

шум трикуспідальної недостатності Язик вологий, чистий. Живіт м'який, безболісний в усіх відділах. Печінка на 3,5 см нижче реберної дуги, селезінка не пальпується. Симптом Пастернацького негативний з обох боків. Явищ дизурії немає. Стул регулярний, оформлений.

У загальному аналізі крові: ШОЕ-18 мм/год (N=4-12). У біохімічному аналізі крові: сечовина 2,75 ммоль/л (N=4,4-7,3). Виявлення АТ до SARS-CoV-2 Ig G-10, 867. Результат=позитивний.

Результат холтерівського дослідження: один епізод СА блокади 2 ст. зі вставним шлуночковим комплексом; 23 епізода синусових тахікардій.. На УЗД органів черевної порожнини та сечовивідної системи-печінка на 3,5 см нижче реберної дуги. Асцит - в малому тазі - 30-40 мл.

На ДПЕХОКГ-дилятація правого шлуночка. Надлишок рідини в області бокової стінки ЛШ до 16,0 мл, в області бокової стінки ПШ до 10,0 мл. На рентгенографії органів грудної порожнини- ВВС (після корекції). На ЕКГ-синусова тахікардія. Електрична ось відхилена вліво. Ознаки перегрузки передсердь.

Встановлено діагноз: Аномалія Ебштейна, тип С. Виражена недостатність тристулкового клапану. ВОВ. Синдром WPW. Оперативне втручання (катетерна деструкція правостороннього ДППЗ 29.07.2020 и 30.07.2020). Конусна реконструкція аномалії Ебштейна (04.11.2020). На даний момент: невиражена недостатність трикуспідального клапану. ХСН 2А. Гострий ексудативний перикардит. Отримував антибактеріальну, протівірусну, антипіретичну, сечогінну терапію. Відмічалась позитивна динаміка (скарг немає, ексудат не виявлено, скоротлива здатність серця в нормі).

**Висновок.** Наведене клінічне спостереження ілюструє розвиток ексудативного перикардиту після перенесеного COVID-19 у пацієнта, прооперованого з приводу KBBC. Необхідно проводити обстеження ССС у дітей, які перехворіли COVID-19, для виявлення змін у виді перикардиту.

## **ОРФАННІ ЗАХВОРЮВАННЯ БРОНХОЛЕГЕНЕВОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ**

*Сенаторова Г. С.<sup>1</sup>, Башкірова Н. В.<sup>2</sup>, Стрелкова М. І.<sup>1</sup>, Долгарева С. Б.<sup>2</sup>, Перцева А. Р.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Харківський національний медичний університет, м. Харків

<sup>2</sup> КНПХОП "Обласна дитяча клінічна лікарня", м. Харків

**Актуальність проблеми.** Орфанні (рідкісні) хвороби -це вроджені чи набуті захворювання, які зустрічаються не частіше, ніж у 5-ти випадках на 10 тисяч, хронічно прогресують, значно погіршуючи якість життя людини та призводячи до її інвалідизації

чи смерті. Вперше в медицині цей термін з'явився у 1983 році. На сьогоднішній день описано близько 7 тисяч різновидів орфанних хвороб, і їх число щороку зростає. Одна і та ж хвороба може бути рідкісною для мешканців одного континенту, та поширеною для жителів іншого. Тому кожна країна розробляє свою класифікацію орфанних хвороб. Збільшення кількості орфанних захворювань в останні роки (близько 8 тисяч), особливості клінічного перебігу (хронічно прогресує, призводить до скорочення тривалості життя громадянина або до інвалідизації), погіршення якості життя пацієнтів, труднощі пов'язані зі специфічною діагностикою обізнаності населення щодо захворювання.

**Мета роботи.** Проаналізувати кількість дітей з ураженням бронхолегеневої системи ,які надходили у відділення рідкісних захворювань КНП ХОР «ОДКЛ» для конотрольного обстеження та лікування.

**Матеріали та методи.** На базі КНП ХОР «Обласна дитяча клінічна лікарня » у пульмонологічному відділенні за останні 5 років зареєстровано 11 дітей з рідкісними захворюваннями.

**Результати дослідження.** За даними аналізу ми маємо:

11 дітей хворих на такі рідкісні захворювання, як:

- дефіцит L1-антитрепсин – 9 %, ( 100 % - хлопці),
- муковісцедоз – 64 % (з них дівчаток - 44,4 %, хлопців 55,6 %),
- бронхоектатична хвороба – 18 % (100 %-хлопці),
- трахеобронхомаляція – 9 % (100 %-хлопці).

**Висновок.** Таким чином , орфанні захворювання бронхолегеневої системи у дітей є різноманітними , зустрічаються частіше , ніж виявляються. Останнє потребує поліпшення інформованості лікарів-педіатрів, своєчасного обстеження та вивчення сучасних підходів до терапії.

## **КОРЕКЦІЯ ПРИХОВАНИХ ПОРУШЕНЬ КОАГУЛЯЦІЇ У ДІТЕЙ ПЕРШИХ 6 МІСЯЦІВ ЖИТТЯ, ЯКІ ОТРИМУЮТЬ ВИКЛЮЧНО ПРИРОДНЕ ВИГОДОВУВАННЯ**

*Соляник О.В., Іванько О.Г.*

Запорізький державний медичний університет

У немовлят віком від 1-6 місяців життя, за нашими даними, після курсу антибактеріальної терапії цефтриаксоном спостерігались лабораторні ознаки вітамін –К-дефіцитних порушень протромбінового комплексу, які були не пов'язані з його токсичною