

**МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ**  
до практичних (семінарських) занять для студентів

Навчальна дисципліна: «Педіатрія в тому числі виробнича лікарська практика (професійне навчання) дитячі хвороби»

Галузь знань: 22 «Охорона здоров'я»

Спеціальність: 222 «Медицина»

**Кафедра педіатрії № 1**

**«Запальні та незапальні захворювання серця у дітей. Гостра  
ревматична лихоманка»**

**Автори: професор Починок Тетяна Вікторівна  
доцент Сельська Зоряна Володимирівна  
асистент Казакова Лариса Миколаївна**

Затверджено на засіданні кафедри педіатрії №1 від 25 серпня 2022 року,  
протокол № 1  
завідувачка кафедри, професор

В.С.Березенко

Розглянуто та затверджено: ЦМК з педіатричних дисциплін  
від 26 серпня 2022 року, протокол № 1  
професор

Т.В. Починок

Компетенції (формування компетенцій):

1. Вміти з'ясувати і аналізувати скарги хворих.
2. Навчити студентів розпізнавати основні симптоми та синдроми у хворих дітей.
3. Удосконалити методику фізикального обстеження хворих дітей.
4. Вміти формулювати діагноз.
5. Вміти призначати оптимальний алгоритм діагностики у хворих дітей.
6. Навчити студентів самостійно інтерпретувати дані інструментальних та лабораторних методів дослідження, які застосовують у діагностиці захворювання.
7. Проводити диференціальний діагноз.
8. Виявляти ускладнення.
9. Ознайомити студентів з тактикою лікування захворювання, первинною і вторинною профілактикою, прогнозом.

Мета заняття:

Навчити студентів вмінню збирати скарги, анамнез та проведенню фізикального обстеження дітей.

Ознайомити студентів з методами обстежень, які застосовуються для діагностики захворювання, показаннями до їх використання, методикою виконання, діагностичною цінністю кожного з них.

Навчити студентів самостійно трактувати результати проведених обстежень, формулювати діагноз та вміти проводити і аналізувати диференційний діагноз.

Навчити студентів складати алгоритм лікування конкретного хворого з урахуванням клінічних особливостей перебігу та наявності супутньої патології.

Обладнання та методичне забезпечення:

Забезпечення практичних занять:

Методичні рекомендації до практичних (семінарських) занять для студентів

1. Варіанти тестових питань та завдань для перевірки вихідного рівня знань з кожної теми.
2. Варіанти ситуаційних завдань для перевірки засвоєння тем.
  3. Алгоритми лікування та надання невідкладної допомоги (відповідно до стандартів доказової медицини)
  4. Алгоритми виконання практичних навичок, медичних маніпуляцій, відеофільми
  5. Результати лабораторних та інструментальних методів досліджень
  6. Муляжі, фантоми тощо
  7. Симулятори, електронні довідники, комп'ютери з відповідним інформаційним забезпеченням

Забезпечення самостійної роботи студентів:

1. Методичні рекомендації для передаудиторної підготовки до практичних занять.
2. Робочий зошит для передаудиторної підготовки.
3. Методичні інструкції з виконання практичних навичок.
4. Варіанти завдань для самостійної роботи студентів.

План та організаційна структура заняття.

Назва етапу	Опис етапу	Рівні засвоєння	Час
Підготовчий етап			

<p>Організаційні заходи</p> <p>Перевірка робочих зошитів</p> <p>Постановка навчальних цілей та мотивація</p> <p>Контроль вихідного рівня знань:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Етіологія та патогенез</li> <li>2. Клініка</li> <li>3. Діагностика</li> <li>4. Диференційний діагноз</li> <li>5. Лікування</li> </ol>	<p>Методи контролю теоретичних знань:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- індивідуальне теоретичне опитування;</li> <li>- тестовий контроль;</li> <li>- вирішення типових задач.</li> </ul>	<p>Питання</p> <p>Типові задачі</p> <p>Тести</p> <p>Письмові теоретичні завдання</p> <p>Таблиці</p> <p>Малюнки</p> <p>Структурно-логічні схеми</p> <p>Аудіо- та відео-матеріали.</p>	45 хв.
<b>Основний етап</b>			
<p>Формування практичних навичок</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Проведення фізикального обстеження хворого.</li> <li>2. Опанування навичками трактування результатів лабораторно-інструментальних досліджень.</li> <li>3. Опанування навичками трактування результатів</li> </ol> <p>Формування професійних вмінь</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Провести курацію хворого</li> <li>2. Скласти план обстеження хворого.</li> <li>3. Скласти план лікування хворого на рахіт</li> </ol>	<p>Метод формування практичних навичок:</p> <p>Практичний тренінг</p> <p>Метод формування професійних вмінь:</p> <p>тренінг у вирішенні типових та нетипових ситуаційних задач (реальних клінічних, імітованих, текстових)</p>	<p>Алгоритм для формування практичних навичок.</p> <p>Професійні алгоритми для формування професійних вмінь; хворі, історії хвороб, ситуаційні задачі</p>	120 хв.
<b>Підсумковий етап</b>			
<p>Контроль та корекція рівня практичних навичок та професійних вмінь</p>	<p>Методи контролю практичних навичок:</p> <p>Індивідуальний контроль практичних навичок та їх результатів</p> <p>Методи контролю професійних вмінь: аналіз та оцінка результатів клінічної роботи студентів</p>	<p>Результати роботи з хворим, з історією хвороби.</p> <p>Нетипові ситуаційні задачі.</p>	45 хв.
<p>Підведення підсумків заняття: теоретичного, практичного, організаційного</p>			10 хв.
<p>Домашнє завдання</p>	<p>Орієнтовна карта для самостійної роботи з літературою.</p> <p>Рекомендована література (основна, додаткова)</p>		5 хв.

Рекомендована література  
Основна:

1. Педіатрія: підручник для студ. вищих навч. закладів IV рівня акредит/ за ред. проф. О.В. Тяжкої.- Вид. 5-те виправ. та допов.- Вінниця: Нова Книга. 2018 р.
2. Основи педіатрії за Нельсоном: у 2 томах. Том 2 / Карен Дж. Маркданте, Роберт М. Клігман; переклад 8-го англ. видання. Наукові редактори перекладу В.С. Березенко, Т.В. Починок. Київ: ВСВ «Медицина». 2019 р., ст. – 189-198.
3. Ревматологія дитячого віку. Навчальний посібник /Т.В. Марушко, Ю.В. Марушко. – Київ, 2019. – 256 с.
4. Кардіологія дитячого віку: навчальний посібник /Ю.В. Марушко, Т.В. Марушко, Є.О. Артеменко, О.П. Волосовець, Т.В. Гишак, О.В. Доронін, С.П. Кривоустов, А.К. Куркевич, Є.Ю. Марушко, Н.М. Руденко, Б.Б. Серденко, Г.Г. Шеф, Т.А. Ялинська / за ред. Ю.В. Марушка, Т.В. Марушко – Київ-Хмельницький: приватна друкарня ФЩ-П Сторожук О.В., 2018. – 528 с.
5. Robert M. Kliegman, Joseph St. Geme Nelson Textbook of Pediatrics 21th Edition. 2019. Elsevier. 4112 p.
6. Médecins Sans Frontières. Clinical guidelines - Diagnosis and treatment manual. November 2021.- guideline-170-en-2022-07-14 ISBN 978-2-37585-142-5

Додаткова:

1. Бойко Я.Є. Номенклатура та класифікація ювенільного ідіопатичного артрити//Международний досвід.- 2017.- №67 (1).- С. 52-55.
2. Маніпуляції в педіатрії (показання, техніка виконання): навч. Посіб. Ю.В. Марушко, Т.В. Гишак, Ю.І. Тодика. – К.: ВСВ “Медицина”, 2019. – 144 с.
3. *Rausch Osthoff AK, Juhl CB, Knittle K, Dagfinrud H, Hurkmans E, Braun J, et al.* Effects of exercise and physical activity promotion: meta-analysis informing the 2018 EULAR recommendations for physical activity in people with rheumatoid arthritis, spondyloarthritis and hip/knee osteoarthritis //*RMD Open*. 2018.- V. 4.-№2.- e000713.
4. Nygaard G, Firestein GS. Restoring synovial homeostasis in rheumatoid arthritis by targeting fibroblast-like synoviocytes // *Nature Reviews. Rheumatology*. 2020.- V. 16 (6).-P. 316–333.
5. Ghorban KH, Ezzeddini R, Eslami M, Yousefi B, Sadighi Moghaddam B, Tahoori MT, Dadmanesh M, Salek Farrokhi A. PTPN22 1858 C/T polymorphism is associated with alteration of cytokine profiles as a potential pathogenic mechanism in rheumatoid arthritis //*Immunology Letters*. – 2019.- V. 216.- P. 106–113.
6. Michaud K. Systematic Literature Review of Residual Symptoms and an Unmet Need in Patients With Rheumatoid Arthritis// [Kaleb Michaud](#), [Janet Pope](#), [Mart van de Laar](#), [Jeffrey R. Curtis](#), [Carol Kannowski](#), [Sarah Mitchell](#), [Judith Bell](#), [Jennifer Workman](#), [Jim Paik](#)/*Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2021.- V. 73.- №11.-P. 1606–1616.

Питання для самопідготовки студента до практичного заняття:

1. Визначення перикардиту.
2. Етіологія перикардитів у дітей.
3. Класифікація перикардитів.
4. Клінічні ознаки гострого перикардиту.
5. Електрокардіографічні дані при гострому перикардиті.
6. Ехокардіографічні дані при гострому перикардиті.
7. Рентгенологічні дані при гострому перикардиті.
8. Диференційна діагностика при перикардиті у дітей.
9. Принципи лікування перикардиту у дітей.
10. Прогноз перикардиту у дітей.
11. Визначення та класифікація неревматичного міокардиту.
12. Клініко-діагностичні критерії неревматичного міокардиту.
13. Принципи лікування неревматичного міокардиту у дітей.
14. Визначення та етіологія інфекційного ендокардиту у дітей.
15. Критерії діагностики інфекційного ендокардиту.

16. Принципи лікування інфекційного ендокардиту у дітей.
17. Схеми профілактики інфекційного ендокардиту.
18. Визначення та класифікація кардіоміопатій у дітей.
19. Критерії діагностики ділятаційної кардіоміопатії.
20. Критерії діагностики гіпертрофічної кардіоміопатії.
21. Критерії діагностики рестриктивної кардіоміопатії.
22. Принципи лікування та прогноз кардіоміопатій у дітей.
23. Визначення гострої ревматичної лихоманки у дітей.
24. Етіологія та патогенез гострої ревматичної лихоманки у дітей.
25. Сучасна класифікація ГРЛ.
26. Основні клінічні варіанти ГРЛ у дітей.
27. Основні критерії діагностики ГРЛ у дітей.
29. Методи діагностики ГРЛ у дітей.
31. Лабораторні ознаки активності при ГРЛ.
33. Основні принципи лікування дітей з ГРЛ.
36. Базисна терапія при ГРЛ у дітей.
37. Протизапальна терапія при ГРЛ у дітей.
38. 39. Симптоматична терапія при ГРЛ у дітей.
40. Реабілітація дітей з ГРЛ.
41. Профілактика (первинна та вторинна) ГРЛ.
42. Прогноз у дітей з ГРЛ в залежності від варіанту перебігу.

#### Зміст теми заняття

**МІОКАРДИТИ** — це запальні зміни міокарда, викликані інфекційними, алергічними, токсичними впливами з різними патогенетичними механізмами (безпосередній вплив на міокард, або опосередкований вплив через імунні механізми). Шифр (МКХ10): 140, 141.

Неревматичні міокардити виявляють у всіх вікових групах, частіше хворіють діти перших років життя. Серед дітей, які померли у віці до 10 місяців, запальні зміни в серці виявлені в 9% випадків. У популяції поширеність міокардита становить 10: 10000, при цьому частота позитивних правожелудочкову біопсій у хворих з підозрою на кардит становить від 10 до 80%. Серед стаціонарних хворих дитячих клінік Німеччини пацієнти з кардитами складають 0,7%.

Етіологія -інфекційна: віруси, насамперед, Коксаки А,В, грип, аденовірус, ЕСНО-віруси, віруси герпетичної групи, віруси дитячих інфекцій (краснуха, кору, вітряної віспи, епіпаротиту) поліомієліту, ВІЛ; бактерії (рідко)-дифтерійна паличка, рикетсії, борелії, стафілококи, стрептококи, ентерококи, хламідії, мікоплазма, спирохети та ін.; найпростіші-токсоплазма, трипаносома; гриби-криптококи, актиноміцети, кандиди та ін.; гельмінти-ехінококи, тріхінели.

Неінфекційна: автоімунні/автозапальні захворювання - дифузні хвороби сполучної тканини, системні васкуліти, саркоїдоз, целиакія, хвороба Крона та ін.; алергічні реакції на медикаменти, вакцини, сироватки, анатоксини; токсичний вплив хімічних речовин та випромінювання - чадний газ, ртуть, миш'як та ін., променева терапія, іонізуюче випромінювання.

У патогенезі ураження міокарда має значення:

- Прямий цитотоксичний ефект пошкоджуючого агента з некрозом міоцитів з вивільненням внутрішньоклітинних білків (наприклад, міозину)
- Ураження судин (епітеліотропність збудників та імунокомплексне ураження судин інфекційної і неінфекційної природи).
- Вторинна імунна відповідь, яку запускає пошкоджуючий агент
- Вплив цитокінів на міокард, зокрема туморнекротичного фактору і оксиду азоту;
- Аберрантна індукція апоптозу.

- Аутоімунні реакції (утворення антитіл класу IgM до міолеми і сарколеми та відкладання імунних комплексів в тканинах міокарда.

Захворювання розвивається лише в тому випадку, коли в міокард проникає кардіовірулентний штам вірусу. В даний час відомо, що кардіовірулентність вірусу може бути закодованим процесом, картіровані перші ділянки (VP2 або капсідний білок 1B і CVB3 5 'NTR), мутації або видалення яких різко призводить до послаблення кардіовірулентності вірусу.

Єдиної загальноприйнятої класифікації неревматичних міокардитів у дітей немає. Ми використовуємо класифікацію, яка запропонована Н.А.Белоконь (1987 рік).

#### Класифікація неревматичних кардитів у дітей

Період виникнення	Вроджений (антенатальний): ранній, пізній Набутий
Етіологічний фактор	Вірусний, вірусно-бактеріальний, бактеріальний, паразитарний, грибовий, ієрсиніозний, алергійний (медикаментозний, сироватковий, після щеплення), ідіопатичний.
Форма переважаючою локалізацією процесу)	Кардит (міо-, ендо-, перикардит; поєднання того чи іншого). Ураження провідної системи серця
Перебіг	Гострий – до 3-х місяців, підгострий – до 18 місяців, хронічний – більше 18 місяців (рецидивуючий, первинно-хронічний): застійний, гіпертрофічний, рестриктивний варіанти.
Важкість перебігу	Легкий, середньоважкий, важкий*
Форма і ступінь серцевої недостатності	Лівощлуночкова I, II, III ступеня Правощлуночкова I, II, III ступеня Тотальна
Наслідки та ускладнення	Кардіосклероз, гіпертрофія міокарда, порушення ритму та провідності, легенва гіпертензія, констриктивний міоперикардит, ураження клапанного апарату, тромбоемболічний синдром.

\*Важкий перебіг має прояви серцевої недостатності (СН), інтоксикації, порушення серцевого ритму та провідності, розширення порожнин серця. Середньоважкий - перебігає з відсутністю СН, з мінімальними клінічними проявами та змінами на ЕКГ. Легкий перебіг не має чітких клінічних проявів, а лише тільки зміни на ЕКГ та дані анамнезу (Беляєва Л.М., 2011р.).

Ймовірно, термін «кардит» цілком правомірний для дітей з вродженим запаленням серця, коли вражаються 2-3 оболонки серця, а при набутому запаленні на сучасному етапі бажано користуватися терміном «міокардит».

Є зручною класифікація міокардитів (у дорослих), яка була прийнята на VI конгресі кардіологів України (2000), де виділяють гострий (з встановленою етіологією, неуточнений) і хронічний міокардит, за поширеністю - ізольований (вогнищевий) і дифузний, за течією - легкий, середньої важкості та важкий, по клінічним варіантами (аритмія або ін), а також вказують наявність і стадію серцевої недостатності.

В анамнезі необхідно з'ясувати хронологічний зв'язок з перенесеною інфекцією, з іншими потенційними етіологічними факторами.

Клінічна картина міокардиту багато в чому визначається етіологією, поширеністю і глибиною патологічного процесу, варіантом його перебігу. Клінічні прояви захворювання, в цілому, неспецифічні. Прояви міокардиту можуть варіювати від легких форм без ознак серцевої недостатності до клінічної картини важкої недостатності кровообігу, складних порушень ритму і провідності. У пацієнта з міокардитом можливі скарги на підвищену стомлюваність, задишку, серцебиття, біль в грудній клітці. При фізикальному огляді необхідно звернути увагу на такі можливі прояви, як блідість, частий і слабкий пульс, похолодання кінцівок (відображення зниженого серцевого викиду), перкуторное зміщення меж відносної серцевої тупості, кардіомегалію, гепатомегалію, набряки, можливо підвищення температури тіла.

Специфічні ознаки можуть бути при різних захворюваннях, наприклад лімфоаденопатія і ураження інших органів - при саркоїдозному міокардиті, висип - при гіперсенситивному міокардиті. У важких випадках у клініці домінують прояви серцевої недостатності. У ряді випадків можливо виділити больовий або аритмічний варіант неревматичного міокардиту. Аускультативно частіше визначається тахікардія, послаблення I тону, протодіастолічний ритм Галопу, можливо - брадикардія, аритмія, систолічним шум мітральної регургіації, хрипи в легенях.

У дітей раннього віку перебіг гострий, важкий, початок бурхливий. Є зв'язок з інфекційними захворюваннями або з профілактичним щепленням. Провідні позасерцеві симптоми наступні: блідість, дратівливість, поганий апетит, блювання, біль в животі тощо. Через 2-3 дні і пізніше наявні симптоми ураження серця. Серцева патологія може маніфестувати нападом ціанозу, задишкою, колапсом.

Особливості вроджених кардитів

Діагноз вродженого кардита є переконливим, якщо симптоми серцевої патології виявляються внутрішньоутробно або в пологовому будинку, вірогідним - якщо вони виникають в перші місяці життя дитини без попереднього інфекційного захворювання. Необхідно звернути увагу на:

- патологію акушерського анамнезу матері,
- затримку фізичного розвитку дітей,
- часті повторні пневмонії у дітей після народження,
- наявність серцевого горба розширення меж відносно серцевої тупості,
- можливо ослаблення тонів серця (необов'язково),
- ознаки серцевої недостатності, переважно лівошлуночкової.

Ранній кардит виникає у другому триместрі вагітності і проявляється швидким розвитком фіброзної тканини, переважно в ендо-, міокарді-формується фіброеластоз ендоміокарда (рестриктивна кардіоміопатія). Ознак запалення немає.

При фіброеластозі прогноз похорий, прогресує СН, діти рідко доживають до 4-х років.

Пізній кардит виникає у третьому триместрі вагітності. Він має виразні запальні зміни, переважно у міокарді але залучаються і інші оболонки серця, провідна система. Прояви СН менш важкі, ніж при ранньому кардиті.

Лабораторно-інструментальні методи обстеження. Зміни на ЕКГ виявляються у 79-100% хворих з гострим і хронічним міокардитом, навіть при відсутності симптомів захворювання. Типові зміни - синусова тахікардія, порушення процесів реполяризації (патологічні зміни зубці T і сегмента ST - найбільш часті і ранні прояви міокардиту), можливе зниження вольтажу (особливо менше 5 мм у відведених від кінцівок), подовження електричної систоли серця, патологічний комплекс QRS, різноманітні порушення ритму і провідності.

Ехокардіографічно визначають розміри порожнин серця, зокрема може відзначатися збільшення кінцево-діастолічного і кінцево-систолічного розмірів лівого шлуночка, гіпокінезія міокарда, зниження фракції вигнання і вкорочення лівого шлуночка. Звертають увагу на стан клапанного апарату, наявність перикардіального випоту і т.д. Хоча ультразвуковий метод високоінформативний для виявлення міокардіальної функції, він чутливий, але неспецифічний. Важливе значення ехокардіографії - виключення вроджених вад серця, аномалій коронарних артерій та іншої патології.

Рентгенографічні розміри серця варіюють від нормальних до значної кардіомегалії. Звертають увагу на наявність застійних явищ в легенях.

Для підтвердження вірусної етіології необхідно виділити вірус з крові та з носоглотки, а також досліджувати сироватку на антитіла до вірусів, зв'язування комплекменту та гальмування гемаглютинації у гострій фазі та в стадії одужання. Точна діагностика вірусної інфекції міокарда можлива при підтвердженні вірусного генома шляхом проведення полімеразної ланцюгової реакції (ПЛР) або гібридизації in-situ.

Міокардіальна фракція креатинінкінази є маркером ураження міокарда; звертають увагу на співвідношення ЛДГ1/ЛДГ2 > 1, зокрема при ідіопатичному міокардиті може бути збільшена ЛДГ1; тропонін I є індикатором ураження міокарда, але неспецифічний для міокардиту. При дифтерійному міокардиті відзначається підвищена активність АсАТ. Крім

ШОЕ, кардіальних ензимів (креатинфосфокіназа, Лактатдегідрогеназа), при гострому або хронічному міокардиті може підвищуватися BNP - пептид.

В якості неінвазивного методу діагностики запропоновані методики антиміозинової сцинтиграфії (чутливість 91-100%, специфічність 31-44%), сцинтиграфії з галліємом (висока чутливість, низька специфічність), магнітний резонанс із гадолінієм, дозволяє візуально оцінити набряк міокарда і запальний процес. Магнітно-резонансна томографія і радіоізотопне дослідження серця дають можливість встановити межі некрозу серцевого м'яза та його ушкодження. На сьогоднішній день показанням до ендоміокардіальної біопсії для підтвердження міокардиту є тільки випадки несприятливого перебігу захворювання або неефективності проведеної терапії. Ендоміокардіальна біопсія виконується методом зондування серцевої порожнини та передбачає гістологічний аналіз біоптатів міокарда, що дозволяє виявити лімфоцитарну інфільтрацію та некроз міоцитів.

Лікування

Лікування гострого міокардиту проводять в стаціонарі.

- Ліжковий режим в гострому періоді, тривалість його обумовлюється важкістю кардиту: при середньотяжких формах - від 3 до 5 тижнів, при тяжких - 8 тижнів і більше.

- Повноцінна дієта. В гострому періоді необхідно виключити харчові продукти, які викликають збудження серцево-судинної системи: каву, кріпкий чай, жарені блюда, хрін, часник та ін. Збагачення дієти калієм (ізом, курага, горіхи, банани, печена картопля, гречана крупа, ін.). Обмеження хлориду натрія та рідини при серцевій недостатності.

- Етіотропне лікування - противірусні та антибактеріальні препарати.

Проводиться лікування основного захворювання (наприклад, саркоїдоза). Етіотропне лікування можливе лише при встановленні збудника захворювання (наприклад, пеніцилін або цефтріаксон при хворобі Лайма). Як правило, при вірусному міокардиті не існує специфічної терапії (за винятком герпетичних інфекції, грипа), щодо попередження ураження міокарда.

- Нестероїдні або стероїдні протизапальні засоби. У випадку вірусної етіології міокардиту в перші 2-3 тижні (початкова фаза запального процесу) протипоказане призначення НПЗП, ГКС, оскільки під їхнім впливом у гострій фазі можливе значне прискорення реплікації вірусів, збільшення ушкодження міокарда, зменшення продукції інтерферону.

- Останніми роками в якості таргетної терапії у всі фази запального процесу при міокардиті призначається полівалентний Ig A, M, G.

- Глюкокортикостероїди (преднізолон) та цитостатики доцільно призначати при важкій формі міокардиту (фульмінантна форма), що супроводжується вираженою серцевою недостатністю або важкими порушеннями ритму серця, з наявністю випоту в перикард, при алергічній або аутоімунній природі міокардиту, при хронічному міокардиті (внутрішньо 0,8-1,5 мг/кг на добу).

- При затяжному перебігу міокардита, рецидивах хронічного міокардита призначаються делагіл або плаквеніл.

- Засоби кардіотрофічної терапії (панангін, неотон, цитохром С, L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, АТФ-лонг, ін.).

- При важких вірусних та аутоімунних міокардитах, у випадку визначення високих показників креатинкінази в крові пацієнта застосовується лікувальний плазмаферез.

Оснóву лікування міокардитів становить симптоматична терапія, спрямована на лікування серцевої недостатності. Підтримують нормальний рівень кисню в крові при необхідності додаткової оксигенації. При гострій серцевій недостатності використовують такі інотропні препарати, як допамін, добутамін. При надлишковому вмісті екстрацелюлярної рідини для зниження преднавантаження призначають діуретики. Якщо немає артеріальної гіпотензії, проводяться заходи, які знижують післянавантаження. В подальшому при необхідності використовують пероральний прийом діуретиків, інгібіторів АПФ, можливо серцеві глікозиди, β-блокатори (карведилол та ін.) та ін.

Оцінка серцевої недостатності при кардитах має свої особливості. При кардитах в першу чергу з'являється лівошлуночкова недостатність, протягом тривалого часу печінка може не збільшуватися. Поразка міокарда лівого шлуночка призводить до зниження скоротливої функції міокарда, посилення діяльності лівого передсердя, застійних явищ в малому колі



кровообігу, внаслідок чого збільшується навантаження на правий шлуночок - до лівошлуночкової недостатності кровообігу приєднується і правошлуночкова.

Прогноз. Більшість пацієнтів з легким перебігом захворювання одужує без резидуальної дисфункції серця. Повне відновлення шлуночкової функції після вірусного міокардиту спостерігається у 50% пацієнтів. Можливі наслідки міокардиту: раптова смерть, порушення ритму і провідності, серцева недостатність, тромбоемболії, кардіосклероз, дилатаційна кардіоміопатія,

Після перенесеного міокардиту дитина знаходиться під спостереженням педіатра, дитячого кардіоревматолога: протягом 4 місяців після виписки зі стаціонару оглядається 1 раз на місяць, потім протягом року - 1 раз на квартал, після цього - 1 раз на 6 міс, за показаннями частіше. При кожному огляді проводиться ЕКГ. ЕхоКГ проводиться 1 раз на рік, за показаннями - частіше. Важливі санація хронічних вогнищ інфекції, дотримання режиму дня і відпочинку, раціональне харчування.

**ПЕРИКАРДИТ** - це запалення вісцерального та парієтального листків зовнішньої оболонки серця - перикарда, що проявляється фіброзними змінами та/або накопиченням рідини в порожнині перикарда. Шифр ( МКХ10 ) : 130, 131.

Вірогідних даних щодо поширення перикардиту в дитячому віці бракує. Частіше він буває в дітей віком до 13 років, з переважанням до 2-річного віку. Постперикардіотомний синдром трапляється в 5-10% дітей, які мали кардіохірургічні втручання. У 15% пацієнтів із перикардитом хвороба рецидивує.

Серед етіологічних факторів перикардитів видокремлюють інфекційні - віруси (Коксаки, ЕСНО, аденовірус, грип, Епштейна – Барр, парвовірус та ін.); бактерії (стафілококи, гемофільна паличка, менінгококи, пневмококи, іноді збудник туберкульозу або гриби ); метаболічні порушення (уремія, мікседема та ін.); травми (при катетеризації, хірургічних втручаннях, травмах нехірургічного генезу); пухлини, захворювання системи крові, променеву терапію та інше. Найбільш поширена причина гострого перикардиту в дітей – вірусна інфекція з перевагою ентеровірусів. У випадках з невідомою етіологією перикардит вважається ідіопатичним.

Гострий перикардит триває менше 6 тижнів. Він може бути сухим (фібринозним) або випітним (ексудативним). Сухий (фібринозний) перикардит можна розглядати як стадію ексудативного, проте особливості клініки дають змогу виділити його в окрему форму. У дітей із ексудативним перикардитом стадії сухого перикардиту немає або вона залишається непоміченою. В цілому, випіт при перикарді може являти собою: трансудат (гідроперикард); ексудат, гній (піоперикард); кров (гемоперикард).

**Клінічний стан** дитини з гострим перикардитом може бути від практично безсимптомного при повільному накопиченні невеликої кількості рідини в порожнині перикарда до вкрай тяжкого при швидкому накопиченні значної кількості рідини. Клінічна картина також залежить від віку дитини та етіології захворювання.

Перебігу фібринозного перикардиту притаманна тріада:

- 1) біль у грудній клітці;
- 2) шум тертя перикарда;
- 3) зміни на ЕКГ.

Зменшення і навіть зникнення інтенсивного шуму тертя перикарда має навести лікаря на думку про можливість накопичення рідини в його порожнині.

При ексудативному перикардиті спостерігається тахікардія, задишка, ліва половина грудної клітки може «відставати» під час дихання. Підвищений тиск у порожнині перикарда та здавлення верхньої порожнистої вени призводять до одутлості обличчя, набухання шийних вен, ціанозу. За рахунок тиску перикардіального випоту на трахею може виникати сухий кашель; через здавлювання стравоходу – ускладнене ковтання; через тиск на лівий поворотний гортанний нерв – зміни голосу. Характерний також розвиток правошлуночкової серцевої недостатності зі збільшенням розмірів печінки, появою набрякового синдрому, особливо асцити. Клінічна картина залежить від кількості рідини в порожнині перикарда та тяжкості патологічного (наприклад інфекційного) процесу. При швидкому накопиченні випоту в

порожнині перикарда розвивається тампонада серця. Спостерігаються тахікардія, задишка, парадоксальний пульс (під час вдиху пульс зникає або його наповнення суттєво зменшується), артеріальна гіпотензія, підвищений системний венозний тиск. Клінічна картина тампонади відповідає зменшенню серцевого викиду, системному венозному застою та розвитку життєзагрозливої серцевої недостатності.

При **діагностуванні** гострого перикардиту необхідно використовувати такі методи дослідження: аускультацию; ЕКГ; ехокардіографію; аналіз крові; рентгенографію органів грудної клітки (рівень доказовості VI). Інші дослідження – перикардіоцентез, біопсія, комп'ютерна та магнітно-резонансна томографія тощо – здійснюються за відповідними показаннями.

Електрокардіографія має важливе значення при діагностуванні перикардиту. Запалення перикарда призводить до формування так званих «струмів пошкодження, запалення», що графічно відображається підйомом сегмента ST практично в усіх відведеннях – конкордантний ST при сухому перикардиті. Спостерігаються послідовні зміни залежно від стадії патологічного процесу. Після початкового конкордантного підйому ST з одночасною опуклістю донизу з переходом до високого позитивного зубця T, через 1-2 доби сегмент ST зміщується нижче ізолінії, стає опуклим угору, а потім протягом кількох діб повертається до ізолінії; зубець T поступово згладжується і через 10-15 діб стає двофазним або негативним. Наприкінці, при одужанні, ЕКГ стає такою ж, як і до хвороби. При ексудативному перикардиті знижується вольтаж зубців ЕКГ, тому що рідина в порожнині перикарда ускладнює проведення електричного імпульсу від міокарда до реєструючих електродів. При тяжкому перебігу з великою кількістю рідини спостерігаються явища електричної альтернації.

Ехокардіографія має надзвичайно велике значення для виявлення випоту, ознак тампонади. При сухому перикардиті спостерігається потовщення листків перикарда. При ексудативному перикардиті виявляють ехонегативний простір між вісцеральним і парієтальним листками перикарда, гіперкінезію міжшлуночкової перегородки і всього серця. Мова йде про «плаваюче» серце за рахунок рідини, що оточує його з усіх сторін. Ультразвукове дослідження використовують також для оцінки ефективності терапії, при сприятливому перебігу захворювання процес закінчується розсмоктуванням ексудату.

В аналізі крові особливу увагу звертають на запальні маркери – кількість лейкоцитів, швидкість осідання еритроцитів, рівень С-реактивного протеїну; маркери пошкодження міокарда – вміст МВ-фракції креатинфосфокінази, серцевого тропоніну I, активність лактатдегідрогенази.

Рентгенологічні дані можуть бути варіабельні – від норми до так званої тіні серця «у пляшці з водою». При сухому перикардиті рентгенологічно серце, як правило, не змінене. При ексудативному перикардиті збільшені розміри серцевої тіні, зникає талія серця, легеневий рисунок нормальний.

При невизначеному діагнозі може знадобитися проведення перикардіоцентезу та використання методів полімеразної ланцюгової реакції, імунохімічних та імуногістохімічних досліджень (рівень доказовості VIIa). За показаннями проводять перикардіоцентез із подальшим лабораторним аналізом випоту, бактеріологічним дослідженням.

Перикардит потребує проведення диференційної діагностики з захворюваннями, які супроводжуються тотожними симптомами. Наприклад, при болю в грудній клітці слід виключити захворювання бронхолегеневої системи, плеврит, пневмоторакс, пневмомедіастinum, гастроєзофагеальний рефлюкс, міокардіальну ішемію, м'язово-скелетний біль тощо.

Запалення серцевої сорочки диференціюють з іншими запальними хворобами серця – міокардитом та ендокардитом. При цьому слід пам'ятати, що перикардит може поєднуватися з міокардитом і навпаки. Виникає необхідність виключати вроджені та набуті вади серця, кардіоміопатії, хворобу Кавасакі тощо. Слід відрізнити хронічний випадок, наявність якого пов'язана із запаленням у порожнині перикарда, від гідроперикарда на тлі хронічної серцевої недостатності.

Виключають також системні хвороби, за яких патологічний процес уражає перикард (гостру ревматичну лихоманку, ювенільний ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак

тощо), онкогематологічні проблеми (лейкемію, лімфому тощо), метаболічні порушення (уремію, мікседему тощо), постперикардіотомний синдром. Важливо виключити туберкульозний перикардит, зокрема в поєднанні з ВІЛ-інфекцією. Безумовно, здійснюють диференційне діагностування для перикардитів різного генезу (вірусного, бактеріального, туберкульозного, грибкового, паразитарного, травматичного тощо). Але ідентифікація вірусної етіології надзвичайно складна і частіше не є можливою без оцінки перикардіального випоту.

При лікуванні гострого перикардиту обов'язкова госпіталізація дитини. Призначають постільний режим, спокій. Харчування – адекватне віку дитини, обмеження хлориду натрію – лише за показаннями, наприклад, наявності серцевої недостатності. Призначають нестероїдні протизапальні препарати (рівень доказовості VI). Наприклад, можливе використання ібупрофену або диклофенаку. Тривалість лікування залежить від тяжкості перикардиту, відповіді на терапію. При гострому перикардиті терапія триває до усунення больового синдрому, бажано до зникнення випоту в порожнині перикарда; нерідко це потребує до кількох тижнів. При вірусній етіології захворювання специфічне етіологічне лікування частіше не є можливим. За показаннями при великому перикардіальному випоті та тампонаді – перикардіоцентез. Частіше вірусні перикардити в дітей розрешуються зі сприятливим прогнозом протягом 3-4 тижнів із терапією лише у вигляді постільного режиму та нестероїдних протизапальних засобів. При бактеріальній етіології захворювання показано парентеральна антибіотикотерапія. При гнійному процесі іноді виникає потреба і в промиванні порожнини перикарда на тлі системного антимікробного лікування. Зазвичай також використовують і нестероїдні протизапальні засоби. Проводиться інфузійна та інші види терапії залежно від клінічного стану пацієнта.

Емпірична внутрішньовенна антибіотикотерапія гострого бактеріального перикардиту має бути спрямована, насамперед, на ерадикацію *Staphylococcus aureus*, пневмококів, менінгококів, стрептококів групи А, *Haemophilus influenzae* типу В. Використовують ванкоміцин 40 мг/кг на добу, 3 введення кожні 8 годин та цефтріаксон 50-75 мг/кг на добу, 1 введення кожні 24 години (рівень доказовості АІІ). При підозрі саме на стафілококову інфекцію додають гентаміцин (рівень доказовості АІІ). Якщо збудник відомий, то антибіотикотерапія здійснюється прицільно; наприклад, при інфекціях метицилінрезистентним *S. aureus* застосовують оксацилін або цефазолін, при позалікарняних інфекціях метицилінрезистентним *S. aureus* додають ванкоміцин. Продовжують антибіотикотерапію гентаміцином, у тяжких випадках додають рифампіцин. Курс антимікробного лікування триває 3-4 тижні.

При інфекціях *H. influenzae* типу В у нещеплених дітей показаний цефтріаксон або цефотаксим курсом 10-14 діб (рівень доказовості АІІ), і лише в разі штамів, які не продукують β-лактамази, застосовують ампіцилін. При інфекціях пневмококами, менінгококами, стрептококами групи А – пеніцилін або цефтріаксон курсом 10-14 діб (рівень доказовості АІІ). При *Coliform bacilli* – цефтріаксон або цефотаксим курсом 3 тижні та довше (рівень доказовості АІІ). Альтернативні препарати для *Enterobacter*, *Serratia*, *Citrobacter* – цефепім або меропенем.

При грибковому перикардиті лікування здійснюють протигрибковими препаратами, такими як флуконазол, амфотерицин В (рівень доказовості VI). Перикардит як прояв системної автоімунної патології потребує лікування основного захворювання та здійснення симптоматичної терапії (рівень доказовості VI). Наявність ниркової недостатності потребує відповідної терапії, котра може включати діаліз, трансплантацію нирок.

Показання до призначення глюкокортикостероїдів (преднізолону) при перикардиті мають бути вкрай обґрунтованими. Він показаний при дифузних захворюваннях сполучної тканини, гострій ревматичній лихоманці, автоімунному перикардиті, туберкульозному ексудативному перикардиті, тяжкому ексудативному перикардиті нез'ясованої етіології, а також у тих клінічних випадках, коли больовий синдром не вдається контролювати нестероїдними протизапальними препаратами.

Абсолютними показаннями для перикардіоцентезу є тампонада серця та порушення гемодинаміки (клас доказовості I). Його має проводити досвідчений фахівець під контролем ехокардіографії, можливо й ЕКГ. Лише в невідкладних випадках при цьому використовують

субсифоїдальний доступ без зазначеного контролю. Можливі ускладнення перикардіоцентезу – пневмоторакс, порушення серцевого ритму, травматичне ураження коронарних артерій та міокарда.

**Прогноз** при перикардиті цілком залежить від етіології захворювання, своєчасності діагностики та лікування, а також віку пацієнта. Головні ускладнення гострого перикардиту – тампонада серця та розвиток хронічного констриктивного перикардиту. При гострих вірусних перикардитах прогноз у дітей частіше сприятливий. Ризик тампонади при ідіопатичних чи вірусних перикардитах < 5%, а ризик розвитку констриктивного перикардиту < 1%. Бактеріальний перикардит є життєзагрозливим захворюванням, при якому прогноз без лікування є несприятливим. При тампонаді серця невідкладна пункція порожнини перикарда поліпшує прогноз.

**ІНФЕКЦІЙНИЙ ЕНДОКАРДИТ** - ШИФР МКХ-Х 133 - запально-інфекційне захворювання ендокарда, яке характеризується локалізацією збудника на клапанах серця, рідше на пристінковому ендокарді і супроводжується, як правило, бактеріємією з ураженням різних органів та систем.

Найбільш поширені збудники інфекційного ендокардиту серед дітей з нативними клапанами серця: *Streptococcus viridans* (*Streptococcus mutans*, *Streptococcus sanguinis*, *Streptococcus mitis*) – найчастіше виділяють у дітей з вадами серця після стоматологічних процедур; *Staphylococcus aureus* – займає велику частку в структурі хвороби у дітей без попередніх структурних патологій серця; стрептококи групи D (ентерококи) (*Streptococcus bovis*, *Streptococcus faecalis*) – найчастіше виділяються у дітей з гастроентерологічними та урологічними маніпуляціями в анамнезі.

До менш поширених збудників належать: *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, коагулазонегативні стафілококи, *Coxiella burnetii*, *Neisseria gonorrhoeae*, *Brucella*, *Chlamydia*, *Legionella*, *Bartonella* та представники групи НАСЕК, яка охоплює деякі штами *Haemophilus* (*H. paraphrophilus*, *H. parainfluenzae*, *H. aphrophilus*), *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Cardiobacterium hominis*, *Eikenella corrodens* та *Kingella*. У дітей з протезованими клапанами серця етіологічно значущими є такі збудники, як *Staphylococcus epidermidis*, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus viridans*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Serratia marcescens*, *Candida albicans*, *Aspergillus*, *Pseudallescheria boydii*, *Histoplasma capsulatum* та інші. Приблизно в 6% випадків виділити збудник не вдається.

Клінічна класифікація ендокардитів включає:

- ендокардит у пацієнтів із нативними клапанами серця (НКЕ) – гострий та підгострий;
- ендокардит у пацієнтів із протезованими клапанами серця (ПКЕ) – ранній та пізній;
- ендокардит у пацієнтів, що вживають ін'єкційні форми наркотиків.

Гострий НКЕ частіше уражає здорові клапани і має агресивний швидкопрогресуючий перебіг (до 2 місяців), здебільшого при цій формі ендокардиту виділяють *Staphylococcus aureus* та стрептококи групи В. Підгострий ендокардит, навпаки, має в'ялий перебіг, що триває місяцями, викликається  $\alpha$ -гемолітичними стрептококами або ентерококами, які осідають на пошкоджених ділянках ендотелію при вадах серця. Вважається, що у 5% випадків протезування клапанів розвивається інфекційний ендокардит. Для механічних протезів типовим є інфікування протягом 3-х перших місяців після імплантації, для біопротезів – через рік після операції. Раннім вважається ПКЕ, що розвинувся протягом 60 днів після імплантації. Збудниками, що спричиняють цей вид ендокардиту, є коагулазонегативні стафілококи, грибкова інфекція. Пізній ПКЕ виникає з 60-го дня після протезування й викликається  $\alpha$ -гемолітичними стрептококами та ентерококами. Останні дослідження показали однакову високу частоту виділення *Staphylococcus aureus* при обох видах ПКЕ. Аналогом ПКЕ є інфікування водіїв ритму, що розвивається протягом кількох місяців після імплантації. Ятрогенним, або нозокоміальним, вважається ендокардит, маніфестація якого припадає на перші 48 годин після госпіталізації пацієнта, а також ендокардит, що розвивається протягом 4 тижнів після проведення лікарських маніпуляцій, наприклад гемодіалізу. Визначають 2 типи нозокоміального ендокардиту:

- 1) пов'язаний з пошкодженням клапанів правих відділів серця безпосередньо внутрішньосудинними катетерами; викликається госпітальною інфекцією;
- 2) уражає попередньо змінені клапани лівих відділів; викликається *Staphylococcus aureus*, ентерококами.

При ендокардиті у пацієнтів, що вживають ін'єкційні форми наркотиків у 75% випадків не виявляють попередніх структурних змін клапанів, вад серця. У 50% відзначається ураження трикуспідального клапана, при цьому найчастіший збудник – *S. aureus*.

Для встановлення діагнозу інфекційного ендокардиту використовуються модифіковані критерії Duke, що включають клінічні, мікробіологічні, патологічні та інструментальні критерії (табл. 1).

**Таблиця 1. Модифіковані критерії Duke для діагностики інфекційного ендокардиту**  
**Основні лабораторні критерії**

Позитивна гемокультура (типовий для ІЕ мікроорганізм з 2 незалежних гемокультур – Viridans streptococci, Streptococcus bovis, представники групи НАСЕК, Staphylococcus aureus, Enterococci без виявлення первинного вогнища)
Виділення одного з типових мікроорганізмів із гемокультур, що отримані з інтервалом більше 12 годин
3 або більше позитивних гемокультур з 4 незалежних, при умові отримання зразків крові протягом години
Одноразова позитивна гемокультура для Coxiella burnetii або титр IgG до антигенів фази I Coxiella burnetii > 1:800
<b>Основні ехокардіографічні критерії</b>
Осцилюючі інтракардіальні маси на клапанах серця, у ділянці проходження струменя регургітації або на імплантованих клапанах при відсутності альтернативних анатомічних причин
Міокардіальний абсцес
Розвиток недостатності імплантованого клапана
Поява нової клапанної регургітації
<b>Додаткові критерії</b>
Попередні захворювання серця або внутрішньовенне застосування препаратів чи наркотичних засобів
Лихоманка $\geq 38,0$ °C
Васкулярні феномени (великі артеріальні емболи, септичні інфаркти легенів, мікотична аневризма, інтракраніальні геморагії, кон'юнктивальні геморагії, ураження Джейнвей)
Імунологічні феномени (гломерулонефрит, вузлики Ослера, плями Рота, ревматоїдний фактор)
Позитивна гемокультура або серологічні тести, що підтверджують наявність активного інфекційного процесу у випадках, коли не витримані умови щодо великих критеріїв

Діагноз інфекційного ендокардиту вважається достовірним у разі виділення збудника з гемокультури, позитивних результатів гістологічного дослідження вегетацій, отриманих при хірургічному втручанні, емболектомії або при дрениванні інтракардіального абсцесу.

**Клінічний діагноз ІЕ** встановлюється при наявності 2 основних критеріїв або 1 основного і 3 додаткових або 5 додаткових критеріїв. **Імовірним діагноз ІЕ** вважається при наявності 1 основного і 1 додаткового критерію або лише 3 додаткових критеріїв.

**При підозрі на ІЕ**, тобто при наявності клінічних або інших ознак, що неповністю відповідають критеріям для встановлення остаточного діагнозу, необхідно враховувати наступні критерії виключення:

- наявність переконливого альтернативного ІЕ діагнозу;
- зникнення проявів захворювання на 4 день або раніше після початку антимікробної терапії;
- відсутність характерних патологічних знахідок при хірургічному втручанні чи аутопсії на 4 день або раніше після початку антимікробної терапії.

У діагностиці інфекційного ендокардиту серед усіх лабораторних методів обстеження найінформативнішою є гемокультура. Зразки крові мають бути отримані якомога швидше, бажано перед початком антимікробної терапії. Зазвичай проводиться 3-5 заборів крові протягом 24 годин, після ретельної обробки шкіри, через окремі венозні доступи. Близько 10% гемокультур є хибнонегативними і приблизно 50% є хибнопозитивними, що пов'язано з антибактеріальною терапією, забрудненням зразків мікроорганізмами зі шкіри, іншими технічними помилками.

Ехокардіографія в динаміці посідає центральне місце в діагностиці та контролі лікування ІЕ (доказовість AI), вона дає змогу визначити не тільки наявність вегетацій, але й їхню форму, локалізацію, розміри. Адже, як відомо, факторами ризику емболізації є розмір вегетацій більше 10 мм, вегетації «на ніжці», некальцифіковані, численні та ті, що збільшуються у розмірах. У пацієнтів з імплантованими клапанами серця, підозрою на паравальвулярний абсцес рекомендована трансезофагеальна ЕхоКГ.

**Антибіотикотерапія** є основою лікування інфекційного ендокардиту, оскільки його мета полягає в ерадикації збудника і запобіганні ускладненням. Після встановлення попереднього діагнозу і отримання 3-5 зразків крові слід розпочати вживання антибактеріальних препаратів, спектр дії яких охопить найбільш імовірних збудників. Кратність введення препаратів, їх дозування та спосіб введення мають підтримувати високу бактерицидну концентрацію препаратів у сироватці крові. Тривалість лікування зазвичай становить 4 тижні, однак може бути і довшою у деяких випадках. Необхідно проводити корекцію схеми лікування після отримання результатів гемокультури.

Враховуючи, що у пацієнтів, які не є ін'єкційними наркоманами, найчастіше виділяють такі збудники, як *Viridans streptococci*, а саме *S. sanguis*, *S. oralis*, *S. salivarius*, *S. mutans*, *S. morbillorum*, *S. angiosus*, стартова емпірична терапія має бути спрямована саме на ці мікроорганізми. Ці збудники є чутливими до β-лактамних антибіотиків (пеніцилін, ампіцилін, цефтріаксон), а комбінація їх з гентаміцином сприяє синергізму препаратів. Є декілька схем терапії, перша з яких полягає в монотерапії β-лактамним антибіотиком протягом 4 тижнів, друга – в проведенні комбінованої терапії з гентаміцином протягом 2 тижнів. Однак другий варіант не використовують у пацієнтів з екстракардіальними інфекціями чи з порушенням функції нирок. У пацієнтів із непереносимістю β-лактамів препаратом вибору є ванкоміцин (табл. 2).

**Таблиця 2. Схеми терапії ІЕ у пацієнтів із нативними клапанами серця, у яких виділені пеніциліночутливі *Viridans streptococci* та *Streptococcus bovis* (за L.M. Baddour, W.R. Wilson, A.S. Bayer et al., 2005)**

Назва препарату	Режим дозування для дітей без порушень функцій нирок	Тривалість терапії	Рівень доказовості
Пеніцилін G (ампіцилін) або цефтріаксон	200 000 Од/кг/добу, внутрішньовенно, за 4-6 введень	4 тижні	AI
	100 мг/кг/добу, в/в або в/м, за 1 введення	4 тижні	AI
Пеніцилін G (ампіцилін) або цефтріаксон плюс гентаміцин	200 000 Од/кг/добу, внутрішньовенно, за 4-6 введень	2 тижні	BI
	100 мг/кг/добу, в/в або в/м, за 1 введення	2 тижні	BI
	3 мг/кг/добу, в/в або в/м, за 1 або 3 введення	2 тижні	
Ванкоміцин	40 мг/кг/добу внутрішньовенно, за 2-3 введення	4 тижні	BI

Таким чином, у пацієнтів з ІЕ стартову терапію розпочинають з β-лактамного антибіотика (плюс аміноглікозид). Бактеріємія при стрептококовій флорі, що чутлива до вказаних антибіотиків, зазвичай припиняється через 24-48 годин, лихоманка зникає протягом 3-5 діб. При неефективності терапії протягом 5 днів існує висока ймовірність стафілококової інфекції, а саме пеніциліно- та метицилінорезистентних штамів. У такому випадку рекомендовано введення нафциліну (пеніциліназорезистентний антибіотик із групи пеніцилінів), ванкоміцину. Комбінація з аміноглікозидами зменшує тривалість бактеріємії.

Однак, враховуючи збільшення нефротоксичності, рекомендовано їх застосування протягом нетривалого часу – 3-5 днів.

Показання до хірургічного лікування інфекційного ендокардиту:

- застійна серцева недостатність,
- гостра деструкція клапанів серця,
- великі рухомі вегетації на клапанах,
- стійка бактеріємія з неефективністю антимікробної терапії,
- інфекційний ендокардит клапанного протеза,
- грибковий ендокардит,
- інтракардіальні абсцеси,
- діти з гіпертрофічною обструктивною кардіоміопатією,
- цереброваскулярні ускладнення,
- діти з гіпертрофічною обструктивною кардіоміопатією тощо.

Профілактиці ІЕ має приділятися особлива увага. Частота бактеріємії є найвищою після стоматологічних процедур (ті, що викликають кровотечу з ясен чи слизовій оболонки, в тому числі механічні гігієнічні процедури в стоматології), середньою - після урогінекологічних та найнижчою - після гастроінтестинальних втручань. Ця профілактика не рекомендована при втраті молочних зубів у дітей, ендотрахеальній інтубації, катетеризації серця, ендоскопії.

American Heart Association протягом останніх 50 років рекомендує проведення антибіотикопротекції ІЕ при операційних втручаннях, що супроводжуються бактеріємією, у пацієнтів із факторами ризику (табл. 3). Доведено виникнення бактеріємії під час проведення стоматологічних процедур; ризик тяжких побічних реакцій на антибактеріальну профілактику є низьким; захворюваність і смертність при ІЕ є високою. При дентальному, оральному та респіраторному втручанні (включаючи тонзилектомію, аденоїдектомію, негнучку бронхоскопію): за 1 годину до хірургічного втручання призначають амоксицилін перорально в дозі 50 мг/кг.

Таблиця 3. Перелік хвороби (станів) клапанів серця, при наявності яких ризик несприятливого прогнозу в разі розвитку ІЕ вважається високим і призначення антибіотикопротекції під час проведення стоматологічних процедур є доцільним згідно з рекомендаціями American Heart Association (2017) (за W. Wilson, K.A. Taubert, M. Gewitz et al., 2017)

Протезовані клапани серця, або використання штучних матеріалів при репарації пошкоджених клапанів серця

Наявність перенесеного ІЕ в анамнезі

Вроджені вади серця

Некориговані ціанотичні вади, включаючи шунти

Повністю коригована вада серця, включаючи імплантацію штучних матеріалів або пристроїв шляхом оперативного втручання або катетеризації протягом 6 місяців (тривалість процесу ендотелізації після пошкодження)

Кориговані вади серця з наявністю залишкових дефектів в місці або поруч із місцем прикріплення імплантата

Пацієнти після трансплантації серця, у яких розвинулась патологія клапанів      Призначення антибіотика передусім процедурам, під час яких виконуються маніпуляції з гінгівальними тканинами, періапикальними ділянками зубів або здійснюється перфорація слизової оболонки ротової порожнини

Профілактика не проводиться в таких випадках, як: ін'єкція анестетика через неінфіковані тканини, рентгенографія, розміщення або заміна ортодонтичних чи протезувальних апаратів, їх корекція, розміщення ортодонтичних дужок, випадання молочних зубів, кровотеча при травмах губ чи слизової оболонки ротової порожнини. Також важливо додати, що ризик бактеріємії, який є при проведенні щоденної гігієни ротової порожнини або жуванні, значно менший за умови здорового стану зубів та слизової оболонки. Крім того, ризик бактеріємії високий при нанесенні татуювання на шкіру чи проведенні пірсингу.

Прогноз ІЕ залежить від етіології та своєчасності діагностики. Наприклад, при виділенні пеніциліночутливих штамів стрептококів за умов ранньої діагностики повне одужання

можливе у близько 100% випадків. Загалом смертність при ІЕ серед пацієнтів дитячого віку становить 16-25%.

**КАРДІОМІОПАТІЇ (КМП) - ШИФР МКХ-Х I42** - це гетерогенна група захворювань міокарда, які асоціюються з механічною або/чи електричною дисфункцією та часто проявляються гіпертрофією шлуночків або їхньою дилатацією. КМП можуть виступати як самостійні захворювання або як прояв генералізованих системних хвороб і призводять до прогресуючої серцевої недостатності. Описані їхні нові види, зокрема некомпактний міокард лівого шлуночка й аритмогенна дисплазія правого шлуночка.

КМП поділяють на дві групи: первинні та вторинні. При первинних КМП патологія міокарда є єдиним проявом хвороби або передуючим іншим проявам у разі системних патологій. Серед них визначають генетично-детерміновані, набуті та змішані форми. При вторинних КМП патологія міокарда виступає як один із проявів системного захворювання.

Основні клінічні прояви кожної етіологічної групи позначені як D - дилатаційна, R - рестриктивна, H - гіпертрофічна кардіоміопатія. До первинного типу кардіоміопатій відносяться:

- ідіопатичні кардіоміопатії (D, R, H);
- сімейні кардіоміопатії (D, H);
- еозинофільне ендоміокардіальне захворювання (R); ендоміокардіальний фіброз – фіброеластоз (R).

До вторинного типу кардіоміопатій можна віднести такі ураження серцевого м'язу:

- інфекційні (D) - вірусні, бактеріальні, грибкові, протозойні кардити;
- метаболічні (D) - тиреотоксикоз, гіпотиреоз, феохромоцитома;
- спадкові (D, R) - глікогенози, мукополісахарідози;
- дефіцитні (D) - електролітні (гіпокаліємія, гіпомагніємія та аліментарні);
- при системних захворюваннях (D, H) - дерматоміозит, системний червоний вовчак, ревматоїдний артрит, склеродермія, вузликосий періартеріт, лейкемія,
- інфільтрати та гранулеми (D, R) - амілоїдоз, саркоїдоз, злоякісні новоутворення, гемохроматоз;
- нейром'язові ураження (D) - м'язова дистрофія, міотонічна дистрофія, атаксія Фрідрейха;
- токсичні реакції (D) - лікарські засоби (доксорубоміцин, сульфаніламід, циклофосфан), радіація, алкоголь;
- захворювання серця пов'язані з вагітністю (D);
- ендоміокардіальні фіброеластози (R);

Дилатаційна кардіоміопатія, для якої характерне збільшення лівого та / або правого шлуночка, порушення систолічної функції, застійна серцева недостатність. Має наступні діагностичні критерії:

Клінічні:

- недостатність кровообігу за лівошлуночковим типом (підвищена втомлюваність, задишка, ціаноз, ортопноє, серцева астма, набряк легень), потім і за правошлуночковим типом (акроціаноз, набухання вен шиї, гепатомегалія, асцит, набряки нижніх кінцівок);
- кардіомегалія;
- послаблення тонів серця;
- може бути патологічний III тон, ритм протодіастолічного галопу;
- систолічний шум відносно недостатності мітрального клапану;
- порушення серцевого ритму та провідності;
- можливий тромбоемболічний синдром.

Параклінічні:

- ЕКГ зміни не є специфічними. Виявляють синусову тахікардію, ознаки перевантаження лівого шлуночка, порушення ритму серця, внутрішньо- шлуночкової провідності, зміни ішемічного генезу, порушення ритму та провідності,
- рентгенологічно: кардіомегалія, випуклість дуги лівого шлуночка, ознаки венозного застою в судинах малого кола кровообігу і набряку легенів, може з'являється випіт у плевральній порожнині,



- ЕхоКГ (найголовніший критерій): Дилатація лівого шлуночка, збільшення кінцево-систоличного та кінцево-діастолічного роз- мірів серця, дифузна гіпокінезія стінок, зниження фракції викиду. .

До діагностичних критеріїв відноситься також відсутність ознак запального процесу (підвищений рі- вень тропініну, креатинкінази, креатинкінази) та зв'язку з інфекційним захворюванням.

Лікування. Особливістю ведення хворих дітей із ДКМП на сучасному етапі є відсутність обов'язкового обмеження звичайних фізичних навантажень. Діста має забезпечувати повноцінне та висококалорійне харчування. Вживання рідини та солі обмежується лише у випадку вираженої серцевої недостатності. Медикаментозна терапія спрямована на запобігання прогресуванню серцевої недостатності та зменшення вираженості симптоматики тощо. Зазвичай застосовуються діуретики, інгібітори АПФ, блокатори β-адренорецепторів.

Прогноз захворювання залежить від етіології ДКМП. Загалом, у пацієнтів із рефрактерною серцевою недостатністю оптимальним методом лікування є трансплантація серця. Процент виживання після перенесеної трансплантації серця серед дітей через 1 рік сягає до 77%, через 5 років – до 65%.

Гіпертрофічна обструктивна кардіоміопатія (ГКМП) – генетично детерміноване захворювання з переважно аутосомно-домінантним типом успадкування, яке характеризується гіпертрофією міокарда та діастолічною дисфункцією. ГКМП є найчастішою причиною раптової смерті серед підлітків під час фізичних навантажень, у 80% випадків з периводу фібриляції шлуночків. Частота випадків захворювання в США становить приблизно 3-5 випадків на 1 млн дитячого населення.

Діагностичні критерії

Клінічні:

- ангінозний больовий синдром;
- лівошлуночкова недостатність (задишка при навантаженні, серцева астма, набряк легень);
- синкопальні стани;
- систолічний шум, пов'язаний з обструкцією вивідного протоку, є грубим, із максимумом у середині систоли (crescendo-diminuendo); точка найкращого вислуховування – верхівка серця, лівий край грудини; характеризується динамічністю, залежать від об'ємів переднавантаження лівого шлуночка.
- підсилений верхівковий поштовх;
- послаблення тонів серця, може бути IV тон.

Параклінічні:

- ЕхоКГ (має провідне значення): гіпертрофія стінок шлуночків, збільшення порожнини лівого передсердя, збільшення фракції вигнання, порушення діастолічної функції серця; за допомогою доплер-ехокардіографії визначають швидкість потоку та градієнт тиску у вихідному тракті лівого шлуночка.

- ЕКГ: ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, виражені порушення реполяризації, патологічні зубці Q у лівих грудних відведеннях (збільшення потенціалу міжшлуночкової перегородки), різноманітні порушення ритму та провідності. Для виявлення інтермітуючої атріовентрикулярної блокади, шлуночкових чи атріальних тахікардій застосовують ЕКГ-моніторування за Холтером.

- рентгенологічно може бути вибухання лівого шлуночка, відсутність талії серця, розширення лівого передсердя.

Катетеризація серця дає змогу встановити ступінь обструкції. У деяких випадках використовують радіоізотопну вентрикулографію, МРТ, біопсію міокарда.

Стосовно лабораторних досліджень, характерних змін для ГКМП не виявлено. Діагностичну цінність мають генетичне дослідження, виявлення мутацій у генах MYH7, MYBPC3, TNNT2, TNNI3, TNNC1, TRPM1, ACTC, MYL2, MYL3, CAV3 та обстеження на наявність хвороб накопичення.

Лікування:

- Обмеження фізичного навантаження, яке підсилює гіпертрофію міокарда та градієнт тиску, при ознаках серцевої нестатності, особливо дітям з випадками раптової серцевої смерті у

сімейному анамнезі.

- Бета-адреноблокатори (пропранолол орально 0,5-2 мг/кг на добу у 2-4 приймання).
- Можливе використання антагоністів кальцію (верапаміл орально 4-10 мг/кг/ на добу у 3 приймання, після 5 років по 80 мг кожні 6-8 годин). - Серцеві глікозиди та інші кардіотонічні засоби протипоказані, оскільки посилюють обструкцію вивідного тракту лівого шлуночка.
- Вторинна профілактика інфекційного ендокардиту.
- При порушеннях серцевого ритму - відповідне лікування.
- При серцевій недостатності - інгібітори АПФ та діуретики. -

При обструктивній кардіоміопатії з градієнтом тиску понад 45 мм рт. ст., неефективності консервативної терапії показано кардіохірургічне лікування. Найчастіше виконують септальну міокардектомію. у хворих на ГКМП із порушеннями ритму серця застосовують штучні водії ритму.

Прогноз захворювання несприятливий. Найчастіше хворі раптово помирають під час або одразу після важкого фізичного навантаження. У дітей із обтяженим сімейним анамнезом слід проводити контрольні ЕКГ, ЕхоКГ, генетичне тестування.

Рестриктивна кардіоміопатія (РКМП) - це інфільтративне або фіброзне ураження міокарда, що характеризується ригідними стінками шлуночків, зменшенням наповнення і зниженням діастолічного об'єму одного або обох шлуночків з нормальною чи майже незмінною систолічною функцією та товщиною стінок. Основу захворювання складає розповсюджений інтерстиціальний фіброз, а порушення діастолічної функції є основним гемодинамічним проявом. РКМП проявляється не тільки як самостійне захворювання, її ознаки виявляються також у пацієнтів із дилатаційною й гіпертрофічною КМП, саркоїдозом, амілоїдозом, склеродермією, хворобою Гоше тощо. У США показник поширеності становить 2-5% від усіх випадків КМП серед дітей.

РКМП також поділяють на облітеративні та необлітеративні форми. Облітеративна форма є кінцевою стадією гіпереозинофільного синдрому, яка характеризується внутрішньошлуночковим тромбоутворенням.

Діагностичні критерії

Клінічні:

- скарги на задишку під час фізичних навантажень та у стані спокою, загальну слабкість, підвищену втомлюваність, синкопе, набряки.
- клінічна картина схожа на клініку констриктивного перикардиту, причому можуть бути і порушення скоротливості лівого шлуночка;
- в залежності від переважання типу ураження (правого, лівого шлуночків або обох шлуночків), спостерігається відповідна картина правошлуночкової, лівошлуночкової або бівентрикулярної серцевої недостатності);
- можуть бути порушення ритму, тромбоемболічний синдром.

Параклінічні:

- ЕКГ: синусова тахікардія, блокада ніжок пучка Гіса, ознаки гіпертрофії відділів серця відповідно до локалізації ураження, аритмії, іноді зниження вольтажа зубців;
- ЕхоКГ: потовщення ендокарду, зменшення порожнини шлуночка(ів), дилатацію передсердя(дь), рестриктивний тип діастолічної дисфункції
- на рентгенограмі; збільшення правого чи лівого передсердя, ознаки застою в малому колі кровообігу;

Диференційну діагностику проводять із фіброзним перикардитом, іншими видами КМП. При цьому іноді застосовують комп'ютерну або магнітно-резонансну томографію.

Лікування РКМП симптоматичне, єдиним радикальним методом залишається трансплантація серця. У тяжких випадках можливе короткострокове призначення інгібіторів фосфодіестерази, β-адреноблокаторів. Для лікування тромбоемболічних ускладнень використовують антикоагулянти.

Прогноз захворювання несприятливий. Показники виживання після встановлення діагнозу через 1-2 роки становлять 44-50%, а через 3-5 років тільки 29-39%.

Гостра ревматична лихоманка у дітей

Визначення: Гостра ревматична лихоманка (ГРЛ) та хронічна ревматична хвороба серця (ХРХС) — ускладнення назофарингіту/тонзиліту, викликаного бета-гемолітичним стрептококом групи А (БГСА), які виникають внаслідок аутоімунної відповіді на стрептококову інфекцію. ХРХС є наслідком перенесеної ГРЛ, із формуванням вади серця в результаті запалення та подальшого розвитку крайового фіброзу та склерозу сполучної тканини клапанів серця, а також суглобах, головному мозку та шкірі.

Код згідно МКХ 10-го перегляду

Гостра ревматична лихоманка (I00-I02):

I00 Ревматична лихоманка без залучення серця

I01 Ревматична лихоманка з залученням серця

I01.0 Гострий ревматичний перикардит

I01.1 Гострий ревматичний ендокардит

I01.2 Гострий ревматичний міокардит

I01.8 Інші гострі ревматичні хвороби серця

I01.9 Гостра ревматична хвороба серця, неуточнена

I02 Ревматична хорея

I02.0 Ревматична хорея з залученням серця

I02.9 Ревматична хорея без залучення серця

Епідеміологія

Захворюваність на ГРЛ в світі є дуже різною: в країнах, що розвиваються вона більше, ніж 200 на 300 тисяч населення, у розвинутих країнах від 0,5-3 на 100 тисяч населення (наприклад в США - 0,5 на 100 тисяч). За даними МОЗ України розповсюдженість гострої ревматичної лихоманки серед дітей 0-17 років у 2016 році склала 0,02 на 1000 дітей віком до 17 років, захворюваність – 2 випадки на 100 тис дітей (Волосовець О.П., 2017).

Максимальна частота початку ГРЛ припадає на вік дитини 5-15 років і не залежить від статі. Однак випадки хореї у дівчат спостерігаються частіше. Сімейна схильність та низький соціально-економічного статус підвищує частоту захворюваності на ГРЛ.

Патогенез. Основу патогенезу ревматизму складає токсико-імунологічна теорія. Антигени БГСА перехресно реагують з антигенами міокарда та інших тканин й запускають імунну відповідь з синтезом антистрептококових антитіл, каскадом цитокінів. Через феномен «антигенної мімікрії» антитіла, які мають в нормі нейтралізувати стрептокок, починають атакувати тканини самого організму-господаря. Для виникнення цієї аутоімунної реакції потрібно не менше 2 тижнів після перенесеної стрептококової інфекції.

До факторів вірулентності стрептококу відносять, зокрема, білок М, капсулу стрептокока, ферменти (гіалуронідаза, стрептокіназа, ДНКаза, С 5а-пептидаза), стрептолізини, пірогенні та кардіогепатичний токсини.

Білок М стрептококів є основним фактором вірулентності і типоспецифічності. Він інгібує фагоцитарні реакції, безпосередньо впливає на фагоцити або маскує рецептори для компонентів комплементу і опсонінів. М-білок проявляє властивості суперантигену, викликає синтез антитіл з низькою афінністю, порушується толерантність до власних тканин.

Стрептолізин - О виявляє властивості гемолізину, має пряму цитотоксичну дію, викликає пошкодження кардіоміоцитів, а титри антитіл до нього мають прогностичне значення. Гіалуронідаза, зокрема, бере участь в руйнуванні сполучної тканини та полегшує переміщення бактерій по її волокнам. Отже, ферментна система стрептококу здатна безпосередньо викликати тканинні ушкодження, а також, завдяки своїм імунореактивним властивостям, активувати кінінову систему, сприяти деполімеризації гіалуронової кислоти, спричиняти продукцію антиоксидантних антитіл, знижувати фагоцитарну активність нейтрофілів. Циркуючі антитіла та імунні комплекси пошкоджують мікроциркуляторне русло з розвитком деструктивно-продуктивного васкуліту.

Генетичним маркером, що визначає спадкову схильність до розвитку ГРЛ є специфічний аллоантиген В-лімфоцитів D8 \ 17.

Ревматичний процес має циклічний перебіг, виділяють наступні стадії морфологічних змін: 1) мукоїдне набухання, 2) фібриноїдне набухання, 3) проліферативна стадія – розвиток

Ашофф-Талалаєвських гранульом, 4) склерозування. Тривалість цього процесу – від 4 до 6 місяців.

Перша стадія є зворотною, відбувається деполімеризація основної речовини сполучної тканини з накопиченням кислих мукополісахаридів. Прогресування захворювання призводить до розвитку незворотної фази з дезорганізацією колагенових волокон, відкладанням фібриноїду. Далі навколо вогнищ некрозу формуються Ашофф-Талалаєвські гранульоми. Поступово розвивається склероз, а на місці гранульоми утворюється рубець.

Для ревматичного ураження серця притаманний ендоміокардит. Він починається з вальвуліту, який характеризується ураженням всієї сполучної основи клапану з наступною його деформацією. Подальший процес дезорганізації сполучної тканини призводить до деформації клапану, склерозу, розвитку фіброзної тканини.

При хорей основні зміни локалізовані в підкіркових ядрах і верхніх ніжках мозочка, особливо страждають дрібні клітини чечеподібного ядра. Також пошкоджуються кора, червоні ядра, чорна субстанція, мозочок та інші структури головного мозку.

Клінічні критерії діагностики. Для діагностики первинної (ініціальної) і повторної (рекуррентної) ГРЛ у дітей використовують модифіковані в 2015 році діагностичні критерії Джонса (American Heart Association, 1992).

В залежності від рівня захворюваності та поширеності ГРЛ в популяції використовують два варіанта критеріїв:

а) для популяції з низьким ризиком (захворюваність ГРЛ  $\leq 2$  на 100000 дітей шкільного віку або поширеності РХС у всіх вікових групах  $\leq 1$  на 1000 /рік),

б) популяції з помірним і високим ризиком (захворюваність від 153 до 380 випадків на 100000 в рік у хворих дітей 5-14 років). Діти, які не відносяться до популяції низького ризику, повинні бути віднесені до помірного або високого ризику.

Населення України належить до групи з низьким ризиком ГРЛ.

Відмінністю від попередніх критеріїв Джонса (1992 р) зараз до великих критеріїв в популяції з низьким ризиком ГРЛ, відносять верифікований за допомогою Д-Ехо-КГ субклінічний кардит. Також, в популяції помірного або високого ризику моноартрит і поліартралгії вважають за великі критерії.

Для постановки діагнозу первинної ГРЛ модифіковані критерії Джонса вимагають наявності двох великих або одного з великих і двох малих критеріїв. У разі рекуррентної ревматичної лихоманки –двох великих, або один з великих і двох малих або трьох малих критеріїв.

Великі діагностичні критерії:

- 1). Кардит-клінічні та / або субклінічні (Д-ехокардіографічні) ознаки;
- 2). Поліартрит (наявність моноартриту або поліартралгії для популяцій середнього / високого ризику при виключенні інших причин);
- 3).Хорея;
- 4).Підшкірні вузлики;
- 5).Еритема кільцеподібна (marginatum).

Малі діагностичні критерії:

- 1). Лихоманка  $\geq 38.5$  (для критеріїв в популяціях середнього / високого ризику);
  - 2). Поліартралгія (моноартралгія в популяції середнього / високого ризику);
  - 3).Подовження інтервалу PR на ЕКГ;
  - 4). Підвищення ШОЕ  $\geq 60$  мм / год і / або С-реактивний білок  $\geq 3.0$  мг/ дл
- Дані, що підтверджують перенесену стрептококову інфекцію групи А:
- 1). Позитивна культура з горла або швидкий стрептококовий антигенний тест;
  - 2). Підвищення або збільшення титру антистрептококових антитіл.

Клініка ГРЛ

Ревматичний артрит спостерігається у 75% пацієнтів з ГРЛ. Він є одним із головних клінічних проявів і діагностичних критеріїв ГРЛ. Це - мігруючий поліартрит, який включає в

себе великі та середні суглоби (колінні, гомілковостопні, ліктьові, плечові, променезап'ястні). Зараз нерідко спостерігається у вигляді олігоартриту, моноартриту. Для ревматичного артрити характерна доброякісність перебігу й відсутність розвитку деформації суглобів. Часто існує зворотна залежність між тяжкістю артрити і тяжкістю залучення серця.

Основними характеристиками є летучість артрити (швидка поява і зворотній розвиток запального процесу навіть без лікування, мігруючий характер суглобового синдрому), симетричне ураження суглобів, різка болючість та обмеження рухів у суглобах під час ревматичної атаки з ураженням периартикулярних тканин (локальна гіперемія шкіри, припухлість, локальне підвищення температури).

Від ревматичного артрити слід відрізнити артралгії – болі в суглобах мігруючого характеру (звичайно у великих суглобах), вони не супроводжуються ознаками запалення суглобів.

Кардит спостерігається у 50-60% всіх випадків ГРЛ, однак ступінь його важкості може бути різною. Кардит – найбільш серйозний та відповідальний прояв ГРЛ. Як казав французький лікар Ernst-Charles Lasègue (1884), «ревматизм лиже суглоби, але кусає серце». Головним наслідком гострого ревмокардиту є формування набутої клапанної вади серця, частіше недостатності мітрального клапана.

Кардит при ГРЛ характеризується як панкардит, однак ендокардит (вальвуліт) є особливо притаманним, у той час як міо- та/або перикардит можуть бути як присутніми, так і відсутніми. Отже, ревматичний кардит переважно має варіант вальвуліту (Valvulitis - запалення одного або декількох клапанів). Звичайно уражається мітральний клапан рідше в комбінації з аортальним. Ізольоване ураження аортального клапану або клапанів правих відділів серця для ревматизма не характерно.

При гострому кардиті можливі млявість, підвищена втомлюваність, задишка, серцебиття, болі або неприємні відчуття в ділянці серця. При огляді - збільшення розмірів серця, тахікардія, послаблення I тону та систолічний шум над верхівкою серця, аритмії, ознаки серцевої недостатності.

Систолічний шум, обумовлений вальвулітом з ураженням мітрального клапану, має дуючий тембр, він пов'язаний з I послабленим тоном, займає більшу частину систоли, може бути різним за ступенем інтенсивності, точка його найкращого вислуховування – верхівка, він звичайно проводиться в ліву аксиллярну ділянку, не змінюється при зміні положення тіла, при диханні. При ураженні аортального клапану вислуховується діастолічний шум вздовж лівого краю грудини.

Хорея (мала хорея, хорея Сіденгама) виникає у 10-15% хворих з ГРЛ. Вона притаманна саме дитячому віку, частіше зустрічається у дівчат. Початок хореї, як правило, поступовий. Дитина стає дратівливою, емоційно лабільною, погіршуються почерк та академічна успішність в школі.

Виникають порушення координації рухів, неконтрольовані рухи, гримаси. Гіперкінези, як правило, двосторонні. Відмічаються насильницькі рухи різних м'язових груп, які посилюються при стресі, хвилюванні, може бути дизартрія. Характерна м'язова гіпотонія, зокрема симптом «в'ялих плечей». Має місце підвищення сухожилкових рефлексів, зокрема, колінних. Симптом Гордона - при перевірці колінного рефлексу нога застиває у положенні розгинання, виникає тонічне скорочення чотирьохглавого м'яза стегна. Може бути клонус стоп. Спостерігаються координаційні порушення, нестійкість у позі Ромберга, порушення з боку пальце-носової та колінно-п'яточної проб. Ревматичну хорею раніше називали «танцем святого Віта».

Кільцеподібна еритема спостерігаються рідко, до 3% пацієнтів з ГРЛ. Це – еритематозний висип у вигляді плям з блідим центром, не має свербежу. Частіше розташовується на поверхні тулубі, кінцівках, проте не на обличчі. З часом кільцеподібна еритема повністю зникає.

Ревматичні вузлики спостерігаються рідко, не більше, ніж у 1% пацієнтів з ГРЛ. Вони представлені безболісними вузликами до 1 см в діаметрі, розташовані у фасціях, апоневрозах, периостально, навколо суглобових сумок, у підшкірній клітковині на розгинальних поверхнях. Як правило, ревматичні вузлики повністю зникають впродовж 1-2 міс.

Значно рідше під час ГРЛ виникає ураження інших органів та систем: легень (пневмоніт, легеневий васкуліт, плеврит), нирок (нефрит), шлунково-кишкового тракту (перитоніт), судин (васкуліт), очей (ірит, іридоцикліт), щитоподібної залози (тиреоїдит).

Ускладнення:

- хронічна серцева недостатність як результат мітральної недостатності або стенозу клапана;
- передсердні порушення ритму серця, набряк легень, інфекційний ендокардит;
- легенева емболія, системні емболії.

Діагностика

Для підтвердження стрептококової етіології захворювання застосовують традиційне мікробіологічне дослідження мазка з поверхні мигдаликів та/або задньої стінки глотки, також метод експрес-діагностики стрептококового антигену в цих мазках. Експрес тестові системи дозволяють отримувати результат через 5-15 хвилин. Для швидкого стрептококового тесту притаманна висока специфічність - 90-100%, проте чутливість, в залежності від умов, може значно коливатися - 10-95%. У зв'язку з цим негативний результат експрес-тесту має бути підтверджений культуральним дослідженням.

Підвищуються титри антистептолізину - О (АСЛ-О), антистрептогіалуронідази, антистрептокінази, анти-ДНК-ази. Частіше в діагностиці ГРЛ використовують титр АСЛ-О, його підвищені цифри спостерігаються у 80-85 % пацієнтів з ГРЛ. Як правило, антистрептококові титри починають підвищуватися до кінця 2-го тижня після перенесеного стрептококового фарингіту (тонзиліту), досягають максимуму до 3-4-го тижня і зберігаються на цьому рівні протягом 2-3 місяців з подальшим зниженням до початкових значень.

Перспективними в Україні є визначення титру Анти-ДНК-ази- який має вищу чутливість (90%) для ревматичної лихоманки, ніж АСЛ-О. Корисними в діагностиці може бути підвищення рівня тропоміозину та

також тест для швидкого виявлення D8 / 17 позитивний у 90% хворих з ревматичної лихоманкою і може бути корисним для виявлення пацієнтів, які знаходяться в групі ризику розвитку ревматичної лихоманки.

Лабораторно в аналізах крові при ГРЛ - лейкоцитоз, підвищення ШОЕ, С-реактивного білку, серомукоїдів крові, сіалових кислот, ДФА (діфеніламінової проби),  $\alpha$ -1,  $\alpha$ -2 та  $\gamma$ -глобулінів.

ЕКГ важлива для виявлення подовження інтервалу PQ (PR), визначають ритм, ознаки гіпертрофії відділів серця, оцінюють інтервал ST-T.

Ехокардіографічно при вальвуліті мітрального клапану виявляють потовщення його стулок, «лохматість», гіпокінезію задньої стулки, зменшення загальної екскурсії стулок, ознаки мітральної регургітації. При вальвуліті аортального клапану виявляють аортальну регургітацію. Оцінюють наявність перикардиту, визначають скоротливість міокарда лівого шлуночка.

Згідно American Heart Association, АНА, 2015:

I. Морфологічні ознаки (за Д-Ехо-КГ) ревматичного вальвуліта наступні.

Гостре ураження мітрального клапана:

- дилатація кільця;
- подовження хорд;
- розрив хорди з розвитком важкої мітральної регургітації (стулка «бовтається»);
- крайове пролабірування передньої (рідше-задньої) стулки;
- нерівномірні вузелкові крайові утворення на клапані.

Зміни мітрального клапан при ХРХС (не спостерігається при гострому кардиті):

- потовщення стулок;
- вкорочення і зрощення хорд;
- обмеження рухливості стулок;
- кальцифікація.

Зміни аортального клапана при гострому кардиті або ХРХС:

- нерівномірне або осередкове потовщення стулок;
- не смикання клапанів;

- обмеження рухливості стулок;
- пролапс клапану.

В окремих випадках, особливо в дебюті ГРЛ Ехо-КГ - морфологія мітрального або аортального клапанів може бути нормальною, в той час як Доплер - Ехо-КГ виявляє регургітацію.

II. Д - Ехо-КГ-критерії ревматичного вальвуліту наступні:

а). патологічна мітральна регургітація (обов'язкова наявність всіх 4 критеріїв):

- візуалізація, як мінімум, в 2 проекціях;
- довжина струменя регургітації  $> 2$  см, як мінімум, в 1 проекції;
- пікова швидкість регургітації  $> 3$  м / с;
- пансистоличний струмінь регургітації, як мінімум, в одному з циклів.

б). патологічна аортальна регургітація (обов'язкова наявність всіх 4 критеріїв):

- візуалізація, як мінімум, в 2 проекціях;
- довжина струменя регургітації  $> 1$  см, як мінімум, в 1 проекції;
- пікова швидкість регургітації  $> 3$  м / с;
- пандіастолічний струмінь регургітації, як мінімум, в одному з циклів.

Надзвичайно важливим є якісне виконання Ехо-КГ і точна інтерпретація даних досвідченим фахівцем. В іншому випадку частота діагностичних помилок може істотно зрости, тим більше що чітке розмежування ГРЛ і ХРБС на підставі тільки Ехо-КГ-критеріїв можливо далеко не завжди.

Рентгенографія органів грудної клітки визначає форму та розмір серця, наявність застою в легенях або ревматичну пневмонію.

Диференційна діагностика

Диференційний діагноз ГРЛ проводиться з різними захворюваннями в залежності від прояву основних ознак захворювання.

Диференційний діагноз артриту при ГРЛ передбачає виключення захворювань з групи ЮІА (оліго-поліартрит, псоріатичний і ентезит-асоційований артрит), реактивні артропатії, туберкульоз, алергічний артрит, хвороба Лайма, септичний артрит тощо.

Головною відмінністю ЮІА від ревматичного є стійкість артриту при ЮІА та розвиток деформації суглобів по мірі його прогресування. При ГРЛ - мігруючий характер артриту без подальшої деформації суглобів. При ЮІА спостерігається ранкова скутість, артрит тривалістю 6 і більш тижнів, ураження дрібних суглобів, контрактури, ураження хребта, очей та інших органів. Рентгенологічно - звуження щілини суглоба, кісткові ерозії, остеопороз, лабораторно можлива наявність ревматоїдного фактору.

При реактивному артриті (артропатії) диференціація з ревматичним процесом може бути дуже складною особливо з постстрептококовим артритом. Для підтвердження діагнозу ГРЛ, використовують критерії Джонса. **Для ГРЛ більш притаманні лихоманка понад 38 °С, мігруючий характер симетричного артриту, більша кількість залучених суглобів, більш високі значення ШОЕ та СРБ.** Реактивна артропатія розвивається не лише після носоглоточної стрептокової інфекції, але й після кишкової або уrogenітальної інфекції. Ідентифікація тригерних збудників здійснюється мікробіологічними, імунологічними методами.

Для встановлення туберкульозного ураження суглобів важливо з'ясувати контакт з хворим на туберкульоз в анамнезі. Частіше має місце хронічний моноартрит кульшового або колінного суглобу, можливі туберкульозні вогнища в легенях та інших органах. Здійснюють пробу Манту, артроскопію з біопсією, виділення мікобактерій.

Псоріатична артропатія часто поєднується зі шкіряними проявами псоріазу. Звичайно спостерігається асиметричне ураження периферичних суглобів у вигляді моно- або олігоартритів та тендовагініти суглобів пальців.

При алергічному артриті, у дитини обтяжений алергологічний анамнез. Частіше це - гострий моно- або олігоартрит великих суглобів на тлі кропив'янки чи набряку Квінке; в аналізі крові - еозинофілія.

При хвороби Лайма в анамнезі слід з'ясувати відомості щодо укусу кліща. Для встановлення діагнозу важливо виявлення антитіл до *Borrelia burgdorferi*.

При септичному артриті вирішальне значення мають дані пункційної біопсії з бактеріологічним дослідженням синовіальної рідини, при цьому найбільш поширеним є *Staphylococcus aureus*.

Болі зростання констатують шляхом виключення захворювань, які супроводжуються артралгіями. Для них типовий нічний біль в ділянці нижніх кінцівок.

Диференційний діагноз ревматичного кардиту передбачає виключення таких захворювань як вірусні міо- та перикардити, інфекційний ендокардит, вроджені вади серця, хвороба Кавасакі, пролапс мітрального клапану тощо.

Насамперед, систолічний шум при ревматичному ураженні серця потребує диференціації з функціональними шумами. При вірусному міокардиті, на відміну від ГРЛ, не має вальвуліту. Латентний період між інфекцією та розвитком кардіальних проявів при ньому більш короткий, ніж при ГРЛ, в тому числі вони можуть розгорнутися на тлі самої вірусної інфекції.

Перикардит при ГРЛ є складовою панкардиту. При інфекційному перикардиті найбільш частою етіологією захворювання є вірусна. Серед вірусів домінують Коксаки та ЕСНО, серед бактерій - *Staphylococcus aureus*

Вальвуліт при ГРЛ вимагає виключення інфекційного ендокардиту. Останній викликається частіше кокковою флорою. Для його встановлення запропоновані критерії Duke. Мають значення позитивні результати бактеріологічного посіва крові, наявність вегетацій на ехокардіограмі. На відміну від ГРЛ, переважно уражається аортальний клапан.

Первинний пролапс мітрального клапану слід диференціювати з ревматичним ураженням серця. Пролапс виявляють завдяки аускультативній картині систолічного клацання, можливо у поєднанні з систолічним шумом, верифікують за допомогою Д-Ехо-КГ з використанням критеріїв Джонса.

Хорею Сіденгама диференціюють з тікоїдними гіперкінезами, енцефалітом різної етіології, синдром дефіциту уваги та гіперактивності. Для диференційного діагнозу використовують ЕЕГ, КТ, МРТ головного мозку.

#### Лікування

Терапія ГРЛ має на меті ерадикацію БГСА, ліквідацію активності ревматичного процесу, попередження формування набутих вад серця. Дітей з ГРЛ обов'язково госпіталізують. Хворим призначають постільний режим на 2-3 тижня який розширюється, коли ознаки гострого запалення ідуть на спад. За наявності кардиту постільний режим має бути більш тривалим. При наявності у дитини серцевої недостатності, набряків обмежують в харчуванні сіль та рідину.

Антибіотикотерапія. Головна мета - ерадикація БГСА. Препаратом вибору є пеніцилін (феноксиметілпеніцилін перорально або бензилпеніцилін внутрішньом'язово) протягом 10 днів. При алергії на пеніциліни призначають макроліди (klarитроміцин, кліндоміцин) перорально протягом 10 діб. Після закінчення цього початкового курсу антибактеріальної терапії, пацієнт повинен перейти на довгострокову вторинну антибіотико профілактику. Згідно з міжнародними рекомендаціями призначається препарат пеніциліну тривалої дії - бензатинбензилпеніцилін G.

Протизапальна терапія призначається в залежності від клінічного варіанту захворювання. Дітям з типовим ревматичним поліартритом, ревматичним кардитом без кардіомегалії або серцевої недостатності призначають ацетилсаліцилову кислоту 100 мг/кг/добу в 4 прийоми перорально протягом 3-5 днів, потім 75 мг/кг/добу в 4 прийоми перорально протягом 4 тижнів.

Якщо є кардит з кардіомегалією або серцевою недостатністю, призначають глюкокортикостероїдні гормони. Звичайна доза преднізолону складає 2 мг/кг/добу в 4 прийоми протягом 2-3 тижнів, потім знижується доза на 5 мг/добу кожні 2-3 дні. Коли починають зменшувати дозу преднізолону дитині призначають ацетилсаліцилову кислоту в дозі 75 мг/кг/добу в 4 прийоми протягом 6 тижнів.

Підтримуюча терапія помірно важкого та важкого кардиту включає призначення за відповідними показаннями дигоксину, діуретиків.



При лікуванні хореї протизапальні засоби, як правило, не використовують. Призначають лікувально-охоронний режим, препаратом вибору є фенобарбітал.

#### Прогноз

Прогноз при ГРЛ переважно визначається ураженням серця (наявність вади, її важкість, вираженість серцевої недостатності тощо). Частота формування вади серця при первинній ГРЛ у дітей становить 11-14%. При рекурентної ГРЛ - 50%, що підкреслює надзвичайно важливе значення вторинної профілактики ГРЛ.

#### Профілактика ГРЛ

Первинна профілактика – це комплекс заходів, які спрямовані на попередження первинної захворюваності ГРЛ - ефективне антимікробне лікування гострих інфекційних захворювань, котрі викликані БГСА (фарингіт, тонзиліт, скарлатина).

Вторинна профілактика – це попередження нових епізодів захворювання та прогресування патологічного процесу у осіб, які вже перенесли ГРЛ. Вона полягає в регулярній довгостроковій антибіотикотерапії, котра розпочинається відразу після повного курсу антибактеріальної терапії першого епізоду ГРЛ.

Так, препаратом вибору для вторинної профілактики є бензатинбензилпеніцилін G 600 тис. МО для дітей  $\leq 27$  кг і 1,2 млн. МО для дітей  $> 27$  кг внутрішньом'язово одноразово кожні 4 тижні. При високому ризику в регіоні або популяції щодо ГРЛ цю дозу вводять кожні 3 тижні. Біцилін-5 у теперішній час не рекомендують для вторинної профілактики ГРЛ. При алергії на пеніциліни використовують макроліди.

У пацієнтів з ГРЛ, які не мають кардиту, антибіотикопрофілактика здійснюється 5 років або до тих пір, поки він не досягне 21-річного віку (за принципом «що довше»). У пацієнтів з ГРЛ, які мають кардит (без клапанної вади серця за даними клініки або ехокардіографії), антибіотикопрофілактика здійснюється 10 років або до тих пір, поки він не досягне 21-річного віку (за принципом «що довше»).

У пацієнтів з ревматичною лихоманкою, у котрих сформувалася клапанна вада серця, антибіотикопрофілактика бензатинбензилпеніциліном G здійснюється до 40-річного віку, а іноді і довічно. Рішення про припинення антибіотикопрофілактики приймається дуже виважено після ретельного вивчення потенційних ризиків.

Лише при наявності протезів клапанів використовують протокол вторинної профілактики інфекційного ендокардиту (American Heart Association, 2007), зокрема, перед дентальними втручаннями - амоксицилін 50 мг/кг маси тіла перорально одноразово. Для запобігання інфекційного ендокардиту вкрай важлива гігієна порожнини рота.