

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ**
НАКАЗ

N 362

19.07.2005

м.Київ

**Про затвердження Протоколів
діагностики та лікування
кардіоревматологічних хвороб у дітей**

На виконання доручення Президента України від 06.03.03 №1-1/252 та спільного наказу Міністерства охорони здоров'я та Академії медичних наук України від 11.09.03 №423/59, з метою уніфікації вимог до обсягів і якості надання медичної допомоги дітям з кардіоревматологічними захворюваннями

НАКАЗУЮ:

1. Затвердити Протоколи надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "дитяча кардіоревматологія" (далі - Протоколи):

- 1.1. Протокол діагностики та лікування гострої ревматичної лихоманки у дітей (додається);
- 1.2. Протокол діагностики та лікування хронічних ревматичних захворювань серця у дітей (додається);
- 1.3. Протокол діагностики та лікування хвороб, що характеризуються підвищеним кров'яним тиском у дітей (додається);
- 1.4. Протокол діагностики та лікування легеневого серця та порушення легеневого кровообігу у дітей (додається);
- 1.5. Протокол діагностики та лікування гострого перикардиту у дітей (додається);
- 1.6. Протокол діагностики та лікування пролапсу мітрального клапана у дітей (додається);
- 1.7. Протокол діагностики та лікування ендокардиту у дітей (додається);
- 1.8. Протокол вторинної профілактики інфекційного ендокардиту у дітей (додається);
- 1.9. Протокол діагностики та лікування міокардиту у дітей (додається);
- 1.10. Протокол діагностики та лікування кардіоміопатій у дітей (додається);
- 1.11. Протокол діагностики та лікування порушень провідності у дітей (додається);
- 1.12. Протокол діагностики та лікування при зупинці серцевої діяльності у дітей (додається);
- 1.13. Протокол діагностики та лікування порушень серцевого ритму у дітей (додається);
- 1.14. Протокол діагностики та лікування серцевої недостатності у дітей (додається);
- 1.15. Протокол невідкладної допомоги при гострій лівошлуночкової недостатності у дітей (додається);
- 1.16. Протокол невідкладної допомоги при гострій правошлуночкової недостатності у дітей (додається);
- 1.17. Протокол діагностики та лікування артеріальної гіпотензії у дітей (додається);
- 1.18. Протокол діагностики та лікування хвороб кістково-м'язової системи та сполучної тканини у дітей (додається).

2. Міністру охорони здоров'я Автономної Республіки Крим, начальникам управлінь охорони здоров'я обласних, Севастопольської міської і Головного управління охорони здоров'я та медичного забезпечення Київської міської державних адміністрацій, керівникам лікувально-профілактичних закладів, підпорядкованих МОЗ України:

2.1. Забезпечити впровадження в діяльність закладів охорони здоров'я Протоколів починаючи з 1 липня 2005 року.

2.2. Щороку до 1 січня надсилати до Міністерства пропозиції та зауваження до Протоколів.

3. Департаменту організації та розвитку медичної допомоги населенню, при необхідності,

готувати пропозиції щодо внесення змін до Протоколів.

4. Контроль за виконанням наказу покласти на Першого заступника Міністра Ханенка С. М.

Міністр

М.Є.Поліщук

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ГОСТРОЇ РЕВМАТИЧНОЇ ЛИХОМАНКИ У ДІТЕЙ

ШИФР МКХ-Х І00-І02 Гостра ревматична лихоманка

Гостра ревматична лихоманка (ревматизм) - системне запальне захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією процесу в серцево-судинній системі, що розвивається у зв'язку з гострою стрептококовою інфекцією (стрептокок групи А) у схильних до нього осіб.

І00 Ревматична лихоманка без залучення серця

І01 Ревматична лихоманка із залученням серця

І02 Ревматична хорея

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

(Т.Д.Джонс, 1944, переглянуті Американською асоціацією кардіологів і рекомендовані ВООЗ, 1992)

Великі критерії:

- кардит
- поліартрит
- мала хорея
- кільцеподібна еритема
- підшкірні ревматичні вузлики

Малі критерії:

а) Клінічні:

- попередній ревматизм або ревматична хвороба серця
- артралгії
- лихоманка

б) Параклінічні:

- показники гострої фази запалення
- швидкість зсідання еритроцитів;
- С-реактивний білок, лейкоцитоз;
- Подовження інтервалу P-R на ЕКГ

Дані, що підтверджують стрептококову інфекцію:

- підвищення титрів антистрептококових антитіл
- висів із зівів стрептококів групи А
- нещодавно перенесена скарлатина

Наявність 2 великих критеріїв і ознак перенесеної стрептококової інфекції або 1 великого, 2 малих і ознак попередньої стрептококової інфекції дозволяє поставити діагноз ревматичної лихоманки.

ЛІКУВАННЯ

1-й етап - стаціонар. Усім пацієнтам із гострою ревматичною лихоманкою показана госпіталізація із виконанням постільного режиму протягом перших 2-3 тижнів захворювання з подальшим поступовим розширенням рухового режиму, призначення дієти, що містить достатню кількість повноцінних білків із обмеженням прийому хлориду натрію, рідини, збільшенням вмісту калію, магнію та вітамінів в раціоні.

- Етіотропна терапія здійснюється бензилпеніциліном у добовій дозі 1 500 000 - 4 000 000 ОД у дітей старшого віку і підлітків і 600 000- 1 000 000 ОД у дітей молодшого віку впродовж 10 - 14 діб із наступним переходом на використання дюрантних форм препаратів - біциліну-5 або бензатин бензилпеніциліну. Біцилін -5 призначається в дозах 1 500 000 ОД для підлітків і 400 000 - 600 000 ОД для дітей 1 раз на 2 тижні, а бензатин бензилпеніцилін

600 000 - 800 000 ОД дітям і 1 500 000 - 2 400 000 ОД підліткам внутрішньом'язово кожні 2 тижні. У випадках алергічних реакцій на препарати пеніциліну показано призначення макролідів.

- Патогенетичне лікування - нестероїдні протизапальні препарати (ацетилсаліцилова кислота, індометацин, диклофенак натрію, німесулід та ін.). Ацетилсаліцилова кислота (аспірін) призначається у середніх дозах (для дітей до 12 років 0,2 г/ кг/ добу, не більше 1-2 г в 3-4 прийоми, підліткам - до 3-4 г на добу). При тяжкому кардиті - преднізолон 1-2 мг/кг/добу в 3 приймання 2-4 тижня з поступовою його отміною та послідуочим переходом на аспірін.

- При наявності симптомів недостатності кровообігу - відповідна терапія. При лікуванні хореї - спокій, тишина, за показаннями фенобарбітал, препарати брома, інші засоби за призначенням дитячого невролога.

2-й етап курації хворого передбачає направлення в спеціалізований ревматологічний санаторій або в поліклініку для продовження лікування, що розпочато у стаціонарі.

3-й етап - здійснюється диспансерне спостереження та проводяться профілактичні заходи. Вторинна профілактика - попередження рецидивів і прогресування захворювання із формуванням нових пороків - здійснюється в умовах диспансерного нагляду шляхом регулярного введення пролонгованих пеніцилінів - біциліну-5 або бензатин бензилпеніциліну. Якщо у хворого є алергія на пеніциліни, вторинна профілактика здійснюється макролідами циклами по 10 днів кожного місяця. Дітям, що перенесли ревматизм без кардиту, вторинна профілактика проводиться до 18-річного віку, при наявності кардита - до 25 років та більше. При сформованій ваді серця - вторинна профілактика ревматизма проводиться пожиттєво.

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ХРОНІЧНИХ РЕВМАТИЧНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ СЕРЦЯ У ДІТЕЙ

ШИФР МКХ-Х I05-I09 Хронічні ревматичні захворювання серця

I05 Ревматичні захворювання мітрального клапана

I06 Ревматичні захворювання аортального клапана

I07 Ревматичні захворювання трьохстулкового клапана

I08 Ураження декількох клапанів

I09 Інші ревматичні захворювання серця

ВАДИ СЕРЦЯ НАБУТІ - ураження серцевого клапана (клапанів), стулки якого неспроможні до повного розкриття (стеноз) клапанного отвору або до змикання (недостатність клапана), або до того та другого водночас (комбінований порок), їх етіологія, як правило, ревматична.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- анамнестичні відомості,
- ознаки серцевої недостатності,
- шум при аускультції,

Параклінічні:

- електрокардіографія (ознаки гіпертрофії),
- рентгенографія органів грудної клітки (форма та розмір серця),
- ехокардіографія (ехоанатомії серця та магістральних судин),
- доплерехокардіографія (внутрішньо серцева гемодинаміка),
- катетеризація порожнин серця (за показаннями).

ЛІКУВАННЯ

- Кардіохірургічне лікування.
- Вторинна профілактика ревматизму.
- При серцевій недостатності - відповідне лікування.

**ПРОТОКОЛ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ
ХВОРОБ, ЩО ХАРАКТЕРИЗУЮТЬСЯ
ПІДВИЩЕННИМ КРОВЯНИМ ТИСКОМ У ДІТЕЙ**

ШИФР МКХ-Х І10-І15 АРТЕРІАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ

До артеріальної гіпертензії у дітей і підлітків відносять стани, котрі супроводжуються постійним або періодичним підвищення артеріального тиску протягом 3-6 міс

ШИФР МКХ-Х І10. ПЕРВИННА (ЕСЕНЦІАЛЬНА) ГІПЕРТЕНЗІЯ

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- головний біль з посиленням на кінець доби,
- запаморочення пов'язані зі зміною положення тіла,
- біль у ділянці серця короткочасного характеру,
- дратливість,
- порушення зору,
- серцебиття,
- тахікардія або брадікардія,
- швидка втомлюванність.

Параклінічні:

- дані вимірювання артеріального тиску (підвищення згідно вікової норми),
- відсутність змін в лабораторних дослідженнях,
- порушення реполяризації міокарда (ЕКГ).

ЛІКУВАННЯ

- Організація раціонального режиму праці та відпочинку.
- Харчування з обмеженням вживання кухонної солі до 4-6 г.
- Бальнеотерапія (обливання, обтирання, душі, ванни).
- Фітотерапія із седативним та гіпотензивним дефектом.
- Транквілізатори.
- Бета-адреноблокатори при гіперсимпатикотонії.
- Інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту.
- Антагоністи кальцію у разі підвищеного діастолічного АТ.
- Діуретики.

ШИФР МКХ-Х І15. ВТОРИННА ГІПЕРТЕНЗІЯ

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

на фоні тяжкої органічної патології нирок, ендокринної, нервової або серцево-судинної систем.

- головний біль,
- слабкість,
- запаморочення,
- блювання,
- погіршення зору,
- тахікардія,
- посилення або ослаблення серцевих тонів.

Параклінічні:

- дані вимірювання артеріального тиску (підвищення згідно вікової норми),
- лабораторно ознаки, обумовлені основним захворюванням,
- ЕКГ - синусова тахіаритмія або брадиаритмія, ознаки гіпертрофії лівого шлуночка,

порушення реполяризації,

- ЕхоКГ (внутрішньосерцева анатомія та характеристика гемодинаміки),

ЛІКУВАННЯ

- Терапія основного захворювання.

- Бета-адреноблокатори (пропранолол) або антагоністи кальцію (верапаміл або ніфедипін).

- Інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту.

- Діуретики.

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ЛЕГЕНЕВОГО СЕРЦЯ ТА ПОРУШЕННЯ ЛЕГЕНЕВОГО КРОВООБІГУ У ДІТЕЙ

ШИФР МКХ-Х I26-I28 Легеневе серце та порушення легеневого кровообігу

I26.0 ЛЕГЕНЕВА ЕМБОЛІЯ

ЗІ ЗГАДУВАННЯМ ПРО ГОСТРЕ ЛЕГЕНЕВЕ СЕРЦЕ

Тромбоемболія легеневих судин з розвитком гострого легеневого серця

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- гострий розвиток, що починається з виразної задишки,
- цианоз, набухання шийних вен,
- ритм галопу, тахікардія, акцент II тона на легеневій артерії

Параклінічні:

- зміни на ЕКГ (QRS типа $S_I Q_{III}$, високі зубці P, зниження ST I, II, aVL, V₅₋₆)
- рентгенологічно: деформація одного або обох коренів легень, збіднення легеневого рисунку, дископодібні ателектази, високе стояння діафрагми на боці ураження
- ангиографія легеневої артерії (за показаннями)

ЛІКУВАННЯ

Невідкладна терапія на до- та госпітальному етапі, показання для переведення хворого до відділення реанімації та інтенсивної терапії.

При фібриляції шлуночків, асистолії - серцево-легенева реанімація.

При відносно стабільному стані і артеріальному тиску:

- Оксигенотерапія.
- Гепарин 25-40 ОД/кг внутрішньовенно струмінно.
- Ацетилсаліцилова кислота 1мг/кг внутрішньо.
- Еуфілін внутрішньовенно 2,4% 0,1-0,2 мл/кг.
- При артеріальній гіпотензії - норадреналін 0,1% в дозі 2-8 мкг/хв внутрішньовенно крапельно на 0,9% розчині натрію хлориду.

I27.0 ПЕРВИННА ЛЕГЕНЕВА ГІПЕРТЕНЗІЯ

Первинна легенева гіпертензія - захворювання, що проявляється підвищенням тиску в легеневій артерії і призводить до ізольованих змін у легеневих судинах, гіпертрофії правого шлуночка за відсутності природжених або набутих захворювань серця чи легенів.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- задишка при фізичному навантаженні, серцебиття,
- запаморочення,
- кардіалгії,
- відставання у фізичному розвитку,
- прогресуючий цианоз та поліцитемія,
- "барабанні палички", "скельця годинника",
- набухання та пульсація шийних вен,

- акцент II тону над легеневою артерією,
- пастозність та набряки нижніх кінцівок при прогресуванні захворювання.

Параклінічні:

- ЕКГ: ознаки гіпертрофії правого передсердя, правого шлуночка та його систолічне перенавантаження,
- рентгенографічно невеличкі округлі тіні переважно в нижніх частках легень, розширені коренів легень, підвищення прозорості легневих полів на периферії,
- ЕхоКГ: дилатація правого передсердя, дилатація та гіпертрофія правого шлуночка, парадоксальний рух міжшлуночкової перегородки, зниження насосної функції правого шлуночка, доплерграфічні зміни у вихідному тракту правого шлуночка, легневій артерії,
- визначення газів капілярної крові: pO_2 понад 90 мм рт.ст., pO_2/pCO_2 понад 2,6,
- при зондуванні серця високий систолічний і діастолічний тиск в легневій артерії (понад 50-75 мм рт.ст.) та правому шлуночку.

ЛІКУВАННЯ

- Режим залежить від вираженості недостатності кровообігу, протипоказані фізичні і психічні навантаження.
- Дієта з обмеженням натрію хлориду.
- Антагоністи кальцію (ніфедипін, ділтіазем).
- Дезагреганти: ацетилсаліцилова кислота 1 мг/кг на добу, 5 мг/кг на добу.
- Посиндромна терапія.

Тривалість лікування від 18 місяців до 3-4 років.

Хірургічне лікування. Операція вибору - трансплантація однієї легені або подвійна легенева трансплантація при рефрактерності до медикаментозної терапії, але при відсутності незворотного ураження функції правого шлуночка.

I27.1 КІФОСКОЛІОТИЧНА ХВОРОБА СЕРЦЯ

Виразені деформації грудної клітки, що виникають при значному кіфосколіозі III-IV ступеню і спричиняють порушення вентиляції легень та підвищення тиску в системі малого кола кровообігу. При цьому стійка прогресуюча легенева гіпертензія веде до розвитку хронічного легеневого серця.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- скарги на задишку при фізичному навантаженні, підвищену стомлюваність, серцебиття,
- відставання у фізичному розвитку, блідість, акроціаноз, акцент II тону на легневій артерії.

Параклінічні:

- ЕКГ: збільшення P_{II} , P_{III} (P -pulmonale), S-тип ЕКГ, гіпертрофія правого шлуночка,
- ЕхоКГ: ознаки перевантаження тиском правих відділів серця, гіпертрофія правого шлуночка.

ЛІКУВАННЯ

- Режим залежить від наявності чи відсутності недостатності кровообігу. Протипоказані фізичні і психоемоційні навантаження.
- Дієта з обмеженням натрію хлориду, збагачена вітамінами, калієм і магнієм, при декомпенсації обмежується рідина.
- Реабілітаційні заходи при кіфосколіозах: масаж і лікувальна гімнастика із вправами на покращення функції зовнішнього дихання.
- Лікувальне плавання.
- Коригуючий корсет з головопідтримувачем.
- Корекція легеневої гіпертензії: пентоксифілін 0,1-0,3 г на добу за два прийоми, дипіридамо́л 12,5-50 мг на добу за 2-3 прийоми.
- Для профілактики тромбоемболічних ускладнень використовується ацетилсаліцилова кислота 1 мг/кг на добу.
- Лікування метаболічних порушень в міокарді: мілдронат, кардонат.
- При наявності клінічних проявів застійної серцевої недостатності - відповідне лікування.

Хірургічна корекція кіфосколиозу III-IV ступеню не веде до зворотного розвитку легеневої гіпертензії.

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ШИФР МКХ-Х І30 ГОСТРИЙ ПЕРИКАРДИТ

I 30 Гострий перикардит - запалення вісцерального та парієтального листків перикарда, що проявляється фіброзними змінами та/або накопиченням рідини в порожнині перикарду.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- біль у ділянці серця різної інтенсивності з локалізацією за грудиною,
- шум тертя перикарда

Параклінічні:

- ЕКГ: конкордантний під'йом ST з одночасовою випуклістю донизу з переходом до високого позитивного зубця T, через 1-2 доби сегмент ST зміщується нижче ізолінії, стає випуклим вгору, потім протягом кількох діб вертається до ізолінії, поступово згладжується T і через 10-15 діб стає двохфазним або негативним, комплекс QRS при цьому не змінюється,
- ЕхоКГ: спостерігається потовщення листків перикарду.

ЛІКУВАННЯ

- Обов'язкова госпіталізація.
- Постільний режим, психічний спокій.
- Харчування - адекватне віку дитини, обмеження хлориду натрію за показаннями.
- Антибіотикотерапія - пеніциліни або цефалоспорины сумісно з аміноглікозидами, корекція в залежності від виду збудника інфекційного процесу. При туберкульозній етіології - специфічне довготривале лікування.
- Нестероїдні протизапальні препарати (аспірін, диклофенак, ібупрофен, індометацин, німесулід або ін.) Глюкокортикостероїди призначають при дифузних захворюваннях сполучної тканини, ревматизмі III ст., аутоімунному перикардиті, туберкульозному ексудативному перикардиті, у випадках, коли больовий синдром не вдається контролювати нестероїдними протизапальними препаратами.
- Терапія ускладнень, серцевої недостатності та супутніх станів.

Перикардіоцентез показаний при швидкому надлишковому накопиченні ексудату та розвитку тампонади серця. Пункція порожнини перикарда також може бути корисною при гнійному перикардиті, а також для уточнення етіології захворювання.

ШИФР МКХ-Х І31 ІНШІ ХВОРОБИ ПЕРИКАРДУ

ХРОНІЧНИЙ АДГЕЗИВНИЙ (ЗЛИПЧИВИЙ) ПЕРИКАРДИТ

Хронічний адгезивний (злипчивий) перикардит розвивається після гострого перикардиту (гнійного, посттравматичного, ревматичного, уремічного і ін.) і має перебіг без здавлювання серця.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- аускультативно в кінці систоли короткий звук- тон тигля,
- кардіалгії,
- можливо шум тертя перикарда

Параклінічні:

- ФКГ, ЕхоКГ.

ЛІКУВАННЯ

- **При бактеріальних і туберкульозних враженнях проводять довготривалу антибактеріальну терапію.**
- **Засоби неспецифічної протизапальної дії, глюкокортикоїди.**

ХРОНІЧНИЙ КОНСТРИКТИВНИЙ (ЗДАВЛЮЮЧИЙ) ПЕРИКАРДИТ ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- задишка, тахікардія,
- високий венозний тиск, набухання вен голови, шиї та живота,
- збільшення печінки, асцит, анасарка,
- патологічний Ш тон (перикард-тон),
- парадоксальний пульс,

Параклінічні:

- ЕКГ: елевация сегмента ST, зазубреність зубця T, знижений або негативний зубець T в стандартних та відведеннях V5-6, високий загострений, розширений зубець P, деформація комплексу QRS за типом часткової блокади правої ніжки пучка Гіса,
- рентгенографічно виявляють рідину в плевральних порожнинах, плеврокостальні накладення, плевродіафрагмальні спайки,
- ЕхоКГ: потовщення перикарда.

ЛІКУВАННЯ

- Терапія основного захворювання (дифузні хвороби сполучної тканини, гостра ревматична лихоманка, туберкульоз та ін.).
- Призначають симптоматичні засоби.
- За наявності ексудату показана пункція перикарда.
- При констриктивному перикардиті необхідне хірургічне лікування - видалення рубцево-зміненого перикарда (субтотальна перикардектомія).

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ПРОЛАПСУ МІТРАЛЬНОГО КЛАПАНА У ДІТЕЙ

ШИФР МКХ-Х I34 НЕРЕВМАТИЧНІ УРАЖЕННЯ МІТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

ПРОЛАПС МІТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Пролапс мітрального клапана - патологічний стан, що характеризується аномальним прогинанням у ліве передсердя під час систоли лівого шлуночка однієї або обох стулок мітрального клапана. Виділяють пролапс первинний (ідіопатичний), який має нозологічну самостійність, та вторинний, який є ускладненням або проявом кардіального захворювання чи спадкового захворювання сполучної тканини (синдром Марфана, Елерса-Данлоса тощо).

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- клініка варіює від безсимптомного перебігу до значних проявів захворювання (визначається клінікою основного захворювання, ступенем сполучнотканинної дисплазії, вегетативними порушеннями, гемодинамічними порушеннями),
- середне-, пізньосистолічне клацання в поєднанні з пізньосистолічним шумом, ізольоване середне-пізньосистолічне клацання на верхівці, ізольований пізньосистолічний шум на верхівці при аускультатії серця,
- можуть бути кардіалгії, цефалгії, запаморочення, швидка втомлюваність, відчуття серцебиття, психовегетативні пароксизми,
- часто має місце диспластичний тип фізичного розвитку.

Параклінічні:

- ЕхоКГ (має основне значення): вигинання однієї або обох стулок за лінію коаптації в парастернальній проекції довгої вісі лівого шлуночка та проекції чотирьох камер з верхівки при двомірній ехографії, прогинання однієї або обох стулок за напрямком до задньої стінки лівого передсердя більш як на 3 мм за даними М-ехографії, оцінка наявності та ступеню міксоматозу стулок мітрального клапана,
- ДопплерЕхоКГ: наявність та ступінь мітральної регургітації,
- ЕКГ: неспецифічні зміни, притаманні основному захворюванню, може бути ізольована

інверсія зубців Т у відведеннях II, III, aVF, або в поєднанні з інверсією в лівих грудних відведеннях,

- рентгенографічно: можливі малі розміри серця, вибухання дуги легеневої артерії.

ЛІКУВАННЯ

- Терапія основного захворювання, на тлі котрого має місце пролапс мітрального клапана.

- Діти з первинним асимптоматичним пролапсом мітрального клапана (особливо I ступеню) без мітральної регургітації лікування не потребують. Їхнім батькам належить пояснити, що прогноз захворювання сприятливий і обмежувати активний спосіб життя дітей не потрібно.

- Звільняють від занять фізкультурою в загальній групі та спортом дітей з пролапсом, що супроводжується мітральною регургітацією, шлуночковими аритміями, збільшенням інтервалу QT, порушеннями процесів реполяризації та виникненням непритомних станів.

- За наявності вираженої симпатикотонії, синусової тахікардії, екстрасистолії (особливо ранньої та мультифокальної), подовження інтервалу QT, епізодів синкопе в анамнезі - використання бета-адреноблокаторів (пропранолол 1-2 мг/кг/добу в 4 прийоми) курсами до 2-3 місяців під контролем артеріального тиску та ЕКГ з поступовою відміною препарату.

- У разі виникнення життєзагрозливих шлуночкових аритмій - аміодарон (10-15 мг/кг на добу в 2 прийоми протягом 5-10 днів, після чого дозу знижують до 2-5 мг/кг) та ін. (за відповідним протоколом).

- Дітям з аускультативною формою пролапсу, який супроводжується мітральною регургітацією, підтвердженою ехо- та доплероехокардіографічно, проводять вторинну профілактику інфекційного ендокардиту (за відповідним протоколом).

- Санації хронічних вогнищ інфекції - за відповідними показаннями.

- Вегетотропні засоби, фізіотерапія, водні процедури (циркулярний, контрастний душ, седативні фітованни), масаж - за відповідними показаннями.

- Кардіометаболіти (L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, панангін, ін.) - за відповідними показаннями.

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ	ДІАГНОСТИКИ	ТА	ЛІКУВАННЯ
-----------------	--------------------	-----------	------------------

ШИФР МКХ-Х І38-І39 ЕНДОКАРДИТ

Ендокардит - запальне захворювання ендокарда інфекційної етіології, що обумовлено інвазією збудника з його локалізацією на клапанних структурах, ендокарді, ендотелії в зоні магістральних судин, що прилягає до серця та супроводжується, як правило, бактеріємією з ураженням різних органів та систем організму.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ (клінічні та параклінічні):

Діагноз інфекційного ендокардиту вважають визначеним при наявності виділення мікроорганізму із культури, або вегетацій, або емболів, або інтракардіального абсцесу або наявності 2 великих клінічних критеріїв або 1 великого + 3 малих або 5 малих критеріїв.

До великих (основних) критеріїв відносяться наступні:

- позитивна гемокультура (типовий мікроорганізм з 2 незалежних гемокультур - Viridans streptococci, Streptococcus bovis, HACEK - група (Haemophilus spp., Actinobacillus actinomycetemcomitans, Cardiobacterium Hominis, Eikenella spp., Kingella kingae), Staphylococcus aureus, Enterococci, що отримані через 12 годин або всі 3 або більшість з 4 незалежних гемокультур с інтервалом не менш 1 години),

- позитивні ехокардіографічні дані (інтракардіальні маси на клапанах та інших структурах серця з наявністю потоку регургітації, або на імплантованих матеріалах, або абсцес серця, поява нової клапанної регургітації або підсилення попередньої).

До малих (допоміжних) критеріїв відносяться наступні:

- попередні захворювання серця або внутрішньовенне застосування препаратів чи наркотичних засобів,

- лихоманка 38,0 С,

- васкулярні феномени (великі артеріальні емболи, септичні інфаркти легенів, мікотична

- аневризма, інтракраніальні геморагії, кон'юнктивальні геморагії, Janeway - ураження),
- імунологічні феномени (гломерулонефрити, вузелки Osler, плями Roth, ревматоїдний фактор),
- мікробіологічні докази (позитивна гемокультура у випадках, коли не витримані умови щодо великих критеріїв, серологічні тести),
- ЕхоКГ (зміни, що притаманні для ІЕ у випадках, коли не витримані умови щодо великих критеріїв).

ЛІКУВАННЯ

- Антимікробна терапія має бути по можливості етіотропною, достатньо тривалою (при стрептококовій етіології - не менше 4 тижнів, при стафілококовій етіології - не менше 6 тижнів, при грамнегативних збудниках - не менше 8 тижнів). При невідомому збуднику стартова терапія: пеніцилін або цефалоспорин I генерації в поєднанні з гентаміцином, з послідуною корекцією. При грибкових ендокардитах - амфотеріцин В, флюконазол.
- Профілактичні дози гепарину для запобігання утворення тромбів.
- Показання для глюкокортикостероїдів - лише інфекційно-токсичний шок чи медикаментозна алергія.
- Можливе застосування імунотерапії.
- Показання до хірургічного лікування інфекційного ендокардиту: резистента до терапії серцева недостатність, гостра деструкція клапанів серця, стійка бактеріємія з неефективністю антимікробної терапії, інтракардіальні абсцеси, великі рухомі вегетації на клапах, грибковий ендокардит, інфекційний ендокардит клапанного протеза.

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

- хворі з синіми природженими вадами серця, що мають каріозні зуби, хронічний тонзиліт, хвороби парадонту, запальні процеси сечостатевої системи тощо,
- діти з аускультативною формою пролапсу мітрального клапана, що супроводжується мітральною регургітацією (за даними ехо- та доплерехокардіографії),
- хворі з невеликим дефектом міжшлуночкової перегородки, відкритою артеріальною протокою, стенозом аорти, двостулковим аортальним клапаном, коарктацією аорти,
- діти, які прооперовані з приводу природженої вади серця з протезуванням клапанів, накладенням штучних кондуктів, заплат із синтетичних тканин, при неблагополучному перебігу післяопераційного періоду з нагноюванням рани або медіастенітом,
- діти з гіпертрофічною обструктивною кардіоміопатією,
- діти, котрі вилікувані від ендокардиту.

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, катетерізації серця, ендоскопії.

Схема її проведення

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.

В разі алергії до препаратів пеніцилінного ряду використовують кліндаміцин 20 мг/кг внутрішньо, або цефалексин чи цефадроксил 50 мг/кг внутрішньо, або азитроміцин чи кларитроміцин 15 мг/кг внутрішньо, за 1 годину до процедури. У дітей, що не можуть приймати ліки перорально - ампіцилін 20 мг/кг в/в чи в/м за 30 хвилин до процедури. Як альтернатива - кліндаміцин 20 мг/кг в/в за 30 хвилин до процедури. При алергії на пеніцилін можливо використання ванкоміцину (20 мг/кг) за 1 годину до втручання в/в, повторна доза не є необхідною.

При гастроінтестинальних (включаючи трансезофагеальну ЕхоКГ) та урогенітальних втручаннях: за 30 хвилин до втручання в/в вводять ампіцилін (50 мг/кг) та гентаміцин (1,5 мг/кг). Потім амоксицилін 25 мг/кг внутрішньо через 6 годин, або ампіцилін 25 мг/кг в/в через 6 годин після першої дози. В разі алергії до препаратів пеніцилінного ряду вводять

в/в ванкоміцин (20 мг/кг) інфузією протягом години, за 1 годину до втручання та гентаміцин в/в 1,5 мг/кг за 1 годину до процедури, закінчити інфузію за 30 хвилин до втручання.

При середньому чи низькому ризику ендокардиту можна обмежитись введенням амоксициліну 50 мг/кг внутрішньо, або ампіциліну 50 мг/кг в/в чи в/м за 30 хвилин до процедури, при алергії на пеніциліни - ванкоміцин 20 мг/кг протягом години в/в, закінчити інфузію за 30 хвилин до процедури.

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ

МІОКАРДИТУ У ДІТЕЙ

ШИФР МКХ-Х I40-I41 МІОКАРДИТ

I 40 - Гострий міокардит

I 41.1 - Міокардит при вірусних хворобах, класифікованих в інших рубриках

I 40 Гострий міокардит - це запальне захворювання з інфільтрацією міокарда іммунокомпетентними клітинами.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

Діагноз **ВРОЖДЕНОГО МІОКАРДИТА** є переконливим, якщо симптоми серцевої патології виявляються внутрішньоутробно або в пологовому будинку, вірогідним - якщо вони виникають в перші місяці життя дитини без попереднього інтеркурентного захворювання.

- патологія акушерського анамнезу матері,
- затримка фізичного розвитку дітей,
- часті повторні пневмонії у дітей після народження,
- серцевий горб, розширення меж відносної серцевої тупості,
- можливо ослаблення тонів серця (необов'язково),
- ознаки серцевої недостатності, переважно лівошлуночкової.

Параклінічні:

- рентгенологічно: збільшення кардіоторакального співвідношення,
- ЕКГ: ознаки гіпертрофії міокарда лівого шлуночка і лівого передсердя, порушення ритму, подовження QT та процесів реполяризації,
- ЕхоКГ: ділатація порожнини лівого шлуночка і гіпертрофія його стінок, зниження показників скоротливої здатності міокарда.

Діагноз **НАБУТОГО МІОКАРДИТА** у дітей розглядаються у випадках, коли ураження міокарда виникають на терені або після інфекційного захворювання (частіше вірусного) і мають в подальшому самостійний перебіг.

Клінічні:

- зв'язок розвитку міокардиту з перенесеною напередодні гострою вірусною інфекцією,
- млявість, слабкість при смоктанні грудей, швидка стомлюваність під час годування та грання,
- кашель, блювота, дисфункція кишок на фоні видужання від вірусної інфекції,
- блідість шкіри, ціаноз носо-губного трикутника,
- тахікардія,
- зміщення меж відносної серцевої тупості,
- послаблення I тону,
- можливий систолічний шум над верхівкою серця,
- ознаки лівошлуночкової або тотальної недостатності кровообігу.

Параклінічні:

- рентгенологічно: збільшення кардіоторакального співвідношення,
- прискорення ШОЕ, нейтрофільний лейкоцитоз, підвищення рівня сіалових кислот, серомукоїда, C-реактивного білка,

- ЕКГ: зниження вольтажу комплексів QRS в перші 2-3 тижні захворювання, в подальшому - порушення процесів реполяризації, перевантаження лівого шлуночка, можливо - атріовентрикулярна блокада, порушення ритму;
- ЕхоКГ: ділатація порожнини лівого шлуночка, рідше лівого передсердя і правого шлуночка, зниження показників насосної та скоротливої функції міокарда.

ЛІКУВАННЯ

Госпіталізація.

- Ліжковий режим в гострому періоді, тривалість його обумовлюється тяжкістю 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.
- Нестероїдні протизапальні засоби.
- При тяжкому гострому міокардиті, при хронічному міокардиті з ознаками серцевої недостатності та міокардитах алергічного походження - преднізолон внутрішньо 0,8-1,5 мг/кг на добу.
- При затяжному перебігу міокардита, рецидивах хронічного міокардита призначаються далагіл або плаквеніл.
- Засоби кардіотрофічної терапії (панангін, L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, фосфаден, АТФ-лонг, ін.).
- При серцевій недостатності - серцеві глікозиди (дігосин), діуретики (фуросемід, ін.), інгібітори АПФ (каптоприл).

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ КАРДІОМІОПАТІЙ У ДІТЕЙ

ШИФР МКХ-Х I42 КАРДІОМІОПАТІЇ

Кардіоміопатії - це захворювання міокарду невідомої етіології, основними ознаками яких є кардіомегалія та серцева недостатність. Розрізняють два основних типи кардіоміопатій: первинний тип, який представляє собою захворювання серцевого м'язу з невідомими чинниками, та вторинний тип, при якому чинник захворювання міокарду відомий або пов'язаний з ураженням інших органів. 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 (R).

До вторинного типу кардіоміопатій можна віднести такі ураження серцевого м'язу: інфекційні (D) - вірусні, бактеріальні, грибкові, протозойні кардити; метаболічні (D) - тіреотоксикоз, гіпотіреоз, 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, вузликовий періартеріїт, лейкоїмія, 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);

I42.0 ДИЛАТАЦІЙНА КАРДІОМІОПАТІЯ

Дилатаційна кардіоміопатія - кардіоміопатія, для котрої характерно збільшення лівого та/або правого шлуночка, порушення систолічної функції, застійна серцева недостатність.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- недостатності кровообігу за лівошлуночковим типом (підвищена втомлюємість, задишка, ціаноз, ортопноє, серцева астма, набряк легенів), потім і за правошлуночковим типом (акроціаноз, набухання вен шиї, гепатомегалія, асцит, набряки нижних кінцівок),
- кардіомегалія,
- послаблення тонів серця,
- може бути патологічний III тон, ритм протодіастолічного галопа,
- систолічний шум відносної недостатності мітрального клапана,
- порушення серцевого ритму та провідності,
- можливий тромбоемболічний синдром.

Параклінічні:

- ЕКГ зміни: синусова тахікардія, знижений вольтаж стандартних відведень, підвищення вольтажа грудних відведень, гіпертрофія/перевантаження різних відділів серця, насамперед лівого шлуночка, дифузні неспецифічні зміни сегменту ST та зубцю T, порушення ритму та провідності,
- рентгенологічно: кардіомегалія, випуклість дуги лівого шлуночка, ознаки венозного застою в судинах малого кола кровообігу і набряку легенів, може з'являтися випіт у плевральній порожнині,
- ЕхоКГ: дилатація камер серця, збільшення кінцево-діастолічного та кінцево-систолічного розмірів лівого шлуночка, дифузне зниження скоротливості, зниження фракцій викиду, скорочення тощо, дифузна гіпокінезія стінок, мітральна або трикуспідальна регургітація, можливі інтракардіальні тромби, випіт у порожнину перикарда.

До діагностичних критеріїв відноситься також відсутність ознак запального процесу та відсутність зв'язку з інфекційним захворюванням.

ЛІКУВАННЯ

- Специфічного лікування немає.
- Проводиться терапія серцевої недостатності: дігоксин у малих дозах, інгібітори АПФ (каптоприл, у підлітків - еналаприл), сечогінні (фуросемід, ін.). При тяжкій серцевій недостатності у відділенні інтенсивної терапії - допамін або добутамін, стероїдні протизапальні засоби, оксигенотерапія за показаннями.
- **Лікування серцевих дизритмій за відповідними протоколами.**
- **При порушеннях мікроциркуляції та тенденції до тромбоутворення - гепарин (100-200 ОД/кг на добу підшкірно або внутрішньовенно), непрямі антикоагулянти.**
- Використовують кардіопротекторні препарати (панангін, L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, фосфаден, АТФ-лонг, ін.).
- **При рефрактерній серцевій недостатності виживаємість пацієнтів пов'язана з трансплантацією серця.**

І42.1 ГІПЕРТРОФІЧНА ОБСТРУКТИВНА КАРДІОМІОПАТІЯ

Гіпертрофічна обструктивна кардіоміопатія - симетрична чи асиметрична гіпертрофія лівого шлуночку, у більшості випадків більше вражається міжшлуночкова перегородка, ніж стінки шлуночків, з обструкцією шляхів відтоку від шлуночків, як правило не супроводжується розширенням порожнини лівого шлуночку. При гіпертрофічній кардіоміопатії страждає насамперед діастолічне розслаблення міокарда. Вважається генетично обумовленим захворюванням.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- ангінозний больовий синдром,
- лівошлуночкова недостатність (задишка при навантаженні, серцева астма, набряк легень),
- синкопальні стани,
- систолічний шум обструкції при вигнанні крові з лівого шлуночка,
- підсилений верхівковий поштовх,
- послаблення тонів серця, може бути IV тон

Параклінічні:

- ЕКГ: ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, зубець Q у відведеннях II, III, aVF, V 5-6 глибокий, негативний зубець T, депресія сегмента ST, ознаки гіпертрофії лівого передсердя, можливі порушення серцевого ритму та провідності,
- рентгенологічно може бути вибухання лівого шлуночка, відсутність талії серця, розширення лівого передсердя,
- ЕхоКГ (має провідне значення): гіпертрофія стінок шлуночків, збільшення порожнини лівого передсердя, збільшення фракції вигнання, порушення діастолічної функції серця та вимірювання градієнту тиску за даними доплерографії.

ЛІКУВАННЯ

- Обмеження фізичного навантаження, яке підсилює гіпертрофію міокарда та градієнт тиску.
- 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.
- Показана 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.

I42.2 ІНША ГІПЕРТРОФІЧНА КАРДІОМІОПАТІЯ

Інша гіпертрофічна кардіоміопатія - симетрична чи асиметрична гіпертрофія лівого шлуночка, у більшості випадків більше вражається міжшлуночкова перегородка, ніж стінки шлуночків, без обструкції шляхів відтоку від шлуночків, як правило не супроводжується розширенням порожнини лівого шлуночка. При гіпертрофічній КМП страждає насамперед діастолічне розслаблення міокарда. Вважається генетично обумовленим захворюванням.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- ангінозний больовий синдром,
- лівошлуночкова недостатність (задишка при навантаженні, серцева астма, набряк легень),
- синкопальні стани.

Параклінічні:

- ЕКГ: ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, зубець Q у відведеннях II, III, aVF, V 5-6 глибокий, негативний зубець T, депресія сегмента ST, ознаки гіпертрофії лівого передсердя, можливі порушення серцевого ритму та провідності,
- рентгенологічно може бути вибухання лівого шлуночка, відсутність талії серця, розширення лівого передсердя,
- ЕхоКГ (має провідне значення): гіпертрофія стінок шлуночків, збільшення порожнини лівого передсердя, збільшення фракції вигнання, порушення діастолічної функції серця за даними доплерографії.

ЛІКУВАННЯ

- Обмеження фізичного навантаження, яке підсилює гіпертрофію міокарда та градієнт тиску.
- Серцеві глікозиди та інші кардіотонічні засоби протипоказані.
- Показана вторинна профілактика інфекційного ендокардиту.
- При порушеннях серцевого ритму - відповідне лікування (аміодарон, ін.).
- При серцевій недостатності - інгібітори АПФ, діуретики.

I42.5 РЕСТРИКТИВНА КАРДІОМІОПАТІЯ

Рестриктивна кардіоміопатія (інша рестриктивна кардіоміопатія I42.5) - інфільтративне або фіброзне ураження міокарда, що характеризується ригідними, непіддатливими 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 рестриктивної кардіоміопатії.

Виділяють також ендоміокардіальний фіброз (I42.4), фіброеластоз ендокарда новонароджених та дітей молодшого віку, ендоміокардіальну (еозинофільну) хвороба (I42.3) чи еозинофільний ендокардит Леффлера, а також облітеруючу кардіоміопатію.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- 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: зниження вольтажа зубців, порушення ритму та провідності,
- на рентгенограмі збільшення відділів серця помірне або відсутнє,
- ЕхоКГ: відповідні зміни ехоанатомії, діагностика порушень діастолічної функції та скоротливості міокарда, можливий випіт у порожнину перикарда.

ЛІКУВАННЯ

- Обмеження фізичного навантаження.
- Серцеві глікозиди та інші кардіотонічні засоби протипоказані.
- При порушенні розслаблення міокарда доцільним є призначення антагоністів кальцію (верапаміл, ніфедіпін).
- При порушеннях серцевого ритму - відповідне лікування (аміодарон, ін.).
- При серцевій недостатності - відповідне лікування (діуретики тощо).

МКХ I42.7 КАРДІОМІОПАТІЯ ВНАСЛІДОК ДІЇ ЛІКАРСЬКИХ ЗАСОБІВ ТА ІНШИХ ЗОВНІШНІХ ФАКТОРІВ

Токсичні кардіоміопатії, що викликані ліками:

- антрацикліновими антибіотиками;
- фенотіазінами та антидепресантами;
- хлорохіном;
- циклофосфамідом;
- парацетамолом;
- резерпіном;
- кокаїном;
- амфетамінами;
- 5-фторурацилом;
- - нтерфероном;
- катехоламінами;
- глюкокортикостероїдами;
- сполуками сурми, свинцю;
- солями літію;
- еметином;
- фенотіазиновими сполуками;
- хінідіном;
- барбітуратами.

Інші токсичні кардіоміопатії:

кобальтова кардіоміопатія;

Кардіоміопатії, викликані дією фізичних факторів:

- теплового;
- гіпотермія;
- іонізуюче випромінювання.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- застійна серцева недостатність,
- кардіалгії,
- кардіомегалія,
- порушення ритму та провідності,
- патологічний III тон (трехчлений ритм галопу),
- можливі тромбоемболічні ускладнення.

Параклінічні:

- ЕКГ: порушення ритму та провідності, гіпертрофія та перенавантаження лівого шлуночка, глибокі зубці Q та депресія ST в відведеннях I, AVL, V₅, V₆.
- Рентгенологічно кардіомегалія, ознаки венозного застою.
- ЕхоКГ: дилатація порожнин серця, особливо - лівого шлуночка, зниження ударного об'єму серця, фракція викиду, відносна недостатність мітрального клапана тощо.

ЛІКУВАННЯ

- Усунення етіологічного чинника (припинення контакту з токсином чи іншим зовнішнім фактором).
- Лікування серцевої недостатності (за відповідним протоколом).
- Лікування порушень ритму та провідності (за відповідним протоколом).
- Метаболічна терапія (дімефосфон, рібоксін, калію оротат, солкосеріл, кверцитін, магне-В6, L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, неотон фосфокреатинін, панангін або аспаркам, цитохром С, фосфаден, АТФ-лонг тощо).

I43.1 КАРДІОМІОПАТІЯ ПРИ МЕТАБОЛІЧНИХ ПОРУШЕННЯХ

E85. Амілоїдоз

Амілоїдна хвороба серця

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- застійна серцева недостатність,
- кардіалгії,
- низький артеріальний тиск, ортостатична гіпотензія,
- систолический шум регургітації над атріовентрикулярними клапанами,
- перикардіальний випіт,
- дизритмії, раптова смерть.

Параклінічні:

- ЕКГ: низький вольтаж без змін реполяризації, порушення ритму й провідності, синдром слабкості синусового вузла, глибокі патологічні зубці Q, ознаки гіпертрофії відділів серця.
- ЕхоКГ: потовщення стінок шлуночків та міжшлуночкової перетинки, нормальний розмір лівого шлуночка під час діастолі, посилення ехогенності міокарду, його зернистий вигляд (амілоїдні гранули), зниження амплітуди руху стінок лівого шлуночка, збільшення маси лівого шлуночка, перикардіальний випіт.
- Радіоізотопна діагностика за допомогою міченого I¹²³ Р-компонету амілоїду: значне підвищення індикатора в міокарді.
- Прижиттєва біопсія ясен, язика, міокарду, прямої кишки, підшкірно-жирової клітковини. Фарбування препаратів проводять конго-червоним або тіофлавіном T/S, гістологічні зрізи інкубують в розчині KMnO₄.

Допоміжні клінічні критерії - діагностика генералізованого процесу

- Ураження шкіри - синдром Рейно, геморагічний синдром, висип у вигляді папул, вузелків, щільних плям, кропив'янка, що супроводжується пруріго.
- Ураження опорно-рухового апарату - артралгії, дефігурація суглобів, синдром карпального каналу, "пружинного пальця", амімія внаслідок відкладання амілоїду в мімічних м'язах, патологічні переломи.
- Ураження язика - макроглоссія, відбитки зубів на язичку.

- Амілоїдоз дихальних шляхів: трахеобронхіальний, паренхіматозні вузли, дифузний альвеоло-септальний амілоїдоз, медіастинальна аденопатія.

ЛІКУВАННЯ

- Лікування основного захворювання згідно з відповідним протоколом.
- Лікування захворювання, що призвело до вторинного амілоїдозу, згідно з відповідним протоколом (туберкульоз, остеомієліт, неспецифічний виразковий коліт, хвороба Крона, періодична хвороба, ревматоїдний артрит, лімфогранулематоз, системний червоний вовчак).
- Лікування серцевої недостатності (за відповідним протоколом).
- Корекція порушень ритму та провідності (за відповідним протоколом).
- Метаболічна терапія (дімефосфон, рібоксін, калію оротат, солкосеріл, кверцитін, магне-В6, L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, неонто фосфокреатинін, панангін або аспаркам, цитохром С, фосфаден, АТФ-лонг тощо).

I43.0 КАРДІОМІОПАТІЯ ПРИ ІНФЕКЦІЙНИХ ТА ПАРАЗИТАРНИХ ХВОРОБАХ, КЛАСИФІКОВАНИХ В ІНШИХ РУБРИКАХ

A36.8 Інша дифтерія

КАРДІОМІОПАТІЯ, ВИКЛИКАНА ДИФТЕРІЙНИМ ТОКСИНОМ

Виділяють ранні ураження серця - з 4-5 доби до 2-го тижня захворювання та пізні ураження - з 2-го тижня до 6-го тижня захворювання.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ РАНЬОГО УРАЖЕННЯ СЕРЦЯ

Клінічні:

- слабкість,
- запаморочення,
- колапс,
- зниження артеріального тиску,
- гостра серцева недостатність,
- порушення ритму й провідності з нападами Морганьї-Адамса-Стокса,
- триада Молчанова (блювота, біль в епігастрії, ритм галопу).

Параклінічні:

- ЕКГ: синусова тахікардія, що змінюється стійкою брадикардією, порушення провідності, частіше - повна AV-блокада, порушення реполяризації,
- ЕхоКГ: систолічна та діастолічна дисфункція лівого шлуночка.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ ПІЗНЬОГО УРАЖЕННЯ СЕРЦЯ

Клінічні:

- кардіалгії,
- серцебиття,
- серцева недостатність.

Параклінічні:

- ЕКГ: порушення ритму у вигляді екстрасистолії, пароксизмальної суправентрикулярної тахікардії, порушення провідності різного рівня, порушення реполяризації,
- ЕхоКГ: зниження фракції викиду, підвищення кінцево-діастолічного об'єму, зниження систолічного індексу.

ЛІКУВАННЯ

- Суворе дотримання ліжкового режиму.
- Лікування дифтерії згідно відповідного протоколу.
- Лікування серцевої недостатності (за відповідним протоколом).
- Корекція порушень ритму та провідності (за відповідним протоколом).
- Метаболічна терапія (L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат тощо).

I43.2 КАРДІОМІОПАТІЯ ПРИ РОЗЛАДАХ ХАРЧУВАННЯ Кардіоміопатія при розладі харчування БДУ(Е63.9+)

E63.9 - недостатність харчування, неуточнена

КАРДІОМІОПАТІЯ, ПОВ'ЯЗАНА З НЕДОСТАТНІСТЮ ВІТАМІНА В₁

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ:

Клінічні:

- слабкість,
- головний біль,
- порушення сну,
- задишка,
- серцебиття,
- парестезії, біль в кінцівках,
- набряки,
- слабкий пульс,
- ритм галопу,
- систолічний шум на верхівці,
- збільшення пульсового тиску.

Параклінічні:

- ЕКГ: синусова тахікардія, зміни кінцевої частини шлуночкового комплексу.
- КАРДІОМІОПАТІЯ, ПОВ'ЯЗАНА З БІЛКОВО-ЕНЕРГЕТИЧНОЮ НЕДОСТАТНІСТЮ**

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ:

Клінічні:

- схуднення,
- блідість шкіри, трофічні її зміни,
- слабкість,
- набряки,
- зниження артеріального тиску,
- рідкий, малий пульс,
- кардіомегалія,
- ортостатичний колапс.

Параклінічні:

- ЕКГ: синусова брадикардія, зміни кінцевої частини шлуночкового комплексу, пароксизмальні порушення ритму, що можуть стати причиною раптової смерті,
- ЕхоКГ: зниження ударного об'єму, кінцево-діастолічного тиску; фракції викиду.

ЛІКУВАННЯ:

- Корекція дефіциту вітамінів, дієтотерапія, згідно відповідним протоколам.
- Лікування серцевої недостатності (за відповідним протоколом).
- Метаболічна терапія (дімефосфон, рібоксін, калію оротат, солкосеріл, кверцитін, магне-В6, L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, неон фوسفокреатинін, панангін або аспаркам, цитохром С, фосфаден, АТФ-лонг тощо).

I43.8 КАРДІОМІОПАТІЇ ПРИ ІНШИХ ХВОРОБАХ, КЛАСИФІКОВАНИХ В ІНШИХ РУБРИКАХ

E05. Тиреотоксикоз

ТИРЕОТОКСИЧНА ХВОРОБА СЕРЦЯ (КАРДІОМІОПАТІЯ)

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ:

Клінічні

- схуднення,
- підвищений апетит,
- пітливість,
- м'язова слабкість,
- роздратованість,
- безсоння,
- тремор кінцівок,
- схильність до діареї,
- очні симптоми,

- претибіальна мікседема,
- вітіліго,
- серцебиття,
- кардіалгії,
- задишка,
- підвищення систолічного й пульсового тиску,
- посилення серцевого поштовху,
- високий пульс, що скаче,
- короткий систолічний шум вигнання на верхівці серця.

Параклінічні

- **ЕКГ-ознаки:** синусова тахікардія, напади пароксизмальної надшлуночкової тахікардії, збільшення амплітуди зубця Р, у дітей рідко - миготлива аритмія, можлива АВ блокада I ступеня,
- **ЕхоКГ:** можлива гіпертрофія лівого шлуночка, збільшення фракції викиду,
- **ультразвукове дослідження щитовидної залози:** зміни розміру та ехоструктури щитовидної залози,
- **лабораторні дослідження:** збільшення рівнів Т₃, Т₄, зменшення рівня ТТГ.

ЛІКУВАННЯ

- Тиреостатична терапія за відповідним протоколом.
- - дреноблокатори: пропранолол 0,01-0,02 мг/кг внутрішньовенно повільно, 0,5-5 мг/кг добу всередину 3-4 рази на добу.
- При нападах пароксизмальної тахікардії -адреноблокатори комбінують з дигоксіном: доза насичення 0,05 мг/кг впродовж доби; вводять по 0,2 - 0,5 мл 0, 025% розчину внутрішньовенно повільно з 2-3 мл панангіна, 25 мг кокарбоксілази у 20 мл 10% глюкози 3 рази через 8 годин.

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ПОРУШЕНЬ ПРОВІДНОСТІ У ДІТЕЙ

МКХ-Х I44.0 ПЕРЕДСЕРДНО-ШЛУНОЧКОВА БЛОКАДА ПЕРШОГО СТУПЕНЮ

Передсердно-шлуночкова блокада першого ступеню

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- перебіг клінічно безсимптомний

Параклінічні:

- ЕКГ: реєструється подовження інтервалу PQ більш ніж 0,18 сек (у дітей грудного віку більш 0,15 сек). Для уточнення характеру та походження блокади показана кліноортостатична проба. Якщо блокада не зникає при кліноортопробі, застосовують пробу з атропіном,
- добуве моніторування серцевого ритму за Холтером.

ЛІКУВАННЯ

- **При функціональній блокаді режим без обмежень. При органічній - режим залежить від тяжкості перебігу основного захворювання серця і наявності недостатності кровообігу.**
- **Лікування основного захворювання серця.**
- **Виявлення при холтеровському моніторинні нічних періодів АВ-блокади I ступеню у здорових дітей не потребує дообстеження або специфічної терапії.**
- **При наявності функціональної АВ-блокади I ступеню на тлі клінічно вираженої ваготонії можна призначати беласпон або белатамінал.**
- При наявності вегетативної дисфункції з переважанням ваготонії - гідротерапія: прохолодний та контрастний душ, хлоридно-натрієві ванни.

144.1 ПЕРЕДСЕРДНО-ШЛУНОЧКОВА БЛОКАДА ДРУГОГО СТУПЕНЮ

Передсердно-шлуночкова блокада другого ступеню:

- неповна AV-блокада II ступеню I типу з періодами Самойлова-Венкенбаха (тип Мобітц I);
- неповна AV-блокада II ступеню II типу (тип Мобітц II).

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- клінічний перебіг часто безсимптомний, може спостерігатися брадикардія та клінічні симптоми ваготної. Органічна AV-блокада II ст. супроводжується симптоматикою основного захворювання серця.

Параклінічні:

- ЕКГ-діагностика:

AV-блокада II ст. (тип Мобітц I) - реєструється послідовне прогресуюче подовження інтервалу PQ, що закінчується повним випадінням комплексу QRS, після чого реєструється довга пауза. Зубці P і QRS на ЕКГ не деформовані.

AV-блокада II ст. (тип Мобітц II) - характеризується на ЕКГ раптовим припиненням проведення імпульсу в шлуночки і випадінням комплексу QRS із кратністю через 2, 3, 4 і більш кардіоциклів, а також паузою після зубця P. Число зубців P більше, чим комплексів QRS. Інтервали PQ мають однакову тривалість.

- добове моніторування серцевого ритму за Холтером.

ЛІКУВАННЯ

- При функціональній блокаді режим без обмежень. При органічній - режим залежить від тяжкості перебігу основного захворювання серця і наявності недостатності кровообігу.

- Лікування основного захворювання серця.

- Призначення кардіометаболітів та нейрометаболітів за відповідними показаннями.
- При значній брадикардії - симпатоміметики (адреналін, ізадрин) симптоматично.

144.2 ПЕРЕДСЕРДНО-ШЛУНОЧКОВА БЛОКАДА ПОВНА

Атриовентрикулярна блокада III ступеню (повна поперечна AV-блокада).

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- брадикардія,
- хлопаючий I тон на верхівці серця,
- систолічний шум, мезодіастолічний шум на верхівці,
- можливі напади Морганьї-Адамса-Стокса.

Параклінічні:

- ЕКГ-діагностика:

При повній AV-блокаді передсердя скорочуються у своєму більш частому, а шлуночки у своєму більш повільному ритмі. На ЕКГ зубці P не пов'язані з комплексами QRS. Інтервали RR - постійні, інтервали P-P - змінливі. Комплекси QRS можуть бути нормальними і деформованими з подовженням більш ніж 0,11сек (водій ритму шлуночків знаходиться в однієї з ніжок пучка Гіса),

- фармакологічна проба з атропіном,

- добове моніторування серцевого ритму за Холтером.

ЛІКУВАННЯ

- При відсутності клінічної симптоматики захворювання серця режим щадний з обмеженням фізичних навантажень (заняття фізкультурою, спортом). При органічній AV-блокаді III ступеню режим залежить від тяжкості перебігу основного захворювання серця і наявності недостатності кровообігу.

- Лікування основного захворювання серця.

- Кардіометаболітні засоби (рибофлавін, кальція пангамат, ліпоєва кислота, ін.).

- Симпатоміметики (адреналін, ізадрин) використовуються симптоматично при значній брадикардії та погрозі виникнення синкопальних станів.

- Хірургічне лікування. При лікуванні повної AV-блокади у дітей різної етіології ефективним

методом є тимчасова або постійна електрокардіостимуляція. Тимчасова ЕКС може бути використана при невідкладній терапії набутої повної АВ-блокади. Показання для імплантації фізіологічного ЕКС при уродженій повній АВ-блокаді: брадикардія менш 40 уд/хв, синкопальні і пресинкопальні стани (напади Морганьї-Адамса-Стокса), недостатність кровообігу, обмеження фізичної активності.

I44.4 БЛОКАДА ПЕРЕДНЬОЇ ГІЛКИ ЛІВОЇ НІЖКИ ПУЧКА

Як правило, свідчить про органічне ураження серця: уроджені вади, кардити, коронарити, легенева емфізема.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

Клінічний перебіг обумовлений основним захворюванням серця.

Параклінічні:

ЕКГ: значне відхилення електричної вісі серця ліворуч (\angle від 30 і більше); тривалість комплексу QRS не змінена; високий $R_{I, aVL, V5-6}$; глибокий $S_{II, III, aVF}$; $S_{II} > R_{II}$, $R_{aVR} > Q(S)_{aVR}$, $R_I > R_{II} > R_{III}$, $S_{III} > R_{III}$, $S_{aVF} > R_{aVF}$.

ЛІКУВАННЯ

Терапія основного захворювання.

I44.5 БЛОКАДА ЗАДНЬОЇ ГІЛКИ ЛІВОЇ НІЖКИ ПУЧКА

Дійсна блокада може виникнути при кардитах, коронаритах, внаслідок кардіосклерозу, ураженні аорти, кардіоміопатіях, артеріальній гіпертензії. Необхідно виключити гіпертрофію правого шлуночка, фізіологічне або екстракардіальне відхилення електричної вісі серця праворуч (\angle більш ніж 120°).

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

Відсутність кардіальних та екстракардіальних причин відхилення електричної вісі серця праворуч.

Параклінічні:

ЕКГ: 1) відхилення електричної вісі серця праворуч (\angle більш ніж 120°), якщо воно не являється фізіологічним; 2) високий $R_{II, III, aVF}$, глибокий $S_{I, aVL}$, глибокий Q_{III} ; 3) тривалість комплексу QRS не змінена або декілька збільшена.

ЛІКУВАННЯ

Терапія основного захворювання.

I44.6 ІНШІ ТА НЕУТОЧНЕНІ БЛОКАДИ ПУЧКА

ПОВНА БЛОКАДА ЛІВОЇ НІЖКИ ПУЧКА ГІСА

Причинами можуть бути: ревматизм, неревматичні кардити, коронарит, бактеріальний ендокардит, гіпертрофічна кардіоміопатія, гіпоксія, електролітні порушення, уроджені вади серця (дефект міжшлуночкової перегородки, атрезія трикуспідального клапана, атріовентрикулярна комунікація, транспозиція магістральних судин, одиничний шлуночок), ураження аортального клапана, артеріальна гіпертензія.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

Клінічний перебіг обумовлений основним захворюванням серця.

Параклінічні:

ЕКГ: 1) тривалість комплексу QRS_{V5-6} , більш ніж 0,11 сек комплекс спрямований переважно уверх; 2) rR - форма комплексу QRS у відведеннях I, aVL, V_{5-6} ; зубець Т дискордантний відносно комплексу QRS, зміщення ST нижче ізолінії; 3) комплекс QRS у відведеннях V_{1-2} спрямован переважно донизу, має форму QS або rS, зубець Т позитивний, сегмент ST вище ізолінії; 4) електрична вісь серця горизонтальна або помірно відхилена ліворуч; 5) відсутність зубця Q у відведеннях I, aVL, V_{5-6} . При його наявності необхідно виключити гіпертрофію лівого шлуночка та інфаркт міокарда.

ЛІКУВАННЯ

Терапія основного захворювання.

I45.0 БЛОКАДА ПРАВОЇ НІЖКИ ПУЧКА

ПОВНА БЛОКАДА ПРАВОЇ НІЖКИ ПУЧКА ГІСА

Повна блокада правої ніжки пучка Гіса свідчить про органічне ураження серця: ревмокардит, неревматичний кардит, кардіоміопатію тощо.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

Клінічний перебіг обумовлений основним захворюванням серця.

Параклінічні:

ЕКГ: 1) підширення і розщеплення комплексу QRS (0,10-0,12 сек і більше); 2) в правих грудних відведеннях комплекс QRS має форму rsR, RSR, rR, rRs, RsR, при цьому зубець T дискордантний комплексу QRS; сегмент ST нижче ізолінії; зубець R_{V1}широкий; 3) у відведеннях V₅₋₆комплекс спрямован переважно QRS донизу, має форму qRS, rS, зубець T позитивний; 4) широкий зубець S у відведеннях I, avL, V₅₋₆; 5) відсутність зубця Q у відведеннях I, avL.

ЛІКУВАННЯ

Терапія основного захворювання.

НЕПОВНА БЛОКАДА ПРАВОЇ НІЖКИ ПУЧКА ГІСА

Неповна блокада правої ніжки пучка Гіса ізольовано може реєструватися на ЕКГ у здорових дітей 1-го року життя. З віком кількість таких дітей зменшується. Може виявлятися у дітей з деформаціями грудної клітки та зміщенням середостіння, при уроджених вадах серця в комбінації з гіпертрофією правого шлуночка.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- клінічних ознак немає.

Параклінічні:

ЕКГ: в правих грудних відведеннях комплекс QRS має форму rSr, RSR при його нормальній тривалості. Зміни сегмента ST і зубця T відсутні. Комплекс QRS типу rSr може бути обумовлений індивідуальною позицією серця відносно грудної клітки.

ЛІКУВАННЯ

- Неповна блокада правої ніжки пучка Гіса лікування не потребує у випадках коли патологія з боку серцево-судинної системи у дитини відсутня.

- В інших випадках - терапія основного захворювання.

І45.2 ДВОХПУЧКОВА БЛОКАДА

БЛОКАДА ПРАВОЇ НІЖКИ І ЛІВОЇ ПЕРЕДНЬОЇ ГІЛКИ ПУЧКА ГІСА

Причинами можуть бути хронічний кардит, кардіоміопатія; уроджені вади серця (дефект міжшлуночкової перегородки, атріовентрикулярний канал); тяжкі ураження серця при отруєннях, при термінальних станах у реанімаційних хворих.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- клінічна картина обумовлена основним захворюванням.

Параклінічні:

ЕКГ: 1) тривалість комплексу QRS збільшена до 0,10-0,12 сек; 2) в правих грудних відведеннях V₁₋₂комплекс QRS спрямован переважно доверху, має форму rsR, RSR, rSR, RsR бо букви M; 3) широкий і зазубрений зубець S у відведеннях II, III, avF, при цьому S_{III}>S_{II}; 4) комплекс qRS з широким зубцем S у відведеннях I, avL, R_I>S_I.

ЛІКУВАННЯ

Терапія основного захворювання.

І45.3 ТРЬОХПУЧКОВА БЛОКАДА

Трьохпучкова блокада (блокада правої гілки пучка Гіса та двох лівих його гілок). Причини - тяжкі органічні ураження серця з розвитком дифузного кардіосклерозу.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- клінічна картина обумовлена основним захворюванням.

Параклінічні:

- ЕКГ: різні комбінації повного або часткового ураження всіх трьох гілок пучка Гіса.

Комплекси QRS широкі і деформовані. Виражена брадикардія, менш ніж 50 ударів за хвилину. Можуть розвиватися напади Морганьї-Адамса-Стокса.

ЛІКУВАННЯ

Терапія основного захворювання. р>Хірургічне лікування. При наявності синкопальних або пресинкопальних станів, брадикардії менш 40 уд. за хвилину, недостатності кровообігу показана імплантація фізіологічного електрокардіостимулятора.

І45.4 НЕСПЕЦИФІЧНА ВНУТРИШЛУНОЧКОВА БЛОКАДА

Неспецифічна внутришлуночкова блокада (блокада периферичних розвітвлень провідної системи). Неспецифічна внутришлуночкова блокада виникає внаслідок ураження периферичних волокон Пуркінє в міокарді шлуночків, або внаслідок ураження скоротливого міокарда із вторинним втягненням до патологічного процесу волокон Пуркінє. Може виникати при запальних та обмінних ураженнях міокарда: кардити, первинні та вторинні (специфічні) кардіоміопатії.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- клінічна картина обумовлена основним захворюванням.

Параклінічні:

ЕКГ: 1) зазубреність або розщеплення комплексу QRS не менш ніж в двох відведеннях; 2) тривалість комплексу QRS не змінена (до 0,10-0,11 сек).

ЛІКУВАННЯ

Терапія основного захворювання.

І45.5 ІНША УТОЧНЕНА БЛОКАДА СЕРЦЯ

- Синоатріальна блокада I ступеню.
- Синоатріальна блокада II ступеню перший тип з періодами Самойлова-Венкенбаха.
- Синоатріальна блокада II ступеню другий тип (Мобітц II).
- Синоатріальна блокада III ступеню.

Синоатріальна блокада може виявлятися ізольовано на ЕКГ у здорових дітей, при незрілості синусового вузла у новонароджених. Може виникати при вегетодисфункції з переваженням ваготонії, запальних або обмінних змінах в зоні синусового вузла, передсердях на тлі кардитів, вад серця, інфекційних захворювань, інтоксикацій лікарськими засобами, гіперкаліємії.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- клінічна картина обумовлена основним захворюванням. Може бути асимптомна, може бути брадикардія, яка зникає після проби з атропіном або фізичного навантаження. Можливі симптоми вегетосудинної дисфункції або органічного захворювання серця.

Параклінічні:

ЕКГ:

Синоатріальна блокада I ступеню характеризується уповільненням утворення імпульсу в синусовому вузлі або повільним його проведенням до передсердь. На ЕКГ не проявляється.

Синоатріальна блокада II ступеню, перший тип з періодами Самойлова-Венкенбаха характеризується поступовим збільшенням інтервалу P-P (R-R) з подальшою паузою за рахунок випадіння передсердно-шлуночкового комплексу. Тривалість паузи менш ніж подвійний інтервал P-P, що реєструвався перед паузою. Після такої паузи комплекс змін повторюється.

Синоатріальна блокада II ступеню, другий тип (Мобітц II) характеризується тим, що тривалість паузи синоатріальної блокади дорівнює двом і більш інтервалам P-P (R-R) нормального ритму, що реєструвався до паузи. При блокуванні кожного другого імпульсу виникає значна брадикардія. Під час пауз можуть реєструватися імпульси з АВ-з'єднання або шлуночків. Після проби з атропіном або фізичним навантаженням ритм підкорюється вдвічі.

Синоатріальна блокада III ступеню характеризується повним блоком синусових імпульсів, що не доходять до передсердь. На ЕКГ реєструється повільний ектопічний ритм з гетеротопних центрів збудження другого і третього порядку (передсердний, атріовентрикулярний, шлуночковий).

- всім хворим з синоатріальною блокадою II-III ступеню показане добове холтеровське монітування серцевого ритму.

ЛІКУВАННЯ

- Режим при функціональній блокаді - без обмежень. При органічній AV-блокаді I ступеню режим залежить від тяжкості перебігу основного захворювання серця і наявності недостатності кровообігу.

- При ізольованих формах синоатріальної блокади у здорових дітей лікування не проводиться.

- Лікування основного захворювання.

- При наявності вегетативної дисфункції з переваженням ваготонії - беласпон або белатамінал, гідротерапія: прохолодний та контрастний душ, хлоридно-натрієві ванни.

- При синоатріальній блокаді III ступеню на тлі органічного ураження серця за рахунок вираженої брадикардії (50-40 уд. за хвилину) може формуватися застійна серцева недостатність, виникають синкопальні напади. У таких випадках показане черезстраховідне електрофізіологічне дослідження провідної системи серця (ЧСЕФД), вирішується питання про імплантацію фізіологічного електрокардіостимулятора.

145.6 СИНДРОМ ПОПЕРЕДЬОГО ЗБУДЖЕННЯ

СИНДРОМ (ФЕНОМЕН) WPW (ВОЛЬФ-ПАРКІНСОНА-УАЙТА)

Синдром WPW - співкупність нижчеказаних ЕКГ ознак із клінічно маніфестними порушеннями ритму серця (найчастіше - напади пароксизмальної тахікардії). Феномен WPW - співкупність нижчеказаних ЕКГ ознак при відсутності клінічних проявів порушень ритму серця.

Причини: наявність додаткових провідних шляхів в міокарді (пучки Джеймса, Кента, волокна Махайма, Брехенмахера та інші). Достатньо часто синдром WPW супроводжує уроджені вади серця.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ:

Клінічні:

- прояви основного захворювання,
- напади пароксизмальної тахікардії,

Параклінічні:

- ЕКГ: скорочення інтервалу PQ менше ніж 0,11 с (не завжди) при незмінних зубцях P; поширення комплексу QRS більше, ніж 0,10 с; наявність -хвилі; зубець T і сегмент ST є дискордантними до комплексу QRS. В залежності від локалізації зони попередчасного збудження в міокарді виділяють:

- Тип А, обумовлений попередчасним збудженням базальних відділів лівого шлуночка - комплекси QRS та -хвилі в грудних та II, III, aVF відведеннях спрямовані вгору, а у відведеннях I, aVL - донизу. Електрична вісь відхилена праворуч або вертикальна.

- Тип В, обумовлений попередчасним збудженням правого шлуночка. Електрична вісь відхилена ліворуч або горизонтальна. В правих грудних відведеннях комплекс QRS спрямований переважно донизу, -хвиля негативна у відведеннях V₁₋₂, III, aVF; -хвиля позитивна у відведеннях V₅₋₆, I, aVL.

- Тип А-В (септальний тип) - у грудних відведеннях реєструється високоамплітудний комплекс QRS типу R або R_s при цьому -хвиля позитивна. У стандартних відведеннях високий R_I та глибокий S_{III}, електрична вісь відхилена ліворуч, -хвиля позитивна в I та негативна в III відведенні.

- найбільш інформативним для діагностики синдрому WPW є електрофізіологічне дослідження провідної системи серця.

ЛІКУВАННЯ

- Режим щадний з обмеженням фізичних навантажень (заняття фізкультурою, спортом). При наявності тільки ЕКГ-феномену WPW - обмежуються тільки заняття спортом.

- При купірованні нападу пароксизмальної тахікардії при синдромі WPW не рекомендується використовувати верапаміл та дігосин. Інші принципи - див. відповідний протокол.

- Для підтримуючого лікування синдрому WPW для попередження приступів пароксизмальної тахікардії можна використовувати аміодарон або бета-адреноблокатори.

- Хірургічне лікування. При сполученні синдрому WPW та CCCB збільшується частота

миготіння та тріпотіння передсердь, тромбоемболічних ускладнень та серцевої недостатності, що веде до підвищення смертності. Методом вибору у таких хворих є кардіодеструкція додаткових шляхів, а при декомпенсації CCCB - імплантація ЕКС.

СИНДРОМ СКОРОЧЕНОГО ІНТЕРВАЛУ PQ

Причинами є функціонуючі додаткові шляхи, що з'єднують передсердя з пучком Гіса (пучки Джеймса, Кента). При цьому імпульс збудження потрапляють до шлуночків в обхід атривентрикулярного вузлу без фізіологічної затримки в ньому.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- клінічно можуть реєструватися напади пароксизмальної тахікардії.

Параклінічні:

- ЕКГ: скорочення інтервалу PQ (0,11 сек і менше), відсутність -хвилі та поширеного комплексу QRS як при синдромі WPW;

- для уточнення діагнозу необхідне проведення ЧСЕФД провідної системи серця та добового холтеровського моніторування.

ЛІКУВАННЯ

- Лікування здійснюється тільки під час нападу суправентрикулярної тахікардії (див. відповідний протокол).

- Хірургічне лікування. При наявності додаткових шляхів проведення і частих нападах пароксизмальної тахікардії вибором є метод їх радіочастотної катетерної абляції.

І45.8 ІНШІ УТОЧНЕНІ ПОРУШЕННЯ ПРОВІДНОСТІ

СИНДРОМ ПОДОВЖЕНОГО ІНТЕРВАЛУ QT

Може бути уроджена форма, а при варіанті Джервелла-Ланге-Нільсена у дитини виявляється нейросенсорна глухота та затримка мовного розвитку. Причинами набуті форми синдрому подовженого інтервалу QT можуть бути захворювання серця, гіповітамінози, хвороби крові, нирок, токсичний вплив аміодарону, хінідину та інших препаратів.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- можуть з'являтися синкопальні напади з цианозом, що провокуються фізичним навантаженням та купіруються самостійно, під час нападу можуть реєструватися судоми.

Параклінічні:

- ЕКГ: характерно збільшення тривалості коригованого інтервалу QT (QT/ RR) більш ніж 400 мсек,

- для синкопальної форми синдрому подовженого інтервалу QT характерно згладжування циркадного профілю ритму (ЦІ<1,2): відношення середньої ЧСС за період неспання (від 7.00 до 22.00 годин) до середньої ЧСС за період нічного сну (від 23.00 до 6.00).

ЛІКУВАННЯ

- При розвитку синкопального стану через виникнення фібриляції шлуночків здійснюють серцево-легеневу реанімацію.

- При асистолії: адреналін 0,01 мг/кг в/в або ендотрахеально, атропін 0,01 мг/кг в/в або ендотрахеально.

- При шлуночкової брадикардії: атропін 0,01 мг/кг в/в або ендотрахеально, ізадрин 2 мкг/хв в/в крапельно.

- При фібриляції шлуночків: лідокаїн внутрішньовенно, повільно на 5% розчині глюкози, в дозі 1,0 мг/кг, за показаннями - дефібриляція.

- При купіруванні приступу тахікардії типу "пірует" у хворих з подовженим інтервалом QT, препаратом вибору є сульфат магнію 10% розчин в дозі 25-50 мг/кг (не більш ніж 2,0 г) протягом 1-2 хвилин.

- Всі антиаритмічні препарати класів IA, IC та III (крім аміодарону) - протипоказані.

- Стандартом для патогенетичного лікування уродженого синдрому подовженого інтервалу QT при наявності в анамнезі синкопальних станів є бета-адреноблокатори (пропранолон 1 мг/кг на добу у 3-4 приймання). Призначення бета-адреноблокаторів при набутих формах синдрому подовженого інтервалу QT протипоказано.

- Хірургічне лікування. При відсутності ефекту від терапії бета-блокаторами, наявності синкопальних станів дітям із синдромом подовженого інтервалу QT показана імплантація кардіовертера-дефібрилятора.

I45.9 ПОРУШЕННЯ ПРОВІДНОСТІ НЕУТОЧНЕНО

СИНДРОМ РАНЬОЇ РЕПОЛЯРИЗАЦІЇ ШЛУНОЧКІВ

Як правило, екстракардиального характеру: вегетативна дисфункція з переважанням парасимпатичного відділу ВНС (ваготонія), електролітні порушення. Може існувати за рахунок наявності додаткових шляхів атриовентрикулярного проведення імпульсу. Іноді зустрічається у здорових дітей.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- може бути безсимптомний перебіг,
- можуть бути скарги на кардіалгії, що пов'язані з психоемоційним перенавантаженням, підвищена стомлюваність, розлади сну, але при цьому відсутні об'єктивні симптоми патології серцево-судинної системи.

Параклінічні:

- ЕКГ: підйом сегмента ST вище ізолінії з плавним переходом нисходячого коліна зубця R у зубець T, найбільш істотний підйом сегмента ST вище ізолінії (більш 2 мм) у відведеннях V₂₋₃, іноді наявність в грудних відведеннях волни з'єднання зубця R із сегментом ST у вигляді псевдозубця r, зміщення перехідної зони праворуч і зростання зубця R починаючи вже з відведень V₂₋₃ одночасним зникненням зубця S,
- проби з фізичним навантаженням, фармакологічні проби із хлоридом калію та бета-блокаторами,
- холтеровський моніторинг серцевого ритму.

ЛІКУВАННЯ

- Режим загальний, без обмежень.
- Харчування без обмежень.
- При наявності органічної патології збоку серця - лікування основного захворювання.
- При наявності неврологічних розладів або вегетативної дисфункції - відповідне лікування.

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ПРИ ЗУПИНЦІ СЕРЦЕВОЇ ДІЯЛЬНОСТІ У ДІТЕЙ

I46.0 ЗУПИНКА СЕРЦЯ З УСПІШНИМ ВІДНОВЛЕННЯМ СЕРЦЕВОЇ ДІЯЛЬНОСТІ

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

ознаки клінічної смерті: відсутність дихання, серцебиття та свідомості, шкіра блідо-ціанотична, м'язова гіпотонія, арефлексія, зіниці широкі без реакції на світло, серцево-легенева реанімація ефективна і протягом 10 хвилин відновлена серцева діяльність.

ЛІКУВАННЯ

Серцево-легенева реанімація. Невідкладна терапія на до- та госпітальному етапі, показання для переведення хворого до відділення реанімації та інтенсивної терапії.

- При асистолії: адреналін 0,01 мг/кг в/в або ендотрахеально, атропін 0,01 мг/кг в/в або ендотрахеально.
- При шлуночкової брадикардії: атропін 0,01 мг/кг в/в або ендотрахеально, ізадрин 2 мкг/хв в/в крапельно.
- При фібриляції шлуночків: лідокаїн внутрішньовенно, повільно на 5% розчині глюкози, в дозі 1,0 мг/кг, за показаннями - дефібриляція.

I46.1 РАПТОВА СЕРЦЕВА СМЕРТЬ

СИНДРОМ РАПТОВОЇ СЕРЦЕВОЇ СМЕРТІ У НЕМОВЛЯТ

Раптова серцева смерть - смерть що виникла протягом від декількох хвилин до 24 годин

внаслідок зупинки серцевої діяльності на тлі раптової асистолії або фібриляції шлуночків у дітей, які до цього перебували у фізіологічно та психологічно стабільному стані.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- ознаки клінічної смерті: відсутність дихання, серцебиття та свідомості, шкіра блідо-ціанотична, м'язова гіпотонія, арефлексія, зіниці широкі без реакції на світло.

Параклінічні:

- ЕКГ: механізмом розвитку раптової серцевої смерті являється фібриляція шлуночків або асистолія серця.

ЛІКУВАННЯ

- Серцево-легенева реанімація. Невідкладна терапія на до- та госпітальному етапі, показання для переведення хворого до відділення реанімації та інтенсивної терапії.

- При асистолії: адреналін 0,01 мг/кг в/в або ендотрахеально, атропін 0,01 мг/кг в/в або ендотрахеально.

- При фібриляції шлуночків: лідокаїн внутрішньовенно, повільно на 5% розчині глюкози, в дозі 1,0 мг/кг, за показаннями - дефібриляція.

- Якщо реанімаційні заходи не мали ефекту, необхідно виключити наступні причини: гіпотермія; тампонада серця; напружений пневмоторакс (гемоторакс); тяжка гіповолемія; тяжкі метаболічні порушення; отруєння; закрита черепно-мозкова травма з підвищенням внутрішньочерепного тиску.

146.9 ЗУПИНКА СЕРЦЯ НЕУТОЧНЕНА

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- ознаки клінічної смерті: відсутність дихання, серцебиття та свідомості, шкіра блідо-ціанотична, м'язова гіпотонія, арефлексія, зіниці широкі без реакції на світло,

- ЕКГ: асистолія (реєструється пряма лінія, можливі одиничні шлуночкові комплекси або зубці P).

ЛІКУВАННЯ

- Серцево-легенева реанімація. Невідкладна терапія на до- та госпітальному етапі, показання для переведення хворого до відділення реанімації та інтенсивної терапії.

- При асистолії: адреналін 0,01 мг/кг в/в або ендотрахеально, атропін 0,01 мг/кг в/в або ендотрахеально.

- При шлуночкової брадикардії: атропін 0,01 мг/кг в/в або ендотрахеально, ізадрин 2 мкг/хв в/в крапельно.

- При фібриляції шлуночків: лідокаїн внутрішньовенно, повільно на 5% розчині глюкози, в дозі 1,0 мг/кг, за показаннями - дефібриляція.

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО

Наказ МОЗ України

від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ПОРУШЕНЬ СЕРЦЕВОГО РИТМУ У ДІТЕЙ

МКХ-Х І47 ПАРОКСИЗМАЛЬНА ТАХІКАРДІЯ

І47.0 ЗВОРОТНА ШЛУНОЧКОВА АРИТМІЯ

Причинами є органічне ураження міокарда: кардити, кардіоміопатії, вади серця, постміокардитичний кардіосклероз, інтоксикація препаратами дигіталісу, гіпо- і гіперкаліємія, синдром подовженого інтервалу QT. Дуже рідко виникає при вегето-судинній дисфункції, тіреотоксикозі, психофізичному перенавантаженні.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- збільшення частоти серцевого ритму до 120-250 ударів за хвилину, раптовий початок і раптове закінчення нападу. При збільшенні ЧСС більш ніж 120-140 ударів за хвилину, може розвинути синдром малого серцевого викиду,

Параклінічні:

- ЕКГ: реєструється ряд послідовних шлуночкових екстрасистол (більш ніж 5). Комплекси QRS широкі (більш 0,1 сек), деформовані, зубці Т дискордантні головному зубцю комплексу QRS. Зубець Р розпізнається рідко завдяки його нашаруванню на інші елементи ЕКГ,
- показано добове холтеровське моніторування серцевого ритму,
- може бути показане черезстравохідне електрофізіологічне дослідження провідної системи серця (ЧСЕФД).

ЛІКУВАННЯ

- Режим щадний з обмеженням фізичних навантажень, достатньою тривалістю сну, прогулянками на свіжому повітрі. Заняття спортом протипоказані.
- Дієта збагачена продуктами, що містять вітаміни, калій і магній (родзинки, курага, печена картопля, сушені фрукти). Протипоказані кріпкий чай, кофе, шоколад.
- Етіопатогенетична терапія основного захворювання серця.
- За показаннями нейротропні засоби, седативні засоби.
- При необхідності фармакологічного копіювання нападу: лідокаїн 1% в/в повільно в дозі 1-1,5 мг/кг. При відсутності ефекту можна повторити введення лідокаїну через 5-10 хвилин у половинній дозі. При відсутності ефекту - аймалін (гілуритмал) 2,5% розчин в/в дуже повільно на 10,0-20,0 мл 0,9% розчину NaCl в дозі 1 мг/кг. При відсутності ефекту - в/в введення аміодарону 5% розчин в/в дуже повільно на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози в дозі 5 мг/кг. При відсутності ефекту - консультація кардіохірурга щодо необхідності проведення чрезстравохідної електрокардіостимуляції або електроімпульсної терапії.
- Серцеві глікозиди при шлуночкової пароксизмальній тахікардії протипоказані.

І47.1 НАДШЛУНОЧКОВА ТАХІКАРДІЯ

Причинами можуть бути неврози на фоні резидуально-органічного ураження ЦНС, гіпертензійно-гідроцефальний синдром, вегето-судинна дисфункція із симпатико-адреналовими кризами, синдром WPW, органічне ураження серця (міокардит, кардіоміопатії, вади серця).

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- характеризується збільшенням частоти серцевого ритму до 140-200 ударів за хвилину, раптовим початком і раптовим припиненням нападу. Тривалість нападу від декількох секунд до декількох часів і навіть доби. При збільшенні ЧСС більш ніж 220-250 за хвилину, розвивається синдром малого серцевого викиду,

Параклінічні:

- ЕКГ: при передсердній формі пароксизмальної тахікардії ПТ реєструється ряд послідовних передсердних екстрасистол (не менш 4-6 із частотою більш ніж 160 за хвилину). Зубець Р різноманітної форми (+, -) або не визначається. Комплекс QRS не змінений. Може нашаровуватися мінуща неповна AV-блокада I-II ступеня. Найбільш інформативним для діагностики є черезстравохідне електрофізіологічне дослідження провідної системи серця та добове ХМ.

ЛІКУВАННЯ

- Дитину кладуть в горизонтальне положення і забезпечують доступ свіжого повітря. Виконують послідовність рефлексорних заходів, що підвищують тонус блукаючого нерву: у дітей старше 3-4 років: проба Вальсави (натужіння при закритому носі протягом 10 секунд); масаж каротидного синусу в області сонної артерії протягом 5-10 секунд спочатку праворуч, а при відсутності ефекту - ліворуч; додаткові прийоми, що використовуються у дітей старше 7 років: натиснення шпателем на корінь язика, повільне глибоке ковтання, обтирання холодною водою.
- Седативні засоби: корвалол, валокордін, валеріана (1 крапля на рік життя), аспаркам (панангін) по 1/3 - 1 табл. в залежності від віку.
- При відсутності ефекту від рефлексорних прийомів і седативних засобів застосовуються антиаритмічні препарати в такій послідовності:
 - верапаміл 0,25% розчин в/в повільно (без розчинення) під контролем АТ та ЧСС в дозі: до 1 року 0,4-0,8 мл, 1-5 років 0,8-1,2 мл, 6-10 років 1,2-1,5 мл, 11-15 років 1,5-2,0 мл. Верапаміл протипоказаний при суправентрикулярній формі ПТ з аберантними шлуночковими комплексами, у дітей 1-го року життя (розвиток тяжкої гіпотонії), при синдромі WPW. Препарат не призначають одночасно з хінідіном та бета-

адреноблокаторами.

- АТФ 1% розчин в/в струйно, швидко в дозі 0,5-1,0 мл дошкільникам і 1,0 мл - дітям шкільного віку.

- Аймалін (гілуритмал) 2,5% в/в повільно на 10,0-20,0 мл 0,9% розчину NaCl в дозі 1мг/кг.

- Дигоксин 0,025% в/м або в/в. Доза насичення 0,03-0,05 мг/кг. Темп насичення - 3 дні. Підтримуюча доза - 1/5-1/6 дози насичення. Дигоксин протипоказаний при суправентрикулярній формі ПТ з аберантними шлуночковими комплексами.

- При відсутності ефекту від проведеної антиаритмічної терапії - переведення хворого до ВРІТ або кардіоревматологічного центру. Аміодарон 5% розчин в/в дуже повільно на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози в дозі 5 мг/кг. При відсутності ефекту - консультація кардіохірурга відносно необхідності проведення черезстравохідної електрокардіостимуляції або електроімпульсної терапії.

І47.2 ШЛУНОЧКОВА ТАХІКАРДІЯ

Шлуночкова пароксизмальна тахікардія:

безперервно-рецидивуюча (хронічна) форма

Причинами є органічне ураження міокарда: кардити, кардіоміопатії, вади серця, постміокардитичний кардіосклероз; інтоксикація препаратами дигіталісу, хінідіном; гіпо- і гіперкаліємія, синдром подовженого інтервалу QT. Дуже рідко розвивається при вегетосудинній дисфункції, тиреотоксикозі, психофізичному перенавантаженні. Хронічна (безперервно-рецидивуюча) шлуночкова ПТ викликає тяжкі гемодинамічні розлади і є станом, що має загрозу для життя (перехід у фібриляцію шлуночків і прогресування недостатності кровообігу).

Клінічні:

- збільшення частоти серцевого ритму до 120-250 ударів за хвилину, раптовий початок і раптове закінчення нападу. При збільшенні ЧСС більш ніж 120-140 ударів за хвилину, може розвинути синдром малого серцевого викиду. Безперервно-рецидивуюча форма характеризується частими рецидивами і хронічним перебігом.

Параклінічні:

- ЕКГ: реєструються "залпи" послідовних шлуночкових екстрасистол (більш 5) з короткими періодами синусового ритму. Комплекси QRS широкі (більш 0,1 сек), деформовані, зубці Т дискордантні головному зубцю комплексу QRS. Зубець Р розпізнається рідко завдяки нашаруванню на інші елементи ЕКГ. Шлуночкова ПТ може бути моно- або поліморфною. Поліморфна або хаотична шлуночкова ПТ є погрозою для розвитку фібриляції шлуночків. Одним з варіантів поліморфної шлуночкової ПТ є тахіаритмія типу "пірует".

Група ризику раптової серцевої смерті: повторні синкопальні стани; поліморфна форма ПТ; брадикардія рідше 48 уд/хв. в нічний час, подовження інтервалу QT більше 480 мс; альтернація зубця Т, паузи ритму більше 1,5 сек, наявність пізніх потенціалів шлуночків.

ЛІКУВАННЯ

- Режим щадний з обмеженням фізичних навантажень, достатньою тривалістю сну, прогулянками на свіжому повітрі. Під час нападу - режим ліжковий. Заняття спортом протипоказані.

- Дієта збагачена продуктами, що містять вітаміни, калій і магній (родзинки, курага, печена картопля, сушені фрукти). Протипоказані кріпкий чай, кофе, шоколад.

- Купірування нападу: лідокаїн 1% в/в повільно в дозі 1-1,5 мг/кг. При відсутності ефекту можна повторити введення лідокаїну через 5-10 хвилин у половинній дозі. При відсутності ефекту - аймалін (гілуритмал) 2,5% розчин в/в дуже повільно на 10,0-20,0 мл 0,9% розчину NaCl в дозі 1 мг/кг. При відсутності ефекту - в/в введення аміодарону 5% розчин в/в дуже повільно на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози в дозі 5 мг/кг. При відсутності ефекту - консультація кардіохірурга щодо необхідності проведення чрезстравохідної електрокардіостимуляції або електроімпульсної терапії.

- Для профілактики тромбоемболії у хворих з мітральною вадою серця, гіпертрофічною кардіоміопатією, тромбоемболіями в анамнезі до і після планової електричної кардіоверсії протягом 2-3 тижнів призначають непрямі антикоагулянти (фенілін, неодикумарин).

- При наявності додаткового джерела тахікардії, після проведення електрофізіологічного обстеження використовується метод радіочастотної катетерної абляції. При відсутності ефективності від консервативної терапії здійснюється імплантація кардіовертера-дефібрилятора.

- Етіопатогенетична терапія основного захворювання серця.
- За показаннями нейротропні засоби.
- Серцеві глікозиди при шлуночковій пароксизмальній тахікардії протипоказані.

І48 ФІБРИЛЯЦІЯ І ТРІПОТІННЯ ПЕРЕДСЕРДЬ

ФІБРИЛЯЦІЯ (МИГОТІННЯ) ПЕРЕДСЕРДЬ: пароксизмальна, постійна

Причинами є ревматичні вади серця, ревмокардит, неревматичний кардит, кардіоміопатії, інфаркт міокарда, тиреотоксикоз, інтоксикація дигіталісом, передозування діуретиків, симпатоміметиків, гіпокаліємія, синдром WPW, синдром слабкості синусового вузла. Фібриляція передсердь є одним з найбільш частих видів аритмій у хворих з набутими вадами мітрального клапану.

Фібриляція (миготіння) передсердь характеризується безладним серцевим ритмом, при якому відсутні координовані скорочення міокарда передсердь, частота яких може досягати 400 і більш за хвилину. При цьому тільки частина з цих скорочень передається через АВ-з'єднання на шлуночки (до 200-220 імп./хв.). Інші імпульси блокуються.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- розрізняють постійну (стійку) форму фібриляції передсердь тривалістю до 1-2-х тижнів і більш та пароксизмальну форму. При виникненні фібриляції передсердь швидко розвивається синдром малого серцевого викиду, зростають прояви лівошлуночкової серцевої недостатності, виникає погроза тромбоемболії.

Параклінічні:

- ЕКГ: реєструються хвилі мінливої амплітуди і ширини з частотою 400-600 за хвилину. Краще виражені у відведеннях II, III, aVF, V₁₋₂. Шлуночкові комплекси нерегулярні, нормальної форми або широкі і деформовані за рахунок порушення внутрішньошлуночкової провідності,

- добове холтеровське моніторування: здійснюється з метою оцінки варіабельності серцевого ритму уточнення механізмів запуску та припинення аритмії, дисперсії інтервалу QT,

- ЕхоКГ: визначається порушення функціональної здатності шлуночків, можлива дилатація камер серця, наявність внутрисерцевих тромбів. Трансезофагеальна ехокардіографія є методом вибору для виявлення внутрисерцевих тромбів, необхідності проведення та тривалості антикоагулянтної терапії у хворих з фібриляцією передсердь,

- при наявності синкопальних нападів в анамнезі, дисфункції синусового вузла на ЕКГ хворим показане ЧСЕФД.

ЛІКУВАННЯ

Купірування фібриляції передсердь повинно бути проведене в максимально короткі терміни, відразу ж після верифікації цього порушення ритму серця за допомогою ЕКГ, хворий госпіталізується до відділення реанімації та інтенсивної терапії.

- Верапаміл 0,25% в/в повільно на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози в дозі 0,15 мг/кг.

- Пропранолол 0,1% в/в дуже повільно в дозі 0,1-0,2 мг/кг.

- В умовах відділення реанімації та інтенсивної терапії при відсутності ефекту від уведення верапамілу та пропранололу, при наявності синдрому малого серцевого викиду і прогресуванні серцевої недостатності призначаються серцеві глікозиди. Дигоксин 0,025% в/м або в/в. Доза насичення 0,03-0,05 мг/кг. Темп насичення - 3 дні. Підтримуюча доза - 1/5-1/6 дози насичення. Одночасно призначають препарати калію (панангін, аспаркам). Визначаються показники коагулограми і вирішується питання про призначення антикоагулянтів.

- Препаратом вибору для подальшої медикаментозної кардіоверсії є аміодарон у вигляді 5% розчину в/в дуже повільно, в дозі 5 мг/кг на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози. Після отримання ефекту переходять на пероральний прийом препарату.

- При погрозі набряку легень, виражених порушеннях гемодинаміки, рефрактерній серцевій недостатності проводиться невідкладна електроімпульсна терапія.

- При брадикардитичній формі миготіння передсердь і появі синкопальних нападів, із метою постійної електрокардіостимуляції в умовах кардіохірургічної клініки в серце імплантується кардіостимулятор.

- Лікування основного захворювання.

- Режим щадний з обмеженням фізичних навантажень, достатньою тривалістю сну, прогулянками на свіжому повітрі. Під час нападу - режим ліжковий. Заняття спортом протипоказані.

- Дієта збагачена продуктами, що містять вітаміни, калій і магній (родзинки, курага, печена картопля, сушені фрукти). Протипоказані кріпкий чай, кофе, шоколад.

ТРИПОТІННЯ ПЕРЕДСЕРДЬ

Причинами є ревмокардит, кардіоміопатії, уроджені вади серця з перевантаженням передсердь, хронічне легеневе серце, синдром слабості синусового вузлу. Тріпотіння передсердь є одним з найбільш частих видів аритмій у хворих з набутими вадами мітрального клапану.

Тріпотіння передсердь - форма миготливої аритмії, при якій спостерігається прискорене ритмічне збудження і скорочення передсердь із частотою 250-400 імп. за хвилину. Частота скорочення шлуночків у результаті функціональної AV-блокади менше за частоту скорочення передсердь і реєструється у співвідношенні 1:2, 1:3, 1:4.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- діти скаржуються на серцебиття при фізичному або психоемоційному навантаженні, кардіалгії, головний біль, запаморочення.

Параклінічні:

- ЕКГ: реєструються хвилі з частотою 250-300 імп. за хвилину. Хвилі краще виражені у відведеннях II, III, aVF, V₁₋₂. Ізоелектрична лінія відсутня. Шлуночкові комплекси нормальні, широкі або деформовані при наявності порушення внутришлуночкової провідності, реєструються з частотою 120-150 за хвилину, у співвідношенні до хвиль як 1:2, 1:3 і рідше.

- Трансезофагеальна ехокардіографія є методом вибору для виявлення внутрисерцевих тромбів, необхідності проведення та тривалості антикоагулянтної терапії у хворих з тріпотінням передсердь.

ЛІКУВАННЯ

- Купірування тріпотіння передсердь проводиться відразу ж після встановлення діагнозу за допомогою ЕКГ. Після надання невідкладної допомоги хворий повинний бути госпіталізований у кардіоревматологічне відділення для проведення лікування основного захворювання, що явилось причиною розвитку тріпотіння передсердь. За показаннями - госпіталізація до відділення реанімації та інтенсивної терапії.

- Верапаміл 0,25% в/в повільно на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози в дозі 0,15 мг/кг.

- Пропранолол 0,1% в/в дуже повільно в дозі 0,1-0,2 мг/кг.

- В умовах відділення реанімації та інтенсивної терапії при відсутності ефекту від уведення верапамілу та пропранололу, при наявності синдрому малого серцевого викиду і прогресуванні серцевої недостатності призначаються серцеві глікозиди. Дигоксин 0,025% в/м або в/в. Доза насичення 0,03-0,05 мг/кг. Темп насичення - 3 дні. Підтримуюча доза - 1/5-1/6 дози насичення. Одночасно призначають препарати калію (панангін, аспаркам).

- Антиаритмічні засоби (дигоксин, аміодарон) у підтримуючих дозировках призначаються протягом 3-4 тижнів з подальшою відміною при наявності стійкого ефекту.

- При рецидивуючих формах тріпотіння передсердь методом вибору для відновлення ритму серця є черезстравохідна електростимуляція у сполученні з малими дозами аміодарону.

- Лікування основного захворювання.

- Режим щадний з обмеженням фізичних навантажень, достатньою тривалістю сну, прогулянками на свіжому повітрі. Під час нападу - режим ліжковий. Заняття спортом протипоказані.

- Дієта збагачена продуктами, що містять вітаміни, калій і магній (родзинки, курага, печена картопля, сушені фрукти). Протипоказані кріпкий чай, кофе, шоколад.

І49.0 ФІБРИЛЯЦІЯ (МИГОТІННЯ) ТА ТРИПОТІННЯ ШЛУНОЧКІВ

Фібриляція та тріпотіння шлуночків це вкрай тяжкий стан серцевої діяльності, що веде до її припинення і смерті. Тріпотіння шлуночків характеризується ектопічними імпульсами з міокарда шлуночків із частотою 250-300 імп. за хвилину і відсутністю діастоли. Фібриляція (миготіння) шлуночків характеризується хаотичним скороченням окремих ділянок міокарда шлуночків із частотою більш 300 імп. за хвилину, що призводить до припинення

кровообігу. Причинами є застійна серцева недостатність, кардіоміопатії, шоківі та гіпоксичні стани, термінальні стадії багатьох соматичних захворювань.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- зупинка кровообігу, втрата свідомості,
- клінічна смерть

Параклінічні:

- ЕКГ: при тріпотінні шлуночків реєструються пілоподібні хвилі без диференціації звичайних елементів ЕКГ (зубці Р, Т, комплекс QRS відсутні). Частота імпульсів 200-300 за хвилину. Ізоелектрична лінія відсутня. При фібриляції шлуночків хвилі більш часті (більш ніж 300 за хвилину), мінливої форми, ширини й амплітуди. Діастола цілком відсутня. Тріпотінню і фібриляції шлуночків може передувати АВ-блокада II-III ст., ідіовентрикулярні ритми,
- методом вибору для виявлення внутрисерцевих тромбів при миготливій аритмії, визначення показань для проведення та тривалості антикоагулянтної терапії є трансезофагеальна ехокардіографія.

ЛІКУВАННЯ

- Невідкладна терапія на до- та госпітальному етапі, показання для переведення хворого до ВРІТ.
- На фоні первинних реанімаційних заходів (звільнення дихальних шляхів, інтубація трахеї, ШВЛ, закритий масаж серця) хворому повинна бути терміново проведена дефібриляція. Початкова енергія розряду - 2 Дж/кг. При відсутності ефекту - енергію наступного розряду можна збільшити до 4 Дж/кг. Всі подальші електрошоки необхідно сполучати з в/в введенням адреналіну (0,01 мг/кг) та інтервалом не менш 2-3 хвилини. Максимальна енергія розряду - 360 Дж.
- При відсутності ефекту призначається новокаїнамід 10% розчин в/в струйно в дозі 1,0-3,0 мл в залежності від віку або лідокаїн 1% розчин в/в повільно в дозі 1 мг/кг. Після введення препарату - повторна дефібриляція.
- Після купірування нападу та покращення стану дитини призначається дієта, збагачена продуктами, що містять вітаміни, калій і магній. Обмежується натрію хлорид та рідина. Режим - в залежності від основного захворювання.
- Обов'язкове лікування основного захворювання.

І49.1 ПОПЕРЕДЧАСНА ДЕПОЛЯРИЗАЦІЯ ПЕРЕДСЕРДЬ

ПЕРЕДСЕРДНА ЕКСТРАСИСТОЛІЯ

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- дані аускультатії,
- скарги, як правило, відсутні, можуть бути „перебої“

Параклінічні:

- ЕКГ: попередчасне появлення всіх основних елементів ЕКГ разом із зубцем Р; нормальна послідовність зубців Р, Q, R, S, Т і нормальна форма комплексу QRS; зубець Р екстрасистоли має різну морфологію і полярність в порівнянні із зубцями Р синусового ритму; інтервал PQ скорочений або подовжений (рідко).
- Групі передсердні екстрасистоли можуть перейти до передсердної пароксизмальної тахікардії та миготіння передсердь. У таких випадках найбільш інформативним для діагностики є ЧСЕФД та добове холтеровське монітування серцевого ритму.

ЛІКУВАННЯ

- Виявлення при холтеровському монітуванні одиничних передсердних екстрасистол у здорових дітей не потребує дообстеження або специфічної антиаритмічної терапії.
- Наявність частих передсердних екстрасистол (більш ніж 250-300 за годину) потребує диспансерного спостереження і контролю за розвитком аритмогенної кардіоміопатії.
- Режим без обмежень. Дієта звичайна. Заняття спортом дозволяються після лікування основного захворювання і ліквідації екстрасистолії.
- Лікування основного захворювання (вегетативна дисфункція, органічне захворювання серця тощо), санація вогнищ хронічної інфекції.
- Антиаритмічні препарати призначаються тільки при наявності групових або політопних

екстрасистол, що привели до порушень гемодинаміки, загрози розвитку пароксизмальної тахікардії або миготливої аритмії (верапаміл, аміодарон, ін.), солі калію (панангін, аспаркам).

І49.2 ПОПЕРЕДЧАСНА ДЕПОЛЯРИЗАЦІЯ, ЩО ВИХОДИТЬ ЗІ З'ЄДНАННЯ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНА ЕКСТРАСИСТОЛІЯ

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- дані аускультативні,
- скарги, як правило, відсутні, можуть бути „перебої“

Параклінічні:

- ЕКГ: виділяють три варіанти АВ-екстрасистолії: 1) з одночасним збудженням передсердь і шлуночків; 2) з попереднім збудженням шлуночків; 3) з попереднім збудженням шлуночків та повною ретроградною блокадою (стволові екстрасистоли із пучка Гіса). Для всіх варіантів АВ-екстрасистолії характерна нормальна форма шлуночкового комплексу. При першому варіанті зубці Р відсутні; шлуночковий комплекс не змінений або трохи деформований за рахунок нашарування зубця Р; компенсаторна пауза неповна. При другому варіанті реєструється нормальний або аберантний шлуночковий комплекс, після нього з інтервалом 0,06-0,10 с - негативний зубець Р (відведення II, III, avF) та позитивний Р у відведенні avR; компенсаторна пауза повна. При третьому варіанті після незміненого або трохи аберантного шлуночкового комплексу реєструється позитивний зубець Р синусового походження; компенсаторна пауза повна.

- Найбільш інформативним для діагностики є ЧСФД та добуве холтеровське моніторування.

ЛІКУВАННЯ

- Виявлення при холтеровському моніторуванні одиничних атриовентрикулярних екстрасистол у здорових дітей не потребує дообстеження або специфічної антиаритмічної терапії.

- Режим без обмежень. Дієта звичайна. Заняття спортом дозволяються після лікування основного захворювання і ліквідації екстрасистолії.

- Лікування основного захворювання (вегетативна дисфункція, органічне захворювання серця тощо), санація вогнищ хронічної інфекції.

- Антиаритмічні препарати призначаються тільки при наявності групових або політопних екстрасистол, що привели до порушень гемодинаміки, загрози розвитку пароксизмальної тахікардії або миготливої аритмії (верапаміл, аміодарон, ін.), солі калію (панангін, аспаркам).

І49.3 ПОПЕРЕДЧАСНА ДЕПОЛЯРИЗАЦІЯ ШЛУНОЧКІВ

ШЛУНОЧКОВА ЕКСТРАСИСТОЛІЯ

Причинами шлуночкових екстрасистолій можуть бути міокардити, дисметаболичні кардіоміопатії, наявність додаткових провідних шляхів, сколіоз грудного відділу хребта. Одинична шлуночкова екстрасистолія спостерігається при вегетативній дисфункції.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- дані аускультативні,
- скарги, як правило, відсутні, можуть бути „перебої“, серцебиття

Параклінічні:

- ЕКГ: характерні відсутність зубця Р; наявність попередчасних деформованих шлуночкових комплексів збільшеної амплітуди та тривалості (більш ніж 0,11с); сегмент ST відсутній або скорочений; зубець Т високий, дискордантний по відношенню до головного зубця екстрасистоли; компенсаторна пауза повна.

- Найбільш інформативним для діагностики є ЧСФД та добуве холтеровське моніторування серцевого ритму.

ЛІКУВАННЯ

- Виявлення при холтеровському моніторуванні одиничних шлуночкових екстрасистол у здорових дітей не потребує дообстеження або специфічної антиаритмічної терапії.

- Режим без обмежень. Дієта звичайна. Заняття спортом дозволяються після лікування

основного захворювання і ліквідації екстрасистолії.

- Антиаритмічні препарати призначаються при наявності групових або політопних екстрасистол, що привели до порушень гемодинаміки; при погрозі розвитку пароксизмальної тахікардії або миготливої аритмії (етmozин 3 мг/кг на добу за 3 прийома; аймалін 2-3 мг/кг на добу за 3 прийома; мексилетін по 2 мг/кг 3 рази на добу тощо). При шлуночковій екстрасистолії III-V класу по Lowп препаратом вибору є аміодарон.

- Лікування основного захворювання (вегетативна дисфункція, органічне захворювання серця тощо), санація вогнищ хронічної інфекції.

I49.5 СИНДРОМ СЛАБКОСТІ СИНУСОВОГО ВУЗЛА

СИНДРОМ СЛАБКОСТІ СИНУСОВОГО ВУЗЛА (СССВ)

СССВ розвивається як самостійний дегенеративний патологічний процес в клітинах основного водія серцевого ритму, може бути уродженим і набути. Патологічними станами, при яких СССР виявляється з народження, можуть бути уроджені вади серця, уроджені кардити, уроджені аномалії провідної системи і коронарних артерій, уроджений гіпотиреоз. Набутий СССР може розвиватися у дітей при кардитах, кардіоміопатіях, пухлинах і оперативних втручаннях на серці. Вторинний СССР (функціонального походження), як правило, приходять і розвивається при значній ваготонії, внутрішньочерепній гіпертензії, гіперкаліємії, гіперкальціємії, інтоксикації серцевими глікозидами, на фоні застосування бета-адреноблокаторів, інших ліків.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- дані залежать від основного захворювання,

Параклінічні:

- ЕКГ: при органічній формі СССР реєструються синусова брадикардія в сполученні з гетеротопними заміщуючими ритмами у вигляді супра-вентрикулярної або шлуночкової тахікардії, екстрасистол та миготливої аритмії. На цьому фоні можуть виникати блокади: синотриальна, атриовентрикулярна або шлуночкова. При СССР, що був викликаний активізацією вагусних впливів, реєструються ЕКГ-ознаки ваготонії (подовжений інтервал PQ, високі зубці Т в грудних відведеннях, синдром ранньої реполяризації шлуночків). Ортостатична й атропінова проби при СССР негативні.

- Для уточнення діагнозу показане добове холтеровське моніторування та ЧСЕФД, що є найбільш інформативними для діагностики.

ЛІКУВАННЯ

- на догоспітальному (госпітальному) етапі при розвитку у дитини з СССР вираженої брадикардії з клінічними ознаками СМСВ або приступу Морганьї-Адамса-Стокса здійснюються невідкладні заходи. Забезпечують вільний доступ повітря до дихальних шляхів дитини, при можливості проводять оксигенотерапію. Атропіну сульфат 0,1% в/м під корінь язика або в/в у дозі 0,005-0,01 мг/кг або 0,05 мл/рік життя. При відсутності ефекту від атропіну можна використовувати еуфілін 2,4% розчин в/в у дозі 2-4 мг/кг.

- Забезпечують ургентну госпіталізацію дитини у ВРІТ.

- При розвитку асистолії - здійснюють серцево-легеневу реанімацію.

- Для ліквідації синдрому малого серцевого викиду за допомогою медикаментозної терапії проводять збільшення ЧСС хворої дитини вище критичного рівня: Атропіну сульфат 0,1% розчин в/в у дозі 0,005-0,01 мг/кг або 0,05 мл/рік життя, ізадрин в/в крапельно в дозі 1-2 мкг/ (кг/хв), допамін в/в крапельно в дозі 5-8 мкг/(кг/хв).

- При відсутності ефекту від цих заходів і зберіганні синдрому малого серцевого викиду, ознак серцевої недостатності, повторних приступах Морганьї-Адамса-Стокса - консультація кардіохірурга для вирішення питання про ургентну хірургічну імплантацію штучного водія ритму (пейсмейкера) в умовах кардіохірургічного центру.

- Режим та дієта звичайна - в залежності від основного захворювання, наявності серцевої недостатності.

- Лікування основного захворювання, санація вогнищ хронічної інфекції.

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ СЕРЦЕВОЇ НЕДОСТАТНОСТІ У ДІТЕЙ

МКХ-Х I50 - серцева недостатність

I50.0 - ЗАСТІЙНА СЕРЦЕВА НЕДОСТАТНІСТЬ

Застійна серцева недостатність - це мультифакторне захворювання, при якому первинне порушення функції серця викликає цілий ряд гемодинамічних, нервових та гормональних адаптаційних реакцій, спрямованих на підтримку кровообігу відповідно до потреб організму, або при якому має місце неспроможність серця перевести венозний приплив у адекватний серцевий викид й серце не забезпечує органи і тканини необхідною кількістю крові при наявності нормального або збільшеного венозного повернення.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ:

Клінічні:

- тахікардія, тахіпноє та диспноє,
- кардіо- і гепатомегалія,
- хрипи у легенях,
- периферійні набряки,
- слабкий пульс,
- ритм галопу при аускультатії серця,
- порушення живлення,
- блідість, ціаноз,
- набухання вен шиї тощо.

Параклінічні:

- рентгенографія: діагностика венозної гіпертензії, набряку легень, кардіомегалії,
- ЕКГ: оцінка ритму та провідності, динаміка ST-T тощо,
- вимірювання центрального венного тиску (підвищення його),
- ехо- та доплерехокардіографія (оцінка діастолічної та контрактильної функції серця тощо),
- гемограма, дослідження кислотно-лужного стану тощо,
- за показаними - катетеризація порожнин серця, ангиографія, біопсія ендоміокарда, електрофізіологічні дослідження, холтеровське моніторування тощо.

ЛІКУВАННЯ:

- Режим підбирають індивідуально й в залежності від стадії серцевої недостатності, при IIБ та III ст.- постільний, а також постільний режим на тлі гострих міокардитів навіть при I, IIА ст., при IIА - полегшений постільний режим, при I ст. - кімнатний режим. Тривалий термін перебування на постільному режимі не рекомендується, необхідно його поступово розширювати, базуючись на реакцію дитини на фізнагрузку, функціональні проби по Шалкову,

- Дієта при I ст. з виключенням продуктів, що містять багато хлориду натрію, при IIА - NaCl обмежують до 2-4 г на добу, при IIБ та III ст. до 1,0-1,5 г на добу (таку ахлорідну дієту тримають не більш 3-7 діб), обов'язково збільшують кількість продуктів, що багаті на калій (родзинки, курага, банани, печена картопля тощо), кількість рідини обмежують, починаючи з IIА ст., при IIБ та III ст. - не більш 600-800 мл на добу, не допустимо обмеження кількості рідини більш, ніж на 50% від добової фізіологічної потреби.

- Лікування головного захворювання, що призвело до розвитку застійної серцевої недостатності (хірургічна корекція вад серця, протизапальна терапія при кардитах, антиаритмічна терапія при серцевих дизритміях тощо).

- Інгібітори ангіотензинперервувального ферменту (каптопріл орально: дозування у новонароджених 0,01-0,05 мг/кг на приймання до 3 разів на добу, максимально може бути збільшена до 0,5 мг/кг до 4 разів на добу (2 мг/кг на добу), дозування у дітей після 1 місяця життя: 0,15-0,3 мг/кг на приймання до 3 разів на добу, максимально може бути збільшена до 6 мг/кг на добу, у підлітків та дорослих - 12,5-25 мг кожні 8-12 годин, максимально припустимо збільшення добової дози до 6 мг/кг).

- Діуретики (які виводять калій - фуросемід орально, в/в або в/м 1-2 мг/кг кожні 6-12 годин, максимальна допустима доза не більш 6 мг/кг на добу, або які зберігають калій - спіронолактон внутрішньо 1,5-3,3 мг/кг на добу у 1-2 приймання, у підлітків та дорослих

від 25 до 200 мг на добу, звичайно 100 мг на добу, ін.).

- Кардіометаболічна терапія (рібоксін, калію оротат, кверцитін, L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, неотон фосфокреатинін, панангін або аспаркам, фосфаден, АТФ-лонг тощо).

- Серцеві глікозиди (дігоксин):

Дозування дігоксину в педіатричній практиці

Вік	Тотальна доза насичення дігоксину		Добова підтримуюча доза дігоксину, яка дається у 2 приймання на добу	
	перорально	в/в	перорально	в/в
недоношені	20-30 мкг/кг	15-25 мкг/кг	5-7,5 мкг/кг	4-6 мкг/кг
доношені новонароджені	25-40 мкг/кг	20-30 мкг/кг	6-10 мкг/кг	5-8 мкг/кг
1 міс.-2 рік.	35-60 мкг/кг	30-50 мкг/кг	10-15 мкг/кг	7,5-12 мкг/кг
2 рік.- дорослі	30-40 мкг/кг	25-35 мкг/кг	7,5-15 мкг/кг	6-9 мкг/кг
максим. допустима доза	0,75-1,5 мг	0,5-1,0 мг	0,125-0,5 мг	0,1-0,4 мг

у новонароджених:

- на тлі "дуктус-залежних" природжених вад серця: введення простагландіна E1 в/в початковою дозою 0,05-0,1 мкг/кг/хв, надалі підтримуючою дозою 0,01 мкг/кг/хв.

- на тлі відкритої артеріальної протоки - в/в введення індометацину.

- на тлі синдрому персистуючої фетальної циркуляції: оксигенотерапія, толазолін.

І50.1 - ЛІВОШЛУНОЧКОВА НЕДОСТАТНІСТЬ

Лівощлуночкова недостатність - це мультифакторне захворювання, при якому первинне порушення функції серця (лівого шлуночка) викликає цілий ряд гемодинамічних, нервових та гормональних адаптаційних реакцій, спрямованих на підтримку кровообігу відповідно до потреб організму, або при якому має місце неспроможність серця перевести венозний приплив у адекватний серцевий викид й серце не забезпечує органи і тканини необхідною кількістю крові при наявності нормального або збільшеного венозного повернення.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ:

Клінічні:

- тахікардія, тахіпное та диспное,
- кардіомегалія,
- хрипи у легенях,
- слабкий пульс,
- ритм галопу при аускультатії серця,
- порушення живлення,
- блідість, ціаноз тощо.

Параклінічні:

- рентгенографія: діагностика венозної гіпертензії, набряку легень, кардіомегалії,
- ЕКГ: оцінка ритму та провідності, динаміка ST-T тощо,
- вимірювання центрального венного тиску (підвищення його),
- ехо- та доплерехокардіографія (оцінка діастолічної та контрактильної функції серця тощо),
- гемограма, дослідження кислотно-лужного стану тощо,
- за показаними - катетеризація порожнин серця, ангіографія, біопсія ендоміокарда, електрофізіологічні дослідження, холтеровське моніторірування тощо.

ЛІКУВАННЯ:

- Режим підбирають індивідуально й в залежності від стадії серцевої недостатності, при ІІБ та ІІІ ст.- постільний, а також постільний режим на тлі гострих міокардитів навіть при І, ІІА

ст., при ІІА - полегшений постільний режим, при І ст. - кімнатний режим. Тривалий термін перебування на постільному режимі не рекомендується, необхідно його поступово розширювати, базуючись на реакцію дитини на фізнагрузку, функціональні проби по Шалкову,

- Дієта при І ст. з виключенням продуктів, що містять багато хлориду натрію, при ІІА - NaCl обмежують до 2-4 г на добу, при ІІБ та ІІІ ст. до 1,0-1,5 г на добу (таку ахлорідну дієту тримають не більш 3-7 діб), обов'язково збільшують кількість продуктів, що багаті на калій (родзинки, курага, банани, печена картопля тощо), кількість рідини обмежують, починаючи з ІІА ст., при ІІБ та ІІІ ст. - не більш 600-800 мл на добу, не допустимо обмеження кількості рідини більш, ніж на 50% від добової фізіологічної потреби.

- Лікування головного захворювання, що призвело до розвитку застійної серцевої недостатності (хірургічна корекція вад серця, протизапальна терапія при кардитах, антиаритмічна терапія при серцевих дизритміях тощо).

- Інгібітори ангіотензинперервального ферменту (каптопріл орально: дозування у новонароджених 0,01-0,05 мг/кг на приймання до 3 разів на добу, максимально може бути збільшена до 0,5 мг/кг до 4 разів на добу (2 мг/кг на добу), дозування у дітей після 1 місяця життя: 0,15-0,3 мг/кг на приймання до 3 разів на добу, максимально може бути збільшена до 6 мг/кг на добу, у підлітків та дорослих - 12,5-25 мг кожні 8-12 годин, максимально припустимо збільшення добової дози до 6 мг/кг).

- Діуретики (які виводять калій - фуросемід орально, в/в або в/м 1-2 мг/кг кожні 6-12 годин, максимальна допустима доза не більш 6 мг/кг на добу, або які зберігають калій - спіронолактон внутрішньо 1,5-3,3 мг/кг на добу у 1-2 приймання, у підлітків та дорослих від 25 до 200 мг на добу, звичайно 100 мг на добу, ін.).

- Кардіометаболічна терапія (рібоксін, калію оротат, кверцитін, L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, неотон фосфокреатинін, панангін або аспаркам, фосфаден, АТФ-лонг тощо).

- Серцеві глікозиди (дігосин).

Дозування дігосину в педіатричній практиці

Вік	Тотальна доза насичення дігосину		Добова підтримуюча доза дігосину, яка дається у 2 приймання на добу	
	перорально	в/в	перорально	в/в
недоношені	20-30 мкг/кг	15-25 мкг/кг	5-7,5 мкг/кг	4-6 мкг/кг
доношені новонароджені	25-40 мкг/кг	20-30 мкг/кг	6-10 мкг/кг	5-8 мкг/кг
1 міс.-2 рік.	35-60 мкг/кг	30-50 мкг/кг	10-15 мкг/кг	7,5-12 мкг/кг
2 рік.- дорослі	30-40 мкг/кг	25-35 мкг/кг	7,5-15 мкг/кг	6-9 мкг/кг
максим. допустима доза	0,75-1,5 мг	0,5-1,0 мг	0,125-0,5 мг	0,1-0,4 мг

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ НЕВІДКЛАДНОЇ ДОПОМОГИ ПРИ ГОСТРІЙ ЛІВОШЛУНОЧКОВІЙ НЕДОСТАТНІСТІ У ДІТЕЙ

- Дитина має бути госпіталізована до відділення реанімації та інтенсивної терапії.
- Підвищенне положення пацієнта у ліжку (положення ліжку з підняттям головного кінця на 30).
- Оксигенотерапія в режимі штучної вентиляції легенів з застосуванням піногасників (30% розчин етанолу або 10% розчин антифомсіналу). Відсмоктування слизу з верхніх дихальних шляхів.
- Петльові салуретики (фуросемід 1-2 мг/кг до 4 разів на добу) внутрішньовенно.
- Інфузійна терапія з використанням 10% розчину глюкози з доданням 4% розчину хлориду

калія або панангіну. Добове надходження рідини обмежується до 2/3 вікової потреби. Харчування висококалорійне.

- Седативні, анагетичні засоби, антигіпоксанти (промедол 2% 0,05-0,1 мл/год, седуксен 0,1 мл/кг, ін.) внутрішньовенно.
- Інфузія допаміну 5-10 мкг/кг/хв або добутаміну - 5-15 мкг/кг хв внутрішньовенно за допомогою інфузійного насосу.
- Глюкокортикостероїди (преднізолон 5-7 мг/кг) внутрішньовенно.
- Корекція кислотно-лужного стану.
- Кардіометаболіти (панангін, фосфаден, кокарбоксілаза, рибоксин, L- карнітин, мілдронат тощо),
- Антимікробна терапія (антибіотики широкого спектру дії) внутрішньовенно.
- Муколітичні (ацетілцистеїн, ін.), ситуаційні засоби за показаннями.
- Специфічне лікування (екстрена комісуротомія при важкому ступені мітрального стенозу, антиаріtmічні заходи при аріtmогенній формі серцевої недостатності тощо),
- Лікування головного захворювання, що призвело до розвитку гострої лівошлуночкової недостатності.

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ НЕВІДКЛАДНОЇ ДОПОМОГИ ПРИ ГОСТРІЙ ПРАВОШЛУНОЧКОВІЙ НЕДОСТАТНІСТІ У ДІТЕЙ

- Специфічне лікування, що спрямоване на лікування головного захворювання, котре ускладнилося розвитком гострої правошлуночкової серцевої недостатності: міотропні спазмолітики (но-шпа, атропін) та бета-адреноблокатори (пропранолол) при природжених вадах серця зі зменшеним легенеvim кровообігом, при тромбоемболії легеневої артерії - гепарин та фібрінолітичні засоби, емболектомія, при важкому приступі бронхіальної астми - глюкокортикоїди, бронхоспазмолітики, за показаннями - усунення інородного тіла із дихальних шляхів тощо.
- Оксигенотерапія, за показаннями - штучна вентиляція легень.
- Пітльові салуретики (фуросемід 1-2 мг/кг до 4 разів на добу) внутрішньовенно.
- Корекція кислотно-лужного та водно-електролітного балансу.
- Можливе вкрай обережне застосування периферичних вазоділятаторів (нітрогліцерин або нітропруссид натрію в/в крапельно) в умовах відділення реанімації та інтенсивної терапії.
- Серцеві глікозиди можуть поглиблювати клінічні прояви правошлуночкової серцевої недостатності і погіршувати прогноз захворювання.

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

ПРОТОКОЛ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ АРТЕРІАЛЬНОЇ ГІПОТЕНЗІЇ У ДІТЕЙ

МКХ-Х І95. АРТЕРІАЛЬНА ГІПОТЕНЗІЯ

I95.0 Ідіопатична гіпотензія

I95.1 Ортостатична гіпотензія (пов'язана зі зміною пози, положення)

I95.2 Гіпотензія, спричинена лікарськими засобами

I95.8 Інші види гіпотензії

I95.9 Гіпотензія, не уточнена

До артеріальної гіпотензії у дітей і підлітків відносять стани, котрі супроводжуються постійним або періодичним зниженням артеріального тиску, що відмічаються протягом 3-6 міс.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ:

Клінічні:

- інтенсивний і тривалий головний біль,

- часті запаморочення після сну, у разі тривалої перерви в прийомі їжі,
- емоційна лабільність,
- підвищена втомлюваність, сонливість,
- біль у серці після фізичного навантаження,
- дизурія і дискомфорт в кишечнику,
- брадікардія, ослаблені серцеві тони, короткий систолічний шум.

Параклінічні:

- дані вимірювання артеріального тиску (зниження згідно вікової норми),
- лабораторні показники в межах норми,
- ЕКГ: можливі порушення збудливості, реполяризації,
- ЕхоКГ: можливо зниження скоротливої здатності міокарда,

ЛІКУВАННЯ:

- Режим: перебування на свіжому повітрі, більш тривалий сон, їжа багата білками і вітамінами.
- Фітотерапія.
- Бальнеотерапія.
- Фізіотерапія (електросон, імпульсне магнітне поле тощо).
- Медикаментозне лікування: фенібуд, кофетамін, пірацетам, фетанол тощо.
- Лікування в санаторіях загального профілю.

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ МОЗ України
від 19.07.2005 № 362

**ПРОТОКОЛ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ
ХВОРОБ КІСТКОВО-М'ЯЗОВОЇ СИСТЕМИ ТА СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ У ДІТЕЙ
МКХ-Х М00-М25 АРТРОПАТІЇ**

М 00 ПІОГЕННИЙ АРТРИТ

Піогенний артрит - запально-деструктивний процес, який пов'язаний з проникненням в суглоб мікробів і виникає частіше всього на тлі дефіциту захисних систем організму. Інвазія мікробів в суглоби звично здійснюється гематогенно, рідше потрапляє в результаті травми суглоба чи інструментальних маніпуляцій в ньому.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні

- гострий початок,
- гарячка, припухлість, гіперемія суглоба, частіше - моноартрит,
- локалізація: колінні, тазостегнові, гомілковостопні суглоби.

Параклінічні:

- аналіз синовіальної рідини - висівається кокова флора, грамнегативні бактерії, мікроскопічно: в рідині міститься 50-100 тис. клітин в 1 мл, в основному нейтрофіли,
- рентгенографія суглоба: остеопороз ранній, в майбутньому відбувається звужування суглобової щілини, крайові ерозії. При інфекції E. Coli чи анаеробної інфекції в порожнині суглоба та оточуючих тканинах формуються газу.

ЛІКУВАННЯ

- Антибактеріальна терапія (за наявності грампозитивної кокової флори використовують амоксицилін+клавуланова кислота 30-50 мг/кг на добу, за наявності грамнегативних бактерій - цефалоспоринони (цефотаксим, ін. 30-50 мг/кг), аміноглікозиди (нетілміцин 3-5мг/кг) парентерально.
- Спеціальне лікування: артроскопічний, хірургічний дренаж, іммобілізація на 5-8 днів.
- Нестероїдні протизапальні засоби (індометацин 1-2 мг/кг, диклофенак 2-3 мг/кг, ібупрофен 2-5 мг/кг або ін. 3-4 тижні).
- Антигістамінні препарати (протягом 2 тижнів).

М 01.1 ЮНАЦЬКИЙ АРТРИТ ПРИ ХВОРОБІ КРОНА

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- суглобова атака пов'язана із загостренням запального процесу в кишечнику, на початку - ураження одного суглоба (колінного чи гомілковостопного) з одного боку,
- поступове симетричне ураження колінних чи гомілковостопних плечових або ліктьових, інколи дрібних суглобів кисті,
- больовий синдром супроводжується ранковою скутістю, припуханням запалених суглобів, локальною гіперемією шкіри, артрит суглобів кінцівок носить мігруючий характер, нехарактерні деформації і контрактури.

Параклінічні:

- у синовіальній рідині підвищення білка,
- нейтрофільний лейкоцитоз,
- при рентгенографії суглобів характерний прогресуючий остеопороз і відсутність узурцій, при тривалому перебігу артриту - періостити, одиничеї ерозії.

ЛІКУВАННЯ

- Лікування основного захворювання.
- Нестероїдні протизапальні засоби всередину і в ін'єкціях - диклофенак натрію 1-3 мг/кг на добу; німесулід 5 мг/кг на добу в 2-3 прийоми.
- Внутрішньосуглобове введення глюкокортикостероїдів: гідрокортизон - 25-125 мг 1раз на тиждень; кенолог - 10-20 мг 1 раз в 4-8 тижнів; дипроспан - 0,25-0,5-1,0 1 раз в 4-8 тижнів; депо-медрол - 20-40-80 мг 1 раз в 4-8 тижнів.

М 02. РЕАКТИВНІ АРТРОПАТІЇ

Реактивна артропатія - асептичне запалення суглобів, що розвивається у відповідь на позасуглобову інфекцію (урогенітальні, постентероколітичні, після глоточної інфекції). Мікробний агент на суглоби діє опосередковано, через імунні механізми.

М 02.8 ПОСТРЕСПІРАТОРНИЙ РЕАКТИВНИЙ АРТРИТ

Збудники - стрептококи, пневмококи, хламідії, аденовіруси, віруси герпесу, мікоплазма.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- інтервал між інфекцією і артритом - 8-10 днів,
- перебіг нетяжкий, доброякісний,
- добра терапевтична відповідь на нестероїдні протизапальні засоби.

Параклінічні:

- в крові визначаються специфічні антитіла із збудником,
- підвищення ШОЕ, гострофазових показників тощо.

ЛІКУВАННЯ

- Антибактеріальна терапія (пеніциліни, макроліди).
- Нестероїдні протизапальні засоби (німесулід, диклофенак натрію).
- Антигістамінні препарати.
- Фізичні методи, місцево - мазі (диклофенак, траумеель С тощо).

М 02.8 - НОСОГЛОТКОВІ АРТРИТИ

Характеризуються запальним ураженням суглобів після інфекції, частіше стрептококової етіології.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ:

Клінічні:

- інтервал між інфекцією і артритом -1-4 тижня.
- перебіг нетяжкий, доброякісний,
- уражаються крупні, середні суглоби по типу моно-, олігоартриту,
- відновлення функції опорно-рухового апарата після санації хронічних осередків інфекції .

Параклінічні:

- в крові підвищення титрів протистрептококових антитіл (АСЛО, АСГ, АСК),
- підвищення ШОЕ, гострофазових показників тощо.

ЛІКУВАННЯ:

- Санація хронічного осередка носоглоточної інфекції.
- Антибактеріальна терапія (пеніциліни, макроліди).
- Нестероїдні протизапальні засоби (німесулід, диклофенак натрію).
- Антигістамінні препарати.
- Фізичні методи, місцево - мазі (діклофенак, траумеель С тощо).

М 02.3 ХВОРОБА РЕЙТЕРА

Відмічається хронологічний зв'язок між урогенітальною або кишковою інфекцією та розвитком симптомів артриту. Найбільш частими збудниками захворювання є хламідії, можуть бути ієрсинії, уреоплазми, мікоплазми.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні

- через 1-6 тижнів після інфекції розвивається артрит, який має гострий характер,
- асиметричне ураження суглобів нижніх кінцівок (середніх і крупних),
- "сосископодібна" припухлість пальців стоп, сакроілеїти, артрит великого пальця стопи,
- можлива наявність бурситів, тендовагінітів,
- характерний торпідний, тривалий перебіг, нерідко хронізація (6-12 міс.),
- позасуглобові прояви: ураження очей у вигляді іриту, іридоцикліту, кон'юктивіту, кератиту, часто рецидивуючого характеру. Ураження сечостатевої системи - уретрит, баланопостит, простатит можуть з'явитися раніше артриту.

Параклінічні

- прискорена ШОЕ, лейкоцитоз,
- визначення хламідійних антитіл в крові, внутрішньоклітинних включень антигенів і ДНК хламідій у зскірбках епітелію уретри чи цервікального каналу, уреоплазм,
- синовіальна рідина: запальний характер з переважанням нейтрофілів, крихкий муциновий згусток,
- рентгенографія суглобів: навколосуглобовий остеопороз, звужування суглобової щілини, остеосклероз.

ЛІКУВАННЯ

- Етіотропна терапія. Рекомендується декілька курсів (2-3) антибактеріальної терапії: макроліди (азітроміцин, кларитроміцин, ін.), у дітей старше 8 років можливо призначення тетрацикліну, у дітей старше 13 років можливо призначення фторхінолонів (офлоксацин, ципрофлоксацин).
- Нестероїдні протизапальні засоби: індометацин 1-3 мг/кг на добу, диклофенак натрію 1-3 мг/кг на добу, німесулід 5 мг/кг/доб. в 2-3 прийоми, курс лікування 1,5-3 місяці.
- При торпідному, хронічному перебігу - глюкокортикостероїди внутрішньосуглобово.
- Амінохіноліни (делагіл, плаквеніл) 5-7 мг/кг 1 раз ввечері не менше 6 місяців.
- Сульфасалазин 250-500 мг 3 рази (дітям до 7 років), 300 мг 3 рази (старше 7 років), салазопіридазин - 1,5-2 мг/кг.
- Крезанол (17-34 мг золота на тиждень).
- При дуже тяжкому перебігу, позасуглобових проявах (ураження шкіри, кардит) - метотрексат - 5-10 мг на тиждень, азатиоприн - 100-200 мг/добу.
- Санація осередків інфекції (лікування у гінеколога, уролога).

М 08 ЮВЕНІЛЬНИЙ РЕВМАТОЇДНИЙ АРТРИТ

Ювенільний ревматоїдний артрит (ЮРА) - системне запальне захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією процесу в опорно-руховому апараті, в основі якого лежить дисфункція імунної системи, виражена аутоагресія, що веде до розвитку патологічних імунних реакцій.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

клінічні та параклінічні

1.	Ранкова скутість	Ранкова скутість на протязі 1-ї години в теперішній момент або в анамнезі
----	------------------	---

2.	Артрит трьох і більше суглобових зон	Набряк м'яких тканин і випіт, виявлені в трьох і більш суглобових зонах: праві і ліві проксимальні міжфалангові, п'ястково-фалангові, променевоzap'ясткові, ліктьові, колінні, гомілковостопні, плесне-фалангові суглоби або деформація суглобів тих же зон або припухлість вищеназваних суглобів в анамнезі.
3.	Артрит суглобів кисті	Припухлість променевоzap'ясткових, п'ястково-фалангових і проксимальних міжфалангових суглобів в теперішній момент або в анамнезі, а також їх деформація
4.	Симетричний артрит	Одночасне втягнення в патологічний процес одних і тих же суглобових зон з обох боків тіла (білатеральне ураження проксимальних міжфалангових, п'ястково-фалангових або плесне-фалангових суглобів допустимо без абсолютної симетрії) в теперішній момент або в анамнезі, або деформація вищеназваних суглобів.
5.	Ревматоїдні вузлики	Подкожні вузлики на виступаючих ділянках кісток, розгинальних поверхнях або навколо суглобів, виявлені лікарем в теперішній момент або в анамнезі.
6.	Ревматоїдний фактор в сироватці крові	Виявлення аномальної кількості РФ в сироватці крові будь-яким методом, при якому позитивний результат в контрольній групі здорових людей -5%, в теперішній момент або в анамнезі.
7.	Рентгенологічні зміни	Типові для РА зміни на рентгенограмі кисті і зап'ясток в передньо-задній проекції, чіткий остеопороз кісток ураженого суглоба і безпосередньо прилеглих до нього кісток (зміни, які характерні для остеоартрозу, не враховуються).

За наявності 4-х або більше із 7-ми вищеперелічених критеріїв можна діагностувати ЮРА.

- лейкоцитоз, при тривалому перебігу - лейкопенія, гіпохромна або нормохромна анемія,
- ШОЕ значно прискорбна,
- ревматоїдний фактор (РФ) у дітей у сироватці крові визначається при тяжкому перебігу,
- диспротеїнемія, зниження вмісту альбумінів, гіперглобулінемія,
- збільшення вмісту Ig A, G, M,
- зниження Т-лімфоцитів (CD₄; CD₈; CD₁₉), зміни хелперно-супресорного коефіцієнта (CD₄; CD₈),
- визначення антинуклеарних антитіл в підвищеному титрі,
- дослідження синовіальної рідини (нейтрофіли, в'язкість секрета знижена, муциновий згусток крихкий, в цитоплазмі лейкоцитів визначаються роґоцити), зниження вмісту комплемента або декількох його компонентів (C₃C₄), визначаються цитокіни, ЦІК,
- морфологічне дослідження синовіальної тканини за допомогою пункційної біопсії,
- рентгендіагностика суглобів при ЮРА: епіфізарний остеопороз - I стадія, ерозії, узорі суглобових поверхнів, суглобові поверхні зриті, мікрокісти - II стадія, різке звужування суглобових щілин, їх зникнення, утворення анкілозів, підвивихи суглобів - III стадія, поєднання симптомів III стадії з анкілозами - IV стадія,
- ультразвукова денситометрія (визначення мінеральної щільності кісткової тканини).

ЛІКУВАННЯ

1. Протизапальна терапія (нестероїдні, стероїдні препарати).
2. Базисні засоби: амінохінолінові, цитостатики, солі золота, Д-пеніциламін, салазопохідні.
3. Лікування тяжких, швидкопрогресуючих форм (пульс-терапія метилпреднізолоном, циклофосфаном), потім преднізолон, метотрексат внутрішньо у великих дозах. Введення імуноглобулінів внутрішньовенно.

Суглобова форма, активність I-II ступеня. Препарати вибору: діклофенак натрію 1-3 мг/кг на добу; індометацин 1-3 мг/кг на добу; німесулід 5 мг/кг на добу в 2-3 прийоми (мелоксикам - резерв). При вираженому суглобовому синдромі і необхідності отримання швидкого ефекту діклофенак натрію вводять внутрішньом'язово 5-10 днів з наступним переходом на пероральний прийом. Хінолінові похідні - далагіл, плаквеніл 5-7 мг/кг маси 1 раз ввечері, не менше 6-ти місяців. Через 1-1,5 місяці, якщо немає ефекту, стероїдні

протизапальні: глюкокортикоїди, преднізолон 1-1,5 мг/кг на добу (метилпреднізолон) 0,8-1,5 мг/кг на добу з урахуванням добових ритмів, продовжується не стероїдні протизапальні препарати і хінолінові базисні антиревматичні препарати.

Суглобова поліартикулярна форма II-III ступеня активності, суглобово-вісцеральна форма. Призначаються глюкокортикоїди з перших днів хвороби, не стероїдні протизапальні та хінолінові препарати. При неефективності, збереженні високої активності, появі ускладнень гормонів через 1-1,5 місяці підключають цитостатичні препарати. Метотрексат (золотий стандарт) - 7,5 мг/м² поверхні тіла 1 раз на тиждень в два прийоми з 12-годинним інтервалом (10-15 мг), не менше 3-х місяців і до кількох років (або 6 меркаптопурин, лейкеран, азотиоприн, циклоспорін А).

4. Локальна терапія - введення внутрішньосуглобово гідрокортизону, кенологу, депо-медролу, циклофосфану та інших засобів.

5. Місцеве лікування на область суглобів (мазі індометацинова, діклофенак, траумеель С та ін.).

6. Фізіотерапевтичне лікування.

7. Лікувальна фізкультура, масаж, механотерапія.

8. Санаторно-курортне лікування.

М 09.0 ЮНАЦЬКІ АРТРИТИ ПРИ ПСОРІАЗІ

Псоріатичний артрит (псоріатична артропатія) - хронічне прогресуюче системне захворювання, асоційоване із псоріазом. Виділяють наступні варіанти псоріатичного артриту: асиметричний олігоартрит; артрит дистальних міжфалангових суглобів; симетричний ревматоїдоподібний артрит; мутилюючий артрит; псоріатичний спондиліт.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- ураження дистальних міжфалангових суглобів пальців,
- одночасне ураження п'ястково - фалангового (плесне-фалангового), проксимального і дистального міжфалангових суглобів, "осьове ураження",
- раннє ураження суглобів стоп, в тому числі великого пальця,
- біль в п'ятках (підп'ятковий бурсит),
- наявність псоріатичних бляшок на шкірі або типове для псоріазу зміни нігтів (підтверджується дерматологом),
- псоріаз у найближчих родичів,

Параклінічні:

- негативні реакції на ревматоїдний фактор,
- характерні рентгенологічні дані: остеолізис, періостальні накладення, відсутність епіфізарного остеопорозу, рентгенологічні симптоми одностороннього сакроілеїту, ознаки спондиліту - грубі паравертебральні осифікати,
- лабораторні показники відображають ступінь активності запального процесу.

ЛІКУВАННЯ

1. Протизапальна терапія (нестероїдні протизапальні препарати - діклофенак натрію 1-3 мг/кг на добу; індометацин 1-3 мг/кг на добу; німесулід 5 мг/кг на добу в 2-3 прийому. При вираженому суглобовому синдромі і необхідності отримання швидкого ефекту діклофенак натрію вводять внутрішньом'язово 5-10 днів з наступним переходом на пероральний прийом.)).

Локальна терапія (внутрішньосуглобові ін'єкції глюкокортикостероїдів):

- гідрокортизон - 25-125 мг 1раз на тиждень;
- кенолог - 10-20 мг 1 раз в 4-8 тижнів;
- дипроспан - 0,25-0,5-1,0 1 раз в 4-8 тижнів;
- депо-медрол - 20-40-80 мг 1 раз в 4-8 тижнів.

Об'єм вводимих препаратів залежить від розміру суглоба і становить від 0,5 до 2-3 мл.)).

2. Базисні засоби:

препарати золота (тауредон (ауранофін, ауретол, міокрізін - 0,7 1 мг/кг на тиждень до фази насичення, потім 1 мг/кг 1-2 рази на місяць.).

сульфасалазін - 250-500 мг 3-6 разів дітям до 7 років, 500 мг 3-6 разів на добу дітям після 7 років.

Цитостатики - метотрексат - 7,5 мг/м² поверхні тіла 1 раз на тиждень у 2-3 прийоми (10-15 мг), лейкеран - 0,1-0,3 мг/кг, азотіоприм - 1-3 мг/кг.

3. Фізіотерапевтичні методи:

- Ультрафіолетове опромінення загальне за основною схемою (з біодози до 3 біодоз) через день. Ультрафіолетове опромінення уражених суглобів в еритемних дозах: тазостегновий і плечовий - з 3-4 біодоз; колінний, гомілковостопний і ліктьовий з 5-6 біодоз. При наступних опроміненнях дозу ультрафіолетових променів збільшують на 1-2 біодози, на курс 6-8 опромінь.

- Ультразвукова терапія або фонофорез гідрокортизону на область ураженого суглоба і відповідну сегментарну зону паравертебрально, методика лабільна, режим безперервний (на область суглоба) або імпульсний (на паравертебральні зони), інтенсивність впливу на область суглоба 0,2 - 0,6 Вт/см² 4-5 хвил, на паравертебральні зони 0,2 - 0,4 Вт/см² 2 - 3 хвил на поле, щоденно або через день, № 10-12.

- Низькочастотна магнітотерапія в безперервному режимі, інтенсивність впливу 19 - 35 МТл, 15 - 20 хвилин, щоденно або через день №15 - 20.

- Лікувальна фізкультура: УГГ, лікувальна гімнастика індивідуально або малогруповим методом, гідрокінезотерапія.

- Хворі повинні отримувати фізіотерапевтичне лікування 2-3 рази на рік за місцем мешкання.

4. Санаторно - курортне лікування:

- сульфідні ванни 150 - 200 мг/л 36-37 °С 10 - 15 хвилин, 4-5 разів на тиждень , № 10-16.

радонові ванни 40 - 60 нКл/л 36 - 37 °С, 10 хвилин, 4 - 5 разів на тиждень №10 -12.

- дозована геліотерапія у вигляді сонячних ванн сумарної радіації по I режиму (1-4 лікувальні дози) або II (1 - 6 лікувальні дози) режимам.

- Таласотерапія по I або II режимам.

М 10.0 ІДІОПАТИЧНА ПОДАГРА

Первинна подагра — самостійне захворювання, яке зумовлене дефектом в ензимах, що беруть участь в метаболізмі пуринів: зниженням активності гіпоксантин-гуанінфосфорибозилтрансферази і аденінфосфорибозил- пірофосфат-синтетази і підвищенням активності 5-фосфорибозил-1-синтетази, що веде до підвищення синтезу сечової кислоти. Також виділяють вторинну подагру, медикаментозну (внаслідок приймання лікарських засобів, що сприяють розвитку гіперурикемії) та подагру, пов'язану з порушенням ниркової функції.

ПОДАГРИЧНИЙ БУРСИТ

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ:

Клінічні:

- раптовий початок, частіше під час сну,

- виражений біль, швидкий розвиток набряку, почервоніння шкірних покривів, підвищення шкірної температури,

- різьке підсилення болю при пальпації ураженого суглоба, обмеження його функції,

- протягом кількох днів явища артриту зникають повністю, однак з часом подагричні приступи стають більш частими і тривалими, в патологічний процес втягуються при атаці все нові суглоби.

Параклінічні:

- лейкоцитоз, збільшення ШОЕ,

- підвищення рівню гострофазових показників.

ЛІКУВАННЯ

- Нестероїдні протизапальні засоби (діклофенак натрію в дозі 2-3 мг/кг в 2-3 прийоми; німесулід 1,5 мг/кг - 2-3 рази на добу, індометацин 1-3 мг/кг на добу).

- За відсутності ефекту від нестероїдних протизапальних засобів при виражених ексудативних явищах в крупних суглобах та больовому синдромі однократно внутрішньосуглобно вводиться гідрокортизон або дипроспан.

При первинній подагрі також використовують:

- Урикостатики: Колхіцин до 0,5-2 мг/доб кожну 1-2 години. Алопуринол в добовій дозі - 0,2-0,3 г/доб. Бензобромарон по 0,1-0,15 г на добу на 1 м² поверхні тіла за 1-2 прийоми.

-Урикозуричні засоби: Етамід по 0,7 г 3-4 рази на добу протягом 7-10 дн. із тижневими перервами. Антуран в добовій дозі 0,4-0,6 г. Бензбромарон, пробенецид.

- В підгострий період показані: фізіотерапія (діадинамічні струми, ультразвук, електрофорез літію, парафінові або озокеритові аплікації), лікувальна фізкультура, масаж, механотерапія, саунотерапія.

М 12.5 ТРАВМАТИЧНА АРТРОПАТІЯ

Клінічні форми: гнійні артрити, серозні артрити (синовіти), пов'язані з травмою.

ГНІЙНІ АРТРИТИ

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- гострий початок артриту після травми,
- інтоксикація, висока температура тіла,
- швидкопрогресуюче запалення суглоба,
- виражені клінічні ознаки артриту.

Параклінічні:

- рентгенологічно: звужування суглобової щілини, контури суглоба нерівні, бахромчасті,
- висока ШОЕ, лейкоцитоз з палічкоядерним зсувом нейтрофілів, диспротеїнемія,
- виявлення мікроорганізмів в синовіальній рідині або синовіальній оболонці.

ЛІКУВАННЯ

- Антибіотикотерапія.
- Спеціальне лікування: видалення некротичних мас хірургічним шляхом (за показаннями), артроскопічний, хірургічний дренаж, іммобілізація на 5-8 днів,
- Нестероїдні протизапальні засоби.

СЕРОЗНІ АРТРИТИ

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- гострий початок артриту після травми,
- контури суглоба згладжені,
- окружність суглоба збільшена,
- локальне підвищення температури шкіри над ураженим сугробом,
- біль в суглобі при крайньому згинанні, приєднанні або опорі на одну кінцівку,
- біль в суглобі при фізичному напруженні,

Параклінічні:

- рентгенологічно -розширення суглобової щілини, ущільнення тіні капсули (при хронічному перебігу).

ЛІКУВАННЯ

- Пункція суглоба (при синовіті) з цитологічним дослідженням пунктату.
- Фіксація кінцівок лонгетою з давящою пов'язкою на 7 - 10 днів.
- Активне тренування чотиригодового розгинача гомілки.
- Фізіотерапія: парафінолікування, озокеритолікування, грязеві аплікації, електрофорез з гідрокортизоном.
- При рецидивуючому хронічному перебігу і виявленні внутрішньосуглобових пошкоджень показано хірургічне лікування.

М 16 КОКСАРТРОЗ

Коксартроз -це поліетіологічне захворювання, що розвивається на підставі різних патологічних станів тазостенового суглоба. Виділяють первинний коксартроз і вторинний. Первинний коксартроз розвивається мимовільно, вторинний виникає в результаті попередніх захворювань тазостенового суглоба, які є етіологічним фоном: вроджена дисплазія тазостенового суглоба, травматичні пошкодження, юноцький епіфізеоліз головки стегна, остеохондропатія головки стегнової кістки, епіфізарні і спонділоепіфізарні

дисплазії, наслідки запальних захворювань суглобів.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- біль "механічного" типу при явищах синовиту - "запального",
- зміни форми суглоба обмеження рухів в ньому, скутість в стані спокою або при перших рухах, "хрускіт" при рухах в сугробах,

Параклінічні:

- рентгенологічні критерії: перша стадія характеризується незначним звужуванням суглобової щілини, невеликими крайовими кістковими розростаннями. У другій стадії звужування суглобової щілини виражено, визначається субхондральний склероз і значні кісткові розростання. Для третьої стадії характерно майже повне зникнення суглобової щілини, деформація і сплюснення епіфізів, остеосклероз, остеопороз, остеофітоз, кістковидні просвітління, ущільнення капсули суглобів.

ЛІКУВАННЯ

Може бути оперативним і консервативним.

Задачі консервативного лікування: а) зниження функціональної неповноцінності суглоба;

- б) попередження і виключення хронічного статичного перевантаження;
 - в) оптимізація умов компенсації порушеного кровообігу;
 - г) покращення обмінних процесів в організмі та покращення регенерації кісткової тканини.
- Метою оперативного втручання на тазостеновому суглобі є:
- 1) збереження руху;
 - 2) ліквідація або зменшення болю;
 - 3) усунення кульгавості;
 - 4) попередження прогресування дегенеративно-дистрофічного ураження шляхом відновлення порушених співвідношень у суглобі.

- Медикаментозна терапія: пірогенол 25-50 МПД (за схемою в/м до 30 ін'єкцій), метилурацил 0,25-0,5 - 3 рази на день 20-25 днів, вітаміни групи В (В₁, В₆) по 1,0 в/м № 30, лідаза 32-64 ОД через день № 15

- Локальне лікування: електрофорез трасилолу або контрикалу (5-10 тис. ОД) 10-12 процедур, електрофорез 5% розчину новокаїну №10-12, електрофорез лідази або ронідази 32-64 ОД на процедуру № 10-15, УФО області суглобів № 10-15 в еритемодозуванні, ЛФК, масаж, парафін, озокеритолікування

- Ортопедичне лікування спрямоване на розвантаження суглоба, усунення згинально-привідних контрактур і досягається постільним режимом, ходіння за допомогою милиць, палиці або розвантажувальним апаратом.

- Санаторно-курортне лікування.

М 17 ГОНАРТРОЗ

Гонартроз - хронічне захворювання колінного суглоба дегенеративно-дистрофічного характеру. Розрізняють первинний і вторинний артроз колінного суглоба. Первинний (генуїний) артроз виникає як самостійне захворювання, вторинний розвивається в результаті травми, вродженої дисплазії, ендокринних хвороб (акромегалія, ожиріння, цукровий діабет) як наслідок запальних процесів в колінному суглобі (ревматоїдний артрит, реактивний артрит та ін.)

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- біль, який підсилюється при навантаження і проходить в спокої,
- хрускіт в суглобі при рухові,
- артралгії часто поєднуються з ранковою скутістю в уражених сугробах,
- досить часто виникає синовит, який супроводжується підсиленням болю, підвищенням місцевої температури, обмеженням об'єма рухів в суглобах.

Параклінічні:

- рентгенологічні: звужування суглобової щілини, остеофітоз, остеосклероз,
- артроскопія суглоба: розволокнення гіалінового хряща надколінника, множинні ерозії хряща.

ЛІКУВАННЯ

- Базисні хондропротективні засоби: Структум - 0,25 по 1 капсулі дітям до 1 року, по 2 капсули дітям від 1 року до 5 років, старше 5 років від 2 до 4 капсул на день. Румалон в/м 0,3-0,5-1,0 3 рази на тиждень 5-6 тижнів та ін.
- Нестероїдні протизапальні препарати (діклофенак натрію 1-3 мг/кг на добу; індометацин 1-3 мг/кг на добу; німесулід 5 мг/кг на добу в 2-3 прийоми)
- Локальна терапія: внутрішньосуглобове введення: румалон, гіалгін, артепарон, артрон, кенолог, дипроспан, депо-медрол, ін.
- Ортопедичне лікування під час синовіта - постільний режим до стихання запальних явищ, розвантаження суглоба, ходіння за допомогою милиць, палиці або розвантажувальним апаратом
- Фізичні методи: синусоїдальні модульовані струми, ДМВ-терапія, лазеротерапія, ультразвук, фонофорез, електрофорез, ЛФК, масаж, кліматолікування (аеро-геліотерапія), кінезотерапія, бальнеотерапія, грязьові аплікації тощо.
- Хірургічне лікування: використовуються методи повної заміни колінного суглоба на штучний (ендопротезування) і видалення нежиттєздатних ділянок кістки і хряща.

МЗ2 СИСТЕМНИЙ ЧЕРВОНИЙ ВОВЧАК

Системний червоний вовчак - хронічне полісиндромне захворювання, що спостерігається на тлі генетично обумовленої недосконалості імунорегуляторних процесів, котрі призводять до неконтролюємої продукції антител до власних клітин та їх компонентів, з розвитком аутоімунного та імунотоксичного хронічного запалення. Страждають переважно дівчата.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

клінічні та параклінічні:

1. Еритема - "метелик" (плоска або підвищена над поверхнею шкіри фіксована еритема у виличній ділянці з тенденцією до поширення на назолабіальні складки),
2. Дискоїдна висипка у вигляді окремих дещо підвищених еритематозних пляшок з гіперкератозом і фолікулярними пробками; згодом на місці висипань формуються рубцева атрофія,
3. Фотосенсибілізація - поява висипки після надмірної інсоляції,
4. Виразки у порожнині рота,
5. Артрит (неерозивний артрит, що уражає 2 і більш периферичних суглобів і характеризується хворобливістю, припухлістю та випотом),
6. Серозит: плеврит або перикардит,
7. Ураження нирок: персистуюча протеїнурія більш 0,5 г у добу, гематурія, лейкоцитурія, циліндрурія,
8. Неврологічні порушення (судоми, психоз),
9. Гематологічні порушення (гемолітична анемія з ретикулоцитозом, лейкопенія менше ніж 4000/мм³ при двох і більш визначеннях, лімфопенія менше 1500/мм³ при двох і більш визначеннях, тромбоцитопенія менше 100000/мм³, що не пов'язана з прийманням ліків),
10. Імунні порушення (антитіла до нативної ДНК у високому титрі, анти-SM антитіла - антитіла до SM-ядерного антигену, виявлення антифосфоліпідних антитіл на підставі високого рівня IgG або IgM антикардіоліпінних антитіл, виявлення вовчакового антикоагулянту з використанням стандартної методики, несправжня позитивна серологічна реакція на сифіліс протягом не менш 6 місяців).
11. Антиядерні антитіла - при відсутності лік, що здатні викликати лікарський червоний вовчак.

При наявності 4 і більш з 11 вище перерахованих критеріїв дозволяє вважати діагноз СЧВ достовірним.

ЛІКУВАННЯ

- Перед призначенням медикаментозного лікування необхідно ретельно вивчити анамнез на предмет переносимості лікарських засобів.
- Етіологічна терапія відсутня.
- Глюкокортикостероїди - при I ступені активності процесу доза преднізолону складає 0,3-0,5 мг/кг/добу, при II ступені - 0,7-1,0 мг/кг/добу, при III ступені активності - 1,0 -1,5 мг/кг/добу (але не більш 65-70 мг/добу). Лікування з застосуванням максимальної дози

преднізолону продовжують протягом 4-8 тижнів. При зниженні активності захворювання дозу поступово зменшують спочатку на 5 мг, потім на 2,5 мг у тиждень, а в наступному на 2,5 мг у 2-4 тижні, так щоб через 6-9 міс. від початку лікування зменшити дозу до підтримувальної. У перші 2-3 роки після початку хвороби підтримувальна доза преднізолону не повинна складати менше 12,5-15 мг/добу.

- При необхідності більш активного лікування, наприклад при поліорганному ураженню або вовчаковому кризі, застосовують пульс-терапію, методика якої полягає у внутрішньовенному крапельному введенні протягом 30-40 хвилин 10-15 мг/кг (але не більш 1000 мг) метилпреднізолону (метипред) 3-5 днів підряд.

- Цитостатичні імунодепресанти - показання до їхнього призначення наступні: висока або кризова активність захворювання, наявність вираженого нефриту, важка поразка ЦНС, відсутність явного ефекту від попередньої терапії, необхідність зменшити дозу гормонів або неможливість її підвищити через побічну дію препаратів цієї групи, нестійкість ремісії та часті рецидиви захворювання. Використовують циклофосфан 2-3 мг/кг/доб не менше 10 тижнів з наступним переходом на підтримувальну дозу. Азатиоприн в дозі 2,0 мг/кг/доб протягом 1,5-2 міс, а потім дозу знижують до підтримувальної 0,5-1,0 мг/кг/доб, що при гарній переносимості препарату рекомендується приймати протягом багатьох місяців. Метотрексат 10-15 мг/тиж протягом 4-6 тиж. Циклоспорін А (сандіmun) призначають хворим з нефритом або панцитопенією в дозі 3-5 мг/кг протягом 1 міс.

- Імуноглобулін при високій активності та під час кризів 0,4г/кг протягом 5 днів щомісяця, курс - 3-4 міс; людський лейкоцитарний інтерферон 100-300 тис. ОД в/м протягом 2 тиж.

- Амінохінолінові препарати (плаквеніл - 8 мг/кг/доб, делагіл - 5-7 мг/кг/доб).

- Нестероїдні протизапальні препарати при стійких артритах, бурситах, поліміалгіях протягом декількох днів або місяців у лікувальних дозах (мелоксикам - 7,5-15 мг/доб; німесулід 1,5 мг/кг - 2-3 раза/доб; диклофенак натрію - 2-3 мг/кг/доб та ін.).

- Екстракорпоральні- плазмаферез, імуносорбція, селективна імуносорбція.

- Антиагреганти и антикоагулянти при лікуванні вовчакового нефриту та при проявах тромботичної ангіопатії: гепарин 200-300 тис ОД/кг/доб підшкірно протягом 4-6 тиж, потім антикоагулянти непрямой дії (фенілін); діпірідабол 2-3 мг/кг/доб 2-3 міс; пентоксифілін - 5 - 10 мг/кг/доб.

М 31.3 ГРАНУЛЬОМАТОЗ ВЕГЕНЕРА,

НЕКРОТИЗУЮЧИЙ РЕСПІРАТОРНИЙ ГРАНУЛЕМАТОЗ

Гранульоматоз Вагенера - гігантоклітковий гранульоматозно-некротичний системний васкуліт з вибірковою спочатку ураженням дихальних шляхів і легенів, а потім і нирок.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- лихоманка,
- головний біль,
- втрата маси тіла,
- зниження апетиту,
- слабкість,
- артралгії,
- міалгії,
- ураження верхніх дихальних шляхів (виразково-некротичний риніт, поразка трахеї, гортані, вух, придаткових пазух носа, виразковий стоматит), легенів,
- ураження нирок,
- ураження інших органів (очей, периферичної нервової системи, перикарду).

Параклінічні:

- нормохромна анемія, тромбоцитоз, нейтрофільний лейкоцитоз, підвищення ШОЕ, СРБ і ЦІК, виявлення РФ, АНФ,
- мікрогематурія, циліндрурія,
- при рентгенологічному дослідженні грудної клітини: інфільтрати різних розмірів, посилення судинного малюнку,
- гранулематозне запалення, що виявляється при біопсії в стінках артерій або в періваскулярному й екстраваскулярному просторі .

ЛІКУВАННЯ:

- Глюкокортикостероїди 1-2 мг/кг маси тіла, обов'язково в сполученні з цитостатиками (циклофосфан у гострому періоді 2 мг/кг у сполученні з преднізолоном 1 мг/кг протягом 2-4 тижнів, потім переходять на інтермітуючий прийом преднізолону, через день, 6-12 міс., дозу циклофосфану знижують на 25 мг кожні 2-3 місяця після досягнення повної ремісії, але не раніше, ніж через рік), азатиоприн, метотрексат 0,15-0,3 мг/кг.

- Плазмаферез.

- Антикоагулянти (гепарин).

- Деагреганти: дипиридамомл 5 мг/кг.

М 30.0 ВУЗЛИКОВИЙ ПОЛІАРТЕРІЇТ

Вузликосий поліартеріїт - системний некротизуючий васкуліт за типом сегментарного ураження артерій мілкоого та середнього калібру з утворенням аневризматичних вип'ячувань.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- висока лихоманка,

- прогресуюче схуднення,

- профузна пітливість,

- болі різної локалізації,

- поряд із загальними ознаками зустрічаються один або кілька клінічних синдромів, серед яких: шкірний (синдром стазу), тромбагіїтчний, м'язовий, суглобовий, неврологічний, кардіальний, абдомінальний, нирковий, легеневий,

- з боку серцево-судинної системи, зокрема, коронаріт, гостро розвинена артеріальна гіпертонія, міокардит, перикардит, ін.,

Параклінічні:

- лейкоцитоз, гіперезінофілія, збільшення ШОЕ, гіпергамаглобулінемія,

- збільшення показників серомукоїда, сіалопротейнів, фібриногену, антифібринолізину, IgM, IgG

- зниження рівня Т-лімфоцитів, підвищення змісту В-лімфоцитів, антитіла до HB_sAg,

- деструктивно-проліферативний або проліферативний васкуліт з переважною поразкою дрібних артерій, що виявляється при біопсії шкіри і м'язів,

- капілярит, лімфоїдно-макрофагальна інфільтрація судинної стінки при біопсії,

- аневризми дрібних і середніх артерій бруньок, печінки, селезінки, брижі, коронарних і інших артерій, що визначаються за допомогою аортографії.

- деформація (стенози, оклюзія) середніх і дрібних артерій, нерівномірність контрастування органів при аортографії.

ЛІКУВАННЯ

Перед призначенням медикаментозного лікування варто вивчити анамнез на предмет переносності лікарських засобів.

- Кортикостероїди. Починають лікування з преднізолону, у випадку резистентності до нього використовують інші кортикостероїдні препарати - дексаметазон, триамцинолон, бетаметазон, у гострих кризових станах - гідрокортизон. У випадках гострого перебігу захворювання добова доза преднізолону складає 2-3 мг/кг маси тіла, у резистентних випадках застосовують пульс-терапію преднізолоном. Терапевтичну добову дозу кортикостероїдів хворим призначають на 4-6 тижнів з наступним поступовим зниженням дози до підтримуючої, котра складає 1/3 - 1/4 максимальної дози. Підтримуючу терапію проводять протягом багатьох місяців і навіть років.

- Цитостатичні препарати: Азатиоприн, імуран у дозі 2-4 мг/кг у добу протягом 4-6 тижнів, потім дозу зменшують до 1 мг/кг і застосовують довгостроково. Циклофосфан (у тому числі пульс-терапія у випадку фульмінантного перебігу вузликосого поліартеріїту і швидкопрогресуючому гломерулонефриті).

- Плазмаферез.

- Антиагреганти й антикоагулянти.

- Нестероїдні протизапальні засоби (діклофенак 2-3 мг/кг маси та ін.)

- Амінохінолінові препарати (делагіл, плаквеніл 5-8 мг/кг маси на добу в один прийом не менш 6 місяців).
- Ангіопротектори: пармідін (ангінін, продектін).
- Гіпербарична оксигенація.
- Симптоматичне лікування (лікування артеріальної гіпертензії, больового синдрому, хронічної ниркової недостатності й ін.).

М 30.3 СЛИЗОВО-ШКІРЯНИЙ ЛІМФОНОДУЛЯРНИЙ СИНДРОМ ХВОРОБА КАВАСАКІ (ПЕРВИННИЙ СИСТЕМНИЙ ВАСКУЛІТ)

Хвороба Кавасаки - системне гостре захворювання, що характеризується стійкою лихоманкою, ураженням слизових оболонок, шкіри, кон'юнктивітом, енантемою, гострим негнійним лімфаденітом.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

1. Підвищення температури тіла до 40°C и вище, протягом 7-14, іноді і більш днів,
2. Зміни з боку очей у вигляді кровонаповнення судин кон'юнктиви без сльозотечі, світлобоязні, блефариту,
3. Ураження слизових оболонок: "малиновий" язик, сухі, червоні потріскані губи, поразка ротоглотки, дихальних шляхів у вигляді дифузної гіперемії,
4. Значне збільшення шийних лімфатичних вузлів, без ознак нагноєння,
5. Наявність поліморфного сипа на тулубові, без везикул і скоринок,
6. Зміни дистальних відділів кінцівок у вигляді долонної і підошовної еритеми (площинна або плямиста), гіперемії і періартикулярного набряку міжфалангових зчленувань, пластинчастого лущення кінчиків пальців рук і ніг (на 3-ому тижні захворювання), а також поліморфного сипа (уртикарні, макульозні, скарлатиноподібні й ін.)

Діагноз вірогідний у випадках виявлення у дитини 5 з 6 перерахованих основних симптомів.

Зміни з боку серцево-судинної системи: коронарит, аневризми коронарних артерій, інфакт міокарда, міокардит, серцева недостатність тощо.

Параклінічні:

- значне підвищення ШОЕ, гіперлейкоцитоз, гіпертромбоцитоз, анемія,
- підвищення рівня С-реактивного протеїну, гіперфібриногенемія,
- ЕКГ: можливе зниження вольтажу, подовження інтервалу PQ, двогорбий Р, зміни нижче ізолінії сегмента ST, порушення ритму тощо,
- ЕхоКГ: аневризми коронарних артерій, можлива наявність ознак мітрального і (або) аортального вальвуліту, поразка стінки аорти, дилатація, зниження контрактильності міокарда, фракції вигнання і т.п.),
- Ангіографічне дослідження дозволяє виявити дилатацію і (або) аневризми коронарних артерій.

ЛІКУВАННЯ

- Ацетилсаліцилова кислота - 40 мг/кг маси тіла - до зниження підвищеної температури тіла, потім довгостроково, мінімум до 6-ти тижнів, у дозі 3-5 мг/кг маси тіла.
- Внутрішньовенне введення імуноглобуліну (з цільним фрагментом Fc - 2 г/кг маси тіла), одноразово або в дозі 0,4 г/кг N 3-5.
- Антикоагулянти (гепарин, фраксіпарін).
- Деагреганти (діпірідамола, тіклопідин).

Начальник управління

Р.О.Моїсеєнко

ЕКСПЕРТНА РОБОЧА ГРУПА ПО РОЗРОБЦІ ПРОТОКОЛІВ:

Голова:

д.м.н., професор Волосовець О.П.(Київ) - головний дитячий кардіоревматолог МОЗ України

Члени робочої групи:

д.м.н.,	професор	Богмат	Л.Ф.(Харків),
д.м.н.,	професор	Ващенко	Л.В.(Дніпропетровськ),
д.м.н.,	професор	Казак	С.С.(Київ),

д.м.н.,	професор	Каладзе	М.М.(Євпаторія),
д.м.н.,	професор	Кондрат'єв	В.О.(Дніпропетровськ),
д.м.н.,	професор	Кривопустов	С.П.(Київ),
д.м.н.,	професор	Кузьменко	А.Я.(Київ),
д.м.н.,	професор	Приходько	В.С.(Харків),
д.м.н.,	професор Прохоров Є.В.(Донецьк).		