

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ОДЕСЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ**

**Факультет медичний, міжнародний
Кафедра педіатрії №2**

ЗАТВЕРДЖУЮ

В.о. проректора з науково-педагогічної роботи

_____ Світлана КОТЮЖИНСЬКА

01 вересня 2022 року

**МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА
ДО ПРАКТИЧНИХ ЗАНЯТЬ
З НАВЧАЛЬНОЇ ДИСЦИПЛІНИ**

Факультет медичний, курс 6

Навчальна дисципліна «ПЕДІАТРІЯ»

Затверджено:

Засіданням кафедри педіатрії №2 Одеського національного медичного університету

Протокол № 1 від “28” серпня 2022 р.

Завідувач кафедри _____ (Тетяна Стоєва)
(підпис)

Розробники:

завідувач кафедри, д. мед. н., професор Стоєва Т. В.

завуч кафедри, к. мед. н., доцент, доцент кафедри педіатрії №2 Прохорова С. В.

к. мед. н., доцент кафедри педіатрії №2 Тіткова О. В.

к. мед. н., доцент, доцент кафедри педіатрії №2 Портнова О. О.

к. мед. н., доцент, доцент кафедри педіатрії №2 Весілик Н. Л.

к. мед. н., доцент, доцент кафедри педіатрії №2 Годлевська Т. Л.

к. мед. н., асистент Федін М. В.

к. мед. н., асистент Джагіашвілі О. В.

к. мед. н., асистент Решетіло О. В.

асистент Браткова Л. Б.

Тема 15. Практичне заняття 41- 43. Диференційна діагностика ціанозу, задишки, кардіомегалії при запальних та незапальних захворюваннях серцево-судинної системи у дітей. Провідні клінічні симптоми та синдроми запальних та незапальних захворювань серцево-судинної системи у дітей, що супроводжуються кардіомегалією (гостра ревматична лихоманка, кардити, кардіоміопатії). Дані лабораторних та інструментальних досліджень при запальних та незапальних хворобах серця. Тактика ведення хворого при запальних та незапальних хворобах, вроджених та набутих вадах серця у дітей. Невідкладна допомога при гострій серцевій недостатності. Лікування та профілактика хронічної серцевої недостатності. Диспансерне спостереження.

Мета: Ознайомитися з сучасним визначенням поняття кардитів, їх етіологією, клінічними ознаками, вміти діагностувати у дітей, скласти план лікувальних і профілактичних заходів. Ппорівняти відсоток захворюваності в різних регіонах України, вилучити чинники, які сприяють розвитку захворювань, визначити необхідність проведення профілактики кардитів у дітей.

Основні поняття:

Кардіомегалія (КМГ) - це збільшення розмірів серця за рахунок його гіпертрофії і дилатації або накопичення продуктів порушеного обміну речовин, або розвитку непластичних процесів.

Загальні ознаки кардіомегалії:

- порушення ритму і провідності;
- фізикальні дані (розширення меж серця, зміщення пульсації верхівкового поштовху і ін.);
- специфічні ознаки визначаються тим захворюванням, яке призвело до КМГ.

Захворювання, які супроводжуються синдромом кардіомегалії можна згрупувати так:

А. Неінфекційні захворювання серця:

1. Природжені вади серця
2. Пухлини серця
3. Набуті вади серця
4. Кардіоміопатії

Б. Інфекційні захворювання серця:

1. Неревматичний кардити
2. Перикардити
3. Інфекційний ендокардит

В. Хвороби нервово-м'язової системи:

1. Атаксія Фрідрейха
2. М'язова дистрофія (хвороба Дюшена)

Г. Природжені порушення обміну речовин

1. Глікогенози
2. Мукополісахаридоз

Д. Амілоїдоз

Кардіомегалія може бути вперше помічена:

1. при звичайному фізикальному обстеженні (огляд передсердної області, пальпація, перкусія, аускультация)
2. при застосуванні рентгенівського методу (наприклад, флюорографія)
3. при проведенні ультразвукового дослідження серця (ехокардіографія)

При виявленні у пацієнта кардіомегалії необхідно визначити ряд важливих питань:

1. Чи не є кардіомегалія уявною (епікардіальний жир, зміни в органах середостіння, деформації грудної клітки)?
2. Які відділи серця збільшені (камери серця, що відходять від нього судини, перикард)?
3. Наскільки виражено збільшення?
4. За рахунок чого відбулося збільшення (дилатація, гіпертрофія або інфільтрація міокарда, аневризма серця, аорти або легеневої артерії, скупчення рідини в порожнині перикарда, його пухлина)?
5. Супроводжуються дані морфологічні зміни в серці (збільшення) порушеннями функцій серця (порушення, його проведення, скоротливості, розслаблення)?
6. Чи є у хворого поряд з дисфункцією міокарда і клінічний синдром серцевої недостатності?
7. Яке захворювання (нозологічна форма) лежить в основі кардіомегалії? (Як сформулювати клінічний діагноз?)

Обов'язкові питання, які необхідно з'ясувати у хворого з кардіомегалією:

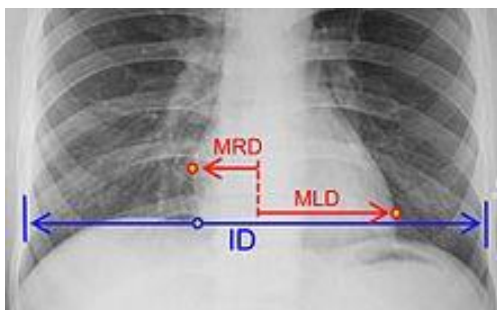
1. Виявляли Чи є у Вас коли-небудь шуми в серці або ревматизм?
2. Чи був у Вас коли-небудь підвищений артеріальний тиск?
3. Чи вживаєте Ви алкоголь? У якій кількості?
4. Чи хворіли Ви недавно вірусною інфекцією або грипом, чи не було при цьому ускладнень?
5. Чи були Ви недавно вагітні? Чи були при цьому ускладнення, включаючи задишку, набряки, серцебиття?
6. Хворі Ви або хтось із родичів цукровий діабет?
7. Чи були у Вас серцеві напади або болю в грудній клітці?
8. Які ліки Ви приймаєте?
9. Чи швидко Ви втомлюєтеся? Чи відзначаєте Ви задишку при фізичному навантаженні? Чи прокидаєтеся Ви вночі через задишки, кашлю і змушені Ви займати положення сидячи?
10. Чи відзначаєте Ви набряки на ногах до кінця дня?

Методи при обстеженні хворого з кардіомегалією:

1. рентгенографія (визначення КТІ)
2. електрокардіографія
3. ехокардіографія
4. клінічний аналіз крові
5. біохімічні аналізи крові
6. коронарографія
7. ендоміокардіальна біопсія міокарда (і, можливо, інших тканин)

Рентгенографія дозволяє визначити загальний розмір серця, кардіоторакальний індекс, положення серця і його конфігурацію. Рентгенографія іноді дає псевдопозитивні результати. Особливо часто така ситуація зустрічається у дітей і підлітків, адже до теперішнього часу поняття норми у цій групі пацієнтів широко варіює. Крім того, дуже важлива методика виконання дослідження, положення пацієнта.

Кардіоторакальний індекс (КТІ) являє собою відношення поперечного розміру серця до внутрішнього поперечного розміру грудної клітини в найбільш широкому її частини



$$КТІ = \frac{(MRD + MLD)}{ID} \times 100\%$$

MRD = найбільший перпендикулярний діаметр від середньої лінії до правої межі серця

MLD = найбільший перпендикулярний діаметр від середньої лінії до лівої межі серця

ID = внутрішній діаметр грудної клітки на рівні правої гемідіафрагми

У нормі у дорослих КТИ <50%, у дітей - 55-58%

1 ст кардіомегалії - збільшення КТИ на 5%

2 ст кардіомегалії - збільшення КТИ на 10%

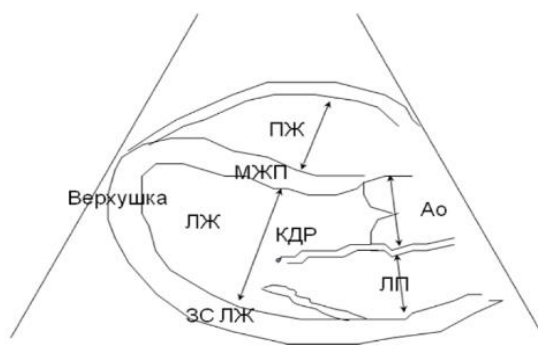
3 ст кардіомегалії - збільшення КТИ більше, ніж на 10%

Можливості ЕКГ для диференціальної діагностики кардіомегалій:

Електрокардіографічний діагноз	Ймовірне захворювання
Гіпертрофії лівого шлуночка і/або лівого передсердя	артеріальні гіпертензії, мітральна недостатність, аортальні вади, дилатаційна кардіоміопатія різної природи
Гіпертрофія правого шлуночка і/або правого передсердя	легенева гіпертензія, хронічне легеневе серце, ДМШП, ДМПП
Порушення реполяризації шлуночків	ішемічна хвороба серця, інші захворювання із систолічним навантаженням на міокард
Патологічні зубці Q	Q-інфаркт міокарда і постінфарктний кардіосклероз. Гіпертрофічна кардіоміопатія.
Низький вольтаж ЕКГ	гіпотиреоз, амілоїдоз, гідроперикард
Брадикардії, АВ блокади	гіпотиреоз
Тахісistolічні аритмії	тіреотоксикоз

ЕхоКГ

Нормальні розміри порожнин серця:
кінцево-діастолічний розмір (КДР) до 5,5 см; розмір ПШ до 3,0 см; діаметр ЛП до 4,0 см; діаметр аорти до 3,7 см



Ехокардіографічний аналіз		
Систолічна функція ЛШ	Показники глобальної скоротливості	Діастолічна функція ЛШ
1. Феномени локальних порушень скоротливості 2. Дизсинхронія (порушення послідовності охоплення скороченням шлуночка); 3. Гіпокінезія (локальне зменшення систолічного укорочення міокарда);	1. Фракція викиду (ФВ, %) = $\frac{\text{КДО} - \text{КСО}}{\text{КДО}} \times 100\%$. 2. У нормі ФВ > 55 (60)% 3. Ударний об'єм (УО, мл) = $\text{КДО} - \text{КСО}$ 4. Фракція укорочення	1. Трансмітральний кровотік 2. Співвідношення максимальних швидкостей першої фази (Е) і другої фази (А) наповнення шлуночка *. 3. Час ізоволюметричного розслаблення лівого шлуночка (ВІВР) - в нормі 60-70 мсек,

4. Акінезія (локальне відсутність скорочень міокарда)	(ступінь укорочення короткої осі ЛШ) в %.	про порушення свідчить як > 70, так і < 60 мсек
5. Дискінезія (локальне парадоксальне систолічний розширення, випинання міокарда).		4. Швидкість руху стінки міокарда в діастолу, визначені методом тканинної доплеркардіографії **
		* У хворих з синусовим ритмом
		** У хворих з іншим (НЕ синусовим) ритмом серця

Лабораторні дослідження для диференційної діагностики кардіомегалій

Тести	Порушення і захворювання
Клінічний аналіз крові, ШОЕ	Анемія, еритроцитоз, запальні явища
Біохімічний аналіз крові: глюкоза плазми загальний холестерин, ліпідограма креатинін плазми залізо сироватки протеїнограма (легкі ланцюги Ig)	Цукровий діабет Атеросклероз Ниркова недостатність Гемохроматоз Амілоїдоз (AL) (+ білок Бенс -Джонса в сечі)
Гормони щитовидної залози	Тіретоксикоз, гіпотиреоз
Ревматоїдний фактор, антинуклеарні антитіла, LE-клітини	Колагенози
Титр антистрептококових антитіл	Ревматизм
Посів крові	Інфекційний ендокардит
Тести для виявлення вірусної інфекції (антитіла в парних сироватках, ПЛР)	Вірусні міокардити

Ендоміокардіальна біопсія міокарда.

Показання до проведення ЕМБ:

1. Серцева недостатність тривалістю < 2 тижнів з нормальним або розширеним ЛШ і порушенням гемодинаміки
2. Серцева недостатність тривалістю > 3 міс з дилатацією ЛШ і новими шлуночковими аритміями, АВ-блокадами II-III ступеня або відсутністю ефекту від стандартного лікування протягом 1-2 тижнів (гігантклітинний або некротизуючий еозинофільний міокардит)
3. Серцева недостатність, асоційована з ДКМП будь-якої тривалості, з наявністю алергічної реакції і/або еозинофілією;
4. СН з підозрою на антрациклінову КМП;
5. СН з рестриктивною КМП неясного генезу
6. Підозра на пухлину серця (за винятком типовою міксом)
7. Кардіоміопатія невідомого генезу у дітей
8. Серцева недостатність тривалістю > 2 тижнів з дилатацією ЛШ без нових шлуночкових аритмій, АВ-блокади I-III ступеня і хорошим відповіддю на стандартне лікування протягом 1-2 тижнів

9. Серцева недостатність, пов'язана зі змінами серця по типу гіпертрофічною КМП неясного генезу, для виключення інфільтративних захворювань міокарда
10. Підозра на аритмогену дисплазію ПЖ
11. Шлуночкова аритмія невідомого генезу

Ведення пацієнтів з кардіомегалією включає поєднання медикаментозного лікування і медичних/хірургічних процедур:

Принципи ведення пацієнтів з кардіомегалією		
А. Медикаментозна терапія	Б. Медичні прилади для регулювання серцебиття	В. Хірургічні процедури
1. Діуретики. 2. ІАПФ: знижують артеріальний тиск і покращують насосну здатність серця. 3. Блокатори рецепторів ангіотензину (БРА). 4. Бета-блокатори: знижують артеріальний тиск і покращують роботу серця. 5. Дігосин: для поліпшення насосної функції серця і зменшення необхідності госпіталізації з приводу серцевої недостатності. 6. Антикоагулянти: для зниження ризику тромбозів. 7. Антиаритмічні препарати.	Постійний кардіостимулятор, імплантований кардіодефібрилятор, тимчасові електроди	1. Клапанна хірургія: відновлення, заміна. 2. Коронарне шунтування. 3. Допоміжний пристрій лівого шлуночка: (LVAD): цей імплантований механічний насос, коли пацієнт очікує пересадки серця або, якщо пацієнт не є кандидатом на пересадку серця, в якості довгострокового лікування серцевої недостатності. 4. Трансплантація серця.

Запальні захворювання серця у дітей

Кардити	Міокардит	Перикардит	Інфекційний ендокардит
Етіологія	бактерії, віруси, гриби, найпростіші, гельмінти, отрута комах та змій, ліки, хімічні та фізичні агенти та інші	віруси, бактерії, найпростіші, рикетсії, мікоплазми, фізичні агенти, ліки та інші	різні бактерії, найчастіше – зеленявий стрептокок, стафілокок
Патогенез	ураження міокарду проходить 2 фази: - <i>гостра</i> (перші 2 тижні) – деструкція міоцитів, викид клітинних медіаторів запалення, цитокинів, які викликають деструкцію міокарду та його дисфункцію. Виявити причинний фактор в цю	занос інфекційних збудників в порожнину перикарду по лімфатичним та кровоносним судинам; розвиток гіперергічного запалення як результат імунної відповіді на ендо- і	Зниження імунно-біологічних властивостей макроорганізму, наявність хронічних вогнищ інфекції Морфологічно на ендокарді виявляють виразкові вогнища з формуванням тромбів, при клапанному

	фазу не вдається. - <i>хронічна</i>: ураження кардіоміоцита зумовлено аутоімунними механізмами	екзогенні антигени бактеріального та тканинного походження; • контактне запалення та проростання пухлинної тканини з сусідніх органів; • асептична запальна реакція на дію токсичних речовин.	ураженні з'являється їх деформація При гострому септичному ендокардиті, в міокарді з'являються вогнища гнійного розплавлення
Діагностичні критерії	біль у грудях, лихоманка, артралгії, тахікардія, задишка, блідість шкіри, збільшення границь серцевої тупості, глухість тонів, систолічний шум у верхівці та впродовж лівого краю грудини. В аналізах крові: лейкоцитоз, прискорення ШОЕ, підвищення С-реактивного протеїну	<i>сухий фібринозний</i> – біль у грудях, серцебиття, задишка, сухий кашель, нездужання, при аускультатії – шум тертя перикарду; <i>ексудативний перикардит</i> – біль у грудях, відчуття здавління, задишка, запаморочення, серцебиття, хрипи у легенях, парадоксальний пульс, набухання шийних вен, гепатоспленомегалія, набряки, ціаноз; <i>констриктивний перикардит</i> – біль у грудях, задишка, втомлюванність, слабкість, серцебиття, гепатомегалія, асцит, набухання шийних вен, тахікардія, тони серця глухі.	симптоматика складає три головних симптоми: 1.інтоксикація 2.ураження ендокарду 3.тромбоемболічні ускладнення. При лабораторному дослідженні виявляють (в першій фазі) змінення крові – лейкоцитоз,підвищення $\alpha 2$-глобулінів, підвищення ШОЕ, високий С-реактивний білок, може бути висіяний збудник захворювання; в загальному аналізі сечі – гематурія (мікро- або макро-).
Класифікація	єдиної класифікації міокардитів не має. В залежності від етіології: вірусні, бактеріальні, рикетсіозні, спирохітозні, грибкові, протозойні, гельмінтозні, зумовлені укусами комах та змій, спричинені прийомом	сухий фібринозний ексудативний констриктивний	- <i>за етіологією</i>: грам позитивні (стрепто, стафілококи); грам негативні (кишкова паличка, синє гнійна паличка); бактеріальні асоціації (гриби, рикетсії) -<i>патогенетична фаза</i>: інфекційно-токсична,

	ліків, хімічні, фізичні, при системних захворюваннях.		імуно-запальна, дистрофічна; -за ступенем активності: висока (3), помірна (2), мінімальна (1); - варіант перебігу: гострий, абортівний, хронічний (рецидивуючий); -клініко-морфологічна характеристика: первинний (на інтактних клапанах), вторинний (при ураженнях клапанів, ВВС, після операцій на серці).
Діагностик а	ЗАК, ЗАС, біохімія крові, аналізи калу, фактори запалення, титр АСЛ-О, ЕКГ, ЕхоКГ, рентгенографія ОГК.		
Диференцій ний діагноз	ендо-, перикардити, КМП, пухлини серця, вроджені та набуті вади серця	міо-, ендокардити, КМП	атака гострої ревматичної лихоманки, СЧВ, неспецифічний аорто артеріт, вузловий пері артеріт, пухлини, хронічний пієлонефрит
Лікування	в залежності від етіології призначають антибіотики противірусні препарати, НПВС, лікування СН (серцеві глікозиди, діуретики), інотропні препарати, інгібітори АПФ, антикоагулянти, кардіотрофічні препарати	<i>Сухий</i> – анальгетики, НПЗС, специфічне лікування в залежності від збудника. <i>Ексудативний</i> – перикардіоцентез, антибіотики, діуретики, ізотропні препарати, гепатопротектори. <i>Констриктивний</i> – перикардектомія. Для підготовки до операції, а також після неї: серцеві глікозиди, діуретики, інотропна підтримка (допамін), гепатопротектори.	Основа терапії – антибіотики. Антимікробна терапія повинна бути, за можливістю, етіотропною та достатньо довготривалою (при стафілококовій етіології – не менше 6 тижнів, при стрептококовій – не менше 4 тижнів, при Гр-збудниках – не менше 8 тижнів). При невідомому збуднику терапію починають з β-лактамного антибіотика (пеніциліну або цефалоспирину I покоління).

			При довготривалій антибіотикотерапії застосовують профілактичні дози гепарину для запобігання утворення тромбів та протигрибкові препарати. Показання для ГКС – тільки інфекційно-токсичний шок або медикаментозна алергія. Можливо застосування імунотерапії (гіперімунна плазма, імуноглобуліни). Показання до хірургічного лікування: резистентна до терапії СН, гостра деструкція клапанів серця, стійка бактеріємія з неефективністю антимікробної терапії, інтракардіальні абсцеси, великі рухливі вегетації на клапанах, грибовий ендокардит, ІЕ клапанного протеза.
Профілактика	При вірусних міокардитах – своєчасна вакцинація дозволяє значно знизити частоту міокардитів, зумовлених кором, краснухою, паротитом, поліомієлітом, грипом.	Доцільно проводити санацію хронічних вогнищ інфекції, профілактику інфекційних та специфічних захворювань.	До первинної профілактики можна віднести санацію вогнищ хронічної інфекції у хворих з ВВС та ревматизмом. У таких дітей під час оперативних втручань рекомендують проводити антибактеріальну терапію. Вторинна профілактика сприяє відчутному зниженню частоти розповсюдження ІЕ у пацієнтів з, так званих, груп ризику. Показання до її проведення: «сині» ВВС, які мають каріозні зуби, хронічний тонзиліт, запальні

			процеси сечової системи; діти з аускультативною формою ПМК, що супроводжується мітральною регургитацією (за даними ЕхоКГ), хворі з малими ДМШП, ВАП, САо, КоАо та інш.
--	--	--	--

Профілактика ІЕ (Американська асоціація серця (АНА))

1. Заходи щодо зниження частоти придбаної в медичних установах бактеріємії, спрямовані на стримування зростання показників ятрогенної бактеріємії і подальшого ендокардиту.
2. Гігієна зубів і шкіри рекомендовані для загальної популяції, але особливо для пацієнтів з проміжним (тих, які мають ураження власного клапана) і з високим ризиком.
3. Перед оперативним втручанням на клапанах серця і з приводу корекції вроджених вад рекомендований профілактичний огляд стоматолога і при необхідності лікування.

Пацієнти з високим ризиком:

1. Штучні клапани серця, включаючи транскатетерне імплантовані протези.
2. Протетичні матеріали, які використовували для пластики серцевого клапана (наприклад, кільця для аннулопластика, хорди).
3. Раніше перехворівші на інфекційний ендокардит.
4. Хворі з деякими ВВС: некоригована ВВС синього типу (включаючи паліативні шунти), повністю усунені ВВС протягом перших 6 міс. після операції, якщо використовувався протезний матеріал або пристрій, усунуті ВВС із залишковими дефектами.
5. Пацієнти після трансплантації серця із вальвулопатією.

Процедури, що вимагають антибіотикопрофілактики

Тип	Приклади
Зуби і порожнина рота *	Екстракція зуба Установка зубного імпланта або реімплантация депульпованого зуба Періодонтальні процедури, включаючи операції, чистку зубів, вимір кореня і зондування Профілактична чистка зубів або імплантів, при якій очікується кровотеча Інструментальні маніпуляції або оперативне втручання на корені зуба поза верхівки <i>* Прикладами стоматологічних маніпуляцій, які не потребують профілактичної антибактеріальної терапії, є ін'єкція анестетика в неінфіковані слизову оболонку і постановка ортодонтичних брекет систем.</i>
Дихальні шляхи	Бронхоскопія з пошкодженням слизової оболонки Маніпуляції, що виконуються в ході виявлення інфекції Тонзилектомія, аденоїдектомія або обидві
Природне розродження	Не застосовується, крім деяких пацієнток з високим ризиком (пацієнти з штучним клапаном серця або протетичним матеріалом, який використовується

	для пластики серцевих клапанів, а також у пацієнтів з відсутністю пластики і тимчасово полегшеними вродженими синіми вадами серця).
Шлунково-кишковий тракт	Не потрібно, за винятком процедури, виконуваної на тлі встановленої інфекції
Урогенітальний тракт	Не потрібно, крім маніпуляції, виконуваної на тлі інфекції (наприклад, цистоскопія на тлі відомої ентерококкової сечо-статевої інфекції)
Скелетно-м'язові прояви	Не потрібно, за винятком маніпуляцій, які зачіпають інфіковані тканини
Шкіра	Не потрібно, за винятком маніпуляцій, які зачіпають інфіковані тканини

Режими антибактеріальної профілактики:

1. Для більшості пацієнтів і маніпуляцій ефективний одноразовий прийом антибіотика до процедури.
2. При стоматологічних процедурах і маніпуляціях на верхніх дихальних шляхах використовуються препарати, ефективні проти стрептококів групи віріданс.
3. У разі вагінальних пологів призначають 2г ампіциліну в/в або в/м плюс гентаміцин 1,5 мг/кг (максимум 120 мг) в/в, вводять за 30 хвилин до розродження, а потім ампіцилін 1 г в/в або в/м (або амоксицилін 1 г [у вигляді тригідрату] перорально) через 6 годин.
4. При маніпуляціях, які проводяться на шлунково-кишковому, урогенітальному трактах, і скелетно-м'язових маніпуляціях в зонах, які зачіпають інфіковані тканини, вибір антибіотика повинен бути заснований на ідентифікації мікроорганізму та його чутливості до антибіотиків.
5. Якщо є ознаки інфекції, але збудник не ідентифікований, то при виконанні маніпуляцій на шлунково-кишковому і урогенітальному трактах проведена профілактична антибактеріальна терапія повинна бути ефективною проти ентерококів (амоксицилін, ампіцилін, ванкоміцин для пацієнтів з алергією на пеніциліни).
6. Антибіотики для профілактики захворювань шкіри і м'язово-скелетних тканин повинні бути ефективними проти стафілококів і бета-гемолітичних стрептококів (наприклад, цефалоспорин або ванкоміцин або кліндаміцин, якщо ймовірна інфекція, викликана метицилін-резистентними стафілококами).

Рекомендована профілактика ендокардиту при виконанні стоматологічних процедур і маніпуляцій на верхніх дихальних шляхах *		
Спосіб введення	Препарат і доза для дорослих (і дітей)	Препарат і доза для дорослих (і дітей) з алергією на пеніцилін
Перорально (застосовується за 1 годину до процедури)	Амоксицилін 2 г (50 мг/кг) перорально	Кліндаміцин 600 мг (20 мг/кг) перорально або Цефалексин або Цефадроксил 2 г (50 мг/кг) перорально або Азитроміцин або кларитроміцин 500 мг (15 мг/кг) перорально
Парентерально (вводиться за 30 хв до процедури)	Ампіцилін 2 г (50 мг/кг) в/м або внутрішньовенно	Кліндаміцин 600 мг (20 мг/кг) внутрішньовенно або Цефазолін 1 г (25 мг/кг) в/м або

	внутрішньовенно
* Для пацієнтів без активної інфекції.	

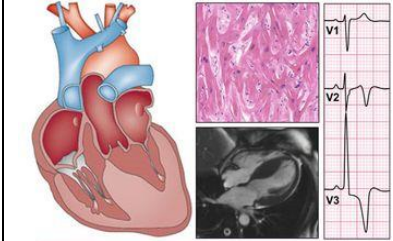
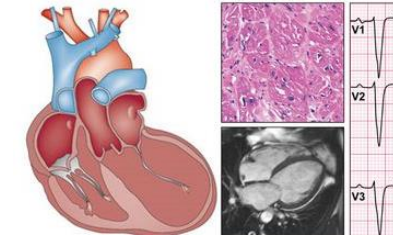
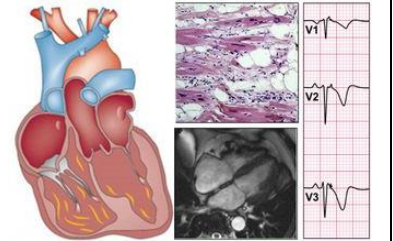
Кардіоміопатії (КМП) - це хвороби міокарда, пов'язані з серцевою дисфункцією.

Виділяють 5 форм КМП: дилатаційна,

гіпертрофічна, рестриктивна, аритмогенна правошлуночкова і класифікована КМП.

Класифікація ВООЗ:

Етіологічна	Патофізіологічна	Запальна кардіоміопатія
- специфічні (гіпертензивна, ішемічна, кардіоміопатія при системних захворюваннях, запальна і ін) - неспецифічні	- дилатаційна - гіпертрофічна - рестриктивна	міокардит, що супроводжується дисфункцією серця. Відповідно до рекомендацій ВООЗ діагноз міокардиту встановлюється на підставі гістологічних, імунологічних та імуногістохімічних даних; виділяють аутоімунний, інфекційний та ідіопатичний підтипи міокардиту

		
<i>Гіпертрофічна КМП</i>	<i>Дилатаційна КМП</i>	<i>Аритмогенна КМП</i>
Епідеміологія		
1: 500	1: 250	1: 5000-2000
Типова клінічна картина		
Симптоми: синкопе, порушення толерантності до фізичного навантаження, серцебиття, задишка, раптова зупинка серця, раптова серцева смерть	Симптоми: слабкість, задишка, запаморочення, порушення толерантності до фізичного навантаження, раптова зупинка серця, раптова серцева смерть	Симптоми: синкопе, серцебиття, задишка, раптова зупинка серця, раптова серцева смерть
Діагностика		
Методи: ЕхоКГ, МРТ	Методи: ЕхоКГ, МРТ	Методи: ЕКГ, ЕхоКГ, МРТ, ХДМЕКГ, генетичні дослідження, ЕМБ
Критерії: стінка ЛШ > 15 мм ОВТЛШ = пік градієнта тиску ВТЛШ > 30 мм рт. ст.	Критерії: незрозуміле падіння ФВЛШ ≤ 50%	Критерії: переглянуті критерії цільової групи на 2010 рік для АРКМП
Фактори ризику раптової серцевої смерті		
синкопе, які не можуть пояснити інші причини нестійка шлуночкова тахікардія	↓ ФВЛШ ранній вік при діагностиці пізніше контрастування гадолінієм	чоловіча стать ранній вік при діагностиці синкопе ↓ ФВЛШ

ОВТЛШ $\geq$ 50 мм рт. ст. стінка ЛШ $>$ 30 мм пізніше контрастування гадолинием	зміна Т на ЕКГ мутації LMNA, FLNC, DSP, PLN/RBM20	нестійка шлуночкова тахікардія $\uparrow$ передчасних скорочень шлуночків
Генетичне дослідження		
генетично обумовлені - 65% уражені структури: кардіальні саркомеров гени: MYH7, MYBPC3	генетично обумовлені - 30- 35% уражені структури: різноманітні структури гени: TTN, LMNA, MYH6, SCN5A	генетично обумовлені - 65% уражені структури: кардіальні десмосоми гени: PKP2, DSP, DSG2, PLN
Значимість генетичного тестування		
Дігностична - ні Стратифікація ризику - ні Ведення - ні Пресимптоматичне сімейна діагностика - так	Дігностична- ні Стратифікація ризику - так Ведення - так Пресимптоматичне сімейна діагностика - так	Дігностична - ні Стратифікація ризику - ні Ведення - ні Пресимптоматичне сімейна діагностика - так
Ведення пацієнтів з КМП		
Медикаментозна терапія: β блокатори/дизопірамід Інтервенційна: септальна абляція Хірургічне лікування: міоектомія Медичні прилади для регулювання серцебиття: імплантований імплантованого дефібрилятора серця у пацієнтів групи високого ризик	Медикаментозна терапія: стандартна для СН інтервенційна: Хірургічне лікування: трансплантаційне Медичні прилади для регулювання серцебиття: імплантований імплантованого дефібрилятора серця або ресинхронізує терапія кардіостимулятором у пацієнтів групи високого ризик	Медикаментозна терапія: β блокатори, лікування СН Хірургічне лікування: трансплантаційне Медичні прилади для регулювання серцебиття: імплантований імплантованого дефібрилятора серця у пацієнтів групи високого ризик

Кардіомегалії обмінного походження

Кардіальний глікогеноз -

хвороба Pompe (Cardiomegalia glycogenica congenita):

- 1:140 000
- аутосомно-рецесивний механізм успадкування
- локус 17q25.2-3 хромосоми (ген GAA)
- порушення глікогенолізу
- глікоген накопичується в лізосомах, викликаним недостатністю лізосомного ферменту - кислоти α -1,4-глюкозидази (міокард, поперечно-смугаста мускулатура, кісткова тканина, печінка, нирки)
- проявляється в перші кілька місяців після народження картиною ізольованою первинної кардіомегалії
- загальні розміри серця збільшуються за рахунок ЛШ
- ознаки недостатності лівого шлуночка.
- діагноз ставлять за допомогою біопсії м'язи (відкладення глікогену)
- єдиний варіант специфічного лікування - заміщення пошкодженого або відсутнього ферменту препаратом «Майозайм» (альглюкозідаза альфа, rhGAA).



Обладнання: ноутбук, тренажер для аускультатії немовля Infant auscultation trainer and smartscope LF01201 W44743 (Інв.№ 101475072), багатоцільовий педіатричний тренажер по догляду (S157) W45178 (Інв.№ 101475075), мультимедійна презентація з теми практичного заняття, учбові відеороліки

План:

1. Організаційні заходи (привітання, перевірка присутніх, повідомлення теми, мети заняття, мотивація здобувачів вищої освіти щодо вивчення теми).
2. Контроль опорного рівня знань (письмова робота, письмове тестування, фронтальне опитування тощо) – непередбачено.
3. Формування професійних вмінь, навичок (оволодіння навичками, проведення курації, визначення схеми лікування, проведення лабораторного дослідження тощо):
 - а) Усне опитування, бесіда, колективне обговорення та дискусія за темою заняття;
 - б) Перелік учбових практичних завдань, які необхідно виконати під час практичних занять: на основі запропонованих клінічних ситуацій, здійснити основні кроки для забезпечення ефективного ведення хворої дитини
 - в) Вирішення клінічного завдання, наприклад:

Задача 1. Хворий 12 років. Скаржиться на підвищення температури тіла в межах 37,5-38,5 °С, біль у колінних суглобах та їх припухлість. У анамнезі часті захворювання на ангіну. Об'єктивно виявлено припухлість та різку болючість, гіперемію шкіри колінних та гомілковостопних суглобів. На шкірі живота виявлено кільцеподібний блідо-рожевий висип. Ліва межа серця на 1.5 см. назовні від лівої середньо ключичної лінії, тони приглушені, грубий систолічний шум над верхівкою, тахікардія, АТ – 90/50мм.рт.ст., ЧСС – 110 за 1 хв.

Завдання: • Сформулюйте нозологічний діагноз • Перелічіть основні критерії даного захворювання • Які тканини серця уражені у цього хворого? • Сформулюйте клінічний діагноз Призначте етіотропну терапію.	Еталон відповіді: 1.Ревматична лихоманка. 2.Кардит, поліартрит, хорея, кільцеподібна еритема, ревматичні вузлики. 3.Уражені переважно 2 оболонки серця: міокард (зміщення меж серця), ендокард (грубий систолічний шум). 4. Ревматизм І, активна фаза, активність ІІ ступеня, ендоміокардит, поліартрит, анулярна еритема, гострий перебіг, НКІ. 5.В/м вводять пеніцилін по 600 тис. ОД -2000 тис. ОД на добу (4 прийоми) протягом 2 тижнів (по 100 тис ОД на 1 кг маси тіла), потім в/м біцилін-5. При непереносності препаратів пеніцилінового ряду показані макроліди.
--	---

Задача 2. Хвора 13 років. Звернулася до невролога зі скаргами на дратливість, швидку втомлюваність, мимовільне скорочення м'язів обличчя, зміну почерку. За місяць до цього перexворіла на ангіну. Об'єктивно виявлено гіпотонію м'язів, гіперрефлексію, розширення меж серця, приглушеність тонів серця, м'який систолічний шум на верхівці, тахікардію.

Завдання: • Вкажіть причину неврологічних порушень • Які симптоми можна знайти у хворого? • Сформулюйте клінічний діагноз	Еталон відповіді. 1.У дитини розвився підкірковий енцефаліт – «мала» хорея. 2.Симптоми Черні, “язик- очі”, Гордона. Підвищення сухожильних рефлексів. 3.Ревматизм І, активна фаза, активність ІІ ступеня, міокардит, мала хорея, гострий перебіг, Н І. 4.Гострий, підгострий, затяжний, постійно
--	---

• Які варіанти перебігу цієї хвороби Вам відомі? Призначте профілактику біциліном.	рецидивуючий, латентний. 5.Біцилінопрофілактика: Діти, які перенесли ревматизм без кардиту - до 18 років, з кардитом - до 25 років, при сформованій ваді – все життя.
Задача 3. Після лікування в стаціонарі та санаторії на дільницю виписана десятирічна дівчинка, яка перенесла первинну ревматичну атаку, що перебігла із поліартритом, еритемою на шкірі на фоні хореї. В крові спостерігалось підвищення вмісту гостро фазових білків та високий титр анти стрептококових антитіл. На даний час ознак активності ревматичного процесу немає.	
Завдання: • Сформулюйте клінічний діагноз • Призначте терапію малої хореї • Яку дію мають препарати хінолінового ряду? • Перелічить основні ланки терапії хворих на ревматизм • Який оптимальний режим біцилінотерапії треба призначити?	Еталон відповіді. 1. Ревматизм І, неактивна фаза, Н 0. 2. нестероїдні й протизапальні препарати (диклофенак 3,0-3,5 мг/кг/добу, індометацин 2,5-3 мг/кг/добу) -препарати бром (1% розчин натрію броміду) -седуксен - віт. В1, В 6-курс 15-20 ін'єкцій -фізіотерапія- електросон, бром-електрофорез на комірцеву зону. -бальнеотерапія (хвойні ванни). 3.Делагіл, плаквенил - препарати хінолінового ряду мають протизапальний і антипроліферативний ефект. 4. - Етіотропне, патогенетичне, симптоматичне, -організація режиму, раціональне харчування. 5. Біцилін - 5 один раз в 2 тижні до досягнення хворим 18-літнього віку
Задача 4. Хвора 13 років, знаходиться під диспансерним спостереженням з приводу: ревматизм І, активної фази, активність II ст., ендокартиту, поліартрит, підгострий перебіг, НК0.	
Завдання: • Яким чином організувати режим дня для хворих на ревматизм у лікарні? • Альтернативна антибіотико терапія у разі інтолерантності пеніцилінового ряду • Зробить диференційну діагностику між ревматичним поліартритом та реактивним артритом • Перелічить особливості перебігу ревматизму у дітей • Вкажить, на який термін необхідно призначити біцилінопрофілактику даній хворій?	Еталон відповіді. 1. Суворий постільний режим, постільний режим, напівпостільний режим, тренуючий режим 2. Призначення антибіотиків із групи макролідів, наприклад еритроміцин. 3. При ревматизмі вражаються переважно середні й великі суглоби, больовий суглобний синдром нестійкий, характер болі мігруючий, деформація суглобів відсутня, атрофія м'язів відсутня, є зміни з боку серця й зв'язок зі стрептоковою інфекцією, симетричність уражень. Реактивні артрити пов'язані з кишковою інфекцією, асиметричні, що виникають на тлі діареї, ураження серця не характерно. 4. Зниження важкості кардиту -перевага помірної й мінімальної активності запального процесу - мінімальна діагностична цінність анулярної еритеми й ревматичних вузликів. -значне поліпшення прогнозу захворювання - Зниження частоти формування вад серця 5. Біцилінотерапію необхідно проводити круглорічно до досягнення хворою 25-річного віку.
<i>Nelson Textbook of Pediatrics, 2-Volume Set, 20th Edition, 2016. Part XX. The Cardiovascular System. Chapter 439. Diseases of the Myocardium P.2271-2279.</i>	

Рекомендації (інструкції) щодо виконання завдань (професійні алгоритми, орієнтувальні карти для формування практичних вмінь і навичок тощо):

а) Питання до самоконтролю:

1. Визначення поняття кардіомегалії
2. Кардіо-торакальний індекс
3. Дифдіагноз захворювань, які супроводжуються кардіомегалією.
3. Основні клінічні прояви природжених вад серця
4. Основні діагностичні критерії неревматичних кардитів у дітей.
5. Диференційна діагностика ревматичних та неревматичних уражень серця.
6. Прояви кардіальної форми вегетативної дисфункції у дітей.
7. Основні підходи до лікування ревматизму у дітей.
8. Особливості лікування неревматичних кардитів у дітей.
9. Серцева недостатність у дітей. Клінічні прояви.
10. Принципи надання невідкладної допомоги при СН.

б) Орієнтировочна карта для самостійної роботи з літературою

№	Основні завдання	Вказівки	Відповіді
1	2	3	4
1	Вивчити поняття міо-, перикардит, ІЕ.	Визначення міо-, перикардита, ІЕ.	Підкреслити, що лежить в основі порушень, які призводять до формування міо-, перикардитів та ІЕ.
2	Етіологія.	Вказати причини розвитку хвороби.	Віруси, бактерії, простіші, гельмінти, ліки та інші.
3	Патогенез.	Виділити основні ланки патогенезу.	Відзначити, що суттєве значення має зниження імунобіологічних властивостей макроорганізму, наявність хронічних вогнищ інфекції.
4	Клініка.	Надати характеристику клінічних проявів міо-, перикардитів та КМП.	Визначити клінічні прояви міо-, перикардитів та ІЕ.
5	Диференційний діагноз.	Надати характеристику найбільш частим захворюванням з яким необхідно провести диф. діагноз.	Ревматизм, СЧВ, ВВС, НВС тощо.
6	Лікування.	Знати принципи лікування міо, перикардитів та ІЕ.	
7	Профілактика.	Вказати на головні принципи профілактики.	

в) Вимоги до результатів роботи, у т. ч. до оформлення: письмова робота повинна бути оформлена у письмовому чи печатному варіанті, мати охайний вигляд, на початок треба зазначити дату, тему, № завдання ПІБ виконавця, текст має бути розбірливим, структурованим;

4. Підбиття підсумків: оголошення оцінок за результатами заняття. Оцінка за одне практичне заняття є середньоарифметичною за всіма складовими і може мати лише цілу величину(5, 4, 3, 2), яка округлюється за методом статистики.

5. Список рекомендованої літератури:

- *основна:*

1. Волосовець О.П., Снісарь В.І. Рекомендації з серцево-легеневої реанімації у дітей. Методичний посібник. Дніпропетровськ: АРТ-ПРЕС, 2015. 48 с.
2. Д 362 Державний формуляр лікарських засобів. Випуск десятий. Київ, 2018 https://moz.gov.ua/uploads/1/5052-dn_20180510_868_dod_2.pdf
3. Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань дитячого віку. Навчальний посібник/під ред. В.М. Дудник, Видання 1-ше. Вінниця: ТОВ «Нілан-ЛТД», 2017. 560 с.
4. Карен Дж. Маркданте, Роберт М. Клігман. Основи педіатрії за Нельсоном: переклад 8-го англ. видання: у 2 томах. Том 1. Київ: ВСВ «Медицина», 2019. XIV, 378 с.
5. Карен Дж. Маркданте, Роберт М. Клігман. Основи педіатрії за Нельсоном: переклад 8-го англ. видання: у 2 томах. Том 2. Київ: ВСВ «Медицина», 2019. XIV, 426 с.
7. Невідкладні стани в педіатричній практиці: Навч. посіб. для студ. мед. ЗВО, лікарів-інтернів. — 2-ге вид. Рекомендовано МОН, Рекомендовано вченою радою НМУ ім. О.О. Богомольця/Марушко Ю.В., Шеф Г.Г. та ін. Київ: ВСВ «Медицина», 2020. 440 с.
8. Педіатрія: національний підручник: у 2 т./За ред. проф. Бережного В.В. Київ, 2013. Т.1. Київ, 2013. 1040 с.
9. Педіатрія: національний підручник: у 2 т./За ред. проф. Бережного В.В. Київ, 2013. Т.2. Київ, 2013. 1024 с.
10. Педіатрія: підручник для студ. вищих навч. закладів IV рівня акред./за ред. проф. О. В. Тяжкої. Вид. 5-те, випр. та допов. Вінниця: Нова Книга, 2018. 1152 с.: іл.

- *додаткова:*

1. Montero JV, Nieto EM, Vallejo IR, et al: Intranasal midazolam for the emergency management of hypercyanotic spells in tetralogy of Fallot. *Pediatr Emerg Care* 31(4): 269–271, 2015.
2. Tsze DS, Vitberg YM, Berezow J, et al: Treatment of tetralogy of Fallot hypoxic spell with intranasal fentanyl. *Pediatrics* 134(1): e266–e269, 2014.
3. Sandoval JP, Chaturvedi RR, Benson L, et al: Right ventricular outflow tract stenting in tetralogy of Fallot infants with risk factors for early primary repair. *Circ Cardiovasc Interv* 9(12): pii: e003979, 2016.
4. Materna-Kiryluk A, Wiśniewska K, Badura-Stronka M, et al: Parental age as a risk factor for isolated congenital malformations in a Polish population. *Paediatr Perinat Epidemiol* 23(1):29–40, 2009. doi: 10.1111/j.1365-3016.2008.00979.x.
5. Russell MW, Chung WK, Kaltman JR, Miller TA: Advances in the understanding of the genetic determinants of congenital heart disease and their impact on clinical outcomes. *J Am Heart Assoc* 7(6):e006906, 2018. doi:10.1161/JAHA.117.006906.
6. Oster ME, Kelleman M, McCracken C, et al: Association of digoxin with interstage mortality: Results from the Pediatric Heart Network Single Ventricle Reconstruction Trial Public Use Dataset. *J Am Heart Assoc* 5(1): e002566., 2016.
7. Bolin EH, Lang SM, Tang X, et al: Propranolol versus digoxin in the neonate for supraventricular tachycardia (from the Pediatric Health Information System). *Am J Cardiol* 119(10): 1605–1610, 2017.

- *електронні інформаційні ресурси:*

1. <http://moz.gov.ua>– Міністерство охорони здоров'я України
2. www.who.int – Всесвітня організація охорони здоров'я