолічної функцій, а також погіршує електропровідність у кардіоміоцитах.

У патофізіології аритмогенної кардіоміопатії правого шлуночка (АКПШ) головну роль відіграють мутації в генах, що кодують білки десмосом, серцевий рецептор до ріанодину RyR2 (який відповідає за вивільнення кальцію з саркоплазматичного ретикулу) або трансформуючий фактор росту TGFβ3. АКПШ зазвичай успадковується аутосомально-домінантним шляхом з варіабельною пенетрантністю. Зрідка спостерігається сімейна форма. У міокарді правого шлуночка відбуваються дегенеративні зміни (жирова інфільтрація та вогнища фіброзу); існує припущення, що значну роль відіграє апоптоз кардіоміоцитів.

Фенотипи кардіоміопатій, які викликають кардіомегалію

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП)

ГКМП – захворювання міокарда, яке найчастіше є генетично детермінованим (мутація гену, що кодує один з білків серцевого саркомера), і характеризується потовщенням стінки лівого шлуночка, яке не можна пояснити виключно його патологічним навантаженням. Згідно з актуальною класифікацією, до ГКМП також зараховано генетично детерміновані синдроми та системні захворювання, при яких спостерігається гіпертрофія міокарда, зокрема амілоїдоз та глікогенози.

Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП)

ДКМП визначається як наявність дилатації ЛШ і глобальної або регіональної систолічної дисфункції, що не пояснюється лише аномальними умовами навантаження (наприклад, гіпертензія, захворювання клапанів, ІХС). Дуже рідко дилатація ЛШ може виникати з нормальною фракцією викиду (ФВ) за відсутності спортивного ремоделювання або інших факторів навколишнього середовища. Це само по собі не кардіоміопатія, але може бути раннім проявом ДКМП. Кращим терміном для цього порушення є ізольована дилатація лівого шлуночка.

До цього часу визначення ДКМП мало важливі обмеження, зокрема виключення генетичних і набутих розладів, що проявляються як проміжні фенотипи, котрі не відповідають стандартним визначенням захворювання, незважаючи на наявність захворювання міокарда на візуалізації серця або аналізі тканини. Ізольовану дисфункцію ЛШ (регіонарну або глобальну) без рубців також слід розглядати в рамках цієї діагностичної категорії.

Аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка (АКПШ)

АКПШ (попередня назва – аритмогенна дисплазія правого шлуночка) – це генетично детерміноване захворювання, що характеризується поступовою заміною м'язових волокон жировою та фіброзною тканинами і супроводжується підвищеною схильністю до шлуночкових аритмій. Ця форма кардіоміопатії визначається як наявність переважно дилатації та/або дисфункції ПШ за наявності гістологічного ураження та/або електрокардіографічних відхилень. Протягом десятиліть АКМП була однією із основних підтипів кардіоміопатії. Її було визначено відповідно до опублікованих консенсусних критеріїв, які включають дисфункцію ПШ (глобальну або регіональну), гістологічні аномалії у вигляді фіброзно-жирового заміщення кардіоміоцитів, електрокардіографічні характеристики, аритмію правого шлуночка та наявність сімейного захворювання та/або патогенні варіанти в генах десмосомальних білків. На сьогодні виявлено кілька генів, мутації в яких є відповідальними за АКПШ; ці гени кодують білки десмосом, серцевий рецептор до ріанодину RyR2 (який відповідає за вивільнення кальцію з саркоплазматичного ретикулулу) або трансформуючий фактор росту TGFβ3. АКПШ зазвичай успадковується аутосомально-домінантним шляхом із варіабельною пенетрантністю. Зрідка спостерігається сімейна форма.

Рестриктивна кардіоміопатія (РКМП)

Рестриктивну кардіоміопатію (РКМП) визначають як рестриктивну патофізіологію ЛШ та/або ПШ за наявності нормального або зниженого діастолічного об'єму (одного чи обох шлуночків), нормального або зниженого систолічного об'єму та нормальної товщини стінки шлуночка.

РКМП зазвичай проявляється у вигляді двопередсердного розширення. Систолічна функція лівого шлуночка може бути збережена, але скорочувальна здатність не часто є повністю нормальною. Обмежувальна патофізіологія може бути присутньою не протягом усього природного розвитку, а лише на початковій стадії (з еволюцією до фази гіпокінетичної дилатації). РКМП також може виникнути у пацієнтів із кінцевою стадією гіпертрофічної та дилатаційної кардіоміопатії, переважними термінами є «гіпертрофічна» або «дилатаційна кардіоміопатія з рестриктивною фізіологією». РКМП шлуночків також може бути спричинена ендокардіальною патологією (фіброз, фіброеластоз і тромбоз), яка порушує діастолічну функцію.

Інші ознаки та синдроми, пов'язані з фенотипами кардіоміопатії

Гіпертрабекуляція лівого шлуночка.

Даний термін використовувався для описання шлуночкового фенотипу, що характеризується помітними трабекулами ЛШ і глибокими міжтрабекулярними заглибленнями. Стінка міокарда часто потовщена з тонким, ущільненим епікардіальним шаром і більш товстим ендокардіальним шаром.

У деяких пацієнтів ця аномальна трабекулярна архітектура пов'язана з дилатацією ЛШ і систолічною дисфункцією. Гіпертрабекуляція лівого шлуночка часто є сімейною ознакою і пов'язана з варіантами ряду генів, включаючи ті, що кодують білки саркомера, Z-диска (щільної лінії в центрі I-диска, що відокремлює один саркомер від іншого), цитоскелету та ядерної оболонки. Гіпертрабекуляція ЛШ також використовувалася для описання набутого та іноді минулого явища надмірної трабекуляції ЛШ (наприклад, у спортсменів, під час вагітності або після інтенсивного фізичного навантаження), що відображає підвищену виразність нормальної архітектури міокарда, враховуючи те, що кардіоміоцити термінально диференціовані і утворення нових структур серця неможливе.

Синдром Такоцубо

Синдром транзиторного апікального балонування ЛШ, або синдром Такоцубо в його найбільш типовому варіанті характеризується транзиторною регіонарною систолічною дисфункцією, дилатацією та набряком верхівки ЛШ та/або середнього відділу шлуночка за відсутності обструктивного коронарного захворювання на коронарографії. У пацієнтів раптово виникає схожий на стенокардію біль у грудях і спостерігається дифузна інверсія зубця Т, якій іноді передують підйом сегмента ST і помірне підвищення рівня серцевих ферментів. Більшість зареєстрованих випадків трапляється у жінок після менопаузи. Симптомам часто передують емоційний або фізичний стрес. Концентрація норадреналіну підвищена у більшості пацієнтів, а в деяких випадках повідомляється про тимчасовий динамічний градієнт тиску у фракції викиду. Функція ЛШ зазвичай нормалізується протягом декількох днів або тижнів, рецидиви трапляються рідко. Подібний тип оборотної міокардіальної дисфункції іноді зустрічається у пацієнтів зі внутрішньочерепним крововиливом або іншими гострими церебральними інцидентами (стан оглушення міокарда). Синдром Такоцубо іноді називають стресовою кардіоміопатією. Враховуючи тимчасовий характер явища, не рекомендовано класифікувати його як кардіоміопатію.

Діагностика

Фізикальне обстеження

У багатьох пацієнтів кардіомегалія протікає безсимптомно. Діагноз кардіомегалії ґрунтується на інструментальній візуалізації, а анамнез захворювання пацієнта необхідний лише для визначення причини серцевої недостатності, що призводить до системного застою та порушення перфузії органів.

Суб'єктивні симптоми

- Задишка при навантаженні або спокої, ортопное та пароксизмальна нічна задишка.
- Наявність периферичних набряків і здуття живота.

- Скарги на швидку втомлюваність та погану переносимість фізичних навантажень.

- Серцебиття, запаморочення та/або синкопе.
- Біль за грудниною стискаючого характеру.
- Анорексія, нудота і швидке насичення їжею.
- Наявність кардіоміопатії в сімейному анамнезі.

Об'єктивні симптоми:

- Систолічний шум вздовж лівого краю груднини.
- Систолічний шум може іррадіювати до верхньої частини правого краю груднини і до верхівки серця.

- Гучність систолічного шуму зростає під час проб, що зменшують перед- або постнавантаження лівого шлуночка, наприклад, під час проби Вальсальви, після підйому з положення сидячи, лежачи або сидячи навпочіпки, а також після прийому нітрогліцерину.

- Зменшення гучності шуму після пасивного підйому нижніх кінцівок хворого, переведення пацієнта в положення сидячи або сидячи навпочіпки, а також при стисканні кистей рук.

- Іноді можливий швидкий, подвійний периферичний пульс.

Типовий перебіг залежить від ступеня гіпертрофії/дилатації міокарда, рівня градієнта у вихідному тракті, схильності до аритмії (особливо фібриляції передсердь та шлуночкових аритмій). Часто хворі доживають до похилого віку, але також трапляються випадки раптової смерті у молодому віці (в т. ч. як перший прояв ГКМП) та серцева недостатність.

Фактори ризику раптової смерті: вік (вищий ризик у молодших хворих), нестійка шлуночкова тахікардія, товщина стінки лівого шлуночка ≥ 30 мм, РСС у молодому віці (< 40 років) у сімейному анамнезі, нез'ясовані синкопе, діаметр лівого передсердя (чим більший, тим вищий ризик), обструкція вихідного тракту лівого шлуночка, патологічна реакція артеріального тиску на фізичне навантаження (в осіб віком ≤ 40 років).

Інструментальна діагностика

Інструментальна діагностика ДКМП

- Рентгенографія грудної клітки: кардіомегалія та симптоми застою у малому колі кровообігу.

- Ехокардіографія: зазвичай розширення лівого шлуночка, рідше також лівого передсердя і правого шлуночка, зменшення товщини стінок, недостатність мітрального та трикулкового клапанів, ФВЛШ $< 40\text{--}45\%$; іноді – тромб у лівому шлуночку та явище спонтанного контрастування крові.

- Катетеризація серця не обов'язкова для постановки діагнозу ДКМП. Здійснюють її з метою виключення ішемічної хвороби серця як причини змін у міокарді (коронарографія) або з метою вимірювання внутрішньо-серцевого тиску, що допомагає оцінити занедбаність хвороби, ефективність лікування, а також може бути придатним у разі проведення відбору хворого до трансплантації серця.

- Підвищений рівень N-кінцевого поліпептиду натрійуретичного гормону (NT-proBNP) у сироватці крові вказує на ймовірну серцеву недостатність, але він також може бути помірно підвищеним при деяких інших станах.

- Ендоміокардіальна біопсія: показання виникають нечасто, в основному з метою виключення активного міокардиту при швидко прогресуючій серцевій недостатності.

Встановити діагноз ДКМП 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.

Інструментальна діагностика ГКМП

- ЕКГ: неспецифічні зміни, патологічний зубець Q, особливо у відведеннях з нижньої і бічної стінки, лівограма, зубець R неправильної форми (вказує на збільшення лівого передсердя або обох передсердь), глибокий негативний зубець T у відведеннях V2–V4 (при верхівковій формі ГКМП).

- Холтеровське моніторування ЕКГ (рекомендується 48-годинне) з метою діагностики потенційних шлуночкових і надшлуночкових тахікардій, а також фібриляції передсердь (особливо у хворих зі збільшеним лівим передсердям), визначення показань до імплантації ІКД, а також у хворих із посиленням серцебиття, запамороченням або синкопе нез'ясованої етіології.

- Ехокардіографія: значна гіпертрофія міокарда, у більшості випадків генералізована, зазвичай з ураженням міжшлуночкової перегородки, а також передньої та бічної стінки. У частини хворих спостерігається гіпертрофія тільки базальних відділів міжшлуночкової перегородки, вона призводить до обструкції вихідного тракту лівого шлуночка, яке в 30 % випадків супроводжується передньосистолічним рухом стулок мітрального клапана та його недостатністю. У 1/4 випадків спостерігається градієнт між вихідним трактом лівого шлуночка і аортою (на основі градієнта > 30 мм рт. ст. ставлять діагноз обструкції вихідного тракту лівого шлуночка, але пороговим значенням для інвазивного лікування вважається > 50 мм рт. ст.). Обстеження рекомендується для попередньої оцінки кожного хворого з підозрою на ГКМП та як скринінгове дослідження у родичів хворих із ГКМП.

- Електрокардіографічна проба з фізичним навантаженням: в осіб із нез'ясованими синкопе або симптомами серцевої недостатності (якщо

кардіореспіраторний навантажувальний тест недоступний) і з метою оцінки адаптації систолічного тиску до навантаження (як елемент стратифікації ризику РСС).

- МРТ рекомендують при труднощах ехокардіографічної оцінки.
- КТ рекомендована в разі сумнівної картини при ехокардіографії і при протипоказаннях до МРТ.

- Коронарографія рекомендована хворим, які вижили після раптової зупинки кровообігу, зі стійкою шлуночковою тахікардією та тяжкою стабільною коронарною хворобою, а також перед інвазивним лікуванням гіпертрофії міжшлуночкової перегородки у всіх хворих віком ≥ 40 років.

- Генетичні дослідження рекомендовані всім хворим з ГКМП, яку неможливо пояснити виключно позагенетичними причинами, як і родичам 1-го ступеня хворих на ГКМП.

Діагностичними критеріями встановлення діагнозу ГКМП є виявлення, за допомогою будь-якого візуалізаційного дослідження, потовщення міокарда ≥ 15 мм у ≥ 1 сегменті міокарда лівого шлуночка, яке не можна пояснити лише збільшеним навантаженням на серце.

Інструментальна діагностика рестриктивної кардіоміопатії (РКМП)

- На ЕКГ при ураженні правого шлуночка (ПШ) внаслідок РКМП виявляють:

- синусову тахікардію, аритмію, найчастіше – фібриляцію передсердь;
- блокаду правої ніжки пучка Гіса;
- зниження вольтажу комплексу QRS;
- патологічний зубець Q у відведеннях V1–V2;
- зниження сегмента ST, інверсію зубця T;
- високий зубець P.

- На ЕКГ при ураженні лівого шлуночка (ЛШ) внаслідок РКМП виявляють:

- синусову тахікардію;
- ознаки гіпертрофії лівого передсердя і ЛШ;
- блокаду лівої ніжки пучка Гіса;
- надшлуночкові аритмії.

Фібриляція передсердь часто виникає внаслідок дилатації передсердя. Шлуночкові аритмії або поперечна блокада часто розвиваються у тяжких випадках і стають причиною смерті.

При рентгенологічному дослідженні хворих з ураженням ПШ виявляють значне збільшення розмірів правого передсердя, малу амплітуду зубців ПШ на фоні відсутності ознак застою в легенях. При ураженні ЛШ збільшене ліве передсердя, поблизу верхівки серця і в ділянці шляху відтоку визначається лінійна тінь кальцифікації, в легенях – характерна картина змішаного застою.

ЕхоКГ-обстеження є основним у діагностиці РКМП, можуть виявлятися наступні ознаки:

- систолічна функція в початковій стадії не порушена;
- дилатація передсердь;
- парадоксальний рух міжшлуночкової перегородки;
- гіпертрофія міокарда частіше відсутня;
- потовщення ендокарда;
- зменшення порожнини ураженого шлуночка (або обох шлуночків);
- пансистолічне пролабування задньої стулки мітрального клапана;
- функціональна мітральна регургітація внаслідок інфільтрації міокарда і сосочкових м'язів або стовщення ендокарда;
- збільшення швидкості потоку трикуспідальної регургітації;
- скорочення часу ізвольомічного розслаблення;
- збільшення піка раннього наповнення;
- зменшення піка пізнього передсердного наповнення шлуночків;
- розширення шляху відтоку з ПШ і збільшення правого передсердя при ураженні ПШ;
- зміна кровотоку в легеневій вені;
- можуть візуалізуватися внутрішньопорожнинні тромби.

У кінцевій стадії захворювання може також порушуватися систолічна функція серця.

За допомогою доплерографії можливе проведення деталізованого ехоКГ-аналізу діастолічної функції. Імпульсно-хвильовий режим доплерівського дослідження трансмітрального потоку показує рестриктивний тип діастолічної дисфункції, збільшення співвідношення максимальної швидкості потоку раннього наповнення (Е) до пізнього (А) > 2 , скорочення часу вповільнення раннього діастолічного потоку на мітральному клапані < 150 мс (у нормі 150–220 мс), а також зменшення часу ізвольометричного розслаблення < 60 мс (в нормі 60–100 мс).

При диференційному діагнозі з констриктивним перикардитом центральну роль відіграє тканинна доплерографія. Значне зниження швидкості руху медіального мітрального кільця в ранню (Еа) і пізню (Аа) діастолу є ознакою тяжкої рестрикції. При величині $Ea \geq 8,0$ см/с можна з високою точністю (чутливість 95 % і специфічність 96 %) установити діагноз констриктивного перикардиту.

Методом МРТ і КТ можна виявити порушення наповнення в ранні та пізні стадії рестриктивної кардіоміопатії, що збігається з даними ехоКГ. Для підтвердження діагнозу золотим стандартом є підтвердження рестриктивного наповнення за допомогою комбінованої катетеризації ЛШ і ПШ. Крива тиску в шлуночках характерно змінена: на початку діастолі тиск у шлуночку знижується, а потім швидко підвищується і досягає плато, зали-

шаючись незмінною у середині і кінці діастоли, має вигляд «діастолічного западання і плато» (вид квадратного кореня), кінцево-діастолічний тиск у ЛШ зазвичай на кілька міліметрів ртутного стовпчика вище, ніж у ПШ, визначається легенева гіпертензія.

Рестриктивна гемодинаміка є абсолютним критерієм діагнозу рестриктивної кардіоміопатії. Верифікуючим методом діагностики є ендоміокардіальна біопсія. На ранній стадії захворювання виявляють характерні еозинофільні інфільтрації, далі – інтерстиціальний фіброз і стовщення ендокарда, фіброз міокарда.

При диференційній діагностиці рестриктивної кардіоміопатії з констриктивним перикардитом певне діагностичне значення має визначення рівня МНУП, що у середньому підвищується до 756 пг/мл при рестриктивній кардіоміопатії проти 143 пг/мл при констриктивному перикардиті (у нормі < 100 пг/мл).

Діагностика рестриктивної кардіоміопатії ускладнена через розмаїття клінічних варіантів застійного симптомокомплексу і відсутності кардіомегалії. Слід зазначити, що через відсутність патогномонічних ознак, у т. ч. морфологічних, діагноз «ідіопатична рестриктивна кардіоміопатія» встановлюють тільки після виключення інфільтративних і системних захворювань міокарда.

Лікування

Лікування ДКМП

Лікування повинне бути націлене на основне захворювання. Поради щодо способу життя: утримання від алкоголю, припинення куріння, зниження маси тіла, якщо у пацієнта вона надмірна.

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, всі вони покращують прогноз.

- Діуретики призначають, якщо застійні явища є очевидними. Використовують їх для симптоматичного лікування, слід спробувати зменшити їх дозу, щойно почнуть діяти інші лікарські препарати.

- Бета-блокатори покращують прогноз для пацієнтів із СН. Найкраще доведені ефекти метопрололу, карведилолу й бісопрололу.

- Дигоксин можна застосовувати при фібриляції передсердь для зниження частоти серцевих скорочень і при тяжкій СН для полегшення симптомів.

- Спіронолактон призначають при тяжкій СН. Треба пам'ятати про ризик розвитку ниркової недостатності і гіперкаліємії, пов'язаних із його застосуванням.

- Антикоагулянти призначають практично завжди, коли в пацієнта є постійна форма фібриляції або тріпотіння передсердь, і якщо немає протипоказань.

- 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, якщо є брадикардія. Імплантація кардіовертера-дефібрилятора 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 СН викликає тяжкі симптоми і продовжує прогресувати, незважаючи на стандартне лікування.

Лікування ГКМП (фармакологічне)

- Хворі без суб'єктивних симптомів: спостереження.

- Хворі з суб'єктивними симптомами: β -блокатори без вазодилатуючого ефекту, в максимально переносимих дозах, особливо у хворих з градієнтом у вихідному тракті лівого шлуночка після навантаження; поступове підвищення дози, залежно від отриманого ефекту і переносимості ЛЗ (необхідний постійний контроль артеріального тиску, пульсу і ЕКГ); у разі непереносимості β -блокаторів або при протипоказаннях до їх застосування – верапаміл у дозі, яка поступово збільшується до максимально переносимої; якщо неможливо застосувати β -блокатор або верапаміл (у зв'язку з непереносимістю або протипоказаннями) – дилтіазем; у разі необхідності додатково призначте до β -блокатора або верапамілу дизопірамід у дозі, яку поступово збільшують до максимально переносимої (обов'язковий контроль інтервалу QTc); у хворих з обструкцією вихідного тракту не застосовуйте вазодилататори (в т. ч. азотани й інгібітори фосфодіестерази), а також глікозиди наперстянки.

- Хворі з серцевою недостатністю і ФВЛШ $> 50\%$, без обструкції вихідного тракту лівого шлуночка: зважте застосування β -блокатора, верапамілу або дилтіазему і діуретика в низькій дозі.

- Хворі з серцевою недостатністю і ФВЛШ $< 50\%$: зважте застосування ІАПФ у комбінації з β -блокатором і низькою дозою петльового діуретика; якщо симптоми і ФВЛШ $< 50\%$ зберігаються – зважте додаткове призначення антагоніста мінералокортикоїдних рецепторів (АМР).

- Фібриляція передсердь: намагайтеся відновити синусовий ритм та зберегти його, застосовуючи електричну кардіоверсію або аміодарон. Хворим із постійною формою фібриляції передсердь показана тривала антикоагулянтна терапія (АВК), а у випадку непереносимості цієї терапії або при труднощах зі збереженням МНВ у межах терапевтичного інтервалу – пероральний антикоагулянт, який не є антагоністом вітаміну К, причому використання шкали СНА2DS2-VASc для оцінки ризику тромбоемболічних подій не рекомендується, оскільки не проведено валідацію цієї шкали для вказаної популяції. У хворих, які не погоджуються на антикоагулянтне лікування або не можуть його застосувати, доречно подвійна антитромбоцитарна терапія (АСК 75–100 мг 1 раз на день і клопідогрель 75 мг 1 раз на день), за умови низького ризику кровотечі.

Лікування ГКМП (інвазивне)

- Втручання, які зменшують товщину міжшлуночкової перегородки – у хворих із рецидивуючими синкопе, індукованими навантаженнями, спричиненими миттєвим градієнтом тиску у вихідному тракті лівого шлуночка у спокої або після навантаження ≥ 50 мм рт.ст., у випадку показань до одночасної хірургічної корекції (наприклад, мітрального клапана) радше проведіть мієктомію.

- Хірургічна резекція частини міжшлуночкової перегородки, яка звужує вихідний тракт лівого шлуночка (мієктомія, операція Морроу): у хворих з миттєвим градієнтом у вихідному тракті > 50 мм рт.ст. (у спокої або під час фізичного навантаження) та вираженими симптомами, що обмежують життєву активність, зазвичай, задишкою при фізичному навантаженні та болем у грудній клітці, що не реагують на фармакологічне лікування.

- Черезшкірна спиртова абляція перегородки: введення чистого спирту до перфорантної септальної гілки з метою індукції інфаркту міокарда в проксимальній частині міжшлуночкової перегородки; показання такі ж, як до мієктомії; ефективність приблизно така, як при хірургічному лікуванні.

- Двокамерна електрокардіостимуляція: з метою інтенсифікації фармако-терапії; можна зважити у хворих, в яких не можна провести мієктомію чи спиртову абляцію.

- Імплантація кардіовертера-дефібрилятора: у хворих, обтяжених високим ризиком раптової смерті (первинна профілактика), а також у хворих після перенесеної зупинки серцевої діяльності або зі стійкою, спонтанною шлуночковою тахікардією (вторинна профілактика). Розгляньте показання до імплантації двокамерного імплантованого кардіодефібрилятора (ІКД).

- Трансплантація серця: в термінальній стадії серцевої недостатності або при резистентній до лікування шлуночкової аритмії (виключно у хворих з ГКМП без обструкції вихідного тракту лівого шлуночка).

Лікування РКМП

Терапія для більшості пацієнтів не розроблена, в основному симптоматична. Для деяких форм рестриктивної кардіоміопатії (амілоїдоз, гемохроматоз) існує специфічна терапія.

- На ранніх стадіях захворювання призначають ГКС.
- На більш пізніх стадіях лікування в основному зводиться до усунення симптомів застійної СН, що є провідним проявом рестриктивної кардіоміопатії.
- Діуретики зменшують симптоми застою, однак їх призначають обережно через здатність знижувати переднавантаження, за допомогою якого ригідні шлуночки підтримують серцевий викид. Звичайне лікування починають із тіазидних діуретиків 1–2 рази на тиждень, потім застосовують петльові діуретики.
- Інгібітори АПФ можуть поліпшувати функцію ЛШ.
- Вазодилататори, що знижують постнавантаження, можуть викликати артеріальну гіпотензію, тому їх звичайно не застосовують.
- Симптоми ішемії є провісниками раптової смерті, необхідне застосування блокаторів β -адренорецепторів.
- Серцеві глікозиди допомагають за наявності фібриляції передсердь знизити ЧСС і подовжити діастолічне наповнення. Препарати наперстянки допомагають трохи зменшити порушення гемодинаміки, однак за відсутності дилатації і збереженої систолічної функції ЛШ при синусовому ритмі застосування серцевих глікозидів не виправдане.
- β_1 -адреноміметики і інгібітори ФДЕ збільшують інотропну функцію серця і поліпшують його діастолічну функцію, однак препарати не рекомендується застосовувати довгостроково (підвищують смертність), їх призначають лише в тяжких випадках для короткострокового лікування.
- У деяких випадках, якщо значно виражена компенсаторна гіпертрофія міокарда, можуть бути застосовані блокатори кальцієвих каналів.
- Для лікування тромбоемболічних ускладнень використовують непрямі антикоагулянти.
- Єдиним радикальним методом лікування рестриктивної кардіоміопатії є трансплантація серця. Іноді ефективна резекція ендокарда з протезуванням або пластикуєю мітрального і тристулкового клапанів, однак це пов'язано з високою летальністю (15–25 %).

Лікування АКПШ

Лікування виключно симптоматичне, направлене, передусім, на порушення ритму. Застосовується переважно соталол або аміодарон. У разі непереносимості або неефективності антиаритмічних препаратів у хворих із загрозливими шлуночковими аритміями можна виконати радіочастотну абляцію аритмогенних вогнищ. АКПШ у хворих із тяжкими шлуночковими аритміями та синкопе, або випадками раптової смерті в родині є показанням для імплантації кардіовертера-дефібрилятора.

Звернення до спеціалістів для обстеження

У неургентних випадках пацієнтів з кардіомегалією можна направити з первинної медичної допомоги до спеціалізованої поліклініки для проведення ультразвукового та інших досліджень. Пацієнтів у важкому стані слід направляти до відділення екстреної допомоги в лікарні, що має можливість для проведення ехокардіографії. За потреби подальші дослідження здійснюються у спеціалізованих відділеннях медичної допомоги для визначення причини захворювання.

Якщо є підозра на алкогольну кардіоміопатію, при дослідженні крові слід визначити такі показники: гаммаглутамілтрансферазу (ГГТ) у 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 можна розглядати в окремих випадках, коли хвороба прогресує, незважаючи на лікування, і тоді, коли вважається, що результат може змінити лікування, наприклад, при саркоїдозі серця чи гігантоклітинному міокардиті. Протягом останніх років доведено, що саркоїдоз серця є більш поширеним захворюванням, ніж вважалося раніше. У деяких випадках він може проявлятися як дилатаційна кардіоміопатія. Саркоїдоз можна також виявити під час проведення біопсії міокарда. Доцільність генетичної діагностики визначає лікар-фахівець.

Моніторинг пацієнтів

Пацієнтам із кардіомегалією в стабільному клінічному стані необхідно проводити ЕКГ, ЕхоКГ і 48-годинне моніторування ЕКГ кожні 12–24 міс, а також у випадку збільшення вираженості симптомів. Хворим із синусовим ритмом і розміром лівого передсердя ≥ 45 мм необхідно проводити 48-годинне моніторування ЕКГ кожні 6–12 міс. Також необхідно зважити проведення навантажувальної проби, обмеженої появою симптоматики, у клінічно стабільних хворих кожні 2–3 роки, а щорічно – у хворих із наростанням симптоматики. У разі виявлення патогенної мутації в особи

без симптомів захворювання необхідними є періодичні контрольні обстеження (які включають також ЕКГ та трансторакальну ехокардіографію) кожні 2–5 років у дорослих, та кожні 1–2 роки у дітей.

Скринінг і монітування стану членів родини

Якщо не виявлено жодної очевидної причини розвитку кардіоміопатії 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, звичайно немає необхідності продовжувати моніторинг членів сім'ї, у яких його немає.

Прогноз та оцінка факторів ризиків

Прогноз ДКМП покращився з впровадженням 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.

Прогноз ГКМП: зазвичай потовщення стінки міокарда не продовжує прогресувати після 20–30 років, і лише у невеликої частки (< 5 %) хворих розвиваються дилатація лівого шлуночка та систолічна дисфункція. Приблизно одна п'ята частина пацієнтів з ГКМП піддаються ризику раптової серцевої смерті, яка зазвичай спричинена злоякісною шлуночковою аритмією (шлуночковою тахікардією або фібриляцією). У переважній більшості випадків перебіг хвороби легкий, а пацієнти досягають очікуваної тривалості життя, яка відповідає рівню здорових людей того ж віку. Оцінка клінічного ризику повинна проводитись у всіх пацієнтів із ГКМП з урахуванням факторів, що підвищують ризик раптової смерті. При ГКМП ефективність імплантованого кардіовертера (ІКД) є відмінною для профілактики серцевої смерті. ІКД свідчить про те, що пацієнт був реанімований від фібриляції шлуночків або має постійну шлуночкову тахікардію.

За потреби в ІКД при ГКМП слід враховувати, чи має пацієнт декілька факторів ризику, що збільшують можливість раптової серцевої смерті:

- сімейний анамнез раптової серцевої смерті;
- синкопальні стани;
- потовщення стінки шлуночка > 3 см;
- короткі епізоди шлуночкової тахікардії при холтеровському моніторингу;
 - притуплена або гіпотензивна реакція артеріального тиску на проби з фізичним навантаженням;
 - дилатація лівого шлуночка і зниження фракції викиду;
 - фібриляція передсердь;
 - збільшення лівого передсердя;
 - підвищення рівня натрійуретичного пептиду в плазмі крові та/або тропоніну Т (TnT);
 - значний міокардіальний фіброз при МРТ (> 15 % від маси лівого шлуночка).

Прогноз РКМП несприятливий, захворювання з прогресивним перебігом, смертність становить 70 % протягом перших 5 років. Збільшення товщини стінки ЛШ і зменшення амплітуди комплексу QRS є несприятливими прогностичними ознаками.

Ситуаційні задачі для визначення кінцевого рівня знань

1. Чоловік 37 р. скаржиться на серцебиття, задишку, перебої в роботі серця, запаморочення, швидко втомлюваність. При обстеженні виявили виражену кардіомегалію, глухі тони серця, систолічний шум на верхівці, ознаки декомпенсації ПА ст. На ЕКГ – миготлива аритмія, блокада лівої ніжки пучка Гіса, зубці Т у багатьох відведеннях. При ЕхоКГ виявили дифузну дилатацію порожнин серця, зниження скоротливості міокарда. Ймовірний діагноз?

- А. Дилатаційна кардіоміопатія.*
- В. Гіпертрофічна кардіоміопатія.*
- С. Сімейна кардіоміопатія.*
- Д. Облітеруюча кардіоміопатія.*
- Е. Констриктивна кардіоміопатія.*

2. У хворого 50 р. відзначається задишка при фізичному навантаженні, періодична втрата свідомості. Аускультативно – систолічний шум у ІІ між-ребер'ї зліва від груднини. При УЗД серця – симетрична гіпертрофія ЛШ, його діастолічна дисфункція з деяким зменшенням порожнини. Спостерігається систолічний рух передньої стулки мітрального клапана. Яка патологія у хворого?

- А. Стеноз устя аорти.*
- В. Рестриктивна кардіоміопатія.*
- С. Дилатаційна кардіоміопатія.*
- Д. Постінфарктний міокардіосклероз.*
- Е. Гіпертрофічна кардіоміопатія.*

3. Чоловік 47 р. протягом 3–4 років скаржиться на біль у ділянці серця, що не усувається нітрогліцерином; задишку, кашель, серцебиття, набряки на ногах. Зловживає алкоголем. Об'єктивно: задишка, пульс 98/хв, межі серця розширені вліво на 2 см. На верхівці серця І тон ослаблений, систолічний шум. У легенях вологі хрипи над задньо-бічними відділами. Печінка на 5 см нижче реберної дуги. Набряки на гомілках. ЕКГ: зниження вольтажу QRS, фібриляція передсердь, тахісистолічна форма. Визначте попередній діагноз.

- А. Алкогольна кардіоміопатія.*
- В. Хронічний необструктивний бронхіт.*
- С. Вогнищевий міокардит.*
- Д. Атеросклеротичний кардіосклероз.*
- Е. Ревматична вада серця.*

4. Хворий 32 р. звернувся зі скаргами на перебої в роботі серця, запаморочення, задишку при фізичному навантаженні. До цього не хворів. Об'єктивно: Ps – 74/хв., ритмічний. АТ – 130/80 мм рт. ст. При аускультатії: перший тон нормальної звучності, систолічний шум над аортою. На ЕКГ: гіпертрофія лівого шлуночка, ознаки порушення реполяризації в I, V5, V6 відведеннях. ЕхоКГ: міжшлуночкова перетинка 2 см. Який найбільш вірогідний діагноз?

- A. Стеноз устя аорти.*
- B. Гіпертрофічна кардіоміопатія.*
- C. Гіпертонічна хвороба.*
- D. Інфаркт міокарда.*
- E. Коарктація аорти.*

5. Хворий 32 р. протягом останніх 3 міс скаржиться на задишку в спокої, кашель, задуху вночі, серцебиття. Раніше нічим не хворів. При обстеженні: стан ортопное, акроціаноз, набряки на гомілках; над легеньми – ослаблене везикулярне дихання, вологі хрипи. Межі серця розширені вправо і вліво, тони ослаблені, ритм галопу; збільшення печінки. Рентгенологічно – серце кулястої форми. Про який діагноз слід думати?

- A. Гіпертрофічна кардіоміопатія.*
- B. Ексудативний перикардит.*
- C. Гіпертонічна хвороба.*
- D. Дилатаційна кардіоміопатія.*
- E. Рестриктивна кардіоміопатія.*

Правильні відповіді

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
|----------|----------|----------|----------|----------|
| <i>A</i> | <i>E</i> | <i>A</i> | <i>B</i> | <i>D</i> |

ЛІТЕРАТУРА

1. Внутрішня медицина : підручник : у 3 т. / К. М. Амосова та ін. ; за ред. К. М. Амосової. Київ : Медицина, 2015. Т. 1. 1056 с.
2. Передерій В. Г., Ткач С. М. Основи внутрішньої медицини : підручник : в 3 т. Київ : ТОВ «Доктор-Медіа», 2015. Т. III. 1304 с.
3. Беленков Ю. Н., Привалова Е. В., Каплунова В. Ю. Гипертрофическая кардиомиопатия (серия «Библиотека врача-специалиста»). Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2011. 392 с.
4. Дилатационная кардиомиопатия / Л. Ф. Сабиров и др. *Вестник современной клинической медицины*. 2012. Т. 5, № 3. С. 56–63.
5. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies: Developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*. Volume 44, Issue 37, 1 October 2023. P. 3503–3626.
6. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*, 2020.
7. Current Diagnostic and Treatment Strategies for Specific Dilated Cardiomyopathies: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2016. Dec 6. № 134(23). P. 579–646.
8. Restrictive Cardiomyopathy: Genetics, Pathogenesis, Clinical Manifestations, Diagnosis, and Therapy. *Circ Res*. 2017. Sep 15. № 121(7). P. 819–837.
9. European Heart Rhythm Association (EHRA)/Heart Rhythm Society (HRS)/Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS)/Latin American Heart Rhythm Society (LAHRS) Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases. *Europace*, 2022. № 24. P. 1307–1367.
10. 2019 HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy. *Heart Rhythm*, 2019. № 16. P. 301–372
11. Restrictive cardiomyopathy: definition and diagnosis / C. Rapezzi et al. *Eur Heart J*, 2022. № 43. P. 4679–4693.

Навчальне видання

ВЕДЕННЯ ХВОРОГО З КАРДІОМЕГАЛІЄЮ

***Методичні вказівки
для самостійної роботи
здобувачів вищої медичної освіти 4–6-х курсів
за спеціальністю 222 «Медицина»
другого (магістерського) рівня, лікарів-інтернів
та лікарів загальної практики – сімейної медицини***

Видання 2-ге, перероблене та доповнене

Упорядники Железнякова Наталія Мерабівна
Александрова Тетяна Миколаївна
Просоленко Костянтин Олександрович
Молодан Володимир Ілліч
Панченко Галина Юріївна
Гопцій Олена Вікторівна

Відповідальна за випуск Н. М. Железнякова



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

Формат А5. Ум. друк. арк. 1,5. Зам. № 24-34395.

Редакційно-видавничий відділ
ХНМУ, пр. Науки, 4, м. Харків, 61022
izdatknmurio@gmail.com, vid.redact@knmu.edu.ua

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