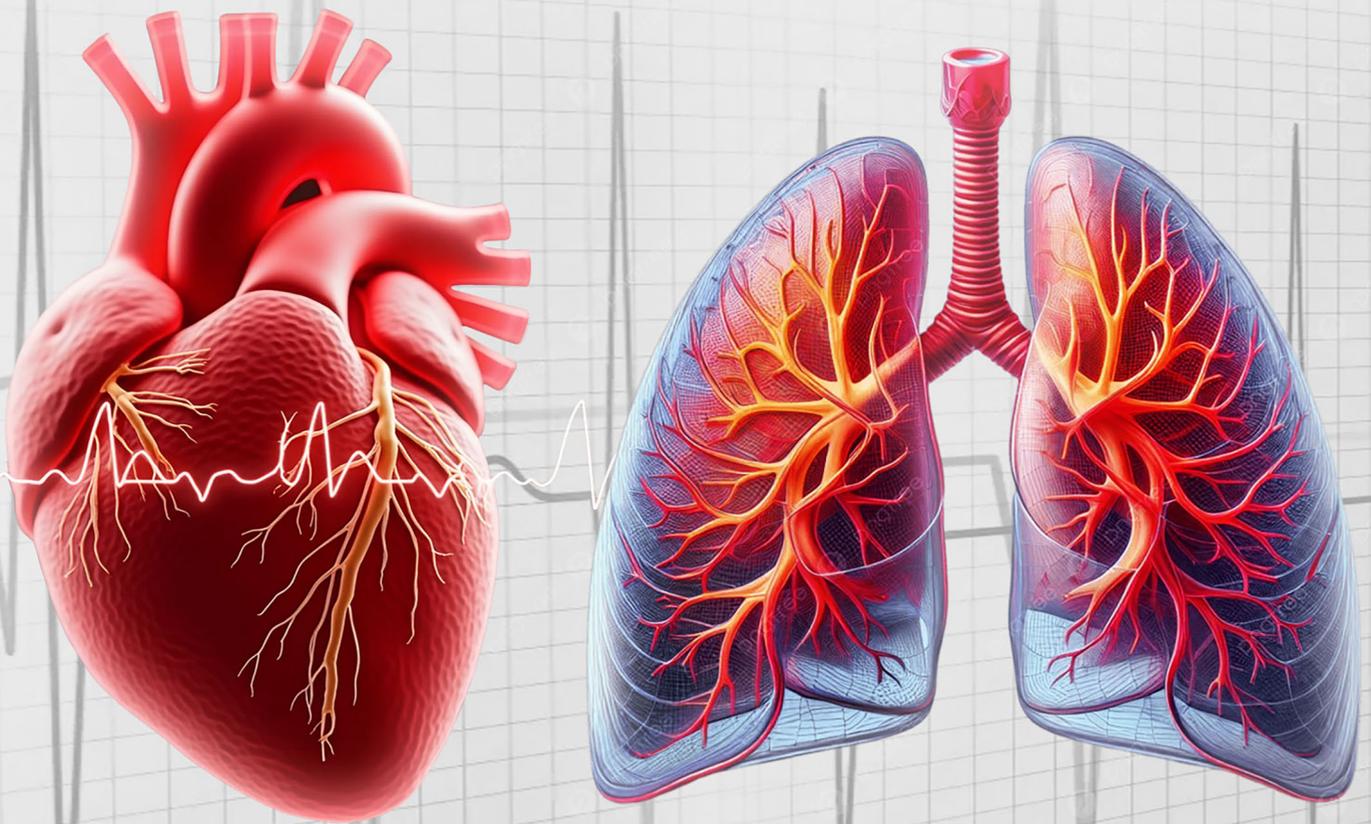


**VASILYEVA LARYSA, KALASHNYKOVA OKSANA**

---

# **COMPLEX CARDIOMYOPATHY**

**WITH COMBINED LEFT VENTRICLE OUTFLOW TRACT  
OBSTRUCTION AND CALCIFIED STIFF LEFT ATRIUM:  
THE PATHWAY TO HEART-LUNG TRANSPLANTATION**



---

*SWorld*

Germany



---

**Vasilyeva Larysa Ivanivna, Kalashnykova Oksana Serhiivna**  
Васильєва Лариса, Калашникова Оксана

---

**COMPLEX CARDIOMYOPATHY WITH COMBINED  
LEFT VENTRICLE OUTFLOW TRACT OBSTRUCTION  
AND CALCIFIED STIFF LEFT ATRIUM:  
THE PATHWAY TO HEART-LUNG TRANSPLANTATION**

*ВІД СКЛАДНОЇ КАРДІОМІОПАТІЇ  
З ПОЄДНАНОЮ ОБСТРУКЦІЄЮ ВИНОСНОГО ТРАКТУ ЛІВОГО ШЛУНОЧКА  
ТА КАЛЬЦИНОВАНОГО ЖОРСТКОГО ЛІВОГО ПЕРЕДСЕРДЯ –  
ДО ТРАНСПЛАНТАЦІЇ ‘СЕРЦЕ-ЛЕГЕНІ’*

---

*Included in International scientometric databases*

**MONOGRAPH**  
МОНОГРАФІЯ

*ScientificWorld-Net Akhat AV*  
Karlsruhe 2026

*Authors:*  
Vasilyeva Larysa Ivanivna  
Kalashnykova Oksana Serhiivna

*Reviewers:*  
*Todurov Borys Mychailovych*, Corresponding Member of the Academy of Medical Sciences of Ukraine, Doctor of Medical Sciences, Professor, Honored Doctor of Ukraine; Heart Institute of the Ministry of Health of Ukraine, Kyiv, Ukraine  
*Nesukay Olena Gennadiivna*, MD, Doctor of Medical Sciences, Professor; National Scientific Center «M.D. Strazhesko Institute of Cardiology, Clinical and Regenerative Medicine» of NAMS of Ukraine, Kyiv, Ukraine

**Vasilyeva L.I., Kalashnykova O.S.**

Complex cardiomyopathy with combined left ventricle outflow tract obstruction and calcified stiff left atrium: the pathway to heart-lung transplantation: Monograph / L. Vasilyeva, O. Kalashnykova. – Karlsruhe: ScientificWorld-NetAkhatAV, 2026. – 133 p.

Від складної кардіоміопатії з поєднаною обструкцією виносного тракту лівого шлуночка та кальцинованого жорсткого лівого передсердя – до трансплантації ‘серце-легені’: монографія / Л. Васильєва, О. Калашнікова - Карлсруе, 2026. – 133 с.

The monograph presents the clinical course of a female patient with an exceptionally complex form of cardiomyopathy—hypertrophic cardiomyopathy (HCM) accompanied by a subaortic muscular membrane and a mixed (fixed and dynamic) obstruction of the left ventricular outflow tract (LVOT). Her medical history includes multiple intricate interventions for atrial fibrillation and flutter, which ultimately resulted in the development of stiff left atrial (Stiff LA) syndrome, characterized by irreversible calcification of the left atrial wall. The clinical condition is further complicated by severe, likely mixed-type pulmonary hypertension, associated with aneurysmal dilatation of the pulmonary artery.

Despite a preserved left ventricular ejection fraction and maintained sinus rhythm, subtotal calcification of the left atrium with morphologically driven restriction of venous outflow excludes the option of isolated lung transplantation. The extent of structural damage involving both the heart and pulmonary vasculature supports combined heart–lung transplantation as the only viable therapeutic approach, in accordance with current international guidelines (ISHLT, ESC/ERS, WSPH). However, such procedures currently exceed the available expertise and capacity within the Ukrainian healthcare system.

This monograph is multidisciplinary in scope and offers practical value for cardiologists, cardiac surgeons, pulmonologists, and transplant specialists.

**ISBN 978-3-98924-123-7**

**DOI: 10.30890/978-3-98924-123-7.2026**

**Published by:**

*ScientificWorld-NetAkhatAV*

*Lußstr. 13*

*76227 Karlsruhe, Germany*

e-mail: [editor@promonograph.org](mailto:editor@promonograph.org)

site: <https://de.promonograph.org>

Copyright © Scientific texts, Vasilyeva L.I., Kalashnykova O.S., 2026  
Copyright © Drawing up & Design. ScientificWorld-NetAkhatAV, 2026

*Complex cardiomyopathy with combined left ventricle outflow tract obstruction  
and calcified stiff left atrium: the pathway to heart-lung transplantation*

---

**ABOUT THE AUTHORS:**

*Vasilyeva Larysa Ivanivna*, MD, PhD, Associate Professor, Dnipro State Medical University, Ukraine, ORCID: 0000-0003-0889-7898.

*Kalashnykova Oksana Serhiivna*, MD, PhD, Associate Professor, Dnipro State Medical University, Ukraine, ORCID: 0000-0001-9962-0776

## З М І С Т

Перелік умовних скорочень .....	10
Передмова .....	13
<b>ЧАСТИНА 1. СТРУКТУРОВАНІЙ КЛІНІЧНИЙ РОЗБІР ІЗ ВИСНОВКАМИ ЩОДО ТАКТИКИ ВЕДЕННЯ .....</b>	
1 Вступ.....	14
2 Експертний висновок і направлення до центра трансплантації / тяжких форм легеневої гіпертензії.....	20
2.1 Клінічний діагноз із кодуванням за МКХ-10 .....	20
2.2 Мета направлення до центра трансплантації .....	21
2.3 Загальна характеристика клінічного стану.....	22
2.4 Патофізіологія поточного стану .....	23
2.4.1 Ураження лівого передсердя та перикарду після катетерних втручань.....	23
2.4.2 Легенева гіпертензія: динаміка та ускладнення.....	24
2.4.3 Правошлуночкова недостатність: клініка і прогресування .....	25
2.4.4 Субаортальна фіброзно-м'язова мембрана: вплив і наслідки пізньої корекції .....	26
2.4.5 Гіпертрофічна кардіоміопатія: клініка, діагностика і перебіг ...	26
2.4.6 Електрофізіологічні порушення та кардіостимуляція.....	27
2.4.7 ТромбоеMBOLічний ризик: оцінка та ведення.....	29
2.5 Експертна оцінка клінічного стану .....	29
2.6 Рекомендації з вибору медичного центру та тактики лікування .....	31
3 Ретроспективна оцінка ведення при поєднаній обструкції ВТЛШ (ГКМП і субаортальна мембрана) .....	33
3.1 Діагностичні помилки: аналіз причин і наслідків .....	34
3.2 МРТ серця: оцінка ГКМП та структурних аномалій ВТЛШ.....	35
3.3 Додаткові клінічні міркування (станом на жовтень 2025 року).....	35
3.4 Діагностичні стратегії при підозрі на ГКМП .....	36
3.5 Уроки випадку: клінічне та освітнє значення .....	38
3.6 Узагальнення та тактичні орієнтири на майбутнє.....	39
4 Клінічний перебіг аритмії до першого втручання ТКМСА (2013) та формування синдрому "жорсткого лівого передсердя" (stiff left atrium syndrome, SLAS) з кальцинозом стінок лівого передсердя (left atrium calcification, LAC).....	40
4.1 Клінічний перебіг аритмії до першого інвазивного втручання – розширеної ТКМСА у 2013 році .....	40
4.2 Рецидиви аритмії та ескалація втручань у 2013–2014 роках.....	43
4.3 Синдром "жорсткого лівого передсердя" (stiff left atrium syndrome, SLAS) та кальциноз стінок лівого передсердя (left atrium calcification, LAC) .....	46

4.4 Синдром кальцинованого жорсткого лівого передсердя: нова якісна стадія ураження .....	48
4.5 МСКТ органів грудної клітки перед третьою ТКМСА при ФП/ТП: ретроспективна оцінка доцільності виконання .....	51
5 Динаміка клінічного стану та обґрунтування необхідності хірургічного втручання .....	54
6 Субаортальна мембрана: поєднання з ГКМП, лікувальні стратегії та прогноз .....	56
6.1 Загальні відомості і визначення .....	56
6.2 Поширеність і демографічні аспекти .....	56
6.3 Поєднання фіброзної мембрани та ГКМП: клініка і діагностика .....	57
6.4 Хірургічне лікування: показання і методи .....	57
6.5 Прогноз і частота рецидивів після хірургії .....	59
6.6 Клінічне узагальнення для даного випадку .....	59
7 Правошлуночкова декомпенсація після паратиреоїдектомії: механізми і наслідки .....	61
7.1. Клінічний контекст випадку .....	61
7.2. Патофізіологічні механізми порушення .....	62
7.3. Узагальнення клінічних висновків .....	62
8 Комбінована кардіо-респіраторна патологія: обґрунтування направлення до трансплантаційного центру .....	63
ЧАСТИНА 2. АНАЛІТИЧНИЙ ОГЛЯД ДОКАЗІВ, СТРАТЕГІЙ ТА НАВЧАЛЬНИХ АСПЕКТІВ .....	67
9 Аналіз ведення пацієнтки з ГКМП відповідно до сучасних рекомендацій (ESC 2023, ACC/AHA 2024) .....	67
10 Аналіз доцільності терапії мавекамтеном у пацієнтки з ГКМП у динаміці 2007–2025 років .....	68
10.1 Показання для мавекамтена: сучасна доказова база .....	68
10.2 Стан пацієнтки на 2025 рік: чи показаний мавекамтен? .....	69
11 Аналіз хірургічних підходів при ГКМП відповідно до рекомендацій ESC 2023 та ACC/AHA 2024 .....	70
11.1 Роль інвазивного втручання при ГКМП .....	71
11.2 Основні методи інвазивного / хірургічного лікування ГКМП .....	72
11.3 Допоміжні і немедикаментозні підходи .....	73
11.4 Показання до хірургічного втручання при ГКМП .....	74
11.5 Ризики, обмеження та вибір центру для лікування .....	74
11.6 Нові акценти в рекомендаціях 2024 року .....	75
11.7 Операція Ferrazzi: техніка transaortic chordal cutting .....	75
11.8 Чому операція Ferrazzi не включена до рекомендацій .....	76
11.9 Узагальнення щодо пацієнтки з ГКМП і субаортальною мембраною ..	76
12 Аналіз ведення ФП/ТП на фоні ГКМП відповідно до сучасних рекомендацій (ESC 2020, AHA/ACC/HRS 2023) .....	78

13	Аналіз ведення СН з ураженням правого шлуночка при ГКМП і ФП/ТП: сучасні рекомендації (ESC 2021, ESC/ERS 2022) .....	81
14	Аналіз ведення ЛГ при ГКМП і ФП/ТП: сучасні рекомендації (ESC/ERS 2022).....	83
15	Вибір стратегії лікування ЛГ при складній кардіоміопатії з обструкцією ВТЛШ .....	85
15.1	Трансплантація при ЛГ: легенева чи серце–легенева (ESC/ERS, ISHLT, WSPH).....	85
15.2	Аргументи на користь легеневої трансплантації замість інтервенційного втручання .....	87
15.3	ТА BSM при ГКМП: інноваційний підхід.....	88
15.3.1	Метод ТА BSM: загальна характеристика .....	88
15.3.2	Переваги ТА BSM.....	89
15.3.3	Основні обмеження та потенційні ризики ТА BSM.....	89
15.3.4	ТА BSM у нашому випадку: попередній аналіз.....	90
15.3.4.1	Оптимізація ЕКС для впливу на ВТЛШ.....	90
15.3.4.2	Аргументи проти ТА BSM у нашому клінічному випадку .....	90
15.3.4.3	Коли ТА BSM може бути доцільним варіантом .....	91
15.3.5	ТА BSM: недоступність в Україні .....	91
15.4	Узагальнення щодо подальшої лікувальної тактики.....	92
16	Від трансплантації легень до комплексу ‘серце–легені’: роль ураження ЛП .....	92
17	Освітнє значення клінічного розбору .....	94
18	Обговорення клінічного випадку на практичних семінарах .....	95
18.1	Ведення ФП/ТП на тлі ГКМП.....	95
18.2	Постпроцедурне ураження ЛП .....	96
18.3	Ймовірно змішана ЛГ: верифікація та диференціація .....	96
18.4	Кальциноз ЛП як визначальний фактор вибору трансплантації ‘серце–легені’ .....	97
18.5	Роль командної роботи у прийнятті рішень .....	97
18.6	Алгоритм дій для клініцистів у подібних випадках .....	98
19	Загальні висновки на етапі направлення до експертного центру.....	100
20	Що навчає цей випадок.....	102
ЧАСТИНА 3. ІЛЮСТРАЦІЇ ДО КЛІНІЧНОГО ВИПАДКУ.....		105
ЧАСТИНА 4. ОПИТУВАЛЬНІ ФОРМИ ДЛЯ УЧАСНИКІВ ОСВІТНЬОГО ПРОЦЕСУ.....		120
ОПИТУВАЛЬНИК ДЛЯ СТУДЕНТІВ .....		121
ОПИТУВАЛЬНИК ДЛЯ ВИКЛАДАЧІВ.....		125
Джерела .....		128

## CONTENTS

List of Abbreviations.....	10
Preface .....	13
<b>PART 1. STRUCTURED CLINICAL ANALYSIS WITH CONCLUSIONS ON MANAGEMENT STRATEGY.....</b>	<b>14</b>
1 Introduction .....	14
2 Expert Opinion and Referral to the Transplantation / Severe Pulmonary Hypertension Center.....	20
2.1 Clinical Diagnosis with ICD-10 Coding.....	20
2.2 Purpose of Referral to the Transplantation Center.....	21
2.3 General Characteristics of the Clinical Condition .....	22
2.4 Pathophysiology of the Current Condition .....	23
2.4.1 <i>Left Atrial and Pericardial Injury after Catheter Interventions</i> .....	23
2.4.2 <i>Pulmonary Hypertension: Dynamics and Complications</i> .....	24
2.4.3 <i>Right Ventricular Failure: Clinical Features and Progression</i> .....	25
2.4.4 <i>Subaortic Fibromuscular Membrane: Impact and Consequences of             Delayed Correction</i> .....	26
2.4.5 <i>Hypertrophic Cardiomyopathy: Clinical Features, Diagnosis, and             Course</i> .....	26
2.4.6 <i>Electrophysiological Disorders and Cardiac Pacing</i> .....	27
2.4.7 <i>Thromboembolic Risk: Assessment and Management</i> .....	29
2.5 Expert Assessment of the Clinical Condition .....	29
2.6 Recommendations on the Selection of Medical Center and Treatment Strategy.....	31
3 Retrospective Assessment of Management in Combined LVOT Obstruction (HCM and Subaortic Membrane).....	33
3.1 Diagnostic Errors: Analysis of Causes and Consequences.....	34
3.2 Cardiac MRI: Assessment of HCM and Structural LVOT Abnormalities .....	35
3.3 Additional Clinical Considerations (as of October 2025).....	35
3.4 Diagnostic Strategies in Suspected HCM .....	36
3.5 Lessons from the Case: Clinical and Educational Significance.....	38
3.6 Summary and Future Management Guidelines.....	39
4 Clinical Course of Arrhythmia before the First RFCA (2013) and Development of Stiff Left Atrium Syndrome (SLAS) with Left Atrial Wall Calcification (LAC) .....	40
4.1 Clinical Course of Arrhythmia before the First Invasive Procedure – Extended RFCA in 2013 .....	40
4.2 Arrhythmia Recurrences and Escalation of Interventions in 2013–2014.....	43
4.3 Stiff Left Atrium Syndrome (SLAS) and Left Atrial Wall Calcification (LAC).....	46
4.4 Calcified Stiff Left Atrium Syndrome: A New Qualitative Stage of Disease.....	48

4.5 Chest MSCT before the Third RFCA for AF/AFL: Retrospective Assessment of Indications.....	51
5 Dynamics of Clinical Condition and Rationale for Surgical Intervention.....	54
6 Subaortic Membrane: Association with HCM, Treatment Strategies, and Prognosis.....	56
6.1 General Information and Definition.....	56
6.2 Prevalence and Demographic Aspects.....	56
6.3 Association of Fibrous Membrane and HCM: Clinical Features and Diagnosis.....	57
6.4 Surgical Treatment: Indications and Methods.....	57
6.5 Prognosis and Recurrence Rate after Surgery.....	59
6.6 Clinical Summary for the Present Case.....	59
7 Right Ventricular Decompensation after Parathyroidectomy: Mechanisms and Consequences.....	61
7.1. Clinical Context of the Case.....	61
7.2. Pathophysiological Mechanisms of Dysfunction.....	62
7.3. Summary of Clinical Conclusions.....	62
8 Combined Cardiorespiratory Pathology: Rationale for Referral to a Transplant Center.....	63

PART 2. ANALYTICAL REVIEW OF EVIDENCE, STRATEGIES, AND EDUCATIONAL ASPECTS.....	67
9 Analysis of the Management of a Patient with HCM in Accordance with Current Guidelines (ESC 2023, ACC/AHA 2024).....	67
10 Analysis of the Appropriateness of Mavacamten Therapy in a Patient with HCM Over the Period 2007–2025.....	68
10.1 Indications for Mavacamten: Current Evidence Base.....	68
10.2 Patient Status in 2025: Is Mavacamten Indicated?.....	69
11 Analysis of Surgical Approaches in HCM According to ESC 2023 and ACC/AHA 2024 Guidelines.....	70
11.1 The Role of Invasive Intervention in HCM.....	71
11.2 Main Invasive / Surgical Treatment Modalities in HCM.....	72
11.3 Adjunctive and Non-Pharmacological Approaches.....	73
11.4 Indications for Surgical Intervention in HCM.....	74
11.5 Risks, Limitations, and Selection of Treatment Center.....	74
11.6 New Emphases in the 2024 Guidelines.....	75
11.7 The Ferrazzi Procedure: Transaortic Chordal Cutting Technique.....	75
11.8 Why the Ferrazzi Procedure Is Not Included in the Guidelines.....	76
11.9 Summary Regarding the Patient with HCM and Subaortic Membrane.....	76
12 Analysis of the Management of AF/AFL in the Setting of HCM According to Current Guidelines (ESC 2020, AHA/ACC/HRS 2023).....	78
13 Analysis of the Management of Heart Failure with Right Ventricular Involvement in HCM and AF/AFL: Current Guidelines (ESC 2021, ESC/ERS 2022).....	81

14 Analysis of the Management of Pulmonary Hypertension in HCM and AF/AFL: Current Guidelines (ESC/ERS 2022).....	83
15 Selection of Treatment Strategy for Pulmonary Hypertension in Complex Cardiomyopathy with LVOT Obstruction .....	85
15.1 Transplantation in Pulmonary Hypertension: Lung or Heart–Lung (ESC/ERS, ISHLT, WSPH).....	85
15.2 Arguments in Favor of Lung Transplantation Instead of Interventional Treatment .....	87
15.3 TA BSM in HCM: An Innovative Approach.....	88
15.3.1 TA BSM Method: General Characteristics.....	88
15.3.2 Advantages of TA BSM .....	89
15.3.3 Main Limitations and Potential Risks of TA BSM .....	89
15.3.4 TA BSM in Our Case: Preliminary Analysis .....	90
15.3.4.1 Pacemaker Optimization for LVOT Modulation .....	90
15.3.4.2 Arguments Against TA BSM in Our Clinical Case.....	90
15.3.4.3 When TA BSM May Be an Appropriate Option.....	91
15.3.5 TA BSM: Limited Availability in Ukraine.....	91
15.4 Summary of Further Therapeutic Strategy.....	92
16 From Lung Transplantation to the Heart–Lung Complex: The Role of Left Atrial Involvement.....	92
17 Educational Value of the Clinical Case Analysis .....	94
18 Discussion of the Clinical Case in Practical Seminars.....	95
18.1 Management of AF/AFL in the Setting of HCM.....	95
18.2 Post-Procedural Left Atrial Injury .....	96
18.3 Probable Mixed Pulmonary Hypertension: Verification and Differentiation.....	96
18.4 Left Atrial Calcification as a Determinant of Heart–Lung Transplantation Selection.....	97
18.5 The Role of Teamwork in Decision-Making .....	97
18.6 Action Algorithm for Clinicians in Similar Cases .....	98
19 General Conclusions at the Stage of Referral to an Expert Center.....	100
20 What This Case Teaches .....	102
PART 3. ILLUSTRATIONS FOR THE CLINICAL CASE.....	105
PART 4. QUESTIONNAIRES FOR PARTICIPANTS IN THE EDUCATIONAL PROCESS.....	120
QUESTIONNAIRE FOR STUDENTS .....	121
QUESTIONNAIRE FOR FACULTY .....	125
References .....	128

## ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

- AAIR** – однокамерний передсердний режим стимуляції з інгібуванням при наявності власної активності та адаптацією частоти до фізичних потреб пацієнта.
- ACC** – Американський коледж кардіологів
- AHA** – Американська асоціація серця
- ApVs** – атріальні передчасні скорочення з відповіддю по шлуночку
- ASA** – алкогольна абляція септальної гілки
- AV** – атрио-вентрикулярний
- CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>-VASc** – шкала ризику тромбоемболічних ускладнень при ФП/ТП
- DDDR** – двокамерний адаптивний режим стимуляції з можливістю тригерної та інгібіторної відповіді на власну активність серця.
- DLCO** – дифузійна здатність легень для оксиду вуглецю
- EDV** – кінцево-діастолічний об'єм
- EF** – фракція викида
- EHRA** – асоціація з порушень серцевого ритма
- ERS** – Європейська респіраторна асоціація
- ESC** – Європейська кардіологічна асоціація
- FEV** – об'єм форсованого видиху
- GLA** –  $\alpha$ -галактозидаза А
- GLPS** – глобальний піковий поздовжній стрейн (ЕхоКГ показник)
- HFpEF** – серцева недостатність зі збереженою фракцією викиду
- ICE** – Внутрішньо серцева ехокардіографія
- ISHLS** – Міжнародна асоціація з трансплантації серця та/або легень
- LA** – ліве передсердя
- LAScd** – провідникова деформація лівого передсердя (пасивне спорожнення ЛП під час ранньої діастолі)
- LASct** – скоротлива деформація лівого передсердя під час активної фази його скорочення (систола передсердя)
- LASr** – резервуарна деформація лівого передсердя (наповнення ЛП під час систолі ЛШ)
- LGE** – пізне накопичення гадолінію
- LV** – лівий шлуночок
- LVOT** – виносний тракт лівого шлуночка
- MLPA** – мультиплексна ампліфікація лігованих зондів
- mPAP** – середній тиск в легеневій артерії
- MRI** – магнітнорезонансна томографія

<b>NYHA</b>	– Нью-Йоркська класифікація серцевої недостатності
<b>LAC</b>	– кальцифікація лівого передсердя
<b>NT-proBNP</b>	– N-кінцевий про-мозковий пептид
<b>PAWP</b>	– тиск заклинювання в легеневій артерії
<b>PCWP</b>	– тиск заклинювання в легеневій артерії
<b>PH</b>	– легенева гіпертензія
<b>PVR</b>	– резистентність легеневих судин
<b>RHC</b>	– катетеризація правих відділів серця
<b>SAM</b>	– ефект передньосистолічного руху стулки мітрального клапану
<b>SAS</b>	– субаортальна фіброзно-м'язова мембрана
<b>SLAS</b>	– синдром жорсткого лівого передсердя
<b>SRT</b>	– серцева ресинхронізуюча терапія
<b>STE</b>	– спекл-трекінг ехокардіографія
<b>Stiff LA</b>	– жорстке ліве передсердя
<b>TA-BSM</b>	– транспікальна септальна міоектомія без кардіоплегії
<b>TAPSE</b>	– траекторія руху кільця тристулкового клапана
<b>TLC</b>	– загальна ємність легень
<b>WSPH</b>	– Всесвітня асоціація з легеневої гіпертензії
<b>AIT</b>	– автоімунний тиреоїдит
<b>AK</b>	– аортальний клапан
<b>BVC</b>	– вроджена вада серця
<b>ВТЛШ</b>	– виносний тракт лівого шлуночка
<b>ВТПШ</b>	– виносний тракт правого шлуночка
<b>ГКМП</b>	– гіпертрофічна кардіоміопатія
<b>ГТ</b>	– градієнт тиску
<b>ЕІТ</b>	– електроімпульсна терапія
<b>ЕКГ</b>	– електрокардіографія
<b>ЕКС</b>	– електрокардіостимулятор
<b>ЕхоКГ</b>	– ехокардіографія
<b>ЕФД</b>	– електрофізіологічне дослідження
<b>ЖЛП</b>	– жорстке ліве передсердя
<b>КАГ</b>	– коронароангіографія
<b>КВД</b>	– кардіоверсія/дефібриляція
<b>КДО</b>	– кінцево-діастолічний обсяг
<b>КПВС</b>	– катетеризація правих відділів серця
<b>ЛА</b>	– легенева артерія
<b>ЛАГ</b>	– легенева артеріальна гіпертензія
<b>ЛВ</b>	– легеневі вени
<b>ЛГ</b>	– легенева гіпертензія
<b>ЛП</b>	– ліве передсердя
<b>ЛШ</b>	– лівий шлуночок
<b>МК</b>	– мітральний клапан
<b>МКХ</b>	– міжнародна класифікація хвороб

- МПП** – міжпередсердна перегородка
- МРТ** – магнітно-резонансна томографія
- МСКТ** – мультиспіральна комп'ютерна томографія
- МШП** – міжшлуночкова перегородка
- НПВ** – нижня порожниста вена
- ОГК** – органи грудної клітки
- ПП** – праве передсердя
- ПШ** – правий шлуночок
- РРС** – ризик раптової смерті
- САА** – септальна алкогольна абляція
- СН** – серцева недостатність
- СРТ** – серцева ресинхронізуюча терапія
- СССВ** – синдром слабкості синусового вузла
- СТЛА** – систолічний тиск в легеневій артерії
- ТЕЕхоКГ** – черезстравохідна ЕхоКГ
- ТКМСА** – транскатетерна модифікація субстрату аритмії
- ТП** – трипотіння передсердь
- ТТЕхоКГ** – трансторакальна ехокардіографія
- УКС** – устя коронарного синуса
- ЧСЕКС** – черезстравохідна електрокардіостимуляція
- ЧСЕхоКГ** – черезстравохідна ехокардіографія
- ЧШС** – частота шлуночкових скорочень
- ФВ** – фракція викиду
- ФП** – фібриляція передсердь
- ХХН** – хронічна хвороба нирок
- ЦД** – цукровий діабет

## ПЕРЕДМОВА

У діалозі «Федр», написаному Платоном у IV столітті до н.е., передається розповідь Сократа про те, як бог Тевт запропонував єгипетському царю Тамусу винахід писемності. Тевт стверджував, що писемність зробить людей мудрішими та зміцнить їхню пам'ять. Проте фараон заперечив: «Це не засіб для пам'яті, а лише нагадування; не істина, а тільки її видимість». Люди, попереджав він, знатимуть багато напоказ, але без справжнього розуміння.

Ця давня філософська притча сьогодні звучить напрочуд актуально. У медичній практиці, особливо серед студентів і молодих лікарів, дедалі частіше спостерігається прагнення шукати швидкі відповіді у цифрових «порадників» — пошукових системах або за допомогою штучного інтелекту. Проте навіть правильна відповідь ще не означає її розуміння, а головне — не формує клінічного мислення.

Особливо тривожно, коли під час зустрічі з тяжким пацієнтом студенти поспішають із висновком про необхідність трансплантації. Найчастіше це зумовлено не клінічною оцінкою ситуації, а браком знань щодо актуальних рекомендацій та відсутністю досвіду послідовного прийняття медичних рішень. Замість вдумливого аналізу клінічного стану та розгляду всіх можливих варіантів лікування, перевага надається крайній опції — нерідко передчасно.

Насправді ж висновок про необхідність трансплантації є кульмінацією поетапного процесу прийняття клінічних рішень, що вимагає не поспіху, а своєчасного й ретельного аналізу динаміки захворювання, глибоких фахових знань для оцінки всіх доступних можливостей лікування, а також виваженого й обґрунтованого мультидисциплінарного підходу.

Таким чином, трансплантація — це не вимушений крайній захід, а один із відповідальних етапів клінічного процесу, що відкриває перспективу для продовження життя людини.

«Ми навчаємось не для школи, а для життя»

*(lat. Non scholae, sed vitae discimus)*

Луцій Анней Сенека

*(Lucius Annaeus Seneca)*

I століття н.е.

## ЧАСТИНА 1

# СТРУКТУРОВАНИЙ КЛІНІЧНИЙ РОЗБІР ІЗ ВИСНОВКАМИ ЩОДО ТАКТИКИ ВЕДЕННЯ

### 1 Вступ

Пацієнтка має рідкісне поєднання важких кардіо-пульмональних патологій, включаючи гіпертрофічну кардіоміопатію (ГКМП) з динамічним обструктивним компонентом і високим ризиком раптової смерті (PPC), субаортальну фіброзно-м'язову мембрану, усунену у зрілому віці; синдром «жорсткого лівого передсердя» з кальцинозом його стінок після повторних транскатетерних модифікацій субстрату аритмії (ТКМСА) при фібриляції/тріпотінні передсердь (ФП/ТП), що супроводжувались гемодінамічною нестабільністю; а також ймовірно змішану легенеvu гіпертензію ускладнену аневризматичним розширенням легеневої артерії.

Комплексне медикаментозне та інвазивне ведення ФП/ТП: ТКМСА, електроімпульсна терапія (ЕІТ); імплантація двокамерного електростимулятора (ЕКС) з функцією кардіоверсії/дефібриляції (КВД), хоч і дозволило досягти довготривалого ритм-контролю та стабільного стану без потреби в госпіталізаціях, водночас зумовило глибоку перебудову морфології серця, зокрема лівого передсердя.

У травні 2025 року, у зв'язку з плановим хірургічним втручанням з приводу гормонально-активної аденоми парацитоподібної залози тимчасово на ЕКС було відключено функцію кардіоверсії-дефібриляції. Після виписки клінічний стан почав погіршуватись: розвинулась нестабільна правошлуночкова

(ПШ) недостатність з повторними госпіталізаціями, що свідчить про втрату компенсації.

У вересні 2025 року, у відповідь на прогресування ПШ недостатності, було проведено AV-оптимізацію (перехід у режим DDDR, AV-затримка 120–150 мс), що спричинило короткочасне покращення венозного відтоку. Однак раптово стан погіршився — наростала обструкція у виносному тракті лівого шлуночка (ВТЛШ), розвинулась дилатація ЛШ, зросли тиск у ЛА та розміри її стовбура.

#### **Показники ТТехоКГ через 14 днів після корекції параметрів роботи ЕКС:**

- Обструкція ВТЛШ у спокої наростала з 47 до 59 мм рт. ст., на Вальсальві — до 81 мм рт. ст., КДО ЛШ збільшився з 118 до 197 мл — ознака дилатації лівого шлуночка.
- Систолічний тиск у ЛА зріс з 98 до 109 мм рт. ст. — попри тимчасове покращення венозного відтоку (знизилась швидкість в гирлах ЛВ).
- Розмір стовбура ЛА збільшився з 50,8 мм до 55,1 мм.

#### **Ускладнюючі фонові стани:**

- Гемоперикард з організованими згустками крові після процедур ТКМСА при ФП/ТП (МРТ серця, 28.10.2013).
- Здавлюючий ексудативний перикардит (до 2000 мл) у 2016 році, який потребував екстреної пункції та дренивання; найімовірніше — віддалене ускладнення після ТКМСА при ФП/ТП у 2014 році.
- Антиаритмічна стратегія при ФП/ТП: 3 ТКМСА, 4 ЕІТ, медикаменти, ЕКС із функцією КВД - забезпечила стійкий синусовий ритм з 2014 року, проте призвела до післяпроцедурного ураження ЛП, включно з гемоперикардом, здавлюючим перикардитом (2016) та формуванням синдрому «жорсткого лівого передсердя» з кальцинозом його стінок.

#### **Супутні стани:**

- Ожиріння II ступеня, ЦД 2 типу, ХХН 3А, післязапальні зміни в легенях неуточної етіології, гіперпаратиреоз, АІТ, зоб.

### **Клінічна оцінка стану на 22 вересня 2025 року:**

- **Стан прогресує в негативному напрямі**, попри ритм-контроль: відмічається зростання обструкції ВТЛШ, дилатація ЛШ, трансформація серцевої недостатності з правошлуночкової в бівентрикулярну, збільшився розмір аневризми ЛА.
- **Медикаментозні та апаратні опції вичерпані** — мавекамтен не показаний; AV-оптимізація тимчасово покращила відтік, але не зупинила зростання ЛГ та дилатації стовбура та гілок ЛА.

### **Висновок**

Пацієнтка перебуває у стані критичної гемодинамічної нестабільності з високим ризиком летальних ускладнень, включно з розривом аневризми ЛА, бівентрикулярною декомпенсацією та раптовою серцевою смертю у разі прогресування обструкції ВТЛШ.

Згідно з сучасними рекомендаціями ESC, ESC/ERS, ISHLT та WSPH [1 – 4], єдиною обґрунтованою терапевтичною опцією у даному клінічному контексті є трансплантація життєво важливих органів.

Первинно пацієнтка відповідала критеріям для двобічної трансплантації легень. Однак через наявність **«жорсткого лівого передсердя» та тотального кальцинозу його стінок** більш доцільною є стратегія комплексної **трансплантації 'серце–легені'**. Такий підхід дозволяє усунути не лише джерело венозного застою — рестриктивне ліве передсердя, — але й обструкцію виносного тракту лівого шлуночка. Крім того, трансплантація цього типу охоплює всі ключові патофізіологічні компоненти захворювання, включно з бівентрикулярною серцевою недостатністю та вираженою легеневою гіпертензією.

### **Унікальність клінічного випадку:**

- Упродовж 25 років спостереження пацієнтки з поєднаною обструкцією ВТЛШ (ГКМП та фіброзно-м'язова мембрана) та аневризмою легеневої

артерії була **відсутня клінічна картина стенокардії**, попри наявність анатомічних умов для компресії стовбура лівої коронарної артерії. Це створює додатковий ризик відносної коронарної недостатності, зумовленої механічним впливом. Оцінка ішемії утруднена: скарги на стенокардію відсутні, а стандартні ЕКГ-критерії неінформативні через наявність електрокардіостимулятора. До імплантації ЕКС у пацієнтки фіксувалась атипова неповна блокада передньої гілки лівої ніжки пучка Гіса, що також ускладнювала інтерпретацію ЕКГ.

- У пацієнтки з ГКМП сформувався **синдром «жорсткого ЛП»** що ускладнився **тотальним кальцинозом стінок ЛП** внаслідок багаторазових інвазивних втручань з приводу персистуючої ФП/ТП з EHRA III — трьох процедур ТКМСА: 13.08.2012, 12.12.2013, 20.04.2014) та чотирьох сеансів ЕІТ: 28.04.2012, 06.10.2013, 11.10.2013, 29.05.2014). Це рідкісний, але тяжкий варіант перебігу, що супроводжується субтотальним кальцинозом стінок ЛП та вираженою втратою його еластичності й комплаєнсу.
- Втрачений комплаєнс ЛП зумовив порушення венозного відтоку з малого кола кровообігу, що стало одним із чинників формування та прогресування легеневої гіпертензії. Водночас клінічна картина та дані візуалізації вказують на ймовірний **змішаний (пост- і прекапілярний) генез** легеневої гіпертензії, на що вказує наявність **аневризми стовбура легеневої артерії (до 55,1 мм) та її гілок** (ліва — 26,7 мм, права — 34,0 мм), що супроводжується високим ризиком **правошлуночкової декомпенсації та потенційного розриву аневризми**.
- Окрім рестрикції ЛП, ще одним патогенетичним **чинником розвитку** легеневої гіпертензії у даної пацієнтки є сама **гіпертрофічна кардіоміопатія**. ГКМП спричиняє діастолічну дисфункцію лівого шлуночка та підвищення тиску наповнення, що належить до механізмів формування **легеневої гіпертензії 2-ї групи (асоційованої із**

захворюваннями лівого серця) та ураження малого кола кровообігу.

- **Пізня хірургічна корекція фіксованої обструкції ВТЛШ — субаортальної фіброзно-м'язової мембрани** — відбулась вже на тлі сформованої легеневої гіпертензії та зміненої системної гемодинаміки. Тривала наявність комбінованої обструкції виносного тракту лівого шлуночка сприяла підвищенню тиску наповнення ЛШ і **формуванню ЛГ 2-ї групи**, що, у поєднанні з іншими чинниками, значно ускладнило прогноз і звузило можливості лікування.
- **ФП/ТП**, яке виникло на тлі ГКМП, могло відігравати значну роль у формуванні ЛГ. Втрата ефективної передсердної систоли сприяє підвищенню тиску наповнення ЛШ, застою в ЛП та розвитку венозної гіпертензії в малому колі кровообігу — механізмам, характерним для **ЛГ 2-ї групи (асоційованої із захворюваннями лівого серця)**. У 2023 році пацієнтці було імплантовано ЕКС із функцією КВД. Від моменту останньої процедури ТКМСА (2014 рік) до теперішнього часу ФП/ТП не реєструвалась (включно з даними накопичувача пристрою). Це дає підстави розглядати ФП/ТП як **неактивний фактор у прогресуванні легеневої гіпертензії**, хоча її наявність в анамнезі свідчить про тяжкий і аритмогенний перебіг основного захворювання.
- **Наявність метаболічних порушень — цукрового діабету та ожиріння** — ускладнює перебіг серцево-судинної патології і **може поглиблювати порушення легеневої гемодинаміки**. Метаболічний синдром асоціюється з ендотеліальною дисфункцією, хронічним запаленням і зниженням судинної реактивності, що потенційно посилює перебіг ЛГ, попри те, що ці стани не класифікуються як окрема група в рамках сучасної систематики легеневої гіпертензії.
- **Комплексна стратегія інвазивного ведення ФП/ТП**: багаторазові процедури ЕІТ, три ТКМСА, імплантація ЕКС з функцією КВД та антиаритмічна терапія — забезпечили контроль ритму з 2014 року (понад

10 років).

- **Організовані тромби в обох вушках передсердь** на тлі високого тромбоемболічного ризику не супроводжувались тромбоемболічними ускладненнями, що свідчить про ефективність обраної стратегії антикоагуляції та інвазивного контролю ритму.
- **Раптове прогресуюче погіршення клінічного стану було спричинене плановим оперативним втручанням** — паратиреоїдектомією, виконаною в період стійкої клінічної компенсації діяльності серцево-судинної системи. На тлі багатофакторних механізмів відбулось посилення легеневої гіпертензії, маніфестація та прогресування правошлуночкової недостатності з вираженим набряковим синдромом і суттєвим зниженням толерантності до фізичного навантаження. Саме цей етап ознаменував втрату гемодинамічної стабільності та зумовив необхідність переходу до більш агресивної лікувальної стратегії.
- **Трансплантація 'серце-легені'** - це єдина обґрунтована тактика відповідно до рекомендацій ESC, ESC/ERS, WSPH, ISHLT [1 – 4]. На початку були розглянуті інтервенційні опції лікування - балонна ангіопластика ЛВ, їх стентування, інші процедури, але комплексна оцінка морфо-функціонального стану серцево-легеневої системи (ЖЛП, кальциноз ЛП, ймовірно змішана ЛГ, ПШ-декомпенсація) **показала неефективність або недоцільність інтервенцій, що остаточно зумовило вибір на користь трансплантації.**

**Остаточне рішення щодо тактики лікування має прийматись мультидисциплінарною командою фахівців у спеціалізованому центрі трансплантації/легеневої гіпертензії** після проведення повної комплексної оцінки, включаючи зондування порожнин серця з детальним аналізом центральної та легеневої гемодинаміки, коронароангіографію (для оцінки супутнього атеросклеротичного ураження та анатомії коронарного русла),

магнітно-резонансну томографію серця (для верифікації морфологічних змін та міокардіального фіброзу), а також електрофізіологічне картування серця — з метою уточнення залишкової аритмогенної активності та оцінки структурних зон ризику перед трансплантацією. Результати цих досліджень дозволять підтвердити доцільність обраної стратегії трансплантації 'серце–легені' як єдиного обґрунтованого варіанту в даному клінічному контексті.

*Ці клінічні обставини стали підставою для формування експертного висновку та направлення пацієнтки до високоспеціалізованого трансплантаційного центру, що докладно розглянуто в наступному розділі*

## **2 Експертний висновок і направлення до центра трансплантації / тяжких форм легеневої гіпертензії**

### **2.1 Клінічний діагноз із кодуванням за МКХ-10**

#### **Основний діагноз:**

I27.2 — Інша вторинна легенева гіпертензія (ймовірно змішана ЛГ з СТЛА до 109 мм рт. ст., рестриктивне ураження ЛП з кальцинозом після абляції ФП/ТП).

I28.1 — Аневризматичне розширення стовбура ЛА (55,1 мм), правої гілки (34,0 мм) та лівої гілки (26,7 мм)

I50.1 — Правошлуночкова серцева недостатність

#### **Супутні захворювання:**

I42.2 — Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП з асиметричною гіпертрофією МШП, обструкцією ВТЛШ).

I51.7 — Кардіоміопатія неуточнена (для охоплення аневризми верхівки ЛШ, якщо немає окремого коду).

Q24.4 — Інші вроджені вади серця (субаортальна мембрана).

I34.8 — Інші ураження клапанів серця (пластика АК).

I48.1 — Фібриляція передсердь персистуюча (включаючи тріпотіння передсердь)

Z95.810 — Наявність імплантованого кардіовертера-дефібрилятора (КВД).

I49.02 — Мономорфна шлуночкова тахікардія.

I49.5 — Синдром слабкості синусового вузла.

I97.1 — Здавлюючий ексудативний перикардит (до 2000 мл), що розвинувся у віддаленому періоді після процедур ТКМСА при ФП (13.08.2013; 12.12.2013; 29.04.2014) та ЕІТ (28.04.2012; 12.10.2013; 29.05.2014), з гемодинамічною нестабільністю, потребував екстреної пункції (19.01.2016) та дронування перикарду (госпіталізація з 19.01.2016 по 28.01.2016).

N18.2 — Хронічна хвороба нирок II – IIIA стадії

E11.9 — Цукровий діабет типу 2 без ускладнень.

E66.0 — Ожиріння II ступеня (індекс маси тіла >35 кг/м<sup>2</sup>)

E21.0 — Первинний гіперпаратиреоз (видалена аденома ПЩЗ).

E05.90 — Еутиреоїдний багатовузловий зоб, не уточнений.

R91.8 — Інші знахідки при візуалізації легень.

## **2.2 Мета направлення до центра трансплантації**

→ Уточнення гемодинамічного профілю ЛГ (прекапілярна / посткапілярна / комбінована) та проведення коронароангіографії

→ Вимірювання тиску в ЛП та ЛШ (LV EDP), прицільну оцінку градієнтів тиску між ЛВ і ЛП, селективну венографію для вирішення питання про можливе хірургічне втручання (у т. ч. літотрипсія, стентування ЛВ, трансплантація)

→ Визначення тактики ведення при тяжкій правошлуночкової недостатності з трансформацією у бівентрикулярну на тлі рестриктивного ураження лівого передсердя

### **2.3 Загальна характеристика клінічного стану**

Спостереження з 2001 року до теперішнього часу. Пацієнтка з тяжким і мультифакторним ураженням серцево-легеневої системи, що поєднує:

- Підтверджену гіпертрофічну кардіоміопатію (ГКМП) з гіпертрофією ЛШ, ПШ, міжшлуночкової перегородки (до 2,7 см) та папілярних м'язів; діастолічною дисфункцією та дилатацією передсердь (ліве 30 см<sup>2</sup>, праве 31 см<sup>2</sup>);
- Вроджену ваду серця — субаортальна мембрана, хірургічно усунута у 2022 році (у віці 56 років), з супутньою пластикою аортального клапана (АК);
- З 2007 року — пароксизмальна форма ФП, надалі трансформована у персистуюче ФП/ТП з тахісистолією (EHRA III);
- З метою відновлення синусового ритму виконано медикаментозні кардіоверсії (аміодарон) 20.11.2011 та 10.05.2012;
- У 2012–2014 роках проведено чотири сеанси електроімпульсної терапії (28.04.2012, 06.10.2013, 11.10.2013, 29.05.2014) та три процедури транскатетерної модифікації субстрату аритмії (ТКМСА) — 13.08.2012, 12.12.2013, 20.04.2014.
- Тромбоз вушок передсердь за даними ЧСЕхоКГ 2010 – 2014 рр
- Виражений циркулярний субтотальний кальциноз стінок ЛП (МСКТ 2020, 2022, 2025) з рестрикцією венозного відтоку та посткапілярною легеневою гіпертензією (ЛГ);
- Прогресуючу правошлуночкову недостатність з вираженим аневризматичним розширенням стовбура ЛА (50,8 мм) та її гілок (права — 38 мм, ліва — 30,5 мм) за даними МСКТ (2025) у режимі ангіо-КТ ЛА;
- Підтверджений синдром слабкості синусового вузла (СССВ);
- Наявність пароксизмальних мономорфних шлуночкових тахікардій із двох вогнищ;
- Наявність аневризми верхівки ЛШ за даними МРТ серця та ЕхоКГ, яка

була одним з факторів визначення показань до імплантації КВД у 2023 році;

- Виконану імплантацію двокамерного кардіовертера-дефібрилятора Medtronic Mirro MRI DR SuperScan DDDE3D4b DF-4 (09.05.2023);
- Обтяжений метаболічний і респіраторний фон: ХХН II – III А стадії, ЦД 2 типу (тяжкий перебіг), метаболічний синдром, ожиріння II ступеня (ІМТ 36,73 кг/м<sup>2</sup>), стан після лівосторонньої паратиреоїдектомії з приводу аденоми прищитоподібної залози (2025, ПГД №№ 23576 - 23579 - Змішано-клітинна аденома паращитоподібної залози), у поєднанні з багатовузловим зобом, аутоімунним тиреоїдитом, на тлі збереженого еутиреозу; післязапальні зміни паренхіми легень неуточненого генезу (DLCO 63% , TLC 5,23 л – 86% pred, FEV 1 2,55 л – 82% - 2025).

## **2.4 Патологія поточного стану**

### **2.4.1 Ураження лівого передсердя та перикарду після катетерних втручань**

Множинні процедури ТКМСА та ЕІТ з приводу персистуючої форми ФП/ТП (EHRA III) призвели до прогресуючого ремоделювання лівого передсердя з формуванням синдрому “жорсткого лівого передсердя” (stiff left atrium, SLAS).

**Морфологічно** SLAS підтверджується даними мультиспіральної комп’ютерної томографії органів грудної клітки (МСКТ ОГК від 07.12.2022 та 03.09.2025), де виявлено субтотальне циркулярне звапнення стінок ЛП з поширенням на гирла легеневих вен, без достовірних ознак їх стенозу.

**Функціонально** патологія ЛП підтверджена результатами двовимірної спекл-трекінг ехокардіографії (STE): зареєстровано **різке зниження резервуарної деформації (strain) ЛП — LASr — 5,0%**, що свідчить про втрату його еластичності та розтяжності [5 – 7].

Додатково, згідно з трансторакальною доплер-ехокардіографією від 01.09.2025 року, швидкість кровотоку в гирлах легеневих вен досягає 204 см/с,

що підтверджує наявність гемодинамічно значущої рестрикції венозного відтоку з ЛП, зумовленої вираженою кальцифікацією його стінок.

Зазначені морфологічні зміни супроводжуються **вираженою рестриктивністю ЛП, розвитком посткапілярної легеневої гіпертензії та правошлуночковою серцевою недостатністю на тлі збереженої систолічної функції лівого шлуночка (ФВ ЛШ за Simpson — 58%).**

Геморагічний перикардит з організованими згустками крові на рівні стінки ЛШ (4,5 x 2,0 x 4,5 см) та вздовж стінки правого передсердя (7,0 x 1,5 x 6,0 см) за МРТ серця від 28.10.2013

Здавлюючий ексудативний перикардит (до 2000 мл), який виник у 2016 році, міг бути пізнім ускладненням попередньо проведеної ТКМСА при ФП (2014), однак встановити прямий причинний зв'язок складно. Слід також враховувати, що при процедурах ТКМСА застосовується флюороскопічний контроль з променевим навантаженням на середостіння. У пацієнтів зі складною анатомією та наявною рестрикцією ЛП це може сприяти розвитку пізніх змін у перикарді, зокрема стерильного перикардиту або формування фіброзних нашарувань, що у даному випадку, ймовірно, зіграли роль у розвитку здавлюючого перикардиту у 2016 році.

Наведені ускладнення демонструють, що в умовах складного анатомо-функціонального субстрату повторні інвазивні втручання пов'язані з певним ризиком ускладнень та потребують ретельного планування тактики втручання.

#### **2.4.2 Легенева гіпертензія: динаміка та ускладнення**

Катетеризація від 30.12.2013 зафіксувала тиск у легеневій артерії 71/46 мм рт. ст., середній  $\approx$  54 мм рт. ст., що свідчить про наявність легеневої гіпертензії вже через рік після першої процедури ТКМСА при ФП/ТП. Водночас дослідження не проводилось за повним протоколом: відсутні дані про тиск заклинювання в легневих капілярах (PCWP/PAWP) і легневий судинний опір (PVR), що обмежує можливість ретельної диференціації між пре- та

посткапілярним компонентом ЛГ на цьому етапі.

01.09.2025 трансторакальна доплер-ЕхоКГ: швидкість у гирлах ЛВ досягає 204 см/с, що підтверджує гемодинамічно значущу рестрикцію венозного відтоку з ЛП, зумовлену морфологічною кальцифікацією.

19.09.2025 ЕхоКГ після зміни параметрів стимуляції: зниження швидкості до 101–119 см/с демонструє функціональний компонент рестрикції, який частково коригується налаштуванням ЕКС.

01.09.2025 ТТЕхоКГ: розрахунковий систолічний тиск у ЛА — 98 мм рт. ст. Аневризма стовбура ЛА (50,8 мм) і її гілок (права 38 мм, ліва 30,5 мм).

19.09.2025 контрольне дослідження після зміни параметрів стимуляції  
05.09.2025: прогресуюче розширення стовбура ЛА до 55,1 мм та розрахунковий систолічний тиск у ЛА — 109 мм рт. ст., що підтверджує важку ЛГ зі схильністю до погіршення.

МСКТ ОГК (07.12.2022): організовані тромби в сегментарних артеріях S5 і S8 зліва — імовірно тромбоз *in situ* на тлі вираженої ЛГ та низького кровотоку в зоні аневризми. Тромби не виявлені за МСКТ від 03.09.2025, що свідчить про ефективність тривалої антикоагулянтної терапії.

МСКТ ОГК (03.09.2025): підтверджено прогресуюче аневризматичне розширення легеневої артерії. Виявлено додаткові маркери тяжкої правошлуночкової недостатності: дилатація ПШ (ПШ/ЛШ = 1,4), дилатація НПВ (34 мм), дилатація коронарного синуса (9 мм), ретроградний потік у печінкові вени — все це свідчить про виражений венозний застій у системному й легеневому колах кровообігу.

### ***2.4.3 Правошлуночкова недостатність: клініка і прогресування***

TAPSE = 1,08 см.

Гіпертрофія стінки ПШ (1,33 см) та м'язів ВТПШ, що підтверджує його перевантаження в контексті ЛГ.

ПШ/ЛШ = 1,38 — значна компресія ЛШ розширеним ПШ (до

перепрограмування кардіостимулятора).

У динаміці відзначається коливання рівня NT-proBNP: 1043 пг/мл (09.12.2017), 482 (11.04.2023), 354 (29.08.2024), 834 (28.08.2025), 276 (16.09.2025), що вказує на періоди субкомпенсації або подальшої прогресії застійної серцевої недостатності.

Швидко прогресуючий набряковий синдром через застійну серцеву недостатність з на фоні вже існуючої гепатоспленомегалії - виник після операції з видалення аденоми прищитоподібної залози (14.05.2025), що може свідчити про декомпенсацію на фоні зміненого обміну кальцію, фосфору та інших електролітів. Госпіталізації через правошлуночкову декомпенсацію: з 17.06 по 03.07 (втрата маси тіла на 21 кг на фоні інтенсивної діуретичної терапії); повторна - з 01.08 по 20.08 — мінус 10 кг. Дані епізоди свідчать про тяжкий перебіг і нестабільність правошлуночкової недостатності з високим ризиком подальших декомпенсацій.

#### ***2.4.4 Субаортальна фіброзно-м'язова мембрана: вплив і наслідки пізньої корекції***

Субаортальна мембрана була усунена у зрілому віці (56 років), після тривалого перевантаження ВТЛШ.

На момент операції (18.10.2022) вже існували виражені структурні та функціональні зміни ЛП і ЛШ, були ЛГ, аневризма стовбура та правої гілки ЛА

Градiєнт тиску (ГТ) у ВТЛШ після втручання знизився з 74 мм рт ст до 18 мм рт ст в стані спокою та 21 мм рт ст після проби Вальсальви (23.11.2022). Операція суттєво знизила ГТ у ВТЛШ, однак не призвела до нормалізації гемодинаміки через наявні незворотні зміни ЛП, виражену ЛГ (СТЛА 108 мм рт ст 23.11.2022) та аневризму стовбура ЛА (4,5 см 23.11.2022).

#### ***2.4.5 Гіпертрофічна кардіоміопатія: клініка, діагностика і перебіг***

На час встановлення діагнозу ГКМП у 2001 році (у віці 35 років) була

характерна асиметрична гіпертрофія ЛШ (МШП до 2,4 см з гіпокінезом, задня стінка ЛШ 1,65 см), обструкція ВТЛШ (ГТ 58-61 мм рт ст), дилатація ЛП (площа 30,9 см), діастолічна дисфункція, транзиторна екстрасистолія. З анамнезу відомо, що хворіє з дитинства. З 20 років перебуває під наглядом ревматолога, проводиться протирецидивне лікування через діагноз «ревматизм з мітрально-аортальною вадою серця».

Діагноз ГКМП підтверджено за даними МРТ серця з контрастуванням (2018).

МСКТ ОГК з в/в контрастуванням (24.11.2022) була підтверджена аневризма верхівки ЛШ (товщина 5 мм, напівкулястої форми), що враховувалось при визначенні показань до імплантації КВД.

За даними спекл-трекінг ЕхоКГ (01.09.2025) глобальний повздовжній стрейн (GLPS) становить  $-14,0\%$ , що свідчить про наявність ранньої (субклінічної) систолічної дисфункції ЛШ. Регіонарний аналіз показує зниження сегментарних стрейнів у всіх сегментах за діаграмою “Bulls-eye”, незважаючи на збережену глобальну скоротливу здатність (ФВ ЛШ за Simpson — 58%).

Хворобу Фабрі виключили генетичним секвенуванням: 10.09.2022 - лабораторія **CENTOGENE GmbH, Німеччина** та 16.09.2025 - лабораторії **ARCHIMED Відень, Австрія**. Перше дослідження супроводжувалось зауваженням щодо якості біологічного зразка, тому було повторене тестування для підтвердження результатів. Патогенні варіанти в гені  **$\alpha$ -галактозидази А (GLA)** не виявлені в жодному з проведених досліджень, що свідчить на користь виключення діагнозу хвороби Фабрі. Аналіз MLPA (мультиплексна ампліфікація лігованих зондів), який дозволяє виявляти великі структурні варіанти гена *GLA*, не проводився жодною з лабораторій. Враховуючи відсутність клінічних підстав, додаткове MLPA-дослідження не є необхідним на даний момент.

#### **2.4.6 Електрофізіологічні порушення та кардіостимуляція**

07.03.2007 – вперше кардіохірург дав рекомендацію про імплантацію

штучного водія ритму серця в режимі DDDR (пацієнтка відмовилась).

Враховуючи пароксизмальні шлуночкові тахікардій із двох вогнищ розглянуто питання про імплантацію КВД. Наявність аневризми верхівки ЛШ (за даними МРТ та ЕхоКГ) розглядалась як один із додаткових факторів ризику шлуночкових аритмій та раптової смерті, що обґрунтовувало необхідність імплантації КВД.

09.05.2023 – імплантація двокамерного кардіовертера-дефібрилятора MEDTRONIC MIRRO MRI DR SuperScan D DME3D4 DF-4.

На 05.09.2025: ритм ЕКС АрVs з ЧСС 70 уд/хв, режим AAIR-DDDR, PQ 320 мс — подовжений AV-інтервал.

Для диференційної діагностики блокадного генезу ПШ СН пристрій перепрограмовано в режим DDDR з AV-затримкою 120–150 мс, після цього спостерігалось тимчасове покращення показників венозного відтоку та зменшення швидкості потоку в гирлах легневих вен.

**Дані ТТЕхоКГ 01.09.2025 → 19.09.2025 показують, що, незважаючи на цю оптимізацію, за два тижні:**

- ГТ ВТЛШ зріс (47 → 59 мм рт. ст.),
- Дилатація ЛШ та ПШ прогресувала (КДР і КДО ЛШ, КДР ПШ),
- Систолічний тиск у легневій артерії підвищився (98 → 109 мм рт. ст.),
- Розмір стовбура ЛА збільшився (50,8 → 55,1 мм),
- Швидкість у гирлах легневих вен зменшилась, але залишилась функціональне обмеження венозного відтоку.

**Висновок:** за умови — наявної тривалої стабільної ремісії ФП, імплантованого двокамерного ЕКС з функцією КВД, постійного прийому бета-блокаторів, спроб оптимізації ЕКС — подальші апаратні та медикаментозні втручання мають дуже обмежений потенціал. Ця динаміка підтверджує, що **клінічний стан пацієнтки щонайменше стабільно погіршується, і що всі доступні засоби лікування практично використані.**

#### **2.4.7 Тромбоемболічний ризик: оцінка та ведення**

За даними ЧСЕхоКГ (2011) виявлено організовані тромби в вушках передсердь, що значно підвищує ризик системної тромбоемболії.

На тлі дилатації ЛП, ПП, ФП/ТП та рестриктивного синдрому наявність тромбів вказує на високий тромбоемболічний ризик, потребує постійного контролю, індивідуалізованого підбору антикоагулянтної терапії та оцінки можливості виключення вушок передсердь у перспективі (залежно від функції ЛП і клінічної динаміки).

#### **2.5 Експертна оцінка клінічного стану**

У пацієнтки сформувався мультифакторний синдром тяжкої ймовірно змішаної легеневої гіпертензії з прогресуючою правошлуночковою недостатністю на тлі:

→ **Постпроцедурної рестрикції венозного відтоку з лівого передсердя:** після багаторазових ТКМСА при ФП/ТП сформувався синдром «жорсткого лівого передсердя», який ускладнився підтвердженим вираженим циркулярним субтотальним кальцинозом стінок ЛП, з поширенням на гирла ЛВ, що призвело до гемодинамічно значущої рестрикції потоку (швидкість до 204 см/с);

→ **Гіпертрофічної кардіоміопатії з динамічним обструктивним компонентом:** протягом двох тижнів градієнт тиску у ВТЛШ у стані спокою збільшився з 47 до 59 мм рт. ст., а на фоні проби Вальсальви — до 81 мм рт. ст. Попри наявну рефрактерну правошлуночкову недостатність, проба Вальсальви дозволила верифікувати гемодинамічно значущу обструкцію, яка згідно з сучасними рекомендаціями щодо ведення пацієнтів із обструктивною ГКМП є показанням до хірургічного втручання. При цьому проба мала нетиповий ефект через значну дилатацію правих відділів серця та гіпертрофію ПШ (товщина стінки 12–13 мм): збільшення венозного повернення викликало додаткове навантаження на ПШ, що могло зумовити парадоксальну відповідь серця. Обструкція супроводжувалась прогресуючою дилатацією ЛШ (КДО до 197 мл),

що вказує на початкову фазу ремоделювання лівого шлуночка;

→ **Аневризматичного розширення стовбура і гілок ЛА**, яке демонструє стрімке прогресування (за 14 днів діаметр стовбура ЛА зріс з 50,8 до 55,1 мм), що формує реальну загрозу розриву;

→ **Фіксованої обструкції ВТЛШ (субаортальна фіброзно-м'язова мембрана)**, що була усунена у зрілому віці на тлі вже зміненої легеневої гемодинаміки;

→ **Високого ризику раптової серцевої смерті**, що зумовив імплантацію двокамерного кардіовертера/дефібрилятора (КВД) у 2023 році на тлі хронічних над- та шлуночкових аритмій і синдрому слабкості синусового вузла, перепрограмування якого у вересні 2025 року лише тимчасово покращило венозний відтік, але не стабілізувало загальну гемодинаміку;

→ **Фонових ускладнень інвазивних втручань з приводу ФП/ТП**, таких як гемоперикард з організованими згустками крові після процедур ТКМСА при ФП (МРТ 2013), здавлюючий ексудативний перикардит (2016), що, імовірно, мають пізній післяпроцедурний генез;

→ **Системних метаболічних і респіраторних коморбідностей**: II ступінь ожиріння, ЦД 2 типу, післязапальні зміни паренхіми легень неуточненої етіології, ХХН II – III А стадії, АІТ, гіперпаратиреоз, зоб.

**Таким чином**, на сьогоднішній день у пацієнтки спостерігається:

- Значне морфо-функціональне ремоделювання серця та ЛА;
- Критична нестабільність легеневого тиску та венозного відтоку;
- Вичерпання можливостей медикаментозної та апаратної терапії.

Ці дані обґрунтовують необхідність термінового розгляду питання про **направлення пацієнтки до спеціалізованого центру трансплантації / легеневої гіпертензії** для проведення повноцінного обстеження та визначення подальшої лікувальної стратегії, включно з оцінкою доцільності трансплантації комплексу 'серце–легені'.

## **2.6 Рекомендації з вибору медичного центру та тактики лікування**

З огляду на часті госпіталізації пацієнтки через серцеву декомпенсацію з набряковим синдромом та мультифакторну природу легеневої гіпертензії (ЛГ), вона потребує направлення до високоспеціалізованого медичного центру, який володіє:

### **1. Досвідом ведення складних випадків:**

- легеневої гіпертензії;
- вроджених або набутих обструкцій ВТЛШ;
- рестриктивного ураження лівого передсердя.

### **2. Розвиненою діагностичною базою, яка забезпечує можливість проведення:**

1. Катетеризації правих відділів серця (RHC) — для оцінки легеневої гемодинаміки;
2. Вимірювання тиску в лівому передсерді та лівому шлуночку (LV EDP) — для верифікації посткапілярного компонента ЛГ;
3. Оцінки градієнтів між ЛШ і ЛП;
4. Селективної венографії легневих вен;
5. Черезстравохідної ЕхоКГ — для виключення рецидиву фіброзно-м'язової мембрани, яка може бути причиною або підтримувати обструкцію ВТЛШ;
6. МСКТ серця та органів грудної клітки — для оцінки анатомії ЛП, вен і ступеня кальцинозу;
7. МРТ серця з контрастуванням (за умови MR-сумісності імплантованого пристрою і його налаштування у режим MRI / «SureScan»);
8. Коронароангіографії — для виявлення супутнього атеросклерозу та визначення анатомічної придатності септальної гілки для алкогольної абляції (САА);
9. Електрофізіологічного дослідження (ЕФД) — для уточнення аритмогенного субстрату та оцінки залишкової активності після ТКМСА

та ЕІТ;

## **10. Програми трансплантації легень або комплексу «серце-легені».**

### **3. Мультидисциплінарного підходу:**

Команда має включати кардіологів, пульмонологів, кардіохірургів, спеціалістів з легеневої гіпертензії, трансплантологів та інших фахівців для колегіального ухвалення рішень.

#### **Мета обстеження:**

- Визначення типу ЛГ (прекапілярна / посткапілярна / комбінована);
- Точна оцінка тиску в ЛП і ЛШ;
- Виявлення та кількісна оцінка структурних змін (рецидив фіброзно-м'язової мембрани, кальциноз ЛП, дилатація порожнин серця, аневризма ЛА);
- Оцінка показань до:
  - специфічної ЛАГ-терапії;
  - інтервенційних втручань (стентування, ангіопластика, літотрипсія);
  - трансплантації легень або комплексу «серце-легені».

#### **Альтернативні підходи (у разі неможливості трансплантації в короткостроковій перспективі):**

Розгляд паліативних втручань можливий виключно як тимчасове рішення для покращення гемодинамічного стану пацієнтки до моменту трансплантації. Серед потенційних опцій:

**Септальна алкогольна абляція** може бути розглянута за умови верифікації наявності відповідної септальної артерії при коронароангіографії. Потенційною метою є зменшення градієнта тиску у ВТЛШ і часткове покращення систолічної функції, особливо в умовах дилатації ЛШ (КДО до 197 мл). Однак ефективність САА в даному випадку обмежена через сумнів щодо переважно динамічного характеру обструкції.

Крім того, у зв'язку з імовірною роллю режиму стимуляції у погіршенні внутрішньосерцевої гемодинаміки, доцільним є **перепрограмування ЕКС під контролем ЕхоКГ** (а за потреби — електрофізіологічного дослідження). Такий підхід може допомогти зменшити дисинхронію, покращити венозний повернення та знизити тиск у легеневій артерії і розглядається як перехідне рішення до трансплантаційної оцінки.

*Поглиблене розуміння складної патофізіології та вичерпання терапевтичного потенціалу актуального клінічного стану пацієнтки логічно підводять до необхідності ретроспективного аналізу діагностичного шляху, тактичних рішень і можливих упущених шансів на етапах раннього виявлення обструктивних уражень вихідного тракту лівого шлуночка. Саме цьому присвячений наступний розділ.*

### **3. Ретроспективна оцінка ведення при поєднаній обструкції ВТЛШ (ГКМП і субаортальна мембрана)**

Кардіоміопатія у пацієнтки була сформована на тлі поєднання двох незалежних джерел обструкції вихідного тракту лівого шлуночка (ВТЛШ) — **гіпертрофічної кардіоміопатії (ГКМП)** та **субаортальної фіброзно-м'язової мембрани (SAS)**, що значно ускладнило діагностичний і лікувальний процес.

Слід звернути увагу, що протягом понад 15 років домінував хибний діагноз ревматизму, що призвело до затримки у верифікації істинного субстрату обструкції, несвоєчасного виконання прицільних візуалізаційних обстежень та, відповідно, відтермінувало хірургічне втручання.

Розпочнемо аналіз із хибного діагнозу ревматизму з мітрально-аортальною вадою серця, далі розглянемо особливості ГКМП і, нарешті, ретроспективно проаналізуємо історію діагностики та виявлення субаортальної фіброзно-м'язової мембрани.

### **3.1 Діагностичні помилки: аналіз причин і наслідків**

У цьому клінічному випадку було допущено дві ключові діагностичні помилки, що вплинули на своєчасність і повноту лікування:

#### **1 — Хибний діагноз ревматизму з тривалою біцилінопрофілактикою.**

Пацієнтку протягом багатьох років вважали такою, що перенесла ревматизм, — лише на підставі аускультативної картини (шум над мітральним та аортальним клапанами), змін на ЕКГ і рентгенограмі органів грудної клітки.

Ретроспективний аналіз свідчить про **відсутність класичних критеріїв ревматичної хвороби серця:**

- не зафіксовано зв'язку з ангінами, викликаними  $\beta$ -гемолітичним стрептококом групи А;
- не спостерігалось артриту, кардиту, підвищення маркерів запалення;
- тінь серця на рентгенограмі не відповідала картині мітрально-аортальної вади.

Цей випадок демонструє, що діагноз ревматизму не може базуватись лише на наявності систолічного шуму і потребує чіткої клініко-лабораторно-інструментальної верифікації (критерії Джонса, сучасні настанови ESC). При наявності **невідповідностей між клінічними і рентгенологічними ознаками** необхідно **негайно виконувати ехокардіографію з доплерографією** для уточнення характеру ураження клапанного апарату або наявності обструкції ВТЛШ.

#### **2 — Пізнє виявлення субаортальної фіброзно-м'язової мембрани.**

Хоча мембрану вперше було зафіксовано ще у 2010 р. при черезстравохідній ЕхоКГ (ЧСЕхоКГ), її не ідентифікували в подальших трансторакальних ЕхоКГ (ТТЕхоКГ) та повторних ЧСЕхоКГ, проведених з іншою метою (виключення тромбів у вушках передсердь).

Це підкреслює важливість чіткої постановки клінічного запиту до фахівця

з візуалізації: якщо мета дослідження не включає оцінку структури ВТЛШ, оператор може не зосередитися на зоні субаортального простору.

### **3.2 МРТ серця: оцінка ГКМП та структурних аномалій ВТЛШ**

У пацієнтки з уже встановленою ГКМП виконано два МРТ-дослідження (2013 та 2018 рр.) у провідних центрах (Клініка сімейної медицини, м. Дніпро, Україна; РНПЦ кардіології, м. Мінськ, Білорусія). Жодне з них не дозволило виявити субаортальну мембрану, що демонструє певні **обмеження методу МРТ** у таких випадках.

Згідно з рекомендаціями **ESC 2023** [1] та **ACC/AHA 2024** [8], МРТ серця є методом вибору при:

- неоднозначній ехокардіографічній візуалізації;
- атиповому перебігу ГКМП;
- підозрі на апікальну, середньошлуночкову чи нетипову форму ГКМП;
- диференціації інфільтративних процесів.

Таким чином, МРТ має діагностичну цінність для морфологічної оцінки міокарда, однак **не замінює експертну ЧСЕхоКГ** при підозрі на субаортальну мембрану або інші фіксовані обструкції.

### **3.3 Додаткові клінічні міркування (станом на жовтень 2025 року)**

Пацієнтка спостерігалась із дитинства, мала систолічний шум над аортальним і мітральним клапанами та зміни на ЕКГ, тому ймовірно неодноразово проходила рентгенографію та ехокардіографію. Однак або морфологічні ознаки були пропущені, або отримані результати — інтерпретовані без урахування можливості поєднання гіпертрофічної кардіоміопатії із іншою патологією.

Це підтверджує необхідність **багатофакторного аналізу** клінічних даних і настороженості щодо комбінованої патології (ГКМП + структурні або

анатомічні аномалії виносного тракту лівого шлуночка), особливо у молодих пацієнтів із систолічним шумом, гіпертрофією міжшлуночкової перегородки та відсутністю ознак системного запалення в анамнезі.

На сучасному етапі слід додатково враховувати наступне:

- **Питання своєчасного виявлення субаортальної мембрани залишається критично важливим.** Як показано у цьому випадку, навіть багаторазові ЕхоКГ можуть не виявити субаортальну перешкоду, якщо вона не є предметом цілеспрямованого пошуку. Це ще раз підкреслює необхідність формулювання чітких клінічних запитів при направленні на візуалізаційне обстеження.
- **При наявності ЛГ необхідно проводити катетеризацію правих відділів серця (КПВС) за повним протоколом,** із визначенням тиску заклинення в легневих капілярах (PCWP), легеневого судинного опору (PVR), хвилинного об'єму, систолічного і діастолічного тиску в ЛА, а також реакції на вазодилататори. Дослідження має виконуватись **на фоні клінічної еуволемії**, щоби уникнути хибної інтерпретації посткапілярного тиску у фазі декомпенсації.
- **Налаштування режиму електрокардіостимуляції повинно здійснюватись під доплерівським ехокардіографічним контролем,** оскільки без об'єктивної оцінки внутрішньосерцевих потоків (венозний повернення, тиск у ЛА, трансмітральний та LVOT потік) AV-оптимізація або зміна режиму ЕКС може виявитись неефективною або навіть шкідливою. У складних випадках може бути доцільним **електрофізіологічний моніторинг**, однак у більшості ситуацій достатньо ЕхоКГ із доплерівським аналізом.

### 3.4 Діагностичні стратегії при підозрі на ГКМП

У сучасних міжнародних рекомендаціях ESC 2023 [1], АНА/ACC 2024 [8] магнітно-резонансна томографія серця визначається як обов'язковий етап

обстеження у пацієнтів із підтвердженою або підозрюваною ГКМП — з класом рекомендацій I та рівнем доказовості B.

Мета МРТ серця:

- візуалізація поширеності гіпертрофії;
- виявлення та кількісна оцінка (у %) зони фіброзу;
- стратифікація ризику раптової серцевої смерті;
- оцінка показань до імплантації КВД;
- уточнення морфології міокарда у складних випадках.

Водночас МРТ серця має обмеження у виявленні ряду анатомічних утворень в області виносного тракту лівого шлуночка, зокрема:

- субаортальних фіброзно-м'язових мембран;
- хибного прикріплення хорд;
- варіантів аномального мітрального клапана;
- зміщення або гіпертрофії папілярних м'язів.

Ці структури можуть бути частиною комбінованої морфологічної патології, що симулює або посилює обструкцію ВТЛШ, погіршуючи прогноз пацієнта.

**Авторська пропозиція:** З огляду на обмеження МРТ, у пацієнтів з ГКМП і:

- градієнтом тиску у ВТЛШ  $\geq 50$  мм рт. ст.;
- або
- симптомною/персистуючою ФП або ТП з EHRA III;

необхідно обов'язково проводити черезстравохідну ехокардіографію (ЧСЕхоКГ), незалежно від наявності SAM-феномена чи локалізації гіпертрофії.

Метою є виключення супутніх анатомічних змін у ВТЛШ, які не завжди виявляються при трансторакальній ехокардіографії, навіть при її високій якості.

ЧСЕхоКГ дозволяє:

- виявити малопомітні мембрани;
- оцінити прикріплення хорд;
- виключити інші вроджені або набуті структури, які модифікують

гемодинаміку;

- обґрунтувати або відхилити необхідність хірургічного втручання.

Ці рекомендації є авторськими, адже наразі загальноприйнятих клінічних гайдлайнів щодо ролі ЧСЕхоКГ у пацієнтів із ГКМП — немає. Проте у провідних центрах, що займаються хірургічним лікуванням обструктивної ГКМП, ЧСЕхоКГ є стандартною частиною передопераційної оцінки.

**Внутрішньосерцева ехокардіографія (ІСЕ):** У пацієнтів, яким проводяться трансвенозні катетерні втручання (зокрема ТКМСА з приводу ФП/ТП), доцільно розглянути можливість використання внутрішньосерцевої ехокардіографії, як альтернативного методу візуалізації внутрішньосерцевих структур.

ІСЕ дозволяє:

- уточнити анатомію ВТЛШ у реальному часі;
- провести оцінку у складних випадках, коли ЧСЕхоКГ недоступна або недостатньо інформативна;
- використовується як допоміжний метод під час коронароангіографії або втручань в умовах гібридної лабораторії.

У пацієнтки, описаної в даному клінічному випадку, проведення ІСЕ могло б мати значну діагностичну цінність в рамках одного з етапів ТКМСА, але технічна можливість такого обстеження була відсутня.

Таким чином, діагностична стратегія при ГКМП повинна включати не лише МРТ, а й спеціалізовані ехокардіографічні методи (ЧСЕхоКГ та ІСЕ) з урахуванням конкретного клінічного контексту. Це особливо актуально в умовах України, де наразі функціонує лише одна національна програма профілактики раптової смерті при ГКМП, в рамках якої фінансується лише хірургічне лікування методом Ferrazzi.

### **3.5 Уроки випадку: клінічне та освітнє значення**

1. Надійна діагностика обструктивної ГКМП потребує **обов'язкового**

- виключення** супутніх вроджених аномалій ВТЛШ, насамперед субаортальної мембрани.
2. У пацієнтки мембрану вперше візуалізовано у 2010 р., але вона залишалась непоміченою під час подальших досліджень.
  3. Наступні ЧСЕхоКГ були зосереджені на візуалізації вушок передсердь з метою виявлення або виключення внутрішньопорожнинних тромбів, що обмежило можливість повноцінної оцінки ВТЛШ.
  4. Лише у 2022 р. прицільна ЧСЕхоКГ у спеціалізованому центрі («Інститут серця МОЗ України») дозволила остаточно верифікувати мембрану і провести хірургічну корекцію (резекція мембрани, пластика АК).
  5. Цей діагностичний «пропуск» не є проявом недбалості, а ілюструє **межі стандартних методів** візуалізації та важливість чітко сформульованого клінічного запиту.
  6. Випадок демонструє необхідність **персоналізованого мислення** у складних діагностичних ситуаціях.

Такий підхід дає змогу ідентифікувати пацієнтів із **комбінованою морфологічною патологією**, зокрема поєднанням ГКМП та анатомічних перешкод у ВТЛШ (наприклад, фіброзно-м'язової мембрани, хибного прикріплення хорди, подвійного мітрального клапана тощо), де ефективність фармакотерапії, включно з мавекамтеном, є обмеженою без хірургічної корекції.

### **3.6 Узагальнення та тактичні орієнтири на майбутнє**

Ретроспективний аналіз підтверджує, що поєднання **динамічної (ГКМП) та фіксованої (SAS)** обструкції виносного тракту лівого шлуночка протягом тривалого часу залишалось нерозпізнаним. Це спричинило хронічне перевантаження лівого шлуночка об'ємом та тиском, прогресування легеневої гіпертензії, а також глибокі структурно-функціональні зміни лівого передсердя.

Зміни з боку лівого передсердя були зумовлені як тривалим гемодинамічним перевантаженням, так і наслідками численних процедур

ТКМСА та ЕІТ, проведених з приводу персистуючої ФП/ТП. Сукупність цих факторів, імовірно, призвела до формування феномену "жорсткого лівого передсердя" (Stiff LA) та майже тотального кальцинозу його стінок, який у подальшому виключає можливість ізольованої трансплантації легень.

Усвідомлення діагностичних помилок і обмежень стандартної візуалізації зумовило переосмислення клінічного підходу: було визначено необхідність **мультидисциплінарної співпраці, залучення експертного рівня візуалізації (ЧСЕхоКГ, МРТ, КТ) і направлення пацієнтки до спеціалізованого кардіохірургічного центру при підозрі на комбіновану обструкцію ВТЛШ.**

Саме це переосмислення, разом із клінічним погіршенням у 2022 році, дозволило своєчасно **направити пацієнтку до ДНП «Інститут серця МОЗ України»,** де після прицільного дообстеження було остаточно верифіковано субаортальну фіброзно-м'язову мембрану та успішно проведено її **хірургічне висічення із пластикою аортального клапана.**

*Отримані уроки цього ретроспективного етапу стали підґрунтям для формування подальшої сучасної клінічної стратегії, яка розглядається у наступних розділах документа.*

**4. Клінічний перебіг аритмії до першого втручання ТКМСА (2013) та формування синдрому "жорсткого лівого передсердя" (stiff left atrium syndrome, SLAS) з кальцинозом стінок лівого передсердя (left atrium calcification, LAC)**

**4.1 Клінічний перебіг аритмії до першого інвазивного втручання – розширеної ТКМСА у 2013 році**

Пацієнтка тривалий час перебувала під спостереженням із діагнозом обструктивної гіпертрофічної кардіоміопатії, асиметричної - переважно на всій відстані МШП (ТЗCd 1,4 см, ТМШPd 2,62 см) з наявним градієнтом у ВТЛШ понад 50 мм рт ст вже на момент первинної діагностики у 2001 році. У подальші

роки спостерігались поступові зміни з боку лівого та правого передсердь — **прогресуюча дилатація та ремоделювання**, що супроводжувались пароксизмами фібриляції передсердь, з переходом у **персистуючу форму фібриляції/тріпотіння передсердь**, рефрактерну до медикаментозного лікування.

Протягом 2007 – 2011 років пацієнтка неодноразово госпіталізувалась, проводились ЧСЕхоКГ (у 2010 році виявлено субаортальну фіброзно-м'язову мембрану, невеликий організований тромб у вушці ЛП), катетеризація, коронароангіографія, обговорювались різні варіанти інвазивного втручання (ЕКС, міоектомія, алкогольна септальна абляція), але через технічні обмеження або відмову пацієнтки – не реалізовані.

У квітні 2012 року, на тлі повторної декомпенсації, проведено ЧСЕхоКГ, при якому виявлено **організовані тромби як у лівому, так і в правому передсердях**, а також **аневризму міжпередсердної перегородки з функціонуючим овальним вікном**.

На фоні тривалої антиаритмічної терапії аміодароном (600 мг/добу) виник рецидив тріпотіння/фібриляції передсердь із тахісистолією (EHRA III) – було виконано **первинну електроімпульсну терапію (28.04.2012)**. Проте вже на 3-тю добу виник повторний напад, що свідчило про **рефрактерність аритмії до консервативного та електричного лікування**.

З огляду на рецидивну, рефрактерну до медикаментозного та електричного лікування аритмію, після консультації спеціаліста з ЕФД було рекомендовано проведення ТКМСА.

На тлі наявної дилатації передсердь, невеликого організованого тромба у вушці ПП (ЧС ЕхоКГ 02.08.2013) та ожиріння II ступеня, ефективність антиаритмічної терапії залишалась низькою. Саме ці фактори визначили вибір **розширеної стратегії ТКМСА (ізоляція легеневих вен та лабіринтизація передсердь)**, яка була реалізована у 2013 році.

→ **13.08.2013 року перше втручання** представляло собою розширену

ТКМСА із застосуванням стратегії «лабіринту» (modified atrial maze), що включала не лише ізоляцію легневих вен, а й численні додаткові лінійні абляції як у лівому, так і в правому передсерді.

У лівому передсерді виконано лінії по даху, між лівими легневими венами та мітральним кільцем, між правими легневими венами та міжпередсердною перетинкою, перешийок, а також лінію по задній стінці. В правому передсерді — абляцію перешийка, міжпередсердної перетинки, лінії між вістями верхньої порожнистої вени та МПП, а також між нижньою порожнистою веною, МПП і мітральним кільцем.

Загалом виконано 253 аплікації (185 повних) потужністю 40–50 Вт, тривалістю 10–60 секунд (температура 45–60 °С, потік охолодження 15–20 мл/хв).

**Такий розширений обсяг втручання був клінічно зумовлений** — згідно з даними електроанатомічного картування (NavX), виявлялись розлогі патологічні зони як у лівому, так і в правому передсерді. Крім того, під час втручання відзначалась трансформація фібриляції у тріпотіння передсердь, що свідчило про складну електрофізіологічну структуру аритмогенного субстрату. Висока рефрактерність до стандартних методів втручання зумовила необхідність багатокомпонентної стратегії абляції.

Незважаючи на відсутність високоамплітудної активності у передсердях після завершення абляцій, **відновити синусовий ритм безпосередньо не вдалось** — він був досягнутий лише шляхом стимуляції через високочастотний електрод в правому передсерді.

Уже в ранньому післяопераційному періоді (15.08.2013) виникло **атипове тріпотіння передсердь** на тлі насичення аміодароном та прийому бета-блокатора (бісопролол). Проведена ЧСЕКС лівого передсердя трансформувала тріпотіння у фібриляцію з нижчою ЧСС, але з наступним рецидивом ТП. Навіть внутрішньовенне введення новокаїнамідю (1500 мг) не призвело до відновлення синусового ритму.

Змінена антиаритмічна терапія (пропафенон 900 мг/добу), але 16.08.2013 на тлі лікування зберігалась **передсердна тахікардія**. Лише після повторної ЧСЕКС ЛП та прийому соталолу (480 мг/добу) **вдалось відновити синусовий ритм**.

#### **4.2 Рецидиви аритмії та ескалація втручань у 2013–2014 роках**

Після першої розширеної ТКМСА, що відбулась у серпні 2013 року, у пацієнтки з легеневою гіпертензією (розрахунковий СТЛА 60 мм рт ст, діаметр стовбура ЛА 3,5 см) залишався складний рецидивний перебіг аритмії:

- **27.09.2013** – ЧСЕКС ЛП з приводу постабляційної передсердної тахікардії – аритмія не усунута
- **10.10.2013** – за даними ЕхоКГ розрахунковий СТЛА 58 мм рт ст, діаметр стовбура ЛА 4,1 см
- **11.10.2013** — виконано **електроімпульсну терапію (ЕІТ)** через стійкий рецидив постабляційної передсердної тахікардії.
- **16.10.2013** – через рецидив передсердної тахікардії на фоні аміодарону 600 мг/добу проведено ЧСЕКС ЛП та досягнуто трансформації аритмії у ФП
- **28.10.2013** – за даними МРТ серця виявлено геморагічний перикардит з організованими згустками крові вздовж стінки лівого шлуночка (4,5 × 2,0 × 4,5 см) та правого передсердя (7,0 × 1,5 × 6,0 см). З огляду на хронологічний зв'язок із попередньою процедурою ТКМСА, цей стан розцінюється як пізнє ускладнення втручання (13.08.2013). Проводилось консервативне лікування.
- **30.12.2013** — повторна КАГ не виявила уражень («судини інтактні»)  
→ **12.12.2013** — проведено **повторне катетерне втручання з модифікацією ліній проведення у ЛП та ПП** у зв'язку з наявною **атиповою передсердною тахікардією**, рефрактерною до медикаментозної терапії, ЧСЕКС ЛП та ЕІТ.

При електроанатомічному картуванні лівого передсердя (NavX)

zareєстровано фрагментовані передсердні потенціали в ділянці даху ЛП та в області вуст нижньої правої легеневої вени. Максимальне локальне опередження (125 мс) зафіксовано в області даху ЛП біля вуст правих ЛВ.

Проведено сегментарну абляцію даху ЛП серією аплікацій (40 Вт, 10–60 с, t 45 °С, 15 мл/хв), з досягненням припинення тахікардії після 7-ї аплікації в ділянці між дахом та вустям верхньої правої ЛВ. Додаткові аплікації проведено в зоні дисперсії проведення біля вуст нижньої правої ЛВ.

Після цього електрод переведено до **правого передсердя**, де під час стимуляції з устя коронарного синуса (УКС) виявлено раннє локальне збудження на лінії між УКС та нижньою порожнистою веною (НПВ). Проведено **лінійну абляцію УКС–НПВ** (9 аплікацій, 50–60 Вт, t 60 °С), із досягненням двобічної блокади після 7-ї аплікації.

Загалом застосовано **30 аплікацій** (24 повних) у режимі 40–60 Вт, 10–60 сек (t 45–60 °С, 15 мл/хв). По завершенні — синусовий ритм.

- **30.12.2013** — проведено повторну КАГ та зондування правих відділів серця. Гемодинамічно значущих уражень коронарних артерій не виявлено. Тиск у ЛА 71/46 мм рт ст, у ПШ – 71/23 мм рт ст. Середній тиск у ЛА (mRAP) складає 54 мм рт ст.
- **18.04.2014** — госпіталізація через гостру лівошлуночкову недостатність із симптомами тахікардії, задишки та вологих хрипів у легенях. На ЕКГ виявлено рецидив атипного ТП.
- **24.04.2014** — ЧСЕхоКГ: тромбів у порожнинах передсердь не виявлено. ЕхоКГ: розрахунковий систолічний тиск у легеневій артерії — 65 мм рт. ст., що може свідчити про зростання легеневої гіпертензії.

→ **29.04.2014** — у зв'язку з рецидивуючими аритміями та вираженою симптоматикою (гостра лівошлуночкова недостатність на фоні рецидиву аритмії) пацієнтці проведено третю процедуру транскатетерної модифікації субстрату аритмії.

**Електроанатомічні знахідки та початковий етап втручання:**

- При картуванні лівого передсердя (NavX) зареєстровано фрагментовані потенціали в ділянці вуст лівих ЛВ, на даху ЛП та в зоні МПП.
- З огляду на виявлений субстрат, проведено ізоляцію вуст лівих легеневих вен (40 Вт, 10–60 с, t 45 °С, 15 мл/хв).
- Після ізоляції лівих ЛВ ФП трансформувалась в атипове ТП І типу (FF ≈ 270/хв) з єдиним re-entry контуром: УКС → нижня частина МПП → задня стінка коронарного синуса.

**Подальша стратегія ТКМСА включала:**

- Аплікації в ділянці вушка ЛП (найраніша активація 100–115 мс), які уповільнили тахікардію до FF ≈ 220/хв, але не припинили її.
- Обробку лівого перешийка, даху ЛП, лінії між вустями лівих ЛВ і мітральним кільцем (МК), а також правих ЛВ і МПП (режим: 40 Вт, 10–60 с, t 45 °С).

Після неефективності виконаних маніпуляцій — перехід до правого передсердя

- Картування виявило ранню активацію у зоні ВПВ–МПП.
- Проведені лінії від ВПВ до МПП, між устями ВПВ та НПВ, НПВ та УКС, а також обробка перешийка (50 Вт, t 60 °С).

Після безуспішності втручання у ПП електрод знову заведено в ЛП:

- Побудована потенціальна карта показала найранішу активацію в області вушко ЛП – дах (120–130 мс).
- Аплікації в цій зоні припинили тахікардію, досягнуто синусового ритму.
- Зареєстровані ознаки електричної ізоляції вушка ЛП.

**Параметри ТКМСА:** Загалом проведено 184 аплікації (із них 97 повних) у режимі 45–50 Вт, 10–60 с, t 45–60 °С, 15–20 мл/хв.

**Після завершення:** ритм — синусовий, процедура — успішно завершена.

### **4.3 Синдром "жорсткого лівого передсердя" (stiff left atrium syndrome, SLAS) та кальциноз стінок лівого передсердя (left atrium calcification, LAC)**

Синдром "жорсткого лівого передсердя" — це ускладнення, що виникає внаслідок значного зниження еластичності та порушення механіки лівого передсердя, найчастіше після повторних катетерних модифікацій фібриляції передсердь. Морфологічною основою синдрому є фіброз та ремоделювання стінки передсердя, які супроводжуються підвищенням тиску в його порожнині та ретроградним тиском у легеневого руслі.

Для встановлення діагнозу синдрому "жорсткого лівого передсердя" недостатньо лише морфологічних змін (фіброзу або кальцинозу стінки ЛП). Це клінічний синдром, який вимагає наявності відповідної симптоматики — насамперед інспіраторної задишки, а також підтвердження підвищення тиску у ЛП (за даними інвазивної катетеризації або непрямими показниками на strain-ЕхоКГ) та/або посткапілярної легеневої гіпертензії (визначеної за результатами правобічної катетеризації або доплерівської ехокардіографії). Саме поєднання морфологічних ознак ремоделювання із клінічними проявами дозволяє диференціювати SLAS від ізольованого кальцинозу або діастолічної дисфункції іншого генезу.

Як наслідок, формується **посткапілярна легенева гіпертензія** (РН групи 2) та **симптоми хронічної серцевої недостатності зі збереженою фракцією викиду (HFpEF)**, зокрема інспіраторна задишка.

За даними сучасних досліджень, SLAS виникає у приблизно **1–3% пацієнтів** після **множинних ТКМСА**. У роботі **Lee JH із співавт. (2021)** [9] частота феномену "stiff LA physiology" після первинної абляції сягала **3.7%**. У класичному дослідженні **Gibson D.N. із співавт. (2011)** [10] — **1.4%**. Частота може бути заниженою через маскування під діастолічну дисфункцію чи нез'ясовану легенева гіпертензію, а також через відсутність рутинної оцінки комплаєнсу передсердя (strain imaging, катетеризація). Частіше синдром виникає

у пацієнтів із:

- повторними втручаннями ( $\geq 2$ );
- катетерними абляціями, що виконувались не лише в ділянці гирл легеневих вен, але й у додаткових зонах передсердя з аномальними або фрагментованими потенціалами;
- вираженим ремоделюванням передсердя (зниженням напруги потенціалів у лівому передсерді);
- супутнім фіброзом, ожирінням, цукровим діабетом, метаболічним синдромом.

Останні дослідження 2023–2025 років підтверджують, що SLAS не є рідкісним явищем при довготривалому нагляді [11 - 13]. Водночас зростає увага до **кальцинозу лівого передсердя** — як **пізнього морфологічного ускладнення синдрому жорсткого лівого передсердя**. У публікаціях описано випадки появи ЛАС через 10–12 років після ТКМСА, переважно у пацієнтів із **повторними втручаннями** (до 75%) та **супутніми метаболічними порушеннями**. У нещодавньому дослідженні **Zeï PC. (2023)** [11] ЛАС виявлено у **13.8% пацієнтів після абляції**, а його наявність асоціювалася з ознаками жорсткої LA-фізіології та погіршенням прогнозу.

На жаль, дані про ЛАС залишаються фрагментарними, базуються переважно на поодиноких випадках та ретроспективних серіях. Трансторакальна ехокардіографія не дозволяє достовірно виявити кальциноз, особливо якщо він локалізований у ділянках даху або стінок лівого передсердя. Відсутність стандартизованого моніторингу ЛП у динаміці (МСКТ, strain imaging) призводить до недооцінки як частоти, так і клінічного значення кальцифікації.

У нашій клінічній ситуації ми маємо саме таку поєднану картину — **синдром жорсткого лівого передсердя (SLAS) із прогресуючим кальцинозом стінок ЛП (ЛАС)**.

З метою **функціональної оцінки жорсткості лівого передсердя** у 2021 році на фоні стабільного синусового ритму проведено стандартну

трансторакальну ехокардіографію та двовимірну спекл-трекінг ехокардіографію (STE) на ультразвуковому апараті *Vivid E9* (General Electric, США). Апікальні дво- та чотирикамерні проєкції отримані під час затримки дихання з синхронізацією з ЕКГ.

Діастолічну функцію лівого шлуночка оцінено за показниками трансмітрального кровотоку (E/A) та тканинної доплерографії (E', співвідношення  $E/E' = 9,1$ ) [5 – 7]. STE виконано з верхівкового доступу у чотирикамерній позиції. Визначено наступні показники деформації ЛП:

- Резервуарна фаза (LASr) — 5,0%
- Провідникова фаза (LAScd) — 4,6%
- Скоротлива фаза (LASct) — 0,3%

Індекс жорсткості ЛП, розрахований за формулою  $E/E' / LASr = 9,1 / 5,0 = 1,82$ , вказує на виражене зниження розтяжності передсердя [5 – 7]. Отримані функціональні дані підтверджують наявність синдрому жорсткого лівого передсердя на тлі вираженого кальцинозу стінок, зареєстрованого за даними МСКТ.

#### **4.4 Синдром кальцинованого жорсткого лівого передсердя: нова якісна стадія ураження**

Описані клінічні випадки, а також наш власний досвід, дозволяють розглядати синдром кальцинованого жорсткого лівого передсердя не лише як пізній прояв SLAS, а як окремий клінічний варіант із якісно іншими морфофункціональними характеристиками. Масивний кальциноз, що формується на фоні вже зниженого комплаєнсу та фіброзу ЛП, асоціюється з незворотним порушенням діастолічного наповнення, рефрактерністю до терапії, високим ризиком тромбоутворення та тяжкими формами посткапілярної легеневої гіпертензії.

У нашій клінічній ситуації кальциноз супроводжувався вираженим

гемодинамічним навантаженням та ознаками рестрикції. Ці особливості свідчать, що масивний кальциноз не є просто морфологічною деталлю, а клінічно значущим ускладненням із власним прогнозом та стратегічними наслідками для лікування.

**Таблиця 1 - Порівняльна характеристика SLAS та кальцинованого варіанту (LAC-SLAS)**

Ознака	Синдром ЖЛП (класичний)	Кальциноване ЖЛП (SLAS + LAC)
1	2	3
Морфологія стінки ЛП	Фіброз, стовщення	Масивний кальциноз
Зміни	Частково оборотні	Незворотні, прогресуючі
Комплаєнс ЛП	Знижений	Критично низький
Гемодинаміка	Помірна рестрикція	Виражена рестрикція
Тиск у ЛП	Підвищений	Значно підвищений
Легенева гіпертензія	Посткапілярна (помірна)	Посткапілярна (тяжка)
Візуалізація	ЕхоКГ стрейн	Катетеризація
Терапевтична відповідь	Можлива (діуретики, АРА, контроль ритму)	Обмежена або неефективна
Ризик прогресування	Помірний	Високий
Прогноз	Варіабельний	Негативний, зниження якості життя

**Висновок.** З клінічної точки зору кальцинований варіант SLAS (LAC + SLAS) може розглядатись як **якісно новий етап прогресуючого ремоделювання лівого передсердя**, що потребує окремого діагностичного підходу, відокремлення в структурі ускладнень після ТКМСА, а також розробки

спеціалізованих алгоритмів моніторингу, профілактики та лікування.

У контексті викладеного особливої уваги заслуговує ретроспективна оцінка діагностичної тактики перед третьою процедурою ТКМСА, проведеною у 2014 році. Сама процедура була надзвичайно складною за обсягом і тривалістю — включала повторну ізоляцію вуст ЛВ, створення кількох ліній абляції у лівому передсерді (дах, лівий перешийок, міжвушкові лінії), а також розширені втручання в правому передсерді. Усього проведено 184 аплікації (97 повних), що свідчить про виражену рефрактерність субстрату та необхідність агресивної стратегії контролю ритму.

На момент втручання пацієнтка мала низку несприятливих фонових станів: ожиріння II ст., цукровий діабет 2 типу (встановлений саме у 2014 році), багатовузловий зоб, ймовірні супутні порушення кальцієвого обміну, включно з дисфункцією парацитоподібних залоз. Ці фактори потенційно сприяли прискоренню фіброзу та кальцинозу, особливо на тлі електрофізіологічних втручань.

Подальше виявлення субтотального кальцинозу стінок лівого передсердя (та окремих зон у ПП) у 2017 році, у поєднанні з тяжкою легеневою гіпертензією (середній тиск у ЛА — 54 мм рт. ст., діаметр стовбура ЛА — 4,1 см), свідчить про прогресуюче рестриктивне ремоделювання. Імовірно, цей процес почався ще до 2014 року, але залишився недіагностованим через відсутність розширеного візуалізаційного супроводу (мультиспіральна КТ, strain ЕхоКГ, МРТ). Цей перехідний момент дуже важливий, але він не виключає проведення третьої процедури катетерного лікування — стан пацієнтки на тлі аритмії критично погіршувався, і іншого вибору не було. Вже після третьої розширеної ТКМСА, 25.05.2014 - виник пароксизм атипичного трипотіння передсердь I типу з ЧШС 110/хв (2:1), що потребував електричної кардіоверсії, проведеної 29.05.2014. **Після відновлення синусового ритму аритмії більше не рецидивували і синусовий ритм зберігається донині.**

**Узагальнення.** З огляду на обмежену кількість публікацій, відсутність

проспективного моніторингу з використанням мультиспіральної КТ та нешироке застосування strain-ЕхоКГ у рутинній практиці, наразі неможливо встановити чіткий причинно-наслідковий зв'язок між синдромом жорсткого лівого передсердя і кальцинозом його стінок. Обидва стани можуть відображати єдиний спектр прогресуючого ремоделювання лівого передсердя, однак це питання потребує подальших досліджень. У клінічній ситуації, що описана, масивний кальциноз супроводжувався вираженим гемодинамічним навантаженням, ознаками рестрикції та тяжкою посткапілярною легеневою гіпертензією. Зважаючи на складність перебігу аритмії, обсяг третьої ТКМСА, а також наявність метаболічних порушень (цукровий діабет, ожиріння, ймовірний гіперпаратиреоз), ретроспективний аналіз вказує на високий ризик прогресуючого ремоделювання ще до 2014 року, який залишився недіагностованим через відсутність прицільного візуалізаційного моніторингу (strain ЕхоКГ, МСКТ, МРТ). Це підкреслює необхідність розширеної інструментальної оцінки перед повторними катетерними втручаннями, особливо у пацієнтів із множинними факторами ризику.

*У світлі викладеного постає логічне питання щодо доцільності проведення розширеної інструментальної оцінки перед повторними втручаннями.*

#### **4.5 МСКТ органів грудної клітки перед третьою ТКМСА при ФП/ТП: ретроспективна оцінка доцільності виконання**

На тлі поступового уточнення характеру патологічних змін та переосмислення патогенезу обструкції виникла необхідність оцінити доцільність проведення розширеної візуалізації. Наступним логічним етапом став аналіз показань до мультиспіральної комп'ютерної томографії органів грудної клітки (МСКТ ОГК) перед третьою процедурою ТКМСА при ФП/ТП.

У контексті тяжкого перебігу аритмії, наявності супутніх захворювань (ожиріння, цукровий діабет, патологія щитоподібної та парашитоподібних залоз)

та прогресуючої гіпертензії малого кола, ретроспективний аналіз клінічного випадку дозволив виявити поєднання трьох ключових факторів:

- **Третя ТКМСА при ФП/ТП, проведена у 2014 році**, була технічно успішною та клінічно ефективною, оскільки синусовий ритм зберігається понад 10 років без рецидивів;
- **У віддаленому післяпроцедурному періоді** виявлено виражені зміни, із формуванням феномену “**жорсткого передсердя**”, клініко-візуалізаційним проявом якого став **субтотальний кальциноз стінок лівого передсердя** з переходом на гирла легеневих вен (без явних стенозів);
- Функціонально стан «жорсткого лівого передсердя» був підтверджений у 2021 році за допомогою двовимірної спекл-трекінг ехокардіографії (STE): зареєстровано критично низький резервуарний strain лівого передсердя (LASr = 5,0%) при збереженому синусовому ритмі, що свідчить про виражене зниження комплаєнсу ЛП [5 – 7].

Ці дані свідчать про втрату **компенсаторної здатності лівого передсердя** після багаторазових втручань та підтверджують доцільність комплексної передпроцедурної візуалізації для стратифікації ризику і планування подальших втручань.

Аргументи на користь проведення МСКТ ОГК:

- **МСКТ** дозволяє якісно візуалізувати **кальциноз стінок ЛП**, який часто неідентифікується при ТТ ЕхоКГ або недостатньо оцінюється при МРТ серця.
- При підозрі на **рестриктивні зміни** або **постаблаційне ураження ЛП** саме МСКТ є методом вибору для **кількісної оцінки щільності тканин** (за шкалою Хаунсфілда) та визначення ступеня мінералізації.
- **Анатомія легеневих вен**, зокрема часткові стенози або аномалії відтоку, також достовірніше оцінюється при контрастній МСКТ, ніж при стандартній ехокардіографії.

## **МСКТ ОГК у контексті сучасних настанов і клінічних спостережень при повторних ТКМСА**

Хоча сучасні настанови **ESC 2020, 2024** [14, 15] не містять жорстких вимог щодо обов'язкового проведення мультиспіральної комп'ютерної томографії органів грудної клітки (МСКТ ОГК) перед повторними втручаннями при фібриляції передсердь (ФП), накопичуються клінічні та публікаційні дані, які свідчать про зростаюче значення цього методу в персоналізованій стратифікації ризику.

Зокрема, аналіз **Yakabe D, Ohtani K, Fukuyama Y та співавт. (2023)** [16] показав, що **субтотальний кальциноз стінок лівого передсердя (LAC)** виявляється у 13.8% пацієнтів після катетерних абляцій і має **прогностичне значення** для подальшого клінічного перебігу. Подібні висновки представлені у клінічних спостереженнях **Hayashi Y та співавт. (2024)** [17], **Kitai T та співавт. (2023)** [18] — де зафіксовано прогресуюче звапнення стінок ЛП, яке асоціювалося з розвитком ознак SLAS — залежно від ступеня рестрикції та клінічної маніфестації.

Враховуючи це **МСКТ ОГК** може розглядатись як **доцільний інструмент** при **повторному втручанні** у пацієнтів із:

- Найявніми ознаками **рестрикції або зниження комплаєнсу** ЛП («жорстке передсердя»);
- **Структурною перебудовою** ЛП, яка не пояснюється рецидивами ФП/ТП;
- **Множинними попередніми процедурами розширеної ТКМСА;**
- **Супутнім метаболічним дисбалансом**, що підвищує ризик ремоделювання (цукровий діабет, ожиріння, патологія щитоподібної або паращитоподібних залоз тощо).

Незважаючи на відсутність формалізованих рекомендацій щодо рутинного проведення МСКТ перед повторними ТКМСА, **докази останніх років** вказують на **доцільність такого обстеження у вибраних пацієнтів** із високим ризиком ремоделювання або SLAS/LAC. Це відповідає сучасній парадигмі

**персоналізованого планування втручань**, що дозволяє знизити ризики, уникнути необґрунтованих процедур та своєчасно модифікувати тактику лікування.

**Висновок.** У розглянутій клінічній ситуації проведення МСКТ ОГК перед третьою процедурою ТКМСА у пацієнтки з кардіоміопатією та поєднаною (динамічною та фіксованою) обструкцією ВТЛШ та супутніми цукровим діабетом 2 типу, ожирінням II ст, багатовузловим зобом та ймовірним гіперпаратиреозом (встановлений у 2022 році), могло б забезпечити додаткову клінічно значущу інформацію:

- про структурний стан лівого передсердя та ступінь кальцинозу його стінок;
- про анатомію легеневих вен і можливі ускладнення після попередніх втручань;
- а також допомогти **об'єктивно оцінити ризики повторної ТКМСА** та скоригувати лікувальну тактику (зміна методу втручання або відмова на користь консервативного ведення).

*Загалом, ретроспективний аналіз підтверджує необхідність персоналізованого планування повторних ендокардіальних втручань з урахуванням морфологічних змін. Виявлені діагностичні розбіжності та затримки стали основою для переоцінки клінічного підходу. Наступний розділ присвячено аналізу динаміки стану пацієнтки після уточнення діагнозу та обґрунтуванню подальшої хірургічної тактики.*

## **5. Динаміка клінічного стану та обґрунтування необхідності хірургічного втручання**

Пацієнтка перебуває під наглядом з 2001 року з приводу **обструктивної форми ГКМП**. На тлі постійного прийому  $\beta$ -блокатора, антагоніста альдостерону, антикоагулянта (з 2007 року з приводу ФП/ТП) та діуретика стан

залишався стабільним. Остання госпіталізація у 2016 році (лікування здавлюючого ексудативного перикардиту), толерантність до фізичних навантажень була задовільною.

У 2022 році **відбулось погіршення клініко-гемодинамічного стану**. За даними ехокардіографії від 29.07.2022 р. та 30.09.2022 р. максимальний градієнт у ВТЛШ зріс до 72–73 мм рт. ст. у спокої, 81 мм рт. ст. при пробі Вальсальви та 107 мм рт. ст. під час фізичного навантаження (порівняно з 44 мм рт. ст. у 2018 р.).

Паралельно спостерігалось підвищення розрахункового систолічного тиску в легеневій артерії з 63 до 93 мм рт. ст., дилатація її стовбура (з 3,7 до 4,98 см) та зниження TAPSE (з 1,5 до 1,2 см), що свідчить про **погіршення функції правого шлуночка та наростання легеневої гіпертензії**.

За результатами добового моніторингу ЕКГ 20.04.2022 р. зареєстровано **епізоди синусової брадикардії до 32 уд/хв, поодинокі, парні та групові шлуночкові екстрасистоли, а також короткочасні пароксизми шлуночкової тахікардії різної морфології (до 7 секунд, ЧШС 150–200 уд/хв)**, що клінічно проявлялися запамороченням, слабкістю, перебоями серцевого ритму та задишкою при навантаженні.

У зв'язку з цим рекомендовано **імплантацію постійного двокамерного ЕКС**.

З огляду на **прогресуюче збільшення градієнта у ВТЛШ, наростання легеневої гіпертензії та появу життєво небезпечних аритмій** попри оптимальну медикаментозну терапію, було прийнято рішення про **направлення пацієнтки до спеціалізованого кардіохірургічного центру — ДНП “Інститут серця МОЗ України”** (генеральний директор — проф. Б.М. Тодуров) для подальшого обстеження, мультидисциплінарного обговорення клінічної ситуації та визначення доцільності інвазивного лікування.

Таким чином, своєчасне направлення пацієнтки до високоспеціалізованого центру відповідало сучасним принципам ведення хворих на ГКМП та вимогам

міжнародних рекомендацій **ESC 2023**; **ACC/AHA 2024** [1, 8] і дозволило забезпечити подальше поглиблене обстеження та визначення оптимальної хірургічної тактики.

*Детальний розбір анатомічних особливостей субаортальної мембрани, її поєднання з гіпертрофічною кардіоміопатією та сучасних підходів до хірургічного лікування наведено у наступному розділі.*

## **6. Субаортальна мембрана: поєднання з ГКМП, лікувальні стратегії та прогноз**

### **6.1 Загальні відомості і визначення**

Субаортальна **фіброзно-м'язова мембрана (SAS, fixed subaortic obstruction; fibromuscular ridge or membrane)** — це локалізована фіброзно-м'язова структура у вихідному тракті лівого шлуночка (ВТЛШ), яка створює **фіксовану обструкцію** під аортальним клапаном.

Розрізняють **мембранну, кільцеподібну та тунельну** форми SAS. Патогенез поєднує **вроджений схильний субстрат** (аномальна архітектоніка міжшлуночкової перегородки) та **набуті чинники** — повторні турбулентні потоки й ендокардіальну травматизацію в зоні ВТЛШ.

Маніфестація зазвичай відбувається у дитячому або молодому віці, але в окремих випадках — у дорослих.

### **6.2 Поширеність і демографічні аспекти**

- SAS становить близько **6–8 % усіх вроджених вад серця**, але серед дорослих трапляється рідше ніж у 1 % випадків із ВТЛШ-обструкцією.
- Комбінація **SAS + ГКМП** спостерігається рідко (до 2–3 %), але може бути **недооціненою** через складність диференційної діагностики.
- Частіше реєструється у чоловіків, маніфестує в дитячому віці; у дорослих

— частіше виявляється випадково або після розвитку ускладнень.

### 6.3 Поєднання фіброзної мембрани та ГКМП: клініка і діагностика

Поєднання двох типів обструкції — **фіксованої (мембрана)** і **динамічної (ГКМП)** — суттєво ускладнює діагностику. Обидва стани можуть викликати:

- систолічний шум у проекції аортального клапана,
- градієнт тиску у ВТЛШ,
- гіпертрофію міжшлуночкової перегородки.

#### Морфологічні відмінності:

- при SAS — наявність чіткої лінійної перешкоди під АК, нерухомої впродовж серцевого циклу;
- при ГКМП — SAM-феномен (систолічний передній рух стулки мітрального клапана) і динамічна зміна градієнта.

#### Діагностичні підходи:

- ЧСЕхоКГ з 3D-візуалізацією є «золотим стандартом» для верифікації SAS;
- МРТ — корисна для оцінки фіброзу міокарда, наявності аневризми і ступеня ремоделювання, але менш інформативна для мембрани.

### 6.4 Хірургічне лікування: показання і методи

Основним методом лікування є **трансаортальне хірургічне висічення мембрани** (*subaortic membrane resection*). У разі супутньої аортальної регургітації виконується **пластика АК**.

**Показання до хірургічного лікування згідно з рекомендаціями ESC 2023/ACC-AHA 2024 [1, 8]:**

- піковий градієнт у ВТЛШ  $\geq 50$  мм рт. ст. або наявність симптомів;
- прогресуюча аортальна регургітація;
- тенденція до швидкого зростання градієнта.

У дорослих застосовується **трансаортальний доступ**, що дозволяє

повністю візуалізувати мембрану та провести її радикальне висічення.

Міоектомія проводиться лише за наявності **значущої гіпертрофії міжшлуночкової перегородки** з динамічною обструкцією LVOT, що не було підтверджено в даному випадку.

У пацієнтки з комбінованою обструкцією ВТЛШ, обумовленою поєднанням **ГКМП та субаортальної фіброзно-м'язової мембрани**, було виконане хірургічне втручання через трансаортальний доступ з метою резекції мембрани.

Однак у даній клінічній ситуації остаточне рішення щодо обсягу хірургії мало ґрунтуватись на **інтраопераційній ЧСЕхоКГ** — як золотому стандарті оцінки морфології МШП, наявності динамічної обструкції, SAM-феномену, положення папілярних м'язів і хорд мітрального клапана.

У випадку комбінованої обструкції ВТЛШ **резекція мембрани може бути недостатньою**, якщо зберігається гемодинамічно значуща динамічна обструкція через:

- гіпертрофію міжшлуночкової перегородки;
- SAM-феномен;
- зміщення/аномалії папілярних м'язів або хорд.

Оптимальною тактикою у подібних випадках вважається:

- **комбіноване хірургічне втручання**: резекція мембрани + міоектомія;
- за потреби — **реконструкція хордального апарату мітрального клапана**.

Наявність **ЧСЕхоКГ** до та після штучного кровообігу є критично важливою для:

- оцінки ефективності втручання (градієнт у ВТЛШ, зникнення SAM);
- уникнення залишкової обструкції;
- прийняття рішення щодо подальшого втручання (у т. ч. пластики МК).

## **6.5 Прогноз і частота рецидивів після хірургії**

Частота рецидиву після первинної резекції становить **5–30 %**, залежно від віку, морфології мембрани й повноти висічення.

**Вік на момент операції — ключовий предиктор:**

- у дітей <10 р. ж. — ризик рецидиву до 30 %;
- у дорослих — <5 %, переважно при неповній резекції або збереженні турбуленції потоку.
- Середній термін рецидиву — **4–8 років**.

Післяопераційне спостереження: ЕхоКГ щороку протягом перших 2 років, надалі — раз на 2–3 роки.

**Поєднання з ГКМП підвищує ризик повторної обструкції через збережену динамічну компоненту потоку.**

## **6.6 Клінічне узагальнення для даного випадку**

У представленої пацієнтки було підтверджено **поєднання гіпертрофічної кардіоміопатії та субаортальної фіброзно-м'язової мембрани**, причому **фіксований компонент обструкції домінував над динамічним**. Саме тому під час хірургічного втручання основним завданням стало **усунення фіксованої перешкоди у ВТЛШ**, тоді як ознак значущої гіпертрофії перегородки, що потребувала мієктомії, не виявлено.

Під час операції (18.10.2022 р.) було виконано:

- **повне висічення субаортальної фіброзно-м'язової мембрани,**
- **пластику аортального клапана**, що мала на меті усунути вторинні зміни стулок і профілакувати прогресування аортальної регургітації, яка нерідко супроводжує SAS.

Реконструкція мітрального апарату або мієктомія не проводились, оскільки:

- **додакового SAM-феномену та істотного динамічного градієнта не було**

зафіксовано;

- **анатомічна товщина міжшлуночкової перегородки** не перевищувала межі, які потребують редукції;
- основний гемодинамічний ефект очікувався від усунення фіксованої перешкоди.

Після втручання градієнт у ВТЛШ знизився з 74 мм рт. ст. до 18 мм рт. ст. у спокої (21 мм рт. ст. після проби Вальсальви), що свідчить про **усунення основного механізму обструкції**.

На контрольному обстеженні у віддаленому періоді ознак рецидиву не виявлено; стан гемодинаміки стабільний.

Таким чином, проведене **висічення мембрани з пластикою АК** було патогенетично обґрунтованим рішенням у клініці поєднаної, але переважно фіксованої обструкції.

Міоектомія або корекція мітрального апарату не були показані через відсутність значущої динамічної компоненти та мінімальний внесок ГКМП у загальний градієнт ВТЛШ.

Отриманий результат відповідає сучасним принципам хірургічного менеджменту SAS, викладеним у рекомендаціях **ESC 2023** [1] та **ACC/AHA 2024** [8], і демонструє ефективність цілеспрямованого підходу в межах мультидисциплінарної стратегії.

У післяопераційному періоді (жовтень 2022 – травень 2025) підтримувалося стійке зниження градієнта у ВТЛШ, що підтверджено серійними ЕхоКГ-обстеженнями і свідчить про **ефективність обраної хірургічної тактики** щодо ліквідації механічної обструкції.

З метою профілактики аритмогенних ускладнень 09.05.2023 пацієнтці було імплантовано двокамерний кардіовертер-дефібрилятор MEDTRONIC MIRRO MRI DR (режим AAIR-DDDR, ЧСС 70 уд/хв, подовжений AV-інтервал PQ — 320 мс).

Незважаючи на стабілізацію гемодинаміки після хірургічного втручання,

загальний перебіг залишався тяжким через наявність синдрому ЖЛП (Stiff LA-синдрому) з рестриктивним ураженням лівого передсердя, прогресуючу ймовірно змішану ЛГ з формуванням аневризми ЛА та поступову правошлуночкову дисфункцію (товщина стінки ПЖ до 13 мм).

Усі ці чинники зумовлювали високе гемодинамічне навантаження, що потребувало подальшого динамічного спостереження та міждисциплінарного контролю.

*Незважаючи на успішне усунення фіксованої обструкції у вихідному тракті лівого шлуночка, клінічний стан пацієнтки у подальшому ускладнився розвитком правошлуночкової декомпенсації. Наступний розділ присвячено аналізу патофізіологічних механізмів та клінічних наслідків цього переломного епізоду.*

## **7. Правошлуночкова декомпенсація після паратиреоїдектомії: механізми і наслідки**

### **7.1 Клінічний контекст випадку**

12.05.2025 року пацієнтка була госпіталізована в плановому порядку для оперативного лікування аденоми лівої нижньої паращитоподібної залози в контексті первинного гіперпаратиреозу, який спостерігався з 2023 року.

14.05.2025 проведено лівобічну нижню паратиреоїдектомію (змішано-клітинна аденома паращитоподібної залози), оперативний доступ — під ендотрахеальним наркозом.

У післяопераційні дні (18.05) виникло помірне менестичне зниження, яке стало підґрунтям неврологічного обстеження. Ознаки гострого порушення мозкового кровообігу не виявлено — встановлено діагноз «Енцефалопатія складного генезу». До виписки (20.05) симптоми повністю регресували; на момент виписки когнітивні порушення не виявлялись.

Після виписки, на амбулаторному етапі, у пацієнтки розвинувся

трахеобронхіт, що лікувався амбулаторно. На цьому фоні відбулося раптове погіршення функції правого шлуночка з розвитком швидкопрогресуючого набрякового синдрому, що розцінено як **декомпенсація ПШ**.

Подальший перебіг вимагав **двох повторних госпіталізацій** (червень — липень 2025, та серпень 2025), що свідчить про перехід від контрольованого стану до тяжкої, резистентної форми правошлуночкової недостатності.

## **7.2 Патофізіологічні механізми порушення**

У пацієнтки з уже наявною легеневою гіпертензією та гіпертрофією правого шлуночка (товщина стінки до 13 мм) навіть незначне зростання легеневого судинного опору (PVR) могло критично підвищити навантаження на ПШ. Серед ключових провокуючих факторів:

- Механічна вентиляція (ендотрахеальний наркоз): позитивний тиск у дихальних шляхах → зростання PVR → перевантаження ПШ;
- Післяопераційний трахеобронхіт: гіпоксія, запалення, порушення вентиляції → подальше збільшення PVR;
- Метаболічні зміни після видалення аденоми парацитоподібної залози: коливання рівнів кальцію, фосфору, магнію; вплив на судинний тонус та міокард.

Кожен із цих механізмів міг сам по собі викликати критичне навантаження, а їх комбінація — тим більше.

## **7.3 Узагальнення клінічних висновків**

Раптова декомпенсація правого шлуночка у післяопераційному періоді, ймовірно, мала мультифакторний генез, наклавшись на вже існуючі гемодинамічні та структурні зміни ПШ.

Цей епізод став переломним моментом у клінічному перебігу, коли стан

пацієнтки перейшов від контрольованого до декомпенсованого, що вимагало значно агресивніших стратегій лікування.

Серії госпіталізацій із значною втратою маси тіла (–21 кг під час першої госпіталізації, –10 кг під час другої) підтверджують надзвичайну нестабільність та тяжкість правошлуночкової недостатності, навіть незважаючи на інтенсивні консервативні зусилля у лікуванні.

Незважаючи на тяжкий перебіг серцевої недостатності, ресинхронізуюча терапія (СРТ) не розглядалась як доцільна. Скоротлива функція ЛШ залишалась збереженою (ФВ ЛШ — 47 %), відсутні ознаки значущої внутрішньошлуночкової диссинхронії (QRS не перевищує 140 мс), що виключає основні показання до СРТ. Клінічна картина була зумовлена переважно декомпенсацією правого шлуночка на фоні тяжкої легеневої гіпертензії, для якої СРТ не має доведеної ефективності. Ураження малого кола кровообігу, рестриктивне ураження лівого передсердя та відсутність можливостей етіотропного впливу на ЛГ значною мірою обмежують потенціал традиційної терапії.

*Таким чином, клінічна ситуація досягла критичної межі, що зумовило необхідність кардинального перегляду стратегії ведення. Наступний розділ присвячено обґрунтуванню направлення пацієнтки до трансплантаційного центру — як єдиного потенційно ефективного варіанту лікування в умовах тяжкої комбінованої серцево-легеневої патології.*

## **8. Комбінована кардіо-респіраторна патологія: обґрунтування направлення до трансплантаційного центру**

Пацієнтка має рідкісне поєднання тяжких серцево-легеневих патологій, що зумовили формування складної, мультифакторної, прогресуючої та рефрактерної до стандартної терапії клінічної картини. Ключовими етапами ведення були:

- **2001 рік** — встановлення діагнозу гіпертрофічної кардіоміопатії;
- **2007–2014 роки** — проведення багаторівневої антиаритмічної терапії з метою відновлення та підтримки синусового ритму: медикаментозні кардіоверсії, чотири електроімпульсні терапії та три трансвенозні катетерні модифікації субстрату аритмії у зв'язку з персистою фібриляцією/трипотінням передсердь;
- **2014–2025 роки** — тривалий період ритм-контролю та гемодинамічної стабільності без рецидивів ФП/ТП;
- **2022 рік** — хірургічне висічення субаортальної фіброзно-м'язової мембрани (SAS) з пластиком аортального клапана;
- **2023 рік** — імплантація двокамерного електрокардіостимулятора з функцією кардіоверсії/дефібриляції для профілактики раптової серцевої смерті;
- **2013–2025 роки** — не застосовувалась ЛАГ-специфічна терапія, що пояснюється мультифакторним (у т. ч. посткапілярним) генезом легеневої гіпертензії;
- **2025 рік** — після планового оперативного втручання з приводу гормонально-активної аденоми паращитоподібної залози (паратиреоїдектомія 14.05.2025) раптово розвинулася правошлуночкова декомпенсація, що потребувала повторних госпіталізацій;
- **2020–2025 роки** — візуалізаційно підтверджено тотальний кальциноз стінок лівого передсердя, що остаточно засвідчив незворотну рестрикцію і визначив неможливість ізольованої трансплантації легень.

З метою покращення гемодинамічної ситуації та стабілізації стану 05 вересня 2025 року здійснено спробу оптимізації параметрів стимуляції (AV-оптимізація, перехід у режим DDDR із скороченням AV-затримки з 320 мс до 120–150 мс), що супроводжувалось короткочасним клінічним покращенням — призупинилось збільшення ваги тіла. Раптово стан погіршився – за даними ЕхоКГ з'явилась виражена обструкція ВТЛШ.

На тлі появи дилатації ЛШ (ЕхоКГ 19.09.2025) в додаток до існуючої дилатації правих відділів серця (ЕхоКГ 01.09.2025), легеневої гіпертензії (розрахунковий СТЛА до 98 – 109 мм рт ст) та зміщення міжшлуночкової перегородки (товщина якої 27 мм) стало неможливо чітко визначити домінуючий механізм обструкції ВТЛШ — динамічний (через SAM-феномен або виражену гіпертрофію) чи залишковий фіксований (пов'язаний із частковою реконструкцією в зоні раніше видаленої субаортальної мембрани). Ця невизначеність суттєво ускладнює подальшу інтервенційну або медикаментозну тактику та вимагає дообстеження в умовах спеціалізованого трансплантаційного центру.

Особливе значення в оцінці обструкції виносного тракту лівого шлуночка мала проба Вальсальви. Незважаючи на наявну рефрактерну правошлуночкову недостатність, її проведення дозволило зафіксувати гемодинамічно значущу обструкцію: градієнт тиску у ВТЛШ зріс із 59 мм рт. ст. у спокої до 81 мм рт. ст. під час проби. Такий рівень відповідає критеріям для хірургічного втручання згідно з чинними рекомендаціями щодо ведення пацієнтів із обструктивною формою ГКМП.

Проте у даному випадку, який має неklasичний характер, із множинними супутніми ураженнями (тотальний кальциноз лівого передсердя, легенева гіпертензія, дилатація правих відділів серця), хірургічне лікування не є доцільним. Крім того, у пацієнтки з тяжкою дилатацією правих камер і гіпертрофією правого шлуночка (12–13 мм) проба Вальсальви може посилювати венозне повернення і створювати додаткове навантаження на ПШ. Це сприяє парадоксальній гемодинамічній відповіді та додатково ускладнює інтерпретацію результатів.

Крім того, після перепрограмування ЕКС (05.09.2025) змінилась електрокардіографічна картина активації шлуночків:

- До перепрограмування: AV затримка 320 мс, QRS 160 мс, rsR у I, aVL, QS у V1, відсутність прогресії R у V2–V6;

- Після перепрограмування: AV затримка 120–150 мс, QRS 140 мс, QS у I, aVL, V1–V5.

Така графіка ЕКГ відповідає зміні вектора електростимуляції з переважного активаційного шаблону, подібного до блокади правої ніжки пучка Гіса, на шаблон, близький до блокади лівої ніжки, що теоретично могло зменшити дисинхронію і тимчасово покращити гемодинаміку.

Таким чином, **сучасний клінічний стан пацієнтки визначається взаємодією множинних патогенетичних механізмів: прогресуючою ПШ та ЛШ-декомпенсацією, дилатацію з рестрикцією ЛП внаслідок незворотної морфологічної перебудови (Stiff LA), обструкцією ВТЛШ, тяжкою змішаною ЛГ, аневризмою ЛА, а також втручаннями в систему електростимуляції.**

У зв'язку з вичерпанням можливостей консервативної та інтервенційної терапії, єдиною обґрунтованою стратегією подальшого ведення пацієнтки є направлення до спеціалізованого трансплантаційного центру для розширеного дообстеження, включаючи:

- інвазивну катетеризацію порожнин серця;
- МРТ серця для оцінки фіброзу та морфології;
- коронароангіографію;
- експертне електрофізіологічне дослідження;
- оцінку загального функціонального статусу, нутритивного профілю, легень і супутніх станів.

Цей етап має визначити можливість і доцільність проведення комплексної трансплантації серце–легені.

*Саме трансплантація "серце–легені" є не лише єдиною опцією, а також обумовлена тотальним ураженням лівого передсердя (прогресуючий кальциноз), що виключає ефективність ізольованої трансплантації легень або хірургії ВТЛШ та є єдиним варіантом для запобігання летальним ускладненням.*

## ЧАСТИНА 2

### АНАЛІТИЧНИЙ ОГЛЯД ДОКАЗІВ, СТРАТЕГІЙ ТА НАВЧАЛЬНИХ АСПЕКТІВ

#### 9. Аналіз ведення пацієнтки з ГКМП відповідно до сучасних рекомендацій (ESC 2023, ACC/AHA 2024) [1, 8, 19]

З огляду на клінічну складність та тривалу історію захворювання, важливо проаналізувати динаміку ведення пацієнтки через призму найсучасніших рекомендацій Європейського кардіологічного товариства (ESC 2023) [1] та Американського коледжу кардіологів / Американської асоціації серця (ACC/AHA 2024) [8, 19] щодо гіпертрофічної кардіоміопатії.

**Таблиця 2 - Потенційні дефекти ведення, що окреслились у ретроспективі**

Напрямок	Сучасні рекомендації	Статус у даному клінічному випадку
1	2	3
Генетичне тестування та сімейний скринінг	Клас I, рекомендація для всіх пацієнтів з ГКМП та їх родичів	Не виконувалось через організаційні та технічні обмеження
МРТ серця з контрастуванням / CMR з LGE	Рекомендовано при первинній діагностиці та динамічному підході (оцінка фіброзу)	Виконано одноразово у 2018 році; дані про відсоток фіброзу відсутні; не використовувалась регулярно; заплановано зараз
Оцінка показань до КВД з урахуванням фіброзу (LGE-маси)	Наприклад, LGE >15% як критерій додаткової загрози / показ до КВД	Прийнято рішення про КВД, але рівень фіброзу не був документований для ухвалення цього рішення
МСКТ / КТ для оцінки кальцинозу та анатомії передсердя	У сучасних рекомендаціях має сенс як частина доповнення за наявності підозр на кальциноз,	Не застосовувався перед третьою ТКМСА при ФП; був би корисним; на час проведення процедури цих рекомендацій не було

Напря́м	Сучасні рекомендації	Статус у даному клінічному випадку
1	2	3
	нерегулярної анатомії вен, рестриктивних змін	
Регламентация фізичної активності	ESC/ACC-настанови передбачають рекомендації залежно від фенотипу, стану, ризику	Не задокументовано / відсутні записи про системну оцінку
Періодичний CMR / контроль у динаміці	Рекомендується при зміні симптомів або ускладнень	Не проводився систематично через недоступність цього дослідження

**Коментар.** Усі “пробіли” — це не критика, а висновки, які допомагають краще оцінювати якість та адекватність ведення з позицій сьогодення. Багато інструментів (генетичний аналіз, регулярне МРТ серця з контрастуванням та оцінкою пізнього накопичення гадолінію, МСКТ кальцинозу ЛП) стандартизовані лише останніми роками, але не всі вони доступні в Україні.

**Висновок.** Попри ці «недоліки», ведення пацієнтки було проведено на високому клінічному рівні, лікування базувалось на безперервному використанні бета-адреноблокаторів.

## 10. Аналіз доцільності терапії мавекамтенем у пацієнтки з ГКМП у динаміці 2007–2025 років

### 10.1. Показання для мавекамтена: сучасна доказова база

Згідно з останніми рекомендаціями ESC (2023) [1], ACC/AHA (2024) [8, 19 - 21], мавекамтен — інгібітор серцевого міозину — показаний пацієнтам із:

- симптомною обструктивною ГКМП (NYHA II–III),
- збереженою ФВ ЛШ ( $\geq 55\%$ ),
- градієнтом тиску у вихідному тракті лівого шлуночка (ВТЛШ)  $\geq 50$  мм рт.

ст. у стані спокою або з провокацією,

- неефективністю або протипоказаннями до бета-блокаторів та верапамілу [15, 16]

## 10.2. Стан пацієнтки на 2025 рік: чи показаний мавекамтен?

**Таблиця 3 - Оцінка показань до призначення мавекамтеном у 2025 році**

Параметр	Стан хворої на вересень 2025 року	Критерії для призначення мавекамтена
1	2	3
ГТ ВТЛШ	47 мм рт. ст. (у спокої) <i>Функціональні проби не завжди проводились</i>	≥50 мм рт. ст. (у спокої або при провокації)
ФВ ЛШ	~58%	≥55%
ПШ / ЛГ	Венозна ЛГ, кальциноз ЛП, виражена ПШ-декомпенсація	Немає показань при переважанні венозної ЛГ та тяжкій ПШ-недостатності
Фармакотерапія	Постійний прийом бета-блокатора <i>добра переносимість, частковий ефект</i>	Мавекамтен рекомендований лише при неефективності або непереносимості стандартної терапії (бета-блокатор/верапаміл)
Ризик	Високий — компресія ЛШ, зниження серцевого викиду, ризик синкопе	Препарат має ризик пригнічення скоротливості, потребує контролю LV EF [21]

**Висновок.** Станом на 2025 рік призначення мавекамтену не є доцільним, оскільки:

- ГТ ВТЛШ у спокої — менше порогового значення (47 мм рт. ст.);
- Функціональні (провокаційні) проби не проводились в обов'язковому

порядку, оскільки не є рутинною практикою;

- Пацієнтка добре переносить бета-блокатор, що залишається стандартом терапії;
- Основні клінічні проблеми — венозна ЛГ, рестриктивне ЛШ через виражений фіброз-кальциноз після ТКМСА при ФП, структурно-функціональні зміни гирл легеневих вен (діаметр 12,6–13,1 мм, швидкість потоку 78 см/с) та декомпенсація ПШ – не коригуються мавекамтемом;
- Існує високий ризик погіршення гемодинаміки при можливому зниженні скоротливості ЛШ.

## 11. Аналіз хірургічних підходів при ГКМП відповідно до рекомендацій ESC 2023 та ACC/AHA 2024 [1, 8]

Після направлення до ДНП «Інститут серця МОЗ України» пацієнтці було проведено поглиблене кардіологічне обстеження, включно з повторною ехокардіографією високої роздільної здатності, доплерівським аналізом потоків у тракці відтоку лівого шлуночка та магнітно-резонансною томографією серця.

У результаті дообстеження встановлено, що обструкція ВТЛШ має **комбінований характер**: поряд із динамічною обструкцією, зумовленою гіпертрофією МШП, виявлено **фіксовану субаортальну мембрану**, яка спричиняє додаткове звуження вихідного тракту.

Отримані дані пояснили тяжкість клінічних проявів, недостатню ефективність медикаментозної терапії та наявність високих градієнтів тиску в зоні вихідного тракту. Враховуючи результати комплексного обстеження, мультидисциплінарною командою було ухвалено рішення про необхідність **хірургічного лікування**, спрямованого на усунення комбінованої обструкції.

Подальший вибір конкретного методу втручання здійснювався відповідно до сучасних міжнародних рекомендацій — **ESC 2023 «Cardiomyopathies»** [1] та

АСС/АНА 2024 «Hypertrophic Cardiomyopathy» [8], які визначають інвазивне лікування як ефективний варіант у симптомних пацієнтів із вираженою обструкцією ВТЛШ, що не піддається медикаментозній терапії.

### 11.1 Роль інвазивного втручання при ГКМП

Гіпертрофічна кардіоміопатія — гетерогенне захворювання, яке може перебігати в обструктивній або необструктивній формі.

У пацієнтів із значущою обструкцією ВТЛШ — тобто при піковому градієнті тиску  $\geq 50$  мм рт. ст. у спокої або під час провокаційних проб — та збереженні симптомів попри оптимальну медикаментозну терапію, рекомендовано розгляд інвазивного зменшення перегородки (septal reduction therapy, SRT) [1, 8].

Сучасні керівництва наголошують, що SRT має проводитись виключно у високоспеціалізованих центрах, які володіють повним спектром діагностичних і хірургічних можливостей та мають мультидисциплінарну команду з досвідом ведення пацієнтів із ГКМП [1, 8].

У представленої пацієнтки, на момент встановлення діагнозу ГКМП у 2001 році (у віці 35 років), була виявлена асиметрична гіпертрофія ЛШ (МШП до 2,4 см), з наявною динамічною обструкцією ВТЛШ (градієнт тиску 58–61 мм рт. ст.). Обструктивна форма була клінічно визначеною, тому проведення провокаційних проб не вимагалось. Упродовж наступних років, попри наявність показань, хірургічне лікування не проводилось у зв'язку з недоступністю таких втручань в Україні на той час.

У 2022 році на тлі наростання клінічних симптомів і підвищення градієнта у ВТЛШ до 74 мм рт. ст. пацієнтку було направлено на хірургічну консультацію. У ДНП «Інститут серця МОЗ України» за даними ЕхоКГ та ЧСЕхоКГ виявлено комбінований характер обструкції — поєднання динамічної компоненти (гіпертрофія МШП) і фіксованої субаортальної мембрани. 18.10.2022 року виконано операцію з висічення субаортальної мембрани та пластики аортального

клапана. Післяопераційно градієнт у ВТЛШ знизився до 18 мм рт. ст. у спокої та 21 мм рт. ст. за даними проби Вальсальви (23.11.2022). Втім, гемодинаміка не нормалізувалась через наявність рестрикції ЛП, вираженої ЛГ (СТЛА 108 мм рт. ст.) та аневризми стовбура ЛА.

Після планової паратиреоїдектомії (14.05.2025), у пацієнтки відбулась прогресія правошлуночкової недостатності з повторними госпіталізаціями. З метою покращення гемодинаміки 05.09.2025 року проведено AV-оптимізацію електрокардіостимуляції (перехід у режим DDDR, AV-затримка 120–150 мс), що дало короточасне покращення венозного повернення.

Однак вже 19.09.2025 року зафіксовано зростання пікового градієнта у ВТЛШ до 59 мм рт. ст. у спокої. Попри рефрактерну ПШ недостатність, за короткий час з'явилась дилатація ЛШ (КДО 197 мл), виник SAM-синдром - було вирішено провести пробу Вальсальви, яка показала зростання градієнта до 81 мм рт. ст. Це відповідає критеріям для хірургічного втручання згідно з рекомендаціями ESC та ACC/AHA. Проведення проби у цьому випадку було обґрунтованим клінічним погіршенням і потребою у верифікації обструктивного компоненту.

Отже, для цієї пацієнтки з обструктивною формою ГКМП, підтвердженою як у спокої, так і за результатами провокаційної проби, SAM-феноменом наявні чіткі показання до обстеження та лікування в умовах високоспеціалізованого кардіохірургічного центру.

## **11.2 Основні методи інвазивного / хірургічного лікування ГКМП**

### **Септальна міоектомія (surgical septal myectomy)**

- Вважається «золотим стандартом» інвазивного лікування обструктивної ГКМП [12, 13].
- Суть операції: **через аортальний доступ** видаляють частину гіпертрофованої міжшлуночкової перегородки, що зменшує градієнт у LVOT і покращує гемодинаміку.

- За необхідності проводиться **корекція супутніх аномалій мітрального клапана, папілярних м'язів або хордальних структур**, які сприяють обструкції.
- **Інтраопераційна ехокардіографія** використовується для контролю адекватності резекції.
- У досвідчених хірургічних центрах операційна летальність не перевищує **1%**, а довготривала виживаність наближається до загальнопопуляційної [1, 8].

### **Транскатетерна алкогольна септальна абляція (Alcohol Septal Ablation, ASA)**

- Менш інвазивна альтернатива для пацієнтів із високим хірургічним ризиком або протипоказаннями до відкритої операції.
- Метод полягає у введенні **етилового спирту у септальну гілку передньої міжшлуночкової артерії**, що спричиняє локальний контрольований інфаркт міокарда перегородки та подальше зменшення її товщини.
- Основні ризики: **повна атріовентрикулярна блокада** (до 10–15 % випадків, що потребує постійного електрокардіостимулятора), можливі шлуночкові аритмії.
- За ефективністю у досвідчених центрах ASA може наближатися до результатів міоектомії, однак **довгострокові результати менш стабільні** [8, 22].
- У рекомендаціях ASA розглядається як **альтернативний метод**, якщо міоектомія неможлива або надто ризикована [1].

### **11.3 Допоміжні і немедикаментозні підходи**

- **Двокамерна електрокардіостимуляція (DDD-стимуляція)** з коротким АВ-інтервалом може зменшити градієнт ВТЛШ у пацієнтів, яким неможливо виконати міектомію чи ASA, або за наявності вираженої брадіаритмії [1].

- **Трансплантація серця** показана на термінальних стадіях серцевої недостатності, коли медикаментозна та інвазивна терапія неефективні [8].
- **Апікальна міоектомія** може розглядатись у вибраних випадках при апікальній формі ГКМП.

#### 11.4 Показання до хірургічного втручання при ГКМП

Відповідно до рекомендацій **ESC 2023** [1] та **ACC/AHA 2024** [8], SRT показана:

- Симптомним пацієнтам із піковим градієнтом ВТЛШ  $\geq 50$  мм рт. ст. у спокої або під навантаженням **попри оптимальну медикаментозну терапію.**
- Пацієнтам із супутньою патологією серця, що вимагає хірургічного втручання (наприклад, ураження мітрального клапана або ІХС), під час якої доцільно одночасно виконати мієктомію.
- Хворим із високим хірургічним ризиком — можливе проведення ASA за відповідної анатомії.
- **Безсимптомним пацієнтам** інвазивне зменшення перегородки не показане, навіть при наявності високого градієнта, якщо обструкція не спричиняє клінічних проявів [1, 8].

#### 11.5 Ризики, обмеження та вибір центру для лікування

Результати хірургічного лікування залежать від **досвіду хірурга і центру**, що підтверджено багатоцентровими аналізами [8].

Основні ризики міоектомії: ушкодження аортального або мітрального клапана, дефект міжшлуночкової перегородки, кровотеча, АВ-блокада.

Після ASA — ризик АВ-блокади та імплантації ЕКС є вищим. Не всі пацієнти анатомічно підходять для будь-якого виду SRT, тому **попереднє морфологічне картування (ЕхоКГ / МРТ)** є обов'язковим етапом планування [1].

## 11.6 Нові акценти в рекомендаціях 2024 року

- **Інвазивна терапія** формально інтегрована як опція другої лінії після неефективності медикаментозного лікування.
- Вибір між міоектомією та ASA повинен бути **індивідуалізованим**, із урахуванням анатомічних особливостей та досвіду центру.
- Підкреслено значення **мультидисциплінарного підходу** (кардіолог – кардіохірург – аритмолог – спеціаліст з легеневої гіпертензії) [1, 8].

## 11.7 Операція Ferrazzi: техніка transaortic chordal cutting

Так звана **операція Ferrazzi** - трансаортальне перерізання вторинних хордових структур мітрального клапана у поєднанні з поверхневою міоектомією - була описана Ferrazzi P. та співавт. (2015) як доповнення до класичної міоектомії у хворих із помірною гіпертрофією міжшлуночкової перегородки та вираженою участю мітрального апарату в механізмі обструкції [23].

Суть методики полягає у **розсіченні потовщених вторинних хордових структур**, які “тягнуть” передню стулку мітрального клапана у тракт відтоку, з метою усунення ефекту систолічного переднього руху (SAM) без необхідності заміни клапана [23, 24].

Клінічні серії демонструють позитивні результати: зниження пікового градієнта у ВТЛШ, зменшення регургітації мітрального клапана, покращення симптоматики, низька періопераційна смертність. Однак досвід залишається обмеженим і концентрується в декількох спеціалізованих центрах [24, 25].

У сучасних оглядових роботах підкреслюється, що реконструкція мітрального апарату із хордовими змінами може бути корисною додатковою стратегією при ГКМП, але має бути виконана у досвідчених кардіохірургічних центрах із належною селекцією пацієнтів [26].

## **11.8 Чому операція Ferrazzi не включена до рекомендацій**

- В основних керівництвах **ESC 2023** [1] та **АНА/ACC 2024** [8] техніка Ferrazzi не згадується як окремий стандартний метод, оскільки має статус допоміжного / експериментального підходу.
- Вона може бути застосована як частина реконструкції мітрального апарату під час міоектомії у спеціалізованих центрах, але не має самостійного класу чи рівня доказовості.
- Для включення до гайдлайнів потрібні **рандомізовані або мультицентрові проспективні дослідження** з довготривалими результатами, які наразі відсутні.
- Отже, операція Ferrazzi залишається **варіантом індивідуалізованої техніки** в руках досвідчених хірургів, а не загальноприйнятим стандартом [1, 8].

## **11.9 Узагальнення щодо пацієнтки з ГКМП і субаортальною мембраною**

У пацієнтки з обструктивною формою ГКМП відбулось **прогресування обструкції ВТЛШ**, наростання легеневої гіпертензії та з'явилися пароксизми шлуночкові тахіаритмії на тлі оптимальної медикаментозної терапії.

Такі зміни відповідають **показанням до інвазивного втручання** згідно з сучасними рекомендаціями **ESC 2023** [1] та **ACC/АНА 2024** [8], які визначають септальну редукційну терапію (SRT) як ефективний метод лікування у симптомних пацієнтів із вираженою ВТЛШ-обструкцією, резистентною до медикаментів.

Після направлення до ДНП «Інститут серця МОЗ України» проведено поглиблене обстеження, під час якого встановлено, що обструкція має **комбінований характер** — поєднання динамічної компоненти, зумовленої ГКМП, та **фіксованої субаортальної мембрани**.

З урахуванням отриманих даних ухвалено рішення про **хірургічне**

лікування, спрямоване на усунення обструкції та відновлення нормальної гемодинаміки.

18.12.2022 року в Інституті серця пацієнтці було виконано **висічення субаортальної мембрани та пластику аортального клапана**. Післяопераційний перебіг — без ускладнень.

У ранньому післяопераційному періоді та через один місяць проведено **добове моніторування ЕКГ**, за результатами якого **не виявлено клінічно значущих порушень ритму чи провідності**, що свідчить про стабілізацію стану пацієнтки та позитивний ефект від проведеного втручання.

Метод **Ferrazzi (transaortic secondary chordal cutting)** може бути використаний як **допоміжний технічний прийом** у межах реконструкції мітрального апарату, однак у даному випадку не застосовувався, що повністю відповідає чинним клінічним рекомендаціям.

Таким чином, проведене хірургічне лікування підсумувало багаторічний клінічний шлях пацієнтки від діагностичних помилок, детально розглянутих у розділі 3, до реалізації доказово обґрунтованої терапевтичної стратегії відповідно до настанов ESC 2023 [1] та ACC/AHA 2024 [8].

**Висновок.** У пацієнтки з поєднаною (динамічною та фіксованою) обструкцією вихідного тракту лівого шлуночка, спричиненою **гіпертрофічною кардіоміопатією та субаортальною мембраною**, на фоні оптимального медикаментозного лікування відбулось погіршення гемодинаміки, narosla ЛГ та розвинувся синдром слабкості синусового вузла (пароксизми шлуночкових тахіаритмій різної морфології та виражена брадіаритмія з епізодами ідіовентрикулярного ритму).

Після направлення до ДНП «Інститут серця МОЗ України» проведено поглиблену діагностику, що дозволила уточнити морфологічний варіант обструкції та визначити оптимальну хірургічну тактику.

Виконано **висічення субаортальної мембрани з пластикою аортального клапана**, що дало змогу повністю усунути обструкцію тракту відтоку та

стабілізувати гемодинаміку.

Післяопераційний моніторинг серцевого ритму не виявив значущих порушень, що підтверджує ефективність обраного методу лікування.

Таким чином, своєчасне направлення до спеціалізованого центру, мультидисциплінарний підхід і проведення хірургічної корекції повністю відповідали сучасним міжнародним стандартам ведення пацієнтів із ГКМП та комбінованою обструкцією ВТЛШ, рекомендованим у настановах ESC 2023 [1] та ACC/AHA 2024 [8], і забезпечили позитивний клінічний результат.

## **12. Аналіз ведення ФП/ТП на фоні ГКМП відповідно до сучасних рекомендацій (ESC 2020, AHA/ACC/HRS 2023) [27, 28]**

У пацієнтки з ГКМП вперше виникла персистуюча форма ФП/ТП з EHRA III у 2011 році на фоні дилатації лівого передсердя, діастолічної дисфункції та структурних перебудов серця, що сприяло тромбоутворенню у вушках передсердь та серцевій недостатності.

### **Ключові моменти:**

- Три процедури ТКМСА (2012, 2013, 2014 рр.)
- Чотири сеанси електроімпульсної терапії (ЕІТ) на фоні неефективності медикаментозної кардіоверсії (аміодарон)
- Тромбоз вушок передсердь за ЧСЕхоКГ
- Прогресування серцевої недостатності та легеневої гіпертензії на фоні аритмії

### **Вибір стратегії контролю ритму:**

У клініці реалізовано стратегію контролю ритму відповідно до рекомендацій ESC (2020) [27], згідно з якими:

- Стратегія контролю ритму є обґрунтованою у пацієнтів з симптомною ФП, серцевою недостатністю та/або збереженою функцією ЛШ;
- Пацієнтка з ФП перенесла три процедури ТКМСА (2012, 2013, 2014)

та чотири сеанси ЕІТ, що призвело до стійкого усунення аритмії з 2014 року дотепер, що свідчить про ефективність втручань у довгостроковій перспективі;

#### **Тактика при виявленні тромбів у передсердях:**

- У нашій клініці застосовується чіткий підхід: **ЧСЕхоКГ обов'язкове** перед процедурами ЕІТ або ТКМСА при ФП.
- При **неорганізованих тромбах** — пролонгована антикоагулянтна терапія до констатації повної організації тромбу.
- При **організованих тромбах (візуально стабільні, без ознак мобільності)**, що підтверджено ЧСЕхоКГ, — **проводиться ЕІТ або ТКМСА** відповідно до внутрішніх протоколів клініки.
- Така тактика, хоч і не є стандартом для більшості центрів, базується на ретельному відборі пацієнтів і дозволяє уникнути тромбоемболічних ускладнень.

#### **Висновок.** Тактика ведення ФП у пацієнтки відповідає сучасним принципам:

- збережений синусовий ритм понад 10 років;
- підтверджена ефективність процедур;
- контроль тромбоемболічного ризику;
- індивідуалізований підхід до складного анатомічного субстрату.

#### **Ускладнення після процедур:**

- **Гемоперикард з організованими згустками крові (2013).**
- **Здавлюючий ексудативний перикардит з гемодинамічною нестабільністю (2016 рік), який потребував пункції та дренивання перикарда, був своєчасно діагностований та усунений.**
- **Синдром “жорсткого лівого передсердя”** — сформувався у віддалений термін після багаторазових процедур ТКМСА при ФП, з вираженим кальцинозом стінок ЛП і рестрикцією діастолічного наповнення.
- **Гемодинамічно значуща рестрикція венозного відтоку з легень, з розвитком венозної легеневої гіпертензії, що підтверджено за**

допомогою доплер-ЕхоКГ легеневих вен та МСКТ.

- Висока ймовірність формування часткового стенозу легеневих вен з кальцинованими гирлами, що унеможлиблює нормальну компенсацію тиску в ЛП.

Усі висновки слід інтерпретувати в контексті часу їх виконання, адже рекомендації ERS 2020 [27] та АНА/ACC/HRS 2023 [28] років з'явилися значно пізніше активної фази лікування.

**Таблиця 4 - Порівняння стратегії ведення аритмії з сучасними рекомендаціями**

Напрямок	Рекомендації ESC 2020 / АНА/ACC/HRS 2023	Статус у клінічній ситуації
1	2	3
Стратегія "ритм-контролю"	Може бути виправданою у пацієнтів з вираженою симптоматикою ФП, особливо на тлі ГКМП	Реалізована: аміодарон, повторні ЕІТ, 3 ТКМСА при ФП
Антикоагулянтна терапія	Постійна, при $\text{CHA}_2\text{DS}_2\text{-VASc} \geq 2$ (ESC), при наявності тромбів, дилатації ЛП	Ведеться на фоні виявлених тромбів та ФП
Оцінка ефективності ТКМСА при ФП	Ретельне динамічне спостереження; при неефективності 1—2 абляцій — повторні втручання малоефективні	Виконано 3 ТКМСА при ФП — із стійким ефектом понад 10 років
Наявність тромбів перед ТКМСА при ФП	Абсолютне протипоказання для процедури	ТКМСА при ФП проводились при наявності організованих тромбів за даними ТЕЕхоКГ відповідно до локальних протоколів клініки
Ураження ЛП після ТКМСА при ФП	Відомі ускладнення — "жорстке ЛП" (stiff LA), стеноз легеневих вен, кальциноз ЛП (LAC)	Сформовано рестриктивне ЛП з кальцинозом, прогресуюча постабляційна венозна ЛГ

**Коментар.** Загальна стратегія лікування фібриляції/тріпотіння передсердь відповідала клінічним стандартам, чинним на момент початку лікування: було обґрунтовано обрано тактику збереження синусового ритму у пацієнтки з вираженою симптоматикою на фоні гіпертрофічної кардіоміопатії.

Усі описані втручання проводились в умовах надзвичайно складного анатомічного субстрату та високого тромбоемболічного ризику, що вимагало індивідуалізованого підходу до прийняття рішень.

Обрана стратегія контролю ритму дозволила досягти тривалої стабілізації клінічного стану — синусовий ритм зберігається з 2014 року до теперішнього часу.

### **13. Аналіз ведення СН з ураженням правого шлуночка при ГКМП і ФП/ТП: сучасні рекомендації (ESC 2021, ESC/ERS 2022) [2, 29]**

#### **Клінічна ситуація:**

Пацієнтка має типову картину **правошлуночкової серцевої недостатності** на тлі найбільш ймовірно **венозної (посткапілярної) легеневої гіпертензії (ЛГ)** зі збереженою систолічною функцією ЛШ:

- **ФВ ЛШ: 58%** (за Simpson)
- **TAPSE: 1,08 см** — різко знижена подовжня скоротливість ПШ
- **Гіпертрофія ПШ: 13 мм**, перевантаження ПШ
- **Гепато-спленомегалія**
- **Ретроградне закидання потоку крові в печінкові вени**, дилатація НПВ (34 мм), стовбура ЛА (55,1 мм) — виражений венозний застій

**Таблиця 5 - Ключові моменти ведення СН згідно з рекомендаціями**

Напря́м	Рекомендації	Статус у клінічному випадку
1	2	3
Оцінка етіології СН	ESC 2021: у разі диспропорції ПШ/ЛШ функції — пошук вторинної причини (напр., ЛГ) [29]	Проведено: вторинна венозна ЛГ, stiff LA
Оцінка ФВ ЛШ	ESC 2021: при ФВ >50% — СН зі збереженою ФВ (HFpEF) [29]	Збережена ФВ, типова HFpEF з обтяженою діастолічною функцією
Підхід до ПШ недостатності	ESC 2022: при наявності легеневої гіпертензії — важливо усунути причинний фактор, провести гемодинамічну оцінку, розглянути зондування [2]	Рекомендовано направлення до спеціалізованого центру з можливістю проведення катетеризації правих відділів серця, оцінки LV EDP, тиску в ЛП
Призначення діуретиків	Основний метод при венозному застої	Реалізовано: агресивна діуретична терапія з втратою до 21+10 кг ваги
Прогноз та повторна госпіталізація	Повторна декомпенсація — фактор високого ризику, необхідність оцінки показань до трансплантації	Двічі госпіталізована протягом літа 2025 року; потребує госпіталізації зараз
Роль ЛАГ специфічної терапії	ESC: специфічна терапія ЛАГ не показана при посткапілярній ЛГ [2]	Не застосовувалась — виправдано

**Висновок:**

- Ведення пацієнтки відповідає принципам діагностичного розмежування серцевої недостатності правого шлуночка (СН-ПШ) на фоні венозної легеневої гіпертензії (ЛГ), з фокусом на рестриктивне ураження лівого передсердя.
- Збереження фракції викиду лівого шлуночка (ФВ ЛШ ~58%) виключає потребу у специфічній терапії СН із зниженою ФВ, однак **прогресуюче збільшення КДО ЛШ (до 197 мл) та зростання обструкції ВТЛШ** вказують на перехід до **етапу бівентрикулярної СН** з ознаками ранньої

дилатації ЛШ.

- Проведення оптимізації AV-синхронізації шляхом перепрограмування ЕКС (перехід на DDDR з AV-затримкою 120–150 мс) — важливий крок, що тимчасово покращив венозний відтік, знизив швидкість в гирлах ЛВ, однак не запобіг подальшому прогресуванню легеневої гіпертензії та декомпенсації [29].
- Наявність аневризми стовбура та гілок ЛА зі швидкою негативною динамікою (зростання діаметру на 5 мм за 2 тижні) на фоні підвищеного тиску в ЛА — **серйозний фактор ризику для декомпенсації та розриву**.
- Поточна клінічна ситуація відповідає **етапу бівентрикулярної СН з високим ризиком летальних ускладнень**, що потребує **невідкладної мультидисциплінарної оцінки**, зокрема:
  - у фахівців із ЛГ та рестриктивних кардіоміопатій;
  - трансплантологів для вирішення питання про трансплантацію легень або комплексу "серце–легені".

#### **14. Аналіз ведення ЛГ при ГКМП і ФП/ТП: сучасні рекомендації (ESC/ERS 2022) [2]**

##### **Ключові принципи сучасного ведення ЛГ:**

- **Нове визначення ЛГ:** натще середній тиск в легеневій артерії (mPAP) > 20 мм рт. ст. за даними РНС [2]
- **Класифікація ЛГ:** з огляду на клінічні, ехокардіографічні та томографічні ознаки, у пацієнтки ймовірно має місце ЛГ змішаного генезу (група 2 та, можливо, група 1) [2].

Попри наявність рестриктивного ураження лівого передсердя, обструкції ВТЛШ та діастолічної дисфункції ЛШ (механізми ЛГ 2-ї групи), аневризматичне розширення стовбура та гілок ЛА, тромбоз *in situ*, дилатація ПШ і ретроградний потік у печінкові вени свідчать про наявність прекапілярного компонента [2].

**Остаточне підтвердження типу ЛГ можливе лише після катетеризації правих відділів серця (КПВС) з обов'язковим вимірюванням тиску заклинення в легеневих капілярах (PCWP) та легеневого судинного опору (PVR) [2]. Проведення КПВС доцільне після стабілізації гемодинаміки та клінічного розвантаження, що дозволить уникнути гіпердіагностики посткапілярного тиску на фоні декомпенсації [2].**

#### **Основні терапевтичні підходи:**

- концентрація зусиль на лікуванні основного захворювання (ГКМП, рестриктивне ЛП, функція ЛШ) [2]
- діуретична терапія — обов'язкова при застої [2]
- **вазодилататори (спеціальні ЛАГ-ліки)**, спрямовані на прекапілярну гілку, **при групі 2 протипоказані** [2]

**Таблиця 6 - Статус ведення пацієнтки з ЛГ відповідно до рекомендацій**

Аспект	Керівництва ESC/ERS 2022 [2]	Практика в пацієнтки
1	2	3
Точна діагностика ЛГ	Обов'язкове РНС	РНС проведена (2013): mPAP $\approx$ 54 мм рт. ст.
Групова класифікація ЛГ	Маркування групи 2	Відповідно: посткапілярна ЛГ через рестрикцію ЛП
Медикаментозна терапія	Фокус на лікуванні серця та симптоматиці, не використовують специфічні ЛАГ	Використано діуретики, усунення застою, ЛАГ-специфічні ліки протипоказані
Оцінка недостатності правого шлуночка	Регулярне спостереження функції ПЖ	Фокус на усунення декомпенсації ПЖ
Підготовка до трансплантації	Важливо встановити, коли лікування неефективне, і планувати пересадку	Направляється на консультацію до спеціалізованого центру

#### **Коментар до аналізу:**

Рекомендації ESC/ERS 2022 року [2] фактично з'явилися **значно пізніше**

прийняття ключових рішень у цьому клінічному випадку. На момент ведення (2013–2025 рр.) використовувались методи, що відповідали знанням і доступності ресурсу — катетеризація правих відділів серця, діуретична терапія для контролю застою.

**Призначення ЛАГ - специфічних вазодилататорів (терапії, орієнтованої на 1-шу групу ЛГ) не рекомендоване при ЛГ 2-ї групи, оскільки в умовах підвищеного тиску наповнення ЛШ та порушеного венозного відтоку може бути не лише неефективним, але й потенційно шкідливим (наприклад, посилення легеневого набряку через дилатацію судин на фоні застою) [2].**

Враховуючи ймовірно змішаний генез ЛГ у даної пацієнтки, специфічна терапія ЛАГ може розглядатись лише після катетеризації порожнин серця з точним вимірюванням тиску заклинення (PCWP) та легеневого судинного опору (PVR). До моменту верифікації генезу ЛГ, терапевтичний фокус був логічно зосереджений на контролі основних гемодинамічних детермінант — рестриктивному ураженні ЛП та правошлуночкової декомпенсації.

## **15. Вибір стратегії лікування ЛГ при складній кардіоміопатії з обструкцією ВТЛШ**

### **15.1 Трансплантація при ЛГ: легенева чи серце–легенева (ESC/ERS, ISHLT, WSPH) [2 - 4]**

#### **1. Легенева або двобічна легенева трансплантація**

Рекомендована як основний хірургічний метод при тяжкому перебігу легеневої артеріальної гіпертензії, особливо за наявності вираженої правошлуночкової недостатності.

- WSPH 2024: двобічна легенева трансплантація визнана методом вибору у більшості випадків ЛАГ [4].
- ESC/ERS Guidelines 2022: рекомендують легеневу трансплантацію без заміни серця, якщо функція лівого шлуночка збережена [2].

**Переваги для нашої пацієнтки:** збережена ФВ ЛШ, що дозволяє уникнути серйозних ризиків, пов'язаних із трансплантацією серця.

## 2. Комбінована трансплантація 'серце–легені'

Показана у рідкісних випадках:

- При комплексних вроджених вадах серця, коли серце та легені не можуть функціонувати незалежно;
- Коли ураження серця суттєво незворотне (наприклад, важка дилатація ЛШ/ЛП, виражена ушкодженість клапанів, фіброз, що не коригується іншим шляхом) [3].

В даної пацієнтки, хоча є ВВС у анамнезі, після пластики АК і видалення мембрани функція ЛШ усе ще збережена, хоча вже виникла дилатація. Тому наразі **прямих показань** до комбінованої трансплантації 'серце–легені' **немає**, але ситуація може змінитися при поглибленні ПШ-недостатності та дилатації ЛШ.

## 3. Критерії відбору кандидатів (за експертним консенсусом ISHLT та рекомендаціями ESC/ERS/WSPH) [2 – 4]:

- стан NYHA IV або близький до нього;
- значна ПШ-недостатність, що не контролюється стандартною терапією;
- зниження серцевого викиду;
- виражена ЛАГ із високими тисками у ЛА, дилатація ЛА;
- стабільна або коригована функція ЛШ — важлива умова, щоб відмовитися від 'серце–легеневої' трансплантації, якщо ЛШ все ще працює добре.

**Таблиця 7 - Порівняння варіантів трансплантації щодо профілю пацієнтки**

Вид трансплантації	Основні показання згідно з рекомендаціями	Чи підходить опція пацієнтці зараз?
1	2	3
Двобічна легенева	ЛАГ із вираженою ПШ-недостатністю, збережена ЛШ функція	Так — пацієнтка відповідає більшості критеріїв
‘Серце–легені’	Складне ураження серця, незворотна серцева дисфункція	Ні, наразі серцева функція ЛШ збережена, хоча виникла дилатація

**Висновок.** У нашій клінічній ситуації **найбільш доцільним варіантом є двобічна легенева трансплантація** — з огляду на:

- Прогресуючу легеневу гіпертензію,
- Виражену правошлуночкову недостатність,
- Загрозу аневризми ЛА,
- Збереження функції ЛШ.

**Комбінована трансплантація ‘серце–легені’** поки що не показана, проте залишається потенційною тактикою у разі прогресування дилатації ЛШ або появи ознак невідвортної структурної дисфункції серця.

## **15.2 Аргументи на користь легеневої трансплантації замість інтервенційного втручання**

### **1. Незворотні структурні зміни в легеневій артерії та правому шлуночку:**

- Аневризматичне розширення стовбура ЛА до 55,1 мм, дилатація гілок, дилатація та дисфункція ПШ, зниження TAPSE.
- Імовірно підвищений легеневий судинний опір (PVR).
- Ці зміни свідчать про хронічний, декомпенсований перебіг венозної ЛГ.

### **2. Рестриктивні зміни у лівому передсерді:**

- Виражений фіброз і субтотальний кальциноз стінок ЛП.
- Синдром «жорсткого передсердя» обумовлює стійко високий тиск у ЛП,

який не зменшиться навіть за умови відновлення венозного відтоку.

**3. Обмеженість інтервенційних методів (ангіопластика, стентування):**

– МСКТ виявляє не стеноз, а кальциновану рестрикцію гирл ЛВ без чіткої локальної обструкції.

– В сучасних гайдлайнах такі пацієнти не вважаються кандидатами для балонної ангіопластики ЛВ.

– Літотрипсія кальцинованих ділянок — експериментальна процедура без доведеної ефективності у випадках комплексного рестриктивного ураження ЛП.

**4. Функціональна та гемодинамічна декомпенсація:**

– NYHA III–IV, виражена ПШ недостатність, резистентність до діуретичної терапії, часті госпіталізації.

– Прогресуюча дилатація ЛА, що загрожує розривом.

– Високий ризик подальшого погіршення — незважаючи на оптимізовану фармакотерапію та ЕКС.

**5. Рекомендації фахових товариств (ESC/ERS, WSPH, ISHLT) [2 – 4]:**

– Двобічна легенева трансплантація показана у пацієнтів із тяжкою ЛГ, незворотними структурними змінами, високим ризиком смерті та вичерпаними іншими методами лікування.

## **15.3 ТА-BSM при ГКМП: інноваційний підхід**

### **15.3.1 Метод ТА-BSM: загальна характеристика**

ТА-BSM — це новий хірургічний підхід до редукції перегородкової м'язової тканини при обструктивній формі ГКМП, який здійснюється через верхівковий (апикальний) доступ у працюючому серці, **без зупинки кровообігу та без застосування апарата штучного кровообігу (без кардіоплегії).**

Першою публікацією у цій темі став звіт *First-in-Human Transapical Beating-Heart Septal Myectomy*, в якому 47 пацієнтів успішно піддалися цій

операції з позитивним зниженням градієнта та покращенням функції мітрального клапана [30].

При виконанні процедури інструмент (Beating Myectomy Device, BMD) вводять через верхівку лівого шлуночка і під контролем черезстравохідної ЕхоКГ націлюють на область перегородки. Резекція виконується поетапно, з оцінкою градієнта та мітральної регургітації після кожного кроку.

Деякі публікації також показують, що ТА-BSM може позитивно впливати на деформаційні параметри лівого передсердя після втручання [31].

### **15.3.2 Переваги ТА-BSM**

- **Мінімальна інвазивність** — немає потреби в зупинці серця чи в апараті штучного кровообігу.
- **Контроль у реальному часі** — корекція резекції під ехоконтролем дає змогу дозувати втручання під час операції.
- **Точність резекції** — можливість видалення саме тієї м'язової тканини, яка спричинює обструкцію, з мінімальним надмірним ушкодженням.
- **Зменшення хірургічного стресу** — відсутність стернотомії, нижча травматичність, зменшення шоку.
- **Менший ризик ускладнень, пов'язаних із кардіоплегією** — оскільки серце залишають працюючим, зменшується ризик ішемії тканин.

### **15.3.3 Основні обмеження та потенційні ризики ТА-BSM**

**Таблиця 8 - Характеристика ризиків та технічних обмежень ТА-BSM**

Недолік /ризик	Коментар/джерело
1	2
Рання стадія застосування	Звіти обмежуються невеликими серіями пацієнтів в кількох центрах
Крива навчання	Ефективність і безпека зростають з досвідом у цьому методі
Можлива залишкова обструкція	Якщо резекція недостатня, градієнт може залишатися високим [30]

Недолік /ризик	Коментар/джерело
Анатомічні обмеження	Не всі морфології перегородки чи конфігурації серця підходять для метода [31]
Ризик пошкодження структур	Потенційні ускладнення: пошкодження мітрального клапана, дефект МШП, перфорація верхівки, кровотеча
Обмеженість довгострокових даних	Немає великих серій з тривалим спостереженням, нез'ясовано, наскільки стійкий ефект [31]
Залежність від ехокардіографічної експертизи	Високі вимоги до ЕхоКГ-контролю під час всієї операції

### **15.3.4 ТА-BSM у нашому випадку: попередній аналіз**

#### **15.3.4.1 Оптимізація ЕКС для впливу на ВТЛШ**

У цьому випадку обструкція ВТЛШ значно посилилася після зміни параметрів ЕКС, що вказує на наявність функціонального компоненту обструкції, котрий може бути зворотним через налаштування стимулятора. Перед застосуванням хірургічного втручання логічно спочатку спробувати такі менш інвазивні підходи.

#### **15.3.4.2 Аргументи проти ТА-BSM у нашому клінічному випадку**

- **Жорстке ЛП з тотальним кальцинозом** — навіть після усунення обструкції ВТЛШ буде зберігатися високий венозний тиск, зумовлений рестриктивними властивостями лівого передсердя.
- **Мультифакторна патологія** — крім обструкції, існують ЛГ, ПШ-декомпенсація, рестрикція передсердя, дилатація ЛА, які не вирішуються лише корекцією перегородки.
- **Технічні та кадрові обмеження** — відсутність досвіду або ресурсів може підвищити ризики.
- **Ризики і невизначеність** — недостатньо даних про стійкість ефекту у таких складних пацієнтів.
- **Морфологічна невідповідність** — можливо, анатомія пацієнтки виходить за межі тих конфігурацій, які можуть бути успішно кориговані цим

методом.

#### **15.3.4.3 Коли ТА-BSM може бути доцільним варіантом**

- Якщо після оптимізації параметрів стимуляції залишиться значущий градієнт  $\geq 50$  мм рт. ст. з симптомами, при задовільній функції ЛШ.
- Якщо класична мієктомія є надто ризикованою через коморбідності.
- Якщо клініка має достатній досвід, інфраструктуру та ЕхоКГ- контроль експертного рівня.
- Якщо використовувати ТА-BSM як проміжний крок перед трансплантацією для покращення гемодинаміки або «м'якої стабілізації».

#### **15.3.5 ТА-BSM: недоступність в Україні**

Попри потенційні переваги методу **transapical beating-heart septal myectomy (TA-BSM)** у лікуванні обструктивної ГКМП, його застосування в Україні наразі **неможливе з низки об'єктивних причин:**

- **Відсутність зареєстрованих пристроїв Beating Myectomy Device** — апарат, необхідний для виконання ТА-BSM, не сертифікований і не представлений на українському ринку.
- **Недостатня хірургічна експертиза** — методика потребує спеціально підготовленої мультидисциплінарної команди з досвідом трансапікального доступу, роботи на працюючому серці та інтраопераційної черезстравохідної ЕхоКГ.
- **Високі технологічні вимоги** — ТА-BSM вимагає наявності гібридної операційної, повного ехокардіографічного супроводу та можливості миттєвого конвертування в традиційне хірургічне втручання у разі ускладнень.
- **Метод перебуває на ранній стадії впровадження у світі** — перші клінічні серії описані лише в одному центрі (Китай), досвід у США та Європі обмежений, а довготривала ефективність і безпека ще не підтверджені багаточисельними дослідженнями.

- **Невизначеність щодо відшкодування витрат** — метод поки що не входить до жодної національної програми відшкодування в Україні та потребує окремого економічного обґрунтування.

Таким чином, навіть за наявності клінічних показань, **TA-BSM не може розглядатись як реалістична опція лікування в українських умовах на сьогоднішній день.**

#### **15.4 Узагальнення щодо подальшої лікувальної тактики**

На тлі:

- Тривалого перебігу венозної легеневої гіпертензії;
- Рестриктивного ураження лівого передсердя з тотальним кальцинозом і порушеним венозним відтоком;
- Аневризматичного розширення легеневої артерії з негативною динамікою;
- Правошлуночкової недостатності, що прогресує на тлі вже реалізованої максимальної медикаментозної та апаратної терапії,

— **ізолювана трансплантація легень** у даної пацієнтки **може бути недостатньою** через незворотні структурні зміни ЛП і виражений динамічний обструктивний компонент.

З огляду на це, **найбільш обґрунтованою терапевтичною стратегією є розгляд комплексної трансплантації 'серце–легені'** в умовах спеціалізованого центру, що відповідає сучасним рекомендаціям ESC/ERS/ISHLT/WSPH [2 – 4].

#### **16. Від трансплантації легень до комплексу 'серце–легені': роль ураження ЛП.**

Кальціноване «жорстке ліве передсердя» (ЖЛП) — це стан з важким рестриктивним ураженням лівого передсердя, що супроводжується зниженням його розтяжності, порушенням діастолічного наповнення та сформованою венозною легеневою гіпертензією. Серед основних причин: багаторазові

ТКМСА при ФП/ТП, хірургічні втручання на ЛП, ревматичне ураження, кальциноз або фіброз стінок. У нашої пацієнтки маємо всі зазначені чинники: три процедури ТКМСА при ФП/ТП, повторні електроімпульсні втручання, виражений кальциноз за даними МСКТ, морфологічна рестрикція гирл легеневих вен.

Цей стан вважається **погано контрольованим** за допомогою стандартних методів — як медикаментозних, так і інтервенційних. За даними **Kronenberger R. та співавт. (2023)** [32], у пацієнтів із ЖЛП та ураженням легеневих вен навіть **ендоваскулярні втручання не дають довготривалого ефекту**, а в частині випадків **єдиною опцією залишається трансплантація** життєво важливих органів.

**Offen S. та співавт. (2019)** [33] описали випадок успішної **трансплантації серця у пацієнта з синдромом жорсткого ЛП**, коли симптоми і гемодинаміка не піддавались консервативному лікуванню.

**Banthiya S. та співавт. (2025)** [12] зазначають, що **механічне ураження ЛП після ТКМСА при ФП/ТП викликає незворотну фіброзну трансформацію**, що унеможлиблює повне функціональне відновлення ЛП навіть після зниження тиску.

За рекомендаціями **ISHLT та WSPH (2024)** [34], у пацієнтів із поєднанням **посткапілярної ЛГ, жорсткого лівого передсердя та правошлуночкової декомпенсації** слід розглядати **комплексну трансплантацію 'серце–легені'** у випадках, коли функціональний зв'язок між серцем і легенями є настільки тісним, що його розірвання призводитиме до втрати гемодинамічної стабільності.

**Lee JH та співавт. (2021)** [9] підкреслюють важливість раннього виявлення факторів ризику формування ЖЛП після катетерної абляції при ФП, зокрема структурної перебудови ЛП, що може мати значення для прогноза. У представленому клінічному випадку наявна **морфологічно та гемодинамічно доведена єдність ураження ЛП, венозного сегмента малого кола кровообігу**

та ПШ, що робить ізольовану трансплантацію легень недоцільною та підтверджує доцільність комплексної трансплантації 'серце–легені' як єдиної стратегії, що охоплює ключові патофізіологічні механізми.

## **17. Освітнє значення клінічного розбору**

Даний випадок має високу навчальну цінність і демонструє:

### **1. Діагностичні виклики та ретроспективні помилки:**

- Поєднання гіпертрофічної кардіоміопатії та субаортальної фіброзно-м'язової мембрани, яке тривалий час залишалось нерозпізнаним.
- Хибний діагноз ревматизму, що зберігався протягом понад 15 років.
- Недостатнє застосування ЧСЕхоКГ з фокусом на ВТЛШ у пацієнтів з ГКМП.
- Діагностичні обмеження візуалізаційних методів у разі нечіткої постановки клінічного запиту.

### **2. Ведення фібриляції/тріпотіння передсердь:**

- Досягнення стійкого контролю ритма (понад 10 років без рецидивів ФП/ТП) завдяки аміодарону, чотирьом сеансам ЕІТ і трьом ТКМСА.
- Успішне застосування КВД у пацієнтки з аневризмою ЛШ та епізодами ЖТ.

### **3. Постпроцедурні ускладнення та їх клінічне значення:**

- Синдром «жорсткого лівого передсердя» як тяжке, незворотне ускладнення повторних ТКМСА та ЕІТ при ФП/ТП.
- Необхідність МСКТ перед повторними втручаннями для виявлення кальцинозу, рестрикції та уражень легеневих вен.

### **4. Електрофізіологічні аспекти:**

- Оптимізація AV-синхронізації (DDDR-режим) як спроба покращити гемодинаміку - ефективність виявилась тимчасовою.

### **5. Мультифакторна ЛГ і необхідність мультидисциплінарного підходу:**

- Унікальне поєднання у хворі з ГКМП та субаортальною фіброзно-м'язовою мембраною динамічної обструкції ВТЛШ, рестриктивного ЛП, ймовірно змішаної ЛГ, аневризми ЛА та ПШ-декомпенсації.
- Необхідність раннього залучення мультидисциплінарної команди спеціалістів, а також трансплантологів.
- **Ключове освітнє положення: наявність структурно нерухомого лівого передсердя з тотальним кальцинозом його стінок і незворотною рестрикцією перенаправляє тактику лікування з ізольованої трансплантації легень на комплексну трансплантацію 'серце-легені' — навіть за умови збереженої систолічної функції ЛШ.**

## **18. Обговорення клінічного випадку на практичних семінарах**

Представлений випадок є прикладом складної, мультифакторної еволюції кардіопульмональної патології з формуванням унікального клінічного фенотипу, який включає: обструктивну ГКМП, вроджену субаортальну мембрану, постпроцедурне ураження ЛП (кальциноване та жорстке), ймовірно змішану ЛГ та правошлуночкову декомпенсацію.

### **18.1 Ведення ФП/ТП на тлі ГКМП**

У пацієнтки з ГКМП та тяжкими симптомами (EHRA III) реалізовано стратегію агресивного ритм-контролю з використанням аміодарону, багаторазових ЕІТ, трьох процедур ТКМСА.

Попри наявність тромбів у вушках передсердь досягли тривалої ремісії (з 2014 року дотепер) без тромбоемболічних ускладнень.

Така стратегія відповідає сучасним рекомендаціям ESC та AHA/ACC/HRS [27, 28], однак ефективність ритм-контролю не усунула прогресування гемодинамічних порушень, що пов'язані з рестрикцією ЛП.

## **18.2 Постпроцедурне ураження ЛП**

Синдром «жорсткого ЛП» із тотальним кальцинозом та морфологічною рестрикцією, що охопила гирла легневих вен, сформувався як віддалене ускладнення повторних ТКМСА та багаторазових процедур ЕІТ при ФП/ТП.

Це призвело до рестрикції венозного відтоку, венозної легеневої гіпертензії з формуванням аневризми стовбура та гілок ЛА та правошлуночкової недостатності.

Синдром «жорсткого ЛП» є рідкісним та незворотним станом і не піддається ані медикаментозному, ані інтервенційному лікуванню.

У даної пацієнтки фіксується структурно-функціональний «зв'язок» ЛП — легені — ПШ, який **унеможлиблює ізольовану трансплантацію легень**, оскільки кальциноване жорстке ЛП залишиться джерелом високого тиску у венозній системі легень.

Згідно з сучасними уявленнями, це є абсолютним показанням до **трансплантації комплексу 'серце–легені'**.

## **18.3 Ймовірно змішана ЛГ: верифікація та диференціація**

У пацієнтки інвазивно (катетеризація 2013 р.) та за даними ЕхоКГ (2025 р.) верифіковано **посткапілярну легеневу гіпертензію**, що проявляється усіма ознаками **хронічного венозного перевантаження малого кола кровообігу**.

**Комбінований (змішаний) характер ЛГ не виключається**, однак з урахуванням морфологічних змін (**тотальний кальциноз ЛП, дилатація легневих вен, аневризма стовбура ЛА та її гілок**) переважає картина тяжкої **венозної ЛГ**, асоційованої з **рестриктивним ураженням лівого передсердя**.

Ключовим фактором, що **унеможлиблює ізольовану трансплантацію легень**, є **структурно необоротне ураження ЛП** (фіброз, кальциноз, порушення венозного відтоку). Тому до отримання повних інвазивних даних рекомендовано

використовувати формулювання **"ймовірно змішана ЛГ"**, з клінічним домінуванням **посткапілярного компонента**.

#### **18.4 Кальциноз ЛП як визначальний фактор вибору трансплантації 'серце-легені'**

У пацієнтів із синдромом «жорсткого лівого передсердя» інтервенції на рівні легеневих вен (зокрема балонна дилатація чи стентування) часто є **малоефективними** через наявність **фіброзно-кальцинозної рестрикції**, яка **не піддається корекції механічним шляхом**.

Навіть за умови технічно успішного проведення втручання **нерідко спостерігаються рецидиви симптомів та збереження високого залишкового тиску в ЛП**, що зумовлює **відсутність довготривалого клінічного ефекту**.

Відповідно до сучасних рекомендацій ISHLT, WSPH та ESC/ERS [2 – 4], у випадках, коли ЛП **морфологічно перетворене на нерозтяжну камеру**, із **незворотним порушенням його комплаєнсу**, **ізольована трансплантація легень вважається недоцільною без одночасної пересадки серця**.

Таким чином, **трансплантація комплексу 'серце-легені'** у даній клінічній ситуації має розглядатися як **єдино обґрунтована стратегія**, оскільки **структурно змінене ЛП не дозволяє досягти нормалізації тиску навіть після потенційного відновлення венозного відтоку**.

#### **18.5 Роль командної роботи у прийнятті рішень**

У веденні складних кардіопульмональних випадків, як у представленій пацієнтки, **ключову роль відіграє мультидисциплінарна команда**. Її учасники:

- **Кардіолог** — ініціює обстеження, формулює гіпотезу про ГКМП, оцінює гемодинаміку та відповідає за медикаментозну частину лікування.
- **Аритмолог/електрофізіолог** — визначає тактику контролю ритму, виконує ТКМСА, аналізує ризики постпроцедурних ускладнень.

- **Хірург/кардіохірург** — розглядає можливості мієктомії, резекції мембрани, реконструкції клапанів.
- **Спеціаліст із ЛГ** — оцінює тип легеневої гіпертензії, потребу в катетеризації, ризику ЛАГ-лікування.
- **Трансплантолог** — долучається у разі ознак незворотного ураження ЛП або ПШ, формує висновок про тип трансплантації.

**Командна взаємодія** дозволяє уникнути фрагментованих рішень та забезпечити інтегральне ведення пацієнта.

## 18.6 Алгоритм дій для клініцистів у подібних випадках

### 1. Виявлення рестриктивного ураження лівого передсердя

**Клінічні ознаки:** жорстке ЛП, зниження комплаєнсу, кальциноз, обмежене діастолічне наповнення, симптоми застійної серцевої недостатності із збереженою фракцією викиду.

**Інструментальні методи оцінки:**

#### **Ехокардіографічні**

- **Чрезстравохідна ехокардіографія** – висока просторово-часова роздільна здатність, дозволяє добре візуалізує стінки ЛП та можливий ендокардіальний фіброз або тромбоутворення.
- **Допплер-ехокардіографія лівого шлуночка** – непряма оцінка діастолічної функції через параметри трансмітрального потоку (E/A), тканинного доплера (e') та співвідношення E/e'.
- **Допплер-ехокардіографія легеневих вен** — дозволяє оцінити потік з легеневих вен до ЛП. При рестриктивному ураженні характерна редукція систолічної хвилі (S), домінування діастолічної (D), збільшення хвилі AR (зворотний потік в фазу скорочення передсердь). Метод дозволяє **неінвазивно оцінити тиск наповнення ЛП** та диференціювати рестриктивний і обструктивний патерн.

- **Спекл-трекінг ехокардіографія** — дозволяє кількісно оцінити деформаційні властивості ЛП. Зниження **reservoir strain** є чутливим маркером зниження комплаєнсу та раннім проявом рестриктивного ураження [5 – 7]. Метод підвищує точність діагностики діастолічної дисфункції навіть за відсутності явних змін на стандартному доплері.

**Допплерографія легневих вен та спеклЕхоКГ** значно підвищує чутливість діагностики рестриктивного ураження ЛП, особливо на ранніх стадіях або при нехарактерних доплер-профілях трансмітрального потоку.

#### **Томографічні методи**

- **Мультиспіральна комп'ютерна томографія** – корисна для виявлення кальцинозу, оцінки товщини стінки передсердя, а також перикардіальних структур.

**Магнітно-резонансна томографія серця** застосовується для:

- оцінки функції та об'єму ЛП,
- виявлення інфільтративних захворювань міокарда (амілоїдоз, саркоїдоз), які можуть викликати рестриктивний тип діастолічної дисфункції.

Через анатомічну тонкість стінки ЛП оцінка фіброзу або її товщини є обмеженою. Для виявлення кальцинозу **МРТ не застосовується**.

## **2. Оцінка типу легеневої гіпертензії**

При підозрі на ЛГ — **показана катетеризація правих відділів серця** (золотий стандарт).

Визначаються:

- PCWP (тиск заклинювання в легневих капілярах),
- mPAP (середній тиск у легневій артерії),
- PVR (легневий судинний опір).

На основі отриманих даних встановлюють тип ЛГ:

- **Група 2** (посткапілярна, серцева),

- Група 1 (прекапілярна, легенева),
- Змішана форма.

### **3. Аналіз придатності до трансплантації**

**Якщо виявлено незворотні зміни ЛП** (масивний кальциноз, рестриктивне наповнення, високий залишковий тиск у ЛШ), то:

→ **Ізольована трансплантація легень не показана** — не забезпечить повноцінного гемодинамічного покращення.

**Рекомендація:** обґрунтувати доцільність комплексної трансплантації ‘серце–легені’.

### **19. Загальні висновки на етапі направлення до експертного центру**

1. Первинний діагноз ревматизму був хибним і спричинив затримку у верифікації ГКМП та недостатнє застосування відповідної візуалізації протягом більше ніж 15 років.
2. Субаортальна фіброзно-м’язова мембрана (вроджена вада серця) — ключовий чинник обструкції — залишалася невиявленою до 2022 року, що погіршувало гемодинамічний перебіг і сприяло ускладненням.
3. У пацієнтки сформувався унікальний мультифакторний фенотип, який об’єднує:
  - ГКМП з динамічною обструкцією;
  - субаортальну мембрану як додатковий фактор обструкції;
  - постпроцедурне рестриктивне ураження ЛП із прогресуючим кальцинозом;
  - тяжка легенева гіпертензія ймовірно змішаного генезу, із наявністю аневризми ЛА;
  - підвищений тромбоемболічний ризик на фоні тромбозу *in situ* у легеневих артеріях та ризику рецидивів тромбоутворення у вушках ЛП та ПП;
  - вторинна правошлуночкова недостатність з дилатацією ПШ.

4. Попри складний анатомічний субстрат, агресивна стратегія ритм-контролю (аміодарон + ТКМСА + ЕІТ) спрацювала успішно: ФП/ТП не рецидивує із 2014 року дотепер.
5. Постпроцедурні зміни ЛП з рестрикцією венозного відтоку стали головним чинником розвитку хронічного застою, ЛГ і ПШ-декомпенсації. Кальциноз гирл легневих вен обмежує ефективність будь-яких інтервенцій.
6. Навіть після оптимізації параметрів ЕКС, клінічна і гемодинамічна картина швидко погіршилась: обструкція ВТЛШ narosла, ЛШ розширився, тиск у ЛА підвищився, аневризма ЛА збільшується — усе це свідчить про вичерпання медикаментозних та апаратних ресурсів.
7. Двічі виконана коронароангіографія — у 2008 та 2013 роках — не виявила ознак коронарної хвороби. Ці дані знижують вірогідність ішемічного генезу серцевої недостатності, однак через відсутність сучасних обстежень ми не можемо з впевненістю стверджувати про їх відсутність на сьогодні. У поєднанні з відсутністю клінічних проявів стенокардії та тривалим контролем ритму, структурні зміни (ГКМП, кальциноз ЛП, ЛГ) вважаються домінуючими факторами розвитку СН у пацієнтки.
8. За сучасними міжнародними рекомендаціями **ESC/ERS 2022, ISHLT 2021, WSPH 2024** [2 – 4], стандартним підходом при тяжкій легневій гіпертензії з правошлуночковою недостатністю є двобічна трансплантація легень — **за умови відсутності незворотних змін з боку лівих відділів серця.**
9. У нашому клінічному випадку наявність вираженого кальцинозу ЛП та рестриктивних змін («жорстке ЛП») **вже на цьому етапі зумовлює доцільність розгляду комплексної трансплантації 'серце–легені' як єдиної реалістичної опції, що охоплює всі ключові патофізіологічні ланки захворювання.**

## **20. Що навчає цей випадок**

**Діагноз ревматизму** не може ґрунтуватися виключно на аускультативі. Його встановлення потребує чітких клінічних, лабораторних та інструментальних критеріїв — ознак перенесеної  $\beta$ -гемолітичної стрептококової інфекції, системного запалення та характерних змін клапанів на ЕхоКГ.

**При виявленні градієнта тиску у виносному тракті лівого шлуночка та гіпертрофії його стінок обов'язковим є цілеспрямований пошук субаортальної фіброзно-м'язової мембрани та/або гіпертрофічної кардіоміопатії** — особливо у разі градієнта понад 50 мм рт. ст., нетипової клінічної картини або атипової відповіді на стандартну терапію.

**Чітке формулювання клінічного запиту на пошук анатомічних причин обструкції у виносному тракті лівого шлуночка при направленні на візуалізаційне обстеження є критично важливим**, оскільки саме воно визначає фокус діагностики. Без акцента на ВТЛШ навіть високоякісне дослідження може не охопити такі ключові анатомічні структури, як морфологія міжшлуночкової перегородки, положення мітрального клапана, субаортальні утворення, SAM-феномен, конфігурація та положення папілярних м'язів. Візуалізація саме цих компонентів не лише забезпечує точну діагностику, а й є визначальною для вибору оптимальної стратегії лікування — медикаментозної, хірургічної чи інтервенційної.

**Магнітно-резонансна томографія серця з контрастуванням є важливим методом верифікації гіпертрофічної кардіоміопатії**, зокрема для оцінки розподілу гіпертрофії, наявності, а також, відсотку фіброзу та диференціації з іншими ураженнями міокарда, які схожі на гіпертрофію. Водночас, МРТ не є достатньо чутливою для виявлення субаортальної мембрани через обмеження візуалізації тонких структур — у таких випадках методом вибору залишається **чрезстравохідна ехокардіографія** з прицільною оцінкою виносного тракту лівого шлуночка. Крім того, **через анатомічну**

тонкість стінки лівого передсердя МРТ має обмеження в оцінці її фіброзу або товщини, а виявлення кальцинозу за допомогою цього методу взагалі не є можливим.

Постпроцедурне ураження лівого передсердя, зокрема після багаторазових розширених ТКМСА, може призводити до розвитку **синдрому «жорсткого передсердя»** — клінічного стану, що поєднує зниження комплаєнсу ЛП, рестриктивну діастолічну дисфункцію та ознаки посткапілярної легеневої гіпертензії. У деяких випадках **ремоделювання ЛП набуває прогресуючого, незворотного характеру з формуванням субтотального масивного кальцинозу стінок**, який значно посилює порушення діастолічного наповнення ЛШ та сприяє стійкому підвищенню тиску в ЛП.

**Кальциноз лівого передсердя** може бути ключовим **фактором розвитку тяжкої посткапілярної легеневої гіпертензії**, яка супроводжувалась **аневризматичним розширенням стовбура легеневої артерії**.

**Перед повторною ТКМСА при ФП/ТП** доцільно проводити МСКТ органів грудної клітки з прицільною оцінкою морфології ЛП і легених вен - особливо у пацієнтів із підозрою на синдром “жорсткого лівого передсердя” або структурні зміни, не пояснені рецидивом аритмії.

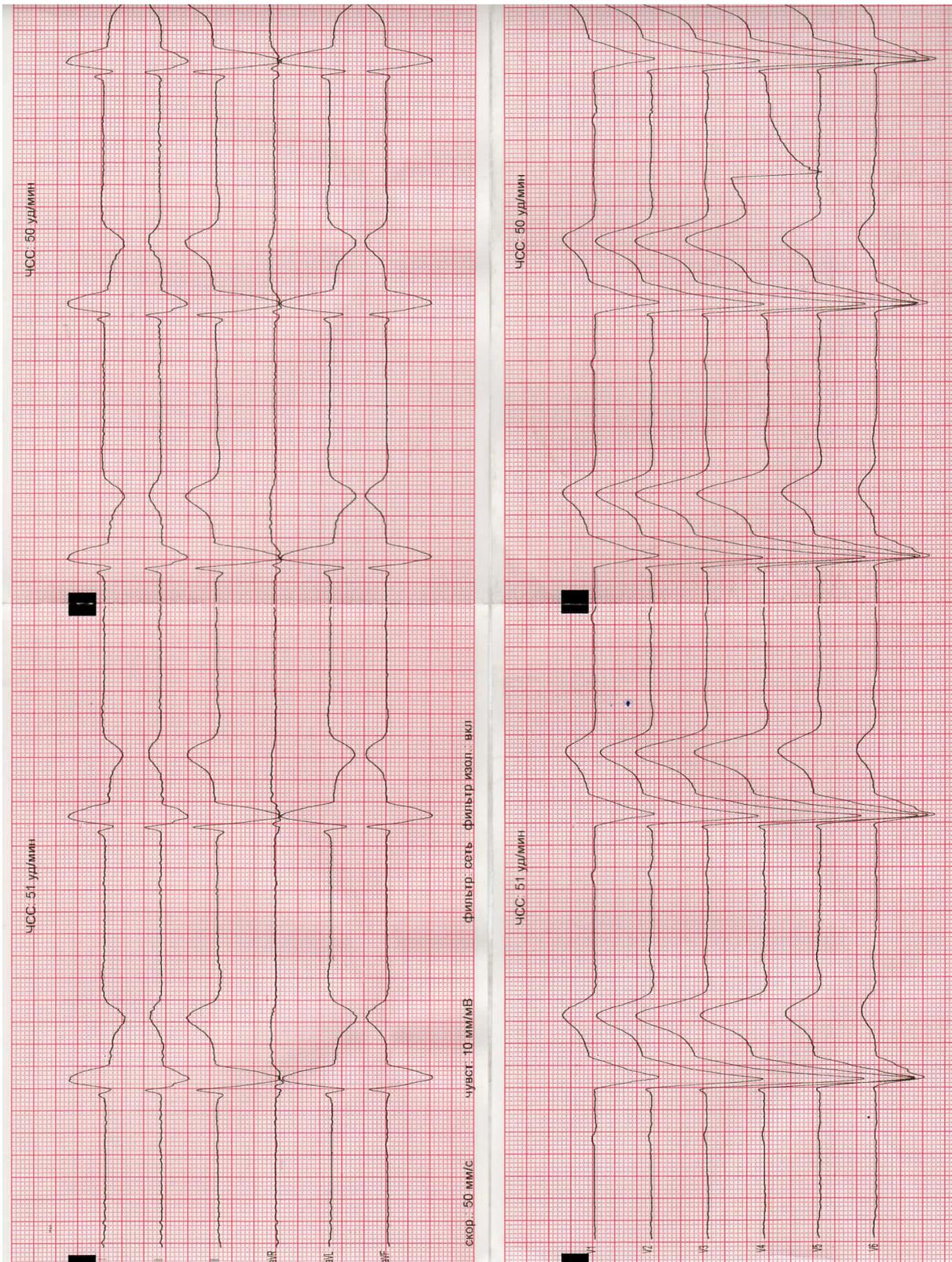
**Виявлення ЛГ і ПШ-недостатності** є критичним поворотним моментом у виборі стратегії лікування — ці стани вимагають переорієнтації на хірургічні підходи, навіть до трансплантації легень.

**Індивідуалізований підхід**, заснований на клінічній логіці, патофізіологічних зв'язках і об'єктивних даних, дозволяє досягати тривалої стабілізації навіть у складних і нетипових випадках, коли чітких алгоритмів у настановах не існує.

**Мультидисциплінарна співпраця** - кардіологів, рентгенологів, кардіохірургів, спеціалістів з легеневої гіпертензії, трансплантологів, пульмонологів — є ключем до успішного ведення пацієнтів із комплексною патологією серцево-легеневого профілю.

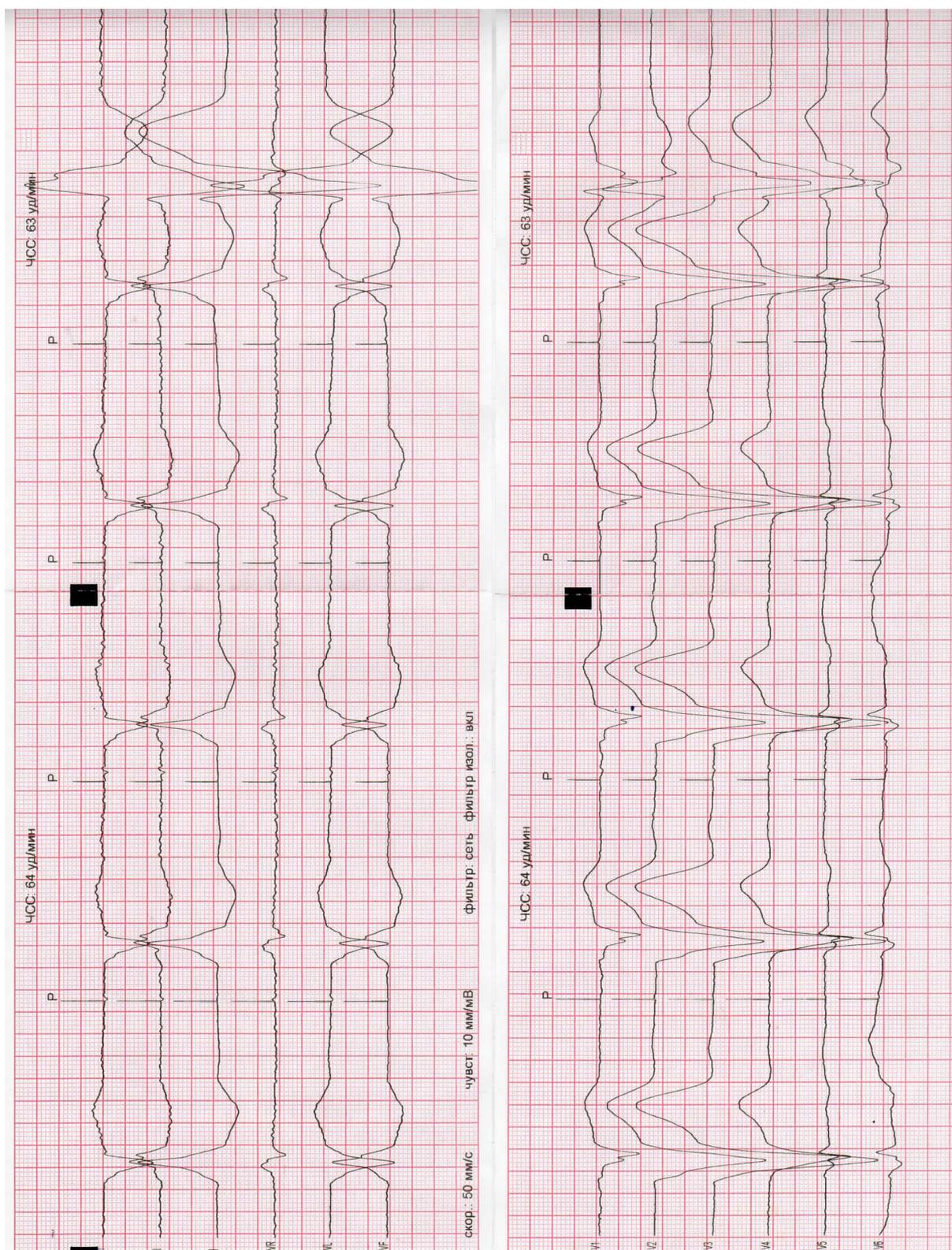
*Проведений клінічний розбір історії хвороби висвітлив прогресування необоротних морфологічних і функціональних змін у серцево-судинній та дихальній системах. Направлення пацієнта до експертного центру для розгляду можливості трансплантації органів — надзвичайно відповідальний етап, що потребує об'єктивної оцінки функціонального резерву та прогнозу відновлення після високоризикового хірургічного втручання.*



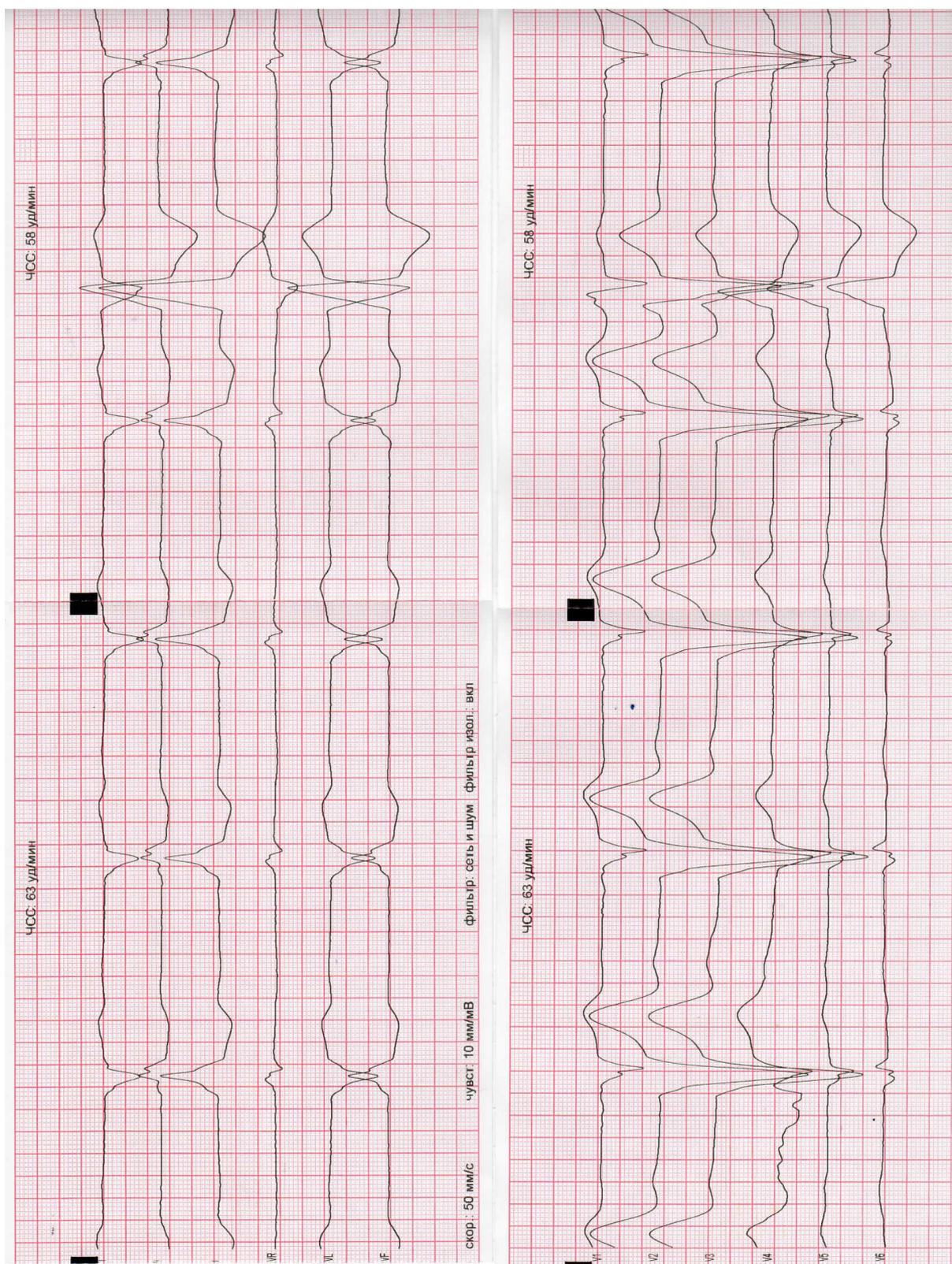


Малюнок 2 - ЕКГ після операції висічення субаортальної мембрани у 2022 році. Ритм синусовий. ЧСС 51 скор/хв. Синусова брадикардія. Електрична вісь відхилена вліво. PQ 220 мс, QRS 140 мс, QT 460 мс. Повна блокада передньої гілки лівої ніжки пучка Гіса.

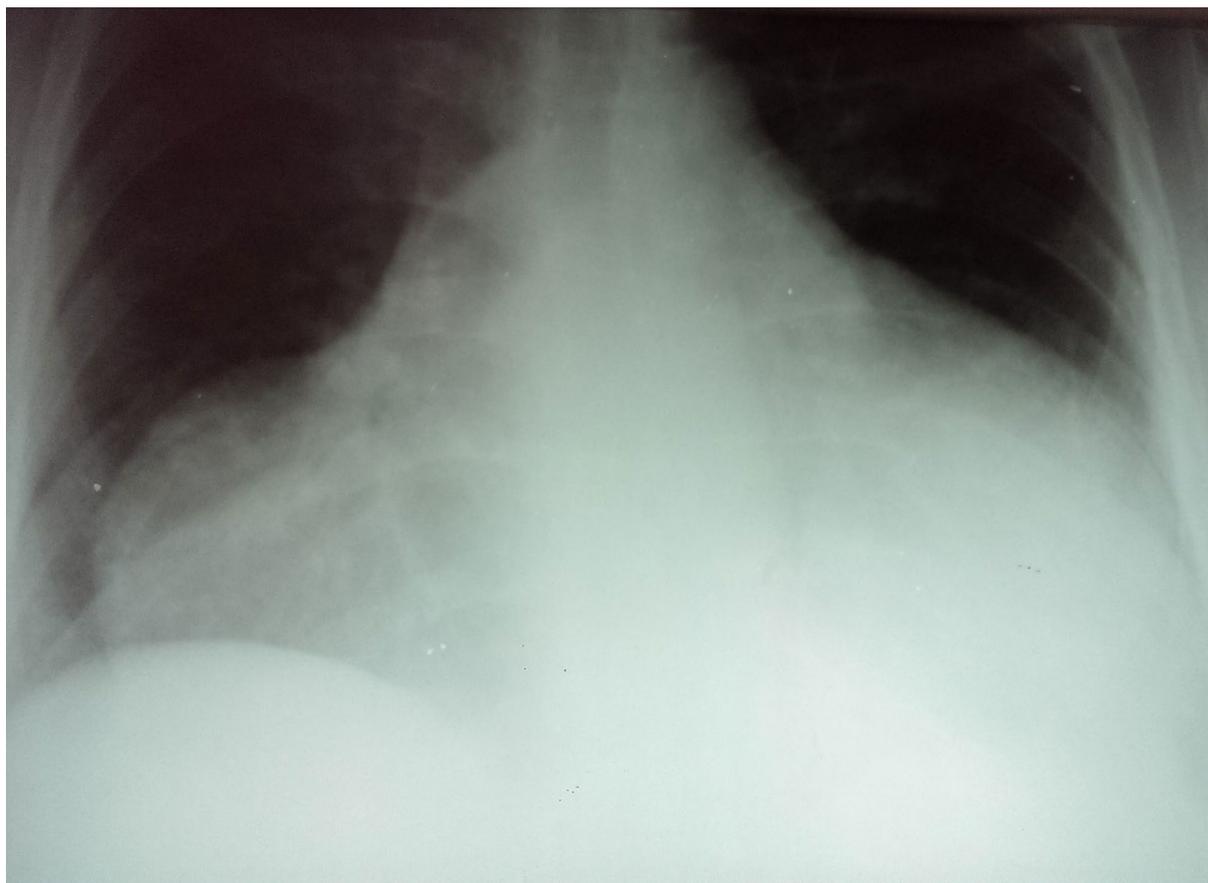




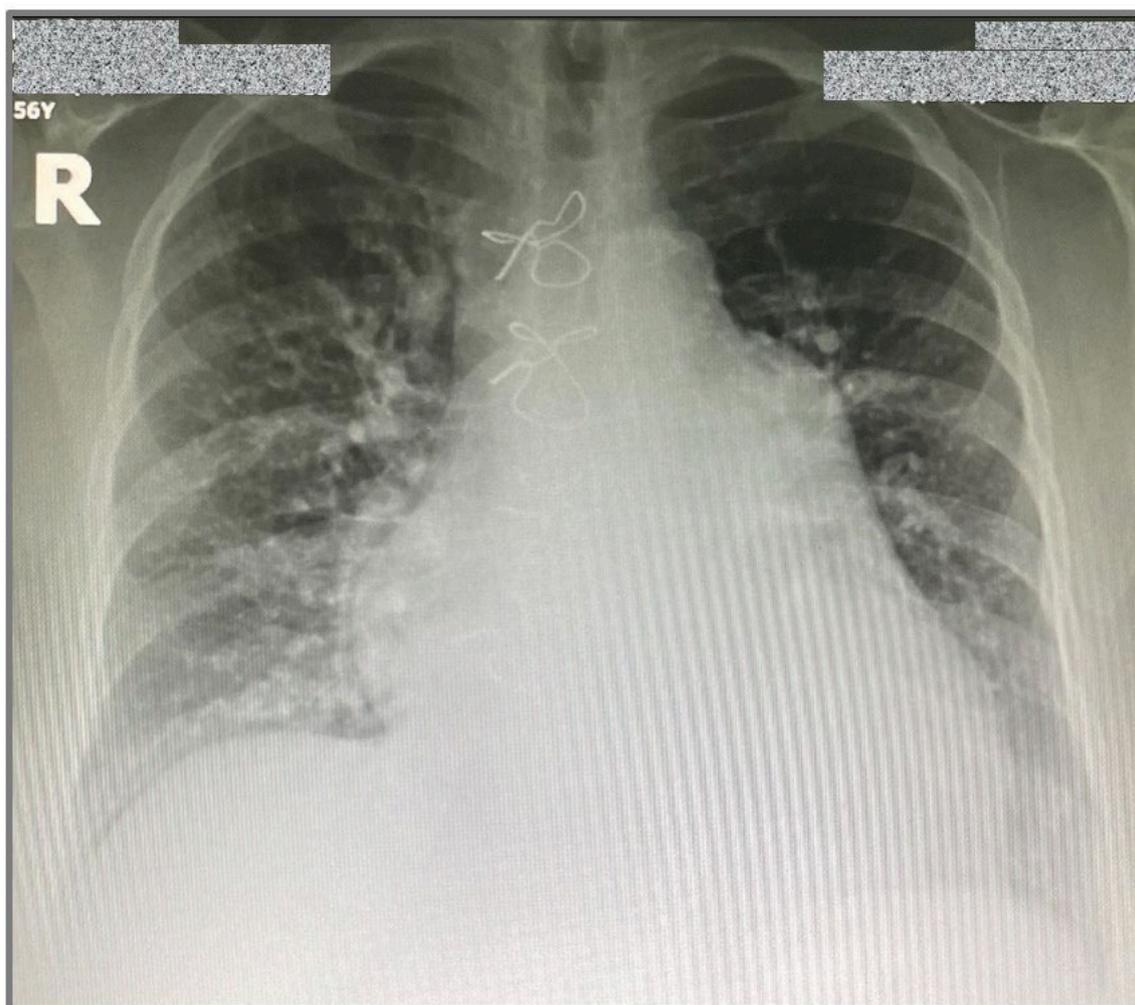
Малюнок 4 - ЕКГ після перепрограмації двокамерного КВД у вересні 2025 року. Ритм ШВРС з ЧСС 64 скор/хв. Графіка блокади невизначеного типу. PQ 140 мс, QRS 140 мс, QT 460 мс.



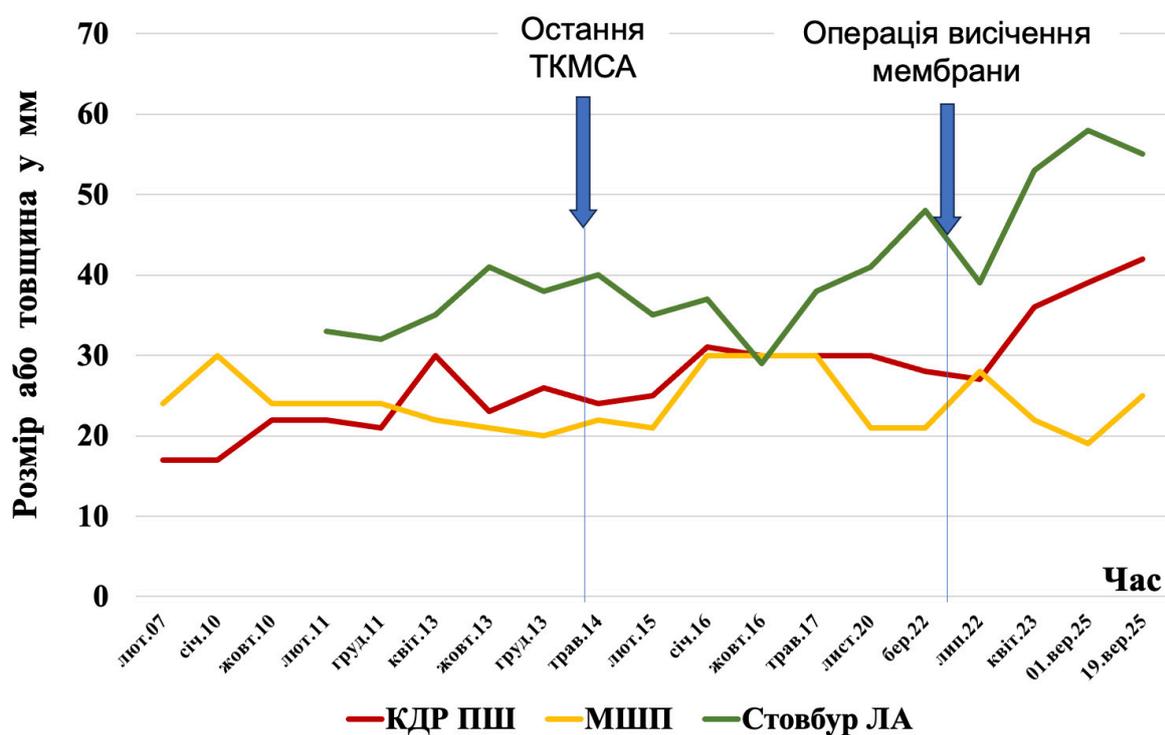
Малюнок 5 - ЕКГ на час направлення до експертного центру у жовтні 2025 року.



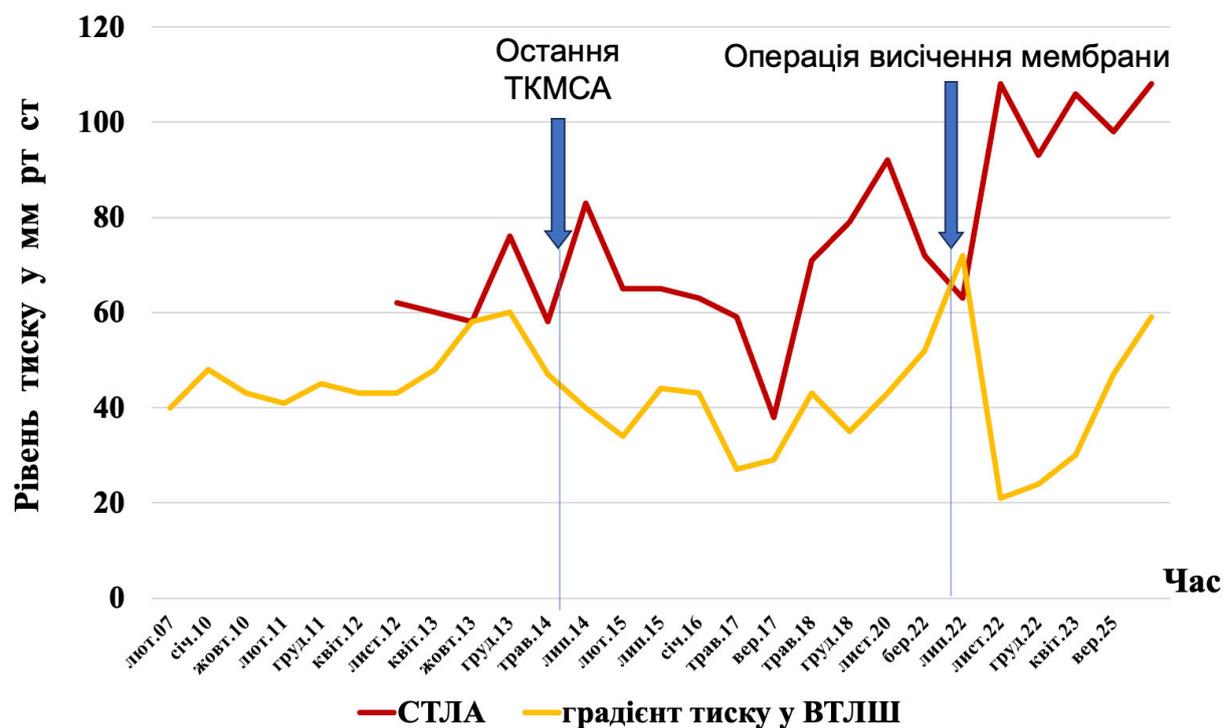
Малюнок 6 - Обзорна рентгенограма органів грудної клітки в прямій проекції від 2016 року, коли було діагностовано здавлюючий ексудативний перикардит з кількістю рідини до 2-х літрів. Тінь серця значно розширена обабіч, особливо вліво, де її межа доходить до грудної стінки, тінь серця має трапецієподібну форму. Корені закриті тінню серця, лівий синус і купол діафрагми не диференціюються.



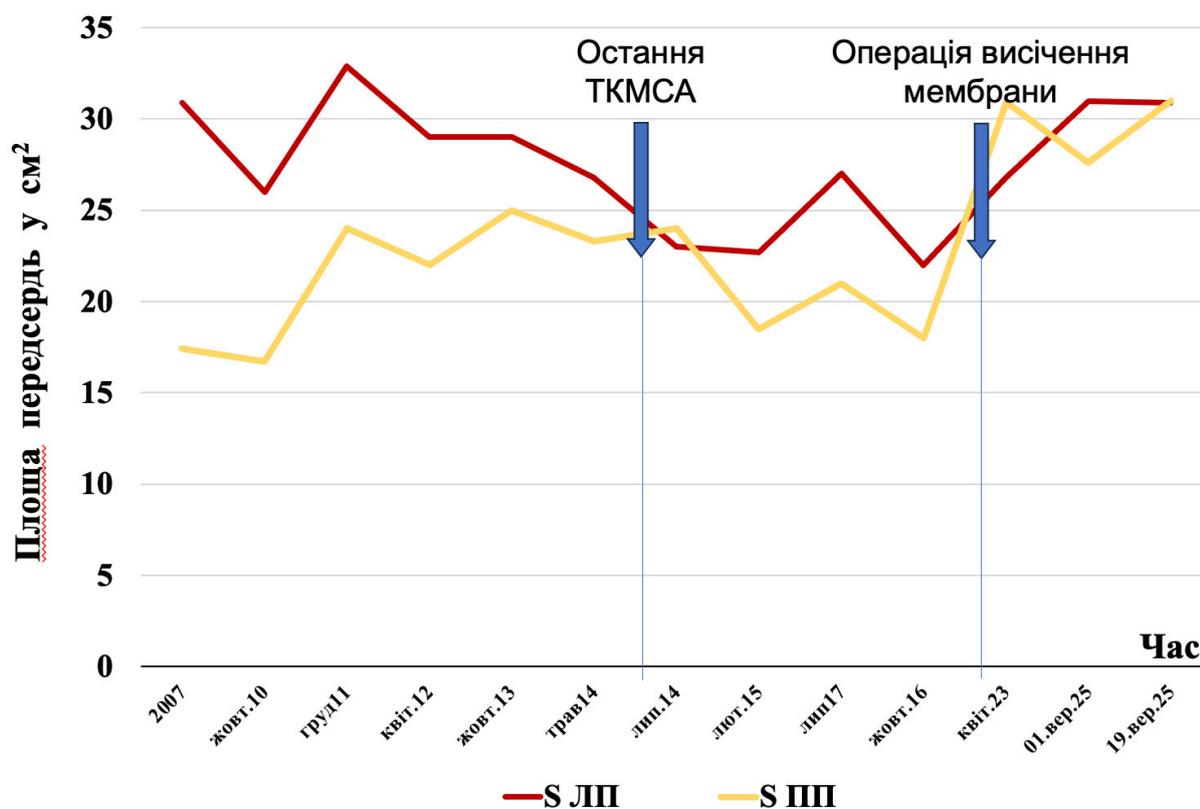
Малюнок 7 - Обзорна рентгенограма органів грудної клітки в прямій проекції від 2023 року після операції висічення субаортальної мембрани до імплантації двокамерного КВД. Стан після стернотомії. Легеневий малюнок посилений за рахунок судинного компонента в прикореневих зонах. Корені закриті тінню розширеного серця. Куполи діафрагми рівні, лівий опущений до 8 го ребра. Серце розширене вправо і вліво, справа збільшена дуга правого передсердя, зліва дуга лівого шлуночка і, особливо, дуга легеневої артерії, дуга аорти гіпопластична. Дуга лівого передсердя достовірно не визначається.



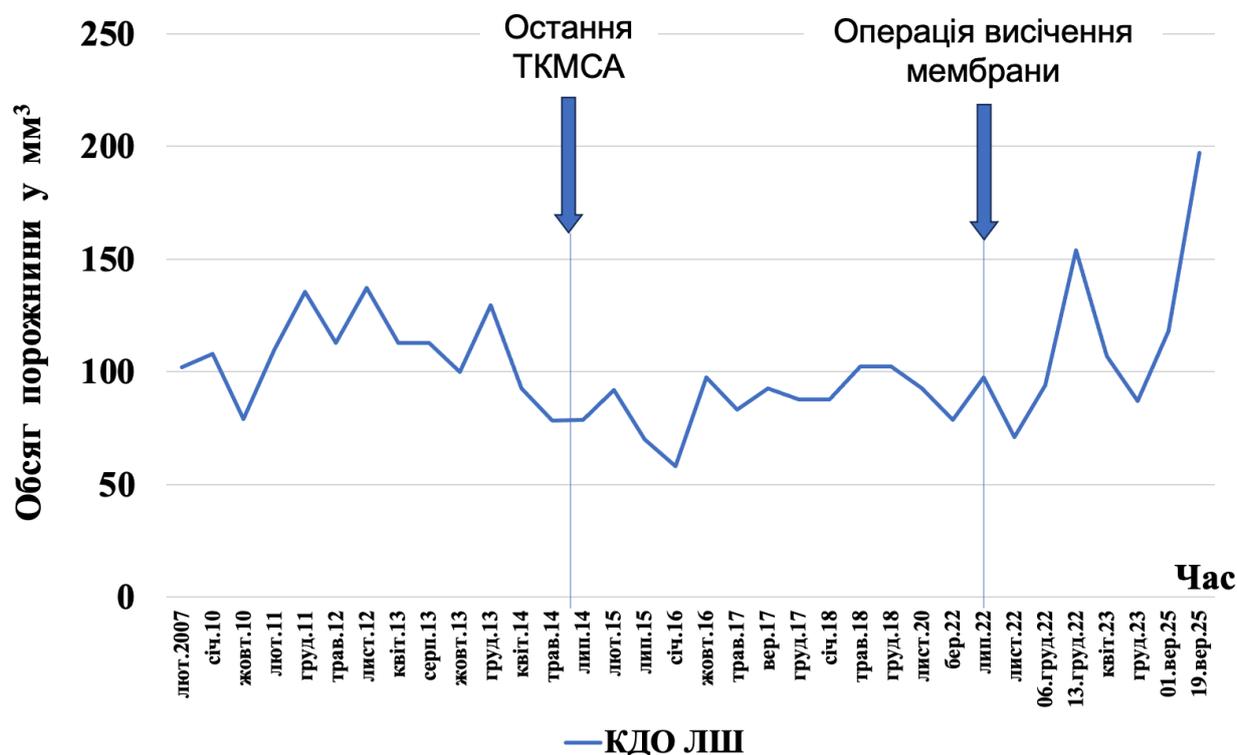
Малюнок 8 - Графічне зображення динаміки змін ехокардіографічних показників: розміру правого шлуночка, стовбура легеневої артерії та товщини міжшлуночкової перегородки за період спостереження з 2007 року по 19 вересня 2025 року. Стрілками позначені ключові моменти лікувальної тактики: проведення останньої транскатетерної модифікації субстрата аритмії з приводу персистуючої ФП/ТП у 2014 році та операція з висічення субаортальної мембрани у 2022 році. Після 2023 року розміри стовбура легеневої артерії та правого шлуночка прогресуюче збільшились.



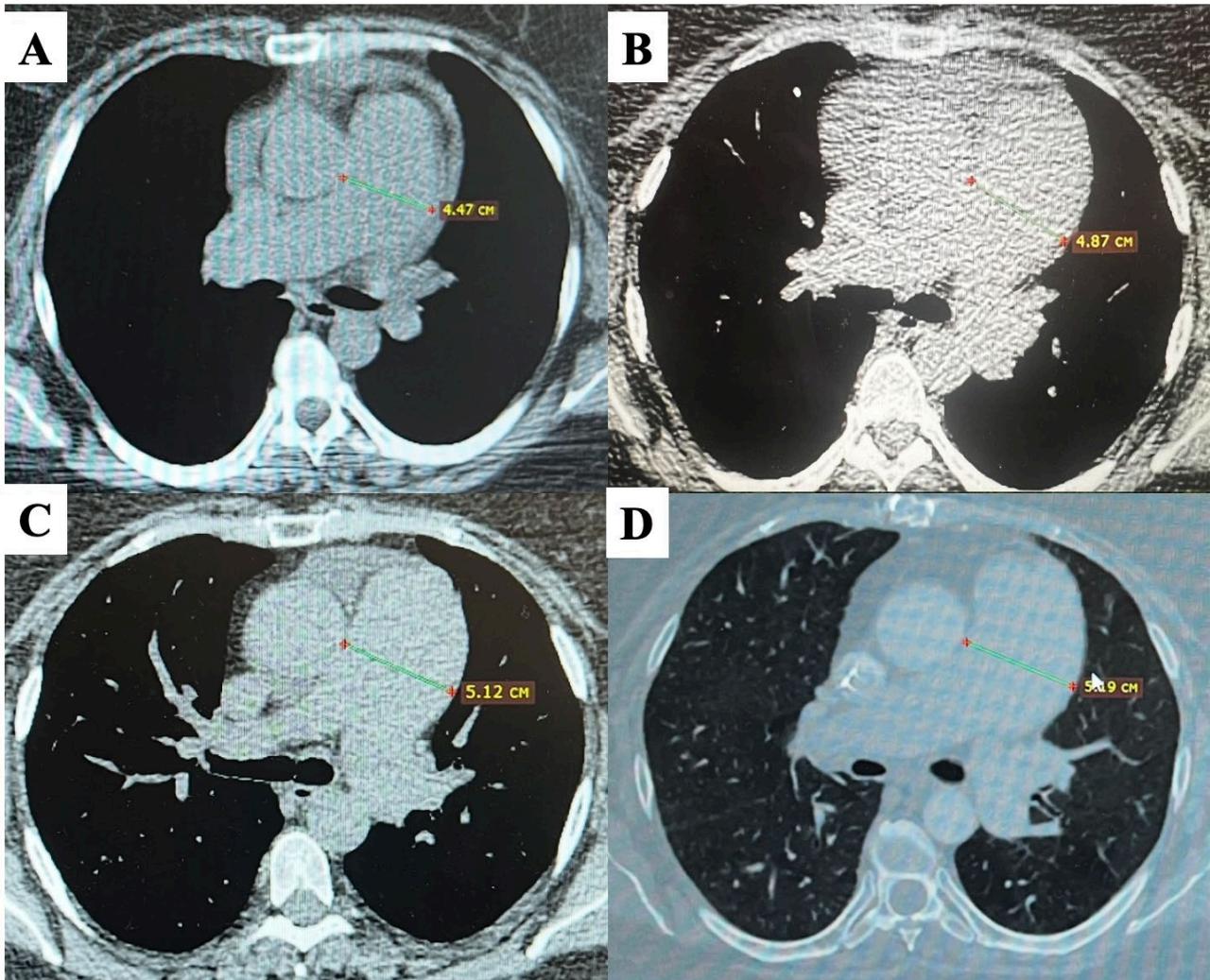
Малюнок 9 - Графічне зображення динаміки змін ЕхоКГ показників розрахункового систолічного тиску в легеневій артерії та градієнта тиску у виносному тракті лівого шлуночка за період спостереження з 2007 року по 19 вересня 2025 року. Стрілками позначені ключові моменти лікувальної тактики: проведення останньої транскатетерної модифікації субстрата аритмії з приводу персистуючої ФП/ТП у 2014 році та операція з висічення субаортальної мембрани у 2022 році. Особливу увагу привертає те, як за короткий період після 2023 року зросла легенева гіпертензія та збільшився показник розрахункового систолічного тиску в легеневій артерії.



Малюнок 10 - Графічне зображення динаміки змін ЕхоКГ показників площі лівого та правого передсердь за період спостереження з 2007 року по 19 вересня 2025 року. Стрілками позначені ключові моменти лікувальної тактики: проведення останньої транскатетерної модифікації субстрата аритмії з приводу персистуючої ФП/ТП у 2014 році та операція з висічення субаортальної мембрани у 2022 році. Після 2023 року визначається значна дилатація передсердь, яка перевищує 30 см<sup>2</sup> для обох камер.



Малюнок 11 - Графічне зображення динаміки змін ЕхоКГ показника кінцево-діастолічного обсягу лівого шлуночка за період спостереження з 2007 року по 19 вересня 2025 року. Стрілками позначені ключові моменти лікувальної тактики: проведення останньої транскатетерної модифікації субстрата аритмії з приводу персистуючої ФП/ТП у 2014 році та операція з висічення субаортальної мембрани у 2022 році. Після трьох радикальних втручань з приводу аритмії КДО ЛШ знизився та утримувався на рівні нижніх значень норми, а після 2023 року обсяг порожнини лівого шлуночка стрімко збільшився. Одним з факторів, який цьому сприяв була перепрограмація параметрів налаштування ЕКС з метою покращення гемодинаміки при прогресуючій правошлуночкової недостатності.



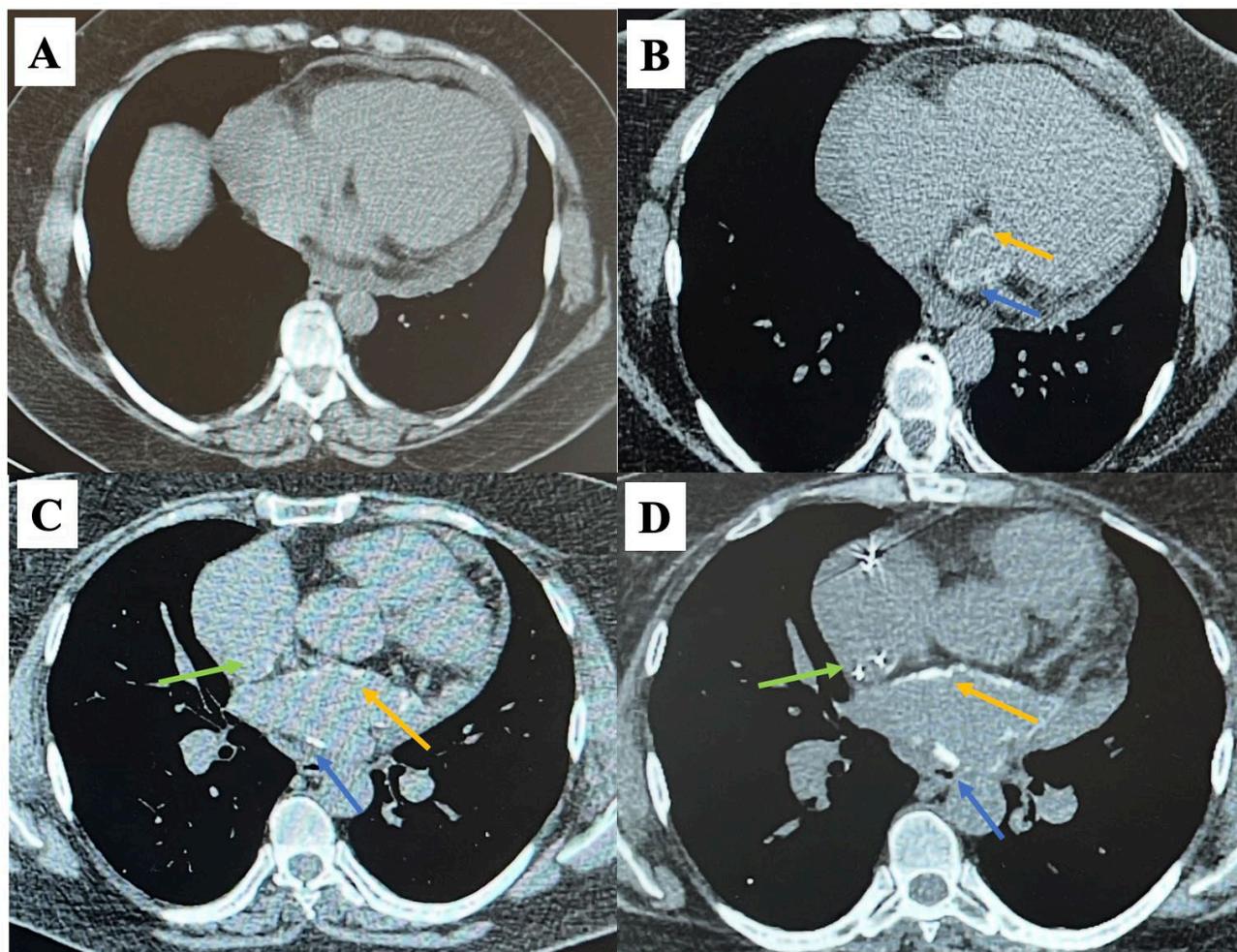
Малюнок 12 - МСКТ органів грудної клітки виконана у 2013, 2017, 2020 та 2025 роках. Вимірювання діаметра стовбура легеневої артерії проводилось на аксіальному зрізі.

A – діаметр стовбура легеневої артерії – 4,47 см (2013 рік);

B – діаметр – 4,87 см (2017 рік);

C – діаметр – 5,12 см (2020 рік);

D – діаметр – 5,09 см (2025 рік).



Малюнок 13 - МСКТ органів грудної клітки від 2013 / 2017 / 2020 / 2025 років.

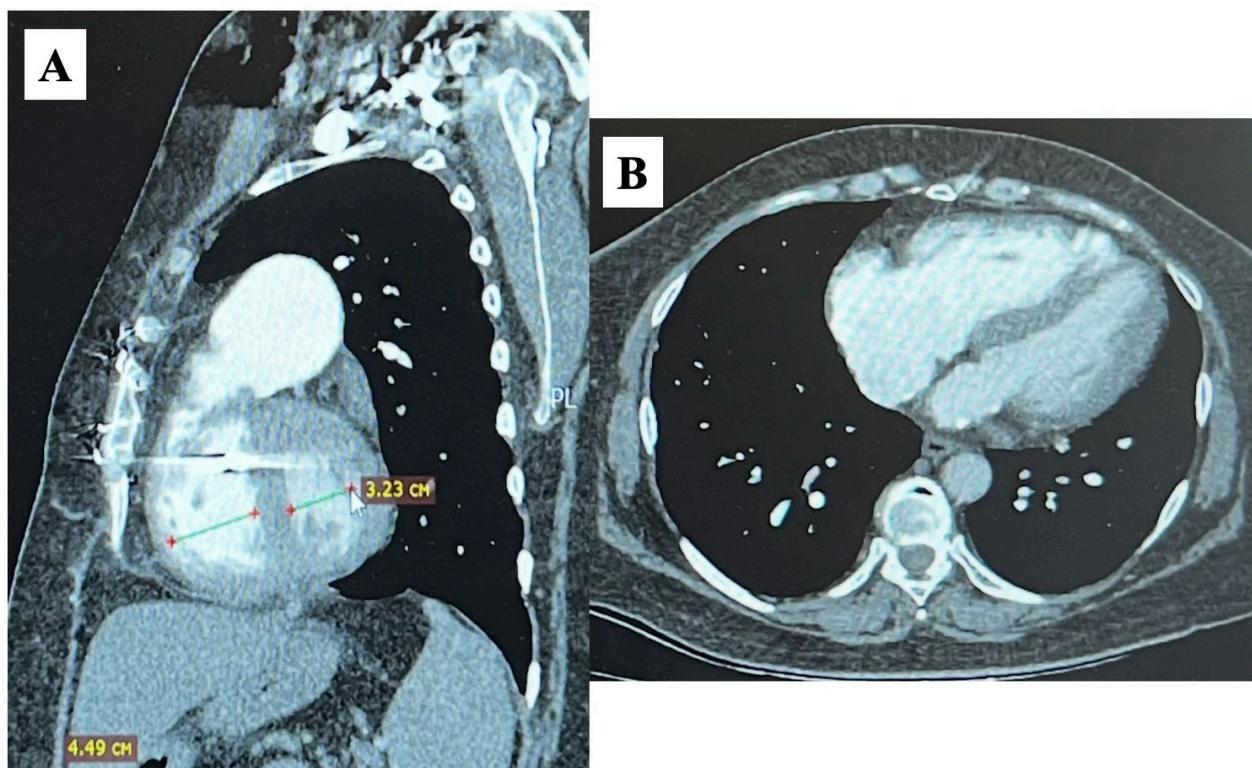
Представлено аксіальні зрізи у медіастинальному вікні на різних рівнях.

A – 2013 рік – кальциноз перешийка лівого передсердя відсутній;

B – 2017 рік – визначається кальциноз у ділянці перешийка лівого передсердя (жовта та блакитна стрілки);

C – 2020 рік – візуалізується кальциноз стінок дна (жовта стрілка) та даху (блакитна стрілка) лівого передсердя, а також області МПП правого передсердя (зелена стрілка). Визначається негативна динаміка порівняно з 2017 роком;

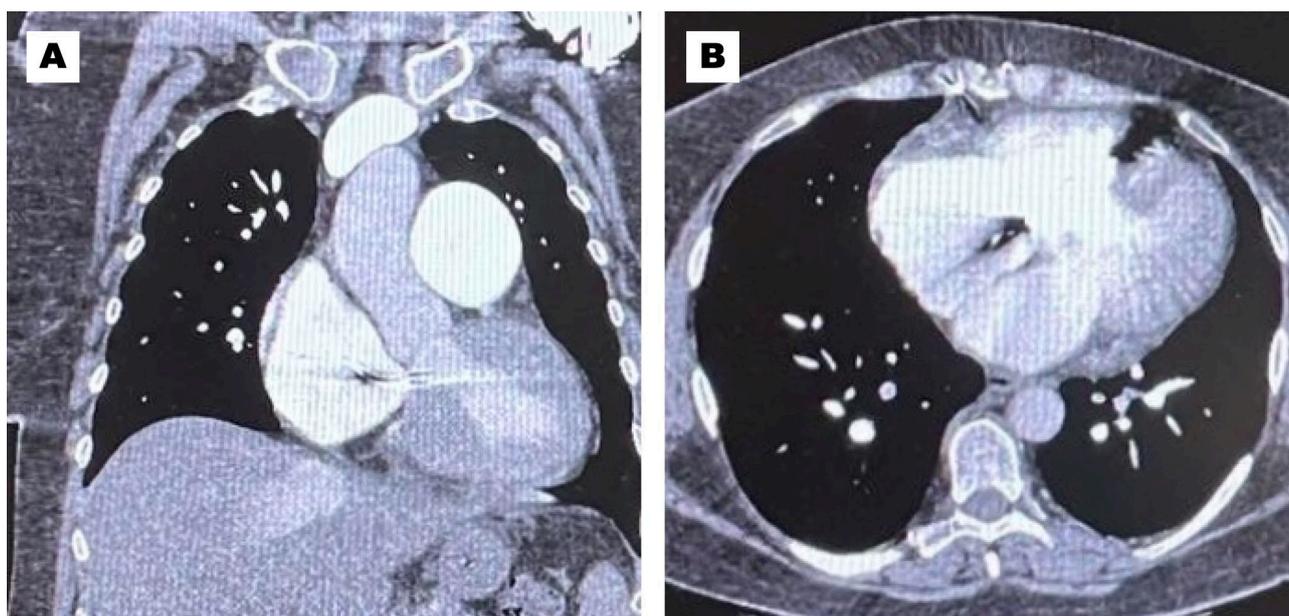
D – 2025 рік – прогресування кальцинозу стінок лівого та правого передсердь. У порожнині правого передсердя візуалізується електрод ШВРС.



Малюнок 14 - МСКТ органів грудної клітки, 2025 рік. Представлено зображення у медіастинальному вікні на сагітальному зрізі.

А – боковий зріз у медіастинальному вікні: візуалізується D-подібна конфігурація лівого шлуночка, що свідчить про перевантаження правого шлуночка. Діаметр правого шлуночка – 4,49 см, лівого шлуночка – 3,23 см. Співвідношення ПШ/ЛШ становить 1,4.

В – аксіальний зріз у медіастинальному вікні: правий шлуночок значно перевищує лівий за розміром. Через високий тиск у правих відділах серця міжшлуночкова перегородка, незважаючи на наявність гіпертрофії, вигинається в бік лівого шлуночка. Також візуалізується кальциноз дна лівого передсердя.



Малюнок 16 - МСКТ органів грудної клітки (2025 рік) з в/в контрастуванням в ранню артеріальну фазу.

А – корональна реконструкція: визначається кардіомегалія, розширений стовбур легеневої артерії, артефакти від металу в порожнині правого передсердя, рефлюкс контраста у нижню порожнисту вену.

В – аксіальний зріз у медіастинальному вікні: кардіомегалія, артефакти від металевих електродів в порожнинах правого передсердя та правого шлуночка.

*Complex cardiomyopathy with combined left ventricle outflow tract obstruction  
and calcified stiff left atrium: the pathway to heart-lung transplantation*

---

**ЧАСТИНА 4**

**ОПИТУВАЛЬНІ ФОРМИ ДЛЯ УЧАСНИКІВ ОСВІТНЬОГО  
ПРОЦЕСУ**

## **ОПИТУВАЛЬНИК ДЛЯ СТУДЕНТІВ**

**Тема: Клінічний розбір складного кардіопульмонального випадку з історією лікування понад 20 років**

### **I. Загальне враження та сприйняття**

**1. Чи вважаєте ви клінічний розбір реального клінічного випадку з історією понад 20 років корисним для навчання?**

- Так
- Ні
- Важко відповісти

**2. Наскільки цікавим для вас був клінічний розбір з точки зору практичного застосування знань?**

- Дуже цікавим
- Скоріше цікавим
- Нецікавим

**3. Чи хотіли б ви бачити більше таких клінічних випадків у програмі навчання?**

- Так
- Ні
- Байдуже

### **II. Освітнє значення та засвоєння знань**

**4. Наскільки цей клінічний розбір допоміг вам у формуванні клінічного мислення?**

- Значною мірою
- Частково
- Не допоміг

**5. Наскільки глибоко ви зрозуміли ключові патофізіологічні механізми у представленому випадку (ГКМП, рестрикція ЛП, ЛГ)?**

- Повністю
- Частково
- Було складно
- Не зрозумів(ла)

6. Чи допоміг вам цей розбір краще зрозуміти принципи тривалого ведення пацієнтів із хронічною патологією?

- Так
- Частково
- Ні

### **III. Специфіка клінічного випадку**

7. Що для вас було найбільш цінним у цьому клінічному розборі? (*можна обрати кілька варіантів*)

- Діагностичні виклики
  - Еволюція лікування у часі
  - Міждисциплінарне ведення
  - Обговорення помилок
  - Вплив рестрикції ЛП на тактику
  - Інше (вказіть):
- 

8. Чи було для вас корисним обговорення помилок або змін у лікуванні, які виникали протягом 20+ років?

- Так
- Частково
- Ні

9. Наскільки зрозумілим для вас був представлений клінічний випадок (документація, етапи лікування, логіка рішень)?

- Повністю зрозуміло
- Частково
- Було важко
- Незрозуміло

#### **IV. Мультидисциплінарний та стратегічний підхід**

**10.** Чи вважаєте ви, що мультидисциплінарний підхід (кардіолог, аритмолог, трансплантолог тощо) був ключовим для правильного ведення пацієнтки?

- Так
- Частково
- Ні

**11.** Наскільки цінним для вас було обговорення переходу від ізольованої до комплексної трансплантації “серце–легені”?

- Дуже цінним
- Помірно
- Нецікавим

**12.** Як би ви оцінили навчальну цінність концепції “синдром жорсткого лівого передсердя” та його впливу на тактику лікування?

- Висока
- Середня
- Низька
- Важко відповісти

**13.** Чи допоміг вам цей випадок краще зрозуміти межі ефективності традиційного лікування при СН та ЛГ?

- Так
- Частково
- Ні

#### **V. Загальні враження та рефлексія**

**14.** Які аспекти клінічного розбору ви б покращили або хотіли б побачити у майбутніх заняттях?

---

---

---

---



## **ОПИТУВАЛЬНИК ДЛЯ ВИКЛАДАЧІВ**

**Тема: Освітнє значення клінічного розбору складної патології з тривалим перебігом (20+ років)**

### **I. Загальні дані викладача (анонімно)**

#### **1. Ваш викладацький стаж:**

- Менше 5 років
- 5–10 років
- 11–20 років
- Понад 20 років

#### **2. Ваша основна спеціальність / дисципліна:**

---

### **II. Оцінка освітньої цінності клінічного розбору**

**3. Чи вважаєте ви доцільним використання клінічних випадків із багаторічною історією у підготовці студентів?**

- Так
- Частково
- Ні

**4. Які освітні переваги, на вашу думку, має подібний клінічний розбір?**  
(оберіть всі релевантні)

- Демонстрація еволюції діагностики та лікування
- Аналіз помилок та корекція тактики
- Поглиблення клінічного мислення
- Приклад мультидисциплінарного підходу
- Інше (вказіть): \_\_\_\_\_

**5. Як ви оцінюєте потенціал таких випадків у формуванні клінічної компетентності студентів?**

- Високий
- Середній
- Низький

### **III. Практичні аспекти та впровадження**

**6. Які складнощі, на вашу думку, можуть виникнути при використанні подібних розборів у навчальному процесі?**

---

---

---

---

---

**7. Які формати викладення такого матеріалу ви вважаєте найбільш ефективними?**

- Презентація + обговорення
- Відеозапис з коментарями
- Робота в малих групах
- Письмовий кейс + тестування
- Симуляція клінічного консилиуму
- Інше: \_\_\_\_\_

**8. Чи вважаєте ви доцільним залучення таких розборів у міжкафедральному або міждисциплінарному форматі?**

- Так, це посилює інтеграцію знань
- Можливо, але є організаційні труднощі
- Ні, краще залишити в межах однієї дисципліни

### **IV. Загальні враження та пропозиції**

**9. Що б ви порадили для підвищення ефективності використання подібних клінічних випадків у навчанні?**

---

---

---

---

---

---

---



**ДЖЕРЕЈА:**

1. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J.* 2023;44(37):3503-3626. doi:10.1093/eurheartj/ehad194.
2. Humbert M., Kovacs G., Hoeper MM., et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J.* 2022;43(38):3618-3731. doi:10.1093/eurheartj/ehac237.
3. Chin KM, Gaine SP, Gerges C., et al. Treatment algorithm for pulmonary arterial hypertension: Proceedings of the 7th World Symposium on Pulmonary Hypertension (WSPH) 2024. *Eur Respir J.* 2024;64(4):2401325. doi:10.1183/13993003.01222-2024.
4. Leard LE, Holm AM, Valapour M, et al. Consensus document for the selection of lung transplant candidates: An update from the International Society for Heart & Lung Transplantation. *J Heart Lung Transplant.* 2021;40(11):1349-1379. doi:10.1016/j.healun.2021.07.005.
5. Kurt M, Wang J, Torre-Amione G et al. Left atrium functions in diastolic heart failure. *Circ Cardiovascular Imaging.* 2009;2:10–15.
6. Bytyci I, D'Agostini A, Bajraktari G et al. Left atrial stiffness predicts cardiac events in patients with heart failure and reduced ejection fraction: The impact of diabetes. *Clin Physiol Funct Imaging.* 2021 Mar;41(2):208-216. doi: 10.1111/cpf.12688.
7. Nyberg et al. Reference Ranges for Strain From the HUNT4Echo Study. *JACC: Cardiovascular imaging.* 2023;16(12):1516-1531.
8. Ommen S.R., Ho C.Y., Asif I.M., et al. 2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR Guideline for the Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2024;83(23):2324-2405. doi:10.1016/j.jacc.2024.02.014.
9. Lee JH, Kwon OS, Yu HT, et al. Risk Factors for Stiff Left Atrial Physiology 1 Year After Atrial Fibrillation Catheter Ablation. *Front Physiol.*

2021.Sep20;12:740600. doi:10.3389/fphys.2021.740600

10. Gibson D. N., Di Biase L., Mohanty P., et al. Stiff left atrial syndrome after catheter ablation for atrial fibrillation: clinical characterization, prevalence, and predictors. *Heart Rhythm* 2011.8:1364–1371. doi:10.1016/j.hrthm.2011.02.026
11. Zei PC. Left Atrial Calcification After Catheter Ablation for Atrial Fibrillation. *JACC Clin Electrophysiol.* 2023.9;7:1118-1120 doi:10.1016/j.jacep.2023.01.003
12. Banthiya S., Chowdhury M., Govil D., et al. Exploring the causes of stiff left atrial syndrome: a case series. *Eur Heart J Case Rep.* 2025.9,ytae702. doi:10.1093/ehjcr/ytae702
13. Chamberlin J., Smith C.D., Gowani Z., et al. Left atrial calcification on chest CT: atrial ablation replaces rheumatic heart disease as the most identified etiology. *Pol J Radiol.* 2023.88:e423-e429. doi:10.5114/pjr.2023.131214
14. Hindricks G., Potpara T., Dagres N., et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Heart J.* 2021;42(5):373–498.
15. Van Gelder IC., Rienstra M., Karina V. Buntin KV., et al. 2024 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Heart J.* 2024;45(36):3314-3414. doi:10.1093/eurheartj/ehae176
16. Yakabe D., Ohtani K., Fukuyama Y., et al. Prognostic Value of Left Atrial Calcification After Catheter Ablation for Atrial Fibrillation. *JACC: Clinical Electrophysiology* 2023;9(6):671-681. doi:10.1016/j.jacep.2022.11.016.
17. Hayashi Y., Shimeno K., Matsumoto N., et al. A case of severely progressive left atrial calcification triggered by inflammation due to radiofrequency catheter ablation. *J Cardiol Cases.* 2024 Jun; 30(3): 87–89. doi: 10.1016/j.jccase.2024.05.009.
18. Kitai T., Kasai Y., Kasai J., et al. Iatrogenic left atrial calcification after catheter

- ablation for atrial fibrillation confirmed by histological assessment. *Eur Heart J Case Rep.* 2023 Aug 17;7(8):ytad407. doi:10.1093/ehjcr/ytad407.
19. 2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR Guideline for the Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation.* 2024;150(8):e198 doi: 10.1161/CIR.0000000000001277.
20. Olivotto I, Oreziak A, Barriales-Villa R, et al. Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial. *Lancet.* 2020;396(10253):759-769. doi: 10.1016/S0140-6736(20)31792-X.
21. JAMA Cardiology. Effects of Mavacamten on Measures of Cardiopulmonary Exercise Capacity in the EXPLORER-HCM Trial. *JAMA Cardiol.* 2023;8(3):240-247. doi: 10.1001/jamacardio.2022.5099
22. Veselka J., Tesar D., Topalo R., et al. Follow-Up of Up to 25 Years After Alcohol Septal Ablation for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol Cardiovasc Interv.* 2023;16(12):1556-157. doi:10.1016/j.jcin.2023.03.049.
23. Ferrazzi P., Spirito P., Iacovoni A., et al. Transaortic Chordal Cutting: Mitral Valve Repair for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy With Mild Septal Hypertrophy. *J Am Coll Cardiol.* 2015;66(15):1687-1696. doi: 10.1016/j.jacc.2015.07.069
24. Binaco I., Spirito P., Poggio D., Casati V., Grillo M., Ferrazzi P. Transaortic mitral valve secondary chordal cutting in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy and mild septal hypertrophy. *Ann Cardiothorac Surg.* 2017;6(4):426-428. doi:10.21037/acs.2017.04.05.
25. Dorobantu LF, Utzschneider M, Ticulescu R, et al. Transaortic shallow septal myectomy and cutting of secondary fibrotic mitral valve chordae – a 5-year single-center experience. *J Clin Med.* 2022;11(11):3083. doi:10.3390/jcm11113083.
26. Schaff HV, Ommen SR. Contemporary surgical management of hypertrophic

- cardiomyopathy. *Ann Thorac Surg.* 2024;117(3):561-571.  
doi:10.1016/j.athoracsur.2023.01134-7.
27. Hindricks G, Potpara T, Dagres N., et al. Task Force for the diagnosis and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Heart J.* 2020;42(5):373-498. doi:10.1093/eurheartj/ehaa612.
28. Joglar JA, Chung MK, Armbruster AL, et al. 2023 ACC/AHA/ACCP/HRS Guideline for the Diagnosis and Management of Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2023;149(5):e109-e279. doi:10.1161/CIR.0000000000001193.
29. McDonagh T., Metra M., Adamo M., et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J.* 2021;42(36):3599-3726. doi:10.1093/eurheartj/ehab368.
30. Fang J., Liu Y., Zhu Y., et al. First-in-Human Transapical Beating-Heart Septal Myectomy in Patients With Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2023;82(7):575-586. doi:10.1016/j.jacc.2023.05.052.
31. Liu L, Li J. Beating-Heart Septal Myectomy: An Innovative Approach for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol: Asia.* 2024; (Epub) doi:10.1016/j.jacasi.2023.11.013.
32. Kronenberger R, Tanaka K, de Asmundis C, Meir ML. Stiff left atrial syndrome with pulmonary veins occlusion after percutaneous radiofrequency ablation. *J Cardiothorac Surg.* 2023;18(1):193. doi:10.1186/s13019-023-02193-6.
33. Offen S., Sivasubramaniam V., Granger E., Macdonald P. Stiff left atrial

*Complex cardiomyopathy with combined left ventricle outflow tract obstruction  
and calcified stiff left atrium: the pathway to heart-lung transplantation*

---

syndrome and heart transplantation. *J Heart Lung Transplant.* 2019  
*Jun*;38(6):675-676. doi:10.1016/j.healun.2018.12.017.

34. Huddleston CB. Commentary: Heart–lung transplantation—is it worth it? *J  
Thorac Cardiovasc Surg.* 2024;168(4):595-596.  
doi:10.1016/j.jtcvs.2024.00181

*Complex cardiomyopathy with combined left ventricle outflow tract obstruction  
and calcified stiff left atrium: the pathway to heart-lung transplantation*

---

SCIENTIFIC EDITION

MONOGRAPH

**COMPLEX CARDIOMYOPATHY WITH COMBINED  
LEFT VENTRICLE OUTFLOW TRACT OBSTRUCTION  
AND CALCIFIED STIFF LEFT ATRIUM:  
THE PATHWAY TO HEART-LUNG TRANSPLANTATION**  
*ВІД СКЛАДНОЇ КАРДІОМІОПАТІЇ З ПОЄДНАНОЮ ОБСТРУКЦІЄЮ  
ВИНОСНОГО ТРАКТУ ЛІВОГО ШЛУНОЧКА ТА КАЛЬЦИНОВАНОГО  
ЖОРСТКОГО ЛІВОГО ПЕРЕДСЕРДЯ –  
ДО ТРАНСПЛАНТАЦІЇ ‘СЕРЦЕ-ЛЕГЕНІ’*

*Authors:*

Vasilyeva Larysa Ivanivna  
Kalashnykova Oksana Serhiivna

Monograph published in the author's edition  
The monograph is included in International scientometric databases

Authorized for printing 25.01.2026.  
Order No. MGE01-2026. Contracted price.

Published:  
*ScientificWorld -NetAktivatV*  
Lußstr 13,  
Karlsruhe, Germany



e-mail: [editor@promonograph.org](mailto:editor@promonograph.org)  
<https://de.promonograph.org>

ISBN 978-3-989241-23-7



