

вана стійкість до бактерій, необхідна міцність перикардальної ділянки, хоча кількість ускладнень і смертність залишається високою в групі з множинними абсцесами. Повторні операції у хворих із внутрішньосерцевими абсцесами, які ускладнюють інфекційний ендокардит, залишаються з високим ризиком внутрішньолікарняної смертності та розвитком післяопераційних ускладнень. Однією із головних умов успіху в лікуванні ускладнених форм інфекційного ендокардиту є вчасна діагностика та раннє хірургічне втручання. Принциповим залишається виконання бактеріологічних досліджень крові та операційного матеріалу із наступною корекцією антибактеріальної терапії відповідно до антибіотикограми.

Двостулковий аортальний клапан – нова проблема в захворюваннях аорти (клінічний випадок)

Л.П. Солейко, О.В. Солейко, О.Є. Данильчук, А.В. Соломончук

Вінницький національний медичний університет імені М.І. Пирогова

Вінницький регіональний центр серцево-судинної патології

Мета – визначити кількість хворих з двостулковим аортальним клапаном (ДАК), які перебували на лікуванні в кардіологічному відділенні КІП «ВРЦСП» в 2023 році та на прикладі декількох хворих з даною патологією показати перебіг захворювання.

Матеріали та методи. Обстежено 26 пацієнтів з верифікованим діагнозом ДАК. Обстеження пацієнтів з підозрою на ДАК відбувались згідно з «Рекомендаціями ЄТК 2014 р. по діагностиці та лікуванню захворювань аорти».

Результати. За 2023 рік на стаціонарному лікуванні перебувало 26 чоловіків з ДАК, середній вік $49,1 \pm 1,5$ р. У 21 хворого був верифікований синдром недиференційованої дисплазії сполучної тканини, зокрема у 15 хворих виявлено пролапс мітрального клапану різних ступенів. *Клінічний приклад 1.* Хворий 13 років звернувся до сімейного лікаря з приводу отримання довідки для відвідування спортивної секції. Після ЕхоКГ-обстеження виявлено двостулковий аортальний клапан, пролапс мітрального клапана 9 мм. На ЕКГ зареєстрована шлуночкова бігеменія. Пияких скарг підіток не пред'являв. Встановлено діагноз: Вроджена вада серця: двостулковий аортальний клапан з перевагою недостатності, пролапс мітрального клапана 7 мм, СІІ стадія А, ХСІІ 0. Шлуночкова бігеменія, ІІІ клас за Лауном. *Клінічний приклад 2.* Хворий 44 років звернувся зі скаргами на

задишку, болі за грудниною. Давність скарг 2 місяці. Пиякого лікування не приймав. Після всебічного обстеження встановлено діагноз: Вроджена вада серця: двостулковий аортальний клапан, комбінована вада аортального клапану: важкий аортальний стеноз, важка аортальна недостатність. Вторинний пролапс мітрального клапана 8 мм. Дилатація аорти на рівні синусів, висхідної частини аорти. Гіпертонічна хвороба ІІ ст., 2 ст., ризик ускладнень незначний. СІІ стадія С з помірно зниженою систолічною функцією лівого шлуночка (ФВ – 48 %) NYHA ІІІ, ХСІІ 2а. Консультований кардіохірургом. Від оперативного лікування відмовився. *Клінічний приклад 3.* Хворий 39 років, поступив в кардіологічне відділення з діагнозом: Вроджена вада серця: двостулковий аортальний клапан з перевагою недостатності, невеликим стенозом висхідного відділу аорти. Стан після протезування кореня аорти та протезування аортального клапана (механічний протез 19.01.23 р.). Гіпертонічна хвороба ІІ ст., 2 ст., помірний ризик ускладнень. СІІ стадія С зі збереженою систолічною функцією лівого шлуночка (ФВ – 51 %) NYHA ІІІ, ХСІІ 2а. Хворий поступив для обстеження. Стан хворого та протезів задовільний.

Висновки. 1) Пізнє виявлення ДАК часто обумовлене довготривалим безсимптомним періодом захворювання. 2) Доцільно проводити скринінгове фенотипове обстеження пацієнтів з підозрою на ДАК для встановлення синдрому недиференційованої дисплазії сполучної тканини, який часто поєднується з ДАК. 4) З метою скринінгового виявлення склерозування клапанів аорти проводити контроль ліпідограми з прицільною увагою до ліпопротеїнів низької щільності.

Розрив серця: проблема залишається

Л.П. Солейко, О.В. Солейко, О.Є. Данильчук, А.В. Соломончук

Вінницький національний медичний університет імені М.І. Пирогова

Вінницький регіональний центр серцево-судинної патології

Мета – визначити кількість різних видів розривів серця у хворих, які лікувались в кардіологічному відділенні №1 КІП «ВРЦСП» протягом 2023 року; на прикладі декількох клінічних випадків хворих з даною патологією.

Матеріали та методи. Аналіз історій хвороб пацієнтів з різними видами розривів серця.

Результати. Під час аналізу 90 історій хвороб померлих за 2023 рік хворих виявлено 14 випадків з розривами зовнішньої стінки лівого шлуночка. П'ятирічний аналіз причин смерті у відділенні вия-

вив сталість відсотку випадків із зовнішнім розривом серця. За період 2023 року серед 2000 пацієнтів стаціонару виявлено 16 осіб з внутрішнім розривом серця, у 10 з яких був верифікований діагноз синдрому недиференційованої дисплазії сполучної тканини. Внутрішні розриви були представлені розривом міжшлуночкової перегородки у 4 хворих із Q-інфарктом міокарда; розрив хорди спостерігався у 12 хворих. При дослідженні ЕКГ хворих на інфаркт міокарда, було виявлено ЕКГ-показник надриву міокарда – додатковий зубець S+ на дузі Парді. Четверо хворих з розривом міжшлуночкової перегородки прооперовані, з яких двоє померли у ранньому післяопераційному періоді. 10 хворих з відривом хорди успішно прооперовані та виписані із стаціонару. Двоє хворих з відривом хорди від оперативного лікування відмовились. Клінічний випадок 1. Хворий 69 р. поступив у кардіологічне відділення на третій день від початку болювого синдрому. Скарги на некучий біль за грудниною, задишку. Лікарями бригади швидкої допомоги надана медична допомога за протоколом. Стан хворого важкий. Пульс – 85/хв, ритмічний, АТ – 90/60 мм Hg. При аускультатії серця – грубий систолічний шум над всіма точками аускультатії. На ЕКГ – елевация сегмента ST в I, aVL, V1-V3, реципрокні зміни у II, III, aVF відведеннях. При ЕхоКГ – розрив міжшлуночкової перегородки 10–12 мм з шунтуванням крові зліва-направо, ФВ – 44 %, тиск в легеневої артерії 55 мм рт. ст. Успішно прооперований, виписаний із стаціонару в задовільному стані. Клінічний випадок 2. Хворий 61 р., проходив лікування в пульмонологічному відділенні з приводу загострення хронічного обструктивного захворювання легень. При ЕхоКГ-обстеженні виявлено обрив хордального апарату мітрального клапана, пролапс мітрального клапана 9 мм, мітральна регургітація III ст., трикуспідальна регургітація II ст., помірна легенева гіпертензія. Хворий переведений в кардіологічне відділення. Стан хворого середньої важкості. Пульс – 66/хв, АТ – 120/80 мм Hg. І тон на верхівці ослаблений, систолічний шум на верхівці проводиться в аксиларну ділянку. При ультразвуковому обстеженні органів черевної порожнини виявлено наступні вісцеральні стигми синдрому недиференційованої дисплазії сполучної тканини: фіксований S-подібний перетин жовчного міхура та кисти лівої нирки. Хворий був успішно прооперований з приводу обриву хорди та виписаний із стаціонару в задовільному стані.

Висновки. 1) Стабільно високий відсоток летальності внаслідок зовнішніх розривів зберігають дану проблему актуальною. 2) Для профілактики розривів серця необхідна своєчасна госпіталізація хворих на інфаркт міокарда, ретельне вивчення клінічних та ЕКГ даних. 3) Розриви хорд найчастіше

виявляються у осіб із синдромом недиференційованої дисплазії сполучної тканини.

Клініко-генетичний профіль гіпертрофічної кардіоміопатії

Т.В. Чендей^{1,2}, М.В. Рішко², В.В. Сабов¹,
О.П. Плиска¹

КНП «Закарпатський обласний клінічний центр кардіології та кардіохірургії» Закарпатської обласної ради, Ужгород
ДВНЗ «Ужгородський національний університет»

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) – гетерогенний розлад, що характеризується невідповідною до гемодинамічних навантажень гіпертрофією лівого або обох шлуночків, і асоціюється з ризиком розвитку серцевої недостатності, фібриляції передсердь та раптової серцевої смерті. У 40–60 % випадків ГКМП є моногенним розладом з автосомно-домінантним типом успадкування. Мутації (патогенні варіанти) при ГКМП можуть виникати як у генах, що кодують білки саркомерів, так і у несаркомерних генах.

Мета – оцінити поширеність носійства патогенних генетичних варіантів серед пацієнтів з клінічним діагнозом ГКМП.

Матеріали та методи. Обстежено 10 пацієнтів із клінічно встановленим діагнозом ГКМП (середній вік 43,1±11,0 років, 80 % чоловіків, 60 % із обструктивною ГКМП). Усім пацієнтам проведено стандартне обстеження, що включало клінічний огляд, ЕКГ та двомірну ехокардіографію з вимірюванням градієнта тиску у виносному тракті (ВТ) лівого шлуночка (ЛШ) у спокої та при провокації на фоні проби Вальсальви. Також усім пацієнтам проведено генотипування за допомогою технології NGS; панель скринінгу включала пошук патогенних варіантів (ПВ) та варіантів непевної значимості (ВІЗ) у 19 генах.

Результати. Серед обстежених пацієнтів виявлено 8 випадків носійства ПВ та/або ВІЗ (відповідає 0,8 варіантів/пацієнта, у т.ч. 4 випадки носійства ПВ та 4 випадки носійства ВІЗ). У двох пацієнтів спостерігали носійство одразу двох генетичних варіантів. Найбільш часто виявляли ПВ саркомерних білків MYBPC3 (c.3697C>T) – 3 випадки та два випадки носійства варіантів MYH7 (ПВ MYH7 (c.2770G>A) та ВІЗ MYH7 (c.208A>T)). Серед 4 випадків носійства ВІЗ у двох випадках варіанти стосувалися саркомерних білків (MYH7 (c.208A>T) та TPM1 (c.278A>G) і у двох пацієнтів були знайдені ВІЗ несаркомерних білків (FLNC (c.2404G>A) та RTPN11 (c.1763A>G)). У двох із трьох пацієнтів з ПВ MYBPC3 (c.3697C>T) спостерігали обструктивну ГКМП. У половини пацієнтів з ПВ/ВІЗ був пози-