

**Міністерство освіти і науки України
Волинський національний університет
імені Лесі Українки
Медичний факультет
Кафедра акушерства, гінекології, педіатрії та дитячої хірургії**



Укладач: Мартинюк Т.В.

**МЕТОДИЧНІ РОЗРОБКИ ЛАБОРАТОРНИХ ЗАНЯТЬ
ПЕДІАТРІЯ**



Луцьк, 2025

УДК 616-053.2(076.5)
М 54

Рекомендовано до друку науково-методичною радою Волинського національного університету імені Лесі Українки

Протокол № 5 від 15 січня 2025 року

Рецензенти:

Степанюк Ярослав Васильович – професор, кандидат біологічних наук, завідувач кафедри гістології та медичної біології Волинського національного університету імені Лесі Українки;

Горбатюк Ольга Михайлівна – професор, доктор медичних наук, професор кафедри дитячої хірургії, ортопедії та травматології Національного університету охорони здоров'я імені П.Л. Шупика.

Укладач Т. В. Мартинюк.

**Методичні розробки до лабораторних занять
ПЕДІАТРІЯ// Мартинюк Т.В.**

Методичні матеріали розроблені згідно навчальної програми з ОК Педіатрія, відповідно до вимог кредитно-модульної системи навчання та містять методичні вказівки для лабораторних робіт та перелік питань для практичних занять, завдання для індивідуальної роботи студентів, а також питання контролю знань під час самостійного вивчення окремих розділів ОК та ситуаційні задачі з урахуванням їх практичного значення та клінічного застосування. Методичні розробки призначено для студентів денної форми навчання галузі знань 22 Охорона здоров'я, спеціальності 222 Медицина, освітньої програми Медицина.

УДК 616-053.2(076.5)

© Укладач Т.В. Мартинюк, © Гурін І.П. © Ващишин С.О., 2025

© Волинський національний університет імені Лесі Українки, 2025

Зміст

6 курс	4
Тема лабораторного заняття № 1: Диференційна діагностика пневмонії у дітей. Ускладнення пневмонії. Екстрена допомога при гострій дихальній недостатності у дітей.	4
Тема лабораторного заняття № 2. Диференційна діагностика синдрому бронхіальної обструкції у дітей. Невідкладна допомога при важкому нападі бронхіальної астми у дітей.	35
Тема лабораторного заняття №3. Диференційна діагностика спадкових, природжених та хронічних захворювань бронхолегеневої системи у дітей.	49
Тема лабораторного заняття № 4. Диференційна діагностика вроджених та набутих вад серця у дітей.	64
Тема лабораторного заняття № 5: Диференційна діагностика запальних та незапальних захворювань серця у дітей. Невідкладна допомога при гострій серцевій недостатності у дітей.	113
Тема лабораторного заняття № 6. Диференційна діагностика порушень серцевого ритму та провідності у дітей. Невідкладна допомога при пароксизмальних порушеннях ритму та Морган'ї-Адамс-Стокс синдромі.	129
Тема лабораторного заняття № 7. Диференціальна діагностика системних захворювань сполучної тканини та системних васкулітів у дітей.	151
Тема лабораторного заняття № 8. Диференціальна діагностика функціональних та органічних захворювань шлунку та кишечника у дітей.	168
Тема лабораторного заняття №9. Диференційна діагностика захворювань гепатобіліарної системи та підшлункової залози у дітей. Невідкладна допомога при гострій печінковій недостатності у дітей. Синдром портальної гіпертензії у дітей.	198
Тема лабораторного заняття № 10. Диференційна діагностика інфекційно-запальних захворювань сечової системи у дітей. Диференційна діагностика спадкових захворювань сечової системи у дітей.	227
Тема лабораторного заняття №11. Диференційна діагностика гломерулонефритів у дітей. Хронічна хвороба нирок у дітей. Невідкладна допомога при гострому ураженні нирок у дітей.	272
Тема лабораторного заняття № 12. Медичне спостереження дітей перших трьох років життя на амбулаторному рівні.	303
Тема лабораторного заняття № 13. Диференційна діагностика жовтяниць у новонароджених дітей.	321
Тема лабораторного заняття № 14. Перинатальне ураження центральної нервової системи у дітей. Спостереження за дітьми з перинатальною патологією центральної нервової системи в амбулаторних умовах.	334
Тема лабораторного заняття № 15. Кашель у дітей. Диференційна діагностика. Тактика лікаря.	348

Тема лабораторного заняття № 16. Невідкладні стани в алергології дитячого віку.	384
Тема лабораторного заняття тема № 17. Синдром абдомінального болю у дітей. Диференційна діагностика. Тактика лікаря.	392
Тема лабораторного заняття № 18. Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів ендокринної системи у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.	401
Тема лабораторного заняття № 19 Лихоманка без вогнища інфекції у дітей. Диференційна діагностика. Тактика лікаря.	511
Тема лабораторного заняття № 20: «Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань системи кровотворення у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.	525
Тема лабораторного заняття № 21. Особливості медичного спостереження за дітьми підліткового віку. Диференційна діагностика артеріальної гіпертензії. Невідкладна допомога при артеріальній гіпертензії та гіпотензії у підлітків. .	591
Тема лабораторного заняття №22: Невідкладні стани при дії зовнішніх чинників у дітей.	619

6 курс

Тема лабораторного заняття № 1: Диференційна діагностика пневмонії у дітей. Ускладнення пневмонії. Екстрена допомога при гострій дихальній недостатності у дітей.

1. Актуальність теми. Пневмонії відносяться до групи найбільш поширених захворювань дитячого віку. Показники захворюваності дітей на пневмонію в Україні коливаються від 4 до 20 випадків на 1000 дітей у віці від 1 міс. до 15 років. Висока захворюваність гострою пневмонією в дитячому віці зумовлена анатоомо-фізіологічними особливостями органів дихання та особливостями їх імунної системи. Вивчення клінічних особливостей перебігу різних форм пневмонії у дітей, сучасні підходи до їх діагностики та лікування є пріоритетним завданням кожного педіатра. В останні роки, як в усьому світі, так і в Україні, збільшилася кількість хворих з важким перебігом захворювання, зросло число випадків пізньої діагностики пневмоній. Частота діагностичних помилок при постановці діагнозу на поліклінічному етапі досягає 20%, а частота клініко-патолого-анатомічних розбіжностей доходить до 30%. Починаючи із середини 80-х років минулого сторіччя, відзначається ріст смертності від пневмоній. У США пневмонія як причина смерті займає шосте місце. Проблема раціональної терапії пневмоній відноситься до числа дуже актуальних у сучасній пульмонології. Незважаючи на успіхи в розробці нових антибактеріальних, антивірусних, антигрибкових і антипаразитарних засобів повсюдно відзначається збільшення числа і погіршення наслідків пневмоній. Важливим представляється і той факт, що етіологічна структура і диференціальна діагностика пневмоній за останні десятиліття істотно розширилися, і схоже, цей процес буде продовжуватися. Поряд з відомими пневмотропними інфекційними агентами з'явилися і нові (*Legionellaspp.*, *Chlamidiar pneumoniae*, опортуністичні інфекції й ін.), які значно змінили традиційні уявлення про легеневі запалення. Вибір раціональної антибактеріальної терапії, таким чином, є однією з основних складових успішного лікування дитини і має велике значення в зниженні показників смертності, попередженні рецидивування і хронізації процесу, а також має і соціальне значення, скорочуючи перебування на лікарняному батьків

2. Цілі заняття:

2.1. Загальні цілі: Ознайомитися з сучасним визначенням пневмонії, класифікацією, критеріями діагностики пневмонії та ускладненнями пневмоній, особливостями клініки типових та атипових пневмоній, принципами терапії в залежності від збудника.

2.2. Виховні цілі

Ознайомитися із сучасними методами лікування пневмоній у дітей. Вивчити особливості терапевтичних програм для дітей, хворих на неускладнену та ускладнену пневмонію із включенням загальнорежимних, етіопатогенетичних і симптоматичних видів лікування. Освоїти принципи медичної реабілітації дітей із пневмоніями.

2.3. Конкретні цілі:

-знати:

1. Етіологічні та патогенетичні фактори пневмоній у дітей;
2. Поняття про комплексність терапевтичних заходів санітарно-гігієнічного і лікувально-охоронного режиму
3. Принципи раціонального харчування і питного режиму
4. Етіотропна терапія пневмоній. Принципи раціональної антибіотикотерапії
5. Патогенетична терапія пневмоній
6. Симптоматична терапія пневмоній
7. Принципи медичної реабілітації дітей із пневмонією

На підставі теоретичних знань по темі вміти:

8. Провести клінічне обстеження хворого, оцінити результати лабораторних і інструментальних методів обстеження, поставити діагноз відповідно до класифікації
9. Правильно організувати лікувально-охоронний режим
10. Уміти правильно вибрати й обґрунтувати стартову емпіричну антибактеріальну терапію
11. Оцінити ефективність призначеної терапії і ризик виникнення побічних ефектів
12. Скласти програму патогенетичної терапії з урахуванням основних ланок патогенезу захворювання.

2.4. На основі теоретичних знань з теми:

- вміти:
 1. проводити опитування та фізикальне обстеження пацієнтів із захворюваннями органів дихання;
 2. виявляти основні варіанти перебігу пневмоній у дітей;
 3. складати план обстеження при типовому та атиповому перебігу пневмоній у дітей;
 4. обґрунтовувати застосування інвазивних та неінвазивних діагностичних методів,
 5. визначати показання та протипоказання для їх проведення;
 5. проводити диференціальну діагностику пневмоній та інших патологій органів дихання у дітей;
 6. складати план лікування пневмоній, проводити первинну та вторинну профілактику захворювань органів дихання у дітей;
 7. здійснювати прогноз життя при хворобах органів дихання.

2.5. володіти:

- інтерпретацією даних лабораторних та інструментальних обстежень при захворюваннях органів дихання у дітей;
- постановкою діагнозу та наданням екстреної допомоги при гострій дихальній недостатності у дітей;
- принципами лікування, реабілітації і профілактики хвороб органів дихання у дітей; морально-деонтологічні принципи медичного фахівця та принципи фахової субординації в педіатрії.

3. Матеріали до аудиторної самостійної підготовки (міждисциплінарна інтеграція).

Попередні дисципліни	Отримані навички
Медична хімія	Розшифрувати біохімічні показники в нормі та при захворюваннях у

	дітей
Медична і біологічна фізика	Описати принцип роботи пульсоксиметра, капнографа, апарату штучної вентиляції легенів
Анатомія людини	Знати анатомічні особливості органів дихання у дітей
Гістологія	Знати цитоархітектоніку органів дихання у дітей
Фізіологія	Описувати нормальну фізіологію органів дихальної системи у дітей різного віку. Намалювати криву дисоціації оксигемоглобіну, пульсову хвилю
Мікробіологія, вірусологія та імунологія	Дати клінічну інтерпретацію змін імунограми у дітей із захворюваннями органів дихання. Визначати мікробіологічний спектр інфекційних чинників захворювань органів дихання.
Патоморфологія	Класифікувати захворювання органів бронхолегеневої системи
Патофізіологія	Описувати механізми розвитку патологічних симптомів і синдромів у дітей із захворюваннями органів дихання.
Фармакологія	Розрахувати дози основних препаратів, що застосовуються при лікуванні органів дихання у дітей
Гігієна та екологія	Володіти гігієнічними нормами харчування та виходжування дітей
Пропедевтика педіатрії	Демонструвати методику суб'єктивного та об'єктивного обстеження дитини
Догляд за хворими	Володіти маніпуляціями з догляду за дітьми із захворюваннями органів дихання
Медична психологія	Проводити психологічне консультування батьків та дітей їх патологією бронхолегеневої системи
Радіологія	Описувати зміни на рентгенограмах при різних захворюваннях органів дихання у дітей

4. Зміст теми.

1. Провідні клінічні симптоми та синдроми при різних клінічних варіантах та ускладненнях перебігу пневмонії у дітей
2. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при різних клінічних варіантах пневмонії та її ускладненнях.
3. Диференційна діагностика пневмонії у дітей.
4. Встановлення попереднього діагнозу.
5. Тактика ведення хворого при різних клінічних варіантах перебігу пневмонії та її ускладненнях.
6. Екстрена допомога при гострій дихальній недостатності в залежності від причини виникнення та ступеня тяжкості.
7. Профілактика пневмонії та її ускладнень у дітей.

Пневмонія – це гостре інфекційне ураження легеневої паренхіми, що супроводжується внутрішньоальвеолярною ексудацією.

Основні патогенетичні механізми розвитку пневмонії:

1. Мікроаспірація секрету ротоглотки.
2. Вдихання аерозолі з мікроорганізмами (повітряно-краплинний шлях)
3. Гематогенне поширення із позалегенового вогнища інфекції (наприклад при остеомієліті)
4. Безпосереднє поширення інфекції із сусідніх вогнищ (наприклад абсцес печінки, перитоніт).

Класичні клінічні симптоми та ознаки пневмонії:

1. Фебрильна або висока лихоманка більше 3-х днів.
2. Синдром інтоксикації (зниження апетиту і загальної активності).
3. Тахіпное.
4. Диспное (задишка змішаного типу).
5. Кашель.
6. Рівень сатурації $O_2 < 96\%$.

Основні напрямки профілактики пневмоній у дітей:

1. Грудне вигодовування.
2. Адекватне харчування.
3. Обмеження пасивного паління.
4. Вакцинація проти туберкульозу, кашлюку, кору, пневмокока, гемофільної інфекції та грипу.
5. Профілактика RSV- інфекції у недоношених дітей (палізумаб до 6 місяців).

Пневмонія – це гостре інфекційно-запальне захворювання паренхіми легенів, що характеризується інфільтративними змінами легеневої тканини і дихальною недостатністю. Пневмонія – це гостре неспецифічне запалення легеневої тканини, в основі якого лежить інфекційний токсикоз, дихальна недостатність, водно-електролітні та інші метаболічні порушення з патологічними зсувами у всіх органах і системах дитячого організму. За іншими поглядами, під пневмоніями слід розуміти групу різних по етіології, патогенезу і морфологічній характеристиці гострих вогнищевих інфекційно-запальних захворювань легенів з обов'язковою наявністю внутрішньоальвеолярної запальної ексудації. Пневмонія у дітей проявляється інфекційним ураженням альвеол, що супроводжується запальною інфільтрацією паренхіми клітинами (нейтрофілами, макрофагами, лімфоцитами тощо), а також її ексудацією. Діагностується захворювання за наявності синдрому дихальних розладів і/або фізикальних даних, а також інфільтративних змін у легенях на рентгенограм (В.Г.Майданник, 2006).

Міжнародний класифікатор МКБ-10 відносить пневмонію до рубрики J12-18

J12. - вірусна пневмонія, не класифікована в інших рубриках

J12.0 - аденовірусна пневмонія

J13. - пневмонія, що викликана *Streptococcus pneumoniae*

J14. - пневмонія, що викликана *Haemophilus influenzae*

J14. - бактеріальна пневмонія, не класифікована в інших рубриках

J15.0 - викликана *Klebsiella pneumoniae*

J15.1 - викликана *Pseudomonas*

J15.2 - викликана стафілококом

J15.3 - викликана стрептококом гр. В

J15.4 - викликана стрептококами

J15.5 - викликана *Escherichia coli*

J15.6 - викликана іншими Гр. бактеріями

J15.7 - викликана *Mycoplasma pneumoniae*

J15.8 - інші бактеріальні пневмонії

Важливим є розподіл пневмонії на позалікарняну та госпітальну, або лікарняну. Остання виникає у дитини не раніше ніж через 48 год. від моменту госпіталізації або яка розвинулась протягом 3 діб після виписки із стаціонару. Для оцінки важкості пневмонії використовують індекс важкості :

Індекс тяжкості пневмонії у дітей (Pneumonia Severity Index)

Примітка* ВВС - вроджена вада серця; КВП - кардіоваскулярні порушення; BUN - залишковий азот; ІТШ - інфекційно-токсичний шок; Нст - гематокрит.

Шкала оцінки тяжкості пневмонії у дітей (Fine et al, 1997)

Ступінь тяжкості	Кількість балів	Ризик летальності (%)	Рекомендації щодо місця надання допомоги
I	<50	0.1	Амбулаторно
II	51-70	0.6	Амбулаторно
III	71 -90	2.8	Госпіталізація
IV	91 - 130	8.2	(короткочасна)
V	>130	29.2	Госпіталізація

I-J18 – це гостре неспецифічне запалення легеневої тканини, в основі якого лежить інфекційний токсикоз, дихальна недостатність, водно-електролітні та інші метаболічні порушення з патологічними зсувами у всіх органах і системах дитячого організму. За іншими поглядами, під пневмоніями слід розуміти групу різних по етіології, патогенезу і морфологічній характеристиці гострих вогнищевих інфекційно-запальних захворювань

легенів з обов'язковою наявністю внутрішньоальвеолярної запальної ексудації. За етіологією гострі пневмонії можуть бути бактеріальні, вірусні (РС-вірус, грип тощо), вірусно-бактеріальні, грибові та викликані внутрішньоклітинними збудниками атипичних пневмоній (мікоплазми, хламідії, герпес, цитомегаловірус), найпростішими збудниками – пневмоцисти та інші.

ВИДИ ЗБУДНИКІВ ПНЕВМОНІЇ. У дітей раннього віку: стрептококи групи В; (*Streptococcus agalacticae*); *Staphylococcus aureus*; *Listeria monocytogenes*; *Escherichia coli*; *Klebsiella pneumoniae*; рідше: - *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Moraxella catarrhalis*; *Bordetella pertussis*; *Chlamydia trachomatis*, *Cytomegalovirus*; *Herpes simplex*; гриби р. *Candida*; *Mycoplasma hominis*; *Pneumocystis carinii*; віруси(респіраторносинтиціальний, парагрип, грип, аденовіруси), вірусно-бактеріальні асоціації. У дітей дошкільного віку, віруси, бактерії (*Streptococcus pneumoniae*- пневмокок), *Haemophilus influenzae*; *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*. У віці від 7 до 15 років: - *Streptococcus pneumoniae* (пневмокок), *Streptococcus pyogenes*, *Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*

КРИТЕРІЇ ДІАГНОСТИКИ ПНЕВМОНІЇ

Пневмонічний статус у дітей раннього віку:

- задишка без ознак бронхообструкції,
- дистантні періоральні хрипи при наявності синдрому бронхообструкції,
- блідість шкіри з періоральним ціанозом, який підсилюється при збудженні або при годуванні;

Об'єктивне обстеження:

- при перкусії грудної клітини скорочення перкуторного звуку над проекцією інфільтрації легеневої тканини, на 3-й –5-й день захворювання можуть бути ділянки з тимпанічним відтінком;
- при аускультії легень бронхіальне, послаблене(над вогнищем інфільтрації) або жорстке дихання, на 3-й-5-й день захворювання при розсмоктуванні вогнищ запалення з'являються локалізовані дрібнопухирцеві та крепітуючі вологі хрипи, при злитті вогнищ вислуховуються бронхіальне дихання, дрібні та крепітуючі вологі хрипи.

Загальні симптоми:

- кашель вологий або сухий малопродуктивний, часто до появи кашлю у акті дихання беруть участь допоміжні м'язи – роздування крилець носа, інспіраторне втягування ямки над грудиною.
- нежить;
- кволість, відсутність апетиту, анорексія, відсутня динаміка ваги;
- порушення терморегуляції;
- прояви різних ступенів токсикозу.

Рентгенографія легень-наявність односторонньої інфільтрації легеневої тканини, інфільтрація коренів легень на боці ураження з збільшенням лімфовузлів; вогнище інфільтрації без чітких кордонів при вогнищевій пневмонії(на відміну від чітких сегментарних тіней при сегментарній пневмонії), посилення легеневого малюнку в перифокальних зонах.

Загальний аналіз крові - лейкоцитоз, нейтрофільне зрушення формули крові, підвищена ШОЕ .

Біохімічне дослідження крові - наявність С- реактивного білку, підвищений рівень сіалових кислот, гіпергамаглобулінемія.

Пневмонічний статус у дітей старшого віку:

- як правило, розвивається на тлі гострої вірусної інфекції, трахеобронхіту,
- підвищення температури від субфебрилітету до високих цифр,
- вологий кашель, рідше - сухий малопродуктивний, помірно тахіпное;
- перкуторно- скорочення перкуторного звуку над вогнищем інфільтрації та тимпаніт над іншими зонами легень(за рахунок вікарної емфіземи)-аускультативно - над ділянками перкуторного скорочення - дихання ослаблене або з бронхіальним відтінком; поряд з сухими

, крупно - та середньопухирчастими хрипами вислуховуються дрібні та крепітуючі хрипи відповідно до фокусів та вогнищ запалення.

При рентгенографії легень- рентгенологічна картина залежить від фази розвитку запального процесу. В період вираженої клінічної картини хвороби на рентгенограмі виявляють вогнищеві тіні різних розмірів , частіше розміщених локалізовано. При сегментарних пневмоніях – гомогенна тінь з чіткими контурами в межах сегменту. У фазі репарації рентгенологічно зменшення інфільтрації аж до зникнення інфільтрації при видужанні.

В аналізі крові - помірний лейкоцитоз,, нейтрофільний зсув формули крові вліво, прискорення ШОЕ до 20 мм/год.

ПОКАЗАННЯ ДО ГОСПІТАЛІЗАЦІЇ.

Лікуванню у стаціонарі підлягають хворі на гостру пневмонію:

- у віці до 3 років,
- з ускладненим перебігом захворювання,
- при наявності дихальної недостатності 2-3 ступеня і нестабільній гемодинаміці,
- діти з гіпотрофією,
- діти з вродженими вадами розвитку серцево-судинної системи, аномаліями розвитку трахео - бронхіальної системи та легень,
- з несприятливим преморбідним фоном,
- з наявністю супутніх хронічних захворювань,
- за несприятливих соціально-побутових умов.

Діти з деструктивною пневмонією, плевритом потребують переведення до хірургічного відділення. Показанням до термінового переведення є виникнення пневмотораксу і піопневмотораксу.

Лікуванню в домашніх умовах підлягають діти, хворі на гостру пневмонію:

- у віці понад 3 роки,
- при легкому неускладненому перебігу захворювання,
- при відсутності токсикозу,
- при відсутності дихальної недостатності і серцево-судинної недостатності, або важких порушень в інших органах та системах організму,
- при достатньому рівні загальної і санітарної культури членів родини,
- за впевненості в чіткому виконанні батьками всіх призначень лікаря.

Лікар – педіатр щодня відвідує хворого вдома до стійкого поліпшення загального стану дитини, потім через 1 - 2 дні - до повного видужання. (Графік відвідувань хворої дитини дільничим педіатром регламентований наказом МОЗ України)

Режим хворої дитини постільний, при достатній аерації приміщення. Положення хворого у ліжку - підвищене. Необхідним є забезпечення дитині адекватного носового дихання, достатньої кількості теплої рідини у вигляді морсів, чаю, соків. Їжа повинна відповідати віку дитини, бути повноцінною, легкозасвоюваною, збагаченою вітамінами. При організації режиму хворої дитини в стаціонарі варто ізолювати її в окремий бокс для попередження перехресного інфікування. У боксі з дитиною раннього віку, при важкій чи середній тяжкості хвороби, повинна знаходитися мати. Необхідно передбачити можливість регулярного опромінення боксу ртутно-кварцовою лампою, провітрювання приміщення і проведення інших санітарно-гігієнічних заходів, спрямованих на запобігання перехресного інфікування дитини.

АНТИБАКТЕРІАЛЬНА ТЕРАПІЯ. Перед призначенням медикаментозної терапії з'ясовують можливі алергічні реакції на медикаменти у родичів дитини, схильність дитини до алергічних реакцій. Важливо своєчасно призначати адекватну антибактеріальну терапію з урахуванням етіологічного чинника та характеру патологічного процесу і загального стану хворого. Ефект від антибактеріальної терапії залежить від правильно підібраної дози та способу введення антибіотиків у процесі лікування. У більшості випадків нетяжку гостру пневмонію лікують антибіотиками 7-10 днів. Після досягнення ефекту (падіння температури, зупинка прогресування процесу за клінічними та аускультативними даними) продовжують

антибіотикотерапію ще 2-3 дні. У цілому ж тривалість курсу антимікробного лікування визначається станом хворого. Критерієм відміни антибіотиків є повна ліквідація клінічних та діагностичних ознак гострого запалення легень. При тяжкому перебігу гострої пневмонії терапія повинна починатися з парентерального введення антибіотика, проте, слід твердо знати, що при поліпшенні клінічного стану пацієнта слід перейти в можливо коротші строки на пероральний шлях прийому цього ж препарату (ступенева терапія).

Основні групи антибіотиків, які можуть бути використані(у ранжированній послідовності):

- напівсинтетичні пеніциліни,
- напівсинтетичні пеніциліни з клавулановою кислотою,
- цефалоспорини,
- макроліди,
- аміноглікозиди I-III поколінь (застосування гентаміцину небажане в зв'язку з відсутністю чутливості антибіотика до пенемококу),
- похідні метронідазолу (метронідазол, метрогіл та інш.),
- в окремих випадках тяжкого перебігу з загрозою для життя – фторхінолони (призначаються дітям з 12 років).

Для стартової емпіричної терапії середнього та середньо-важкого перебігу гострої пневмонії у дітей можна рекомендувати наступну схему

- бета-лактамі антибіотики (пеніциліни, пеніциліни, захищені клавулановою кислотою, цефалоспорини або карбопеніми) плюс макроліди.

Антибактеріальна терапія повинна призначатися в максимально ранні строки, що дозволить знизити рівень летальності. При використанні комбінації антибактеріальних препаратів необхідно враховувати синергізм та антагонізм їх дії.

Повний ефект від антибіотикотерапії – зниження температури тіла до рівня нижче 38° С за 24- 48 год. при неускладненій і за 2-4доби – при ускладненій пневмонії з покращенням загального стану хворого: відновлення апетиту, зменшення задишки, нормалізації лабораторних показників крові. При такій ситуації антибіотик не міняють, а парентеральне введення препарату замінюють на пероральний прийом. Якщо в аптеці відсутні ентеральні форми антибіотиків- повний курс антибактеріальної терапії провадять парентерально.

Частковий ефект – збереження лихоманки довше вказаних строків при клінічному покращенні і відсутність негативної рентгенологічної динаміки; змінювати антибіотик не потрібно.

Відсутність ефекту – збереження лихоманки при погіршенні загального стану зростання патологічних змін у легенях при об'єктивному обстеженні та при рентгенографії легень(поява нових вогнищ інфільтрації, їх злиття, виникнення плеврально-легеневих ускладнень). Потрібно здійснити заміну антибіотика. Це бажано зробити з урахуванням результатів бактеріологічного дослідження мокротиння. Показанням до застосування інших антибіотиків є відсутність клінічного ефекту від препарату першого вибору протягом 48-72 годин при неускладненій і 36-48 годин при ускладненій пневмонії, а також розвиток небажаних медикаментозних реакцій. Орієнтирами для відміни антибіотиків, окрім позитивної клінічної динаміки, є тенденція до нормалізації рентгенологічної картини , показників крові. Профілактика ускладнень антибіотикотерапії обов'язково передбачає призначення вітамінів, при тривалому застосуванні антибіотиків широкого спектру – призначення пробіотиків(мультипробіотиків). При вірусно - бактеріальній етіології пневмонії рекомендується застосування інтерферонів.

Відхаркувальні засоби щодо механізму дії: показані для покращання мукоціліарного кліренсу трахеобронхіального дерева, а протикашлеві засоби – при тривалому сухому непродуктивному кашлі.

I. Препарати, що стимулюють відкашлювання (секретомоторні, регідранти):

А) рефлекторної дії: рослинні (коріння алтея, трава і побіги багульника, кореневище і коріння див'ясила, листя мати-й-мачухи, багато інших), напівсинтетичні і синтетичні засоби та ліки на основі лікарських рослин;

Б) препарати резорбтивної дії (калію йодид, натрію гідрокарбонат, ефірні масла тощо);

II. Препарати, що розріджують бронхіальний секрет (бронхосекретолітичні, муколітичні):

А) протеолітичні ферменти – трипсин, хімотрипсин;

Б) синтетичні муколітики – амброксола гідрохлорид, ацетилцистеїн, карбоцистеїн.

III. Протикашлеві препарати- пакселадин, глаувент, тусин, кодтерпин.

Слід пам'ятати, що антигістамінні препарати призначають в окремих випадках з вираженим ексудативним компонентом, оскільки вони володіють «висушуючою» дією на слизову бронхів, підсилюють непродуктивний кашель, небезпечні у разі наявності і без того в'язкого характеру секрету.

Жарознижуючі засоби при гострій пневмонії призначають:

- дітям у віці до 3-х місяців при температурі тіла вище 38°C - при наявності фебрильних судом у анамнезі,
- хворим із температурою вище 39-39,5°C,
- при погіршенні стану дитини, появи трясці, блідості шкіряних покривів та інших проявів токсикозу – “ блідий варіант лихоманки ” одночасно з спазмолітиками периферічної дії.

У якості жарознижуючих засобів у дітей використовують парацетамол та ібупрофен, група ЦОГ1,2. Призначення анальгін небажане в зв'язку з його гепатотоксичною дією.

Фізіотерапевтичне лікування. У гострому періоді пневмонії фізіотерапевтичне лікування починають із застосуванням електричного поля УВЧ. Призначають 5 - 7 сеансів. Більш тривалі курси не рекомендують, бо це може сприяти розвитку пневмосклеротичних змін у легеневій тканині. УВЧ не призначати при деструктивній пневмонії. З успіхом застосовують мікрохвильову терапію - надвисокочастотні впливи (НВЧ). Потужність випромінювання – 10 - 15 Вт, тривалість процедури - 5 - 7 хв., кількість сеансів - 10 - 12. На відміну від УВЧ електричне поле НВЧ діє не на весь організм, а локально, на запальну ділянку. У дітей молодшого віку застосовують індуктотермію (з використанням апарату УВЧ малої потужності). Використовувана вихідна потужність - 30 - 40 Вт, тривалість сеансу - від 5 до 10 хв. (у залежності від віку). Курс лікування 10-12 сеансів. Після закінчення курсу УВЧ і НВЧ проводять 10 - 15 сеансів ампліпульсофореу. Частіше використовують ампліпульсофореу з нікотиною кислотою, хлоридом кальцію чи сульфатом міді, магнієм та еуфіліном. При перевазі виражених фіброзних змін у легенях показане застосування індуктотермії, діатермії, ампліпульсофореу з 3 % розчином йодиду калію, лідазою. Дітям з рахітом у період видужання призначають курс загального ультрафіолетового опромінення (починаючи з 1/4 біодози з підвищенням до кінця курсу до 2 - 3 біодоз). При гнійних вогнищах, що сформувалися у легенях, проводять лікування УВЧ, ампліпульсофореу із платифіліном і стафілококовим антифагіном чи протеолітичними ферментами.

Лікувальна фізкультура починається відразу ж після нормалізації температури чи зниження її до субфебрильної, виходу дитини зі стану токсикозу і включає в себе призначення дихальної гімнастики і спеціального масажу грудної клітки(вібромасаж, баночний масаж). Доцільним проведення тепло-вологих **інгаляцій** та інгаляцій з муколітиками, відвару трав, фізіологічного розчину або інгаляцій ефірних олій.

Загальнозміцнююча терапія. Спрямована на підвищення захисних сил організму в період поліпшення і видужання, зменшує можливість виникнення ускладнень пневмоній. З урахуванням цього кожній дитині (особливо раннього віку) по закінченні гострого періоду, повинен бути призначений курс адаптогенів в комплексі з полівітамінами. При застосуванні антибіотиків (особливо широкого спектру дії) обов'язковим є призначення вітамінів С, А, Е, групи В перорально. Після закінчення курсу антибіотиків призначають пробіотики у разі виникнення розладу шлунково-кишкового тракту та наявності дисбіозу. Імунотерапія, серцево-судинні препарати, гепатопротектори, інфузійна терапія, діуретики призначаються за клінічними показаннями.

ОСОБЛИВОСТІ АНТИБАКТЕРІАЛЬНОЇ ТЕРАПІЇ ПРИ ІНШИХ ФОРМАХ ПНЕВМОНІЇ.

При пневмонії з факторами ризику (недавня абдомінальна операція, кома, травма голови, діабет, високі дози стероїдів, цитостатики) – цефалоспорини IV генерації або цефалоспорини III генерації в сполученні з аміноглікозидами II-III генерації чи фторхінолони

(дітям з 12 років)за життєвими показниками. При відсутності ефекту через 36-48 год. — карбепенемами або монобактамами чи ванкомицином або інгібіторзахищені пеніциліни в сполученні з аміноглікозидами

При вентиляційній пневмонії. При ранній вентиляційній пневмонії інгібіторзахищені пеніциліни або цефалоспори́ни II генерації. При неефективності – цефалоспори́ни III генерації та аміноглікози́ди II-III генерації. При пізній – інгібіторзахищені антистрептокіна́зні чи цефалоспори́ни III-IV генерації з антисинегнійною активністю з аміноглікозидами. При відсутності ефекту – карбапеніми

При пневмоніях у дітей з імунодефіцитом. Емпірична терапія пневмонії у дітей призначають: цефалоспори́ни III-IV генерації чи глікопепти́ди в сполученні з аміноглікозидами . При пневмоцистній пневмонії – ко-тримоксазол; при грибковій – противогрибкові препарати (флуконазол, амфотеріцин В); герпесній – ацикловір; при цитомегаловірусній – ганцикловір, імуноглобулі́н антицитомегаловірусний, імуноглобулі́н людини внутрішньовенно.

При нозокоміальній пневмонії: інгібіторзахищені пеніциліни з клавулановою кислотою, макроліди або цефалоспори́ни II та III генерації.разом з аміноглікозидами II-III генерації або фторхінолонами за життєвими показниками. При неефективності терапії через 36-48 год. – цефалоспори́ни IV генерації

Пневмококи останні 10 років менш чутливі до бензилпеніциліну, оксациліну, ампіциліну, цефалоспори́нам , еритроміцину, але чутливість до тетрациклінів і хлорамфеніколу (левоміцетін) не зменшилась, тому дітям шкільного віку можна рекомендувати лікування ними.

Коли етіологічним фактором пневмонії є **Streptococcus pyogenes**, доцільно призначати напівсинтетичні пеніциліни, цефалоспори́ни, карбапеніми. Стрептококи не виробляють бета-лактамаз, тому у цих випадках захищені бета-лактамі антибактеріальні препарати не мають переваг.

Haemophilus influenzae чутливі до амінопеніцилінів, макролідів, цефалоспори́нів II-IV генерації .

Staphylococcus aureus – позалікарняні штами, чутливі до оксациліну, інгібіторзахищеним пеніцилінам, кліндаміцину і лінкоміцину, цефазоліну, макролідам і аміноглікозидам.

Збудники **атипових пневмоній** – хламідії (*Chlamidia frachomatis*, *Chlamitia pneumoniae*) і мікоплазми (*Mycoplasma pneumoniae*) чутливі до макролідів і тетрациклінів. При адекватному виборі антибіотика і швидкому позитивному ефекті тривалість його застосування 6-7 днів.

Для пневмоній, викликаних **пневмоцистами**, курс лікування становить від двох до трьох тижнів. У разі ускладнень пневмонії, наприклад, абсцедуванням – лікування антибактеріальними препаратами продовжується до 42-56 днів.

ФОРМИ ПОСТНАТАЛЬНИХ ПНЕВМОНІЙ.

Неонатальна вроджена А 500 та аспіраційна J 620 пневмонії представлені в протоколах лікування новонароджених.

ВОГНИЩЕВА ПНЕВМОНІЯ J 15.7

Клінічні та діагностичні критерії.

- прояви пневмонічного статусу,
- субфебрильна або фебрильна температура,
- загальні симптоми інтоксикації: в'язкість або підвищена дратівливість,
- плаксивість, порушення апетиту, сну, блідість шкіряних покривів;
- сухий, або глибокий вологий кашель;
- задишка або прискорене дихання, як правило, при відсутності обструктивного синдрому;
- обструктивний синдром (менше ніж у 5 % хворих);
- тахікардія, що не відповідає рівню підвищення температури;
- можлива біль у грудній клітині при кашлі або глибокому диханні;
- зв'язок з респіраторною інфекцією, переохолодженням, протягами;

- можливі зміни запального характеру з боку верхніх дихальних шляхів, утруднене дихання через ніс, серозні виділення з носової порожнини, почервоніння слизової оболонки зіву.

Об'єктивні ознаки обстеження:

Перкусія грудної клітини скорочення перкуторного звуку над вогнищем інфільтрації, легеневий звук або тимпаніт над рештою поверхні легень.

Аускультация легень над ділянками ураження легень дихання жорстке або ослаблене, може бути з бронхіальним відтінком, а інколи бронхофонія над місцем локалізації пневмонічного вогнища. Хрипи на початку хвороби можуть бути відсутні, а при їх наявності вони носять характер сухих та вологих від дрібнопухирцевих до крепітуючих. Відсутність хрипів при аускультации грудної клітини не виключає діагноз пневмонії, який остаточно встановлюється при рентгенологічному обстеженні.

Рентгенографія легень: інфільтрація легеневої тканини, вогнище інфільтрації без чітких кордонів(на відміну від чітких сегментарних тіней при сегментарній пневмонії), посилення легеневого малюнку в перифокальних зонах. При проведенні рентгенографії після початку антибіотикотерапії, у більш пізні строки свідомством пневмонії може бути локальне посилення легеневого та бронхіального малюнку на місці інфільтрації, а також коренів легень на боці ураження.

Лабораторні дані: аналіз крові і ШОЕ – прискорена 15 – 20мм/год, лейкоцитоз, нейтрофіліоз. Запальні зміни у крові у вигляді лейкоцитозу, здвигу лейкоцитарної формули вліво, збільшення ШЗЕ непостійні і спостерігаються тільки у половини хворих на початку хвороби, їх відсутність не суперечить діагнозу.

Біохімічні дані: диспротеїнемія за рахунок підвищення рівня гамма-глобуліну.

Мікробіологічне та вірусологічне обстеження спрямовано на виявлення бактеріальних та вірусних збудників хвороби на слизових оболонках або в харкотинні. Для виявлення вірусів використовується імунофлюоресцентний метод, або ПЦР- діагностика при підозрі на ТОРЧ-інфекції. У дітей раннього віку пневмонія зумовлена бактеріальними або вірусно - бактеріальними асоціаціями, мікоплазмою. У дітей дошкільного та шкільного віку зростає етіологічна роль пневмококу.

ВОГНИЩЕВО-ЗЛИВНА ПНЕВМОНІЯ J 18.0

Клінічні та діагностичні критерії

Підвищення температури (амплітуда від субфебрильних цифр до 39-40°); кашель на початку захворювання сухий, малопродуктивний, потім вологий з виділенням харкотиння слизового або слизово-гнійного характеру; задишка інспіраторного характеру, тахікардія, можливий колапс.

Перкусія грудної клітини – скорочення перкуторного звуку над легеньми при зливному характері запального процесу – тупість перкуторного звуку над інфільтрацією легень по периферії з тимпанічним відтінком.

Аускультация легень - виражене ослаблене дихання над вогнище-зливним інфільтратом. При розсмоктуванні вогнища пневмонії вислуховуються різнокаліберні вологі хрипи з поступовим їх зникненням. У випадку ускладнення деструкцією вислуховуються вологі (середньо і дрібно-пухирцеві) над вогнищем деструкції.

Рентгенографія грудної клітини - інфільтрація кількох долей легень. Можливе поєднання крупновогнищового процесу з вогнищами невеликих розмірів в інших відділах легень. На рентгенограмі великовогнищевий лобарний процес характеризується неоднорідною щільністю, а в випадках деструкції виявляються порожнини. Специфічна ознака вогнищево-зливної пневмонії - злиття тіні коріння легень з тінню інфільтрату.

Лабораторні дослідження. Аналіз крові: лейкоцитоз до 20×10^9 , ШОЕ-30-40 мм/год (лейкоцитоз вищий $20 \cdot 10^9$ /л і виражене нейтрофільне зрушення є ознакою можливої загрози деструкції легень). Мікробіологічне дослідження харкотиння: виділяються стафілококи, пневмококи, клебсієла, при ускладнених формах синьо-гнійна паличка.

Ускладнення вогнищевозливної пневмонії.

1.Легенева деструкція: погіршення загального стану, гіпертермія, кашель вологий з виділеннями слизово-гнійної або гнійної мокроти.

2. Плеврит – біль в грудях над локалізацією (в проекції пневмонічного інфільтрату), тенденція до затяжного перебігу, мала ефективність або неефективність терапії. При тяжкому або нетиповому перебігу захворювання додаткове обстеження:

Рентгеномографія, комп'ютерна томографія проводиться при ураженні верхніх долей, лімфатичних вузлів, межистіння, зменшенні об'єму долі, підозрі на абсцедування, були, при неефективності адекватної антибактеріальної пневмонії.

Мікробіологічний аналіз харкотиння; плевральної рідини при ускладненні плевритом; сечі і крові при токсикосептичному стані.

Серологічне дослідження (визначення антитіл до грибків, мікоплазми, хламідії, цитомегаловірусу) при нетиповому перебігу пневмонії і при імунодефіциті;

Імунологічне дослідження: визначення специфічних імуноглобулінів, ПЦР-діагностика.

Біохімічне дослідження крові при тяжкому перебігу пневмонії з проявами ниркової, печінкової недостатності;

Бронхологічне дослідження – лікувально-діагностична бронхоскопія при відсутності ефекту від адекватної терапії пневмонії, підозрі на чужерідне тіло, аномалію розвитку бронхолегеневої системи або судин.

Ультразвукове дослідження серця і органів черевної порожнини при підозрі на сепсис, інфекційний ендокардит, вади розвитку серцево-судинної системи.

СЕГМЕНТАРНА ПНЕВМОНІЯ J 18.0

Сегментарна пневмонія - це запальне ураження сегмента або декількох сегментів легень. Етіологічним фактором сегментарної пневмонії частіше є бактерії (пневмокок, стафілококи, гемофільна паличка), віруси, мікоплазма

Особливості: поступовий початок, більш тривалий субфебрилітет, мізерні перкуторні та аускультативні дані в перші дні, виражена схильність до торпідного, затяжного процесу з можливим ателектазом ураженої ділянки, з загрозою формування обмеженого пневмосклерозу. Сегментарна пневмонія частіше спостерігається у дошкільному та в шкільному віці. Частіше локалізується в правій легені.

Клінічні симптоми: рідкий кашель, не різко виражені ознаки дихальної недостатності та симптоми інтоксикації (головний біль, порушення сну, зниження апетиту, блідість шкіряного покриття, тіні під очима). Температура тіла підвищується вище 38°. При перкусії - скорочення легеневого звуку над ураженим сегментом легень. При аускультатії - над ураженою ділянкою легень вислуховується ослаблене дихання, сухі та вологі звучні мілко - та середньопухирцеві хрипи на інших ділянках – жорстке дихання. Аускультативні зміни короткочасні і переважно зникають через 3 – 5 днів. Діагноз ставиться на підставі рентгенологічного дослідження грудної клітки у двох проекціях (гомогенне затемнення з чіткими прямолінійними межами, які відповідають одному або декільком сегментам легень). При вірусних пневмоніях більш швидка регресія рентгенологічних ознак на відміну від пневмонії бактеріальної етіології.

ПОЛІСГМЕНТАРНІ ПНЕВМОНІЇ J18.

Частіше бувають у дітей першого року життя. Вони протікають більш тяжко. Полісегментарні ураження легень характерні для аденовірусної інфекції.

Клінічні ознаки: тяжкі розлади дихання, у частини хворих сегментарною пневмонією при одночасному залученні в процес плеври відмічається біль у боці, значне скорочення перкуторного звуку та ослаблене дихання, зростання інтоксикації. Часто при сегментарній пневмонії формується ателектаз, який сприяє затяжному процесові.

Клінічні ознаки ателектазу: задишка з частим поверхневим диханням, тахікардія, ціаноз, сплюснення половини грудної клітини, ослаблене дихання. Діагноз ставиться на основі рентгенографії грудної клітини (гомогенні затемнення, звуження міжреберних проміжків, більш високе стояння діафрагми з тієї ж сторони та зміщення межистіння у бік ураженої легені). При раптово виявленому ателектазі призначається масивна антибактеріальна терапія, фітотерапія, бронхоскопія, вібраційний масаж з постуральним дренажем грудної клітини. Для ателектазу характерна торпідність зворотного розвитку легневих змін при швидкому зникненні клінічних проявів.

ПНЕВМОНІЯ КРУПОЗНА ЛІЗ (пневмококова, часткова, плевропневмонія).

Крупозну пневмонію майже завжди викликає пневмокок, рідше - діп्लобацила та інші. У віці немовлят крупозна пневмонія майже не спостерігається, трохи частіше буває у дітей з 2 до 5 років, але у найбільш типовій формі спостерігається тільки у дітей 5 – 15 років. У ряді випадків захворюванню сприяє швидке та значне охолодження або травма - фізична чи психічна. Для крупозної пневмонії характерний розвиток фібринозного запалення у межах однієї долі (або 2-3 сегментів однієї долі).

Клінічні та діагностичні критерії. Початок захворювання звичайно раптовий з високою (до 41С і вище) температурою, тряскою, різким токсикозом, що нерідко супроводжується блюванням, збудженням, маренням. Легенева симптоматика затримується, що часто утруднює діагностику. У малих дітей еквівалентом трясці буває різка блідість і повторна блювота. Гастро-інтестинальний синдром при крупозній пневмонії імітує перитоніт або апендицит. У деяких дітей до блювання приєднується ригідність м'язів потилиці, клонічні судоми. Із самого початку захворювання спостерігаються почастищення дихання до 50-60 у хвилину (при співвідношенні з пульсом 1:3 і 1:2 ½), дихання супроводжується стономом, з'являється нестерпний штовхоподібний кашель. Рано з'являється деяке відставання при диханні однієї половини грудної клітини, однобічне почервоніння щоки. У перші дні хвороби підсилення голосового дрижання, бронхофонії, до яких, подалі приєднується бронхіальне дихання. Кашель спочатку відсутній, потім сухий, у подальшому - з виділенням харкотиння (у дітей старшого віку – іржавого кольору). Перкуторно – ділянка вкороченого звуку на фоні жорсткого або ослабленого дихання. Для цієї форми запалення легень притаманне поширення процесу на всю долю і відсутність дифузних бронхітичних хрипів. На 2-3 добу хвороби на висоті вдиху може прослуховуватися крепітація, але через часте і поверхневе дихання крепітацію нерідко неможливо почути. Іноді над зоною ураження можна визначити наявність дрібнопухирцевих вологих або сухих хрипів. При зникненні крепітації можливе виявлення шуму тертя плеври. Найбільш частим ускладненням є плеврити сухі і випітні. Вони можуть розвиватись одночасно – парапневмонічні або після пневмонії (метапневмонічні). Клінічна картина крупозної пневмонії може спостерігатися і при крупновогнищевих пневмоніях, котру можна розглядати як початкову форму крупозної. З початком розрідження фіброзного ексудату і відновлення аерації альвеол зменшується притуплення перкуторного тону, слабшає бронхіальне дихання і знову з'являється крепітація. У процесі розсмоктування ексудату бронхіальне дихання змінюється на жорстке, потім везикулярне, зникає вкорочення перкуторного тону, посилення голосового дрижання і бронхофонії. Іноді у стадії розрідження над зоною пневмонічного інфільтрату з'являються дзвінкі дрібнопухирцеві хрипи. З самого початку захворювання з'являється тахікардія, пульс частий 120-140 ударів у хвилину слабкого наповнення. Довготривала тахікардія, притаманна тяжкому перебігу крупозної пневмонії. При цьому спостерігається зниження артеріального тиску, можливий колапс. В аналізі крові спостерігається лейкоцитоз до 10×10^9 г/л - 20×10^9 г/л, зрушення формули крові вліво. У нейтрофілах з'являється токсична зернистість. ШОЕ прискорюється до 20-40 мм/год. При дослідженні сечі у запалі хвороби відмічається зменшення діурезу, збільшення її питомої ваги, наявність невеликої кількості білка. На 5-7-9 день хвороби при успішному лікуванні температура падає критично, рідше літично, і поступово настає видужування. Цей період відбувається із швидким покращенням загального стану хворого і зниженням запального процесу у легенях. Кашель стає вологим, зникає задишка, харкотиння менш в'язке і легше відділяється. Дихання стає спокійним, його частота нормалізується. При фізикальному обстеженні майже завжди вдається прослухати крепітуючі хрипи у результаті розрідження харкотиння. Рентгенологічне дослідження у стадії приливу виявляє збільшення та підсилення легеневого малюнку ураженої ділянки легень, розширення коренів легень, а з 2-3-го дня захворювання гомогенне затемнення долі або її сегментів. У стадії розрідження рентгенологічне затемнення набуває негомогенного плямистого характеру. Звичайно процес локалізується у одній легені, однак у 5-10% випадків можливі двобічні ураження. Частіше спостерігаються нижньодольові пневмонії. Сучасні особливості перебігу крупозної пневмонії: менш виражені симптоми інтоксикації, дихальної недостатності, ураження одного або декількох сегментів зустрічається частіше, ніж дольові пневмонії, зменшується тривалість

лихоманкового періоду. На другий тиждень від початку антибактеріальної пневмонії температура тіла може знижуватись або залишатись субфебрильною. При позитивному перебігу пневмонічне вогнище розсмоктується до кінця 3-4 тижня.

Атипові форми крупозної пневмонії:

1. **Центральна** – вогнище запалення знаходиться у глибоких ділянках легень, тому дані фізикального обстеження невиразні, лише рентгенологічне обстеження дозволить уточнити діагноз.

2. **Абортивна форма** – початок хвороби гострий, бурхливий, але тривалість хвороби зменшується до 2-3 днів.

3. **Масивна пневмонія** – запальний процес швидко поширюється на інші долі легень. Масивна пневмонія нагадує ексудативний плеврит, але перкуторна тупість при цій формі менших розмірів.

4. **Ареактивна пневмонія** – виникає у дітей із зниженою реактивністю. Початок її не гострий, ознаки запалення розвиваються поступово, температура субфебрильна. Загальне нездужання – перебіг хвороби в'ялий. Дані об'єктивного обстеження мізерні.

5. **Мігруюча пневмонія** – характеризується переходом *per continuitatem* запального процесу на сусідні ділянки. Така пневмонія характеризується більш подовженим перебігом.

6. **Апендикулярна форма** – симулює клінічну картину апендициту і зустрічається частіш при локалізації процесу у нижніх долях. Незважаючи на гострі болі в череві, які локалізуються у ілео-цекальній області, хворий допускає глибоку пальпацію черева, коли вдається відвернути його увагу.

7. **Тифоподібна форма** нагадує черевний тиф. Початок захворювання поступовий з тривалим лихоманковим періодом і літичним зниженням температури.

8. **Менінгіальна форма** відрізняється тим, що з перших часів захворювання визначаються виражені мозкові симптоми (головний біль, судоми, блювання, сонливість). Крім того, характерним є наявність менінгіальних симптомів (ригідність потилиці, стійкий червоний дермографізм, симптом Керніга). Таким хворим прзначається спинномозкова пункція як у діагностичних, так і у лікувальних цілях. Спинномозкова рідина прозора, витікає під підвищеним тиском, цитоз і білок у нормі. Клінічні прояви крупозної пневмонії змінюються від періоду захворювання: начального, періоду розпалу, періоду видужання. Перебіг крупозної пневмонії може ускладнюватись розвитком гострої дихальної недостатності, серцево-судинної недостатності, пара- і метапневмонічними плевритами, емпіємою плеври, деструкцією легеневої тканини, абсцесом і гангrenoю легень, інфекційно-токсичним шоком, синдромом нутрисудинного дисемінованого згортання. При ускладненні сухим або ексудативним плевритом (див.плеврити).

Патогенетична терапія включає протягом перших 1-2 днів пом'якшувальні відвари трав (липовий цвіт), ягід (калини, малини, смородини), через 1-2 дні коли кашель стане вологим відвари відхаркуючих трав (препарати алтейного кореню, солодки, трави-термопсису), препаратів амброксолу гідрохлориду, ацетилцистеїну, бромгексину.

Ускладнення пневмонії:

ПЛЕВРИТ R09.1 – запальне захворювання плеври інфекційної та неінфекційної етіології з відкладенням на ній фібрину або з випотом у плевральну порожнину.

В залежності від характеру запальних змін плеври вирізняють сухі (фібринозні) ексудативні (серозні, серозно-фібринозні, гнійні, геморагічні) плеврити

Перебіг: гострий, затяжний (тривалий).

Локалізація: обмежений (міжчастковий, базальний), дифузний (тотальний) плеврит.

Тяжкість перебігу плевриту: легкий, середньої тяжкості, тяжкий.

СУХИЙ (ФІБРИНОЗНИЙ) ПЛЕВРИТ. Сухі (фібринозні) плеврити найчастіше є супутніми активній формі туберкульозу (70-80 %), ревматизму, але можуть розвиватись при пневмонії різної етіології. Фібринозним плевритом хворіють переважно діти старшого віку.

Клінічні прояви та діагностичні критерії сухого плевриту:

- загальна інтоксикація,
- фебрильна чи субфебрильна температура, пітливість,

- біль у різних частинах грудної клітини та живота, що посилюється при диханні, кашлі, різких рухах, гучній розмові, нахилі тулуба в здорову сторону, при надавлюванні на міжреберні проміжки,
- вимушене положення дитини на боці враженої плеври,
- часте дихання, задишка, гіпоксія,
- зменшення екскурсії дихальних рухів нижнього краю легень,
- шум тертя плеври на фоні послабленого дихання.

Рентгенологічні критерії: неповне розкриття реберно-діафрагмального синусу, верхні контури діафрагми можуть набувати зубчатого окреслення.

При фібринозному плевриті в крові виявляється помірний лейкоцитоз – 9×10^9 – 12×10^9 /л, зсув лейкоцитарної формули вліво до паличкоядерних та сегментоядерних нейтрофілів в поєднанні з лімфопенією, а також моноцитозом, відмічається прискорення ШОЕ. На протеїнограмі, проведеної в гострий період, виявляється зниження альбуміно – глобулінового коефіцієнту.

ЕКСУДАТИВНІ(СЕРОЗНІ, СЕРОЗНО- ФІБРИНОЗНІ) ПЛЕВРИТИ J90. Діти перших 3 років життя хворіють серозними плевритами дуже рідко, максимум захворюваності припадає на школярів. До ексудативних плевритів нетуберкульозної етіології відносять парапневмонічні (в розпал пневмонії) та метапневмонічні (в кінці хвороби) плеврити. У дітей раннього віку спостерігаються переважно парапневмонічні плеврити. Клініка ексудативного плевриту: підвищується температура до $38-39^\circ\text{C}$, з'являється болючий сухий кашель, біль у боці. В період накопичення у плевральній порожнині ексудату діти лежать на хворому боці чи знаходяться у вимушеному сидячому положенні. Це зменшує больові відчуття. Спостерігається виражений ціаноз, задишка, тахікардія, холодний піт та запальна слабкість. Клінічні ознаки ексудативного плевриту: відставання хворої половини грудної клітини при глибокому диханні, виражена асиметрія її за рахунок збільшення об'єму ураженої сторони, збільшення передньозаднього розміру грудної клітини. У дітей раннього віку помітні згладженість, розширення та навіть вибухання міжреберних проміжків, пастозність м'яких тканин, болючість при натискуванні на грудну клітину на стороні ексудату, там же нерідко розширені шкірні вени, згладжені над - і підключичні впадини. Правобічні плевральні випоти відтісняють до низу діафрагму та печінку. При лівобічних плевритах ексудат заповнює напівмісяцевий простір Траубе зверху обмежений нижнім краєм легень, зліва – селезінкою, справа – лівим краєм печінки, де відмічається скорочення перкуторного тону. Внаслідок різного рівня від'ємного внутрішньоплеврального тиску рідина розміщується у вигляді лінії Елліса-Дамуазо-Соколова, що являє собою параболу, верхня межа котрої від задньої аксиллярної лінії поступово знижується у напрямку хребта і до бокової передньої поверхні грудної клітини. При перкусії на місці значного випоту відмічається абсолютно тупий звук, а над ним тимпанічний (зона Шкоди). При аускультатії над зоною випоту виявляється бронхіальне дихання, чітка бронхофонія. Шум тертя плеври вислуховується тільки на початку появи ексудату та при його розсмоктуванні. Картина крові при ексудативних плевритах мало специфічна. Виявляється гіпохромна анемія, помірний лейкоцитоз, нейтрофіліоз зі зсувом ядерних елементів вліво, лімфопенія, еозинопенія, моноцитоз чи моноцитопенія, прискорення ШОЕ. Рентгенологічне дослідження. В прямій проекції гомогенне густе затемнення нижньої частини легень з типовим рівнем ексудату, верхня межа котрого увігнута та йде зверху вниз медіально, збігаючись з лінією Елліса-Дамуазо-Соколова. В залежності від локалізації ексудату виділяють міжчастковий плеврит (інтерлоб'їт), базальний (діафрагмальний) плеврит, медіастинальний плеврит, дифузний (тотальний) плеврит. Міжчасткові плеврити часто розвиваються при повторних пневмоніях. Рентгенологічно міжчасткові плеврити характеризуються наявністю щільного гомогенного затемнення трикуткової чи лінзоподібної форми з чітким зовнішнім контуром у боковій проекції. Для обмеженого базального (наддіафрагмального) плевриту характерними є поверхневе дихання, біль в нижній частині грудної клітини. Рентгенологічно виявляється напівовальне чи у вигляді смуги однорідне затемнення, що зливається з куполом діафрагми. Медіастинальний плеврит найчастіше має туберкульозну етіологію. Характерним є накопичення ексудату між легеневою та медіастинальною плеврою. У клінічній картині домінує сильний загрудинний біль, біль у

ділянці живота, при ковтанні. Може розвинути дисфагія та дисфонія. У ділянці яремної ямки, шиї та грудей іноді спостерігається набряк м'яких тканин. Плеврит може ускладнитись полісерозітом.

ГНІЙНІ ПЛЕВРИТИ. Гнійні плеврити є ускладненням стафілококової пневмонії та вражають переважно дітей перших 2–х років життя. Виділяють обмежені, розповсюджені та тотальні гнійні плеврити (емпієма). Емпієма плеври найчастіше розвивається у дітей грудного віку, обмежені плеврити (апикальні, пристиночні, міжчасткові, базальні та медіастинальні) – у дітей більш старшого віку. Клінічна та рентгенологічна картина гнійного плевриту тотожна клінічній картині ексудативного плевриту, однак тут значно більше виражені симптоми інтоксикації. Стан дитини більш тяжкий. Температура тіла гектична, хворого турбує сухий, болючий кашель з відходженням незначної кількості харкотиння. Грудна клітина на стороні ураження бочкоподібно роздута, відстає в акті дихання, міжребер'я розширені. Скорочення перкуторного звуку виражене більшою мірою позаду та збоку, в під пахвинній області. У дітей старшого віку чітко визначається лінія Елліса-Дамуазо-Соколова, простір Траубе, трикутник Грокко-Раухфуса. У випадку швидкого накопичення гнійного випоту виникає дуже тяжкий стан (різкий біль, задишка, ціаноз, неспокій, серцебиття). Серцевий поштовх в цих випадках розлитий, зміщений в здорову сторону. Загальний аналіз крові: гіперлейкоцитоз ($30 \cdot 10^9$ – $40 \cdot 10^9$ /л) з нейтро-фільозом та паличкоядерним зсувом до 15-20%, гіпохромна анемія, значне зниження гемоглобіну, прискорення ШОЕ (50-60 мм/г). Ранньою рентгенологічною ознакою гострого гнійного плевриту є рівномірне зниження пневматизації легеневого поля та виникнення тіні плащевидного плевриту, що є початковою формою захворювання. При емпіємі на рентгенограмах виявляється гомогенне затемнення легеневого поля з чіткою межею ексудату та повітряною легеневою тканиною над ним, діафрагма не контурується, синуси не визначаються. Зі збільшенням випоту відмічається зміщення межистіння в протилежний бік та наростання інтенсивності тіні. Діагноз уточнюється після проведення пункції плевральної порожнини.

Показання до проведення пункції плевральної порожнини:

- ексудативний плеврит неясної етіології;
- наявність великого випоту, що утруднює дихання та здавлює органи середостіння.

Лікування плевритів. Проводиться комплексне лікування з урахуванням етіології основного захворювання, індивідуальної реактивності організму дитини та тяжкості протікання хвороби. Хворі сухими та серозними плевритами лікуються консервативно. Якщо плеврити виникають на тлі гострої пневмонії; для ліквідації запального процесу в легенях проводиться інтенсивна антибактеріальна, симптоматична, десенсибілізуюча та загальнозміцнююча терапія. Поряд з цим створюються найсприятливіші умови для догляду за дітьми, зокрема для організації правильного режиму харчування. Широко використовується аеро - та оксигенотерапія. При фіброзному та серозному плевритах, що супроводжують активний туберкульозний процес, лікування проводиться у протитуберкульозному закладі лікарем-фтизіатром з використанням протитуберкульозних препаратів. При серозному ревматичному плевриті призначають протизапальні препарати, лікування проводиться під наглядом лікаря-ревматолога з урахуванням активності процесу. Ексудат при туберкульозному та ревматичному плевриті розсмоктується значно швидше при призначенні глюкокортикоїдів. Плевральна пункція з лікувальною метою показана тільки при наявності значного серозного випоту, що утруднює дихання та стискує органи межистіння. Комплексне лікування хворих серозними плевритами обов'язково включає антигістамінні засоби, препарати заліза, комплекс вітамінів, знеболюючі. Фізіотерапевтичні процедури в гострий період протипоказані. У фазі розсмоктування ексудату призначаються аплікації парафіну, електрофорез розчину кальцію хлориду. Велике значення в період реконвалесценції має лікувальна дихальна гімнастика, масаж грудної клітини. Після ліквідації процесу показано санаторно-курортне лікування. Лікування гнійного плевриту необхідно проводити в умовах спеціалізованого відділення торакальної хірургії.

Затяжна пневмонія. Пневмонічний процес, який не розв'язується протягом 4–6 тижнів від початку хвороби. Фактори, які призводять до розвитку затяжного запального процесу в легенях:

- тяжкі форми пневмонії у дітей раннього віку,
- пізня діагностика,
- неадекватна терапія,
- вірусна та бактеріальна суперінфекція,
- тяжкий преморбідний фон: діти з екологічно несприятливих районів, недоношені діти, гіпотрофіки, діти з алергією, імунодефіцитний стан.

Клініка затяжної пневмонії. Вона може бути первинно- і вторинно-сегментарною. Первинно-сегментарна пневмонія у дітей 1-го року життя, має клініку з порівняно неважким перебігом на відміну від вторинно-сегментарної, яка характеризується важким перебігом з рецидивами та повільним видужанням. Діагноз ґрунтується в основному на даних рентгенографії сегментарних уражень легень при скудних фізикальних даних.

Лікування. Ті ж самі принципи, що і при лікуванні гострої пневмонії. Антибактеріальна терапія в оптимальній дозі з урахуванням чутливості мікроорганізмів до антибіотиків.

БАКТЕРІАЛЬНІ ПНЕВМОНІЇ.

Пневмококова пневмонія J15

Епідеміологія пневмококової пневмонії. Рівень захворюваності вищий у зиму виї період і перші весняні місяці. В першу чергу її викликають штами типу 14,1,6 та 19. Розповсюджують інфекцію приховані носії патогенних типів пневмококу (в 90%). Хворі діти, як розповсюдники інфекції - в 10% випадків. Видужання супроводжується виробленням видоспецифічних антитіл. У дітей перших років життя ця пневмонія починається з респіраторної вірусної інфекції з утрудненим диханням через ніс. Через кілька днів послідовно розвивається пневмонічний статус з різким підвищенням температури до високих цифр, гострою лихоманкою, частим болем у боці, болючим кашлем. Загальний стан дітей раннього віку важкий, дихання стогнуче, задишка із втягуванням міжреберних проміжків, тахікардія. Фізикально - при перкусії мозаїчне скорочення над легенями (у дітей молодшого віку), а у дітей старшого віку - перкуторно скорочення часто при відсутності хрипів. При аускультатії ослаблене дихання та ніжні крепітуючі хрипи на боці ураження, але рідше, ніж у старших дітей. У дітей старшого віку та у підлітків після короткого катарального періоду раптово з'являється озноб з підвищенням температури тіла до 40,5 °С, з'являється тахіпноє, хворий неспокійний, іноді марить. Шкіра бліда, іноді периоральний ціаноз. Діти сплять на хворому боці. При перкусії притуплення перкуторного звуку, ослаблення дихання. Прослуховування мільких крепітуючих хрипів на боці ураження. У процесі хвороби клінічні ознаки змінюються. Класичні симптоми проявляються на 2-3-й день хвороби: притуплення перкуторного звуку, бронхофонія та зникнення хрипів. З початком процесу розрешення з'являються вологі хрипи і ознаки ущільнення зникають. Сухий кашель, який був на початку, змінюється на вологий, виділяється велика кількість харкотиння, іноді з домішками крові. Рентгенологічне дослідження у дітей раннього віку - показує вогнищеві тіні, іноді інфільтрацію куле видної форми, яка патогномопічна для пневмококової інфекції. Часто фізикальні зміни запізнюються щодо рентгенологічних змін. Патогномонічним для пневмококової пневмонії є лейкоцитоз 15- 4010⁹/л з нейтрофільним зсувом вліво. Ускладнення пневмококової пневмонії – серозно - фібринозний плеврит, рідше - менінгіт, отит. Лікування: антибіотики широкого спектру дії (напівсинтетичні пеніциліни, цефалоспоріни). Симптоматична терапія.

Стрептококова пневмонія J13. Часто етіологічним чинником буває бета - гемолітичний стрептокок, зеленкуватий стрептокок. Клініка подібна до пневмококової пневмонії. Відрізняється залученням у пневмонічний процес інтерстиціальної тканини. Часто виникають інфільтрати, міждольові або кістно - диафрагмальні плеврити.

Клініка. Початок може бути поступовим або гострим. Підвищення температури, лихоманка, кашель спочатку сухий або зразу вологий. При перкусії над легенями скорочення перкуторного звуку над вогнищем запалення та тимпаніт при інтерстиціальному процесі. При аускультатії зменшення інтенсивності дихання над вогнищем запалення, а при розсмоктуванні процесу з'являються хрипи різної інтенсивності та кількості.

Рентгенологічна картина - різної інтенсивності та розмірів вогнищеві тіні або інтерстиціальна інфільтрація легеневої тканини. Необхідним є рентген-контроль динаміки

захворювання (рентгенологічні зміни можуть залишатися на протязі до 10 тижнів. Аналіз крові виявляє лейкоцитоз. Підвищення титру антистрептолізину підтверджує даний діагноз. Виділення із слизу глотки великої кількості □- гемолітичного стрептококу групи А є непрямим підтвердженням стрептококової етіології пневмонії.

Лікування - (протокол лікування гострої пневмонії).

Стафілококова пневмонія J15. - гостре гнійне - деструктивне запалення легень і плеври з раннім абседуванням легеневої тканини. За класифікацією гостра стафілококова пневмонія поділяється так:

- Гостра стафілококова деструкція легень.
- За генезом - первинна, вторинна форми;
- Деструкція без плевральних ускладнень - а) абсцеси, б) були;
- Деструкція з плевральними ускладненнями - піопневмоторакс а) напружений, б) без напруження, в) відокремлений.
- Піоторакс - а) тотальний, б) відокремлений, в) плащовидний.
- Пневмоторакс: а) напружений, б) ненапружений, в) відокремлений.
- Стафілококова пневмонія ще поділяється на гостру і затяжну, септичну і без ознак сепсису.
- Фази або періоди: а) гостра прогресуюча, б) відносна стабілізація, в) остаточні зміни.

Клініка. Виникає у дітей раннього віку. Може бути бронхогенне інфікування гострий початок, а при септичному процесі – поступовий. Підвищення температури до гектичних цифр. Прояви інтоксикації - бліда шкіра, ціаноз шкіри та слизових, глухість тонів серця, ембріокардія, парез кишкового. Фізикальні дані - крупновогнищевий характер притуплення, над яким вислуховується велика кількість дрібнопухирчастих вологих хрипів. Великі вогнища інфільтрації можуть перетворюватися в абсцеси. При виникненні абседування різко підвищується температура. При розвитку емпієми плеври може бути плевро-пульмональний шок (бліда шкіра, ціаноз, розлади дихання та серцевої діяльності). При піопневмотораксі зміщення органів міжстіння, за рахунок чого порушується серцева діяльність.

Рентгенологічна картина на початку захворювання характеризується масивними інфільтратами сегментарного або полісегментарного характеру в різних долях легень. У центрі інфільтрації можуть виникнути світлі тіні за рахунок абседування. На рентгенограмі можуть бути емфізематозні здуття за рахунок бронхообструкції та порушення вентиляції. Сукупність цих емфізематозних здуттів утворюють шароподібні порожнини, які мають назву були і являють собою грізне ускладнення стафілококової пневмонії з загрозою виникнення пневмотораксу. В уточненні діагнозу стафілококової пневмонії допомагає виявлення на рентгенограмі випоту або піопневмотораксу, які з'явилися через декілька годин після початку запалення.

Діагноз встановлюється на основі даних клініки, рентгенологічної картини, виявлення в харкотинні та в ексудаті патогенного стафілококу.

Лікування за протоколом разом з хірургами. Паралельно з антибіотикотерапією провадиться специфічна імунотерапія протистафілококовими препаратами за схемами:

Гіперімунна антистафілококова плазма кожен день або з інтервалами 1-3 дні по 5-8мл. на 1 кг маси дитини внутрішньовенне (не менш 3-5 разів). В/венне введення гіперімунного імуноглобуліну людини 20 АО/кг маси 5-6 прийомів. Внутрішньовенне введення ехінацея композитум (в складі препарату протистафілококовий нозод) в дозі 2,2 мл кожен день №5.

Мікоплазмена пневмонія J 12. Етіологія-*Mycoplasma pneumoniae*. Захворювання починається поступово. Кашель на тлі фарингіту. Субфебрильне підвищення температури. При перкусії легень без особливостей. При аускультатії легень велика кількість вологих (до крепітуючих) хрипів. Локалізація запального процесу однобічна. За характером – вогнищева, або дольова. На рентгенограмі неомогенна інфільтрація, більш інтенсивна поблизу коренів легень. Затемнення розповсюджується на долю, або більш поширене. Діагноз на основі бактеріологічного та серологічного обстеження харкотиння та крові. Антибактеріальна терапія макролідами. При адекватній терапії видужання через 7-10 днів.

ПНЕВМОНІЇ ПРИ ГОСТРИХ РЕСПІРАТОРНИХ ВІРУСНИХ ІНФЕКЦІЯХ.

Захворювання пневмонією при аденовірусній, респіраторно-синцитіальній та парагрипозній інфекціях спостерігаються протягом усіх місяців року з деяким підвищенням із жовтня по квітень. Захворюваність пневмонією при грипі збільшується відповідно до його епідемічного піку у грудні, січні, лютому. Діагноз вірусної пневмонії підтверджується позитивними результатами імунофлюоресцентного методу за відбитками зі слизової носа та при виявленні на рентгенограмі легень неомогенної пневмонічної тіні без чітких контурів, без зсувів у гемограмі, які притаманні бактеріальним пневмоніям. Інтенсивність такої тіні при спостереженні у динаміці зростає і досягає свого максимуму перед падінням температури і покращенням загального стану.

Пневмонія, яку спричинив грип j 11.0; j 10.0 Пневмонія виникає з перших годин захворювання на тлі тяжкого стану з гіпертермією, порушенням кровообігу, можливим нейротоксикозом, кровоточивістю. Захворювання протікає за типом вогнищевої або сегментарної пневмонії. Фізикальні дані мізерні або помірно виражені. В більшості випадків видужання відбувається через 2-3 тижня.

Пневмонія при парагрипі j 12. Захворюванню на парагрип притаманні: риніт, хрипкий голос, ларингіт, сухий, стійкий кашель, температурна реакція слабко виражена. Підвищення температури до 38,5° – 39° С, збільшення задишки, поява ціанозу – примушує запідозрити пневмонію. Особливістю цієї пневмонії є часте приєднання обструктивного синдрому при помірних явищах інтоксикації і схильності до затяжного перебігу (за типом вогнищевої пневмонії).

Пневмонія при аденовірусній інфекції j 12.0 виникає, або у перші 1-3 дні захворювання або пізніше на 4-7 день захворювання, має тенденцію до затяжного перебігу іноді ускладнюється обструктивним синдромом.

Аденовірусна пневмонія протікає з характерними ознаками цієї інфекції – температурою, фарингітом кон'юнктивітом (друга назва інфекції – фаринго-кон'юнктивальна лихоманка). Морфологічною основою захворювання є облітеруючий бронхіоліт, котрий супроводжується круглоклітинною інфільтрацією легеневої тканини, іноді з некрозами, ураженням бронхіол і артеріол, що викликає виразну обструкцію з наступною облітерацією. Причиною виникненням односторонньої легеневої емфіземи (зверхпрозорої легені, синдрому Маклеода) є перенесена у ранньому дитинстві аденовірусна пневмонія. Клінічні ознаки відповідають вогнищевому запаленню, схильному до злиття окремих ділянок.

Пневмонія при респіраторно-синцитіальній інфекції (j 12.1) розвивається гостро. Спочатку рідкий сухий кашель, що швидко підсилюється і стає вологим. Недостатність дихання проявляється значним прискоренням (пчастішанням) дихання та ціанозом. Явища інтоксикації помірні, температура висока протягом 1-5 днів. Для дітей перших 6 місяців притаманний бронхіоліт, часто з приєднанням обструктивного синдрому, затяжний та тяжкий перебіг. Морфологічною основою запалення є мононуклеарна інфільтрація міжальвеолярних перетинок, ексудат у альвеолах, ателектази, які видно на рентгенограмі. Антибіотикотерапія при вірусних пневмоніях неефективна, на перший план виступає посиндромна терапія. У разі тяжкого перебігу грипозної пневмонії доцільним є в м'язове введення протигрипозного гамма-глобуліну № 3- № 4 з інтервалом в 1-2 дні, інтерферону у віковій дозі. У разі ускладнення вірусної пневмонії бактеріальною інфекцією необхідне парентеральне призначення антибіотиків.

Шифр МКХ-10 S 16.0, A 70+J 17.8, J 15.7

ПНЕВМОНІЯ СПРИЧИНЕНА ХЛАМІДІЙНОЮ ІНФЕКЦІЄЮ, ІНОДІ МАЄ НАЗВУ АТИПОВОЇ ПНЕВМОНІЇ.

Особливістю цих пневмоній є те, що збудник захворювання знаходиться внутрішньоклітинно, що унеможливує його виділення з допомогою традиційного бактеріологічного дослідження харкотиння, а другою особливістю є те, що β -лактамі антибіотики на збудник не впливають. У роду Chlamydiaceae виділяють: Chlamydia та Chlamydophila (згідно нової класифікації). З представників роду Chlamydia патогенетичною для людини є Chlamydia trachomatis. Збудник хламідіозів має тропізм до епітеліальних клітин кон'юнктиви, бронхіол легень, уrogenітального тракту. Розповсюдження хламідій призводить до загибелі клітин. Мікроби потрапляють до крові, паренхіматозних органів, фіксуються у

лімфоїдній тканині, де можуть персистувати довгий час. Циклічність розмноження збудника, а також здатність довготривало (іноді кілька років) зберігатися у клітинах (особливо лімфоїдної тканини) може зумовлювати рецидивуючий та хронічний перебіг хвороби, супроводжуватися імунопатологічними реакціями. Постінфекційний імунітет короткотривалий та нестійкий. Пневмонія, викликана збудниками *Chlamydomphila psittachi*, може розвинутися у осіб, що контактували (діти-бавилися) з інфікованими птахами: курями, голубами, папугами, горобцями, чайками. Інкубаційний період від 6 до 14 днів. Захворювання може проявлятися у трьох клінічних формах: пневмонічній, грипоподібній, тифоноподібній.

Діагностичні критерії пневмонії: гострий початок; підвищення температури, котра може зберігатися 6-10 днів; іноді блювота, слабкість, втрата апетиту, ангіна, фітофобія, міалгії, різкий головний біль, брадикардія, приглушення серцевих тонів, гіпотонія. Через 1-3 дні з'являються ознаки ураження органів дихання: кашель спочатку сухий потім вологий, задишка, зрідка біль у боці. Фізикальні дані: вкорочення перкуторного тону на обмеженій ділянці, там же ослаблене дихання, на фоні котрого прослуховуються дрібно-пухирцеві дзвінки хрипи та крепітація. Зрідка прослуховується шум тертя плеври. Схильності до нагноєння, абсцедування не спостерігається. Клінічна картина може нагадувати грип, але без ознак ураження верхніх дихальних шляхів: риніту, фарингіту, трахеїту. Перебіг хвороби звичайно довготривалий: лихоманка може спостерігатися до двох тижнів, спостерігаються рецидиви; пневмонічні зміни зникають повільно; астенизація спостерігається до 2-3 місяців. Клінічний аналіз крові виявляє прискорену ШОЕ, еритро і лейкоцитопенію, хоча можливий і лейкоцитоз. Рентгенологічне обстеження: в легенях зміни у вигляді лобулярних (часткових), сегментарних і лобарних інфільтратів. Діагностичне значення має підвищений рівень IgM антитіл до хламідійного антигену та збільшення не менш ніж у чотири рази рівня антихламідійного IgG у динаміці через 3-4 тижня від першого аналізу. Антибіотики – макроліди. Прогноз зазвичай сприятливий. Інфекції, що спричинені *chlamydomphila pneumoniae*, визначаються як хламідіофільні, і викликають передусім ураження дихальної та серцево-судинної систем. Збудник поширюється повітряно-крапельним шляхом, виділяючись від хворих та носіїв у невеликих кількостях. Хворіють діти приблизно з 5 років (за даними серологічних ретроспективних обстежень), в підлітковому віці інфікованість значно збільшується. Для хворих на хламідійну пневмонію дітей молодшого шкільного віку більш властивим є порушення загального стану, наявність бронхообструктивного синдрому. Клініка пневмонії, спричинена *chlamydomphila pneumoniae*, характеризується спочатку тяжким фарингітом, захриплим голосом, лихоманкою, збільшенням шийних лімфатичних вузлів. У старшому віці частіше спостерігається в'ялий початок, помірне та нетривале підвищення температури тіла. Кашель спочатку сухий, непродуктивний, поступово підсилюється і набуває кашлюкоподібний, приступний характер, без реприз, але супроводжується загальним ціанозом, тахіпноє, блювотою. Загальний стан дітей погіршується. До кінця тижня кашель стає вологим, з'являється укорочення перкуторного тону та дрібнопухирцеві хрипи. У молодших школярів у випадку переважання бронхообструктивного синдрому дрібно-пухирцеві хрипи часто відсутні. Звертає увагу невідповідність симптомів пневмонії та маловиражених симптомів інтоксикації. При рентгенологічному обстеженні множинні дрібнокоміркові інфільтровані тіні на фоні незначного здуття і підсилення малюнку легеневої тканини. В аналізі крові прискорення ШЗЕ (до 40-60 мм/год) при нормальній кількості лейкоцитів або лейкоцитозі (до $20 \cdot 10^9/\text{л}$), підвищений рівень антихламідійних IgM. Перебіг пневмонії довготривалий, може мати рецидивуючий характер, але прогноз сприятливий. Є дані про спонтанне видужання. Антибіотикотерапія: макроліди, в окремих випадках фторхінолони. Хламідіози – захворювання, що викликані *Chlamidia trachomatis*. Гостра хламідійна інфекція, викликана *chlamidia trachomatis*, у новонароджених може спостерігатися при наявності урогенітальних захворювань у батьків, при патології вагітності матері, затримці розвитку і гіпотрофії плоду, розвитку у матері дитини у період вагітності гінекологічних захворювань. Ця інфекція найчастіше протікає у формі кон'юнктивіту та пневмонії, рідше розвивається генералізовані інфекція з ураженням легень, серця, органів травлення, симптомами ураження ЦНС (див. протоколи – пневмонії новонароджених).

Прогноз. При гострій пневмонії у випадку відсутності ускладнень і супутніх захворювань прогноз сприятливий. При сприятливому перебігу захворювання розсмоктування пневмонічного вогнища завершується до кінця 3-4 тижня. При зтяжньому перебігу пневмонії з неповним розсмоктуванням можливе утворення вогнища пневмосклерозу і переходу до хронізації. Виписка хворого у дитячий заклад може відбуватися при легкому перебігу захворювання не раніше 2-х тижнів від початку захворювання при стійкій клінічній картині видужування, нормалізації даних лабораторного і рентгенологічного дослідження. Всі діти, які перенесли крупозну пневмонію повинні спостерігатися в амбулаторних умовах у кабінеті відновлювального лікування поліклініки упродовж 3-х місяців для дітей у віці до 3-х років і 2-х місяців для дітей старших за 3 роки. У кабінеті відновлювального лікування проводиться лікувальна фізкультура і масаж грудної клітини, апаратна фізіотерапія, аерозольна терапія, призначення вітамінів. За дітьми, які перенесли пневмонію, необхідно організувати диспансерний нагляд протягом 8 місяців – 1 року, що включає огляд дільничного лікаря, проведення аналізів крові у динаміці. При виникненні ускладнень гострої пневмонії хворого переводять на лікування у відділення інтенсивної терапії або - реанімації.

Показаннями щодо госпіталізації у відділення інтенсивної терапії є:

- розвиток загрозливих станів з декомпенсацією і втратою життєво важливих функцій організму,
- гостра дихальну недостатність III-го ступеня,
- гостра серцево-судинну недостатність; набряк легень, колапс, зупинку серця,
- набряк мозку, судомний стан,
- явища нейротоксикозу, що не ліквідуються,
- стани, що потребують проведення штучної вентиляції легень, дефібриляції, наркозу,
- підозру на деструкцію легень, плеврити.

УСКЛАДНЕННЯ ГОСТРОЇ ПНЕВМОНІЇ:

Дихальна недостатність

Класифікація дихальної недостатності: ДН-1 ступінь - задишка виникає при звичному фізичному навантаженні; ДН-2 ступінь - задишка при незначному фізичному навантаженні; ДН-3 ступінь - значна задишка в спокої.

Класифікація ДН для дітей раннього віку

1-й ступінь – задишка, тахікардія при фізичному навантаженні (для немовлят фізичне навантаження - грудне вигодовування, крик, хвилювання) Парціальний тиск кисню в артеріальній крові – 80-65 мм рт. ст.

2-й ступінь - задишка, тахікардія в спокої, значно її підсилення при фізичному навантаженні. Незначний ціаноз губ, акроціаноз. Роздування крил носа, втягування міжреберних проміжків при диханні. Дитина млява дратівлива. Парціальний тиск кисню в артеріальній крові - 65 –50 мм.рт.ст.

3-й ступінь - задишка до 80-100 дихань в хвилину в спокої. Загальний ціаноз шкіри, слизових. В акті дихання беруть участь допоміжні м'язи. Може розвинутися гіпоксична енцефалопатія (порушення свідомості, судоми). Парціальний тиск кисню – нижче 50 мм.рт.ст.

Загальні принципи терапії дихальної недостатності. Аеротерапія, оксигенотерапія, підтримування вільної прохідності дихальних шляхів, покращання гемодинаміки, мікроциркуляції, транспорту кисню від легенів до тканин, покращання функції тканинного дихання, ліквідація порушень киснево-лужного балансу.

Аеротерапія – оксигенотерапія крізь носовий катетер, або крізь назофарингеальний катетер, який поставлений в нижній носовий хід. При цьому дитина одержує 25-35% кисню. Кисень потрібно давати безперервно протягом 2-10 годин.

Підтримування вільного проходження дихальних шляхів – покращання дренажної функції бронхів. Для цього використовують муколітики. Для покращення мікроциркуляції-еуфілін внутрішньовенно 2,4% розчин у дозі 0,1 мл/кг дітям до 1 року, по 1 мл на рік життя дітям більше року; ксантинол нікотінат, інгаляції тепло-вологі.

Поліпшення гемодинаміки – використання серцевих глікозидів (строфантину або корглікону). Строфантин – 0,05% дітям до 1-го року в разовій дозі 0,1-0,15 мл 1-2 рази на день внутрішньовенно в 10% розчині глюкози повільно; після 1-го року в дозі 0,2-0,4 мл в

залежності від віку, 10% розчину глюкози повільно (дивись протоколи лікування серцево-судинної недостатності). При важкій пневмонії завжди спостерігається і зниження утилізації кисню в тканинах. Однієї з основних причин цього є гіповітаміноз, тому при важких пневмоніях з дихальною недостатністю II - III ступеня вдаються до парентерального введення вітамінів. При токсичних пневмоніях вітаміни вводять внутрішньовенно в складі глюкозовітаміноенергетичного комплексу: 20 - 30 мл 10 - 20 % глюкози, 100 - 200 мг аскорбінової кислоти, 50 - 100 мг кокарбоксілази, 5 - 10 мл 0, 02 % розчину рибофлавіну. Кокарбоксілазу не слід вводити в одному шприці з аскорбіновою кислотою. Поліпшення функції тканинного дихання шляхом призначення комплексу вітамінів – С, групи В, Е, РР. Дихальна недостатність III і навіть II ступеня при наявності у дитини рясної кількості мокротиння, що вона не може сама відкашляти, є показанням до активної санації трахеї і бронхів. На тлі м'язового розслаблення релаксантами короткої дії седуксеном (у дітей раннього віку) роблять інтубацію трахеї з наступним промиванням її ізотонічним розчином хлориду натрію (0, 5 - 1 мл/кг) з антибіотиками. В останні роки в цих випадках почали широко використовувати продовжену назотрахеальну інтубацію. Вона спрощує повторні санації і значно зменшує мертвий простір і, внаслідок цього, послаблює гіперкапію при вентиляційній недостатності. Для поліпшення адаптації хворого до назотрахеальної трубки протягом першої доби йому призначають седативні засоби.

Серцево-судинна недостатність .

Недостатність кровообігу – стан організму, при якому система кровообігу не забезпечує повноцінного кровозабезпечення органів і тканин відповідно рівню обміну.

Класифікація ступенів недостатності кровообігу.

I ступінь – задишка, тахікардія з'являються тільки при фізичному навантаженні.

II - А - ступінь – задишка і тахікардія у спокої, які значно посилюються при навантаженні, незначне збільшення печінки, початкові прояви застійних явищ у легенях, пастозність.

II – Б – ступінь – значно вираженні задишка, тахікардія, збільшена печінка, набряки, зниження діурезу.

III – ступінь – необоротні зміни в органах і тканинах.

Клініка гострої серцевої недостатності.

А. Гостра правошлункова недостатність – розвиток застійних явищ, головним чином у великому колі кровообігу. Симптоми: блідо-ціанотичний колір шкіри, ціаноз носо-губного трикутника, пастозність шкіри обличчя та набряки ніг, задишка, кашель, тахікардія, розміри серця збільшені, біль у печінці та її збільшення.

В. Гостра лівошлункова недостатність.

Виникає легенева гіпертензія, порушення кровообігу в судинах малого кола, підвищення проникності альвеолярно-капілярних мембран, що призводить до розвитку набряку легень – збільшується задишка, ціаноз, дихання шумне, клекочуче, кашель з виділення пінистого харкотиння, пульс слабкий, знижений артеріальний тиск. При аускультатії тони серця глухі, в легенях велика кількість вологих хрипів. Гостра судинна недостатність з падінням тиску може бути при недостатності наднирників, токсикозі, декомпенсованій дегідратації, комі.

Терапія гострої судинної недостатності .

1. Струмінне внутрішньовенне введення гідрохлориду преднізолону (2 мг/кг) чи гідрокортизону (10 - 15мг/кг);
2. Внутрішньовенне введення плазми, 5 % альбуміну (10 - 20 мл/кг протягом 30 - 40 хв.);
3. При неефективності – в/венно-крапельно допамин (дофамин) у початковій дозі 8 - 10 мкг/кг у хвилину і далі (при підвищенні тиску) - 3 - 5 мг/кг у хвилину;
4. При артеріальному тиску нижче 60 мм рт. ст. – пропонується проведення штучної вентиляції легень.

При енергетично - динамічній недостатності серця до терапії долучають панангін, оротат калію, кокарбоксілазу, рібоксин, "поляризуочу суміш" 1 раз на день (10мл/кг 10 % розчину глюкози з додаванням на кожні 100 мл 2 од інсуліну при нормальному чи підвищеному рівні глюкози в крові і 4 мл 7,5% розчину хлориду калію, крапельно). Серцева

недостатність I ступеня - охоронний режим, оксигенотерапія, корглікон у сполученні з панангіном і кокарбоксілазою, підвищеними дозами аскорбінової кислоти і гідрохлориду пиридоксину. При коронарній недостатності проводиться нейровегетативна блокада з обов'язковим використанням папаверину і дроперидолу, призначають серцеві глікозиди. Протипоказаний еуфілін як препарат, що підвищує потребу серцевого м'яза в кисні. Доцільно дивитися відповідні протоколи.

Комплексні заходи лікування набряку легень:

1. оксигенотерапія,
2. піногасіння (інгаляція протягом 30 - 40 хв. газовою сумішшю, що містить пари 30 % етилового спирту, антифомсилану),
3. підтримка прохідності дихальних шляхів (регулярне відсмоктування вмісту з бронхіального дерева),
4. призначення нейролептиків,
5. застосування діуретиків (фуросемід внутрішньовенно в дозі не менш 2 мг/кг),
6. Доцільно дивитися відповідні протоколи.

Токсичне ускладнення при пневмонії – це пневмонія з проявами кишкового токсикозу або нейротоксикозу. Клінічні прояви кишкового токсикозу. Розрізняють три стадії токсикозу і три ступеня ексикозу. Перша стадія токсикозу – гіперкінетична. Дитина збуджена, неспокійна. блювота, рідкий та частий стілець, тахікардія. Перший ступінь ексикозу – втрата ваги тіла до 5%. У дитини помірна спрага, слизові оболонки сухуваті. Друга стадія токсикозу – сопорозно-адинамічна. Дитина адинамічна. Можливо порушення свідомості – сомнолентне, або сопорозне. Ексикоз другого ступеня – втрата ваги тіла від 5 до 10 %. Сухість шкіри і слизових оболонок, тургор тканин знижений, тім'ячко запале, тахікардія, артеріальний тиск знижений. Часта блювота, стілець 10 і більше разів за добу. Третя стадія токсикозу – втрата свідомості. Ексикоз третього ступеня – втрата більш 10% ваги тіла. Слизові сухі, риси обличчя загострені, шкіра без тургору, задишка, тони серця глухі, анурія, парез кишечника.

Основними принципами лікування токсичних ускладнень при пневмонії є:

1. Боротьба з гіпоксемією та гіпоксією.
2. Терапія, спрямована на лікування власне токсикозу.

Лікування токсикозу.

1. Нормалізація розладів периферійного кровообігу шляхом створення нервово-вегетативної блокади, що переслідує мету:
 - a. ліквідацію централізації кровообігу;
 - b. зниження біоелектричної активності відділів головного мозку, задіяних в патологічному процесі (моторні зони кори головного мозку і діенцефальній ділянці тощо.).
2. Проведення дезінтоксикаційної терапії з метою:
 - a. сорбування токсинів і виведення їх з організму;
 - b. корекції порушень водно - електролітного обміну і кислотно-лужного стану;
 - c. забезпечення підвищеного енергообміну адекватною кількістю рідини;
 - d. зміни (поліпшення) реологічних властивостей крові.
3. Лікування серцевої недостатності.
4. Профілактика і терапія дисимінованого внутрісудинного згортання крові.
5. Симптоматична терапія.

Дезінтоксикаційна терапія - це інфузійна терапія, при якій передбачається проведення форсованого діурезу. Показником для інфузійної терапії є коматозний чи сопорозний стан хворого; стійка гіперпірексія, що не піддається антипірексичній терапії; наявність у хворого неприборканої блювоти і парезу кишечника, які викликали зневоднювання і електролітні порушення; деструктивні форми пневмоній з вираженим інфекційним токсикозом; диспепсичні розлади, при яких недоцільно ентєральне харчування. Починають інфузійну терапію з крапельних інфузій глюкози і сольових розчинів. При розрахунку необхідної на добу кількості натрію варто враховувати, що 5 % розчин альбуміну містить 154 ммоль/л натрію і 0, 5 ммоль/л калію; 5 % розчин плазми - 142 ммоль/л натрію, 5 ммоль/л калію. Обсяг рідини розраховують у кожному випадку в залежності від стану серцево - судинної системи дитини, присутності ознак зневоднювання (і ступеню ексикозу), чи

наявності чи відсутності патологічних утрат (блювота, діарея, лихоманка). Про фізіологічну потребу у рідині можна довідатися по номограмі Абердина.

Форсування діурезу. Керування діурезом здійснюють за допомогою салуретиків (лазикс) у дозі 1 - 3 мг/кг. Методика форсованого діурезу припускає точний погодинний облік діурезу, що здійснюється за допомогою постановки катетера в сечовий міхур. Форсований діурез здійснюється у трьох варіантах: дегідратації; нормогідратації; регідратації.

Режим дегідратації показаний при проведенні дезінтоксикаційної терапії у дитини пастозної, з набряками, низьким показником гематокрита. За час уведення білкових препаратів враховують діурез за 1 год (рідше за 2 год.). Кількість рідини на наступну годину дорівнює діурезу за попередню, тобто кількість крапель рідини, що вливається, за одиницю часу у вену дорівнює кількості крапель виділеної сечі. Виходить, режим дегідратації забезпечується втратами з перспірацією. Рідина, що вливається: 10 % глюкоза з додаванням солей калію, натрію, кальцію відповідно до фізіологічної потреби.

Режим нормогідратації застосовують у хворих з токсикозом без розладів периферичного кровообігу, серцевої недостатності. Обсяг рідини за годину розраховується : діурез за попередній годину + утрати на перспірацію (1 мл/кг) + обсяг патологічних добових утрат (20 мл/кг при блювоті і діареї + 10 мл/кг на кожен градус підвищеної температури).

Режим регідратації проводять хворим, у яких явища токсикозу сполучаються з вираженими розладами периферичного кровообігу, але без серцевої недостатності. Форсований діурез повинен здійснюватися тільки в палаті інтенсивної терапії, що має добре інструктований персонал і цілодобовий лабораторний та функціональний контроль за наступними показниками: відносною щільністю сечі, гематокритом, електролітами плазми й еритроцитів, глюкозою крові і цукром сечі, залишковим азотом, кислотно-основний стан крові, центральним венозним тиском, ЕКГ. Якщо тривалість безупинної інфузійної терапії повинна перевищувати добу, то для її проведення катетеризують по Сельдингеру центральні вени (підключичну чи стегнову). Контроль за діурезом здійснюють за допомогою обліку сечі, відведеної постійним катетером. З дезінтоксикаційною метою також використовується плазмофорез і гемосорбція. Одночасно з загальним лікуванням проводиться і диференційована терапія.

При легеневій капілярній гіпертензії застосовують:

гангліонарну блокаду, що зменшує венозне повернення до серця, надходження крові в легеневу артерію, тиск у малому колі (нітрогліцерин,) серцеві глікозиди при недостатності міокарда (дігосин в віковій дозі).

При низькому онкотичному тиску призначають інфузію плазми.

При підвищеній проникності альвеолярно-капілярної мембрани проводять:

- a. нормалізацію гемодинаміки малого кола кровообігу (еуфілін, нітрогліцерин),
- b. боротьбу з гіпоксією,
- c. призначення глюкокортикоїдів (початкова доза преднізолону 1 - 2 мг/кг в\в) і протигістаміних препаратів (1 мг/кг в\м 3 рази в день),
- d. корекцію метаболічного ацидозу (кокарбоксілаза, а після налагодження вентиляції і гідрокарбонат натрію в\в в залежності від показників кислотно-основний стан крові),
- e. в\в інфузії глюконату кальцію й аскорбінової кислоти.

При метеоризмі проводять масаж живота, в\в вводять сорбітол (1 мл на 1 кг маси тіла у вигляді 10 % розчину на 5 % розчині глюкози або ізотонічному розчині хлориду натрію), 10 % розчин альбуміну, 20 % розчин вітаміну B5 (0,5 -1 мл). При гіпокаліємії призначають препарати калію під контролем електролітів. В\м вводять церукал (0, 1 мл 1 % розчину на рік життя) чи прозерин (0, 1 мл 0, 05 % розчину на рік життя), вітаміни B1 (0, 3 - 0, 5 мл 2, 5 % розчину). При важких стафілококових деструкціях легень і при наявності метеоризму підключають до терапії трасилол чи контрикал (1000 антитриптичних одиниць на 1 кг маси тіла крапельно в\в). При неефективності зазначених заходів прибігають до перидуральної анестезії. Систематичні блювота і зригування є показанням до промивання шлунку з метою вимивання слизу. Профілактика дисемінованого внутрісудинного згортання крові гепарином показана всім дітям, що знаходиться на ШВЛ і на повному парентеральному харчуванні, при сепсисі, деструктивних пневмоніях. З цією метою і для профілактики

тромбозів регіонарних судин і катетера при повному парентеральному харчуванні призначають гепарин у дозі 0,2 од на 1 мл будь-якого розчину, що переливається.

Особливості інфузійної терапії при гострій пневмонії у дітей:

1. Не показані осмодіуретики і волемічні препарати (10% розчин альбуміну, реополіглокін і ін.).
2. Доцільно застосовувати 5 % розчин альбуміну (1 раз на добу).
3. Обов'язково обмежувати добову кількість рідини (при II ступеня серцевої недостатності її обсяг не повинен перевищувати половини добової потреби, а при III ступені - тимчасове повне обмеження до ліквідації ознак гіпосистолії) і призначати лазікс.

Протисудомна терапія. При судомних лікувальні заходи спрямовані на усунення основних причин - гіпоксії, набряку мозку. Прибігають до засобів, що зменшують збудливість мозку: седуксену (0,05 - 0,1 мл/кг 0,5 % розчину) або - оксималяної кислоти (ГОМК) внутрішньовенно чи внутрішньом'язово (1 ГО - 150 мг/кг), фенобарбіталу внутрішньовенно чи в\м (початкова доза 20 мг/кг перша доба і далі 3 - 4 мг/кг щодня), сульфату магнію внутрішньом'язово (0,2 мл/кг 25 % розчину на ін'єкцію). Протисудомний ефект ГОМК можна підсилити одночасним призначенням дроперидолу (0,1 мл/кг 0,25 % розчину внутрішньом'язово чи внутрішньовенно, але дозу ГОМК зменшують до 50 мг/кг на ін'єкцію). При неефективності медикаментозного зняття судом показана люмбальна пункція (з лікувальною і діагностичною метою).

Гнійно-септичні ускладнення гострої пневмонії підлягають лікуванню у хірургічному відділенні. При стафілококовій деструкції легень необхідно використовувати різні шляхи введення антибіотика: внутрішньовенний, внутрішньом'язовий, аерозольний, а за показниками і місцево - у порожнину плеври чи абсцес. При стафілококовій пневмонії чіткий позитивний ефект створить застосування антистафілококового імуноглобуліну в дозі 20 АЕ/кг щодня чи через день, 5 - 7 ін'єкцій. Вводять внутрішньовенно імуноглобуліни. На висоті тяжкого токсикозу в ряді клінік з успіхом використовують гемосорбцію і плазмофорез, що сприяють виділенню токсинів бактерій і виникаючих у ході хвороби аутоксичних речовин із крові хворого. Завдяки здатності придушувати ферментативну активність мікроорганізмів і підвищувати їх антибіотикочутливість широке застосування при лікуванні гнійних інфекцій знайшли інгібітори протеолізу. З цією метою застосовують трасилол у дозі 500 - 1000 калікреїнових інгібіруючих одиниць чи контрикал у дозі 250 - 500 антитрипсичних одиниць на 1 кг маси тіла в\м крапельно 2 рази на день протягом перших 5 - 6 днів щодня, а надалі за показниками. За хворим зі стафілококовою деструкцією легень спостерігають спільно педіатр і дитячий хірург. Тактика хірургів зводиться до наступного: при булах у більшості випадків хірургічної допомоги не потрібно; напружені повітряні порожнини пунктують і видаляють повітря. При абсцесах, що дрениуються, дитина добре відхаркує мокротиння, лікувальні заходи складаються зі створення дренажного положення, проведення дихальної гімнастики, призначення лужних аерозолів з антибіотиками 4 - 6 разів на добу. При погано дрениуючих абсцесах показано бронхоскопію з промиванням бронхіального дерева протеолітичними ферментами (хімотрипсін, мукоміст). Великі абсцеси, що не дрениуються, пунктують і порожнину абсцесу промивають розчинами антибіотиків, фурациліну, новоіманіну, хлорофілпту. Гіперімунний антистафілококовий гамаглобулін призначається внутрішньом'язово від 3-х до 5-ти разів в залежності від тяжкості захворювання. При гігантських ("провисаючих") абсцесах існує постійна погроза його прориву і інфікування плевральної порожнини, причому пункція лише прискорює цей процес. Рекомендується в цих випадках термінове оперативне втручання. При всіх легенево - плевральних ускладненнях стафілококової деструкції легень потрібна екстренна хірургічна допомога: плевральні пункції (емпієма плеври), дренаж плевральної порожнини з активною аспірацією чи радикальна операція - видалення ураженого відділу легень. Дітям з напруженим ("клапанним") пневмотораксом необхідна екстренна допомога: роблять прокол грудної стінки товстою ін'єкційною голкою, тим самим переводячи закритий напружений пневмоторакс у відкритий. Ця проста маніпуляція зберігає життя дитині, дозволяє перевести його в хірургічне відділення і приступити до подальшого лікування: дренивання плевральної порожнини чи радикальна операція.

Пневмонію найчастіше всього диференціюють від ГРВІ, на фоні якої вона в більшості випадків розвивається, а також від гострого бронхіту і бронхооліта.

- Для ГРВІ характерні інтоксикації, порушення самопочуття, катаральні зміни в носоглотці, висока температура тіла в перші дні захворювання. Температура тіла нормалізується у більшості хворих в перші 3 дня хвороби. В легенях відсутні локальні фізикальні і рентгенологічні зміни.

- Для гострого бронхіту, який розвивається на фоні ОРВІ, характерне помірне підвищення температури тіла, кашель, спочатку сухий, потім вологий. Задишка, як правило, не має. Часто дихання стає жорстким, pojawiaються розсіянні різнокаліберні хрипи з обох сторін, які зникають чи міняють характер після кашлю. При рентгенологічному дослідженні виявляють посилення легеневого малюнка, зниження структурності коренів легень. Локальні клініко-рентгенологічні зміни в легенях відсутні.

- Бронхіоліт розвивається переважно у дітей першого року життя. При гостроті і вираженості клінічних симптомів інтоксикації і дихальній недостатності він часто схожий з гострою пневмонією. При цьому на перший план швидко виходить дихальна недостатність, визначає важкість захворювання. Розвивається виражена задишка з участю допоміжної мускулатури, емфізема, периоральний и загальний ціаноз, швидко приєднується легенево-серцева недостатність. При перкусії над легеневою визначається коробочний звук, аускультативно дихання частіше ослаблено, вислуховується велика кількість розсіяних мілкопухирчастих хрипів. У відмінності від пневмоній відсутні клінічні виявлення локальних змін в легенях і інфільтративно-запального вогнища в легеневій паренхімі при рентгенологічному дослідженні.

Критерії переведення дитини на пероральний шлях введення антибіотика:

1. Стійке зниження температури тіла < 38 °С протягом 24 год.
2. Покращення загального стану пацієнта.
3. Тенденція до нормалізації рівнів ЦРБ та прокальцитоніну.
4. Можливість перорального прийому їжі та рідини.
5. Відсутність порушення всмоктування у ШКТ (діарея).

Розрахунок рідини підтримки у дітей за методикою Holliday-Segar

Потреба на кожний кг маси тіла	Фізіологічна потреба рідини
Вага 1-10 кг	100 мл/кг/добу (ккал/кг/добу)
Вага 11-20 кг	+50 мл/кг/добу (ккал/кг/добу)
Вага > 20 кг	+20 мл/кг/добу (ккал/кг/добу)

Матеріали для самоконтролю:

А. Завдання для самоконтролю

1. Назвіть класифікацію бронхітів у дітей.
2. Критерії діагностики гострого (простого) бронхіту.
3. Назвіть види збудників пневмоній у дітей в залежності від віку.
4. Назвіть діагностичні критерії пневматичного статусу у дітей.
5. Назвіть основні групи антибіотиків, що застосовуються при лікуванні пневмоній.
6. Назвіть відхаркувальні засоби і протикашлеві препарати.
7. Назвіть жарознижувальні засоби, що призначаються при гострій пневмонії.
8. Назвіть клінічні та діагностичні критерії крупозної пневмонії.
9. Назвіть клінічні та діагностичні критерії сухого плевриту.
10. Назвіть клінічні та діагностичні критерії ексудативного плевриту.
11. Назвіть класифікацію дихальної недостатності.
12. Назвіть ознаки серцево-судинної недостатності.
13. Особливості інфузійної терапії при гострій пневмонії у дітей.

Б. Тести для самоконтролю:

- 1) Співвідношення частоти дихання і пульсу у дитини в віці 1 року:
 - a) 1 : 2,5;
 - b) 1 : 3;
 - c) 1 : 3,5;
 - d) 1 : 4.

- 2) Яка клінічна форма бронхіту найбільш типова для дітей першого півріччя життя?
- гострий бронхіт;
 - гострий обструктивний бронхіт;
 - гострий бронхіоліт;
 - рецидивуючий бронхіт.
- 3) Найбільш інформативними ознаками обструктивного бронхіту є:
- свистяче дихання;
 - наявність різнокаліберних вологих і сухих хрипів з обох сторін;
 - інтоксикація;
 - підвищення прозорості легень поряд з посиленням судинного рисунка на рентгенограмі; свистяче дихання (wheezing);
 - все перераховане.
- 4) Який вірус найчастіше являється збудником обструктивного бронхіту:
- парагрип;
 - респіраторно-синтиціальний вірус;
 - аденовірус;
 - все перераховане.
- 5) Інформативні критерії бронхіоліту наступні, за винятком:
- екстракторна задишка з участю допоміжної мускулатури;
 - свистячий шум на видосі;
 - дифузні дрібно пупирчасті хрипи;
 - підвищення прозорості легеневого рисунку на рентгенограмі;
 - мілкі вогнища інфільтрації з обох сторін на рентгенограмі;
 - одно-дводенне підвищення температури тіла.
- 6) Які збудники найчастіше визивають бронхіоліт?
- грибки;
 - мікоплазми;
 - хламідії;
 - РС-віруси;
- 7) Обструкції легень у дітей сприяють перераховані анатомо-фізіологічні особливості органів дихання, крім:
- вузькі повітроносні шляхи;
 - експіраторна будова грудної клітки;
 - діафрагмальний тип дихання;
 - носове дихання;
 - м'якість хрящів гортані, трахеї, бронхів.
- 8) Основний шлях поширення інфекцій при гострій пневмонії:
- бронхогенний;
 - гематогенний;
 - лімфогенний;
 - кишковий;
 - нейрогенний.
- 9) При якій пневмонії показано застосування імунокорегуючих препаратів:
- пневмококової етіології;
 - стафілококової етіології;
 - хламідійної етіології;
 - невстановленої етіології;
 - вірусної етіології.
- 10) Виберіть із перерахованих найбільш істотний патогенетичний ланцюг в виникненні гострої пневмонії:
- серцево-судинні порушення;
 - підвищена збудливість нервової системи;
 - порушення локальної імунологічної резистентності;
 - ендокринні зміни;

- e) ферментативні зміни шлунково-кишкового тракту.
- 11) Який із збудників грає провідну роль в етіології поза лікарняної пневмонії:
- пневмокок;
 - стафілокок;
 - кишкова паличка;
 - клебсієла
 - вульгарний протей.
- 12) Який із збудників грає провідну роль в етіології внутрішньо лікарняних пневмоній:
- пневмокок;
 - полірезистентний стафілокок;
 - вульгарний протей;
 - грам негативна флора;
 - віруси.
- 13) Вкажіть фактори ризику деструкції легеневої тканини:
- важкий загальний стан;
 - стійкий субфебрилітет;
 - тахікардія;
 - лобарний пневмонічний інфільтрат;
 - експіраторна задишка.
- 14) В загальному анамнезі крові при пневмонії найбільш типові:
- лейкопенія;
 - прискорена ШОЕ
 - нейтрофільний лейкоцитоз;
 - моноцитоз;
 - еозінофілія.
- 15) У якому віці відзначається найбільша захворюваність на пневмонію?
- до 1 року
 - від 2 до 4 років
 - від 5 до 7 років
 - від 7 до 10 років
 - від 10 до 14 років
- 16) Найчастішим збудником інтерстиціальної пневмонії є:
- пневмокок
 - стрептокок
 - синьогнійна паличка
 - клебсієла
 - пневмоциста
- 17) Механізми дихальної недостатності при гострій пневмонії наступні:
- порушення зовнішнього дихання
 - гемодинамічні порушення
 - порушення газового складу крові
 - порушення утилізації кисню
 - все перераховане
- 18) У хворого спостерігається тахіпное, підвищена температура, блідість, гіпотонія, тахікардія, укорочення перкуторного звуку, послаблення дихання над ураженими ділянками легень, хрипи, крепітація. Перераховані симптоми спостерігаються при:
- сегментарна пневмонія
 - гострий бронхіт
 - обструктивний бронхіт
 - крупозна пневмонія
 - бронхіоліт
- 19) Дитина 8 років поступила у лікарню з високою температурою (39,8С), виснажливим сухим кашлем, болем у животі справа. При обстеженні – укорочення перкуторного звуку

справа, послаблення дихання, крепітація, співвідношення дихання до серцевих скорочень 1/3. Назвіть можливий збудник захворювання.

- a) превмокок
- b) стафілокок
- c) хламідії
- d) гемофільна паличка
- e) вірус грипу

20) У дитини 2 років t тіла $38,5^{\circ}\text{C}$, задишка, вологий кашель, блідість шкірних покривів, тахікардія. Перкуторно – укорочення легеневого звуку, аускультативно – крепітуючі хрипи в нижніх відділах справа. Для якого захворювання характерні вказані симптоми

- a) гострий бронхіт
- b) обструктивний бронхіт
- c) гостра пневмонія
- d) гострий назофарингіт
- e) респіраторний алергоз

21) У 5-річної дитини спостерігається підвищення температури тіла до фебрильних цифр, кашлюкоподібний кашель, задишка змішаного характеру, акроціаноз, тахікардія. Перкуторно над легеньми тимпанічний звук, аускультативно – жорстке дихання. Тони серця послаблені, систолічний шум. На рентгенограмі - ”сотий” вигляд легень, пери бронхіальна інфільтрація справа. В загальному аналізі крові – лейкоцитоз зі зсувом лейкограми вліво. Який попередній діагноз?

- a) правобічна інтерстиціальна пневмонія
- b) бронхіальна астма, період нападу
- c) гострий (простий) бронхіт
- d) правобічна вогнищева пневмонія
- e) кашлюк, період спазматичного кашлю

22) У дитини 3-х років, яка лікувалася у дитячому відділенні з приводу обструктивного бронхіту, на 5-й день стан різко погіршився, підвищилася температура тіла до високих цифр, виникла важка двобічна полі сегментарна пневмонія. Назвіть найбільш ймовірний збудник пневмонії.

- a) вірусна інфекція
- b) пневмокок
- c) пневмоцисти
- d) синьогнійна паличка
- e) гемофільна паличка

23) У 7-річного хлопчика з підвищенням температури тіла до $39,4^{\circ}\text{C}$, вологим кашлем, симптомами вираженої інтоксикації, ціанозом визначається посилення голосового тремтіння над правою легенею. При диханні правий бік грудної клітки відстає. Перкуторний звук вкорочений над легеньми справа, дихання послаблене, з бронхіальним відтінком. Бронхофонія посилена. На рентгенограмі – гомогенне затемнення нижньої частки правої легені. Який попередній діагноз?

- a) гострий правобічний плеврит
- b) гострий правобічний пневмоторакс
- c) гостра правобічна інтерстиціальна пневмонія
- d) гостра правобічна крупозна пневмонія
- e) гостра правобічна сегментарна пневмонія

24) Дитині 2-х років поставлений діагноз правобічної нижньодолевої пневмонії. Виберіть типові аускультативні дані, характерні для даного захворювання в період розпалу

- a) жорстке дихання, дрібнопухирцеві вологі хрипи
- b) значне послаблення дихання, хрипи не вислуховуються
- c) послаблене дихання, крепітація
- d) жорстке дихання, сухі свистячі хрипи
- e) жорстке дихання

25) Дитині 6 років. Хворіє 2 доби. Лихоманка (38,2 – 39С), дихання 60 за хв., периоральний ціаноз, участь допоміжних м'язів в акті дихання. Перкуторно - вкорочення звуку в правій підлопатковій ділянці, у цьому ж місці вислуховується послаблене дихання, крепітація. На рентгенограмі зниження прозорості легеневої тканини в проекції 8 – 9 сегментів правої легені. Який діагноз найбільш вірогідний?

- a) плеврит
- b) бронхіоліт
- c) гострий бронхіт
- d) стороннє тіло правого бронха
- e) гостра правобічна полісегментарна пневмонія

26) У дитини 3 років з двобічною пневмонією стан погіршився. Наросла задишка і блідість, фебрильна температура, відказ від їжі. При огляді права половина грудної клітки відстає в акті дихання, міжреберні проміжки згладжені. Перкуторно справа тупий звук, дихання не вислуховується. Межі серця зміщені вліво. Найбільш ймовірний діагноз?

- a) двобічна пневмонія, пневмоторакс справа
- b) релаксація правого купола діафрагми
- c) туберкульоз легенів, правобічний плеврит
- d) ателектаз правої легені
- e) пухлина правої легені

В. Задачі для самоконтролю.

№1. У дитяче відділення поступила дитина 6 міс., м.т. 7500. Мама скаржиться на підвищення температури тіла у дитини до 38,7°С, вологий кашель, зниження апетиту і рухової активності. Хворіє третю добу. Вдома отримувала лікування бісептолом, жарознижуючими препаратами, але поліпшення не наступило. При об'єктивному обстеженні загальний стан дитини середнього ступеня важкості. Шкіра бліда, чиста, легкий периоральний ціаноз. На голівці виражені лобні бугри, облісіння потилиці. Велике тім'ячко 3х3 см, краї щільні. Має 2 зуби. ЧД 48 за 1хв., при плачі в диханні приймає участь допоміжна мускулатура. Перкуторно над легенями вкорочення перкуторного звуку в нижніх відділах грудної клітки. Аускультативно дихання жорстке, вислуховуються вологі дрібнопухирцеві хрипи з двох сторін. Тони серця ритмічні, ЧСС 140 за 1хв. Живіт збільшений в розмірах, „жаб'ячий”, м'який. Печінка +3см, селезінка не пальпується. Фізіологічні випорожнення в нормі. Загальний аналіз крові: Нв-110 г/л, лейкоцити 10,0х10⁹/л, ШОЕ-35 мм/год.

- 1. Поставити попередній діагноз.
- 2. Скласти план обстеження дитини.
- 3. Провести диференційну діагностику.
- 4. Визначити тактику ведення хворої дитини.
- 5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№2. До ОДЛ з районної лікарні переведена дитина 9-міс. віку (м.т. 10 кг) у важкому стані. Лікувалась на протязі 5 діб з приводу обструктивного бронхіту ампіциліном, бромгексином, діазоліном, фізпроцедурами. Незважаючи на лікування, стан дитини погіршився: стала в'ялою, підвищилася температура тіла до 39,0°С. З анамнезу життя: дитина народилася доношеною, м.т. 4000г. З 3-міс. віку на штучному вигодовуванні, в дієті переважають каші, коров'яче молоко. При огляді в'яла. Шкіра бліда, периоральний ціаноз. Дитина надмірно вгодована, виражені лобні бугри. Зубів немає. Виражена задишка, дихання з участю допоміжної мускулатури. ЧД-50 за 1хв. Перкуторно над легенями – укорочення перкуторного звуку справа нижче кута лопатки. Аускультативно дихання жорстке, справа в нижніх відділах послаблене, над цією ділянкою вислуховуються вологі дрібнопухирцеві хрипи. Тони серця ритмічні, ЧСС 130 за 1хв. Живіт м'який, дещо збільшений в об'ємі. Печінка +3 см, селезінка +0,5 см. Фізіологічні випорожнення в нормі. Загальний аналіз крові: Нв. 100 г/л, лейкоцити – 9,8х10⁹/л, еоз.-5%, п/я-8%, с/я-65%, лімф.-17%, мон.-8%,ШОЕ – 50мм/год. Рентгенографія ОГК: легеневий малюнок посилений, справа в S 6,9,10 відмічається зниження пневматизації легеневої тканини, корені розширені.

- 1. Поставити попередній діагноз.
- 2. Скласти план обстеження дитини.

3. Провести диференційну діагностику.
4. Визначити тактику ведення хворої дитини.
5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№3. У дитяче відділення доставлена дитина 8-міс. віку, м.т. 7350г машиною швидкої допомоги. Мама скаржиться на наявність у дитини кашлю, утрудненого дихання, підвищення температури тіла до 38,5 °С, зниження апетиту. З анамнезу відомо, що дитина з багатодітної сім'ї, народилась доношеною з масою тіла 2800, д.т. 51см. З 1-міс. віку на штучному вигодовуванні коров'ячим молоком, кашами. Хворіла двічі ГРВІ, обструктивним бронхітом. При огляді стан важкий, дитина в'яла. Шкіра чиста, бліда, периоральний ціаноз. Виражена задишка з участю допоміжних м'язів грудної клітки. ЧД 56 за 1хв. Перкуторно над всією поверхнею з двох сторін тимпанічний звук. Аускультативно – дихання жорстке, вислуховується крепітація з обох сторін. Тони серця ритмічні, ЧСС 140 за 1хв. Живіт м'який, печінка пальпується на 3 см нижче реберної дуги. Загальний аналіз крові: Нв -80г/л, лейкоцити - 10,8x10⁹/л, ШОЕ - 40 мм/год.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Скласти план обстеження дитини.
3. Провести диференційну діагностику.
4. Визначити тактику ведення хворої дитини.
5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№4. Дитина 9 років хворіє на гостре респіраторне захворювання. На третій день захворювання стан погіршився: температура тіла підвищилася до 38,8°С, кашель став більш частим, глибоким та вологим. З'явилась слабкість, пітливість, погіршився апетит, сон. Стан середньої важкості. Шкіра бліда, носо-губний трикутник з сіруватим відтінком, допоміжні м'язи беруть участь в акті дихання. Частота дихань 28 за 1 хв. Пульс 90 ударів за 1 хв. При перкусії легеневої звук укорочений нижче кута правої лопатки, над іншими ділянками з тимпанічним відтінком. Аускультативно – послаблене дихання, вологі дрібнопухирцеві хрипи під лопаткою справа. Тони серця помірно приглушені, межі серця відповідають віковій нормі. Живіт м'який, печінка виступає на 1 см з-під краю реберної дуги.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Скласти план обстеження дитини.
3. Провести диференційну діагностику.
4. Визначити тактику ведення хворої дитини.
5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№5. Хлопчик 5-и років (20 кг) оглянутий удома дільничним педіатром з приводу скарг на підвищення температури тіла до 38,6°С, головний біль, млявість, відмову від їжі, задишку, кашель. Анамнез захворювання: захворів 5 днів тому: підвищилася температура тіла до 38,5°С, з'явився нежить, біль у горлі, покашлювання. Вживав відвар відхаркувальних трав, жарознижувальні засоби. Стан дещо поліпшився, проте через 3 дні знову погіршився, у зв'язку з чим мати викликала дільничного педіатра. Об'єктивне обстеження: загальний стан дитини важкий, через явища інтоксикації та ДН. Шкіра бліда, періоральний ціаноз. Зів – гіперемований. Задишка у спокої. ЧД – 38 за 1 хв. Над легеньми - укорочення перкуторного звуку зліва під лопаткою. При аускультатії вислуховується послаблене дихання, крепітація зліва. Бронхофонія посилена. Тони серця приглушені, ритмічні, ЧСС – 100/хв. Живіт м'який, не болючий. Печінка - +2см. Стул та діурез в нормі.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Скласти план обстеження дитини.
3. Провести диференційну діагностику.
4. Визначити тактику ведення хворої дитини.
5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№6. Хворий – хлопчик 13 років, вагою 40 кг. Скарги на кашель з виділенням помірної кількості „іржавого” мокротиння, біль у правій половині грудної клітки, який посилюється при глибокому диханні та кашлі, задишку, загальну кволість, біль у животі. Анамнез захворювання: захворів раптово, після переохолодження. Ввечері відчув кволість, сильний головний біль, лихоманку, температура підвищилася до 39,8°С. Потім приєднався кашель, біль

у животі, блювання. Об'єктивно: загальний стан важкий, дитина лежить на правому боці. Шкіра бліда, на губах – герпетичний висип, на правій щоці - рум'янець, ціаноз носо-губного трикутника. Частота дихання 32 за 1 хв. Права половина грудної клітки відстає при диханні. Перкуторно нижче кута правої лопатки легеневий звук укорочений. При аускультатії над легеньями послаблене дихання справа вислуховується крепітація. ЧСС 90 за 1 хв., тони серця послаблені, ніжний систолічний шум на верхівці. Живіт при пальпації м'який, без болісний. Печінка та селезінка не збільшені. Загальний аналіз крові: Нв – 110 г/л, лейкоцити - $18,4 \times 10^9$ /л, е.-8%, ю.-3%, п.-12%, с.-60%,лімф.-10%, м.-7%, ШОЕ – 42 мм/год.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Скласти план обстеження дитини.
3. Провести диференційну діагностику.
4. Визначити тактику ведення хворої дитини.
5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№7. Дитині 6,5 міс. Скарги на частий, сухий кашель, задишку, підвищення температури тіла до $38,9^\circ\text{C}$, неспокій, відмову від їжі. Анамнез захворювання: дитина захворіла 3 дні тому, після контакту з хворим батьком, коли з'явився нежить, покашлювання. Наступного дня підвищилася температура тіла, посилювався кашель. Лікування домашніми засобами ефекту не дало, стан дитини погіршився. Мати звернулася до лікаря і дитина була госпіталізована. Об'єктивно: стан дитини важкий. Млява, періодично збуджена, відмовляється від їжі та води. Спостерігається виражена задишка. Частота дихання – 60 за 1 хв. Кашель глибокий, вологий. Шкірні покриви бліді, ціаноз носо-губного трикутника. Маса тіла 5900 гр., дефіцит маси тіла 1600гр. (21%). Під час дихання спостерігається роздування крил носа, участь допоміжних м'язів грудної клітки. При перкусії межі серця в нормі, над поверхнею легенів в нижніх відділах грудної клітки. Частота серцевих скорочень 140 за 1 хв. При аускультатії дихання жорстке– послаблене зі стійкими вологими, дрібнопухирцевими хрипами та крепітацією з обох сторін нижніх відділів грудної клітки. Живіт м'який, не болючий. Печінка виступає з-під краю реберної дуги на 2,5 см. Випорожнення двічі на добу, кашкоподібні. Сечовиділення в нормі. Загальний аналіз крові: Нв-102 г/л, ер.- $3,4 \times 10^{12}$ /л, лейк.- $10,6 \times 10^9$ /л, п.-9%, с.-68%, л.-25%, м.-8%, ШОЕ-40 мм/год.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Скласти план обстеження дитини.
3. Провести диференційну діагностику.
4. Визначити тактику ведення хворої дитини.
5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№8. Дитина 10 років поступила в стаціонар зі скаргами на підвищення температури тіла до $40,0^\circ\text{C}$, озноб, в'ялість, сильний головний біль, блювання. Захворіла ввечері напередодні, гостро. Мало місце переохолодження. При огляді стан хлопчика важкий, марить. Шкіра бліда, з мармуровим малюнком, ціаноз губ, рум'янець щоки справа. При диханні спостерігається відставання грудної клітки справа. ЧД – 30 за 1 хв. Перкуторно – укорочення перкуторного звуку справа нижче кута лопатки. При аускультатії над цією ж ділянкою вислуховується бронхіальне дихання, крепітація. Тони серця ритмічні, приглушені. ЧСС – 105 за 1 хв. Живіт м'який, болючий у правій половині. Фізіологічні відправлення в нормі.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Скласти план обстеження дитини.
3. Провести диференційну діагностику.
4. Визначити тактику ведення хворої дитини.
5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№9. Хлопчик 12 років поступив в дитяче відділення зі скаргами на сухий болючий кашель, біль у правій половині грудної клітки при кашлі, підвищення температура тіла до $39,5^\circ\text{C}$, в'ялість, сонливість. Хворіє 3-й день. Захворювання розпочалося гостро, з підвищення температура тіла до високих цифр, болю вголові, та животі. Мама лікувала вдома домашніми засобами, проте стан не поліпшувався, з'явився кашель. Консультований дитячим хірургом, хірургічна патологія виключена. Об'єктивно: стан хлопчика важкий, виражена задишка з участю допоміжної мускулатури в акті дихання, в'ялий. Пальпаторно визначається посилення

голосового тремтіння справа над нижніми відділами легенів. Перкуторно – значне укорочення легеневого звуку нижче кута правої лопатки. Аускультативно – над цими ж ділянками дихання різко послаблене, вислуховується шум тертя плеври, над іншими ділянками - жорстке дихання. ЧД – 35 за 1 хв. Тони серця ритмічні, ЧСС – 90/хв. Живіт м'який, не болючий. Стул і сечовипускання не порушені. Загальний аналіз крові: Нв-110 г/л, ер.- $3,4 \times 10^{12}$ /л, лейкоц.- $15,6 \times 10^9$ /л, п.-6%, с.-70%, л.-14%, м.-5%, ШОЕ-53мм/год. Загальний білок -70г/л, альб.-43%, глоб.-57%, альфа-1 глоб.- 9, альфа-2 глоб.-12, бета-глоб.-11, γ -глоб.-25.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Скласти план обстеження дитини.
3. Провести диференційну діагностику.
4. Визначити тактику ведення хворої дитини.
5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№10. Дитині 3 місяці, м.т. 6100гр. Знаходилась на лікуванні у дитячому відділенні з діагнозом: Бронхіоліт. Стан поліпшився, дитина готувалася до виписки. Проте несподівано стан погіршився: підвищилася Т тіла, погіршився апетит, дитина стала в'ялою. Через добу з'явилася задишка, посилюється кашель. Дитина зблідла, з'явився периоральний ціаноз, мармуровість шкіри. При огляді стан важкий: ознаки інтоксикації, дихальної недостатності з участю допоміжних м'язів в акті дихання. ЧД 60 за 1 хв. Перкуторно над легенями в нижніх відділах з обох сторін – вкорочення легеневого звуку. При аускультативі вислуховується в верхніх відділах грудної клітки - жорстке дихання, в нижніх – дихання послаблене, вологі дрібнопухирцеві хрипи. Тони серця приглушені, тахікардія (ЧСС 140 за 1 хв.). Живіт дещо здутий, печінка +3,5 см. Випорожнення 2 рази, неперетравлені. Загальний аналіз крові: Нв.-100г/л, ер.- $3,0 \times 10^{12}$ /л, лейкоц.- $10,6 \times 10^9$ /л, п.-10%, с75%, л.-10%, м.-5%, ШОЕ-38 мм/год

1. Поставити попередній діагноз.
2. Скласти план обстеження дитини.
3. Провести диференційну діагностику.
4. Визначити тактику ведення хворої дитини.
5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

Література.

Основна:

1. Педіатрія : у 3-х т. Т. 1 : підручник для студ. вищих мед. навч. закладів IV рівня акред. / [Артеменко Є. О., Бабаджанян О. М., Белоусова О. Ю. та ін. ; за ред. Катілова О. В., Варзаря А. В., Валиуліса А., Дмитрієва Д. В.]. — Вінниця: Нова Книга, 2022. — 656 с. : іл.
2. Дитячі хвороби. За редакцією В.М.Сідельникова, В.В.Бережного. К.:Здоров'я. 1999 -734с.
3. Медицина дитинства/ За ред. акад.П.С.Мошича. Київ: Здоров'я, 1994.
4. Педіатрія: Підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації/ За ред.проф. О.В. Тяжкої/ Видання друге.- Вінниця: Нова книга. – 1096с.
5. Протокол лікування дітей з пневмонією. Наказ МОЗ України № 18 від 13.01.05.
6. Сміян І.С. Лекції з педіатрії.-Тернопіль: Підручники і посібники, 2006.-767с.

Додаткова:

1. Гостра пневмонія у дітей: етіопатогенез, клініка, діагностика, лікування, профілактика та лікування (методичні рекомендації).-Івано-Франківськ-2006 -26 с.
2. Л.М.Боярська. Принципи діагностики та антибіотикотерапії гострих пневмоній у дітей.- Запоріжжя – 2006.-69с.
3. Nelson Textbook of Pediatrics, 18/E, 2008, Vol.2, 3147p.

Тема лабораторного заняття № 2. Диференційна діагностика синдрому бронхіальної обструкції у дітей. Невідкладна допомога при важкому нападі бронхіальної астми у дітей.

1. Актуальність теми: Поширеність бронхіальної астми (БА) у світі коливається від 3 до 11%. В Україні (по розрахунковим даним) – 3 – 5%. У дітей, в залежності від віку, частота БА 2- 5%. В Росії зареєстровано 1,4 млн. хворих БА. Витрати на БА в світі складають біля 2% від усіх витрат на охорону здоров'я. Латентність від БА у дітей складає 1%, у дорослих

від 2 до 4%. Своєчасна діагностика БА, уміння призначати контролюючі і симптоматичні лікарські засоби при БА, надавати невідкладну допомогу в період загострення БА і астматичному статусі надзвичайно важливі для майбутнього лікаря, що визначає необхідність вивчення даного розділу.

2. Конкретні цілі:

- Визначати провідні клінічні прояви та генез бронхообструктивного синдрому у дітей.
- Визначати провідні клінічні симптоми та синдроми при бронхіальній астмі
- Виділити особливості перебігу бронхіальної астми у дітей в залежності від ступеню тяжкості та рівня контролю.
- Інтерпретувати дані лабораторних та інструментальних досліджень при бронхіальній астмі та бронхообструктивному синдромі, їх ускладненнях.
- Проводити диференційну діагностику бронхіальної астми та синдрому бронхіальної обструкції у дітей різного віку.
- Встановити попередній діагноз
- Визначати тактику ведення хворого при різних клінічних варіантах перебігу бронхообструктивного синдрому та його ускладненнях у дітей.
- Надавати невідкладну допомогу при приступах задишки та астматичному статусі.
- Визначити засоби профілактики бронхіальної астми та бронхообструктивного синдрому у дітей.

3. Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція).

Попередні дисципліни	Отримані навички
Пропедевтика педіатрії Фізіологія Патоморфологія Біохімія Патофізіологія Фармакологія	1. Збирати анамнез у хворих дітей з захворюваннями бронхолегеневої системи, проводити об'єктивне обстеження дитини. 2. Вибирати найбільш інформативні методи лабораторного обстеження, давати клінічну інтерпретацію одержаних результатів. 3. Оцінювати функціональний стан органів дихання. 4. Визначати морфологічний субстрат при БА, бронхіоліті і гострому обструктивному бронхіті. 5. Написати клінічну історію хвороби. 6. Визначати основні групи лікарських засобів, що застосовуються для лікування дітей з синдромом бронхіальної обструкції та при астматичному статусі.

4. Завдання для самостійної праці під час підготовки до заняття.

4.1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття:

Термін	Визначення
1.Ціаноз (локальний, генералізований)	Показник дефіциту кисню в крові
2.Частота дихання за 1 хвилину	Новонароджений–40–60; до 1 року 30–35; 5 років–25; 10 років–20; старше 12 років–20-16
3.Ядуха	Утруднення дихання з порушенням його частоти, глибини і ритму
4.Види задишки	Інспіраторна, експіраторна, змішана
5.Види хрипів	Вологі, сухі
6.Ступінь дихальної недостатності	I, II, III
7.Спірографія	Метод графічної реєстрації дихальних рухів, що вказує на зміни легеневою об'єму
8.Нормативні данні коефіцієнта Тиффно	за 0,25 сек – 30-35%; за 0,5 сек – 70 – 75%, за сек -75-100%
9.Ортопное	Вимушене положення дитини, що виникає під час нападу бронхіальної астми.

10.Емфізематозна форма грудної клітки	В основі лежить збільшення об'єму легеневої тканини в результаті тривалої емфіземи легень
11.Тахіпноє	Підвищення частоти дихань більше, ніж на 10%
12.Експіраторна задишка	Результат порушення проходження повітря під час видиху через нижні дихальні шляхи
13.Пікфлоуметрія	Легкий сучасний засіб діагностики ступеня обструкції дихальних шляхів пікфлоуметром
14.Добове коливання ПШВ	Зміна ПШВ більше 20%

4.2 Теоретичні питання до заняття:

Контрольні питання:

1. Провідні клінічні симптоми та синдроми при бронхіальній астмі у дітей.
2. Провідні клінічні симптоми бронхообструктивного синдрому у дітей.
3. Особливості перебігу бронхіальної астми у дітей в залежності від ступеню тяжкості та рівня контролю.
4. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при бронхіальній астмі та бронхообструктивному синдромі, їх ускладненнях.
5. Диференційна діагностика бронхіальної астми та синдрому бронхіальної обструкції у дітей різного віку.
6. Встановлення попереднього діагнозу при синдромі бронхіальної обструкції у дітей.
7. Тактика ведення хворого при різних клінічних варіантах перебігу бронхообструктивного синдрому та його ускладненнях у дітей.
8. Надання невідкладної допомоги при астматичному статусі.
9. Профілактика синдрому бронхіальної обструкції на тлі гострих респіраторних захворювань у дітей різного віку.

4.3 Практичні роботи (завдання), які виконуються на занятті:

1. Зібрати скарги, анамнез, обстежити об'єктивно хвору дитину для постановки попереднього діагнозу.
2. Планувати обстеження хворої дитини та інтерпретувати отримані результати при бронхообструктивному синдромі у дітей.
3. Провести диференційну діагностику синдрому бронхіальної обструкції у дітей.
4. Знати тактику ведення хворої дитини при бронхіальній астмі у дітей (ступеневий підхід).
5. Надати невідкладну допомогу при приступах задишки та астматичному статусі.
6. Профілактика синдрому бронхіальної обструкції при гострих респіраторних захворюваннях у дітей.

5. Зміст теми: Бронхообструктивний синдром (БОС) - патофізіологічне поняття, що характеризує порушення бронхіальної прохідності при дуже широкому колі гострих і хронічних захворювань. У генезі бронхіальної обструкції лежать різні патогенетичні механізми, які умовно можна розділити на функціональні, чи оборотні (бронхоспазм, запальна інфільтрація, набряк, мукоциліарний недостатність, гіперсекреція в'язкого слизу), і незворотні (врожені стенози бронхів, їх облітерація та ін.) У розвитку бронхіальної обструкції певну роль грають вікові особливості, властиві дітям перших трьох років життя. Вузкість бронхів і всього дихального апарату значно збільшують аеродинамічний опір. Так, набряк слизової бронхів всього на 1 мм викликає підвищення опору току повітря в трахеї більш ніж на 50%. Для дітей раннього віку характерні піддатливість хрящів бронхіального тракту, недостатня ригідність кісткової структури грудної клітини, вільно реагує втягнення поступливих місць на підвищення опору в повітроносних шляхах, а також особливості положення й будови діафрагми. Значно обтяжувати протягом БОС у дітей можуть структурні особливості бронхіальної стінки, такі як велика кількість келихоподібних клітин, що виділяють слиз, і підвищена в'язкість бронхіального секрету, пов'язана з високим рівнем сіалова кислоти. Ранній дитячий вік характеризується недосконалістю імунологічних механізмів: значно знижене утворення інтерферону у верхніх дихальних шляхах, сироваткового імуноглобуліну А, секреторного імуноглобуліну А, знижена також функціональна активність Т-системи імунітету. БОС найчастіше носить інфекційно-алергічний характер. До числа вірусів, найбільш часто викликають БОС, відносять респіраторно-синцитіальний вірус (близько 50%),

потім парагрипу, рідше - віруси грипу та аденовірус. Останнім часом у розвитку БОС велика роль відводиться внутрішньоклітинним збудників. За нашими даними, хламідійна і мікоплазменна інфекції визначаються у 20% дітей з БОС. На думку різних авторів, приблизно 20-25% бронхітів у дітей перебігають як гострий обструктивний бронхіт (ГОб), що істотно вище, ніж у дорослих. Особливо велика частота ГОб як прояви гострої респіраторної вірусної інфекції (ГРВІ) у дітей раннього віку. Це обумовлено тим, що в перші півтора року життя 80% всієї поверхні легенів припадає на дрібні бронхи (діаметром менше 2 мм), тоді як у дитини 6 років - уже 20%. Згідно з правилом Пуазеля резистентність повітроносних шляхів обернено пропорційна їх радіусу в 4-го ступеня. Обструктивний синдром тим більш ймовірний, ніж дистальне поразка бронхів.

Регуляція тонуусу бронхів. Регуляція тонуусу бронхів контролюється кількома фізіологічними механізмами, що включають складні взаємодії рецепторно-клітинної ланки і системи медіаторів. До них відносяться холінергічна, адренергічні, нейрогуморальна системи регуляції і, звичайно, розвиток запалення. Інтерлейкін-1 є основним медіатором, що ініціює гостру фазу запалення. Він активує каскад імунних реакцій, які сприяють виходу в периферичний кровотік медіаторів 1 типу (гістаміну, серотоніну та ін.) Гістамін вивільняється в ході алергічної реакції при взаємодії алергену з алергенспецифічних IgE. Крім гістаміну, важливу роль у патогенезі запалення відіграють медіатори 2 типу (ейкозаноїди). Під дією циклооксигенази з арахідонової кислоти синтезуються простагландини, тромбоксан та простациклін, а під дією ліпооксигенази - лейкотрієни. В результаті відбувається збільшення проникності судин, поява набряку слизової оболонки бронхів, гіперсекреція в'язкого слизу, розвиток бронхоспазма. Основним механізмом у патогенезі бронхоспазму є активація холінергічних нервових волокон, що призводить до збільшення продукції ацетилхоліну і підвищення концентрації гуанілатциклази, яка сприяє надходженню іонів кальцію всередину гладком'язових клітин, тим самим стимулюючи бронхоконстрикцію. Стимуляція β -адренорецепторів катехоламінами, так само як підвищення концентрації цАМФ, зменшує прояви бронхоспазму.

Клінічна картина БОС. Клінічна картина БОС у дітей визначається в першу чергу факторами, що викликали бронхоконстрикцію. Як зазначалося вище, в більшості випадків БОС пов'язаний з проявами гострої респіраторної вірусної інфекції (гострий обструктивний бронхіт). У зв'язку з цим напочатку хвороби відзначається підйом температури тіла, катаральні зміни верхніх дихальних шляхів, порушення загального стану дитини, їх вираженість, характер багато в чому варіюють залежно від того, який збудник привів до хвороби. Ознаки експіраторного утруднення дихання можуть з'явитися як в перший день захворювання, так і в процесі перебігу вірусної інфекції (на 3-5-й день хвороби). Поступово збільшується частота дихання і тривалість видиху. Дихання стає галасливим і свистячим, що пов'язано з тим, що в міру розвитку гіперсекреції, накопичення секрету в просвіті бронхів через задишку і лихоманки відбувається зміна в'язких властивостей секрету - він "підсихає", що й веде до появи дзижчать (низьких) і свистячих (високих) сухих хрипів. Поразка бронхів носить розповсюджений характер, а тому жорстке дихання із сухими свистячими і дзижчать хрипами чутно однаково над усією поверхнею грудної клітини. Хрипи можуть бути чутні на відстані. Чим молодша дитина, тим частіше у нього, крім сухих, можуть бути вислухані і вологі хрипи середньоміхурцеві. Якщо у генезі обструкції бронхів провідну роль відіграє спастичний компонент, то аускультативні дані над легкими зазвичай більш різноманітні і лабільні протягом дня. У міру збільшення вираженості задишки стає все більшим участь допоміжної мускулатури - втягнення міжребер'я, епігастрію і надключичних ямок, роздування (напруга) крил носа. Нерідко виявляється періоральний ціаноз, блідість шкірних покривів, дитина стає неспокійною, намагається прийняти сидяче положення з опорою на руки. Дихальна недостатність тим більше виражена, чим молодша дитина, але зазвичай при БОС вона не перевищує II ступеня. При фізикальному обстеженні, крім розсіяних сухих хрипів і жорсткого дихання, виявляють ознаки здуття легень: звуження меж відносної серцевої тупості, коробковий відтінок перкуторного тону. Здуття легень - наслідок спадання дрібних бронхіальних гілок на видиху, що призводить до так званої вентиляційної емфіземи. Об'єм легень збільшується. Грудна клітка перебуває ніби постійно в стані вдиху, тобто збільшена в

передньо-задньому розмірі. Зміни в периферичній крові відповідають характеру вірусної інфекції. Бактеріальна флора нашаровується рідко - не більше 5%. Рентгенологічно, крім двостороннього посилення легеневого малюнка та розширення коренів легень, виявляють: низьке стояння сплюснені куполів діафрагми, підвищення прозорості легневих полів, подовження легневих полів, горизонтальне розташування ребер на рентгенограмі, тобто ознаки здуття легенів.

Існує більше 100 захворювань у дитячому віці, що супроводжуються БОС не тільки запального генезу. Виділяють наступні групи захворювань, що супроводжуються БОС.

1. Захворювання органів дихання. Інфекційно-запальні захворювання (bronхіт, бронхіоліт, пневмонія). Алергічні захворювання (обструктивний бронхіт, бронхіальна астма). Бронхолегенева дисплазія. Пороки розвитку бронхолегеневої системи. Пухлини трахеї та бронхів.

2. Сторонні тіла трахеї, бронхів, стравоходу.

3. Захворювання аспіраційного генезу (або аспіраційний обструктивний бронхіт) - гастроєзофагальний рефлюкс, трахеостравохідний свищ, пороки розвитку шлунково-кишкового тракту, діафрагмальна грижа.

5. Захворювання серцево-судинної системи вродженого і набутого характеру (вроджений порок серця з гіпертензією малого кола кровообігу, аномалії судин, вроджені Неревматичні кардити та ін.)

6. Захворювання центральної і периферичної нервової системи (пологова травма, міопатії та ін.)

7. Спадкові аномалії обміну (муковісцидоз, дефіцит альфа-1-антитрипсину, мукополісахаридози).

8. Вроджені і набуті імунодефіцитні стани.

9. Рідкісні спадкові захворювання.

10. Інші стани. Травми та опіки. Отруєння. Впливу різних фізичних і хімічних факторів зовнішнього середовища. Здавлювання трахеї та бронхів позалегенового походження (пухлини, лімфогранулематоз).

Ще більші труднощі представляє диференціальна діагностика БОС із бронхіальною астмою (БА).

Бронхіальна астма - це хронічне запалення дихальних шляхів з поширеною, але варіабельною, зворотньою обструкцією і зростаючою гіперреактивністю до різних стимулів, зумовлене специфічними імунними (сенсibiliзацією та алергією) або неспецифічними механізмами, головними клінічними ознаками якого є повторні епізоди свистячих хрипів, ядухи, відчуття стиснення в грудях і кашлю, особливо в нічний і ранішній час за рахунок бронхоспазму, гіперсекреції слизу і набряку слизової оболонки бронхів.

Розрізняють:

1. За формою:

- атопічна (екзогенна, J45.0), яка виникає під впливом неінфекційних інгаляційних алергенів (алергенів тваринного і рослинного походження, а також деяких простих хімічних сполук) у дітей з атопічною конституцією;

- інфекційно-алергічна (ендогенна, J45.1), при якій тригером початку і наступних загострень хвороби виступають антигени збудників гострих, рецидивних і хронічних інфекцій респіраторного тракту;

- змішана (J45.8), при якій розвиток і подальший перебіг захворювання відбувається як під дією інфекційних, так і неінфекційних факторів.

2. За перебігом захворювання:

- інтермітуючий (епізодичний) перебіг;

- персистуючий (постійний) перебіг.

3. За ступенем важкості:

- легка

- середня

- важка

4. За рівнем контролю:

- контрольована
- частково – контрольована
- неконтрольована

Ознаки ступеня загострення БА

Ознака	Ступінь загострення			
	легкий	середньої тяжкості	тяжкий	загроза зупинки дихання
Задишка	При ходьбі. Можуть лежати сидять	При розмові. Утруднення прийому їжі. Переважно уперед	В спокої. Вимушене положення – нахил	
Розмова	Реченнями	Фразами	Словами	
Свідомість	Можлива збудженість	Звичайно збудженість	Звичайно збудженість	Сплутаність
Частота дихання	Збільшена	Збільшена	Більше 30/хв	
Участь в диханні допоміжної мускулатури	Звичайно немає	Звичайно є	Звичайно є	Парадоксальне торако-абдомінальне дихання
Свистяче дихання	Помірно виражене, звичайно в кінці видиху	Голосне	Звичайно голосне	Відсутність свисту
Пульс/хв	< 100	100-120	> 120	Брадикардія
Парадоксальний пульс	Відсутній < 10 мм рт. ст.	Може визначатись 10-25 мм рт. ст.	Часто визначається > 25 мм рт. ст.	Відсутній внаслідок м'язової втомленості
ПОШ _{вид} після прийому бронхолітика, % від належних величин або найкращих для хворого	Більше 80%	60-80%	<60% (< 100 л/хв) або відповідь зберігається < 2 годин	
PaO ₂	Норма	> 60 мм рт. ст.	< 60 мм рт. ст.	
PaCO ₂	< 45 мм рт. ст.	< 45 мм рт. ст.	> 45 мм рт. ст.	
SaO ₂	> 95%	91-95%	< 90%	

Характеристика бронхіальної астми у дітей за рівнем контролю

Характеристика	Бронхіальна астма		
	контрольована (все перераховане)	частково контрольована (будь-який прояв протягом тижня)	неконтрольована
Денні симптоми	немає (2 епізоди на тиждень)	>2 епізоди на тиждень	>3 ознак частково контрольованої БА протягом тижня
Обмеження активності	немає	є – будь-якого прояву	
Нічні симптоми/ пробудження	немає	є – будь-якого прояву	
Потреба в препаратах невідкладної допомоги	немає (2 епізоди на тиждень)	>2 епізоди на тиждень	
Показники функції легень (ПОШВ або ОФВ1)**	норма	<80% від належної величини (або найкращого показника для даного пацієнта)	
Загострення	немає	>1 на рік*	епізоди загострення будь-якого тижня із загостренням*

Примітка: * – кожне загострення потребує негайного перегляду базисної терапії та оцінки її адекватності; за визначенням, розвиток загострення свідчить про те, що БА неконтрольована; ** – спірометрія не є надійним методом дослідження у дітей до 5 років.

Метою лікування астми є контроль над захворюванням. Повний контроль над астмою визначається як:

- відсутність симптомів вдень
- відсутність нічного пробудження через астму
- відсутність потреби в невідкладному лікуванні
- відсутність загострень
- відсутність обмежень на активність, включаючи фізичні навантаження
- нормальна функція легень (ОФВ1 та/або ПОШвид > 80% від належного рівня або персонально кращого)
- мінімальні побічні ефекти від ліків
- запобігати смертності від астми.

Вимірювання функції легень не повинно використовуватися в якості надійного орієнтира у веденні астми у дітей віком до п'яти років. Ведення хворих на БА складається із:

- Розвитку партнерства пацієнт/лікар
- Ідентифікації та зменшення впливу факторів ризику
- Оцінки, лікування та моніторингу астми

□ Ведення загострень

□ Ведення астми при спеціальних станах

Розвиток партнерства пацієнт/лікар – самоспостереження хворого під наглядом лікаря зменшує смертність від астми (ступінь доказовості А). Розроблені спеціальні системи керованого самоспостереження, що вміщують письмові індивідуальні плани ведення астми, опитувальники, тести. Метою покрокового підходу до лікування БА є досягнення повного контролю від застосування найменшої кількості медикаментів. Дітям з вперше встановленою БА або якщо дитина не отримувала лікування базисна фармакотерапія призначається починаючи з 2 або 3 кроку лікування протягом не менш 6 тижнів для оцінки відповіді на лікування. При адекватній відповіді на початкове лікування продовжують терапію в тому ж обсязі протягом 3 місяців для досягнення контролю над симптомами захворювання. Діти, які отримують базисне лікування, потребують визначення рівня контролю згідно його критеріям. При відсутності повного контролю необхідно переглянути об'єм медикаментозного терапії для його досягнення. З цією метою необхідно визначити «крок» лікування (об'єм лікування, що отримує пацієнт) і призначити наступний - «сходінка вгору». При відсутності контролю на низьких дозах ІГКС рекомендовано комбіноване застосування ІГКС з пролонгованим β 2-агоністом (А). При досягненні повного контролю протягом не менш 3 місяців лікування рекомендовано зменшити («сходінка вниз») об'єм терапії. При застосуванні середніх та високих доз ІГКС рекомендовано зменшити їх на 50% (В), а при лікуванні низькими дозами ІГКС - перейти на однократний режим дозування (А). При досягненні повного контролю з застосуванням комбінації ІГКС та пролонгованих β 2-агоністів доцільним є зменшення дози ІГКС на 50% при збереженні початкової дози пролонгованих β 2-агоністів (В). Коли доза ІГКС при комбінованій терапії досягне низької при збереженні повного контролю, пролонговані β 2-агоністи рекомендовано відмінити (D). Альтернативою відміни пролонгованих β 2-агоністів може бути однократне дозування фіксованих комбінацій ІГКС та пролонгованих β 2-агоністів чи монотерапія ІГКС в дозі, що була використана при комбінованому застосуванні (В). Лікування з застосуванням препаратів для контролю може бути припинено, якщо пацієнт застосовує низькі дози ІГКС і спостерігається відсутність симптомів протягом року (D). Діти з БА, у яких не вдається досягти належного контролю незважаючи на адекватне лікування відповідно 4 кроку терапії («трудна» до лікування БА) потребують: перегляду диференціальної діагностики, оцінки комплаєнсу (С), пошуку додаткових провокаційних чинників (психосоціальні фактори (С), грибок алергія (С)) та супутньої патології (D). У разі наявності протягом 3-х місяців контролю за перебігом захворювання від лікування за схемою, яка відповідала визначеному у хворого ступеню контролю БА, можливо поступово ослабити підтримуючу терапію, обережно перейти до лікування за схемою більш низького ступеню, що дасть змогу визначити мінімальний необхідний для підтримання контролю обсяг терапії:

- Якщо пацієнт знаходився на середніх-високих дозах ІКС в монотерапії, їх доза зменшується на 50 % кожні 3 місяці (ступінь доказовості В);
- Якщо контроль було досягнуто на низьких дозах ІКС в монотерапії – у більшості хворих можна перейти на однократне добове дозування (ступінь доказовості А);
- Якщо контроль було досягнуто на комбінації ІКС та пролонгованої дії β 2-агоніста, рекомендується розпочати із зменшення дози ІКС на 50 %, продовжуючи прийом пролонгованої дії β 2-агоніста (ступінь доказовості В).
- Якщо контроль не втрачається, продовжувати зменшення дози ІКС до низької, після чого відмінити пролонгованої дії β 2-агоніст (ступінь доказовості D). Альтернативний шлях – прийом комбінації раз на добу, або припинити прийом пролонгованої дії β 2-агоніста раніше, а продовжувати прийом ІКС в монотерапії в тій дозі, що він був в комбінованому препараті. Однак, вірогідність втрати контролю при цьому більша (ступінь доказовості В);
- Якщо контроль було досягнуто на ІКС в комбінації з іншими контролюючими засобами, дозу ІКС можна зменшувати на 50% до низької, потім припинити лікуванні цією комбінацією, як вказано вище (ступінь доказовості D).
- Припинити прийом контролюючих препаратів можна якщо захворювання контролюється призначенням найнижчих доз ІКС і протягом року не виникало симптомів астми.

Рис. 6: Резюме сходиноквого лікування дітей до 5 років

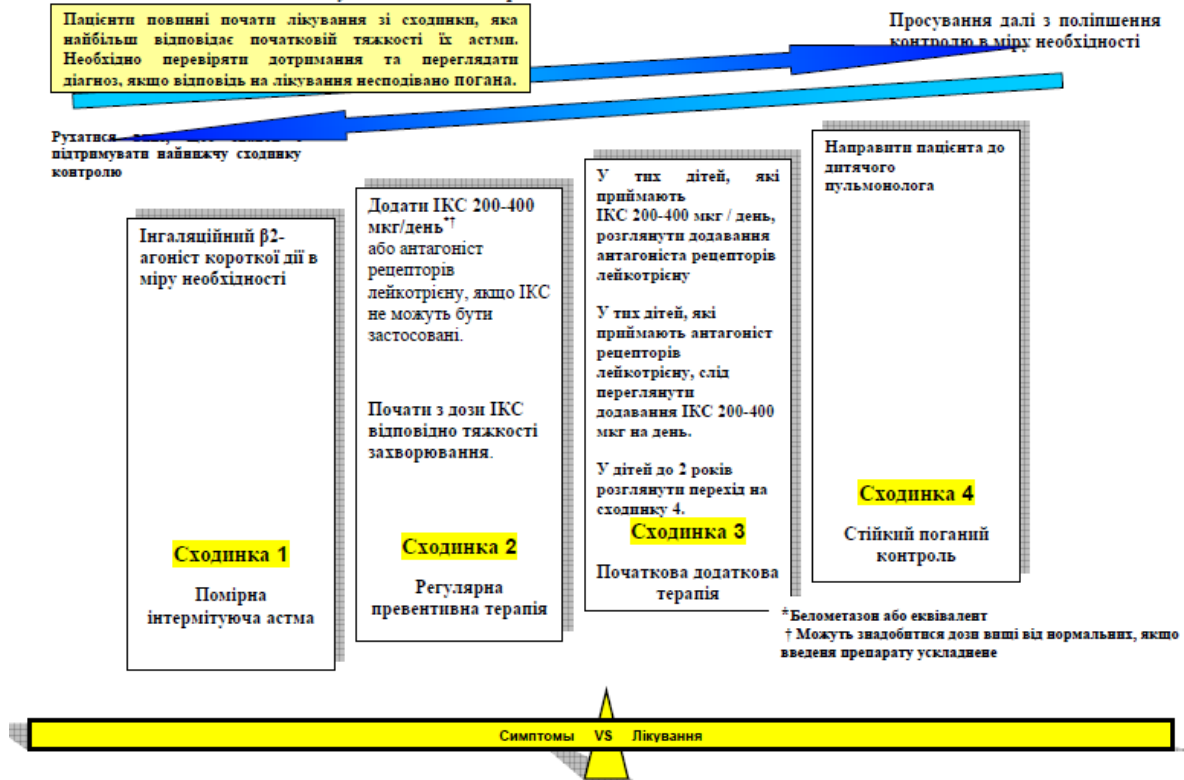
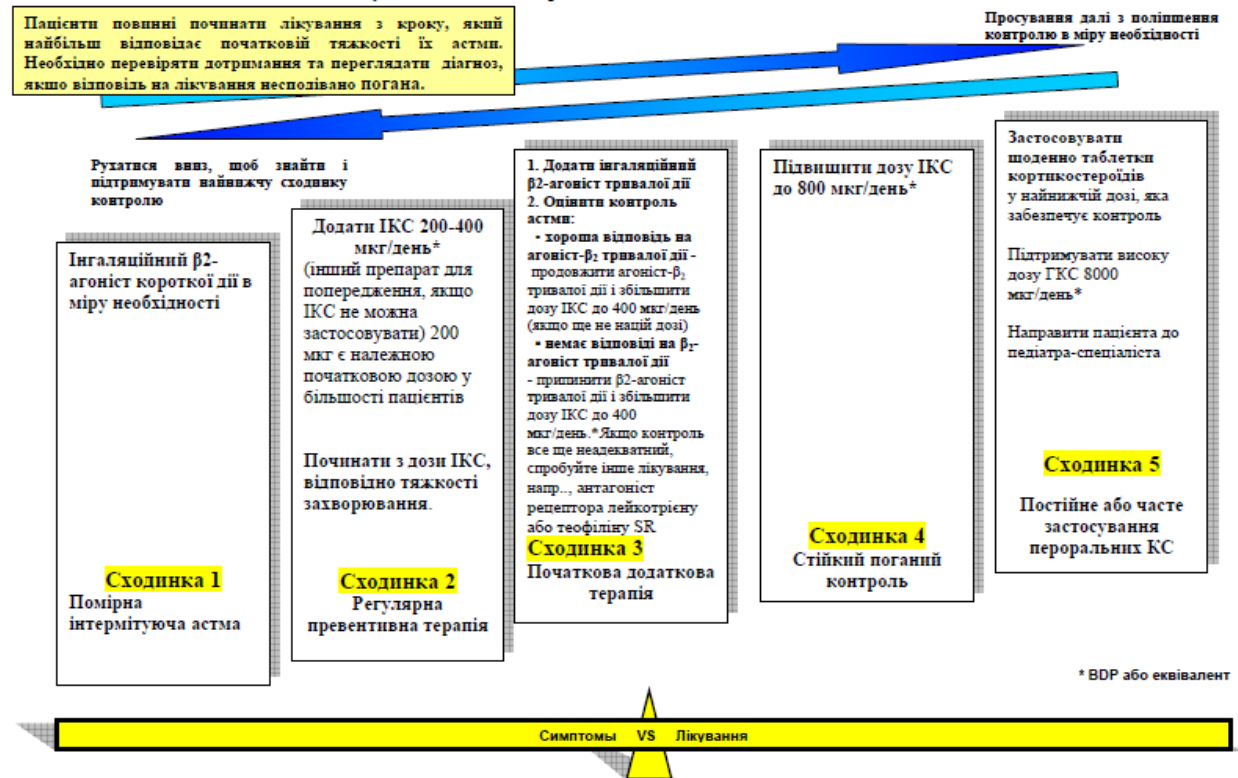


Рис. 5: Резюме сходиноквого лікування дітей 5-12 років



Вибір типу інгалятора для дітей з БА (А)

Вік дитини	Пристрій, якому надається перевага	Альтернативний пристрій
До 4 років	Дозований аерозольний інгалятор відповідний спейсер з маскою на обличчя	Небулайзер з маскою на обличчя
4-6 років	Дозований аерозольний інгалятор відповідний спейсер з мундштуком	Дозований аерозольний інгалятор і

		відповідний спейсер з маскою на обличчя або небулайзер з мундштуком або маскою на обличчя
Старше 6 років	Дозований сухопорошковий інгалятор або дозований аерозольний інгалятор, які активуються диханням, або дозований аерозольний інгалятор зі спейсером або мундштуком	Небулайзер з мундштуком

Невідкладна допомога при астматичному статусі. Астматичний стан слід розглядати, як важкий подовжений напад бронхіальної астми, який триває більш двох годин і є стійким до застосування \square_2 адреноміметиків та глюкокортикоїдів. Ризик виникнення астматичного стану вище у дітей з важкими формами захворювання. Чільним в виникненні астматичного стану є бронхоспазм і обструкція бронхів та бронхіол в'язким слизом, набряком слизової оболонки, клітинною інфільтрацією та м'язовим спазмом з порушенням функції зовнішнього дихання і розвитком гіперкапнії та гіпоксії. Підсилена робота дихання призводить до виникнення від'ємного внутрішньогрудного тиску, який є фактором у розвитку інтерстиціального набряку легенів. Стомлення дихальної мускулатури зумовлює виникнення гіповентиляції, підсилення гіпоксії та змішаної ацидемії, що призводить до депресії свідомості та серцево-судинної діяльності з наступною зупинкою серця та дихання.

Клінічні і параклінічні діагностичні критерії. Діагноз астматичного стану встановлюється у дитини з важким нападом бронхіальної астми з урахуванням газового складу крові та/або застосування \square_2 адреноміметиків та глюкокортикоїдів. Компонентами для визначення діагнозу є:

1. Огляд хворого.
2. Термометрія
3. Вимірювання АТ, ЦВТ, ЧД
4. Клінічний аналіз крові, сечі
5. Рентгенографія легень.
6. Визначення гематокриту.
7. Гази крові та кислотно-лужний баланс
7. ЕКГ

Додаткові дослідження:

1. Огляд отолярінголога.
2. Повторна рентгенограма легень.
3. Розгорнуті лабораторні клінічні дослідження крові та сечі.
4. Поглиблені біохімічні дослідження крові (електроліти, цукор, коагулограма, протеїнограма, осмолярність).
5. Бронхограма (за показами).
6. Імунограма
7. Консультація спеціалістів за необхідністю.

За наявності тахікардії, тахіпное, ознак респіраторного дистресу особливо у поєднанні із зменшенням дихальних шумів, парадоксального пульсу хворий підлягає госпіталізації в відділення інтенсивної терапії.

Лікування:

1. Інгаляцію зволоженого 100% кисню.
2. При відсутності дихальних шумів - вентиляцію за допомогою мішка (маски).
3. При лікуванні астматичного стану препаратами першої лінії є \square_2 -агоністи адренергічних рецепторів. Препаратом вибору слід вважати Албутерол в інгаляціях (по 2-4 дози через 20 хвилин при використанні дозованого інгалятора; по 0.15 мг/кг (максимально 5 мг) або 0.03 мл/кг 0.5% розчиненого в 2,5 – 3 мл ізотонічного 0.9% розчину натрію хлориду, через

небулайзер. Дітям, що є толерантними до інгаляцій призначають постійну інгаляцію препарату в дозі 0,6 – 1,0 мг/кг на годину.

4. Підшкірно бета-адренергічні препарати (звичайно в дозі 0.01 мл/кг, максимально 0.3 мл) призначають у наступних випадках:

- хворим які нездатні вдихати β_2 -агоністи, а також при депресії свідомості;
- при відсутності ефекту від інгаляції β_2 - адренергічних агоністів;
- при швидкій декомпенсації із розвитком дихальної недостатності;
- при неможливості синхронізувати інгаляцію препарату із вдихом;
- при вираженому неспокої дитини та упиранні проведенню інгаляційної терапії. 0.1% розчин адреналіну або 0,1% розчин тербуталіну підшкірно у дозі 0.01 мл/кг (максимально 0,3 мл),

5. Метилпреднізолон 1-2 мг/кг внутрішньовенно або внутрішньом'язево.

6. Антихолінергічні препарати. Іпратропіум бромід (переважною дія на M_3 -рецептори бронхів) призначають кожні 20 хвилин в дозі 0.25 мг дітям раннього віку, та 0.5 мг хворим старшого віку у 2.5-3 мл. ізотонічного 0.9% розчину натрію хлориду.

7. Еуфілін у випадку резистентності бронхоспазму до інгаляції β_2 -адренергічних агоністів, призначенню кортикостероїдів або проблемах у припиненні ШВЛ. Болюс-доза (якщо дитина не одержувала теофілін раніше) складає 7 мг/кг маси тіла та вводиться протягом 15 хвилин в ізотонічному 0.9% розчині хлориду натрію або 5% розчині глюкози на тлі інгаляції кисню. Підтримуюча доза залежить від віку.

8. Внутрішньовенне вливання рідини та електролітів: швидкість введення дорівнює подвійному рівню фізіологічних потреб:

- Гідратація: 12 мл/кг або 360 мл/м². протягом 1 години, 5% глюкоза 1/4 ізотонічного розчину NaCl;

- Фізіологічні потреби: 50-80 мл/кг за добу в залежності від віку або 1500 мл/м² за добу, 5% глюкоза із 2 ммоль калію та 3 ммоль натрію на 100 мл. інфузату;

- Відновлення патологічних втрат, які тривають: 20-30 мл/кг за добу або 300-500 мл/м² за добу 5% глюкоза та 1/2 ізотонічного розчину NaCl в залежності від віку.

9. Корекція ацидозу: якщо рН нижче 7.30 та від'ємне значення $BE > 5$ ммоль/л, проводять корекцію за формулою:

Гідрокарбонат (ммоль) = (-) $BE \cdot 0.3 \cdot$ масу тіла (кг). Одразу вводять 1/2 розрахованої кількості, а решту - після аналізу крові на газу.

10. Антибіотики: при наявності підтвердженої бактеріальної інфекції або знаній підозрі на інфікування.

11. Дезобструкція ТБД:

- ✓ вібромасаж та віброперкусія.
- ✓ ультразвукові інгаляції з секретолітичними та секретокінетичними медикаментозними засобами.
- ✓ стимуляція кашлю.
- ✓ постуральний дренаж.
- ✓ аспірація харкотиння з дихальних шляхів.

Обсяг дихальної підтримки та її інвазивність залежать від стану хворого. Якщо консервативна терапія не має ефекту, то потрібна інтубація трахеї та лаваж ТБД. Трахею інтубують під кетаміновим наркозом в дозі 2 мг/кг внутрішньовенно із бензодіазепінами. Для швидкого і нетривалого паралітичного ефекту використовують сукцинілхолін в дозі 3 мг/кг внутрішньовенно. Для ШВЛ краще використовувати апарати з контрольованим об'ємом. Дихальний об'єм 10-12 мл/кг при частоті дихання 8-12 за хвилину, з пролонгованим експіраторним часом (5-6 секунд). Відмінюють ШВЛ при $PaCO_2 < 45$ мм.рт.ст. та відновленні чутливості до бронхорозширюючих препаратів.

Контроль лікування.

Основний моніторинг включає:

1. Точний облік гідробалансу;
2. Повторна ЕКГ;
3. Часті вимірювання АТ, ЧД і ЧСС, визначення можливого парадоксального пульсу;

4. Визначення FiO_2 ;
5. Аналіз газів крові, рН, визначення SaO_2 за допомогою пульсоксиметра;
6. Рентгенографія грудної клітини при госпіталізації та різкому погіршенні стану;
7. Загальний аналіз крові, сечі, визначення рівня цукру крові та сироваткових електролітів;
8. Раннє виявлення побічних ефектів медикаментів та ускладнень (набряк легенів, ателектаз легені, пневмоторакс, пневмонія).

Під час відновлювальної фази астматичного стану дитина поступово, протягом 1.5-7 днів, переводиться на звичайне медикаментозне лікування. Є дуже важливим переконати хворого та його батьків у необхідності ретельного виконання призначень лікаря, особливо в амбулаторних умовах.

При своєчасному та адекватному лікуванні прогноз звичайно сприятливий. Він погіршується при наявності ускладнень та розвитку гострої обструктивної дихальної недостатності, при яких сягає 1-2% випадків.

6. Матеріали для самоконтролю:

А. Тести для самоконтролю:

№1. До специфічних провокаційних тестів відносяться всі, за винятком:

- А) шкірні
- Б) назальні
- В) кон'юнктивальні
- Г) інгаляційні з бронхоконстрікторами
- Д) експозиційні

№2. До неспецифічних шкірних проб відносяться всі, за винятком:

- А). Холодові
- Б). Теплові
- В). Скарифікаційні із алергенами
- Г). Скарифікаційні з медіаторами
- Д). Дермографізм

№3. Правила постановки алергопроб містять все, за винятком:

- А). Проби проводять під час ремісії;
- Б). Алергени повинні бути стандартними
- В). Проби ставлять з алергенами, на які був анафілактичний шок
- Г). В кабінеті повинен бути протишоковий набір
- Д). Проби не ставлять з алергенами, на які був анафілактичний шок

№4. Основними критеріями діагностики БА є всі перелічені, окрім:

- А). Наявність характерного анамнезу та клінічних симптомів
- Б). Спадкова схильність до алергії
- В). Позитивні шкірні проби із специфічними алергенами
- Г). Наявність хронічної екстрагенітальної патології у матері
- Д). Наявність специфічних Ig E у крові та секретах.

№5. Протипоказанням для проведення алергопроб являється все, окрім:

- А). Загострення алергічного чи будь-якого захворювання
- Б). Онкологічні захворювання
- В). Відсутність алергоанамнезу
- Г). Тривале вживання бронхолітиків
- Д). Анафілактичний шок в анамнезі.

№ 6 Дитина 10 місяців потрапила до лікарні в тяжкому стані з експіраторною задишкою та сухим кашлем. Відомо, що хворіє тиждень – був нежить, температура 38.0. При обстеженні - над легеньми перкуторно тимпаніт, аускультативно - багато сухих свистячих та поодиноких вологих хрипів з обох сторін. Ваш діагноз?

- А). Гострий обструктивний бронхіт
- Б). Гостра пневмонія
- В). Бронхіальна астма
- Г). Кашлюк

Д). Екзогенний алергічний альвеоліт

№7 Хворий 9 років скаржиться на приступоподібний сухий кашель, більше вночі. Об'єктивно: експіраторна задишка з участю допоміжної мускулатури, вимушене положення в ліжку. Перкуторно – коробочний звук, аускультативно – жорстке дихання, сухі свистячі та жужачі хрипи. В гемограмі: лейкоцитоз, анеозінофілія. Яке захворювання можна запідозрити?

- А). Бронхіальна астма
- Б). Обструктивний бронхіт
- В). Рецидивуючий бронхіт
- Г). Бронхіоліт
- Д). Астматичний бронхіт

№ 8 У приймальне відділення поступила дитина 12 років зі скаргами на млявість, зниження маси тіла, малопродуктивний кашель, задишку при фізичному навантаженні. З історії хвороби відомо, що хлопчик впродовж 2 місяців перебував на канікулах у сільській місцевості, допомагав у збиранні сіна. Аускультативно у базальних відділах дрібно міхурцеві хрипи. Рентгенологічно – сотоподібний малюнок з розсіяними вогнищами дрібних тіней. Результати бактеріологічних досліджень: *Thermophilus actinomycetes*, чії антигени призвели до порушення стану дитини. Який Ваш діагноз?

- А). Екзогенний алергічний альвеоліт
- Б). Бронхіальна астма
- В). Первинний туберкульоз легень
- Г). Муковісцидоз
- Д). Синдром Картагенера

№9 Для бронхіальної астми у періоді загострення характерні такі рентгенологічні зміни:

- А). Низьке положення куполу діафрагми
- Б) Підвищення прозорості легеневої тканини;
- В) Розширення міжреберних проміжків;
- Г) Може бути гомогенне затемнення з чіткими контурами сегментарних меж;
- Д) Усе перераховане

№10. До ведучих патогенетичних механізмів БА слід віднести:

- А). Бронхоспазм;
- Б). набряк слизової оболонки бронхів;
- В). Гіперсекреція бронхіальних залоз;
- Г). Зниження активності β_2 -адренорецепторів;
- Д). Усе перераховане.

Б. Задачі для самоконтролю

№1. У дитини 6 років вночі, після відвідин дачі, почався напад ядухи; в анамнезі харчова алергія, у матері - рецидивуюча кропивниця. Відомо з анамнезу, що дитина від I вагітності, маса тіла при народженні 3800 г., на грудному вигодовуванні до 3 міс. З 1,5 років часті респіраторні захворювання. В 2,5 роки розвинувся перший напад ядухи, який в подальшому повторювався щомісячно, частіше вночі. Об'єктивно: хлопчик блідий, ціаноз носо-губного трикутника, дистанційні хрипи, експіраторна задишка, маса сухих свистячих хрипів при аускультатії.

1. Виділити провідний клінічний синдром
2. Провести диференційну діагностику
3. Встановити клінічний діагноз
4. Скласти план обстеження дитини
5. Визначити план лікування

№2. Мати дівчинки 2 років скаржиться, що у дитини виникає приступоподібний кашель, частіше вночі або вранці, від якого дитина прокидається. Такий стан триває на протязі 2 тижнів. Перед цим дитина хворіла грипом. З анамнезу відомо, що у матері дівчинки був епізод набряку Квінке після вживання суниць. При огляді дівчинки себорейні кірочки на волосистій частині голови, язик «географічний». Над легеньми перкуторний звук з тимпанічним відтінком. Аускультативно – розсіяні сухі та середньо пухирчасті, вологі хрипи. При огляді помешкання: в квартирі багато книжок, килимів. В кімнаті живе папуга. Батько дитини курить

на кухні, дим потрапляє в кімнату дитини.

1. Виділити провідний клінічний синдром
2. Провести диференційну діагностику
3. Встановити клінічний діагноз.
4. Скласти план обстеження дитини.
5. Визначити план лікування.

№3. Дитина 7 років госпіталізована зі скаргами на шумне дихання, задишку, сухий кашель, збудження. Захворіла 4 дні тому після переохолодження. Підвищилась температура тіла до 37,4-37,8 С., з'явилися слизисті виділення з носа, кашель. Лікувалась домашніми засобами, проте температура утримувалась, кашель почастишав. В день госпіталізації з'явилось шумне свистяче утруднене дихання. З анамнезу життя: з першого року часті ГРВІ, бронхіти, щорічно на ангіну. В 1,5 роки та 2 роки 3 міс. хворіла на запалення легень. З 3 років у дитини з'явилися приступи ядухи після перенесеного бронхіту. Приступи утрудненого дихання виникали на тлі ГРВІ, бронхітів або в період їх розрешення. Помічено збільшення частоти нападів в осінньо-зимову пору року. При огляді стан дитини важкий, задишка з утрудненим видихом, ЧД 36 за 1 хв. Грудна клітка в положенні видиху; при перкусії над легеньми коробковий звук, при аускультатії – велика кількість сухих свистячих хрипів. ЧСС 120 за 1 хв., тони серця ослаблені.

1. Виділити провідний клінічний синдром
2. Провести диференційну діагностику
3. Встановити клінічний діагноз.
4. Скласти план обстеження дитини.
5. Визначити план лікування.

№4. Дитина 5 років госпіталізована в стаціонар з нападом ядухи. Хлопчик від I вагітності, що протікала з ускладненнями та народилася недоношеною. Вага при народженні 1,500 гр. На природному вигодовуванні до 3 міс. З 2-х міс. прояви атопічного дерматиту на обличчі з наступними його загостреннями в другому півріччі життя при вживанні курячого яйця.. З 1,5 років – часті ГРВІ. В 2,5 роки розвинувся перший напад ядухи. Наступні напади виникали майже щомісячно, частіше вночі, короткочасні. При перебуванні влітку на Чорноморському узбережжі напади не виникали. Проживає в старому будинку, в кімнаті багато килимів, є кіт та собака. Бабуся по лінії матері хворіє на бронхіальну астму.

1. Виділити провідний клінічний синдром
2. Провести диференційну діагностику
3. Встановити клінічний діагноз.
4. Скласти план обстеження дитини.
5. Визначити план лікування.

№5 Хлопчик 9 років, скаржиться на різко утруднене свистяче дихання, сильний приступоподібний кашель. Напад ядухи почався 2 години тому, причину виникнення батьки сказати не можуть. Перед нападом хлопчик гуляв у полі. При огляді стан дитини важкий. Поза вимушена – спирається руками на край стільця. На обличчі вираз страху. Різко виражена експіраторна задишка, на видиху свистячі хрипи. Шкіра бліда, ціаноз губ. Грудна клітка різко здута. Перкуторно над легеньми коробковий звук, аускультативно – ослаблене – дихання, вислуховується велика кількість сухих свистячих хрипів. ЧД – 34 за 1 хв. Тони серця ослаблені, ЧСС- 110 уд за 1 хв. Живіт м'який, печінка і селезінка не збільшені.

1. Виділити провідний клінічний синдром
2. Провести диференційну діагностику
3. Встановити клінічний діагноз.
4. Скласти план обстеження дитини.
5. Визначити план лікування

№6. Хлопчику 3 роки. Дитина від II вагітності і пологів, що протікали з ускладненнями. На грудному вигодовуванні до 1 міс. З 2 міс., у дитини з'явилися прояви ЕКД, загострення в подальшому виникали після вживання шоколаду, цукерок, риби. У 2 роки виник перший напад ядухи, а потім напади ядухи повторювались щомісяця без видимих причин. При відвідуванні бабусі в селі, напади припинялися. Алергологічне обстеження показало високий рівень сенсibiliзації до побутового пилу. Чотири доби тому у хлопчика був напад ядухи,

який самостійно пройшов. На момент огляду стан дитини важкий, неспокійний, блідість і сухість шкіри, акроціаноз. Частота дихання 40 за 1 хв. Дихання шумне із затрудненим видихом, частий сухий кашель з виділенням в'язкого харкотиння. Дитина в положенні ортопное. Перкуторно над легенями коробковий звук, при аускультатії легень - жорсткого дихання вислуховуються свистячі та вологі різнокаліберні хрипи. ЧСС 142 за 1 хв.

1. Виділити провідний клінічний синдром
2. Провести диференційну діагностику
3. Встановити клінічний діагноз.
4. Скласти план обстеження дитини.
5. Визначити план лікування.

№7. Дівчинці 13 років. В стаціонарі 2 доби. При госпіталізації: надсадний кашель, експіраторна задишка, дистанційні хрипи, серцебиття, акроціаноз. Після лікування (інфузійна терапія, еуфілін, відхаркуючі засоби) стан дещо покращився, але кашель і задишка відновлюються щонаочі. Залишається блідість шкіри, периоральний ціаноз. Грудна клітка здута, кількість дихань за 1 хв. 34, пульс 100 за 1 хв. Перкуторно коробковий звук над легенями, аускультативно гучне дихання, подовжений видих, поодинокі сухі хрипи. Тони серця дещо приглушені. АТ 120/70 рт.ст. Хворіє протягом 3 років. Подібні напади спостерігаються лише у періоді цвітіння полину та хризантем.

1. Виділити провідний клінічний синдром
2. Провести диференційну діагностику
3. Встановити клінічний діагноз.
4. Скласти план обстеження дитини.
5. Визначити план лікування.

№8. Хлопчику 10 років. При госпіталізації: надсадний кашель, акроціаноз, експіраторна задишка, дзизчасті хрипи, серцебиття,. Після лікування (еуфілін, відхаркуючі засоби) стан дещо покращився, але кашель і задишка відновлюються вночі. Залишається блідість шкіри, периоральний ціаноз. Грудна клітка діжкоподібна, кількість дихань за 1 хв. 44, пульс 110 за 1 хв. Перкуторно коробковий звук над легенями, аускультативно гучне дихання, подовжений видих, поодинокі сухі хрипи. Тони серця дещо приглушені. АТ 120/70 рт.ст. Хворіє протягом 4 років. Подібні напади спостерігаються лише у періоді цвітіння акації. Аналіз крові : Ер.- $4,0 \times 10^{12}/л$, гемоглобін – 115 г/л, лейкоцити – $8 \times 10^9/л$. нейтрофіли: пал.- 4%, с- 52%, л. - 28%, м. – 8%; еоз. -8 %. ШОЕ – 10 мм/год.

1. Виділити провідний клінічний синдром
2. Провести диференційну діагностику
3. Встановити клінічний діагноз.
4. Скласти план обстеження дитини.
5. Визначити план лікування.

№9. Хлопчику 5 років. Вперше прояви захворювання з'явилися в 3,5 роки, коли влітку на прогулянці у лісі дитина раптом стала неспокійною, з'явилися виділення з носа, кашель, набряк обличчя, задишка. Батьки вважали, що дитину щось вжалило. Ці ознаки утримувались біля доби. Подібний стан повторився через рік, але без набряку обличчя. Вчора під час замиської прогулянки у дитини гостро виник напад кашлю із задишкою, слезотеча, виділення з носа. Мати доставила дитину до дитячої лікарні. Стан дитини важкий, неспокійний. Надсадний кашель. Обличчя набрякле, вкрите холодним, липким потом. Дихань – 44 за 1 хв., видих гучний подовжений. Грудна клітка здута, в акті дихання приймає участь допоміжна мускулатура. Над легенями перкуторно коробковий звук, при аускультатії – різнокаліберні сухі свистячі хрипи. З анамнезу: у батька хронічний бронхіт, алергічні захворювання в сім'ї не простежуються.

1. Виділити провідний клінічний синдром
2. Провести диференційну діагностику
3. Встановити клінічний діагноз.
4. Скласти план обстеження дитини.
5. Визначити план лікування.

№10. Хлопчику 8 років. В 2 роки виник перший напад ядухи, а потім напади ядухи

повторювались щомісяця без видимих причин. При відвідуванні бабусі в селі, напади частішали. Алергологічне обстеження показало високий рівень сенсibiliзації до побутового пилу. На момент огляду стан дитини важкий виражений неспокій, блідість і сухість шкіри, акроціаноз. Частота дихання 40 за 1 хв. Дихання шумне з затрудненим видихом, частий сухий кашель з виділенням в'язкого харкотиння. Дитина в положенні ортопное. Перкуторно над легеньми коробковий звук, при аускультатії легень на тлі жорсткого дихання вислуховуються свистячі та вологі різнокаліберні хрипи. ЧСС 142 за 1 хв.

1. Виділити провідний клінічний синдром
2. Провести диференційну діагностику
3. Встановити клінічний діагноз.
4. Скласти план обстеження дитини.
5. Визначити план лікування.

7. Література:

Основна:

1. Наказ МОЗ України №18 від 13.01.2005р. «Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча пульмонологія» стр.33-35 (додаток №2).
2. Наказ МОЗ України №437 від 31.08.2004р. «Про затвердження клінічних протоколів надання медичної допомоги при невідкладних станах у дітей на шпитальному і до шпитальному етапах» стр.4-5 (додаток №1).
3. Наказ МОЗ України №767 від 27.12.2005р. «Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча алергологія» стр.5-13
4. Педіатрія. Національний підручник /за ред. проф. Бережного/ Т. 1. – К., - 2013. – 1060с.
5. Педіатрія: Підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації/ За ред. проф. О.В. Тяжкої/ Видання друге.- Вінниця: Нова книга, 2008. – 1096с.

Додаткова:

1. Сенаторова Г.С., Логінова О.Л., Чужинська Н.Р. та ін.. Рецидивуючий обструктивний бронхіт у дітей: попередити чи лікувати?// Здоров'є ребенка. – 2007.- №3(6)
2. Nelson Textbook of Pediatrics, 18/E, 2008, Vol.2, 3147p.

Тема лабораторного заняття №3. Диференційна діагностика спадкових, природжених та хронічних захворювань бронхолегеневої системи у дітей.

1.Актуальність теми. Починаючи з дитячого віку, хронічні захворювання дихальних шляхів є найбільш частою причиною погіршення якості життя дітей і передчасної інвалідності. Під хронічним захворюванням бронхолегеневої системи слід розуміти спадкове або набуте захворювання легень, що супроводжується розвитком пневмосклерозу в одному або декількох сегментах легень та різним ступенем деформації і хронічного запалення бронхів. Впровадження біохімічних, імунологічних досліджень виявило генетично зумовлені порушення обміну речовин (муковісцидоз), різні форми імунодефіцитних станів, дефіцит α 1-антитрипсину та ін. у ряду хворих з хронічним перебігом запального процесу в легнях. Це дозволило виділити з групи хронічних захворювань легень ряд нозологій, при яких хронічний запальний процес в легнях є вторинним. Не дивлячись на те, що дана група захворювань зустрічається нечасто, важкий прогресуючий перебіг захворювання, тривалість процесу, можливість інвалідизації хворого, надають цій темі важливе значення. Це визначає актуальність теми і її важливість для лікаря терапевтичного і педіатричного профілю. В останні два десятиліття спектр хронічної бронхолегеневої патології перетерпів істотні зміни, що вирішальним образом позначилося на сучасній характеристиці його структури. Висока розповсюдженість бронхолегеневих захворювань серед дитячого населення, тенденція до затяжного, рецидивного та хронічного перебігу обумовлюють також актуальність проблеми профілактики, реабілітації та диспансеризації дітей з патологією дихальних шляхів. Особливу важливість набувають ці питання в зв'язку з погіршенням умов навколишнього середовища, що сприяє зростанню хронічних захворювань легень. Тому проблема диференційної

діагностики спадкових, вроджених та хронічних захворювань бронхолегеневої системи у дітей є високо актуальною медичною і соціальною проблемою.

2. Цілі заняття:

2.1. Загальні цілі: на підставі скарг, анамнезу та даних об'єктивного обстеження виділити і оцінити синдроми при хронічних захворюваннях бронхолегеневої системи, скласти диференціально-діагностичний алгоритм, аналізувати результати додаткових методів дослідження при хронічних захворюваннях бронхолегеневої системи, встановити попередній клінічний діагноз хронічних хвороб бронхолегеневої системи у дітей, визначити тактику ведення хворого. 3.2. Виховні цілі: ознайомитись з рекомендаціями Всесвітньої організації охорони здоров'я, статистикою захворюваності та смертності від хвороб, що входять до ХНЗЛ; знизити смертність і частоту та тяжкість хвороби та інвалідності, а також зробити внесок у поліпшення фізичного розвитку дитини.

2.2. Конкретні цілі:

- знати:
 1. Сучасне поняття про ХНЗЛ, створити уявлення про,
 2. Етіологію та патогенез ХНЗЛ у дітей,
 3. Сучасну класифікацію хронічних неспецифічних захворювань легень (ХНЗЛ) у дітей.

2.3. На основі теоретичних знань з теми:

- оволодіти методиками /вміти/:
 1. Розпізнавати клінічні прояви, синдроми, що супроводжують ХНЗЛ у дітей,
 2. Вміти діагностувати та лікувати стани та захворювання, що входять до ХНЗЛ,
 3. Володіти навичками спілкування з батьками дитини, хворої на ХНЗЛ,
 4. Вміти диференціювати стани та захворювання, що входять до ХНЗЛ, навіть у найскладніших випадках,
 5. Вміти складати план лікування та профілактики захворювань, що відносяться до ХНЗЛ.

3. Матеріали доаудиторної самостійної підготовки (міждисциплінарна інтеграція).

№	Дисципліни	Знати	Вміти
1	Попередні (нормальна фізіологія, пропедевтика педіатрії, педіатрія)	Механізми дихання, анатомо-фізіологічні особливості бронхолегеневої системи у дітей, патогенетичні механізми порушення процесу дихання у дітей раннього віку, клінічну картину, сучасні методи діагностики та лікування захворювань легеневої системи у дітей	Проводити диференціальну діагностику захворювань, що і перебігають з синдромом дихальної недостатності та призначати диференційоване лікування
2	Внутрішньо-предметна інтеграція (теми: "Диференційна діагностика пневмоній у дітей", "Диференційна діагностика бронхообструктивного синдрому у дітей")	Критерії діагностики запальних захворювань легень у дітей різного віку.	Провести клінічне обстеження дитини з запальним захворюванням бронхо-легеневої системи. Вміти складати алгоритм диференційної діагностики захворювання. Оцінити важкість стану хворої дитини.

4. Зміст теми (текст або тези), граф логічної структури заняття.

Хронічні неспецифічні захворювання легень посідають суттєве місце в патології дітей (їх діагностують у 1 % дітей), при цьому спадкові та вроджені захворювання трапляються у 10 % хворих. Визначення і класифікація.

Хронічні неспецифічні захворювання легень (ХНЗЛ) - група хвороблегенів різної

етіології, патогенезу та морфології, що характеризуються розвитком хронічного кашлю з виділенням мокроти і пароксизмальним або постійним утрудненні дихання, які не пов'язані зі специфічними інфекційними захворюваннями. Багато питань, що стосуються визначення і класифікації хронічних захворювань легень у дітей, є предметом багаторічних дискусій і наукових суперечок. Нині в цій групі хвороб розглядають: хронічний бронхіт (ХБ), бронхоектатичну хворобу (БЕХ), хронічний облітеруючий бронхіоліт (ХОБ), хронічний абсцес, фіброзуючі альвеоліти. У літературі останніх років зарубіжні педіатри заперечують існування первинної хронічної пневмонії у дітей, вважаючи, що в кожному разі рецидивуючого перебігу бронхолегеневих інфекцій необхідно виявляти причину і по можливості її усувати або корегувати. Вказану форму означають як «бронхоектазії», «хронічне бронхолегеневе запалення», «середньо- і нижньочастковий синдром». Термін «хронічна пневмонія» не передбачений в МКХ-10, яка введена у практику охорони здоров'я України з 1999 року. При всіх ХНЗЛ розвивається гіпертензія малого кола кровообігу і легеневе серце. Залежно від морфофункціональних особливостей ушкодження воздухопровідних і респіраторних відділів легень виділяють обструктивні і рестриктивні ХНЗЛ:

а) В основі обструктивних захворювань легень лежить порушення дренажної функції бронхів з частковою або повною їх обструкцією, внаслідок чого збільшується опір проходженню повітря.

б) Рестриктивні хвороби легень характеризуються зменшенням обсягу легеневої паренхіми із зменшенням життєвої ємності легень. В основі рестриктивних легеневих захворювань лежить розвиток запалення і фіброзу в інтерстиції респіраторних відділів, що супроводжується прогресуючою дихальною недостатністю.

в) У пізніх стадіях більшості легеневих захворювань відзначається поєднання обструктивного і рестриктивного компонентів.

Механізми розвитку ХНЗЛ		
Механізм	Патогенез	Наслідки
Бронхітогенний	порушення дренажної функції бронхів і бронхіальної прохідності	Пневмосклероз, вторинна легенева гіпертензія, гіпертрофія правого шлуночка серця (легенева серце) і серцево-легенева недостатність. Частим ускладненням бронхоектатичної хвороби (рідше хронічного абсцесу) є вторинний АА-амілоїдоз: ураження нирок при цьому призводить до розвитку нефротичного синдрому і у фіналі - хронічної ниркової недостатності.
Пневмоніогенний	механізм пов'язаний з гострою пневмонією та її ускладненнями (гострий абсцес, карніфікація) і призводить до розвитку хронічного абсцесу	
Пневмоніогенний	механізм визначає розвиток хронічних інтерстиціальних хвороб, представлених різними формами фіброзуючого альвеоліта, або пневмоніту	

Етіологія ХБ і БЕХ:

1. Природжені вади розвитку дихальних шляхів і легень.
2. Спадкові імунodefіцитні стани.
3. Внутрішньоутробні інфекції.
4. Спадкові захворювання легень або спадкові захворювання, за яких уражуються легені.
5. Патологія, передусім перинатальна, що спричинила аспірацію (синдром блювання і зригування).

З набутої патології у формуванні ХБ і БЕХ мають значення: рецидивний гострий бронхіт, у тому числі після дитячих інфекційних захворювань - кір, коклюш, чужорідні тіла бронхів, перенесена тяжка бактеріальна деструктивна пневмонія. Хронічні бронхіти нерідко розвиваються у зв'язку з тривало існуючою трахеостомою, а також у деяких хворих після операцій на легенях. Загострення хронічних бронхолегеневих захворювань найчастіше зумовлює змішана вірусно-бактеріальна, мікоплазмово-бактеріальна, бактеріально-бактеріальна, вірусно-бактеріально-грибкова інфекція. Серед бактерій, виділених із вмісту

бронхів у період загострення, найчастіше зустрічається гемофільна паличка, гемолітичний стрептокок, пневмокок, різнівиди стафілокока, грамнегативна умовно-патогенна флора.

Патогенез ХБ і БЕХ. Запалення і порушення дренажної функції бронхів є основними моментами патогенезу під час хронічних бронхолегеневих захворювань. У разі повторних запалень бронхів виникає їх деформація, спочатку функціонального характеру, зумовлена дистонією м'язової стінки і циліндричним розширенням деяких ділянок через скупчення в'язкого мокротиння, а також звуженням їх у зв'язку зі стисненням інфікованими збільшеними лімфовузлами. У деформованих бронхах зменшується площа функціонування війкових полів, що в поєднанні з гіперсекрецією слизу, пов'язаною зі збільшенням кількості келихоподібних клітин (гіперплазія слизової оболонки, іноді з поліпозними змінами), призводить до застою бронхіального секрету та інфікування уражених відділів бронхіального дерева. Хронічне запалення поширюється все глибше у бронхіальну стінку, поступово виникають дистрофічні та атрофічні зміни структурно-функціональних її елементів: епітелію, слизових залоз, м'язових і еластичних волокон, нервових інтрамуральних елементів, хрящових пластинок, кровоносних та лімфатичних судин, що призводить до атонії і навіть паралічу бронхів, порушення їх дренажної функції. Внаслідок зміни структури бронхів і тривалого скупчення секрету в просвіті вони поступово розширюються і з'являються необоротні мішечкуваті бронхоектази. Звідси процес поширюється на інтерстицій і легеневу паренхіму. Обтурація дистальних відділів бронхів слизом і запальним детритом спричиняє ателектазування відповідних ділянок легеневої тканини, що особливо легко відбувається у маленьких дітей внаслідок анатомо-фізіологічних особливостей їх ніхорганів дихання. У зоні ателектазу бронхи розвиваються неправильно, ріст їх порушується, вони деформуються і розширюються. За наявності клапанного механізму в дрібному бронху, бронхіолах виникає гіпервентиляція, а згодом - емфізема і ділянки бульозного здуття. Пропотівання серозної рідини з кровоносних та лімфатичних судин і інфікування ателектатичних дільниць легені, що тривало не розправляються, служать початком розвитку пневмосклерозу, який спричиняє глибокі зміни кровоносних і лімфатичних судин за бронхоектатичної хвороби. У свою чергу запально-склеротичні зміни переходять на перибронхіальну тканину і зачіпають бронхи, зумовлюючи або посилюючи їх запалення і деформацію. Названі зміни в бронхолегеневій тканині супроводжуються порушенням функції зовнішнього дихання (зменшення життєвої ємності легень, хвилинного об'єму легеневої вентиляції). У хворих з поширеним пневмосклерозом навіть поза загостренням спостерігаються гіпоксія і гіперкапнія. Зміна легеневої гемодинаміки призводить до легеневої гіпертензії, що поряд із гіпоксією та інтоксикацією зумовлює функціональні порушення з боку серця і розвиток легенево-серцевої недостатності. Хронічна гіпоксія супроводжується дистрофічними змінами інших органів і систем, зокрема печінки, порушуються всі види біліну, розвивається вітамінна та енергетична недостатність, знижується імунітет. Тяжкий процес, що рано почався, спричиняє затримку розвитку дитини.

Хронічний бронхіт (ХБ) - хронічне поширене запальне ураження бронхіального дерева, яке характеризується перебудовою секреторного апарату слизової оболонки, розвитком запального процесу і склеротичними змінами в глибших шарах бронхіальної стінки, що супроводжується гіперсекрецією слизу, порушенням очисної функції бронхів і виявляється постійним або періодичним кашлем із відділенням мокротиння, а в разі ураження дрібних бронхів - задишкою. Термін «хронічний бронхіт» вживають для позначення власне бронхіту, що не супроводжується легеневими змінами.

Критерії діагностики ХБ	
Анамнестичні	тривалі (2-3 місяці) загострення бронхіту не менш як 2-3 рази на рік протягом 2-х років
Рентгенологічні	посилення і деформація бронхосудинного малюнка, порушення структури кореня, особливо за гнійного бронхіту, коли процес супроводжується неспецифічною гіперплазією внутрішньогрудних лімфатичних вузлів. Нерідко з'являються ознаки підвищення тиску в малому колі кровообігу (гіпертрофія правого шлуночка і розширення його шляхів стоку)
Функціональні	змішаний характер порушення вентиляції легень з переважанням

	обструктивних, із збереженням їх у фазі ремісії	
Морфологічні	перебудова секреторного апарату слизової оболонки (гіперплазія, атрофія, метаплазія), розвиток склеротичних змін у глибших шарах бронхіальної стінки	
Класифікація ХБ		
За походженням	Первинний	Виключення спадкових бронхолегеневих захворювань, вад розвитку бронхів, легень, серцево-судинної системи та інших хронічних хвороб легень
	Вторинний	бронхіт є ускладненням природжених вад розвитку бронхів, легень і серцево-судинної системи, спадкових захворювань легень, а також специфічних бронхолегеневих процесах, супроводжує бронхоектатичну хворобу
За формою	Простий	
	Обструктивний	
	Катаральний	
	Гнійний	
	Фібринозно-виразковий	
	Геморагічний	
За фазою перебігу	Загострення	
	Ремісія	
Клініка	Залежить від поширеності процесу, форми бронхіту, фази захворювання	
Прояви захворювання	Загострення	Ремісія
Скарги	Кашель з'являється / наростає і відзначається впродовж усього дня. Мокротиння частіше в'язке. Фізичне навантаження часом провокує задишку.	Малопродуктивний або сухий кашель, переважно вранці або в холодний період року, провокується емоційними чинниками, фізичним навантаженням.
Стан	Підвищується температура тіла, з'являються ознаки інтоксикації, експіраторна задишка, участь допоміжної мускулатури в диханні, якщо форма бронхіту обструктивна	Може залишатися задовільним, так само і фізичний розвиток.
Огляд	Помірна деформація грудної клітки в формі кіфозу і симптом «барабаних паличок», «годинникового скельця»	
Перкусія	Коробковий відтінок над ділянками виниклої емфіземи	
Аускультация	Жорстке дихання або його ослаблення при емфіземі, подовжений видих. Непостійні сухі або вологі хрипи різного калібру	Жорстке дихання або його ослаблення при емфіземі, подовжений видих. Іноді непостійні сухі хрипи, якщо уражені дрібні бронхи — сухі високотональні хрипи вислуховуються в горизонтальному положенні на видиху («прихована бронхообструкція»).

Бронхоектатична хвороба (БЕХ) — набуте захворювання з локальним гнійним процесом (гнійним добронхітом) в остаточно змінених розширених бронхах, з порушенням їх дренажної

функції, крово- і лімфоток. Серед хронічних бронхолегеневих захворювань спостерігається у 20 % випадків.

Критерії діагностики БЕХ		
Анамнестичні	Постійний кашель з мокротинням, має місце у всі періоди року, посилюється під час загострення.	
Рентгенологічні	Виявляються ознаки пневмосклерозу, зменшення об'єму ураженої частини легені, посилення легеневого малюнка із сітчастою його деформацією (кільцеподібні, стільникоподібні тіні). Характерними є наявність ателектазів, ознаки легеневого серця, різноманітне порушення функції легень.	
Функціональні	різноманітне порушення функції легень	
Морфологічні	дистрофічні, атрофічні та склеротичні зміни всіх структурних елементів легені.	
Класифікація БЕХ		
За походженням	Первинна	Окрема, самостійна нозологічна форма
	Вторинний	Ускладнення інших захворювань (туберкульоз, стафілококова деструкція легень, абсцеси та ін.)
За походженням	Природжені	
	Набуті	ателектатичні, емфізематозні, змішані
За формою бронхоектазів	Циліндричні	
	Мішечкуваті	
	Кістоподібні	
	Змішані	
За фазою перебігу	Загострення	
	Ремісія	
За поширеністю	Однобічні	з позначенням сегментів, частки
	Двобічні	
За виразністю бронхіту	Локалізований	
	Дифузний	
Клініка БЕХ		
Прояви захворювання	Загострення	Ремісія
Анамнез	Вік: до 2-5 років. За природженого варіанту симптоми захворювання відмічаються на першому році життя.	
	Зв'язок з перенесеною пневмонією, подальшими її повтореннями, частими ГРВІ, бронхітами, кором, кашлюком	
Скарги	Постійний кашель із (великою кількістю) гнійного, слизисто-гнійного (смердючого) мокротиння, особливо зранку	
Стан	Симптоми інтоксикації, з періодами підвищення температури	Збереження симптомів локального ендобронхіту, але менш виразних
	У разі двостороннього ураження легень: катаральні явища, з'являється задишка у спокої, підвищується температура	У разі двостороннього ураження легень: постійні інтоксикаційні прояви, задишка навіть внаслідок невеликого фізичного навантаження або в спокої
Огляд	Блідість, відставання у фізичному розвитку. Асиметрична деформація грудної клітки (западіння, звуження міжребрових проміжків над ділянкою ураження, яке супроводжується ателектазуванням), сколіоз. У дітей з природженими бронхоектазами і тяжкими, пізно діагностованими набутими процесами — зміни дистальних фаланг пальців рук у вигляді «барабаних паличок» і нігтів у вигляді «годинникового скельця».	

Перкусія	Вкорочення перкуторного звуку над ділянкою ураження					
Аускультативні зміни	Постійні: на фоні ослабленого дихання вислуховуються вологі різнокаліберні хрипи і крепітація, після відкашлювання кількість хрипів зменшується					
Методи діагностики ХБ і БЕХ						
Аналіз периферійної крові	У періоді загострення: помірний лейкоцитоз із нейтрофіліозом, підвищення ШОЕ					
Біохімічні показники	У періоді загострення: зміна гострофазових показників (диспротеїнемія, поява СРП, збільшення сіалових кислот та ін.)					
Мікроскопічні, вірусологічні, цитоморфологічні, бактеріологічні, серологічні методи	Ідентифікація інфекції у слизу з носоглотки, у мокротинні, промивних водах бронхів, біоптаті слизової оболонки бронхів					
ЕКГ, Ехо-КГ, реопульмонографія	Найменші зміни визначають при хронічному бронхіті: подекуди звуження субсегментарних артерій і їх деформація. Найбільші зміни бувають при мішечкуватих, кістоподібних бронхоектазах, коли відбувається різке звуження часткових артерій і ампутація дистальних відділів сегментарних артерій.					
Радіоізотопне дослідження	Оцінка легеневого кровообігу, особливо в разі бронхоектазії, коли в ділянці запалення на сканограмі можна бачити зменшення концентрації радіопрепарату або його відсутність.					
Дослідження функції зовнішнього дихання (спірографія, пневмотахометрія, пікфлоуметрія)	Вид та ступінь вентиляційних порушень					
	Показник	Обструктивні порушення				
		Відсутні	Легкі	Помірні	Тяжкі	Вкрай тяжкі
	ЖЄЛ, %	>80	70-80	60-70	50-60	50
	ОФВ1/ЖЄЛ, %	>75	60-75	40-60	30	<40
	ОФВ1	>80	70-79	50-69	36-50	<36
	мвл, %	>80	65-80	45-65	30-45	<30
	зел, %	80-120	120-150	150-175	120	150
		Рестриктивні порушення				
	Показник	Відсутні	Легкі	Помірні	Тяжкі	Вкрай тяжкі
	ЖЄЛ, %	>80	60-80	56-60	30-50	<35
	ОФВ1/ЖЄЛ, %	>75	70-75	60-70	50-60	>75
	мвл, %	>80	>80	70	60-70	50-60
	зел, %	80-120	70	60-70	50-60	50
Бронхологічні дослідження (бронхоскопія і бронхографія з контрастною речовиною у періоді ремісії) комп'ютерна томографія	Наявність вад і аномалій трахеї і бронхів, чужорідного тіла або його наслідків, стан просвіту бронхів, стан слизової оболонки, наявність і характер мокротиння, характер і поширеність ендобронхіту					

Диференційний діагноз слід проводити на підставі комплексного обстеження, в якому

рентгенологічним методам належить дуже важлива роль. Первинний хронічний бронхіт є діагнозом виключення всіх хвороб, які спричиняють розвиток рецидивуючого бронхіту (а в подальшому і вторинного хронічного бронхіту), що перераховані у відповідному розділі.

Лікування ХБ і БЕХ.

У період загострення захворювань на першому плані повинні бути боротьба з інфекцією і поліпшення дренажної функції бронхів, тоді як у період ремісії - стимуляція загальної реактивності і місцевої (бронхолегеневої) резистентності, санація вогнищ інфекції, аеротерапія.

Під час загострення:

- Постільний або напівпостільний режим, що поступово розширюється.

- У харчуванні під час важкого загострення бажано обмежити наполовину від вікової потреби сіль та повністю виключити екстрактивні речовини. Дитина з хронічним бронхолегеневим процесом повинна отримувати їжу підвищеної калорійності за рахунок білка (м'ясо, сир) і жиру (вершкове масло, риб'ячий жир).

Антибіотикотерапію (3-4 тижня) призначають у разі загострення захворювання або появи симптомів, що свідчать про підвищення його активності. Доцільно призначати антибіотики з профілактичною метою при ГРВІ. Показана антибіотикотерапія і в періоді передопераційної підготовки. Бажано, вибираючи антибіотик, зважати на чутливість флори, виділеної зі слизу бронхів. За хронічного процесу спектр збудників різноманітний, тому препаратами вибору є антибіотики широкого спектра дії, які вводяться системно (перорально, внутрішньом'язово, внутрішньовенно) та одночасно інгаляційно або ендобронхіально. Для аерозольного введення антибіотиків, розчинів антисептиків, у тому числі рослинних, потрібно застосовувати ультразвукові аерозольні установки (дрібнодисперсне розпилення до рівня дрібних бронхів).- Бронхоскопічну санацію з ендобронхіальним введенням антибіотиків (лаваж) проводять за наявності гнійного ендобронхіту (2-3 рази). Аспірують гнійне харкотиння, промивають бронхи 0,02 % розчином фурациліну, 2 % розчином бікарбонату натрію або ізотонічним розчином з муколітиками (флуїмуцилу), вводять антибіотик з урахуванням чутливості. У разі відсутності ефекту при бронхоектатичній хворобі для передопераційної підготовки використовують кризьшкірну катетеризацію трахеї (мікро-трахеостомія; катетер у трахеї стимулює кашель) з періодичним введенням фізіологічного розчину з антибіотиками, муколітиків протягом 14—15 днів.

- Муколітичні препарати. Використовують переважно «власне муколітичні препарати»: пульмозим (ДНК-аза), ацетилцистеїн (мукоміст, мукобене, месна, містарбон), карбоцистеїн (мукопронт, флювік, мукодин), флюїфорт (карбоцистеїнулізінова сіль), в тому числі у вигляді інгаляцій. Додатково застосовують інші препарати проти кашлю: «муколітичні препарати з відхаркувальним ефектом» - бромгексин (сольвін), амброксол (амбробене, лазолван, мукоброн) і «відхаркувальні» рослинні засоби (грудні збори, синупрет, травісил, бронхікум, проспан та інші), що посилює муколітичну терапію. За наявності обструкції використовують бронходилататори: атровент, сальбутамол, беротек, еуфілін.

Фізіотерапія. У період загострення призначають електричне поле УВЧ (3-4 процедури) і далі мікрохвильову терапію (6-12 процедур), а потім електрофорез з 1 % розчином міді і 0,25 % розчином нікотинової кислоти або 2-5 % водним розчином йоду чи 0,2 % розчином платифіліну (обструктивний синдром) або 0,1 % розчином діоніну (при сильному кашлі). У період стихання - електрофорез з 1-5 % розчином кальцію, індуктотермію або ультразвукову терапію. Також використовують УФО грудної клітки, парафінові або озокеритові аплікації на грудну клітку.

Лікувальна фізкультура (дихальна, загальнозміцнювальна гімнастика), її призначають у всі періоди хвороби з використанням постурального (позиційного) дренажу і вібраційного масажу після ліквідації основних симптомів загострення (температура, ДН, недостатність кровообігу, зміни складу крові та інші загальні порушення). Для постурального дренажу хворому надають положення Квінке (головою вниз, з піднятою тазовою ділянкою), яке забезпечує стікання секрету з базальних сегментів нижніх часток обох легень, які зазнають ураження найчастіше. Таке положення досягається звіщуванням тулуба хворого з ліжка - «упор руками в підлогу», застосуванням похилих поверхонь або виконанням стійки на руках

біля стіни. У цьому положенні хворий має перебувати 5-10 хвилин, виконуючи кашльові рухи. Процедуру проводять 2-3 рази на день.

Стимульовальне лікування та вітамінотерапія: вітаміни групи В, С, Е, А, пантотенат кальцію, нікотинову кислоту з мікроелементами та стабілізатори клітинних мембран (есенціале) і енергетичного балансу клітини (рибоксин, АТФ-лонг). Показані адаптогени: пантокрин, імунал, настойки родіоли рожевої, левзеї, китайського лимонника, женьшеню та інші. Димефосфон, тималін, нуклеїнат натрію, В-активін, імуноглобуліни. Для поліпшення мікроциркуляції в легенях показані такі препарати, як серміон, трентал, компламін.

Лікування бронхоектатичної хвороби - хірургічне, оптимальні терміни визначають у кожному разі індивідуально, а вік дитини не є причиною для перенесення терміну операції. Вищезгадане консервативне лікування використовують як передопераційну підготовку, у післяопераційний період і в разі відносних (у дітей з циліндричними бронхоектазами окремих сегментів без ознак гнійного запалення) та абсолютних протипоказань до оперативного втручання (БЕХ із розсіяними двобічними бронхоектазами, при ураженні більш ніж 12, 13 сегментів, а також при виразній легенево-серцевій недостатності, амілоїдозі). Об'єм операції визначають за даними бронхографії і уточнюють під час операції. Виконують резекцію частки, декількох сегментів двох часток легень (за правобічної локалізації), рідко всю легеню. У разі двобічної локалізації БЕХ операцію виконують у два етапи з інтервалом 6-12 місяців.

Профілактика ХБ і БЕХ. Первинна профілактика полягає в запобіганні і своєчасному, правильному лікуванні гострих інфекційних процесів органів дихання у дітей, у ліквідації позалегенових вогнищ гострого і хронічного запалення (синусити, тонзиліти, карієс тощо). Для запобігання формуванню і прогресуванню бронхообструктивного синдрому має значення усунення патогенних чинників ризику обструктивної патології легень (тютюновий дим, агресивні промислові чинники), профорієнтація, що визначає прогноз хвороби. Профілактику вторинну проводять під диспансерним спостереженням дільничного педіатра і пульмонолога протягом усього періоду дитинства. Доцільно рекомендувати батькам підтримувати в кімнаті хворого певну вологість повітря за допомогою зволожувачів та встановити аероіонізатор. Періодичність спостереження педіатром визначається індивідуально: у середньому 4 рази на рік з проведенням протягом місяця фізіотерапевтичних процедур (електрофорез, УФО, діатермія, аерозольна терапія), масажу, стимулюючої терапії (вітаміни з адаптогенами, імунокоректорами), фітотерапії. Використовують в лікуванні спелеотерапію в шахтах штучного мікроклімату з сухою хлоридно-натрієвою сумішшю. Санаторно-курортне лікування дітям з хронічними бронхолегеновими захворюваннями краще провести в теплий час року в період ремісії (після санації бронхіального дерева в разі БЕХ).

Хронічний облітеруючий бронхіоліт - захворювання, що є наслідком гострого облітеруючого бронхіоліту, морфологічним субстратом якого є облітерація бронхіол і артеріол однієї або кількох ділянок легень, що призводить до порушення легеневого кровотоку і розвитку здуття легень. Діти з ХОБ становлять приблизно 1% від хворих на хронічні рецидивуючі захворювання легень.

Етіологія. Виникнення захворювання пов'язують із перенесеними тяжкими гострими бронхіолітами на фоні респіраторно-синцитіальної або аденовірусної інфекції на першому або на другому році життя.

Патогенез. Патологічні механізми розвитку хронічного облітеруючого бронхіоліту не розшифровані. Відрізняють два варіанти хвороби: «констриктивний» варіант і «проліферативний». За «констриктивного» бронхіоліту фіброз і рубцеві зміни локалізуються переважно в термінальних бронхіолах, що призводить до обмежених ділянок пневмосклерозу, а в неуражених легенових структурах виникають ділянки альвеолярного здуття. Розвивається ендартеріт, що наряду з механічним перешкоджанням капілярному кровотоку через ділянки склерозу і альвеолярного здуття зумовлює зменшення легеневого кровотоку, формування легеневого серця. Констриктивний варіант ХОБ є «хронічною обструктивною хворобою легень». За проліферативного варіанту ХОБ фіброзний і склеротичний процес поширюється через альвеолярні ходи і виникає «облітеруючий бронхіоліт із пневмонією, що організується». На рентгенограмі є дифузні плямисті інтерстиційні зміни, а під час функціональних досліджень - виразні рестриктивні і/або обструктивні порушення вентиляції.

Клініка. Відокремлюють однобічну «тотальну» форму ХОБ (синдром Маклеода), однобічний вогнищевий, двобічний вогнищевий, частковий ХОБ. Найчастіший симптом у клініці - кашель, частіше з мокротинням, бронхообструктивний синдром. Їх тяжкість наростає в міру поширення процесу. Фізикально відзначають послаблення дихання в ураженій легені, там же постійні вологі хрипи. Рентгенологічно - збіднення легеневого малюнка, зміщення серця в бік ураження, гіпервентиляція обох легень при двобічному вогнищевому та частковому ураженнях. На бронхограмі - незаповнення контрастом бронхів 5-6 генерації і нижче. За результатами лабораторного обстеження, більш ніж у половини дітей виявляється підвищення імуноглобуліну Е, гіпоксія і гіперкапнія. У всіх хворих - порушення функцій зовнішнього дихання з переважанням обструктивного типу вентиляційних порушень.

Лікування. Патогенетичної терапії не існує. Хворі потребують харчування підвищеної калорійності. Потрібні періодичні курси антиоксидантів, вітамінів з мікроелементами, фітотерапії, адаптогенів. Показана кліматотерапія, особливо високогірні курорти, масаж, ЛФК, загартування. Хворого постійно спостерігає пульмонолог, йому оформляють інвалідність.

Фіброзуєчі альвеоліти проявляються дифузним ураженням альвеолярної та інтерстиціальної тканини легень з подальшим розвитком пневмофіброзу. Провідна патогенетична роль належить циркулюючим імунним комплексам, що осідають в судинах легень, або безпосередній токсичній дії речовини на легеневу тканину. У дітей частоту виявлення не встановлено. Розрізняють ідіопатичний, екзогенний і токсичний фіброзуєчий альвеоліт.

Фіброзуєчі альвеоліти	
Екзогенний альвеоліт	Вплив пилу тваринного і неорганічного походження, харчових алергенів, лікарських препаратів, інших речовин
Токсичний альвеоліт	Вдихання отруйних речовин, токсичної дії на легеневу тканину хімічних речовин і лікарських препаратів (цитостатики, нітрофурани, ган-гліоблокатори, сульфаніламід, анаприлін і ін.)
Ідіопатичний фіброзуєчий альвеоліт або прогресуючий інтерстиціальний фіброз (синдром Хаммена - Річа)	Первинно хронічне захворювання невідомої етіології з локалізацією основного патологічного процесу в інтерстиції легень. Змінюється співвідношення між окремими типами колагену легень і порушується структура волокон, що формуються. Велике значення у формуванні захворювання відводять аутоімунним процесам. У хворих виявлено феномени, властиві колагенозам (антиядерні антитіла, ревматоїдний фактор, органоспецифічні антитіла, гіпергаммаглобулінемія). Припускають, що при ідіопатичному фіброзуєчому альвеоліті має також місце алергічна реакція уповільненого (IV) типу.

У клінічній картині відзначають спочатку задишку під час фізичного навантаження, потім у спокої, стомлюваність, кашель, зазвичай сухий, з'являються ознаки хронічної гіпоксії: відставання у фізичному розвитку, акроціаноз, «барабанні палички», хронічне легеневе серце, артритичний синдром, поліцитемія. Аускультативні дані - ніжна, що нагадує «тріск целофану», непостійна, розсіяна крепітація. На рентгенограмі відзначають дифузне зниження прозорості легень, високе стояння діафрагми, картину «стільникової легені», тобто ознаки інтерстиційного фіброзу. Функціональне дослідження легень виявляє рестриктивні порушення. Середня тривалість життя хворих із хронічним перебігом процесу за відсутності лікування становить 4—6 років, залежно від швидкості прогресування. Тому чим раніше розпочато комплексну терапію, тим вона ефективніша. Рекомендується поєднана терапія глюкокортикоїдами не менш ніж півтора місяці, у дозі 1,0-1,5 мг на 1 кг маси тіла на добу, і далі з купренілом до 9-12 місяців (250 мг на добу). Підтримуюча доза преднізолону 10-15 мг на добу.

Вади розвитку бронхів, легень і легеневих судин

Анатомічний і функціональний стан легень	
Варіант норми	Незначні відхилення структури органу від загально прийнятих норм, що не мають клінічного значення

Аномалія	Вроджені дефекти, які звичайно не проявляються клінічно і не впливають на функцію органу (відрізняються від "варіанту норми" лише ступенем змін.)
Вада розвитку	Функціональні порушення і/або прояви хвороби вже існують або можуть виникнути.

Частота виявлення вад розвитку у хворих з хронічними захворюваннями легенів (ХЗЛ) коливається від 1,5 до 50% і більш, що, очевидно, пов'язано з нечіткістю критеріїв діагностики.

Спадкові захворювання легень:

- Ідіопатичний гемосидероз легень;
- Первинна легенева гіпертензія;
- Дефіцит альфа-1-антитрипсину (ААТ);
- Муковісцидоз.

Дефіцит альфа-1-антитрипсину (ААТ) — успадковується за автономно-рецесивним типом. Через низьку активність ААТ, протеази циркулюючих і осілих в легенях гранулоцитів і моноцитів (хемотрипсин, трипсин, еластаза, нейтральна протеаза) руйнують легеневу тканину, що призводить до потоншення і розриву альвеолярних перегородок і, в подальшому, до емфіземи. Дефект ААТ частіше виявляється у підлітків і дорослих, але нерідко — в перші роки життя, що супроводжується легеневою або поєднаною легенево-печінковою патологією. Печінкова патологія включає холестатичну жовтяницю, цироз печінки. Легенева патологія формує хронічну обструктивну хворобу. Діагноз встановлюють після визначення рівня альфа-1-антитрипсину методом імунодифузії або антитриптичної активності сироватки. Доцільно також дослідити рівень альфа-1-глобулінів, оскільки альфа-1-антитрипсин становить 70-90% цієї фракції. Лікування включає застосування очищених та рекомбінантних препаратів ААТ (аерозольне введення або внутрішньовенне введення 4 г 1 раз на тиждень), а також застосування протеолітичних ферментів (трасилол, контрикал, гордокс) і анаболічних стероїдів (даназол), що підвищують синтез ААТ.

Муковісцидоз — найбільш поширене спадкове захворювання у дітей, системна екзокринопатія з автосомно-рецесивним типом успадкування. Розповсюдженість муковісцидозу становить 1:2000 новонароджених. Дефектний ген (CF), що знаходиться на довгому плечі VII хромосоми, спричиняє порушення іонного транспорту через апікальну мембрану клітин епітелію, що призводить до зневоднення і загущення секретів екзокринних залоз, включаючи бронхіальні. Це призводить до порушення мукоциліарного кліренсу, обструкції бронхів і розмноження патогенної флори. Клінічні прояви включають меконіальну кишкову непрохідність, стеаторею, мальабсорбцію, коклюшоподібний кашель, рецидивуючі бронхолегеневі захворювання, ретенційну жовтяницю, цироз печінки, солоний піт, поліпи в носі та інші ознаки. Ураження легенів виявляється у 95% хворих на муковісцидоз і проявляється виснажливим коклюшоподібним кашлем, бронхореєю, задишкою. Рентгенологічно виявляються зміни інтерстиціальної тканини з осередками затемнення, що призводять до сітчастого малюнка.

Діагностика: підтверджується високою концентрацією хлоридів у потовій рідині (понад 60 ммоль/л) при використанні потової проби та молекулярно-генетичним дослідженням.

Лікування: основна терапія має симптоматичний характер, включаючи корекцію порушень дихання, травлення та абсорбції, терапію за допомогою муколітиків, фізіотерапевтичні методи. Зазначено, що раннє лікування значно збільшує тривалість життя хворих.

Схема комплексної терапії при муковісцидозі

Збудник	Антибіотик	ДОБОВА ДОЗА (МГ/КГ)
	Клоксацилін	25
	Диклоксацилін	25
Стафілокок	Флуклоксацилін	25
	Цефалоспорини I покоління	100
	Карбеніцилін	450-800
	Азлоцилін	450-600

Синьогнійна паличка	Цефтазидим	100-240
	Гентаміцин	8-12
	Тобраміцин	10-20
	Амікацин	15
	Імпінем	30-90
	Ципрофлоксацин	15-50

Корекцію панкреатичної недостатності всім хворим муковісцидозу потрібно проводити ферментними препаратами (креон, панцитрат, проліпаза) добовою дозою 10–20 тис. од. активності ліпази на 1 кг маси. Така доза ферментів дає змогу розширити дієту. Хворі діти повинні отримувати звичайну їжу, без особливих обмежень, але підвищеної калорійності (на 20–50 % від норми), більшу кількість білка, солі.

Заходи, спрямовані на покращання функції легень. Заходи, спрямовані на евакуацію бронхіального секрету:

- Фізичні: масаж, ЛФК, постуральний дренаж, аерозоль терапія
- Хімічні: ДНКаз, мукоміст, амброксол
- Інструментальні: бронхоскопія з санацією бронхіального дерева

Заходи, спрямовані на покращення функції печінки: урсодезоксихолева кислота
Гепатопротектори: гепабене, ліпостабіл, кислота ліпоєва. Критеріями ефективності терапії є відсутність задишки, легке відходження мокротиння, випорожнення 1 раз на день, нормальні показники копрограми, нормальний обвід живота. Прогноз несприятливий. Лише 50 % хворих доживають до 30 років, в поодиноких випадках — живуть триваліше. Диспансеризація. Хворі перебувають під наглядом дільничного педіатра, обласного пульмонолога, в регіональному центрі муковісцидозу. Обстежуються кожні 1–2 міс. Враховуючи те, що прогноз для багатьох пацієнтів з ВВР легень, ХНЗЛ та вродженими легневими захворюваннями несприятливий, необхідно розглянути проблему надання паліативної допомоги дітям. Щороку в Україні, за оціночними даними міжнародних експертів, паліативної допомоги потребують близько 500 000 пацієнтів, з них понад 15 000 — діти. У всьому світі паліативна допомога дітям є невід’ємною частиною якісної медичної допомоги, яка включає в себе комплексну медичну, соціальну, психологічну та духовну підтримку тяжкохворих пацієнтів та членів їх родин. В Україні система дитячої паліативної допомоги лише створюється. Гостра нестача кваліфікованого медичного персоналу, відсутність ефективних методик надання допомоги, брак можливостей вивчення передового досвіду у цій сфері, а також відсутність державної підтримки на регіональному та національному рівні — основні фактори, що перешкоджають організації системи надання паліативної допомоги дітям в Україні. В Україні дитяча паліативна допомога (ДПД) або паліативна допомога дітям із загрозливими станами та/або тими, що обмежують життя, не є розвинутою. За даними ВООЗ, паліативна допомога має за мету підвищення якості життя дітей та їх сімей, які відчувають всі клінічні, психологічні, етичні та духовні проблеми, пов’язані з невиліковними хворобами. Незважаючи на стрімкий розвиток досліджень в області паліативної допомоги дітям в останні десятиріччя, існують «білі плями» у професійній підготовці педіатрів та в навчанні спеціалістів, специфіці організації наукових досліджень та забезпеченні супроводу пацієнта та родини, який надто часто недооцінюється й ігнорується. Визначення дитячого паліативу: потреба — користь. Відповідно до визначення ВООЗ, паліативна медична допомога — це підхід, що дозволяє поліпшити якість життя пацієнтів (дітей і дорослих) та їх сімей, що зіштовхнулися з проблемами, пов’язаними з небезпечним для життя захворюванням, шляхом запобігання та полегшення страждань за рахунок раннього виявлення, ретельної оцінки та лікування болю та інших фізичних симптомів, а також надання психосоціальної і духовної підтримки. Надання паліативної допомоги базується на принципі поваги до рішень пацієнтів і спрямоване на надання практичної підтримки членам їх сімей упродовж хвороби та у випадку смерті пацієнта для подолання горя у зв’язку з втратою близької людини. Філософія, рівні та організація дитячої паліативної допомоги. Надання паліативної медичної допомоги сприяє поліпшенню якості життя пацієнтів (наприклад, за рахунок зниження тяжкості симптомів захворювання) та членів їх сімей, є корисним для систем охорони здоров’я, оскільки дозволяє значно скоротити число пацієнтів, що перебувають у стаціонарах, знизити навантаження на персонал. Більшість

підтверджені ефективності паліативної медичної допомоги було отримано за результатами досліджень, проведених в країнах з високим рівнем доходів, проте все більше наукових даних свідчать, що надання паліативної допомоги з урахуванням культурних особливостей та за активної участі місцевих громад може призвести до позитивних результатів в країнах з низьким і середнім рівнем доходів. Паліативна допомога була вперше введена в 1990 році ВООЗ і визначається як «підхід до догляду, який покращує якість життя пацієнтів та їх сімей, які мають небезпечні для життя захворювання, шляхом здійснення профілактичних заходів, оцінювання та лікування болю, запобігання фізичних, психологічних і духовних проблем». Філософія ДПД. Незважаючи на існуючі відмінності підходів до паліативної допомоги в різних країнах, фахівцями з паліативної допомоги визначено деякі спільні цінності: повагу до автономії та гідності пацієнта, необхідність індивідуального планування і прийняття рішень, холистичний підхід. Автономія пацієнта, перш за все, передбачає визнання цінностей кожної людини і повагу до нього, як до унікальної особистості. Збереження гідності передбачає ставлення персоналу до пацієнта з повагою, відкритістю, чуйністю, враховуючи його особистісні, культурні та релігійні цінності, надії та підвалини. Тому одним з філософських підходів паліативної допомоги є взаємини між пацієнтом і медичним персоналом. Персоналу слід підтримувати відносини співпраці з пацієнтами та їх родичами, які є важливими партнерами. У процесі здійснення допомоги важливо дотримуватися аспекту, при якому всі учасники надання допомоги націлені на розвиток у дитини так званої стійкості, а сама здатність її жити з невиліковними захворюваннями, психологічно прийнятне необхідність зміни планів на майбутнє. І все ж таки, головним завданням ДПД є досягнення, підтримка, збереження і підвищення, наскільки це можливо, якості життя. Філософським питанням паліативної допомоги є ставлення до життя і смерті, тому у багатьох визначеннях паліативної допомоги міститься позиція по відношенню до життя і смерті. Смерть розцінюється таким же за важливістю явищем, як і життя, вона невіддільна від життя і є її частиною. Вчинення актів евтаназії або суїциду за сприяння лікаря не повинно входити в коло завдань паліативної допомоги. «Цінність життя, природність процесу смерті і усвідомлення того, що і життя, і смерть надають людині можливості для особистісного зростання та самореалізації» мають бути визнані. Для надання паліативної допомоги належної якості необхідно, щоб персонал мав навички ефективного спілкування — взаємодію між дитиною і медичними працівниками, між дитиною та їх родичами, між різними категоріями медичних працівників і співробітниками служб, які беруть участь у наданні допомоги. Часто незадоволеність і скарги обумовлені неефективним спілкуванням. Було доведено, що ефективне спілкування покращує якість наданої допомоги. У процесі спілкування доводиться обговорювати складні і деколи чутливі питання, які вимагають певного часу, участі та щирості. Службами спеціалізованої допомоги є: – стаціонарні відділення паліативної допомоги; – стаціонарні хоспіси; – команди (підтримки) паліативної допомоги в лікарнях; – команди, які надають паліативну допомогу вдома; – хоспісні команди, які надають допомогу за місцем проживання пацієнта: – денні хоспіси; – «стаціонари на дому»; – амбулаторні клініки.

Критерії для призначення паліативної допомоги. Критерії для призначення паліативної допомоги (одне або більше з таких)

Конфлікти стосовно використання медичного харчування/гідратації пацієнтів з порушеною когнітивною функцією, важко хворих або помираючих	Автоматично
Або	
Новий діагноз хвороби, що обмежує життя або загрожує йому Три або більше госпіталізації впродовж 6 місяців Важко подолати біль та симптоми Невпевненість пацієнта, родини або лікаря стосовно прогнозів Родина з обмеженою соціальною підтримкою Наказ «Дозвольте померти природною смертю»/ «Не реанімувати» та інші етичні конфлікти Комплексна координація догляду та/або домашні потреби Тривала госпіталізація більше, ніж 3 тижня	Рекомендовано

Потреба у застосуванні ресурсів хоспісу	
Критерії для злоякісних захворювань	
Наявність злоякісного захворювання у поєднанні з одним з таких: Прогресивний метастатичний рак Трансплантація кісткового мозку/стовбурових клітин Дифузна вроджена гліома Варолієвого мосту Нейробластома IV стадії Рецидивне злоякісне захворювання після трансплантації стовбурових клітин/ кісткового мозку	Автоматично
Будь-яке вперше виявлене злоякісне захворювання з виживаністю	Рекомендовано
Наявність легеневих аномалій у поєднанні з одним із таких	
Пацієнти з кістозним фіброзом (КФ), для яких розглядають можливість трансплантації легенів/ або перебувають у процесі трансплантації Пацієнти, що страждають на КФ з ОФВ1 (об'єм форсованого видиху за 1 секунду)<30% Пацієнти, що страждають на КФ та мають залежність від апарату штучної вентиляції легенів, або не придатні до трансплантації легенів Облітеруючий бронхіоліт	Автоматично
Пацієнти, що страждають на КФ з численними госпіталізаціями Пацієнти з КФ, що страждають від болю, задишки або ін., та яким симптоматична терапія буде на користь Центральний гіповентиляційний синдром Пацієнти, що хронічно залежать від апарату штучної вентиляції легенів	Рекомендовано

6. Матеріали методичного забезпечення заняття.

6.1. Завдання для самоперевірки вихідного рівня знань-вмін /з наданням у кінці блоку завдань еталонів відповідей – задачі II рівня; тести різних типів також з еталонами відповідей/:

1. Сучасне визначення поняття хронічні неспецифічні бронхолегеневі захворювання (ХНЗЛ).
2. Етіопатогенез, клінічний перебіг та додаткові методи діагностики вроджених вад та ХНЗЛ у дітей.
3. Фактори ризику розвитку ХНЗЛ у дітей.
4. Розглянути принципи раціональної терапії, питання організації реабілітаційних заходів при ХНЗЛ у дітей

6.2. Література:

-основна:

1. Педіатрія: національний підручник: у 2 т. / Н. Г. Гойда, Р. О. Моїсеєнко, Л. І. Чернишова [та ін.]; за ред. В. В. Бережного//Асоціація педіатрів України. – К.: Сторожук О. В., 2013. – Т. 1. – 1037 с.
2. Педіатрія (пульмонологія та алергологія дитячого віку): Навчальний посібник/ Зубаренко О.В., Портнова О.О., Волосовець О.П., Кривоустов С.П., Весілик Н.Л. – Одеса: Друкарський дім; Друк Південь, 2011. – 288 с.
3. Наказ від 13.01.2005 р. №18 Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю “Дитяча пульмонологія”
- додаткова (наукова, методична):
Антипкін Ю.Г., Лапшин В.Ф., Уманець Т.Р. /Довідник з дитячої пульмонології та педіатрії / Науково-методичне видання/ -К.-ТОВ «Доктор-Медіа», 2012.-328с.

6.3.Орієнтуюча карта щодо самостійної роботи з літературою з теми заняття.

№	Основні завдання	Вказівки	Відповіді
1.	Вивчити поняття:ХНЗЛ.	Дати визначення ХНЗЛ.	Підкреслити, що лежить в основі ХНЗЛ.
2.	Етіологія. Патогенез.	Вказати причини розвитку хвороби. Виділити основні ланки патогенезу.	Відзначити, що суттєве значення мають вроджені

3.	Клініка.	Надати характеристику клінічних проявів при ХНЗЛ.	вади розвитку легень, спадкові захворювання легень
4.	Диференційний діагноз.	Надати характеристику найбільш частим захворюванням з яким необхідно провести диф. діагноз.	Визначити клінічні прояви різних станів, які відносять до ХНЗЛ.
5.	Лікування.	Знати принципи лікування різних захворювань, що відносяться до ХНЗЛ	
6.	Профілактика.	Вказати на головні принципи профілактики.	
7.			

7. Матеріали для самоконтролю якості підготовки.

А. Питання для самоконтролю:

1. Визначення, класифікація, сприятливі фактори, ознаки хронічного захворювання легень у дітей.
2. Хронічний бронхіт: фактори ризику, класифікація, патогенез, критерії діагностики (клінічні, лабораторні, інструментальні).
3. Бронхоектатична хвороба: визначення, етіологія і патогенез, класифікація, клінічна картина.
4. Бронхоектатична хвороба: діагностика (лабораторна, інструментальна, бронхоскопіческое дослідження)
5. Муковісцидоз: визначення, етіологія і патогенез, класифікація, клінічна картина, діагностичні критерії.
6. Вроджені вади розвитку органів дихання: класифікація, вади розвитку, пов'язані з недорозвиненням бронхолегеневих структур (агенезія, аплазія, гіпоплазія легенів), пороки розвитку легенів (вроджена кіста легені, сепарація легкого, вроджена бронхоектазія).
7. Поширені вади розвитку стінки трахеї і бронхів:
- Трахеобронхомегалії (синдром Мунье-Куна); трахеобронхомаліяція;
синдром Вільямса-Кемпбелла (синдром балоніруючої бронхоектазів); обмежені вади розвитку стінки трахеї і бронхів: вроджені стенози трахеї; вроджена лобарная емфізема; дивертикули трахеї і бронхів; трахео- і бронхопещеводний свищі.
8. Синдром Картагенера.
9. Диференціальний діагноз ХНЗЛ і БА, принципи базисної терапії при ХНЗЛ.

Б. Тести для самоконтролю з еталонами відповідей:

1. У дитини 12 років після перенесеного кашлюка діагностовано хронічний бронхіт. В даний час — період загострення. З мокротиння висівається гемофільна паличка в концентрації 10^5 в 1 мл. Який антибіотик необхідно призначити?
 - А. Пеніцилін
 - В. Оксацилін
 - С. Клоксацилін
 - Д Ампіцилін
 - Е. Лінкоміцин
2. У Валі К., яка хворіє на муковісцидоз при черговому загостренні на рентгенограмі виявлено інфільтрація нижньої частки правої легені з чіткою границею зверху, зі зміщенням органів середостіння вправо. Яке ускладнення слід діагностувати?
 - А. Ателектаз нижньої частки правої легені
 - В. Ателектаз нижньої частки лівої легені
 - С. Правосторонній пневмоторакс
 - Д. Правосторонню пневмонію
 - Е. Правосторонній плеврит
3. Катря С., 7 років. З 3х років, після початку відвідування дитячого садочку хворіє частими повторними бронхітами та пневмоніями, з 5-ти років діагностовано хронічний гайморит. На рентгенограмі деформація бронхосудинного малюнка в нижніх відділах, серце - декстракардія. Ваш імовірний діагноз?"
 - А. Муковісцидоз

- В. Бронхіальна астма
 - С. Трахеобронхомегалія
 - Д. Синдром Картагенера
 - Е. Тетрада Фалло
4. Дитині 11 міс., з перших неділь життя турбує постійний кашель, хакротіння виділяється тяжко. Відстає в фізичному розвитку, ціаноз носогубного трикутника, над легеньми – велика кількість вологих та сухих хрипів. Електроліти поту: 130 ммоль /л. Ваш імовірний діагноз?"
- А. Хронічний бронхіт
 - В. Хронічна пневмонія
 - С. Муковісцидоз
 - Д. Гострий обструктивний бронхіт
 - Е. Бронхіоліт
5. У Миколи К., 13 років, з 3-х річного віку відмічались правосторонні нижньочасткові пневмонії по 2-4 рази на рік. До 3-х років не хворів. Після 7 років постійно пред'являє скарги на кашель з відходженням великої кількості гнійного харкотиння зранку. Над легеньми – справа в проекції нижньої частки вислуховуються постійно дрібно та середньопухірцеві вологі хрипи. Ваш імовірний діагноз?

8. Матеріали для аудиторної самостійної підготовки:

8.1. Перелік навчальних практичних завдань, які необхідно виконати під час практичного (лабораторного) заняття:

1. Зібрати анамнез, виділити дані, які свідчать про захворювання.
2. Виявити найбільш інформативні ознаки захворювання під час об'єктивного та лабораторно-інструментального обстеження хворого.
3. Встановити клінічний діагноз за сучасною класифікацією.

9. Інструктивні матеріали для оволодіння професійними вміннями, навичками:

9.1. Методика виконання роботи, етапи виконання:

1. Оцінити отримані дані анамнезу життя та хвороби, виділити фактори ризику
 2. Провести клінічне обстеження хворого.
 3. Скласти план додаткового обстеження.
 4. Оцінити результати лабораторно-інструментального обстеження.
1. Сформулювати клінічний діагноз згідно з класифікацією.
 2. Призначити лікування, що є адекватним для конкретної ситуації

Тема лабораторного заняття № 4. Диференційна діагностика вроджених та набутих вад серця у дітей.

1. Актуальність теми: Вроджені вади серця є однією з поширених аномалій розвитку, вони становлять 30 % від числа всіх вад. За даними ВООЗ, серед новонароджених кількість дітей з вродженими вадами серця становить близько 1%. В Україні щорічно народжується 4,5 - 6 тис. дітей з патологією серця. Надзвичайно важливими є своєчасна діагностика цієї патології і проведення відповідної хірургічної корекції. Якщо остання не проводиться, то на 1-му році життя помирає близько 55 % дітей з вродженими вадами серця, а до 5-річного віку - 85 %. Отже, тяжкий перебіг захворювання, виникнення незворотних ускладнень, що інвалідизують дитину, висока смертність визначають актуальність раннього виявлення вроджених вад серця, точної топічної діагностики й своєчасного хірургічного лікування. Ревматизм складає питому вагу серед всіх захворювань серцево-судинної системи. Нерідко ревматизм призводить до формування набутих вад серця, до інвалідизації дітей та загибелі від різних ускладнень. Найчастіше на ревматизм хворіють діти віком від 6 до 15 років, захворюваність серед школярів становить 1,4 - 3%. Тому лікар, незалежно від спеціальності, повинен вміти своєчасно діагностувати, адекватно лікувати та проводити профілактику ревматизму у дітей. В структурі захворювань серцево-судинної системи як серед дорослого, так і дитячого населення відмічається збільшення питомої ваги кардіоміопатії, в генезі якої вирішальне значення мають різноманітні мутації генів серцевого тропоніну-Т і тропоміозину. Поширеність кардіоміопатії серед дорослих досягає 40-60 випадків на 100 тис. населення на рік. У дитячому віці це

захворювання виявляється рідше, але його поширення поступово зростає і становить 10 випадків на 100 тис. населення на рік. Незважаючи на досягнення сучасної медицини в розробці методик лікування кардіоміопатії, смертність при даному захворюванні залишається високою.

2. Конкретні цілі:

Уміти поставити попередній діагноз вродженої і придбаної вади серця, первинної та вторинної кардіоміопатії, аномалії розвитку хордально-клапанного апарату у дітей. Синдром недостатності кровообігу, визначити тактику лікування і прогноз даних захворювань у дітей.

1. Провести обстеження хворих та виділити основний синдром при найбільш поширених вроджених і набутих вадах серця, первинної та вторинної кардіоміопатії, аномаліях хордального апарату.
2. Скласти план обстеження хворого, оцінити дані лабораторних та інструментальних досліджень
3. Поставити попередній діагноз найбільш поширених вроджених і набутих вадах серця, первинної та вторинної кардіоміопатії, аномаліях хордального апарату
4. Уточнити етіологічний чинник і пояснити основні гемодинамічні патогенетичні механізми при найбільш поширених вроджених і набутих вадах серця, первинної та вторинної кардіоміопатії, аномаліях хордального апарату
5. Провести диференціальну діагностику найбільш поширених вроджених і набутих вадах серця, первинної та вторинної кардіоміопатії, аномаліях хордального .
6. Визначити лікувальну тактику при цих захворюваннях. Надати невідкладну допомогу при гострій серцевій недостатності. Лікування та профілактика хронічної серцевої недостатності.
7. Вибрати раціональну схему диспансеризації . найбільш поширених вроджених і набутих вадах серця, первинної та вторинної кардіоміопатії, аномаліях хордального апарату.

Цілі початкового рівня:

1. Збирати анамнез у хворих із запальними і незапальними ураженнями міокарду, проводити об'єктивне обстеження дитини – кафедра пропедевтичної педіатрії.
2. Вибирати найбільш адекватні методи лабораторного і інструментального обстеження, давати клінічну інтерпретацію одержаних результатів - кафедра фізіології, біохімії, патологічної фізіології, факультетської педіатрії
3. Оцінити функціональний стан серцево-судинної системи - кафедра фізіології, пропедевтики педіатрії
4. Інтерпретувати морфологічний субстрат при враженні міокарду - кафедра патологічної анатомії
5. Написати клінічну історію хвороби – кафедра факультетської терапії, педіатрії
6. Визначити основні групи фармакологічних препаратів, вживаних в кардіології – кафедра фармакології.

3. Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція)

Попередні дисципліни	Отримані навички
1. Нормальна анатомія	Знання анатомічних особливостей серцево-судинної системи
2. Нормальна фізіологія	Знання фізіологічних особливостей органів дихання: а) іннервація, функціональна здатність; б) внутрішньоутробний і постнатальний кровообіг.
3. Біологія та генетика	Значення генетичних факторів для формування і функціонування серцево-судинної системи дитини
4. Основи догляду за дітьми	Догляд за серцево-судинною системою хворої дитини
5. Гістологія	Знання гістологічної будови серця та судин
6. Пропедевтика педіатрії	Оцінити отримані клінічні і пара клінічні результати обстеженого хворого

4. література:

1. Чеботарьова В.Д., Майданник В.Г. Пропедевтична педіатрія. — К., 1999. - с. 358-386
2. Кардіологія дитячого та підліткового віку (Вибрані питання) / під. ред. проф. С.С. Казак. – Донецьк. – 2004. – с. 47-88.

5. Завдання для самостійної роботи під час підготовки до заняття.

Теоретичні питання до заняття:

1. Клінічні прояви найбільш поширених вроджених і набутих вад серця, первинної та вторинної кардіоміопатії, аномаліях хорального апарату, недостатності кровообігу.
2. Діагностика і диференціальна найбільш поширених вроджених і набутих вад серця, первинної та вторинної кардіоміопатії, аномаліях хорального апарату, недостатності кровообігу.
3. Класифікація найбільш поширених вроджених і набутих вад серця, первинної та вторинної кардіоміопатії, аномаліях хорального апарату, недостатності кровообігу.
4. Етіологія найбільш поширених вроджених і набутих вад серця, первинної та вторинної кардіоміопатії, аномаліях хорального апарату, недостатності кровообігу.
5. Патогенетичні гемодинамічні механізми розвитку найбільш поширених вроджених і набутих вад серця, первинної та вторинної кардіоміопатії, аномаліях хорального апарату, недостатності кровообігу.
6. Основні принципи лікування і диспансеризації дітей найбільш поширених вроджених і набутих вад серця, первинної та вторинної кардіоміопатії, аномаліях хорального апарату, недостатності кровообігу.

Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття:

Поняття	Визначення
Кардіоміопатії (КМП)	Захворювання міокарду невідомої етіології, основними ознаками яких є кардіомегалія та серцева недостатність. В основі хвороби лежить первинне генералізоване незапальне ураження серцевого м'язу, не пов'язане з гіпертонією, ураженням клапану, перикарду, коронарних артерій, вадами серця, яке призводить до проявів серцевої недостатності
Дилатаційна кардіоміопатія	Найпоширеніша КМП, для котрої характерно збільшення лівого або правого шлуночка, порушення систолічної функції, застійна серцева недостатність, аритмії, емболії
Гіпертрофічна кардіоміопатія	Симетрична чи асиметрична гіпертрофія лівого шлуночка, у більшості випадків більше вражається міжшлуночкова перегородка, ніж стінки шлуночків, з обструкцією шляхів відтоку від шлуночків або без її, як правило не супроводжується розширенням порожнини лівого шлуночка
Рестриктивна кардіоміопатія	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
Вроджені вади серця (ВВС)	Це різноманітні аномалії розвитку серця та великих судин, що виникають у процесі ембріогенезу і є найбільш значимим проявом дисплазії сполучної тканини серця
Класифікація вроджених вад серця	<ol style="list-style-type: none"> 1. зі збагаченням малого кола кровообігу <ol style="list-style-type: none"> a. Q21.0 дефект міжшлуночкової перетинки, b. Q21.1 дефект міжпередсердної перетинки, c. Q25.0 відкрита артеріальна протока 2. зі збідненням малого кола кровообігу <ol style="list-style-type: none"> a. Q22.1 стеноз легеневої артерії. b. Q21.3 Тетрода Фалло. 3. зі збідненням великого кола кровообігу <ol style="list-style-type: none"> a. Q25.3 аортальний стеноз, b. Q25.1 коарктація аорти без порушення гемодинаміки

Набуті вади серця (НВС)	Вади, які виникають у результаті запальних захворювань серця - хронічної ревматичної хвороби серця.
Класифікація набутих вад серця	I 05 Ревматичні хвороби мітрального клапана I 06 Ревматичні хвороби аортального клапана I 07 Ревматичні хвороби тристулкового клапана I 08 Враження декількох клапанів
Аномалії розвитку хордальні-клапанного апарату серця (МАРС)	Малі аномалії розвитку серця (МАРС) - це велика гетерогенна група аномалій розвитку серцево- судинної системи, які характеризуються анатомічними і морфологічними відхиленнями від норми структур серця і судин. Зазвичай вони не супроводжуються клінічними і гемодинамічними значущими порушеннями кровообігу.

6. Зміст теми:

Шуми серця. Шуми в серці у дітей бувають функціональні (не патологічні, нешкідливі) , набуті і вроджені. Функціональні шуми в перші роки життя у дітей зустрічаються дуже часто. Це пов'язано з особливою шарованою формою камер серця. У дітей старшого віку частіше пов'язане зі змінами реології крові, наявності аномалії хордального апарату, вторинних (функціональних) крадіоміопатій. Функціональні шуми вислуховуються частіше всього в горизонтальному положенні. Цей вид шумів не супроводжується порушеннями кровообігу, що впливають на стан серця або інших органів. Електрокардіограма і рентгенограма грудної клітини, ЕхоКГ відповідають нормі. Вважається, що в середньому з усіх шумів які виявляються, 40-50% складають саме функціональні шуми. Патологічні шуми пов'язані в більшості випадків з вродженою патологією серця, в тій чи іншій мірі проявляється порушенням кровообігу. У частини новонароджених шуму взагалі може не бути, а з'являється він тільки через деякий час, коли відбудеться певна перебудова кровообігу в наслідок наростанням градієнтів тиску між правими та лівими відділами серця. Наростання шуму з плином часу вважається несприятливим явищем. Частина придбаних шумів в дитячому віці виникають в результаті наявності придбаних вад серця в наслідок перенесеного ревматизму, септичного ендокардиту, первинних кардіоміопатій що викликає морфологічні зміни клапанів серця. Це служить причиною того, що виникає регургітація (зворотній витік) крові, або стають перешкодою для нормального потоку крові через кільця клапанів серця.

Голосистолічний шум (пансистолічний) шум. Виникає коли є сполучення між двома спорідненими порожнинами серця з високим градієнтом тиску в систолу. Основні причини є:

- дефект міжшлуночкової перетинки;
- аортолегеневі фістули;
- недостатність атріовентрикулярних клапанів.

Мезосистолічний шум. Може бути наростаючим або зменшуючий свою інтенсивність в середині систоли. Основні причини – стенози магістральних судин – аорти та легеневої артерії.

Ранній систолічний шум. Виникає на початку систоли. Основні причини:

- дефект міжшлуночкової перетинки в мязевій частині невеликий.
- дефект міжшлуночкової перетинки з легеневою гіпертензією.

Пізній систолічний шум. Виникають в телесистолу. Основні причини:

- пролабування мітрального клапана,
- підклапанний стеноз аорти.

Вібраційний шум Стілла. Систолічний шум пов'язаний вібрацією стулок клапана легеневої артерії під час вигнання крові в систолу, фізіологічною вузкістю вихідного тракту правого шлуночка, аномальними трабекулами та хордами правого шлуночка. Частіше вислуховується у дітей 2-6 років.

Середній діастолічний шум. Виникає в фазу раннього діастолічного наповнення із-за збільшення потоку крові який проходить через кільця атріовентрикулярних клапанів. Основні причини:

- відносний стеноз лівого атріовентрикулярного клапана при ДМШП,

- відносний стеноз правого атріовентрикулярного клапана при ДМПП.

Середній діастолічний шум Флінта. Виникає при недостатності аортального клапана в наслідок регургітації крові з аорти на передню стулку мітрального клапана.

Систолодіастолічний постійний шум. Виникає при постійному кровотоці при сполученні судин так як максимальний та мінімальний тиск в артеріальному руслі вищий чим в веному. Основні причини:

- відкрита артеріальна (Боталлов) протока,
- дефект аорто легеневої перетинки,
- системні артеріовенозні анастомози,
- колатеральні анастомози при коарктації аорти,
- прорив синуса Вальсальви в праві відділи серця.
- провідний шум v. Jgularis на основі серця (шум юли-вовчка).

Систолічний шум – в 3-4 міжребрі при аномальній хорді (хордальний шум „писку”).

Класифікація вроджених вад серця (Marder).

Характер порушень гемодинаміки	ВВС без ціанозу	ВВС із ціанозом
ВВС зі збагаченням малого кола кровообігу	Відкрита артеріальна протока, ДМШП, ДМПП, атріо-вентрикулярна комунікація, аномальний дренаж легеневих вен	Транспозиція магістральних судин. Загальний артеріальний стовбур, синдром гіпоплазії лівого шлуночка
ВВС зі збідненням малого кола кровообігу	Ізольований стеноз легеневої артерії	Тетрада Фалло, ТМС+стеноз легеневої артерії. С-м гіпоплазії правого шлуночка, трикуспідальна атрезія, аномалія Ебштейна
ВВС зі збідненням великого кола кровообігу	Ізольований стеноз аорти, коарктація аорти	-
ВВС без порушення гемодинаміки	Декстракардія, хвороба Толочінова-Роже.	-

У динаміці ВВС, а також для їхнього подальшого прогнозу має значення сполучення таких факторів, як анатомічний характер вади, вихідні порушення гемодинаміки, зумовлені конкретною аномалією, характер і ступінь порушень компенсаторних процесів.

У клінічному перебігу ВВС, незалежно від їхнього виду, виділені три фази Х. Ф. Ширяєва, 1965 р.):

1. Фаза первинної адаптації - починається з перших днів життя і триває від 1 року до 2-3 років. Характеризується пристосуванням дитини до /мов неадекватної гемодинаміки. Серцева діяльність дитини перебуває і стані хиткої рівноваги і на тлі фізичних навантажень, інтеркурентних захворювань легко розвивається серцева недостатність. Можлива поява ціанозу при негіпоксичних вадах, що протікають із перевантаженням малого кола кровообігу, зумовлене віковою гіпертензією правих відділів серця, особливо в момент фізичних навантажень (плач, ссання).

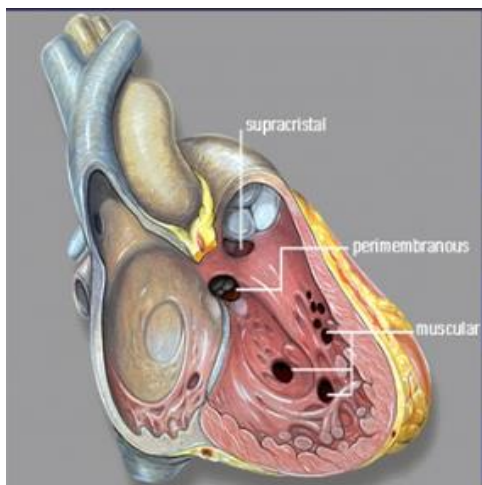
2. Фаза відносної компенсації - характеризується включенням всіх компенсаторних механізмів (активація симпато-адреналової системи із розвитком вторинного гіперальдостеронізму, посилення кістково-мозкового кровотворення, гіпертрофія міокарда). У цій фазі відзначається стійкість серцевої діяльності, резистентність до інфекційних захворювань, з'являється можливість виконувати фізичне навантаження, що відповідає віку. Саме в цій фазі при вадах, що протікають без ціанозу, відзначається стійка його відсутність.

3. Термінальна фаза - настає, коли вичерпані всі резерви захисних пристосовувальних механізмів. Характеризується прогресуванням дистрофічних змін міокардіальних волокон, що обумовлює поступове зниження їхньої скорочувальної функції з наступним розвитком серцевої недостатності, рефрактерної до проведеної терапії. На цьому етапі при вадах зі збагаченням малого кола кровообігу без ціанозу у фазі відносної компенсації знову з'являється

вже стійкий ціаноз, що зумовлено зміною напрямку скидання крові: з ліво-правостороннього скидання шунт стає право-лівостороннім. Термінальна фаза завершується смертю дитини.

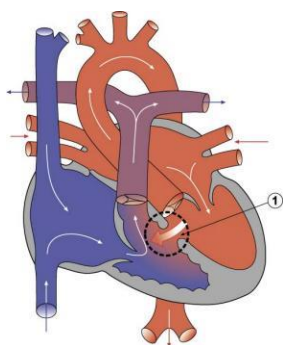
У більшості дітей з вродженими вадами серця перші місяці життя (фаза первинної адаптації) є критичними в силу вікової недосконалості адаптаційно-приспосовувальних механізмів. І саме в цій фазі особливо часто розвиваються важкі розлади дихання і кровообігу, що завершується смертю дитини, навіть при анатомічно нескладних вадах - наприклад, при ізольованому ДМШП. Різноманітність вроджених вад серця величезна. Описано кілька сотень різних варіантів і сполучень шлюзів, «порочних» сполучень між великим і малим колом кровообігу, атипових розташувань клапанів, упадань і відходжень судин. Однак, різні ВВС зустрічаються з різною частотою. Серед всіх ВВС найпоширенішими є: дефект міжпередсердної перетинки (17-30%), дефект міжшлуночкової перетинки (8-25%), відкрита артеріальна протока (10-30%), транспозиція магістральних судин (12-20%), тетрада Фало (10-15%), коарктація аорти (10-15%), ізольований стеноз легеневої артерії (2-10%). Діагностика вроджених вад серця ґрунтується на клінічних ознаках і даних інструментальних методів дослідження: ЕКГ, ФКГ, рентгенологічне дослідження, ЕхоКГ, доплер-ЕхоКГ, катетеризація правих порожнин серця, ангіокардіографія.

ДЕФЕКТ МІЖШЛУНОЧКОВОЇ ПЕРЕТИНКИ

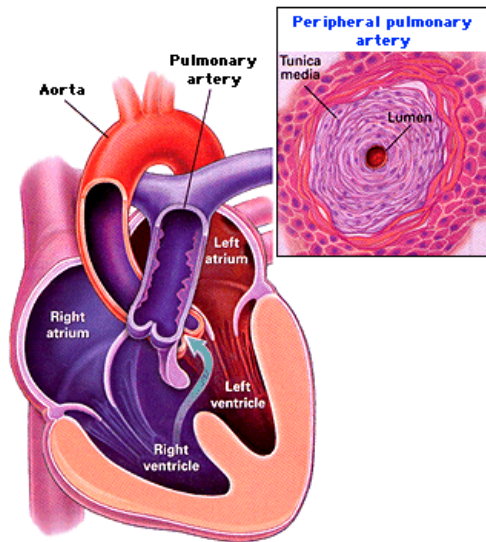


Уперше описаний П.Толочиновим (1874 р.) і Родег (1879 р.). Виділяють варіанти вади: дефект у мембранозній частині, субаортальний дефект, дефект у м'язовій частині міжшлуночкової перетинки. Дефект у м'язовій частині перетинки називається хворобою Толочинова-Роже. Цей дефект є сприятливим по клінічному перебігу, не супроводжується порушенням внутрішньосерцевої гемодинаміки, не вимагає терапевтичної і хірургічної корекції. Дефект мембранозної частини міжшлуночкової перетинки може бути великим (діаметр дефекту дорівнює або перевищує діаметр аорти) і невеликим або середнім за розмірами (менше діаметра аорти). За даними Л. В. Колоскової (1975 р.) та ін. авторів, у перші 7 років життя дитини можливо спонтанне закриття невеликого ДМШП

(26-58%), а великий ДМШП спонтанно може закритися в ті ж строки у 5-14%.



Порушення внутрішньосерцевої гемодинаміки при ДМШП визначаються патологічним ліво-правостороннім скиданням крові (з лівого шлуночка в правий), переповненням малого кола кровообігу, перевантаженням обох шлуночків - на початку діастолічним, а потім і систолічним (правого шлуночка). Тяжкість стану визначається співвідношенням загальнолегеневого й загальнопериферійного опору. При значному скиданні крові у легеневу артерію у 25%-50% хворих розвивається легенева гіпертензія, формування якої проходить три фази (В. І. Бураковський та ін. - 1975 р.):



1. Гіперволемічна – невідповідність судинного русла обсягу крові, що протікає крізь нього. Тиск у легеневій артерії при цьому може бути нормальним або помірно підвищеним, оскільки загальнолегеневий опір не змінюється у зв'язку з відсутністю відповідної реакції на гіперволемію у вигляді спазму легеневих судин (рефлекс Китаєва). У цій фазі трапляються значне погіршення стану і часті летальні випадки у дітей перших місяців життя.

2. Змішана - у відповідь на гіперволемію розвивається спазм легеневих судин (захисний рефлекс Китаєва), що супроводжується підвищенням тиску в легеневій артерії і підвищенням легеневого опору, що зменшує ліво-праве скидання крові.

3. Склеротична - тривалий спазм судин легенів і гіперволемія призводять до їх незворотніх склеротичних змін. Тиск у системі легеневої артерії значно і непохитно підвищений.

Формування легеневої гіпертензії проходить поступово, з послідовним включенням відповідних фаз. Однак існує думка, що в деяких випадках склеротична фаза може виникнути відразу після народження дитини як наслідок затримки фетального розвитку (аномалія) судин легенів, що зберігають внутрішньоутробну будову. Клініка ДМШП: в анамнезі - часті бронхіти, пневмонії, простудні захворювання. Поява перших клінічних ознак вади обумовлена величиною скидання крові, що залежить від діаметра дефекту та від градієнта тиску між правим і лівим шлуночками. Звичайно перші симптоми з'являються через 1-2 місяці після народження дитини. Найбільш ранній симптом - задишка, що виникає під час годування груддю, паузи подиху, вдиху. В остаточному підсумку дитина залишається голодною, стає неспокійною, погіршується набирання ваги, починає відставати маса тіла. ДМШП - вада, що протікає без ціанозу, але в періоді первинної адаптації, особливо в момент напруги дитини, може з'являтися ціаноз, що свідчить про веноартеріальне скидання крові, зумовлене високим (віковим) тиском у легеневій артерії. Як ми вже відзначали вище, ведучим симптомом даної вади є задишка по типу тахіпноє за участю допоміжної мускулатури. Іноді з'являється нав'язливий кашель. При значному артеріовенозному скиданні крові вже на ранніх етапах розвивається серцевий горб, верхівковий поштовх зміщується вліво та униз, серцевий поштовх посилений, піднімаючий. При пальпації - систолічне тремтіння в III-IV міжребір'ї ліворуч. При зростанні тиску в системі легеневої артерії систолічне тремтіння зменшується. При перкусії - межі серцевої глухості розширені у поперечнику, іноді більше вліво. При аускультатії визначається акцентуація 2 тону в II міжребір'ї ліворуч і його розщеплення. Вислуховується грубий пансистолічний або го-лосистолічний шум з оптимальним звучанням в III-IV міжребір'ї ліворуч, що займає всю систолу, широко ірадіює на всю серцеву область і, особливо, на верхівку серця та вліво. При зростанні легеневої гіпертензії шум стає коротше. У ряді випадків при значному ліво-правому скиданні над верхівкою серця з'являється мезодіастолічний шум (у результаті відносного стенозу мітрального клапана, зумовленого поверненням великої кількості крові з легенів у ліве передсердя). При підвищенні легеневого опору і зменшенні скидання крові в мале коло кровообігу мезодіастолічний шум зникає. На етапах подальшого плину вади у деяких хворих з'являється у II-III міжребір'ї ліворуч протодіастолічний шум недостатності аортального клапана, що виникає внаслідок гемодинамічних порушень і механічного ушкодження стулок клапана аорти струменем крові. Така клінічна симптоматика ДМШП характерна для дітей раннього віку із середнім або більшим дефектом мембранозної частини міжшлуночкової перетинки. У більш старшому віці поряд із зазначеними симптомами з'являються болі в області серця, серцебиття. У перші дні або місяці життя дитини із ДМШП у більшості (79%) з'являються та зростають ознаки тотальної серцевої недостатності, що супроводжується наростанням задишки, тахікардії, появою набряків, застійних вологих хрипів у легенях, збільшенням печінки і селезінки. Прогресуюча серцева недостатність нерідко стає причиною смерті таких дітей. З віком стан і

самопочуття багатьох дітей поліпшується у зв'язку зі зменшенням дефекту стосовно загального обсягу серця, що збільшилось у розмірах, і можливістю прикриття дефекту аортальною стулкою. Рідше розвивається серцева декомпенсація (42%). Артеріальний тиск не змінюється. При хворобі Толочинова-Роже порушення внутрішньосерцевої гемо-динаміки не відбувається. Скарги відсутні. Із клінічних симптомів значимим є голосний «скребучий» систолічний шум з епіцентром в IV-V міжребір'ї ліворуч. Легенева гіпертензія не розвивається.

ЕКГ-дослідження: при невеликих дефектах відхилення відсутні. При великих дефектах - ознаки бівентрикулярної гіпертрофії. Спочатку переважає гіпертрофія лівого шлуночка, а при зростанні гіпертензії в малому колі кровообігу - стають переважні ознаки гіпертрофії правого шлуночка.

На ФКГ - фіксується високочастотний систолічний шум, пов'язаний з 1 тоном, що займає 2/3 - всю систолу з епіцентром в III-IV міжребір'ї ліворуч груднини. Чим більше амплітуда шуму, тим більше скидання крові. Зниження амплітуди систолічного шуму в сполученні з високою амплітудою 2 тону над легеневою артерією свідчить про розвиток легеневої гіпертензії. Фіксується також розщеплення 2 тону над легеневою артерією, що зникає при розвитку гіпертензії малого кола кровообігу.

При рентгенографічному дослідженні - посилення легеневого малюнка в результаті переповнення артеріального русла. Талія серця згладжена, обидва шлуночки й праве передсердя дилатовані, вибухає дуга легеневої артерії. При невеликому дефекті зміни відсутні. На ехокардіограмі - при великому дефекті в М-режимі ехосигнал від міжшлуночкової перетинки переривається. Абсолютна діагностична цінність належить даним лівої вентрикулографії, що дозволяє оцінити локалізацію і розміри дефекту в міжшлуночкової перетинці. При зондуванні правих порожнин серця наявність дефекту підтверджується, якщо катетер вдається провести в аорту. Показана також аортографія для виключення супутньої відкритої артеріальної протоки, наявність якої може привести до серйозних ускладнень під час операції.

Наслідки ДМШП у дітей:

1. Спонтанне закриття дефекту.
2. Розвиток синдрому Ейзенменгера в результаті формування склеротичної необоротної фази легеневої гіпертензії.
3. Розвиток інфекційного ендокардиту (частіше при невеликих дефектах).

Середня тривалість життя хворих з дефектом міжшлуночкової перетинки, які не пройшли хірургічну корекцію, становить 23-27 років.

Лікування При значних дефектах міжшлуночкової перетинки до 50% дітей помирає у віці до року, з них 3/4 - до 6 місяців. Період первинної адаптації для таких дітей є критичним. У цьому періоді дитина має потребу в особливо пильній лікарській увазі та інтенсивному лікуванні в умовах стаціонару. Якщо розвивається серцева недостатність, призначаються серцеві глікозиди, сечогінні засоби, кардіотрофічні препарати, вітаміни. Проводять лікування супутньої патології. При ранньому розвитку легеневої гіпертензії, рефрактерній серцевій недостатності, рецидивуючих пневмоніях, гіпотрофії 2-3 ст. – показана хірургічна корекція вади, навіть якщо це дитина перших двох років життя. Оптимальним строком для проведення оперативного лікування ДМШП при відсутності серцевої декомпенсації є вік 3-5 років. Післяопераційна летальність при закритті невеликих дефектів становить близько 1%. При високій легеневій гіпертензії у дітей раннього віку вона підвищується до 2,4%-10%. У післяопераційному періоді летальні випадки звичайно бувають пов'язані з високою легеневою гіпертензією, негерметичним закриттям дефекту, розвитком повної ав-блокади, недостатності аортального і трикуспідального клапанів. Віддалені результати хірургічної корекції при ізольованому ДМШП, як правило, гарні, толерантність до фізичного навантаження наближається до норми.

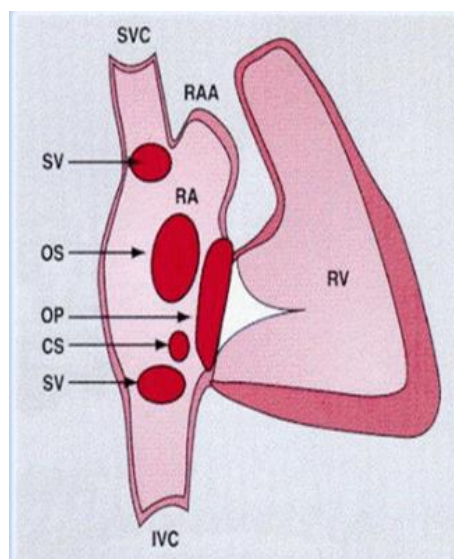
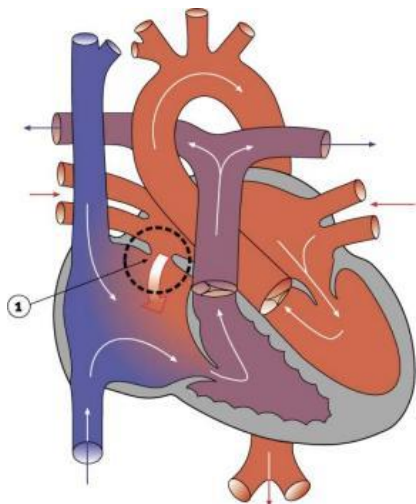
ДЕФЕКТ МІЖПЕРЕДСЕРДНОЇ ПЕРЕТИНКИ

Дефект міжпередсердної перетинки (ДМПП) - сполучення між двома передсерддями, що виникає в результаті патологічного формування первинної або вторинної міжпередсердної

перетинки. Це розповсюджений ВВС, частота якої за клінічними даними становить 15% всіх ВВС.

Серед ДМПП, що часто зустрічаються, розглядаються наступні:

1. Первинний дефект МПП- як правило, дефект великих розмірів, локалізується у нижній частині перегородки, нижній край дефекту утрорений перегородкою між атріоventрикулярними клапанами.



2. Дефект овальної ямки або центральний дефект

(вторинний ДМПП).

3. Дефект венозного синуса (в області впадання верхньої порожньої вени - високий дефект) і біля нижньої порожньої вени.

4. Комбіновані дефекти.

5. Повна відсутність міжпередсердної перетинки - загальне передсердя.

У 25% здорових дітей виявляється відкрите овальне вікно, що не зараховується до варіантів ДМПП, оскільки анатомічно в перетинці відсутній дефект тканини, а сполучення між передсерддями здійснюється завдяки клапану, що відкривається при особливих обставинах. Порушення гемодинаміки при цьому відсутні, хірургічна корекція не показана. ДМПП може бути ізольованим або є складовою частиною таких вад, як транспозиція магістральних судин, аномальний дренаж легеневиx вен, хвороба Ебштейна та ін. Найбільш частим є дефект овальної ямки (вторинний ДМПП), що діагностується в 66% і розпізнається у 40% хворих при народженні або на першому році життя, а в більшості - у віці 2-5 років. Іноді ця вада виявляється тільки на аутопсії. Ступінь порушень внутрішньосерцевої гемодинаміки при ДМПП визначається розміром дефекту, розміром і напрямком скидання крові, станом судин малого кола кровообігу та станом міокарда правого шлуночка. При великому дефекті розмір артеріовенозного скидання крові завжди значний, що веде до постійного переповнення судинного русла легень, формуванню легеневої гіпертензії і перевантаженню правих відділів серця. У 2/3 хворих в анамнезі - повторні бронхіти, рідше - пневмонії. При значному артеріовенозному скиданні діти відстають у фізичному розвитку, при невеликому скиданні хворі розвиваються нормально. Ціаноз не характерний, але може періодично з'являтися у фазі первинної адаптації і бути стійким у термінальній фазі захворювання. При великому скиданні крові у дітей перших місяців і першого року життя відмічається тяжкий плин вади, що проявляється вираженою задишкою, тахікардією, гепатомегалією. Більшість же хворих із ДМПП веде нормальний спосіб життя, особливо після 2-3 річного віку, коли дитина вступає у фазу відносної компенсації: самопочуття поліпшується, зникають ознаки серцевої недостатності, підвищується толерантність до фізичних навантажень. Однак приблизно к двадцятирічному віку стан погіршується знову, з'являється і зростає стомлюваність, болі в серці, задишка, тахікардія, перебої в серці, що свідчать про початок розвитку термінальної фази захворювання. При об'єктивному обстеженні звертає увагу блідість шкіри, іноді малиновий відтінок губ. Серцевий горб і систолічне тремтіння визначаються рідко. Верхівковий поштовх ослаблений, нерозлитий. Межі відносної серцевої тупості нормальні або

розширені в поперечнику за рахунок правих відділів: вліво - через зсув вліво збільшеного правого шлуночка, вправо - за рахунок правого передсердя. При аускультатії - посилений 1 тон в області проекції тристулкового клапана (нижня третина грудини в основі мечоподібного відростка) і стійке розщеплення 2 тону над легеневою артерією. Важливою аускультативною ознакою ДМПП є систолічний шум відносного стенозу легеневої артерії - середньої інтенсивності, не дуже грубий, без вираженої провідності, з епіцентром в II-III міжребір'ї ліворуч у грудини, що краще вислуховується в горизонтальному положенні тіла. Шум може нагадувати функціональний, особливо у дітей перших років життя, що призводить до пізньої діагностики вади. Шум при ДМПП викликаний відносним (функціональним) стенозом нормального отвору легеневої артерії, виникає через значне зростання обсягу і швидкості кровотоку, кров викидається в розширений стовбур легеневої артерії, що супроводжується турбулентним завихренням потоку і, відповідно, виникненням шуму. До 5-7 років інтенсивність шуму підсилюється, нерідко з'являється короткий мезодіастолічний шум в II-III міжребір'ї ліворуч, можливо, обумовлений відотною недостатністю клапанів легеневої артерії або може стати результатом швидкого кровотоку через відносно стенозований тристулковий клапан. Мезодіастолічний шум свідчить про помірний або великий дефект і його поява є показанням до хірургічного втручання. Нерідко у дітей із ДМПП визначаються ознаки ПМК (систолічні щиглики, систолічний шум над верхівкою серця). Артеріальний тиск залишається нормальним.

За даними ЕКГ - дослідження визначається відхилення електричної осі серця вправо (= +90 +150), ознаки гіпертрофії правого передсердя і правого шлуночка з його діастолічним перевантаженням, неповна блокада правої ніжки пучка Гіса, ознаки метаболічних змін у міокарді. У ряді випадків (частіше у хворих в пубертатному періоді) з'являються порушення ритму - пароксизмальна і непароксизмальна хронічна тахікардія, тріпотіння і мерехтіння передсердь, передсердна екстрасистоля.

За даними ФКГ - дослідження: 1 тон має нормальну або збільшену амплітуду. При підвищеному тиску у правому шлуночку з'являється розщеплення 1 тону і збільшення його амплітуди. 2 тон над легеневою артерією широко й стійко розщеплений (на 0, 03" - 0,07"), амплітуда легеневого компонента збільшена. Ступінь розщеплення 2 тону на вдиху 1 видиху не змінюється, що визначається сталістю обсягу крові, що скидається. При наростанні легеневої гіпертензії ступінь розщеплення 2 тону і зменшується до повного зникнення, амплітуда його різко збільшується. Часто реєструється 4 тон, що свідчить про перевантаження передсердь. В II міжребір'ї ліворуч фіксується епіцентр систолічного шуму середньої або низької амплітуди у формі веретена або ромба. При великому ски- 1 данні крові систолічний шум може бути високоамплітудним, пансистоліч-ним. В III міжребір'ї ліворуч грудини може реєструватися мезодіастоліч-ний шум.

За даними рентгенологічного дослідження при великому скиданні крові визначається збільшення серця за рахунок його правих порожнин, значне посилення легеневого малюнка, розширення коренів легенів, гілок легеневої артерії і її стовбура (вибухання 2 дуги по лівому контуру серця).

При ехокардіографічному дослідженні визначається збільшення порожнини правого шлуночка і правого передсердя, парадок-і сальний рух міжшлуночкової перетинки. При двомірній ЕхоКГ - визначається перерва ехо-сигналу у дистальній від атріовентрикулярних клапанів частині міжпередсердної перетинки із двома вільними краями дефекту. При катетеризації правих порожнин серця виявляється скидання . крові на рівні передсердь. Тиск у легеневій артерії у більшості дітей нормальний або помірно підвищений. У 5% хворих з ізольованим ДМПП тиск I у легеневій артерії перевищує 50 мм рт. ст. Тенденція до зростання тиску в малому колі кровообігу відзначається після 20-30 років життя. Легенева гіпертензія при ДМПП - гіперводемична, тобто обумовлена великим ски-1 данням крові при невеликому спазмі легеневих артеріол. ДМПП із невеликими порушеннями гемодинаміки, як правило, виявляються випадково, оскільки скарги відсутні, діти не відстають у фізичному розвитку, а систолічний шум в II-III міжребір'ї ліворуч може нагадувати функціональний. У таких випадках для підтвердження діагнозу важливі дані ФКГ і Ro-графії.

Ускладнення при ДМПП:

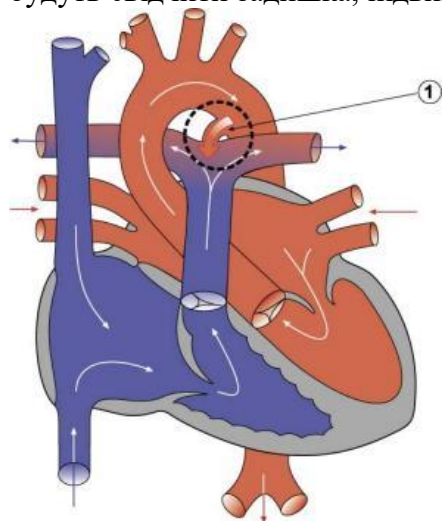
1. Розвиток серцевої недостатності за правошлуночковим типом, особливо у дітей раннього віку.

2. Інфекційний ендокардит - розвивається рідше, ніж при ДМШП та відкритій артеріальній протоці (ВАП).

3. Тромбоемболії судин головного мозку, особливо при бактеріальному ендокардиті.

4. Розвиток миготливої аритмії на віддалених етапах.

ЛІКУВАННЯ У перші 2-3 декади життя ДМШП має сприятливий перебіг. Середня тривалість життя становить 36-40 років. У деяких випадках (3%) ДМШП на протязі перших 5 років життя може закритися спонтанно. При збереженні дефекту необхідно вирішувати питання про хірургічну корекцію, оптимальним для якої є вік 5-10 років. При розвитку серцевої недостатності показане призначення серцевих глікозидів, сечогінних препаратів, кардіотрофічних засобів в умовах кардіологічного стаціонару. Зазвичай медикаментозна терапія виявляється неефективною при наявності значного артеріовенозного скидання крові та високої легеневої гіпертензії. У цих випадках показана хірургічна корекція вади. Післяопераційна летальність становить 1,4%-2%. У післяопераційному періоді може розвинути ряд ускладнень: серцево-судинна (лівошлуночкова) і дихальна недостатність, порушення ритму і провідності (ав-блокада, повна блокада правої ніжки пучка Гіса), зміни з боку ЦНС (повітряна емболія), бактеріальний ендокардит, залишкове скидання крові в результаті негерметичного ушивання дефекту. При відсутності легеневої гіпертензії віддалені результати операції - добрі. Протягом 2-3 років всі показники, що характеризують внутрішньо-серцеву гемодинаміку, нормалізуються. Прояви легеневої гіпертензії можуть зберігатися протягом багатьох років після операції (перевантаження правого шлуночка, зміна легеневого малюнка на рентгенограмі). При прогресуючій легеневій гіпертензії У Деяких хворих навіть через 5-10 років після хірургічної корекції може виникнути рецидив, про розвиток якого будуть свідчити задишка, підвищена стомлюваність.



ВІДКРИТА АРТЕРІАЛЬНА ПРОТОКА. (ВАП) - судина, що з'єднує аорту та легеневу артерію. На етапах внутрішньоутробного розвитку через функціонуючу протоку венозна кров з легеневої артерії скидається в нисхідну аорту. Передчасне закриття цього ембріонального шунта приводить до загибелі плода. Після народження дитини протока перестає функціонувати в перші 15-20 годин життя. Повна його облітерація настає до 2-4 місяця життя, а у частки дітей - до року. Протока не закривається в 80% немовлят із синдромом гострих дихальних розладів, що значно обтяжує плин основного захворювання й іноді робить необхідним хірургічне втручання. Патолофізіологію і клінічний плин вади визначає не довжина протоки, а її діаметр, який може варіювати від 3-4 мм до 2-3 см. Відкрита артеріальна протока може бути ізольованою вагою, а в ряді випадків комбінуватися з іншими серцевими аномаліями (дефекти перетинки, стеноз устя великих судин). Анатомічно в класичному варіанті протока відходить від аорти на рівні лівої підключичної артерії та упадає у стовбур легеневої артерії в місці його розподілу на дві гілки. Може бути і інше розташування протоки.

ВАП - вада блідого типу (без ціанозу), оскільки скидання крові походить із аорти в легеневу артерію. При цьому кров скидається як у систолу, так і в діастолу, тому що в обидві фази тиск в аорті перевищує тиск у легеневій артерії. При широкій протоці обсяг крові, що скидається, становить 45-70% хвилинного об'єму лівого шлуночка, що сприяє розвитку гіперволемії малого кола кровообігу й значному діастолічному перевантаженню лівого шлуночка. На більш пізніх етапах розвивається гіпертензія в системі легеневої артерії з формуванням систолічного перевантаження правих відділів. Підвищення тиску в легеневій артерії неухильно прогресує, у зв'язку з чим зменшується лівостороннє скидання крові, а надалі його напрямом може змінюватися і скидання крові стає праволівостороннім, що сприяє розвитку серцево-легеневої недостатності. Клінічна симптоматика вади залежить від діаметру

протоки, від кута її відходження від аорти (більш сприятливе відходження протоки від аорти під гострим кутом), від величини загальнолегеневого опору, від наявності супутніх аномалій, від віку дитини і від резервних можливостей серцевого м'яза. Відкрита артеріальна протока частіше зустрічається у дівчат. Плин захворювання може бути від безсимптомного до вкрай тяжкого. У край тяжкий стан характерний для недоношених дітей, у яких лівоправостороннє скидання крові дуже велике у зв'язку з невеликим опором у легеневиx судинах. Характерними є «респіраторні скарги», блідість шкіри, гіпотрофія. У цілому при ВАП з боку серцево-судинної системи може рано розвинути серцевий горб. Верхівковий поштовх виражений, розлитий, зміщений уліво та униз. При пальпації в основі серця ліворуч визначається систолічне або систоло-діастолічне тремтіння, що буде відсутнє при невеликій протоці або при розвитку високої легеневої гіпертензії. При перкусії- різний ступінь розширення лівої границі серця. При аускультатії другий тон над легеневою артерією посилений, може бути розщеплений. При підвищенні тиску в системі легеневої артерії акцентуація другого тону різко зростає. Відразу після народження дитини шум, як правило, відсутній. Але вже до кінця першого тижня життя в II міжребір'ї ліворуч у грудини та на спині з'являється систолічний шум без діастолічного компонента, оскільки різниця тиску між великим і малим колом кровообігу в цей період невелика і ліво-правостороннє скидання крові відбувається тільки в період систоли. Надалі шум набуває типового систоло-діастолічного звучання (шум «мірошницького колеса», «машинний» шум). При наявності високого тиску в системі легеневої артерії у дітей перших місяців життя шум може складатися тільки із систолічного компонента з оптимальним звучанням в III-IV міжребір'ї ліворуч від грудини, і тоді його важко відрізнити від дефекту міжшлуночкової перетинки та аорто-легеневого свища. При значній дилатації лівого шлуночка над верхівкою серця може вислуховуватися систолічний шум відносно недостатності морального клапана. При зміні напрямку скидання крові на праволіворосторонній, коли тиск у легеневій артерії стає більш високим, чим в аорті, у дитини з'являється ціаноз, більш виражений в області нижньої половини тіла. Для ВАП характерний швидкий, високий пульс, при цьому систолічний тиск залишається нормальним або злегка підвищеним, а діастолічний значно знижується (до 30-40 мм. рт. ст.), пульсовий тиск, таким чином, завжди підвищений, але він не змінюється при невеликій протоці. Ознакою великого ліво-правого скидання крові при ВАП є розвиток серцевої недостатності змішаного типу. Клінічна симптоматика ВАП багато в чому залежить від віку дитини: у немовлят з перших днів життя може розвиватися серцева недостатність, високий пульсовий тиск, короткий систолічний шум в II-III міжребір'ї ліворуч від грудини. У дітей від 2 до 6 міс. визначається систолічне тремтіння в II міжребір'ї ліворуч від грудини, розщеплення й акцент 2 тона над легеневою артерією, систолічний шум у основі серця, зниження діастолічного тиску при нормальному систолічному і високому пульсовому. У дітей старше 6 міс. з'являється систоло-діастолічний шум (машинний) над легеневою артерією, що проводиться на судини шиї та у міжло-паточний простір.

При ЕКГ-дослідженні визначаються ознаки гіпертрофії лівого шлуночка або бівентрикулярної гіпертрофії, діастолічне перевантаження лівого шлуночка.

На ФКГ: в II-III міжребір'ї ліворуч фіксується систоло-діастолічний шум, як правило, пов'язаний з 1 тоном. Цей шум наростає до другого тону та поступово зменшується у діастолу. При великому скиданні крові над верхівкою серця в 1/3 дітей реєструється ромбовидний шум. При підвищеному тиску в легеневій артерії по даним ФКГ діастолічний компонент шуму зникає.

На рентгенограмі: посилення легеневого малюнка, вибухання стовбура легеневої артерії, збільшення тіні серця спочатку за рахунок лівого, а потім і правого шлуночка та лівого передсердя.

Ехокардіографія: специфічних ознак немає. Непрямі ознаки: збільшення порожнини лівого шлуночка і лівого передсердя, збільшена швидкість руху передньої стулки морального клапана в період діастоли у зв'язку з об'ємним перевантаженням лівого шлуночка. При зондуванні правих порожнин серця відзначається підвищене насичення киснем крові на рівні легеневої артерії та збільшення в ній тиску. При аортографії спостерігається скидання контрастованої крові з аорти в легеневу артерію.

Ускладнення при ВАП:

1. Інфекційний ендокардит.
2. Серцева недостатність.
3. Розрив аневризми протоки.
4. Емболії.

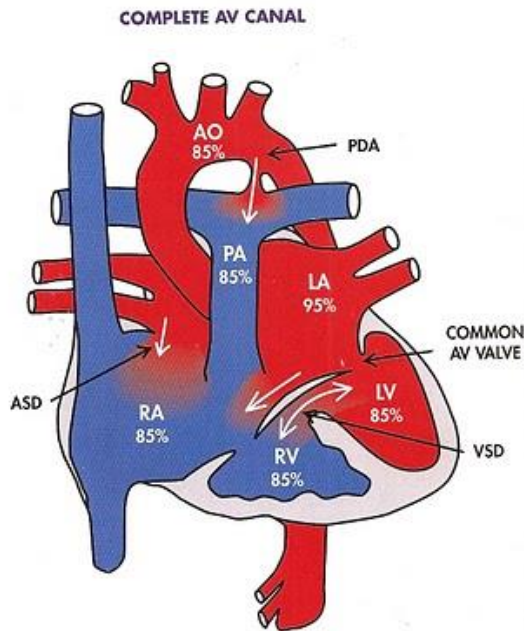
Середня тривалість життя при ВАП становить 39 років (± 4 роки). У цілому ВАП навіть невеликих розмірів веде до передчасної смерті.

ЛІКУВАННЯ. Середня тривалість життя при ВАП становить 39 років. До 30 років помирає 20% хворих, до 45 років - 42% хворих, до 60 років - 60%. Таким чином, навіть ВАП невеликих розмірів призводить до передчасної смерті. В 75% недоношених дітей протока закривається спонтанно в перші 4-5 місяців життя. У доношених дітей можливість спонтанного закриття протоки після 3х місяців життя не перевищує 10%. У випадках тяжкого перебігу ВАП показані дігосин, сечогінні і кардіотрофічні препарати. Лікування проводять в умовах кардіологічного стаціонару. Показаннями для хірургічного лікування вади в ранньому дитячому віці є рефрактерна серцева недостатність, прогресування легеневої гіпертензії, гіпотрофія, рецидивуючі пневмонії. Хірургічну корекцію ВАП доцільно провести на першому році життя. Встановлення діагнозу ВАП у дітей старше 6-12 місяців є показанням до операції. Післяопераційна летальність становить від 0,2% до 1,1%, а при легеневій гіпертензії-2,3%. В 1,3% дітей може виникнути реканалізація протоки. В останні роки для закриття протоки нехірургічним шляхом запропоноване використання індометацину, що, будучи інгібітором простагландину E1 та E2, сприяє констрикції ВАП. Хворим зі стійким праволівим скиданням крові оперативне лікування не показане, тому що протока в цих умовах виконує роль розвантажувального клапана для правого шлуночка. Віддалені результати при хірургічній корекції неускладненого ВАП у більшості дітей гарні. Через 2-4 роки після операції (особливо при невисокій легеневій гіпертензії або її відсутності) діти ведуть звичайний спосіб життя, займаються фізкультурою без обмежень.

АТРІОВЕНТРИКУЛЯРНА КОМУНІКАЦІЯ. (повна, проміжна, часткова). Критерії діагностики. У дітей з атріовентрикулярною комунікацією (АВК) відмічається відставання у фізичному розвитку, повторні пневмонії, тахіпное, тахікардія, збільшення печінки. Прояви симптоматики залежить від форми атріовентрикулярної комунікації (повна, неповна). У дітей з неповною атріовентрикулярною комунікацією прояв перших ознак і тяжкість захворювання залежать від ступеня мітральної недостатності. Серце збільшене в розмірах. Рано з'являється серцевий горб. Аускультативно інтенсивність шуму залежить від форми вади: при неповній – шум недостатності мітрального клапана на верхівці, в другому-третьому міжребер'ї - шум дефекту міжпередсердної перегородки. У випадках повної АВК– уздовж лівого краю грудини в третьому-четвертому міжребер'ї вислуховується грубий тривалий шум систоли.

На електрокардіограмі визначається зсув осі серця вліво, збільшення комплексів QRS. На фонокардіограмі реєструється тривалий шум систоли в третьому-четвертому міжребер'ї зліва від грудини.

При ехокардіографії визначаються ознаки дефектів міжпередсердної перегородки, міжшлуночкової перегородки, розщеплювання стулки мітрального клапана, загальний атріовентрикулярний клапан (повна форма). При катетеризації порожнин серця і



ангіокардіографії визначається скидання контрастної речовини на рівні шлуночків і в праве передсердя (повна форма), звуження і деформацію шляхів відтоку з лівого шлуночка (“симптом гусячої шиї”), ознака розщеплювання стулки мітрального клапана.

Надання медичної допомоги. Хворі з атріовентрикулярною комунікацією підлягають стаціонарному лікуванню в умовах кардіохірургічних центрів або в умовах інституту серцево-судинної хірургії, де їм проводиться необхідне оперативне втручання. Подальше лікування і спостереження у кардіолога за місцем проживання.

Пацієнтам з атріовентрикулярною комунікацією проводиться оперативне лікування. Радикальна операція полягає:

1. При неповній формі - в пластиці розщепленої стулки мітрального клапана та пластиці дефекту

міжпередсердної перегородки латкою з аутоперикарда в умовах штучного кровообігу.

2. При повній формі - в зашиванні (при невеликих дефектах) або пластиці дефекту міжшлуночкової перегородки, пластиці дефекту міжпередсердної перегородки латкою з аутоперикарда, разом з формуванням компетентних лівого та правого атріовентрикулярних клапанів в умовах штучного кровообігу.

3. При наявності ознак високої легеневої гіпертензії виконують паліативне втручання – звуження легеневої артерії (процедура Мюллера). В післяопераційному періоді пацієнти отримують антибіотики, протизапальні препарати, місцеве лікування (перев'язки).

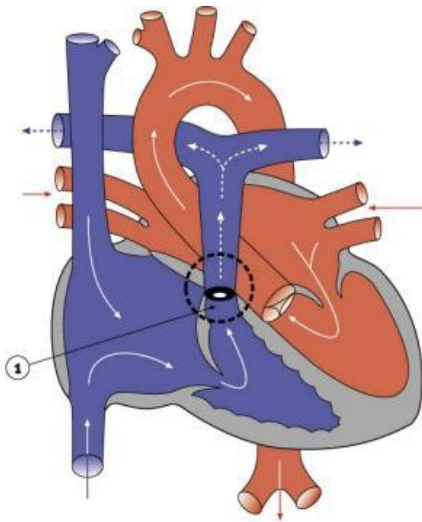
4. При наявності ознак серцевої недостатності – сечогінні препарати, глікозиди. На післяопераційному етапі можливий розвиток серцевої недостатності, порушень ритму, кровотеча. Можуть бути легеневі ускладнення (пневмонія і ателектаз). Одне із ускладнень – атріовентрикулярні блокади.

ІЗОЛЬОВАНИЙ СТЕНОЗ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ. Зустрічається з однаковою частотою у хлопчиків і дівчаток. Визначають 4 анатомічних варіанти ізольованого стенозу легеневої артерії (ІСЛА):

1. Клапанний - клапани легеневої артерії зрослися між собою.
2. Інфундибулярний - підклапанний
3. Суправентрикулярний - надклапанний.
4. Атрезія легеневої артерії.

Можливі комбіновані варіанти стенозу легеневої артерії. Анатомічно при ІСЛА відмічається гіпертрофія міокарда правого шлуночка, міжшлуночкової перетинки, папілярних м'язів. Ступінь гіпертрофії відповідає ступеню стенозу. Порожнина правого шлуночка зменшена, а при вираженому стенозі може бути дилатована; порожнина правого передсердя збільшена. Аорта та лівий шлуночок не змінені. Гемодинаміка: при перешкоді викиду крові із правого шлуночка значно підвищується систолічний тиск у ньому (іноді до 200 мм рт. ст.). У результаті виникає систолічний градієнт тиску між правим шлуночком і легеневою артерією, що забезпечує схоронність серцевого викиду.

Згодом підвищується і діастолічний тиск у правому шлуночку, що сприяє гіпертрофії правого передсердя з наступною дилатацією і недостатністю правого шлуночка. При високому тиску в правому передсерді та наявності ДМПП або відкритого овального вікна виникає веноартеріальне скидання крові, що сприяє розвитку ціанозу. З віком ступінь стенозу збільшується. Клінічний перебіг вади і ступінь гемодинамічних порушень залежать від ступеня стенозу. При невеликому звуженні вада може протікати безсимптомно. При помірному ІСЛА (блідий варіант) діти добре розвиваються. Основна скарга - задишка при



фізичному навантаженні, нерідко кінчики пальців, носа й шік мають малиновий відтінок. При об'єктивному обстеженні визначається систолічне тремтіння та грубий інтенсивний систолічний шум в II міжребір'ї ліворуч грудини в сполученні з ослабленим 2 тоном при клапанному стенозі. Інтенсивність шуму і його тривалість прямо пропорційні ступеню стенозу. При інфундибулярному стенозі систолічне тремтіння та більш м'який систолічний шум визначається у III-IV міжребір'ї ліворуч. На основі серця можуть вислуховуватися систолічні щиглики - результат пролабування діафрагми легеневих клапанів. При різкому стенозі зберігається постійний ціаноз, інтенсивність якого збільшується з віком. З'являються симптоми «годинникового скла» та «барабаних паличок». Задишка виникає при найменшому фізичному навантаженні. З'являються болі в області серця в результаті

дефіциту коронарного кровотоку на тлі різкої гіпертрофії міокарда правого шлуночка. Важка гіпоксемія сприяє відставанню у фізичному розвитку, появі запаморочень і синкопальних станів. При невеликих стенозах розвиток серцевої недостатності не характерний. При вираженому ступені стенозу легеневої артерії розвивається правошлуночкова серцева недостатність (задишка, гепатомегалія, набряли), котра часто носить рефрактерний характер і, виникнувши раз, прогресує. При вираженій серцевій недостатності систолічний шум слабшає падає тиск у правому шлуночку). Поява локального систолічного шуму V міжребір'ї ліворуч свідчить про розвиток недостатності тристулкового клапана.

На ЕКГ: ознаки гіпертрофії правого шлуночка і правого передсердя.

На ФКГ: систолічний шум ромбовидної форми, займає майже всю систолу. Пік шуму тим ближче до 2 тону, чим більший ступінь стенозу. При клапанному стенозі епіцентр систолічного шуму розташовується II міжребір'ї у лівого краю грудини; початок шуму не зв'язан з першим тоном. При підклапанному стенозі найбільше звучання систолічного шуму визначається у III-IV міжребір'ї у лівого краю грудини; початок шуму зливається з першим тоном. Легеневий компонент 2 тону знижений і відстоїть від аортального компонента на 0,06 - 0,10. За даними рентгенологічного дослідження: різке збідніння легеневого малюнка, серце може бути не збільшеним, тінь верхівки закруглена, що вказує на гіпертрофію правого шлуночка. Дуга легеневої артерії запала або аневризматично розширена (післястенотичне розширення).

При ехокардіографічному дослідженні визначається аномалія руху стулки клапана, гіпертрофія правого шлуночка і міжшлуночкової перетинки при її нормальному русі, збільшення екскурсії трикуспідального клапана і затримка його закриття, голосистолічний пролапс його стулок. При катетеризації правих порожнин серця встановлюється високий систолічний тиск у правому шлуночку. При ангіографії визначається невелика порожнина правого шлуночка, уточнюється локалізація та характер стенозу, наявність шунта на рівні передсердь.

Ускладнення при ізольованому стенозі легеневої артерії:

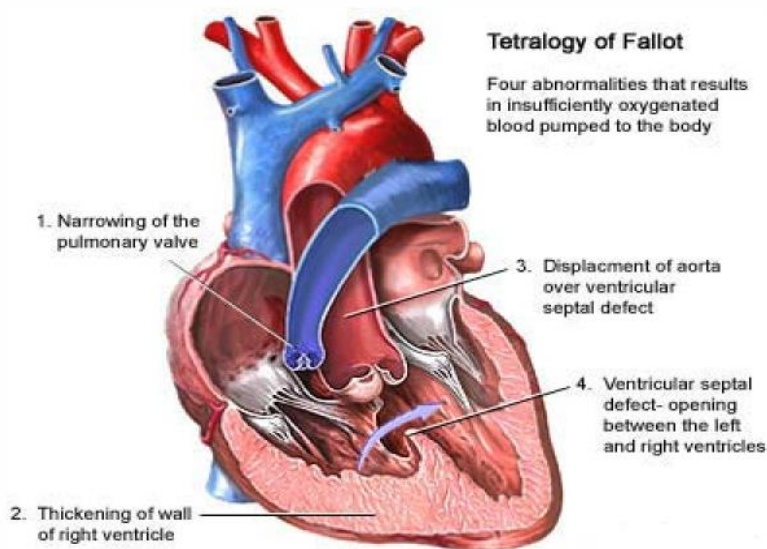
1. Серцева недостатність
2. Бактеріальний ендокардит
3. Раптова смерть

ЛІКУВАННЯ

При різкому стенозі легеневої артерії (тяжка форма) ознаки вади проявляються рано, і оскільки в таких випадках стеноз може швидко прогресувати, потрібна рання хірургічна корекція. При менш тяжких формах перебіг захворювання більш сприятливий, однак, після 20-30 років з'являються ознаки серцевої недостатності, різко знижується працездатність і до 50 років живими залишається тільки 12% хворих. Можлива раптова смерть. Основними причинами смерті неоперованих хворих є бактеріальний ендокардит і серцева недостатність. Показаннями до хірургічного лікування дітей раннього віку з ІСЛА є виражений ціаноз, кардіомегалія, серцева недостатність, збільшення градієнта тиску між правим шлуночком і

легеневою артерією до 40-50 мм рт. ст. і більше. Післяопераційна летальність становить 3%. Віддалені результати, як правило, добрі та залежать від г:іку дитини і тяжкості стенозу.

ТЕТРАДА ФАЛО. Тетрада Фало відноситься до ціанотичних вад. Ця вада складається з 4 анатомічних ознак: звуження легеневої артерії на різних рівнях, дефект міжшлуночкової перетинки, декстрапозиція аорти, гіпертрофія правого шлуночка. Вада має прогресуючий перебіг, оскільки з віком ступінь стенозу вивідного тракту правого шлуночка збільшується. Крайня форма обструкції - атрезія клапанів легеневої артерії, при якій легеневий кровоток здійснюється за рахунок ВАП або аортолегеневих колатеральних судин. Прогноз при тетраді Фало визначається ступенем стенозу легеневої артерії. Біля половини хворих із цією вадою помирають у перші два роки життя. Середня тривалість життя дітей, що залишилися, дорівнює 12 рокам. Смерть частіше настає через важку гіпоксію. Причиною летального розршення може бути також емболія судин головного мозку, абсцес мозку, пневмонія, бактеріальний ендокардит. Особливості гемодинаміки при тетраді Фало залежать від розміру ДМШП і вираженості стенозу легеневої артерії. При значному стенозі і великому дефекті кров під час систоли надходить із обох шлуночків в аорту і у меншому ступені - у легеневу артерію. Хвилиний обсяг великого кола кровообігу збільшений. Кров із правого шлуночка без перешкод скидається в аорту, тому правошлуночкова серцева недостатність при тетраді Фало не розвивається. Внаслідок обмеженого надходження крові в мале коло кровообігу (через стенозовану легеневу артерію) і значного її скидання в аорту розвивається ціаноз. При помірному стенозі опір викиду крові в легені нижче, ніж в аорту, що формує бліду (ацианотичну) форму тетради Фало, що частіше зустрічається у дітей перших років життя і у дорослих. Ліві відділи серця при цій ваді функціонально недовантажені, що призводить до розвитку відносної гіпоплазії лівого шлуночка. Одним з головних симптомів тетради Фало є ціаноз, що наростає, і стає стійким до 6-12 місяців життя дитини. Проте, у половини хворих на першому році життя ціаноз може бути слабким або помірним, що частково обумовлено супутньою відотною (релятивною) анемією. Залежно від ступеня гіпоксії на 1-2 році життя з'являється симптом «барабаних паличок» і «годинникового скла». Знижена толерантність до фізичних навантажень.



Діти часто сідають навпочіпки або лягають з підведеними до живота ногами, при цьому зменшується венозний приплив крові до серця, що трохи полегшує стан дитини. Патогномічним симптомом тетради Фало є задишково-ціанотичні напади, що виникають на 5-6 місяці життя дитини. Напад виникає раптово, дитина стає неспокійною, підсилюється задишка, різко наростає ціаноз, зменшується інтенсивність шуму. Можливий звиток гіпоксичної коми (апноє, втрата Свідомості), з'являються судоми з наступним геміпарезом. У деяких випадках розвиваються лише зквіваленти нападів. Виникнення задишково-ціанотичних нападів пояснюється спазмом інфундибулярного відділу правого шлуночка. У результаті вся венозна кров через ДМШП надходить в аорту, при цьому різко підсилюється гіпоксія ЦНС, ціаноз, задишка. Після трирічного віку дитини ці напади припиняються. В 1/3 хворих визначається значний дефіцит маси - гіпотрофія II-III ступеня. На першому і другому році життя при тетраді Фало дитина значно зідстає в психомоторному розвитку. Характерні також повторні ГРВІ, карієс зубів, хронічний тонзиліт, гайморит. Рецидивуючі пневмонії зустрічаються рідко. Діти погано переносять фізичне навантаження, і з віком толерантність до фізичних навантажень знижується ще більше, з'являються скарги на болі в області серця, серцебиття. Задишка при

цій ваді протікає по типу диспноє - поглиблений аритмічний подих. Частота дихання змінюється в меншому ступені. Серцевий горб відсутній, тому до серце завжди невеликих розмірів. Іноді відзначається систолічне земтіння. При аускультатії: 1 тон посилений, 2 тон над легеневою артерією послаблений. Вислуховується грубий систолічний шум вигнання з епіцентром звучання в III-IV міжребір'ї ліворуч (при інфундибулярному стенозі) або в II міжребір'ї ліворуч (при сполученні із клапанним стенозом). При вираженому колатеральному кровообігу над легеневиими полями зі спини вислуховується систолічний або систолодіастолічний шум. Серцева недостатність для тетради Фало не характерна, а тахікардія задишка пов'язані з гіпоксемією. Наявність недостатності кровообігу при «синій» ваді в перші місяці життя ставить під сумнів діагноз тетради Фало. З появою гепатоспленомегалії необхідно виключати бактеріальний ендокардит, анемію, міокардит. У дітей після 1 року життя в крові підвищується зміст еритроцитів, рівень гемоглобіну, кількість ретикулоцитів, а з віком розвивається поліцитемія і поліглобулія. У періоді новонародженості систолічний шум може бути ледь помітним.

За даними ЕКГ - ознаки гіпертрофії правого шлуночка.

За даними ФКГ - ромбовидний систолічний шум з піком у першій половині систоли. Легеневий компонент 2 тону значно ослаблений або відсутній (при різкому стенозі).

За даними рентгенографічного дослідження - легеневий малюнок збіднений. Тінь серця невеликих розмірів, серце має типову для цієї вади форму «дерев'яного черевика» (дуга легеневої артерії запала, верхівка серця закруглена, піднята над діафрагмою), є ознаки гіпертрофії правого шлуночка. За даними ехокардіографії-праворозташування і розширення кореня аорти, переривчастість верхньої частини міжшлуночкової перетинки, звуження вихідного тракту правого шлуночка, гіпертрофія передньої стінки правого шлуночка. При катетеризації правих порожнин серця - встановлюється високий тиск у правому шлуночку, низький тиск у легеневій артерії, що відбиває ступінь її стенозу, катетер проходить із правого шлуночка в аорту (характерна ознака тетради Фало).

Ускладнення при тетраді Фало:

1. Абсцес мозку.
2. Бактеріальний ендокардит.

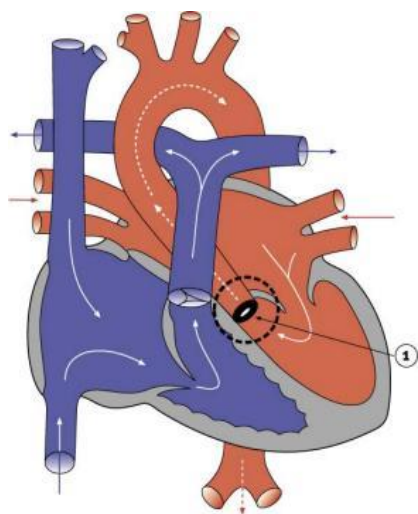
І те, й інше може розвинути в результаті гнійного отиту, гнійного запального процесу в придаткових пазухах носа, після екстракції зуба, при наявності каріозних зубів, гнійних захворювань шкіри, хронічного тонзиліту.

3. Можливі ускладнення з боку ЦНС (геміпарези на тлі задишково-ціанотичних нападів).

ЛІКУВАННЯ. Середня тривалість життя неоперованих хворих близько 12 років. Причина смерті: порушення гемоліквородинаміки, гіпоксія, емболія судин головного мозку, інсульт, абсцеси головного мозку, бактеріальний ендокардит. Задишково-ціанотичні напади зазвичай проходять після трьох років життя дитини. Треба, по можливості, усувати все, що може провокувати напад (біль, психоемоційна напруга та ін.). Необхідне лікування супутніх захворювань - анемії, рахіту, вогнищ хронічної інфекції. Дитина повинна одержувати достатню кількість рідини (1 - 1,5 л/доб). Водночас проводиться дегідратація, призначається седативна терапія, бета-адреноблокатори (атенолол, обзидан, анаприлін 1 мг/кг/доб). Під час задишково-ціанотичного нападу використовується парентеральне введення промедолу, кордіаміну. Якщо розвивається гіпоксична кома, що супроводжується втратою свідомості, вводять внутрішньовенно крапельно 4% розчин бікарбонату №, 5% розчин глюкози, розчин Рінгера. У крапельницю додають еуфілін, інсулін, вітаміни. Від призначення серцевих глікозидів варто утриматись, оскільки, підвищуючи інотропну функцію міокарда, вони збільшують ступінь спазму в області інфундибулярного стенозу. При відсутності ефекту від проведених заходів або якщо напади повторюються один за іншим, показане екстрене накладання орто-легеневого анастомозу. У цілому хірургічна корекція показана всім хворим з тетрадою Фало. При задовільних результатах діти надалі ведуть практично нормальний спосіб життя. Погіршення стану у віддалені після операції строки може бути пов'язане зі стенозом легеневої артерії різного ступеню, що залишився, легеневою недостатністю, реканалізацією ДМШП, аневризмою правого шлуночка, порушеннями ритму серця, що

можуть виникнути в результаті травмування під час операції провідних шляхів. Аритмії можуть стати причиною раптової смерті в різний термін після опеції Для діагностики аритмій варто використати холтеровське моніторування ЕКГ.

СТЕНОЗ АОРТИ. Стеноз аорти (СА) - уроджена вада серця, що супроводжується деформацією стулок клапана аорти або звуженням клапанного, надклапанного або підклапанного отвору. Найпоширеніший - клапанний стеноз аорти. При СА розвивається гіпертрофія міокарда лівого шлуночка з нормальною або дилатованою його порожниною. У ряді випадків може бути збільшене ліве передсердя і правий шлуночок, що полегшує роботу лівого шлуночка. Водночас з гіпертрофією часто виявляється розповсюджений фіброз міокарда, що є результатом дефіциту коронарного кровотоку на тлі СА. При вираженому стенозі можливий розвиток аневризми лівого шлуночка, некрозу папілярного м'язу із вторинною недостатністю мітрального клапана. Стеноз аорти вважається критичним для дітей якщо площа отвору менше 0,5 см². При аортальному стенозі кількість крові, що поступає в аорту, зменшена. Через перешкоди на шляхах відтоку крові міокард лівого шлуночка працює з підвищеним навантаженням, що сприяє розвитку гіпертрофії міокарда і ригідності лівого шлуночка під час його наповнення кров'ю.



При цьому виникає компенсаторний підйом кінцевого діастолічного тиску, що сприяє підвищенню тиску в лівому передсерді, у легневих венах і в легеневій артерії. На віддалених етапах розвитку хвороби формується післястенотичне розширення аорти і недостатність її клапана. Більшість дітей з помірним стенозом аорти довгий час не пред'являє ніяких скарг, нормально розвиваються. При вираженому стенозі вже на першому році життя характерна блідість шкіри, задишка, тахікардія, напади раптового занепокоєння, розвиток серцевої недостатності. У старшому віці після тривалого періоду відсутності скарг з'являються кардіалгії, напади серцебиття, задишка, синкопальні стани. Синкопе - ознака важкого стенозу з великим (більше 50 мм рт. ст.) градієнтом тиску між лівим шлуночком і аортою, під час

яких знижується серцевий викид, що й призводить до короточасної втрати свідомості. При надклапанному стенозі аорти у 30% дітей досить своєрідна зовнішність - обличчя «ельфа» (синдром Вільямса-Бойрена): потовщення шкірних складок над верхніми повіками, епікант, косоокість, вивернуті ніздрі, товсті губи, напіввідчинений рот. У таких дітей частими є відхилення в розвитку кістяка, грижі, розхитаність суглобів, плоскостопість, м'язова гіпотонія, олігофренія. При надклапанному стенозі аорти також може бути характерним зовнішній вигляд: плоске обличчя, високе опукле чоло, гіпертелорізм, інтелект при цьому збережений. При об'єктивному обстеженні дитини: серцевий горб відсутній, тому що серце довгий час залишається незбільшеним. При пальпації - систолічне тремтіння в II міжребір'ї праворуч при клапанному й надклапанному стенозі, а при підклапанному - в III-II міжребір'ї ліворуч. При всіх видах аортального стенозу - 1 тон голосний. Вислуховується грубий систолічний шум, пов'язаний з 1 тоном. Епіцентр звучання шуму - II міжребір'я праворуч при клапанному і надклапанному стенозі та III-IV міжребір'я ліворуч при підклапанному стенозі. Шум добре проводиться на судини ший праворуч. При клапанному і підклапанному стенозі на верхівці серця та уздовж лівого краю грудини у маленьких дітей вислуховується систолічний щиглик. Надалі в II-III міжребер'ї ліворуч може з'явитися короткий протодіастолічний шум недостатності аортальних клапанів - результат гемодинамічного ушкодження стулок струменем крові, але в таких випадках необхідно виключити бактеріальний ендокардит. Пульс на ногах і руках зниженого наповнення. Артеріальний тиск - нижній границі норми. Особливістю СА є можливість раптової смерті на тлі або незабаром після фізичного навантаження, що стається від різкого дефіциту коронарне кровотока з розвитком аритмій і асистолій. На можливість раптової смерті можуть вказувати болі, що з'явилися у дитини в серці і синкопе при фізичному навантаженні. Поява таких скарг є показанням до хірургічного втручання.

За даними ЕКГ - ознаки гіпертрофії міокарда лівого шлуночка, його систолічне перевантаження.

За даними ФКГ - при клапанному СА реєструється достатньої амплітуди 1 тон на верхівці серця. В ІІ міжребер'ї праворуч - високоамплітудний ромбовидний систолічний шум, що закінчується перед аортальним компонентом 2 тону, там же - систолічний щиглик. При надклапанному стенозі щиглик відсутній, аортальний компонент 2 тону значно знижений на верхівці і на основі, тому що вібрація стулок аортального клапана мінімальна.

За даними рентгенографічного дослідження - зміни в малому колі кровообігу відсутні. Характерна конфігурація серця: різко виражена талія, закруглена та піднята над діафрагмою верхівка серця, що утворює із діафрагмою гострий кут.

За даними ехокардіографи- гіпертрофія міжшлуночкової перетинки і задньої стінки лівого шлуночка. Виявляється звуження виносного тракту лівого шлуночка нижче аортального клапана (при підклапанному, дискретному стенозі), тріпотіння аортального клапана. Часто виявляється двостулковий клапан аорти. При катетеризації правих порожнин визначається градієнт тиску в аорті і лівому шлуночку, підвищення кінцевого діастолічного тиску в лівому шлуночку до 30 мм рт. ст.

Ускладнення стенозу аорти:

1. Кальциноз і недостатність аортальних клапанів.
2. Бактеріальний ендокардит (особливо часто розвивається при двостулковому аортальному клапані).
3. Серцева недостатність - переважно лівошлуночкова, розвивається у дітей раннього віку (ознака важкого стенозу).

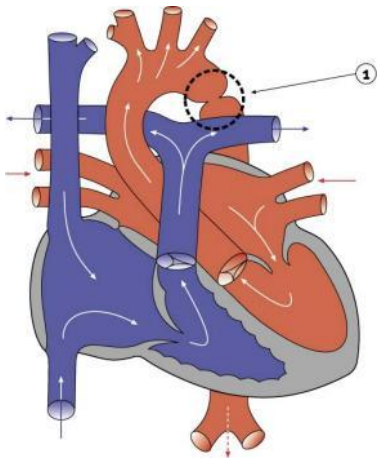
Хворим зі стенозом аорти протипоказані заняття спортом, а в школі заняття фізкультурою - тільки по спец. програмі.

ЛІКУВАННЯ. При природному перебігу стенозу аорти 25% хворих помирає на першому році життя, 60% - у віці до 40 років. З віком ступінь стенозу збільшується. Крім того, приєднується кальцифікація клапанів, склероз міокарда, зростає і стає значною його гіпертрофія. Дітям зі стенозом аорти протипоказані заняття спортом. Фізкультура в школі повинна проводитися по спецпрограмі. Не діагностований вчасно стеноз аорти є однією із причин раптової смерті молодих спортсменів. Всі хірургічні втручання у таких хворих (тонзилектомія, екстракція зубів та ін.) повинні комбінуватися з антибактеріальною терапією, щоб уникнути можливості розвитку інфекційного ендокардиту, ризик якого у дітей зі стенозом аорти завжди дуже високий. Якщо на першому році життя розвивається серцева недостатність, то можливо застосування серцевих глікозидів у помірних дозах, підібраних індивідуально, використання діуретичних препаратів. На всьому протязі хвороби діти повинні одержувати кардіотрофічні засоби, коронаролітики. Причиною смерті неоперованих хворих найчастіше є серцева недостатність, бактеріальний ендокардит, аритмії, асистолія при фізичному навантаженні. Показаннями до хірургічної корекції вади є прогресуюча серцева недостатність, синкопе, кардіалгії при фізичному навантаженні, електрокардіографічні ознаки гіпертрофії та ішемії міокарда, градієнт тиску між лівим шлуночком та аортою більше 50 мм рт. ст. Віддалені результати хірургічного лікування стенозу аорти цілком сприятливі.

КОАРКТАЦІЯ АОРТИ.

Коарктація аорти (КА) – вроджене звуження або повна облітерація аорти в області перешийка її дуги. Найбільш типовим місцем коарктації є місце переходу дуги аорти в її нисхідну частину. Виділено дорослий і дитячий (інфантильний) тип КА, який сполучається з відкритою артеріальною протокою. При інфантильному типі визначають три варіанти КА:

1. Постдуктальний (коарктація розташовується нижче ВАП)
2. Юкстдуктальний (протока відкривається на рівні звуження аорти).
3. Предуктальний (коарктація розташовується вище ВАП).



При дорослому типі КА відмічається систолічне перевантаження лівого шлуночка серця, гіпертензія верхньої половини тіла. При інфантильному типі порушення гемодинаміки виникають на першому році життя дитини. При постдуктальному варіанті коарктації кров із аорти під високим тиском скидається через ВАП у легеневу артерію, що веде до раннього розвитку легеневої гіпертензії. При предуктальному варіанті скидання крові може бути артеріовенозним і веноартеріальним, залежно від різниці тиску між легеневою артерією і нисхідною аортою. При веноартеріальному скиданні крові у дитини з'являється дисоційований ціаноз (ціаноз нижньої половини тіла). При тяжкому варіанті коарктації аорти розвивається колатеральний кровоток між верхньою і нижньою половиною тулуба, що більше виражений при предуктальному варіанті. Клінічна картина КА

залежить від віку дитини і анатомічних особливостей вади. У ранньому віці відзначаються повторні пневмонії, розвивається легенево-серцева недостатність, різка блідість, виражена задишка. Діти часто, відстають у фізичному розвитку, у легенях - застійні хрипи, що імітують клініку пневмонії. Границі серця в різному ступені зміщені вліво. На основі серця - систолічний шум, грубого тембру, різної тривалості, що проводиться в міжлопаточну область ліворуч (місце проекції перешийка аорти). При відкритій артеріальній протоці визначається і систоло-діастолічний шум в 2 міжребір'ї ліворуч. У ряді випадків діастолічний компонент може бути відсутній, 2 тон посилені. Важливими симптомами КА є відсутність пульсу на стегнових артеріях, напружений пульс на кубітальних артеріях (у ліктьових згинах), високий артеріальний тиск на руках і різке його зниження або повна відсутність на ногах. У дітей старшого віку підвищення АТ іноді виявляють випадково. Приводом для виміру тиску можуть послужити скарги на головний біль і носові кровотечі. Ці діти швидко стомлюються під час ходьби та бігу, ноги у них постійно холодні, на них погано гояться шкірні ушкодження. Фізичний розвиток у старших дітей може бути диспропорційним: гіпертрофовані м'язи верхньої половини тіла і слабо розвинені м'язи нижньої половини (таза, ніг). Систолічний тиск на ногах нижче, ніж на руках на 40-60 мм рт. ст. (у нормі - співвідношення зворотне). Серцева недостатність у дітей старшого віку при КА, як правило, не розвивається.

За даними ЕКГ: при помірному звуженні відхилень може не бути. У дітей перших років життя при сполученні коарктації аорти з ВАП - ознаки бівентрикулярної гіпертрофії, більше правого шлуночка. Для дітей старшого віку характерна гіпертрофія міокарда лівого шлуночка.

За даними ФКГ - у верхівки серця, в V точці і на спині фіксується се-редньоамплітудний ромбовидний систолічний шум. При сполученні коарктації з ВАП - визначається помірно виражений діастолічний ком понент.

За даними рентгенограми - у дітей раннього віку легеневий малюнок нормальний або посилений при постдуктальній коарктації, серце - кулястої форми з піднятою верхівкою і розширеною висхідною аортою. У дітей старшого віку - серце нормальних розмірів або трохи розширено вліво. Визначається узурація нижніх країв ребер.

При ехокардіографічному дослідженні встановлюється непряма ознака вади - гіпертрофія міокарда лівого шлуночка, збільшення лівого передсердя і кореня аорти, гіперкінезія задньої стінки. Катетеризація аорти і аортографія підтверджують діагноз.

Ускладнення коарктації аорти:

1. Бактеріальний ендокардит.
2. Неврологічні зміни (раптові крововиливи в мозок, церебральні судинні кризи, інсульт, геміпарези).
3. Розрив аорти і аневризми синуса Вальсальви.

Якщо у дитини з КА систолічний тиск при субмаксимальному навантаженні підвищується більше 190-200 мм рт. ст., то необхідно обмеження фізичної активності. Згідно літературним даним середня тривалість життя хворих при природному перебігу вади становить 35 років. Основні причини смерті при КА: серцева недостатність, бактеріальний ендокардит, раптова смерть при розриві аневризми, інсульт.

ЛІКУВАННЯ. Середня тривалість життя при природному перебігу коарктації аорти становить 35 років. Основні причини смерті неоперованих хворих - серцева недостатність, бактеріальний ендокардит, розрив аорти або її аневризми, інсульт. При сприятливому перебігу вади хірургічна корекція може бути зроблена в 5-6 річному віці і старше. При вираженій артеріальній гіпертензії і серцевій декомпенсації операцію проводять навіть у періоді новонародженості і на першому році життя. Позитивні післяопераційні результати відзначаються у 81% дітей, якщо операція була проведена до 10-річного віку. При пізній корекції артеріальний тиск залишається постійно підвищеним, що вимагає використання гіпотензивної терапії.

НАБУТІ ВАДИ СЕРЦЯ. (НВС) - це вади, які виникають у результаті захворювань або травматичних пошкоджень серця. НВС формують патологічні стани, при яких розвивається гостра або хронічна недостатність кровообігу. В етіології НВС провідне місце посідає ревматизм (не менше 90 % усіх НВС). До інших захворювань, при яких можливе формування НВС, належать дифузні хвороби сполучної тканини, системні васкуліти, бактеріальний ендокардит, сифіліс, травми та інші. Основна група НВС представлена вадами клапанного апарату; позаклапанні вади, наприклад, набуті дефекти міжшлуночкової та міжпередсердної перетинки, спостерігаються рідко. Тому набуті вади серця поділяються за локалізацією клапанних уражень (мітрального, аортального та трикуспідального клапанів) та видом цього ураження - у формі недостатності клапана та у формі звуження отвору у зоні клапана. При поєднанні ураження одного клапана (у вигляді його недостатності та стенозу отвору у зоні того ж клапана) застосовують термін «поєднана вада» (наприклад, поєднана аортальна вада, тобто поєднання недостатності та стенозу устя аорти). При ураженні двох або більше клапанів ваду визначають як комбінована (наприклад, комбінована мітрально-аортальна вада). Патологоанатомічна картина НВС залежить від етіології вади і в більшості випадків представлена різними змінами клапанного апарату серця та підклапанних структур, які формують стеноз клапанних отворів, або недостатність клапана внаслідок деструкції та деформації його стулок.

Недостатність мітрального клапана. (НМК) - неповне змикання клапана в результаті органічних змін його стулок та підклапанних структур (хорд, сосочкових м'язів). НМК у дітей складає 61-70 % від усіх вад ревматичної етіології. Етіологічними причинами виникнення НМК є ревматичний ендокардит, дифузні захворювання сполучної тканини, деякі захворювання з групи системних васкулітів, травми та інші. Гемодинаміка. При НМК під час систоли відбувається зворотний потік крові з лівого шлуночка у ліве передсердя. Унаслідок перевантаження ліве передсердя розширюється. У подальшому відбувається збільшення порожнини лівого шлуночка та гіпертрофія його м'яза. При невеликому дефекті мітрального клапана можлива тривала компенсація кровообігу за рахунок дилатації та гіпертрофії лівого передсердя та лівого шлуночка без навантаження на праві відділи серця. Тиск у малому колі кровообігу тривалий час залишається нормальним. Коли ліве передсердя втрачає можливість «справлятися» з поверненням крові з лівого шлуночка, підвищується тиск у лівому передсерді і внаслідок цього - у малому колі кровообігу, збільшується навантаження на правий шлуночок, що призводить до його гіпертрофії. При зниженні скоротливості правого шлуночка навантаження падає на праве передсердя. Декомпенсація настає, як правило, при загостренні ревматизму або інших захворювань, які викликали утворення вади.

Клініка. Скарги хворого при НМК I ступеня відсутні, спостерігається лише систолічний шум при нормальних розмірах серця або незначному збільшенні меж серця уліво та вгору. Сistolічний шум дуєчого характеру, пов'язаний з I тоном, займає більшу частину систоли, вислуховується з максимумом звучання на верхівці серця, який проводиться до основи серця, вліво до лівої аксиллярної області, на спину. При вираженій НМК (II ступінь) наростає задишка, можливе формування лівостороннього серцевого горба відмічається значне збільшення меж серця — лівої, верхньої, а далі і правої. Верхівковий поштовх посилений, зміщений вліво та вниз у V- V I міжребер'я. Сistolічне тремтіння виявляється на верхівці серця. I тон приглушений, патологічний акцент II тону на легеневій артерії. Пульс та АТ, як правило, не змінюється. При НМК III ступеня виникає правошлуночкова недостатність: збільшуються печінка, набряки, можливі різні варіанти аритмій.

ЕКГ. На початковій стадії вади ЕКГ може не змінюватися. У подальшому спостерігається зміна зубця Р у I та II стандартних відведеннях, у V1, та V2 він стає низьким та широким (Р-mitrale). Електрична вісь серця відхилена вліво. Далі з'являються ознаки перенавантаження лівого шлуночка; зміщення інтервалу S-T та від'ємний зубець Т у I, II, aVL, V5 та V6, відведеннях.

При рентгенографії - збільшення серця за рахунок лівих відділів, а у подальшому - і за рахунок правих. При ехокардіографічних дослідженнях визначається деформація стулок мітрального клапана, збільшення лівого передсердя та шлуночка.

Ускладнення при НМК:

- порушення ритму та провідності;
- бактеріальний ендокардит;
- тромбоемболії судин великого кола кровообігу;
- серцева недостатність.

Диференційний діагноз НМК слід проводити з функціональним шумом, який є результатом послаблення тону сосочкових м'язів при лабільності вегетативної нервової системи та недиференційованій дисплазії сполучної тканини, з пролапсом мітрального клапана, ВВС (неповна атріовентрикулярна комунікація з розщепленням стулки мітрального клапана). Перебіг НМК залежить від ступеня клапанного дефекту і стану міокарда. При помірному ступені вади може тривалий час залишатися стан компенсації.

Лікування НМК включає терапію основного захворювання та недостатності кровообігу. Хірургічне лікування - протезування мітрального клапана — показано у випадках стійкої недостатності кровообігу. Перед операцією хворі упродовж 3-6 місяців отримують повний курс антиревматичного лікування.

Мітральний стеноз. (МС) завжди ревматичного походження, в ізольованій формі у дітей є рідкісною набутою вадою серця і складає 3,1 % серед усіх вад серця.

Гемодинаміка. При зменшенні площі мітрального отвору до 2-1,5-1 см² (в нормі у дитини 12-14 років площа мітрального отвору 4-6 см²) відбувається утруднення потоку крові з лівого передсердя у лівий шлуночок. Ліве передсердя переповнюється кров'ю та гіпертрофується. Підвищення тиску у лівому передсерді сприяє ретроградному підвищенню тиску у легеневиx венах та капілярах, що у подальшому призводить до підвищення тиску у легеневиx артеріях. Легенева гіпертензія веде до гіпертрофії правого шлуночка, а далі до його дилатації з подальшим розвитком правошлуночкової недостатності. Виділяють 5 стадій МС: I стадія - задишки немає ні в стані спокою, ні при фізичному навантаженні, повна компенсація; II стадія - ознаки порушення кровообігу у малому колі, які виявляються лише при фізичному навантаженні; III стадія—у малому колі кровообігу виявлені ознаки порушення кровообігу, у великому - початкові ознаки застою; IV стадія - виражені ознаки застою у великому колі кровообігу; V стадія - «дистрофічна» - характерне порушення кровообігу в обох колах кровообігу.

Клініка. Скарги довго відсутні. Ранні симптоми - задишка, при легенеvій гіпертензії, наростає ціаноз. Типовим симптомом є «мітральний метелик», який виникає у дітей при МС III-IV стадій. До цього привертають на себе увагу ціанотично-рум'яні щічки («мітральний» рум'янець), акроціаноз, ціаноз вушних раковин. Діти відстають у фізичному розвитку. Пізніше виникають скарги на серцебиття, болі в області серця (результат дефіциту коронарного кровообігу на фоні малого викиду крові в аорту - III стадія). Кровохаркання та легенеvі кровотечі зустрічаються у дітей нечасто і пов'язані з розривом варикозно розширених судин легень. У IV стадії вади задишка виникає навіть при невеликому напруженні, характерні кардіалгії, серцебиття, кашель, кровохаркання, відставання у фізичному і статевому розвитку. Термінальна V стадія зустрічається рідко, оскільки більшість хворих оперують до її розвитку. При МС I стадії межі серця розширені вгору (збільшення лівого передсердя), на верхівці та у точці Боткіна - помірний акцент I тону, діастолічний шум за рахунок проходження крові через звужений лівий атріовентрикулярний отвір: у II міжребер'ї зліва - акцент II тону. При МС II стадії - збільшується кількість скарг, можливі напади ядухи, - «мітральна астма», набряк легень. Розміри серця дещо збільшені, серцевий горб формується пізно. Верхівковий поштовх послаблений. Характерно: гучний I тон,тон (щиглик) відкриття мітрального клапана, який

виникає після II тому і створює тричленну мелодію - «ритм лерелики»: другий тон над легеневою артерією посилений. При МС III стадії: межі серця розширені вверху та вправо, в області верхівки - діастолічне тремтіння—«котяче муркотіння» (коливання крові при проходженні через звужений мітральний отвір). Аускультация: різке посилення I тону на верхівці та II тону над легеневою артерією, гучний діастолічний шум. При МС IV стадії зберігається мелодія мітрального стенозу. Через високу легеневу гіпертензію та зниження серцевого викиду зменшується тривалість діастолічного шуму, з'являється систолічний шум відносної недостатності тристулкового клапана.

ЕКГ. Зубець Р спочатку високий, розширений, далі знижується і з'являється його розщеплення у I та II стандартних відведеннях, зубець Р часто двофазний (+ -). Гіпертрофія правого шлуночка на ЕКГ проявляється наступними ознаками: високий зубець R у III стандартному та в правих грудних відведеннях; глибокий зубець S у I стандартному та лівих грудних відведеннях.

ФКГ. Збільшення амплітуди I тону на верхівці, II тону - на легеневій артерії. При роздвоєнні або розщепленні II тону пульмональний компонент має більшу амплітуду коливань, подовження інтервалу 0 -Т. Важливою ознакою стенозу на Ехокардіографія дозволяє визначити розширення лівого передсердя, правого шлуночка, потовщення клапана, фіброз та кальциноз стулок, зменшення амплітуди рухів передньої стулки мітрального клапана, однаправленість рухів обох стулок мітрального клапана, оцінити ступінь його стенозу.

На рентгенограмі характерне посилення легеневого малюнка, збільшення лівого передсердя, правого шлуночка, випинання дуги легеневої артерії.

Диференціальний діагноз. Найважче провести з пухлиною лівого передсердя-міксомомою. Міксоми, як правило, ростуть по ходу кровообігу у напрямленні мітрального отвору, в результаті прикриття мітрального отвору пухлиною виникають умови для появи аускультативної симптоматики мітрального стенозу. При міксомі лівого передсердя, при зміні положення хворого діастолічний шум то вислуховується, то повністю зникає.

Диференціальний діагноз слід проводити також з перикардитом, неревматичними кардитами, ВВС (ДМПП, ВАП, ДМШП).

Ускладнення:

- легенева гіпертензія;
- серцева астма, кровохаркання;
- порушення серцевого ритму - екстрасистолія, миготлива аритмія;
- тромбоемболії.

Тактика лікаря. Лікування ревматизму при активному процесі та лікування недостатності кровообігу. Радикальним засобом лікування вираженого МС є мітральна комісуротомія. В останні роки з успіхом застосовується балонне розширення мітрального отвору.

Комбінована мітральна вада (КМВ). КМВ у дітей зараз зустрічається рідко, частота її зростає у підлітковому віці(коли до мітральної недостатності прилучається МС). Діагностичні ознаки, які вказують на переважання мітрального стенозу або недостатності мітрального клапана при комбінованій мітральній ваді:

Ознаки	Переважає	
	МС	МН
I тон на верхівці	Гучний	Слабкий
«Щиглик відкриття»	Гучний	Слабкий або відсутній
Інтервал Q - T	Подовжений	Не змінений
Систолічний шум	Відсутній або слабкий, низькочастотний	Гучний, високочастотний, розповсюджується від верхівки вліво в аксиллярну ділянку

Можливі наступні поєднання мітральної вади:

1. Помірний стеноз із значною недостатністю;

2. Різкий стеноз з помірною недостатністю;
3. Значний стеноз із значною недостатністю.

Гемодинамічні розлади найбільше виражені при 2-му та 3-му варіантах вади.

Недостатність аортального клапана (НАК). НАК складає 10 % серед набутих вад серця у дітей. Частіше зустрічається у хлопчиків. Причиною формування НАК є ревматичний та інфекційний ендокардит, рідко травми грудної клітки внаслідок відриву стулки аортального клапана, НАК може бути вродженою, що обумовлена аномалією розвитку аортального клапана.

Гемодинаміка. Зворотній потік крові з аорти у лівий шлуночок у період діастолі в результаті неповного замикання стулок аортального клапана, а також наповнення його кров'ю з лівого передсердя призводять до підвищеного діастолічного наповнення, розширення порожнини лівого шлуночка та до гіпертрофії його міокарда, які є спочатку компенсаторними факторами. При послабленні сили скорочення лівого шлуночка (при прогресуванні ревматизму, надзвичайних фізичних навантаженнях, інфекціях) підвищується діастолічний тиск у ньому, що утруднює спорожнення лівого передсердя. Ліве передсердя розширюється. Тиск у ньому підвищується, розвиваються застійні явища у судинах малого кола кровообігу. Підвищується робота правого шлуночка. Внаслідок невідповідності між вираженою гіпертрофією міокарда лівого шлуночка та сіткою коронарних судин, а також недостатнього надходження крові у коронарні судини під час діастолі розвивається коронарна недостатність. Декомпенсація проявляється спочатку у вигляді недостатності лівих відділів серця, далі розвиваються застійні явища у легенях, приєднуються явища недостатності правих відділів серця.

Клініка. При незначній деформації (I стадія вади) скарги відсутні, визначається лише протодіастолічний шум, пов'язаний з II тоном уздовж лівого краю груднини з максимумом звучання у III—IV міжребер'ях по лівій стернальній лінії. У подальшому (II—III стадії) з'являється задишка, серцебиття, перебої, болі в області серця (дефіцит коронарного кровообігу), запаморочення, діти відстають у фізичному розвитку (більше по масі тіла). Характерні симптоми: «танок каротид», високий та швидкий пульс, збільшення пульсового тиску, симптом Мюссе (похитування головою), іноді звуження та розширення зіниць. Визначається розлитий верхівковий поштовх, розширення межі серця вліво. Крім протодіастолічного шуму у II міжребер'ї справа з'являється гучний систолічний шум відносно недостатності мітрального ішіана. Над великими артеріями може вислуховуватися подвійний тон Траубе (пістолетний постріл), при надавлюванні на артерію - систолічний та діастолічний шуми Дюрозьє. Серцева недостатність при НАК проявляється при частих рецидивах та вираженій деформації стулок клапана, переважно по лівошлуночкової недостатності.

ЕКГ. Ознаки гіпертрофії міокарда лівого шлуночка, зміни метаболічних процесів у лівому шлуночку.

ЕхоКГ. Розходження стулок у діастолу та високочастотне тремтіння стулок мітрального клапана, дилатація лівого шлуночка.

Рентгенологічне дослідження. Ознаки венозного застою, аортальна конфігурація тіні серця із збільшеним лівим шлуночком.

Диференціальний діагноз. Слід проводити з недостатністю аортального клапана при бактеріальному ендокардиті, відкритою аортальною протокою, дефектом міжшлуночкової перегородки.

Ускладнення. Бактеріальний ендокардит, коронарна недостатність, приступи серцевої астми.

Прогноз. НАК у дітей може тривалий час бути компенсованим за рахунок роботи потужного лівого шлуночка. Поява коронарної недостатності, приступів серцевої астми свідчить про тяжкий перебіг вади.

Лікування. Проводять лікування основного захворювання та недостатності кровообігу. Хірургічне лікування проводять при стійкій недостатності кровообігу.

Стеноз аортального клапана. При ревматичних хворобах серця стулки аортального клапана можуть потовщуватись і зростатися, на них утворюються рубці. У такому стані стулки не здатні до повного розкриття. При цьому їх функція порушується, і вхід в аорту звужується.

Звуження входу в аорту ускладнює спорожнення лівого шлуночка. Потрібно більше зусилля, щоб проштовхнути кров в аорту і лівий шлуночок через підвищене навантаження гіпертрофується, його м'яз потовщується. При цій ваді серця виникає найбільш виражена гіпертрофія серцевого м'яза. Оскільки м'яз лівого шлуночка потужна, вада довгий час може протікати непомітно для хворого. Проте з плином часу компенсаторні запаси м'яза лівого шлуночка виснажуються. Цьому сприяє і недостатність кровопостачання серцевого м'яза, яка виникає через невідповідність потреби збільшеною м'яза в кисні і його доставкою коронарними судинами серця, так як коронарні судини відходять після звуження і тиск в аорті низький. Лівий шлуночок розтягується, розміри його внутрішньої порожнини збільшуються, одночасно він розтягує і мітральний клапан, що веде за собою виникнення недостатності мітрального клапана і зворотний потік частини крові з лівого шлуночка в ліве передсердя. Підвищується тиск у судинах легенів, порушується газообмін в легені, що ще більше погіршує трофіку серцевого м'яза. Хворий зі стенозом аорти скаржиться на серцебиття, болі в області серця, болі в грудній клітці. Часто ці болі мають стискаючий характер, як при нападі стенокардії. Виникає запаморочення, непритомні стани. Спочатку при навантаженні, потім у спокої з'являється задишка. При декомпенсації вади виникає серцева астма. Пацієнт скаржиться на кашель з невеликою кількістю мокротиння. Іноді може бути кровохаркання, може виникнути набряк легенів. Хворий зазвичай блідий. У нього може бути помітна пульсація в області серця. При пальпації можна визначити тремтіння грудної клітини. Праворуч від грудини в другому міжреб'ярі вислуховується грубий систолічний шум. Цей шум можна почути і на судинах шиї.

На рентгенограмі видно збільшення розмірів лівого шлуночка серця, зазвичай округлої форми.

На ЕКГ - збільшення лівого шлуночка з систолічним перевантаженням.

ЕхоКГ дозволяє побачити зміна структури аортального клапана, встановити ступінь зменшення отвори з лівого шлуночка в аорту, об'єм крові, що викидається шлуночком.

Медикаментозне лікування аортального стенозу зводиться до лікування основного захворювання, якщо воно вчасно виявлено. На пізніх стадіях це лікування серцевої недостатності. Профілактика септичного ендокардиту.

Хірургічне лікування стенозу аорти. Розсічення зрощених стулок аортального клапана неефективно. Воно дає погані віддалені результати і може проводитися тільки у дітей при відсутності грубих змін стулок клапана. Тому виконується протезування аортального клапана через розріз в стінці аорти. Смертність при цій операції близько 3%. Раніше при декомпенсованому стані серцевого м'яза такі операції не робилися. Зараз виникли нові досконалі методики відновного лікування. Навіть при тяжкому стані хворого до операції смертність сьогодні не перевищує 10-12%.

Недостатність тристулкового клапана. Сьогодні ізольовані вади тристулкового клапана при ревматизмі практично не зустрічаються, а з'являються уже на фоні сформованих мітрального та аортального пороків. Причиною ізольованої недостатності тристулкового клапана може бути інфекційний ендокардит.

Клініка. Характерні симптоми застою у венах великого кола кровообігу: ціаноз обличчя, губ, кінцівок, задишка, епігастральна пульсація, пульсація шийних вен, систолічна пульсація печінки, збільшення печінки, асцит, набряки. Межі серця розширені більше вправо. При аускультації біля нижнього краю груднини вислуховується гучний, іноді тривалий систолічний шум, який проводиться у праву аксиллярну область, посилюється під час глибокого вдиху.

ЕКГ. Ознаки перевантаження правого передсердя та гіпертрофії правого шлуночка.

Рентгенографія. Збільшення правих відділів серця.

Диференціальний діагноз. Слід проводити між органічною та функціональною недостатністю, що виникає при ревматичних вадах серця, кардіоміопатіях.

Лікування. Проводять лікування основного захворювання та недостатності кровообігу. Хірургічне лікування проводять при стійкій недостатності кровообігу.

Кардіоміопатії (КМП) - це захворювання міокарду невідомої етіології, основними ознаками яких є кардіомегалія та серцева недостатність. В основі хвороби лежить первинне

генералізоване незапальне ураження серцевого м'язу, не пов'язане з гіпертонією, ураженням клапану, перикарду, коронарних артерій, вадами серця, яке призводить до проявів серцевої недостатності. За класифікацією ВООЗ (1980), основою на етіологічних ознаках, розрізняють два основних типи кардіоміопатій: первинний тип, який представляє собою захворювання серцевого м'язу з невідомими чинниками; вторинний тип, при якому чинник захворювання міокарду відомий або пов'язаний з ураженням інших органів. Основні клінічні прояви кожної етіологічної групи позначені як О - дилатаційна, Р - рестриктивна, Н - гіпертрофічна кардіоміопатія.

До первинного типу кардіоміопатій відносяться: ідіопатичні кардіоміопатії (О, Р, Н); сімейні кардіоміопатії (О, Н); еозинофільне ендоміокардіальне захворювання (Р); ендоміокардіальний фіброз (Р).

До вторинного типу кардіоміопатій можна віднести такі ураження серцевого м'язу: інфекційні (О) – вірусні, бактеріальні, грибкові, протозойні кардити; метаболічні (О) – тіреотоксикоз, гіпотіреоз, феохромоцитома; спадкові (Н, Р) – глікогенози, мукополісахаридози; дефіцитні (О) – електролітні (гіпокаліємія, гіпомagneмія та аліментарні); при системних захворюваннях (О, Н) – дерматоміозит, системний червоний вовчак, ревматоїдний артрит, склеродермія, вузликовий періартеріїт, лейкемія, інфільтрати та гранулеми (О, Р) – амліоїдоз, саркоїдоз, злоякісні новоутворення, гемохроматоз; нейром'язові ураження (О) – м'язова дистрофія, міотонічна дистрофія, атаксія Фрідрейха; токсичні реакції (О) – лікарські засоби (доксорубоміцин, сульфаніламід, циклофосфан), радіація, алкоголь; захворювання серця пов'язані з вагітністю (О); ендоміокардіальні фіброеластози (Р);

Таким чином, ВООЗ визнає наявність двох різновидів КМП як ураження міокарду з відомими та невідомими чинниками. Оскільки у багатьох випадках встановлення етіологічного діагнозу у клініці не є можливим, зараз більш розповсюджена клінічна класифікація кардіоміопатій, основана на різниці в патофізіології та клінічних проявах: дилатаційна (застійна), гіпертрофічна (симетрична чи асиметрична), рестриктивна (облітеративна КМП є крайньою формою рестриктивної КМП).

ДИЛЯТАЦІЙНА КАРДІОМІОПАТІЯ – найпоширеніша КМП, для котрої характерно збільшення лівого або правого шлуночка, порушення систолічної функції, застійна серцева недостатність, аритмії, емболії. При цьому варіанті КМП макроскопічно визначається дилатація всіх порожнин серця при відносній незмінності товщини його стінок. Розширення шлуночків призводить до збільшення кілець атріовентрикулярного клапанів та розвитку їх відносної недостатності, морфологічних змін на клапанах не виявляється. Гемодинамічні порушення пов'язані насамперед зі зменшенням скоротливості міокарду та насосної функції лівого шлуночка. В практичній роботі у більшості випадків з'ясувати причину дилатаційної КМП не вдається.

Діагностика. На ранніх етапах захворювання дилатаційна КМП немає специфічних симптомів. Суб'єктивні зміни рідкі і не мають патогномонічних ознак. У немовлят перші симптоми мають загальний характер і проявляються зниженням темпів збільшення ваги, м'язовою гіпотонією, зригуванням, ціанотичним забарвленням губ та носогубного трикутника, набряках задишкою при їжі чи плачу. При вислуховуванні серця можливе появлення ригідного ритму, ембріокардії, екстрасистолії. Скарги у дітей старшого віку з'являються пізно, період від появи перших ознак до розгорнутої картини захворювання складає кілька років.

Клінічні прояви:

- недостатності кровообігу по лівошлуночковому типу (підвищена втомлюваність, задишка, ціаноз, ортопноє, серцева астма, набряк легенів)
- недостатності кровообігу по правошлуночковому типу (акроціаноз, набухання вен шиї, гепатомегалія, асцит, набряки нижніх кінцівок)
- кардіомегалія
- ослаблення тонів серця
- ритм протодіастолічного галопа
- може бути патологічний III тон
- систолічний шум відносної недостатності мітрального або трикуспідального клапанів
- порушення серцевого ритму (екстрасистолія, пароксизмальна тахікардія тощо) та

провідності

- можливий тромбоемболічний синдром

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.

При рентгенографічному дослідженні органів грудної клітини спостерігається генералізована 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-сistolічного розмірів лівого шлуночка, переважання дилатації над гіпертрофією з відносним зменшенням товщини стінок шлуночків, дифузне зниження скоротливості, зниження фракцій викиду, скорочення тощо, дифузна гіпокінезія стінок, зміщення мітрального клапана до вірхівки, мітральна або трикуспідальна регургітація з інтактними клапанами серця, підвищується індекс об'єм/маса лівого шлуночка, можливі інтракардіальні тромби, випіт у порожнину перикарда.

Можливе застосування імунологічних досліджень, радіонуклідної вентрикулографії, сцинтиграфії міокарда з талієм-201 або галієм-67. Для диференційного діагнозу може бути використана катетеризація серця, а також ендоміокардіальна біопсія з морфологічними дослідженнями, проте в практиці у теперішній час клініцисти частіше обмежуються неінвазивними методами.

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

Лікування. Специфічного лікування немає. Проводиться терапія серцевої недостатності: дігосин у малих дозах (у пацієнтів знижена толерантність до серцевих глікозидів), інгібітори АПФ (каптоприл - орально 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, у підлітків - еналаприл), сечогінні (салуретики - 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). При тяжкій серцевій недостатності у відділенні інтенсивної терапії - допамін або добутамін, оксигенотерапія за показаннями. Лікування серцевих дизритмій (верапаміл, аміодарон або ін.). У випадках суттєвого порушення мікроциркуляції та тенденції до тромбоутворення можна рекомендувати включення до терапевтичного комплексу антикоагулянтних препаратів, а саме призначення гепаринотерапії (100-200 ОД/кг на добу підшкірно або внутрішньовенно), після цього призначаються непрямі антикоагулянти. Використовують кардіопротекторні препарати (карнігін, мілдронат, фосфаден, солі калію, вітаміни). При рефрактерній серцевій недостатності виживаємість пацієнтів пов'язана з трансплантацією серця.

При диспансерному спостереженні враховують анамнез, скарги, здійснюють оцінку загального стану, стану серцево-судинної системи. При кожному огляді - ЕКГ, ФКГ, пульсометрія, вимірювання АТ, оцінка термометрії. Клінічний аналіз крові та сечі 2 рази на рік, за показаннями - повторні. ЕхоКГ, доплер-ЕхоКГ - 2 рази на рік, за показаннями повторні. Біохімічні дослідження гострофазових показників (протеїнограма, С-РБ, серомукоїди, сіалова к-та, ДФА) - 2 рази на рік, за показаннями повторні. Рентгенографія органів грудної порожнини - за показаннями. Після перенесеної ангіни, ГРВІ необхідний контроль за усіма пока- зниками. Педіатр, кардіоревматолог - протягом перших 4 місяців після виписки із стаціонару - 1 раз на місяць, потім протягом року - 1 раз на квартал, у подальшому - 2 рази на рік, за показаннями частіше. Кар-діохірург - 1 раз на рік, за показаннями частіше. Оториноларинголог, стоматолог - 2 рази на рік, за показаннями частіше. Після перенесеної ангіни або ГРВІ - педіатр, кардіоревматолог 1 раз на 2 тижні. Характер та періодичність лікування суворо індивідуальні. Дотримання режиму, раціональне харчування, аерація, вітамінотерапія. Санація хронічних вогнищ інфекції. При наявності ознак хронічної серцевої недостатності - курси інотропних препаратів, сечогінні, інгібітори АПФ під контролем ЕКГ та АТ. За показаннями - 2 рази на рік призначення курсів кардіометаболітів. За показаннями

лікування у спеціалізованому санаторії. ЛФК: при відсутності ознак недостатності кровообігу вирішується питання про заняття у спеціальній фізкультурній групі. Вирішення питання щодо режиму учбового процесу - індивідуально з урахуванням недостатності кровообігу, додатковий вихідний день, скорочення тривалості учбового дня, при сприятливому перебігові на другому році хвороби - режим звичайний. Тривалість спостереження - постійна, дитячим кардіоревматологом з обліку не знімаються.

Критерії ефективності лікування та спостереження: зменшення або відсутність ознак серцево-судинної недостатності, відсутність септичних ускладнень, відсутність клініко-лабораторних ознак активності запального процесу, стабілізація чи регрес патологічних змін ЕКГ та ЕхоКГ, зокрема, динаміка фракції вигнання, відсутність прогресування та інвалідації, адаптація до фізичних навантажень.

ГІПЕРТРОФІЧНА КАРДІОМІОПАТІЯ – симетрична чи асиметрична гіпертрофія лівого шлуночка, у більшості випадків більше вражається міжшлуночкова перегородка, ніж стінки шлуночків, з обструкцією шляхів відтоку від шлуночків або без її, як правило не супроводжується розширенням порожнини лівого шлуночка. При гіпертрофічній КМП страждає насамперед діастолічне розслаблення міокарда. Вважається генетично обумовленим захворюванням. Порожнина шлуночків частіше нормальних розмірів, в ряді випадків їх обсяг зменшується. Внаслідок порушень розслаблення зменшується наповнення лівого шлуночка, це призводить до зростання кінцево-діастолічного тиску в його порожнині. Може бути симетрична (рівномірна гіпертрофія як стінок шлуночків так і міжшлуночкової перегородки), асиметрична (ізолювана гіпертрофія міжшлуночкової перегородки - гіпертрофічний субаортальний стеноз) форма КМП, гіпертрофія різних відділів лівого шлуночка, частіше апікальної частини. Остання призводить до розвитку динамічної обструкції вивідного тракту лівого шлуночка, асиметрична форма може сполучатись з наявністю градієнту тиску. При гіпертрофічній КМП обов'язкове сполучення трьох факторів - гіпертрофія міокарда, порушення функції релаксації та збільшення функції скоротливості.

Діагностика. Клінічна картина:

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

При обструктивній формі гіпертрофічної КМП:

- систолічний шум обструкції при вигнанні крові з лівого шлуночка
- підсилений верхівковий поштовх
- послаблення тонів серця, може бути IV тон

Рентгенологічно може бути вибухання лівого шлуночка в першому косому положенні, відсутність талії серця, розширення лівого передсердя.

На ЕКГ виявляються ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, зубець Q у відведеннях II, III, aур, V 5-6 глибокий, негативний зубець T, депресія сегмента ST, ознаки гіпертрофії лівого передсердя, можливі порушення серцевого ритму (екстрасистолія, пароксизмальна тахікардія тощо) та провідності.

Провідне значення у діагностиці гіпертрофічної КМП має ехокардіографія.

Ехокардіографічно спостерігається гіпертрофія стінок шлуночків, збільшення порожнини лівого передсердя, збільшення фракції вигнання, порушення діастолічної функції серця за даними доплер ЕхоКГ. При субаортальному стенозі - потовщення міжшлуночкової перегородки в базальному сегменті, збільшення співвідношення Тмпш/Тзслш більше 1,3, збільшення співвідношення ЛП/корень Ао понад 0,9, зменшення порожнини лівого шлуночка, під час систоли може повністю спадатися, передньосистолічний рух передньої стулки мітрального клапана, середньосистолічне закриття аортального клапана, наявність градієнта тиску на доплер ЕхоКГ.

За градієнтом тиску виділяють наступні стадії гіпертрофічної КМП:

- I ст. - не більше 25 мм рт. ст.,
- II ст. - 25-35 мм рт. ст.,
- III ст. - 36-44 мм рт. ст.,

- IV ст. - понад 45 мм рт. ст.

Для діагностики може використовуватися магнітно-резонансна томографія, інколи - радіоізотопна вентрикулографія. Холтер-моніторинг ЕКГ є цінним в діагностиці шлуночкових аритмій, з котрими пов'язують ризик раптової смерті при цій КМП.

Лікування спрямоване на зменшення діастолічної дисфункції, гіпердинамії лівого шлуночка, усунення дизритмій. Показане обмеження фізичного навантаження (яке підсилює гіпертрофію міокарда та градієнт тиску). Основу фармакотерапії складають 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 звичайно по 80 мг кожні 6-8 годин). Серцеві глікозиди та інші кардіотонічні засоби протипоказані. Показана вторинна профілактика інфекційного ендокардиту, і при порушеннях серцевого ритму можливе використання аміодарона. При серцевій недостатності - інгібітори АПФ. При обструктивній КМП з градієнтом тиску понад 45 мм рт. ст., неефективності консервативної терапії показано кардіохірургічне лікування.

При диспансерному спостереженні враховують анамнез, скарги, здійснюють оцінку загального стану, стану серцево-судинної системи. При кожному огляді - ЕКГ, ФКГ, пульсометрія, вимірювання АТ, оцінка термометрії. Клінічний аналіз крові та сечі 2 рази на рік, за показаннями - повторні ЕхоКГ, доплер-ЕхоКГ - 2 рази на рік, за показаннями повторні. Біохімічні дослідження гострофазових показників протеїнограма, СРБ, серомукоїди, сіалова к-та, ДФА) - 2 рази на рік, за показаннями повторні. Рентгенографія органів грудної порожнини - за показаннями. Після перенесеної ангіни, ГРІ необхідний контроль за усіма показниками. Педіатр, кардіоревматолог - протягом перших 4 місяців після виписки із стаціонару - 1 раз на місяць, потім протягом року - 1 раз на квартал, у подальшому - 2 рази на рік, за показаннями частіше. Кардіохірург - 1 раз на рік, за показаннями частіше. Оториноларинголог, стоматолог - 2 рази на рік, за показаннями частіше. Після перенесеної ангіни або ГРІ - педіатр, кардіоревматолог 1 раз на 2 тижні. Характер та періодичність лікування суворо індивідуальні. Дотримання режиму, раціональне харчування, аерація, вітамінотерапія. Санація хронічних вогнищ інфекції. Вторинна профілактика інфекційного ендокардиту. При наявності ознак хронічної серцевої недостатності - сечогінні, інгібітори АПФ під контролем ЕКГ та АТ. За показаннями лікування у спеціалізованому санаторії. ЛФК: при відсутності ознак недостатності кровообігу вирішується питання про заняття у спеціальній фізкультурній групі. Вирішення питання щодо режиму учбового процесу - індивідуально з урахуванням недостатності кровообігу, додатковий вихідний день, скорочення тривалості учбового дня, при сприятливому перебігові на другому році хвороби - режим звичайний. Тривалість спостереження - постійна, дитячим кардіоревматологом з обліку не знімаються.

Критерії ефективності лікування та спостереження: зменшення або відсутність ознак серцево-судинної недостатності, відсутність септичних ускладнень, відсутність клініко-лабораторних ознак активності запального процесу, стабілізація чи регрес патологічних змін ЕКГ та ЕхоКГ, зокрема, динаміка градієнту тиску, відсутність прогресування та інвалідазації, адаптація до фізичних навантажень.

РЕСТРИКТИВНА КАРДІОМІОПАТІЯ - 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. Основними змінами є ригідність стінки шлуночку, що веде до зменшення її еластичності та розтягуваності, що призводить до недостатнього заповнення шлуночків під час діастолі, отже порушення діастолічної функції є основним гемодинамічним проявом рестриктивної кардіоміопатії. Рестриктивна кардіоміопатія може бути проявом глікогенозу, гемохроматозу, фіброеластозу, неопластичних процесів, виділяють ендоміокардіальний фіброз, фібропластичний ендокардит Леффлера.

Діагностика. Клінічна картина, яка спостерігається схожа на клініку констриктивного перикардиту, причому є також 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, може бути випіт в перикард, тяжкі порушення ритму, тромбоемболічний синдром.

ЕКГ: зниження вольтажа зубців, порушення ритму та провідності.

В африканських країнах нерідким є подібне захворювання, проте при ньому еозінофілія відсутня - ендоміокардіальний фіброз. Морфологічно фіброз знаходиться в ендокарді обох шлуночків, особливо верхівки серця. Його розповсюдження на папілярні м'язи та хордальний апарат може призвести до формування вад, частіше атріовентрикулярних клапанів. Клінічно спостерігається підвищена втомлюваність, задишка, анорексія, можуть бути гіпертермія, артралгії. Пізніше спостерігається картина застою в легенях, підвищення центрального венозного тиску, гепатомегалія, набряки, асцит. Тони серця послаблені, ритм галопу на тлі тахікардії, можливий систолічний шум. На рентгенограмі збільшення відділів серця помірне або відсутнє. На ЕКГ - зниження вольтажу, зміни з боку ST-T, порушення ритму та провідності. На ЕхоКГ - зменшення швидкості розслаблення задньої стінки лівого шлуночка, нормальні розміри порожнини лівого шлуночка, потім спостерігається дилатація лівого передсердя. При всіх захворюваннях з порушенням діастолічної функції на пізніх стадіях можливим є значна дилатація усіх порожнин серця, іноді з потовщенням стінок шлуночків.

Рестриктивна КМП є найбільш складна з точки зору її лікування. Призначення серцевих глікозидів, як правило, не призводить до позитивного ефекту. При порушенні розслаблення міокарда доцільним є призначення антагоністів кальцію (верапаміл, ніфедипін). Не показано призначення також і неглікозидних іотропних засобів. Базисною терапією є діуретики, антагоністи альдостерону.

Малі аномалії розвитку серця (МАРС), аномалії хордально-клапанного апарату – це група аномалій розвитку серцево- судинної системи, які характеризуються анатомічними і морфологічними відхиленнями від норми структур серця і судин. Зазвичай вони не супроводжуються клінічно і гемодинамічно значущими порушеннями діяльності серця. В останні роки МАРС у дітей та підлітків діагностуються частіше завдяки впровадженню в практичну охорону здоров'я ехокардіографічного дослідження серця. За даними різних авторів частота виявлення МАРС серед дітей та підлітків коливається від 39 до 68,9 %. Найбільш часто діагностуються аномаліями є пролапс мітрального клапана (ПМК), додаткові (аномальні) хорди лівого шлуночка і відкрите овальне вікно (ВОВ). За результатами ультразвукового дослідження серця нерідко виявляються поєднані МАРС - ПМК з додатковими хордами лівого шлуночка або відкритим овальним вікном. В даний час немає єдиної думки про клінічне значення МАРС, багато з яких мають нестабільний характер, пов'язаний з ростом дитини. Так, можливо зворотний розвиток збільшеного евстахієва клапана, пролабуруючих гребенчатих м'язів у правому передсерді, ПМК, закриття ВОВ, нор малізація довжини хорд мітрального клапана і діаметра магістральних судин. Клінічна та гемодинамічна маніфестація МАРС проявляється зазвичай не відразу після народження, а через багато років, нерідко на тлі набутих захворювань. З роками малі аномалії можуть самі ставати причиною розвитку різних ускладнень або посилювати інші захворювання. Причинами формування МАРС є різні фактори: порушення ембріогенезу і кардіогенезу в результаті зовнішніх мутагенних впливів, хромосомні і генні дефекти сполучної тканини, а також вроджені аномалії розвитку сполучної тканини. Велика частина спадкових і вроджених аномалій сполучної тканини пов'язана з її дисплазією. Особливість морфогенезу сполучної тканини полягає в тому, що вона бере участь у формуванні каркаса серця практично на всіх етапах онтогенезу. Тому вплив будь-якого шкідливого чинника може привести до розвитку дисплазії сполучної тканини серця. При дисплазії сполучної тканини серця в патологічний процес втягується його сполучнотканинний каркас - серцеві клапани (атріовентрикулярні, півмісяцеві, евстахієвий клапан).

Класифікація МАРС по С.Ф.Гнусаєву, 2001 (зі змінами)

1. Локалізація і форма:

- передсердя і атріосептальна перетинка: пролабууючий клапан нижньої порожнистої вени, збільшений Євстахієвий клапан більше 1 см, відкрите овальне вікно, невелика аневризма міжпередсердної перегородки, пролабууючі гребенчасті м'язи в правому передсерді;

- трикуспідалий клапан: зміщення септальних стулки в порожнину правого шлуночка в межах 10 мм, дилатація правого атріовентрикулярного отвору , пролапс трикуспідального клапана;
 - легенева артерія: дилатація стовбура легеневої артерії , пролапс стулок;
 - аорта: погранично вузький або широкий корінь аорти, дилатація синуса Вальсальви, двостулковий клапан аорти, асиметрія і пролапс стулок клапана аорти;
 - лівий шлуночок : трабекули або хорди (поперечна , поздовжня , діагональна) , невелика аневризма міжшлуночкової перегородки;
 - мітральний клапан: пролапс мітрального клапана , ектопічне кріплення хорд , порушений розподіл хорд передньої і (або) задньої стулки , « пурхають » хорди , додаткові і аномально розташовані папілярні м'язи .
2. Ускладнення і супутні зміни : інфекційний ендокардит , кальцифікація , міксоматоз, фіброзування стулок клапанів, розриви хорд, порушення серцевого ритму.
3. Характеристика гемодинаміки: регургітація, її ступінь, наявність недостатності кровообігу, легеневої гіпертензії.

Так як МАРС є варіантом вісцеральних дисплазій сполучної тканини , такі діти часто мають виражений поліморфізм клініко морфологічних порушень, який залежить від ступеня дисплазії сполучної тканини (ДСТ) в цілому і залучення в патологічний процес різних органів і систем. МАРС часто поєднуються з дисплазіями шкіри і скелета. У дітей і підлітків можливі й інші вісцеральні прояви, зумовлені ДСТ: траєобронхіальна дискінезія , полікістоз, гастроєзофагеальний рефлюкс, аномалії жовчного міхура , нефроптоз , мегалоуретер, аномалії розвитку статевих органів. У дітей і підлітків з ДСТ нерідко виявляються нейровегетативні розлади, зміни з боку центральної нервової системи (енурез , дефекти мови, ВСД), порушення психіки .Вираженість диспластичних змін поєднується з тяжкістю процесів дезадаптації регуляторних механізмів і зниженням сресової стійкості організму. Найбільш поширені в цих випадках прояви вегетативної дисфункції: цефалгии , вегетативні кризи , вегетовісцеральних пароксизми, синкопальні стани. Основним аускультативним феноменом при МАРС є систолічний шум, зникаючий при зміні положення тіла і при навантаженні. Шум виявляється практично у кожного хворого з малими аномаліями і в кожному випадку вимагає уточнення діагнозу. Так при ПМК вислуховується пізній систолічний клік та телесистолічний (пізній) шум, який краще вислуховується в вертикальному положенні. Нерідко МАРС супроводжують такі патологічні стани , як порушення серцевого ритму і провідності, в тому числі синдром ранньої реполяризації шлуночків (СРРШ) , синдром слабкості синусового вузла (загроза раптової серцевої смерті), синдром WPW, підвищення електричної активності лівого шлуночка, блокада правої ніжки пучка Гіса , екстрасистолія і пароксизмальна тахікардія. У більшості хворих з порушеннями серцевого ритму при УЗД виявляють МАРС (переважно ПМК) .До аритмогенних МАРС відносяться фіброзно- м'язові аномально розташовані хорди і трабекули (АРХ/АРТ), ПМК і пролапс трикуспідального клапана (ПТК), аневризма міжпередсердної перегородки, збільшений і/або пролабіруючий Євстахієвий клапан. Тактика ведення пацієнтів з МАРС визначається комплексною оцінкою стану здоров'я, що включає різні види обстеження дітей. Вибір терапії залежить від виявлених клініко-електрофізіологічних і ехокардіографічних змін .Дуже важливо дітям і підліткам з МАРС визначити адекватну фізичну активність в залежності від функціонального стану серцево-судинної системи. Немедикаментозні методи лікування МАРС включають :

- адекватну віком організацію праці та відпочинку;
- дотримання розпорядку дня, достатній сон;
- раціональне, збалансоване харчування ;
- заняття фізичною культурою (динамічні фізичні навантаження, плавання), ЛФК.

Питання про допуск до занять спортом вирішується індивідуально. При наявності ПМК, а також даних сімейного анамнезу (випадки раптової смерті у родичів), наявності скарг на серцебиття і кардіалгії; синкопальні стани; зміни на ЕКГ (порушення серцевого ритму, синдром подовженого QT) є підставою для рішення про протипоказання до заняттям спортом. Такої ж тактики слід дотримуватись при наявності АРХ і АРТ з синдромом предзбудження

шлуночків (WPW, CLC), які можуть спровокувати порушення серцевого ритму у спортсменів в умовах фізичного та психоемоційного напруження.

Медикаментозне лікування.

Пацієнтам з МАРС можуть бути рекомендовані:

препарати, спрямованих на нормалізацію метаболізму сполучної тканини (препарати магнію);

- кардіотрофная терапія (при порушенні процесів реполяризації в міокарді);
- антибактеріальна терапія при загостренні вогнищ інфекції, оперативних втручаннях (з метою профілактики інфекційний ендокардиту);
- антиаритмічні препарати (за показаннями).

Синдром Марфана - спадкове системне захворювання сполучної тканини з класичною тріадою основних уражень опорно-рухового апарату, очей і серцево-судинної системи. Тип успадкування - в 75% випадків аутосомно-домінантний з високою пенетрантністю гена, 25% припадає на частку нових мутацій. Ген синдрому Марфана картірован на 15 хромосомі між локусами D15, S1 і D15, S48. Встановлено тісне зчеплення гена синдрому Марфана з геном фібриліну в області хромосоми 15q21.1. Клінічна картина захворювання характеризується ураженням життєво важливих органів і систем організму: опорно-рухового апарату (доліхопластичний морфотип, кіфосколиоз, деформації грудної клітки, плоскостопість, вузький лицьовий скелет, арахнодактілія), очей (вивих і підвивих кристалика), серцево-судинної системи, органів дихання (спонтанний пневмоторакс, порушення функції зовнішнього дихання), центральної нервової системи (зниження інтелекту, особистісні особливості).

Серцево-судинна система. Патологія аорти при синдромі Марфана зустрічається від 65 до 100%. Найбільш часто дилатуючі корінь аорти, причому значне розширення настає після 13 років. Збільшення діаметру кореня аорти відбувається рівномірно і симетрично, більш виражено у хлопчиків. Ізольована дилатація кореня аорти протікає безсимптомно, іноді можуть відзначатися болі за грудиною при фізичному навантаженні, пов'язані з рефлексом перерастянутої аортальної стінки. Дилатація аорти може відбуватися на рівні синусів Вальсальви або у висхідній частині, складаючи відповідно 56,9% і 63,6%. Дилатація аорти на рівні синусів при вираженому патоморфологічному ураженні стінки і її стоншенні призводить до формування аневризми синусів Вальсальви. Частота аневризми в області синусів Вальсальви при популяційному дослідженні становить 0,26%, досягаючи при синдромі Марфана 15,0%. Найчастіше пошкоджується правий коронарний синус-69%, прориваючись у праве передсердя або правий шлуночок. Некоронарних синус пошкоджується в 26% і проривається в праве передсердя. Лівий коронарний синус пошкоджується в 5% випадків. Аневризма синуса Вальсальви до прориву не викликає гемодинамічних порушень і є випадковою знахідкою при ехокардіографічному дослідженні. Іноді можуть відзначатися кардіалгії, порушення ритму, а при вибуханні аневризми у вихідний відділ правого шлуночка - симптоматика його обструкції. Прорив аневризми провокують фізичне навантаження, бактеріальний ендокардит, артеріальна гіпертензія. Раптово розвиваються задишка, тахікардія, болі в області серця. З'являються «машинний» систоло-діастолічний шум над областю серця, систолічне тремтіння, діастолічна гіпотензія. Симптоматика аневризми залежить від місця локалізації та наявності здавлення навколишніх органів. При аневризмі висхідної аорти через компресію верхньої порожнистої вени можуть відзначатися головні болі, набряклість обличчя. При аневризмі дуги аорти можуть спостерігатися болі за грудиною і в міжлопаточній області, осиплість голосу, обумовлена стисненням поворотного нерва, рефлекторний кашель, дисфагія. При торакоабдомінальній аневризмі на перший план виступають симптоми ураження вісцеральних артерій черевної аорти. Хворі відзначають біль у животі, епігастральній ділянці, відчуття тяжкості. Ускладнення аневризми з їх розривом в сусідні органи виникають гостро, призводять до шоку і серцево-судинного колапсу. Бурхливо розвивається симптоматика внутрішньої кровотечі у відповідні органи (легенева кровотеча, в плевральну порожнину, перикард, заочеревинний простір). Частота пролапсу мітрального клапана при синдромі Марфана варіює від 61 до 100%. Аускультативно вислуховуються ізольовані середнесистолічні клацання, поєднання клацань з пізнім систолічним шумом, голосистолічний шум. Основними

ускладненнями пролапсу мітрального клапана при синдромі Марфана є мітральна регургітація, інфекційний ендокардит, тромбоемболія з міксоматозно зміненими стулками. Хронічна мітральна регургітація обумовлена значним розширенням лівого атріовентрикулярного фіброзного кільця і неповним змиканням стулок. Гостра мітральна регургітація виникає при відриві сухожильних ниток від стулки («floppy mitral valve»). Обидві форми мітральної недостатності призводять до лівошлуночкової дисфункції, передсердним аритмій, застійної серцевої недостатності.

Діагностика. На ЕКГ у хворих синдромом Марфана часто визначаються гіпертрофія лівого шлуночка, різні аритмії, порушення процесу реполяризації, рідше синдром WPW, внутрішньошлуночкові і атріовентрикулярна блокади. Порушення процесу реполяризації пов'язані з симпатoadреналовим дисбалансом, проявляються інверсією зубців Т в стандартних та лівих грудних відведеннях, подовженням інтервалу QT. Дані зміни призводять до електричної нестабільності міокарда та аритмій. При пробі з обзиданом інверсія зубців Т зникає. Ехокардіографія виявляє локалізацію і характер ураження аорти, стан клапанного апарату.

Лікування. У дітей з синдромом Марфана повинна бути виключена фізична активність, не можна займатися контактними видами спорту і важкою фізичною працею. Для запобігання важких аортальних поразок показаний прийом β -адреноблокаторів. Порівняльні дослідження свідчать про те, що при лікуванні обзиданом у хворих, що мають легкий ступінь дилатації аорти, знижується ризик аортальної регургітації і розширює аневризми аорти, при цьому знижується частота прогресування дилатації аорти. Доза обзидана (пропранололу) повинна бути оптимізована з використанням вимірюваних за допомогою ЕхоКГ систоліческих інтервалів лівого шлуночка. Ефективною вважається така доза препарату, яка подовжує час лівошлуночкової вигнання на 30%. Препарат призначається тривало 3-4 рази на день. Замість обзидана може бути призначений атенолол, що є β 1-селективним адреноблокатором і володіє меншими побічними ефектами. Для профілактики інфекційного ендокардиту при синдромі Марфана рекомендується проведення антибактеріальної терапії під час санації зубів і оперативних втручань. При розшируванні стінки і аневризмах аорти показано протезування ураженої ділянки судини. Показаннями для оперативного втручання є: 1) збільшення діаметру кореня аорти більше 55 мм і відносна аортальна регургітація, 2) аортальна регургітація з вираженою лівошлуночковою дисфункцією, 3) хронічне розширування стінки аорти. Дітям після проведення селективної аортографії виконується операція з протезування судини. Однак результати операції бувають часто незадовільними, відзначаються високий відсоток повторного розширування аорти, неспроможність анастомозу та виникнення множинних аневризматическое випинань аорти. Операційна смертність складає 17%, при повторних операціях досягає 33%.

Хронічна серцева недостатність (ХСН) - синдром, що розвивається в результаті різних захворювань серцево-судинної системи, що призводять до зниження насосної функції серця, хронічної гіперактивації нейрогормональних систем. Проявляється задишкою, відчуттям серцебиття, підвищеної втомлюваності, обмеженням фізичної активності та надмірної затримкою рідини в організмі.

МКХ 10 I50.0 застійна серцева недостатність

Причини серцевої недостатності. У віковому аспекті етіологічними факторами серцевої недостатності можуть бути наступні:

- період новонародженості: вроджені вади серця, як правило, в цьому віці складні, комбіновані і поєднані;
- ранній вік: вроджені вади серця, вроджений міокардит - ранній (фіброеластоз ендокарда) і пізній;
- підлітковий період: придбані клапанні вади серця, як наслідки хронічного ревмокардиту, інфекційного ендокардиту, первинні кардіоміопатії.

Патогенез серцевої недостатності. На ранніх стадіях порушення функцій серця або серцевої недостатності периферичний кровообіг залишається адекватним потребам тканин. Цьому сприяє підключення первинних механізмів адаптації вже на ранніх, доклінічних етапах серцевої недостатності, коли ще відсутні явні скарги і тільки уважний огляд дозволяє

констатувати наявність даного синдрому. Найчастіше ж гостра серцева недостатність виникає як ускладнення хронічної, можливо на фоні якого-небудь інфекційного захворювання і характеризується швидким розвитком і тяжкістю симптомів серцевої недостатності, демонструючи тим самим декомпенсацію ХСН.

Класифікація серцевої недостатності Н.Д. Стражеска та В.Х. Василенко

- I стадія - прихована серцева недостатність, що виявляється тільки при фізичному навантаженні.
- II стадія - виражена тривала серцева недостатність (застій у малому та / або великому колі), симптоми виражені в спокої:
 - II А - порушення гемодинаміки виражені слабо, в одному з відділів (у великому чи малому колі кровообігу):
 - II Б - глибокі порушення гемодинаміки - закінчення тривалої стадії, залучення великого і малого кіл кровообігу:
 - III стадія, кінцева - дистрофічні зміни в органах з важкими порушеннями гемодинаміки, стійкими змінами обміну речовин і незворотними змінами в структурі органів і тканин.

Симптоми серцевої недостатності. Один з ранніх і найбільш характерних ознак лівошлуночкової серцевої недостатності - задишка. Спочатку задишка виникає тільки при фізичному навантаженні, швидкій ходьбі, бігу, підйомі по сходах і т.п. Надалі вона виникає і в спокої, посилюючись при зміні положення тіла, під час розмови і прийому їжі, у дітей грудного віку – перериви в годуванні через задишку. Задишка, обумовлена захворюваннями серця, посилюється в горизонтальному положенні хворого. Тому діти з серцевою недостатністю приймають вимушене положення напівсидячи (ортопноє), в ньому вони відчують полегшення. Для правошлуночкової недостатності характерні також суб'єктивні симптоми, як швидка стомлюваність, слабкість, порушення сну та ін.. Кашель, задишка, ціаноз зазвичай виражені різною мірою і часто не відповідають тяжкості застійних явищ у великому колі кровообігу. Вони частіше залежать від характеру основного захворювання, що лежить в основі недостатності правих відділів серця.

Лікування серцевої недостатності

Цілі при лікуванні хронічної серцевої недостатності такі:

- усунення симптомів захворювання - задишки, серцебиття, підвищеної
- стомлюваності, затримки рідини в організмі;
- захист органів-мішеней (серце, нирки, мозок, судини, мускулатура) від ураження;
- поліпшення якості життя;
- зменшення кількості госпіталізацій;
- поліпшення прогнозу (продовження життя).

На практиці найчастіше виконують лише перший з цих принципів, що призводить до швидкого повернення декомпенсації і повторної госпіталізації. Слід окремо визначити поняття «якість життя». Це здатність хворого жити таким же повноцінним життям, як його здорові однолітки, що знаходяться в аналогічних соціальних, економічних і кліматичних умовах. Зміни якості життя не завжди паралельні клінічного поліпшення. Так, призначення сечогінних препаратів супроводжується клінічним поліпшенням, але необхідність бути «прив'язаним» до туалету, побічні дії препаратів погіршують якість життя. Фізична реабілітація хворих займає важливе місце в комплексному лікуванні хворих з хронічною серцевою недостатністю. Різке обмеження фізичних навантажень виправдане лише в період розвитку лівошлуночкової недостатності. Поза гострій ситуації відсутність навантажень веде до структурних змін скелетних м'язів, які самі по собі змінені при хронічній серцевій недостатності, синдрому детренованості і надалі - до нездатності виконувати фізичну діяльність. Помірні фізичні тренування (ходьба, тредміл, велотренінг - для дітей старшого віку), безумовно, на тлі терапії, дозволяють знизити вміст нейрогормонів, підвищити чутливість до медикаментозного лікування і переносимість навантажень, а отже, поліпшити емоційний тонус і якість життя. При серцевій недостатності II Б-III стадії показано призначення суворого постільного режиму: всі рухи в ліжку дитина здійснює за допомогою медичного персоналу або батьків. Такий режим необхідний як профілактика

тромбоемболічних ускладнень, особливо при ураженні міокарда запальним процесом. Більш розширений режим - постільний, що передбачає самостійні рухи дитини в ліжку. Дитина може читати, малювати, протягом 45 хв виконувати навчальні завдання. Це перехідний варіант режиму, його призначають при II Б стадії серцевої недостатності, при появі позитивної динаміки. Полегшено-постільний (напівпостільний) режим дозволяє дитині ходити в туалет, ігрову кімнату, відвідувати їдальню, призначають при II А стадії серцевої недостатності. При тенденції до позитивної динаміки і практичній відсутності ознак серцевої недостатності в спокої призначають кімнатний (палатний) режим. Крім фізичного спокою, дитині необхідно створити навколишнє оточення. Максимально щадну його психіку, забезпечити індивідуальний догляд. Велике значення має оксигенотерапія: діти старшого віку можуть отримувати зволожений кисень з кисневої системи, дітей молодшого віку поміщають в кисневу палатку. Дієта при серцевій недостатності (стіл №10). Харчування при серцевій недостатності, крім вікових особливостей набору продуктів, припускає переважно парову обробку страв, виключення екстрактивних речовин: прянощів, смаженого, міцного чаю, кави, копченостей, жирних сортів м'яса, риби, ікри і т.п. Обмежують чи виключають продукти, що сприяють виникненню метеоризму: квасоля, горох, капусту, іноді чорний хліб. Рекомендують більш широко використовувати продукти, що містять солі калію, наприклад абрикоси, курага, чорнослив. Відносно картоплі, як продукту багатого солями калію, слід бути більш обережними, так як великий вміст крохмалю в цьому продукті, так само, як і великий вміст вуглеводів в солодошах, хлібобулочних виробках, сприяє зниженню моторики кишечника і призводить до запорів, що може істотно погіршити стан хворого, вимушеного до того ж перебувати в стані гіподинамії. У виду цього доцільно призначення кисломолочних продуктів (кефіру, кислого молока), а також овочевих соків. При важкому стані можна збільшити кількість прийомів їжі до 4-5 разів і більше. Останній прийом їжі має бути за 2-3 години до сну. Кількість кухонної солі обмежують до 2-4 г / добу, починаючи з II А стадії серцевої недостатності. При II Б і III стадії з вираженим набряковим синдромом на короткий час можна призначити ахлоридну дієту. Крім того, при вираженому набряковому синдромі проводять 1-2 рази на 7-10 днів розвантажувальні дні, які включають у раціон сир, молоко, компоти з сухофруктів, яблука, родзинки (або курагу), фруктовий сік. Мета розвантажувальних днів - полегшити роботу серця і інших органів на тлі зменшеного за обсягом кількості їжі та рідини. У той же час на тлі обмеження деяких видів продуктів слід по можливості дотримуватися «кардіотрофічної» дієти з підвищеним вмістом повноцінного і легко засвоюваного білка. Водний режим вимагає деяких обмежень, починаючи з II А стадії серцевої недостатності, при цьому враховують діурез: кількість випитої та виділеної рідини. Разом з тим необхідно пам'ятати, що обмеження рідини більш ніж на 50% добової потреби організму не забезпечує утворення «метаболічної» кількості сечі, відбувається затримка шлаків в організмі, що сприяє погіршенню стану і самопочуття хворого з серцевою недостатністю.

Медикаментозне лікування серцевої недостатності. Серцеві глікозиди

Одна з основних груп препаратів - серцеві глікозиди, які володіють наступними механізмами дії:

- позитивна інотропна дія (підвищення скоротливої здатності міокарда);
- негативна хронотропна дія (уповільнення серцевого ритму);
- негативна дромотропна дія (уповільнення провідності – АВ блокади);
- позитивна батмотропна дія (підвищення активності гетеротопних вогнищ автоматизму - екстрасистолії).

Серцеві глікозиди також збільшують клубочкову фільтрацію і підсилюють перистальтику кишечника. Серцеві глікозиди діють на серцевий м'яз через специфічний вплив на рецепторний апарат, так як в міокарді концентрується тільки близько 1% введеного препарату. Предиктори гарної дії дигоксину - фракція викиду менше 25%, кардіоторакальної індекс більше 55%, неішемічна причина хронічної серцевої недостатності. Серцеві глікозиди можуть бути пов'язані з альбумінами крові, тоді вони всмоктуються переважно у кишечнику, діють більш повільно (дигоксин, дигітоксин, изоланид) і показані в основному при хронічній серцевій недостатності. Розрахунок дигоксину: доза насичення дигоксину становить 0,05-0,075 мг / кг маси тіла до 16 кг і 0,03 мг / кг маси тіла більше 16 кг. Дозу насичення дають

протягом 1-3 днів, 3 прийоми на день. Добова підтримуюча доза становить 1/6-1/5 дози насичення, її дають у 2 прийоми. При ХСН серцеві глікозиди призначають вже при II А стадії. Серцеві глікозиди, не пов'язані з білками крові, діють швидко, їх вводять внутрішньовенно. Ці препарати (строфантин, корглікон) показані переважно при гострій серцевій недостатності. Інгібітори АПФ призводить до порушення утворення ангіотензину II - потужного вазоконстриктора. стимулятора проліферації клітин, крім того, сприяють активації інших нейрогормональних систем, таких як альдостерон і катехоламіни. Тому інгібітори АПФ мають вазодилатуючий, діуретичний, антиахікардітичний ефект і дозволяють зменшувати проліферацію клітин в органах-мішенях. Ще більше їх вазодилатуючий і діуретичний ефекти збільшуються у зв'язку з блокадою руйнування брадикініну, стимулюючого синтез вазодилатуючих і ниркових простаноїдів. Підвищення змісту брадикініну блокує процеси незворотних змін, що відбуваються при ХСН в міокарді, нирках, гладких м'язах судин. Особливу ефективність інгібіторів АПФ визначає їх здатність поступово блокувати циркулюючі нейрогормони, що дозволяє не тільки впливати на клінічний стан хворих, а й захищати органи-мішені від незворотних змін, що відбуваються при прогресуванні хронічної серцевої недостатності. Призначення інгібіторів АПФ показано вже в початкових стадіях хронічної серцевої недостатності. В даний час повністю доведена ефективність (позитивний вплив на симптоми, якість життя, прогноз хворих з хронічною серцевою недостатністю) і безпека чотирьох інгібіторів АПФ (каптоприл, еналаприл, раміприл, рандолаприл). У педіатричній практиці найбільш широко використовують каптоприл. Призначають негіпотензивні дози препарату – на добу 0,05 мг / кг в 3 прийоми. Тривалість використання препарату залежить від показників гемодинаміки. Побічні дії - кашель, азотемія, гіперкаліємія, артеріальна гіпотензія - виникають відносно рідко. Діуретики - показані лише хворим з хронічною серцевою недостатністю які мають клінічні ознаки і симптоми надлишкової затримки рідини в організмі. Сечогінні препарати сприяють об'ємної розвантаженні серця (зменшують ОЦК). Однак обережність у призначенні препаратів цієї групи продиктована наступними положеннями:

- діуретики активують нейрогормони, що сприяють прогресуванню хронічної серцевої недостатності, зокрема активуючи ренін-ангіотензин-альдостеронову систему;
- діуретики викликають електролітні порушення.

Діуретики призначаються разом з інгібіторами АПФ, призначення слабкішого з ефективних у даного хворого діуретиків. Призначення сечогінних препаратів слід здійснювати щодня в мінімальних дозах, що дозволяють добитися необхідного позитивного діурезу. Тактика лікування діуретиками передбачає дві фази.

- Активна фаза - усунення надлишкової рідини, що виявляється у вигляді набряків. У цій фазі необхідно створити форсований діурез з перевищенням виділеної сечі над споживаною рідиною.
- Після досягнення оптимальної дегідратації хворого переходять до підтримуючої стадії лікування. У цей період кількість випитої рідини не повинно перевищувати об'єму сечі.

Зазвичай діуретики призначають, починаючи з II Б-III стадії серцевої недостатності. Як правило, комбінують призначення потужних діуретиків, що викликають максимальний натрійурез, і калійзберігаючих діуретиків (спіронолактон). Спіронолактон (верошпирон) - не дуже сильний сечогінний засіб, він посилено діє разом з петльовими і тіазидними сечогінними препаратами. Більша патогенетичне значення спіронолактон має як антагоніст альдактона, тобто як нейрогормональний модулятор, блокуючий ренін-ангіотензин-альдостеронову систему. Спіронолактон призначають в першу половину дня, зазвичай в 2 прийоми. Основними побічними реакціями можуть бути гіперкаліємія, що вимагає контролю. До потужним діуретиків відносять фуросемід (лазикс) і етакринова кислоту. Лікування починають з призначення фуросеміду в дозі 1-3 мг / кг маси тіла на добу в 3-4 прийоми. Можливе як пероральне, так і внутрішньом'язове введення препарату. Етакринова кислоту (урегит) застосовують у тих же випадках, що і фуросемід, особливо у дітей з розвитком рефрактерності до фуросеміду. Гідрохлортіазид (гіпотіазид) відносять до діуретиків помірної дії, його призначають при II А стадії серцевої недостатності ізольовано або в поєднанні зі спіронолактоном, максимальна доза гідрохлортіазиду становить 1-2 мг / кг маси тіла. Для

заповнення калію, виведеного з організму при призначенні більшості діуретиків, призначають, крім продуктів, що містять досить високу кількість солей калію, такі препарати як калію і магнію аспарагинат (панангін, аспаркам). Використання бета-адреноблокаторів для лікування хронічної серцевої недостатності засноване на тому, що вони посилюють гемодинамічну функцію серця за зростанням щільності бета-адренорецепторів серця, яка зазвичай різко знижується у хворих з хронічною застійною серцевою недостатністю. Слід зазначити, що застосування бета-адреноблокаторів у дітей обмежене відсутністю переконливих даних багаточисельних досліджень, а також ризиком зниження скоротливої здатності міокарда та серцевого викиду в умовах наявної дисфункції серця. Використання вазодилаторів інших груп, зокрема нітратів, в даний час не набуло широкого поширення в педіатричній практиці. Для лікування серцевої недостатності за показаннями можна використовувати глюкокортикоїди, кардіотрофні препарати, комплекси вітамінів і мембраностабілізуючі препарати.

7. Тести

1) **Дитина 12 років, знаходиться під диспансерним спостереженням з приводу:** ревматизму I, активної фази, A (II), ендоміокардиту, вада, що формується - недостатність мітрального клапану, поліартрит, хорея, підгострий перебіг. НК 0. Вкажіть строк призначення біцилінотерапії:

- a) Біцилінотерапія щосезонна впродовж 3 років
- b) Біцилінотерапія виключно в період приєднання ГРВІ, ангіни.
- c) Біцилінотерапія протягом року, впродовж 3 років
- d) Біцилінотерапія протягом року, впродовж 5 років
- e) Біцилінотерапія протягом року впродовж 1 року

2) **Дитина 7 років за два тижні до госпіталізації хворіла на ангіну з тяжким перебігом.** Стан дитини тяжкий. Набряків, пастозності немає. Межі серця розширені. Серцевий поштовх розлитий. Тони серця - "хлопаючий" I тон на верхівці серця, «дуючий» систолічний шум на верхівці серця з ірадіацією в ліву підпахвинну ділянку. Печінка у краю реберної дуги. Поставити діагноз.

- a) Гострий неревматичний кардит. Вогнищева форма. Повна атріовентрикулярна блокада. H1
- b) Міокардіопатія, дилатаційна форма. H2б
- c) Ревматизм, ревматичний ендоміокардит. H0
- d) Бактеріальний ендокардит, первинно-хронічний перебіг, недостатність мітрального клапану. H1
- e) Пролабування мітрального клапану. Недостатність мітрального клапану внаслідок відриву хорд. H2б.

3) **Дитина закінчила курс стаціонарного лікування з діагнозом ревматизм, акт.ф., акт. 2 ст., ендоміокардит, підгострий перебіг.** Наступним, після виписки додому, у лікуванні та спостереженні Ви плануєте?

- a) Диспансерне спостереження у ревматолога.
- b) Проведення комплексу вторинної профілактики.
- c) Диспансерне спостереження у педіатра.
- d) Проведення постійної біциліно-профілактики.
- e) Санаторно-курортне лікування.

4) **Дівчинка 10 років 1,5 місяці знаходилась на стаціонарному лікуванні з діагнозом:** Ревматизм I, активна фаза, активність II ступеня, ендоміокардит, поліартрит, гострий перебіг, НКІ. Потім дівчинка продовжувала лікування місцевому санаторії. Не дивлячись на проведену терапію у дитини сформувалася вада серця – недостатність мітрального клапана. Яка патоморфологічна фаза ревматичного процесу найбільш вірогідна у дівчинки тепер?

- a) Фібриноїдний некроз
- b) Мукоїдне набухання
- c) Фібриноїдне набухання
- d) Склероз та гіаліноз
- e) Запальні клітинні реакції

- 5) У 12 річної дівчинки при профілактичному обстеженні вперше виявлені ознаки недостатності мітрального клапану. Підозрюється ревматична причина пороку. Який перебіг ревматизму більш вірогідний?
- Затяжний
 - Безперервно-рецидивуючий
 - Гострий
 - Латентний
 - Підгострий
- 6) Хворий 16 років скаржиться на задишку при фізичному навантаженні, перебої в роботі серця, короткочасні запаморочення. До цього часу вважав себе здоровим. Об'єктивно: Пульс – 76 за 1 хв. АТ – 120/80 мм рт. ст. Ліва межа відносної серцевої тупості на 2 см зовні від лівої середньо-ключичної лінії. Тони серця нормальної звучності. На ЕКГ: ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, зміщення ST донизу та негативні Т в I, V5, V6. ЕхоКГ: гіпертрофія задньої стінки лівого шлуночка до 1,4 см, гіпокінезія міокарда. Який найбільш імовірний діагноз?
- Гіпертрофічна кардіоміопатія
 - Вторинна кардіоміопатія
 - Недостатність мітрального клапану
 - Аортальний стеноз
 - Гіпертонічна хвороба
- 7) Хворий із дилатаційною кардіоміопатією має задишку, АТ 110/80 мм рт.ст., пульс – 100 на хвилину, регулярний. При аускультатії: крепітація в нижніх відділах легень, протодіастолічний ритм галопа, прояв мітральної недостатності, набряки ніг. Початкові призначення:
- Бісопролол
 - Дігоксін, діуретики, каптопріл
 - Інфузія добутаміна
 - Верапаміл
 - Ізосорбіту динітрат
- 8) У хворого М., 17 р., відмічається задишка при фізичному навантаженні, періодична втрата свідомості. Аускультативно – систолічний шум в III міжребер'ї зліва від грудини. При УЗД серця – симетрична гіпертрофія ЛШ, його діастолічна дисфункція з деяким зменшенням порожнини. Спостерігається передньо-систолічний рух передньої стулки мітрального клапану. Яка патологія у хворого?
- Рестриктивна кардіоміопатія
 - Дилатаційна кардіоміопатія
 - Гіпертрофічна кардіоміопатія
 - Постінфарктний міокардіосклероз
 - Стеноз вустя аорти
- 9) Хвора 16 років, скаржиться на задишку при звичайному фізичному навантаженні. На ревматизм та ангіни не хворіла. Об'єктивно: набряк вен шиї. Межі відносної тупості серця розширені. Аускультативно: над ділянкою систолічний шум на верхівці, над легенями відмічаються застійні хрипи. ЧД – 26/хв., ЧСС, пульс – 90/хв., АТ – 105/65 мм рт.ст. Печінка +3 см. Периферичних набряків немає. Аналіз крові в межах норми. Який попередній діагноз?
- Гіпертрофічна кардіоміопатія
 - Міксома серця
 - Ексудативний перикардит
 - Констриктивний перикардит
 - Дилатаційна кардіоміопатія.
- 10) Пацієнт Д. 13 років скаржиться на задишку, серцебиття при незначному навантаженні, набряки на ногах, важкість в правому підребер'ї. Вважає себе хворим протягом року, приймає фуросемід, максидомін, каптоприл. В анамнезі у 12 років переніс вірусний міокардит. Об'єктивно: ознаки серцевої недостатності, розширення меж серця; пульс – аритмічний 96/хв; на ЕКГ – миготлива аритмія. Які методи дослідження є найбільш інформативними для визначення функції міокарда?

- a) Ехокардіографія
 - b) Електрокардіографія
 - c) Коронарографія
 - d) Велоергометрія
 - e) Холтеровський моніторинг
- 11) Для гіпертрофічної кардіоміопатії при ультразвуковому дослідженні серця характерно...
- a) Гіпертрофія міжшлуночкової перегородки
 - b) Збільшення порожнини лівого шлуночка
 - c) Збільшення порожнини правого шлуночка
 - d) Гіпертрофія передсердь
 - e) Аномальне кріплення мітральних хорд
- 12) Для дилатаційної кардіоміопатії характерно:
- a) Гіпертрофія лівого шлуночка
 - b) Збільшення порожнин шлуночків
 - c) Гіпертрофія правого шлуночка
 - d) Гіпертрофія міжшлуночкової перегородки
 - e) Аномальна трабекула
- 13) Хворий К., 13 років, скарги на болі в ділянці серця, задишку. На 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. Найбільш вірогідним є:
- a) Гіпертрофічна кардіоміопатія
 - b) Вторинна кардіоміопатія
 - c) Недостатність мітрального клапану
 - d) Аортальний стеноз
 - e) Аортальна недостатність
- 14) Протипоказом до призначення серцевих глікозидів є:
- a) Гіпертрофічна кардіоміопатія
 - b) Вторинна кардіоміопатія
 - c) Недостатність мітрального клапану
 - d) Термінальна стадія серцевої недостатності
 - e) Міокардит
- 15) Причинним фактором розвитку гіпертрофічної кардіоміопатії є:
- a) Токсичний вплив на міокард
 - b) Бактеріальні інфекції
 - c) Герпес-віруси
 - d) Спадковість
 - e) Надмірні фізичні навантаження
- 16) 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 – це:
- a) Гіпертрофічна кардіоміопатія
 - b) Вторинна кардіоміопатія
 - c) Недостатність мітрального клапану
 - d) Термінальна стадія серцевої недостатності
 - e) Рестриктивна кардіоміопатія.
- 17) У хворого при проведенні ЕхоКГ виявлено дилатацію камер серця, збільшення кінцево-діастолічного та кінцево-систолічного розмірів лівого шлуночка, дифузне зниження скоротливості, зниження фракцій викиду, гіпокінезію стінок лівого шлуночка. Встановіть діагноз:
- a) Гіпертрофічна кардіоміопатія
 - b) Вторинна кардіоміопатія
 - c) Недостатність мітрального клапану

- d) Дилатаційна кардіоміопатія
 e) Рестриктивна кардіоміопатія.
- 18) У 3-х тижневої дитини раптово розвинулися задишка, тахікардія, занепокоєння. При аускультатії в легенях дихання пуерильне, хрипів немає. Тони серця приглушені, прискорені, в лівій підключичній області та ззаду під лівою лопаткою вислуховується систолічний шум. Висловлено припущення про вроджену ваду серця – коарктацію аорти. Яке з досліджень підтвердить висловлене припущення?
- a) Вимірювання АТ на верхніх і нижніх кінцівках
 b) Гіпероксидний тест
 c) Пальпація передсерцевої області
 d) Перкусія меж відносної серцевої тупості
- 19) У дитини 9 років спостерігається виражений ціаноз, задишка, що зникає після присідання навпочіпки, пальці у вигляді "барабаних паличок", нігті у вигляді "годинних стекол", дуячого характеру шум над легеневою артерією. Діагностований ВВС - тетрада Фалло. Яку невідкладну допомогу необхідно надати дитині при розвитку задишково-ціанотичного нападу?
- a) Оксигенотерапія + обзидан
 b) Строфантин
 c) Седуксен
 d) Оксигенотерапія
 e) Інфузійна терапія
- 20) Дитина, 6 років, не може бігати, швидко втомлюється, часто скаржиться на головний біль, шум у вухах, носові кровотечі. Під час огляду виявлено гіпотонію і гіпотрофію м'язів ніг, блідість шкіри над ними, верхній плечовий пояс розвинутий відповідно до віку. Пульс на променевих артеріях напружений, пульсація черевної і стегнових артерій слабка. Артеріальний тиск на руках — 120/80 мм рт. ст., на ногах — 60/0 мм рт. ст. Під час аускультатії серця вислуховується систолічний шум у другому міжребровому проміжку праворуч та в між лопатковій ділянці. Яка вроджена вада серця у хворого?
- a) Відкрита артеріальна протока.
 b) Стеноз устя аорти.
 c) Дефект міжпередсердної перегородки.
 d) Коарктація аорти.
 e) Транспозиція судин.
- 21) У дитини, 1,5 року, відзначається постійний ціаноз шкіри від часу народження. Відзначено відставання у фізичному розвитку, деформації пальців рук — годинникові скельця, барабанні палички. Перкуторно межі серцевої тупості зміщені праворуч, під час аускультатії ослаблений II тон над легеневою артерією, грубий систолічний шум у третьому-четвертому міжребровому проміжку ліворуч. На рентгенограмі: збільшення правих відділів серця, збіднення легеневого малюнка. У загальному аналізі крові: еритроцитів— $5,8 \cdot 10^{12}/л$, гемоглобін — 180 г/л. Яка вроджена вада серця в дитини?
- a) Дефект міжшлуночкової перегородки.
 b) Стеноз устя аорти.
 c) Стеноз устя легеневої артерії.
 d) Коарктація аорти.
 e) Тетрада Фалло.
- 22) У хлопчика 2 місяців спостерігається задишка, ціаноз при годуванні, недостатня прибавка у вазі. Об'єктивно: розширення меж серця, вислуховується тривалий систолічний шум в 3-4 міжребер'ї зліва, який проводиться на спину, другий тон над легеневою артерією посилений. Над легенями вислуховуються застійні дрібнопухирчасті хрипи. Яку ваду серцево-судинної системи слід запідозрити?
- a) Дефект міжшлуночкової перетинки
 b) Дефект міжпередсердної перетинки
 c) Коарктація аорти
 d) Тетрада Фалло

- e) Відкрита артеріальна протока
- 23) У хлопчика 6 місяців виникають раптові напади, які супроводжуються задишкою, ціанозом, втратою свідомості. При об'єктивному обстеженні визначається розширення меж серця ліворуч, вислуховується грубий систолічний шум по лівому краю грудини, другий тон над легеневою артерією послаблений. Яку ваду серцево-судинної системи слід запідозрити?
- Тетрада Фалло
 - Дефект міжпередсердної перетинки
 - Коарктація аорти
 - Дефект міжшлуночкової перетинки
 - Відкрита артеріальна протока
- 24) Дитина з тетрадою Фалло під час приступу задишки приймає вимушене положення – сідає навколішки, піджимаючи коліна до грудей. При цьому покращується її самопочуття. Яка найбільш ймовірна причина покращення стану дитини при такому вимушеному положенні?
- Зменшується потік крові через легеневу артерію
 - Збільшується потік крові через аорту
 - Збільшується потік крові через легеневу артерію
 - Збільшується об'єм циркулюючої крові
 - Зменшується об'єм циркулюючої крові
- 25) Хлопчика 3-х років виписано з відділення кардіології, де він перебував у зв'язку із частими задишково-ціанотичними нападами внаслідок тетради Фалло. Який препарат найбільш доцільно використовувати для подальшої профілактики приступів ?
- Кордарон
 - Курантіл
 - Реланіум
 - Дигоксин
 - Обзідан
- 26) Яку ваду називають хворобою Толочинова-Роже і характеризують влучним виразом: "Багато шуму з нічого" ?
- Відкриту артеріальну протоку.
 - Дефект міжпередсердної перегородки первинний.
 - Стеноз легеневої артерії підклапанний.
 - Коарктація аорти, "інфантильний" варіант.
 - Дефект м'язової частини міжшлуночкової перегородки в діаметрі менший ніж 1 см.
- 27) Дитина, 2 міс, у тяжкому стані. Зниженого харчування, спостерігається виражений періоральний і акроціаноз. Дихання стогнуче, до 70 на 1 хв. Під час перкусії відзначається вкорочення перкуторного звуку паравертебрально, під час аускультатії — багато крепітуючих хрипів. Межі серця зміщені ліворуч і праворуч, вислуховується грубий систолічний шум над усіма відділами серця, більше у третьому-четвертому міжребровому проміжку ліворуч від груднини, акцент II тону над легеневою артерією. Печінка збільшена на 3 см, безболісна, ущільнена. Який діагноз встановлено дитині?
- Ревматизм I, панкардит, гострий перебіг, НК III ст.
 - Вроджена вада серця зі збагаченням малого кола кровообігу — дефект міжшлуночкової перегородки, фаза адаптації, НК НБ ст.
 - Вроджена вада серця зі збідненням малого кола кровообігу — тетрада Фалло, фаза декомпенсації, НК III ст.
 - Неревматичний кардит (набутий), гострий перебіг, НК III ст. Д. Вроджена вада серця з нормальним легенеvim кровообігом — стеноз устя аорти, фаза адаптації, НК III ст.
 - Транспозиція судин.
- 28) У доношеної дитини, 8 днів від народження, прослуховується грубий систоло-діастолічний шум над усією ділянкою серця, що свідчить про відкриту артеріальну протоку без порушення периферичного кровообігу. Яка подальша тактика ведення хворого?
- Розцінити ці дані як відкриту артеріальну протоку та оперувати дитину негайно.
 - За відсутності порушення периферичного кровообігу в перші місяці життя направити дитину на операцію в другому півріччі.

- с) Призначити терапію індометацином.
- д) Пояснити ці зміни як фізіологічне явище в період адаптації новонародженого.
- е) Оскільки відкрита артеріальна протока у 100 % випадків самовиліковується, немає необхідності раннього оперативного лікування.

29) Ваня Б., 6 міс. Мати дитини скаржиться на те, що при неспокої у дитини з'являється задишка, швидка втомлюваність. Часто хворіє простудними захворюваннями, погано набирає вагу. З народження лікарі вислуховують у дитини шуми в серці. Об'єктивно: загальний стан дитини середньої важкості. Шкіра різко бліда, підшкірно-жировий шар витончений, тургор тканин знижений. При пальпації в II міжребер'ї зліва визначається систоло-діастолічне тремтіння. Границя серця: права - на 2 см назовні від правої парастернальної лінії, верхня - II ребро, ліва - на 3 см назовні від лівої середньо-ключичної лінії. Визначається акцент II тону на легеневій артерії, прослуховується грубий систоло-діастолічний шум з епіцентром в II міжребер'ї зліва. Пульсовий тиск збільшений. Живіт м'який, печінка на 3 см виступає з-рід краю реберної дуги. Обстеження: ЕКГ - ознаки гіпертрофії і перевантаження лівого шлуночка.

- а) Відкритий артеріальний протік
- б) Дефект міжпередсердної перетинки
- с) Дефект міжшлункової перетинки
- д) Тетрада Фалло
- е) Коарктація аорти

30) Батьки дитини 10 місяців з діагнозом відкрита артеріальна протока, звернулись до клініки зі скаргами на погіршення стану дитини, відмова від їжі, появу задишки. Під час огляду - тахікардія, систоло-діастолічний шум у II м/р зліва, незвучні вологі хрипи у нижніх долях легенів. Який механізм розвитку серцевої недостатності?

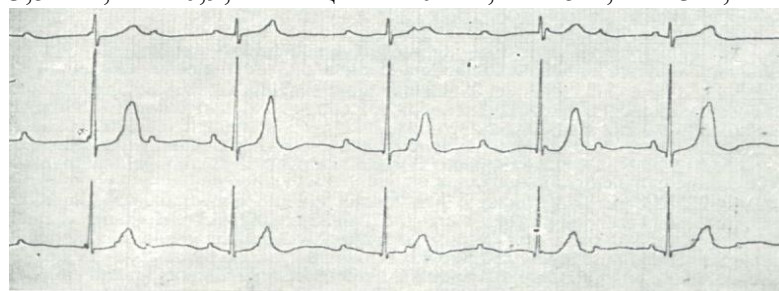
- а) Підвищення обсягу циркулюючої крові
- б) Енергетично-динамічний
- с) Зниження коронарного кровообігу
- д) Підвищена проникність судин
- е) Гемодинамічний

31) Хлопчик 2-х років відстає від ровесників у фізичному розвитку. Об'єктивно: ЧД 20 за хв., ЧСС 104 за хв., печінка - + 4 см, селезінка - 25x15x10см. При аускультатії - безперервний систоло-діастолічний шум у II-III міжреберних проміжках біля грудини, зниження діастолічного артеріального тиску. На ЕКГ змін немає. Поставте діагноз?

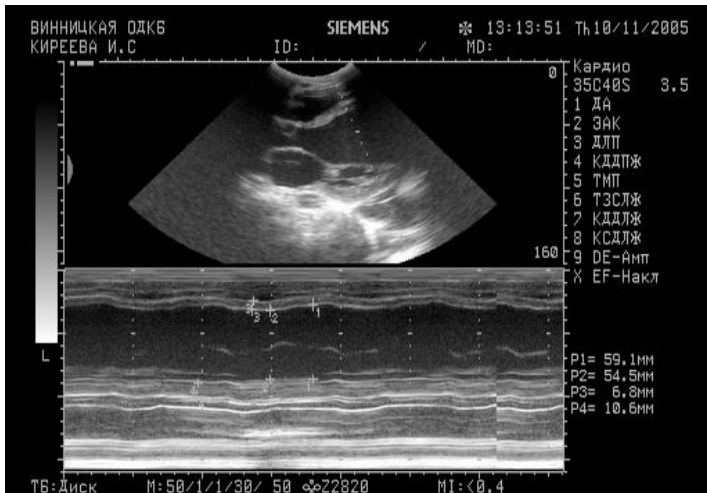
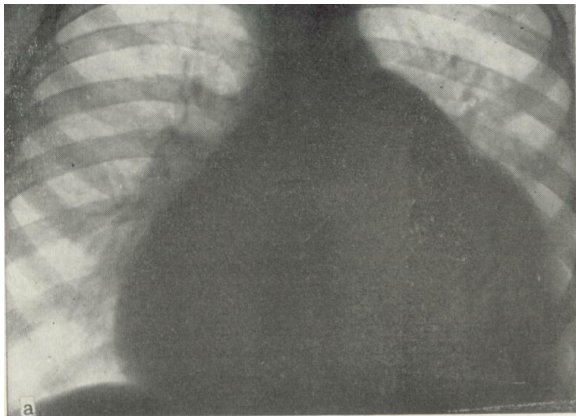
- а) Дефект міжшлункової перегородки
- б) Відкрита артеріальна протока
- с) Дефект міжпередсердної перегородки
- д) Атрезія тристулкового клапана
- е) Вада аортального клапана

8. ЗАДАЧІ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ

Задача №1. Хлопчик 12 років. Три тижні тому після стрептококової ангіни відмічено підвищення температури, загальну слабкість, в'ялість, біль та припухлість обох колінних суглобів. Об'єктивно: Стан середньої важкості. Обидва колінні суглоби збільшені в об'ємі, шкіра над ними гаряча на дотик, гіперемована, рухи обмежені, болючі. Мигдалики рихлі, збільшені. Пульс 56 ударів на хв., ритмічний. АТ 100/60 мм рт ст. Межі серця: ліва на 1 см назовні від середньо-ключичної лінії, права на 1 см назовні від парастернальної. На верхівці серця вислуховується приглушений 1-й тон, акцент 2-го тону над легеневою артерією, дуючий систолічний шум з ірадіацією в підпахвинну ділянку. Загальний аналіз крові: НЬ 112 г/л, ер. 3,5 Т/л; КР -0,9; лейкоцити -10 Г/л; п - 15%, с - 43%; е - 6%; л - 35% м - 1%; ШЗЕ - 32 мм/год.



Титр АСЛ-0 450 од. оцт. шільн; реакція на С-реактивний білок (+++), серомукоїд -0,8 од., ДФА - 300 од., сіалові к-ти 250 од.



ЕхоКГ: розширення лівого передсердя та шлуночка на фоні ущільненого, розмитого мітрального клапану. Фракція викиду 35%.

Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

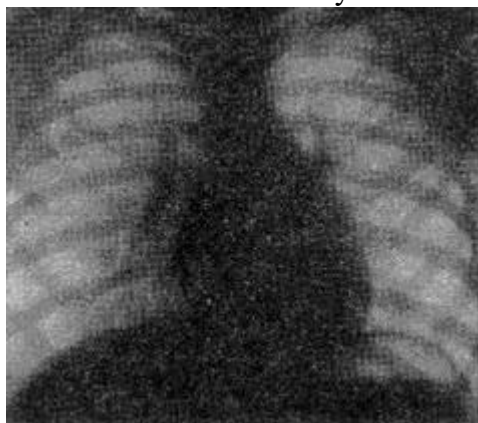
Задача №2. Дівчинка 11 років, знаходилася на лікуванні у місцевому санаторії, куди була переведена через 1,5 міс. від початку першої атаки ревматизму, в задовільному стані. Перша атака перебігала з поліартритом, міокардитом, на верхівці серця та в точці Боткіна вислуховувався систолічний шум, що слабшав при переміні положення тіла або при фізичному навантаженні, не проводився за межі серця. Дівчинка отримувала біцилін-5 1 раз на 3 тижні. В санаторії перенесла ГРВІ, через 4 тижні з'явилися скарги на задишку при фізичному навантаженні, серцебиття, слабкість, втомлюваність, погіршення апетиту та сну, субфебрилітет. При об'єктивному обстеженні: дівчинка бліда, тіні під очима. Шкіра чиста, бліда, суха. Кисті рук та стопи ніг вологі. Задньошийні, підщелепні, пахвові та пахвинні лімфатичні вузли до 0,5 см у діаметрі, щільно - еластичної консистенції, не спаяні з оточуючою тканиною та між собою, безболісні. Границі відносної та абсолютної серцевої тупості зміщені вліво на 1 см у порівнянні з межами вікової норми. Тони серця приглушені, ЧСС 96 уд. за хвилину, систолічний шум, набув дуючого характеру, краще вислуховується у четвертому міжребер'ї, по лівому краю грудини. Шум постійний, не змінюється при переміні положення тіла. Пульс 96 уд/хв, слабкого наповнення, синхронний. Артеріальний тиск 90/50 мм Нг. Перкуторно над легеньми - легеневий звук. Аускультативно - везикулярне дихання. ЧД – 20 за хвилину у спокої, при фізичному навантаженні зростає до 32. Язик вологий, обкладений білим нальотом більше біля кореня. Мигдалики не виступають із-за дужок, рожевого кольору, спаяні з дужками. Живіт - при пальпації неболючий. Печінка: права доля виступала на 2 см з-під реберної дуги. Фізіологічні відправлення в нормі. Проведено лабораторне обстеження хворого: Нв - 110 г/л, еритроцити - 3,75 x 10¹² кл/л; лейкоцити 10,1 x 10⁹ кл/л, п-11%, с-70%,

e-1%, л-15%, м-3%, ШОЕ – 20 мм /год. Біохімічні аналізи крові: загальний білок – 70 г/л, а1-глобуліни - 3,8%, а 2-глобуліни - 10,5%, β - глобуліни -14,5%, γ - глобуліни 22,3%, С-реактивний білок ++, ДФА – 0,270 од., СК- 0,240 од., серумокоід- 0,4 од., АСЛ-О 1:550 од. Загальні аналізи сечі та копрограма без патології. ЕКГ- тахікардія, міграція водія ритму, подовження інтервалу Р-Q, зниження вольтажу зубців QRS. ФКГ: шум височастотний, займає 2/3 систоли, по формі веретеноподібний, затухаючий. Ехо-КГ: зміни стулок мітрального клапану (потовщення, „бахромчатість”), збільшення лівих камер серця, висока амплітуда відкриття мітрального клапану.

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

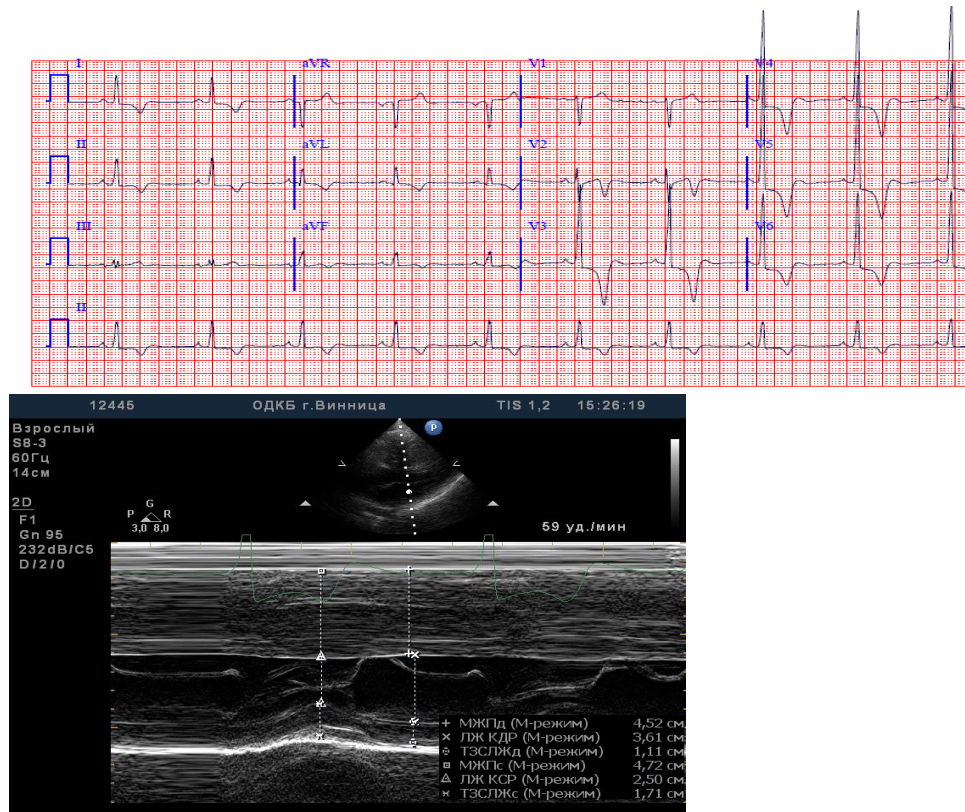
Задача №3. Хвора П., 17 років, поступила в клініку зі скаргами на задишку при фізичному навантаженні, серцебиття, кашель, підвищену втомлюваність. У віці 15 років вперше діагностовано ваду серця. Близько року тому з'явилася задишка та серцебиття при незначному фізичному навантаженні, кашель. При огляді загальний стан середньої важкості, хвора зниженої вгодованості, відмічається інфантилізм. Температура тіла 36,5°C. ЧД 20 за хв. При пальпації над верхівкою діастолічне тремтіння. Межі серця: права – на 2 см дозовні від правого краю грудини, верхня на рівні II ребра, ліва – досередини від середньо-ключичної лінії на 2 см. Над верхівкою хлопаючий I тон, діастолічний шум дуючого характеру; акцент та роздвоєння II тону над легеневою артерією. Пульс різний за наповненням на обох руках, ритмічний, з частотою 80 за хв. Живіт при пальпації м'який, безболісний, печінка та селезінка не збільшені. Рентгенограма ОГК додається:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.



Задача №4. Хворий С., 16 років, госпіталізований у кардіологічне відділення зі скаргами на задишку, швидку втомлюваність при фізичному навантаженні, біль у ділянці серця, серцебиття, періодично запаморочення. З анамнезу хвороби: задишку при фізичному навантаженні, болі в ділянці серця почав відмічати близько двох років тому, лікувався амбулаторно, отримував кардіометаболітну терапію, покращення не було. Значне погіршення загального стану (посилення задишки, тиснучий біль в ділянці серця і запаморочення) протягом останніх трьох місяців. Поступив на стаціонарне лікування у зв'язку з втратою свідомості на

уроці фізичної культури. Спадковість обтяжена: дідусь раптово помер у віці 32 роки. Об'єктивні дані. Загальний стан середньої важкості. Шкіра та видимі слизові оболонки чисті, дещо бліді. Верхівковий поштовх розлитий, пальпується у V міжребер'ї на рівні середньоключичної лінії. Перкуторно межі відносної серцевої тупості: права - на 1 см дозовні від правого краю грудини, верхня – верхній рай II ребра, ліва – на рівні середньоключичної лінії. Аускультативно тони серця дещо ослаблені, систолічний шум у V точці та у II міжребер'ї справа. ЧСС – 90 за хв, АТ- 110/70 мм. рт. ст. При перкусії легень - легеневий звук, при аускультатії - везикулярне дихання з жорстким відтінком. Живіт м'який, безболісний, печінка не виступає з-під краю правої реберної дуги, селезінка не збільшена. Випорожнення оформлені, сечовипускання не порушено. ЕКГ та ЕхоКГ (градієнт тиску у вихідному тракті ЛШ складає 54 мм.рт.ст.) додаються:

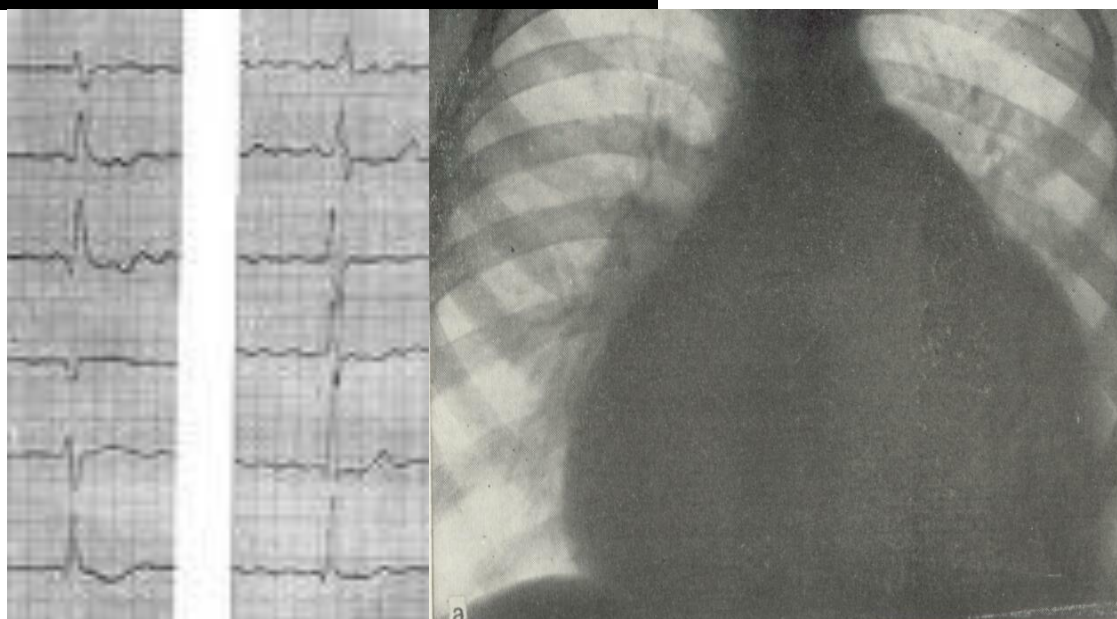
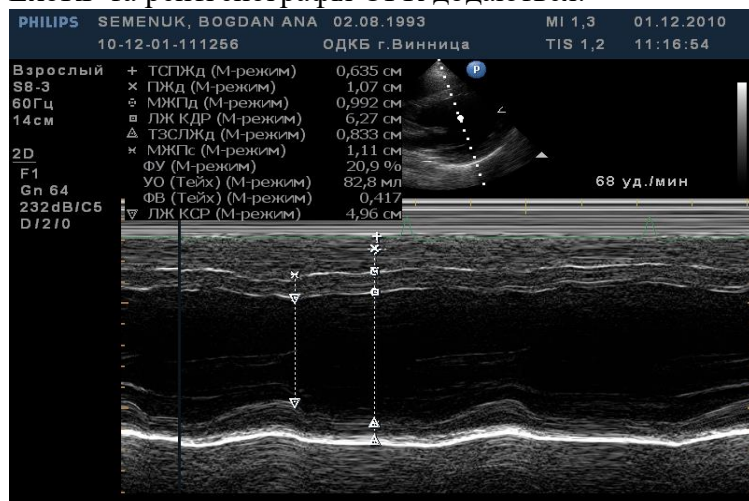


Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

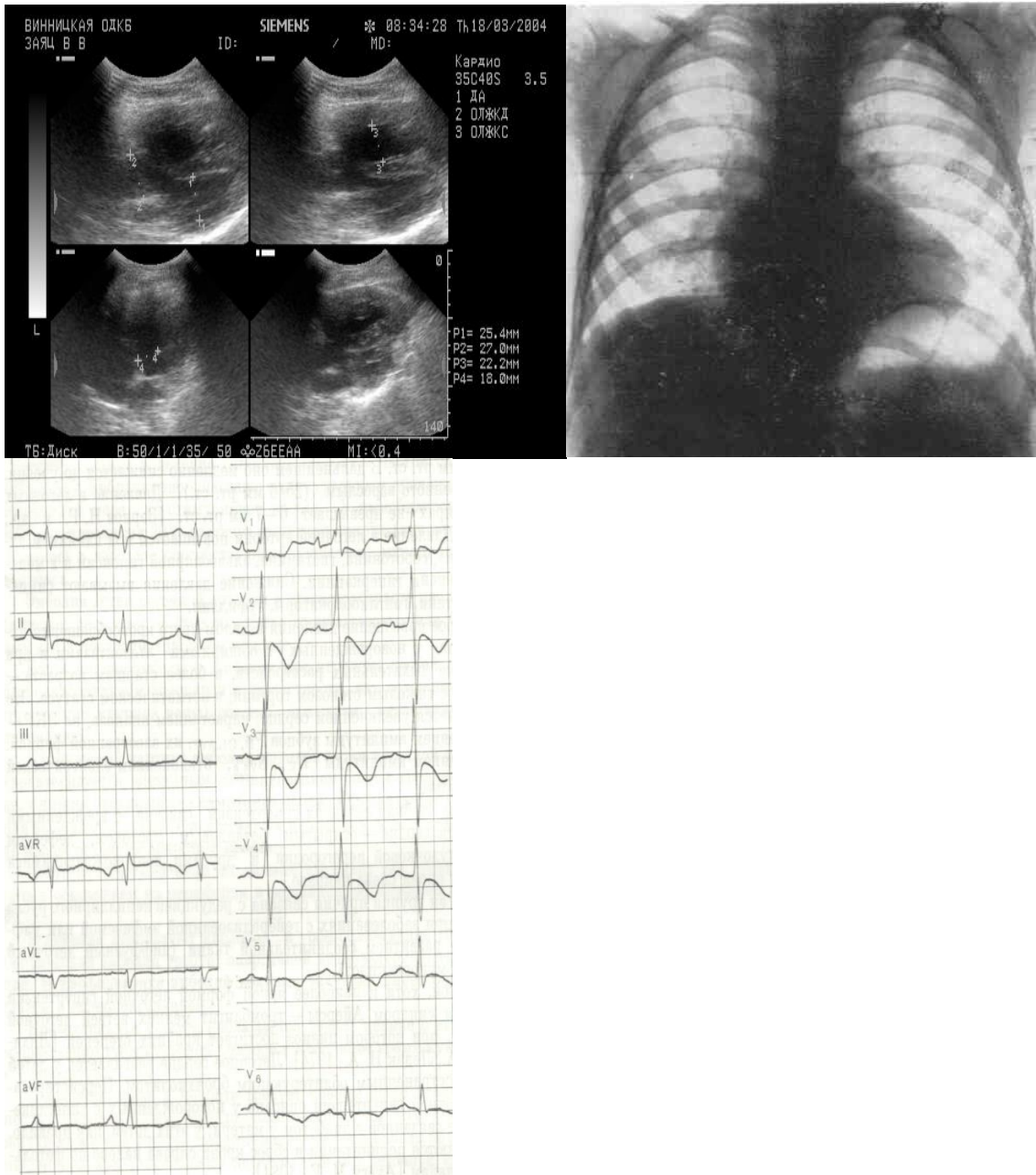
Задача №5. До стаціонару надійшов хворий 13 років зі скаргами на загальну слабкість, задишку, сухий кашель, головний біль. З анамнезу відомо, що 2 роки тому знаходився на стаціонарному лікуванні з діагнозом гострий дифузний кардит 2 роки тому, після виписки постійно отримував серцеві глікозиди, ІАПФ. Спостерігався у кардіолога за місцем проживання, не зважаючи на призначену терапію, стан хлопчика прогресивно погіршується протягом останніх двох років, в динаміці, за результатами ЕхоКГ, спостерігається наростання дилатації лівих камер серця, зниження фракції викиду. Об'єктивні дані. Шкіра та видимі слизові оболонки чисті, дещо бліді. Верхівковий поштовх розлитий, пальпується у V міжребер'ї на 3 см назовні від лівої середньоключичної лінії. Перкуторно межі відносної серцевої тупості: права - на 2 см дозовні від правого краю грудини, верхня – верхній рай II ребра, ліва – на 3 см назовні від лівої середньоключичної лінії. При аускультатії тони серця послаблені, 102 за 1 хв., трьохчленний ритм протодіастолічного галопу, вислуховується систолічний шум з епіцентром над верхівкою серця., АТ- 115/75 мм. рт. ст. При перкусії легень - ясний легеневий звук, дещо укорочений в медіальних відділах, при аускультатії – дихання жорстке, в нижніх відділах обох легень поодинокі вологі мілкопухирцеві хрипи. Живіт м'який, безболісний, печінка виступає на 3 см з-під краю правої реберної дуги, селезінка не збільшена. Випорожнення оформлені, сечовипускання не порушено. ЕКГ,

ЕхоКГ та рентгенографія ОГК додаються:



6. Виділити основний клінічний синдром.
7. Провести диференційну діагностику.
8. Поставити діагноз
9. Скласти план обстеження.
10. Скласти план лікування.

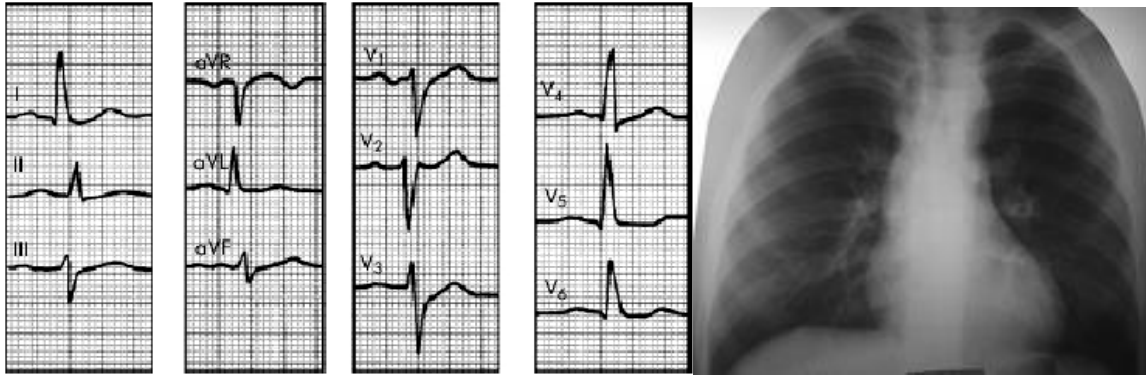
Задача №6. Дівчинка 11 міс. Скарги батьків на швидку її втомлюваність при годуванні, раптове посилення ціанозу та задухи при плачі. Об'єктивно: Стан середньої важкості, відставання в фізичному розвитку. В спокої – помірно виражений ціаноз шкірних покривів, слизові з фіолетовим відтінком, ціаноз посилюється при плачі дитини. Під час огляду на фоні неспокою значно посилюється ціаноз, почастишало дихання, дитина стала вкрай неспокійною, на руках у матері з притиснутими до живота ніжками трохи заспокоїлась. Дихання 64 на хв, над легеньми ясний перкуторний звук, жорстке дихання Пульс 150 за хв. Межі серця: розширені вправо. Над всією поверхнею грудної клітки вислуховується грубий систолічний шум із максимальною звучністю в 2-му міжребер'ї зліва від грудини, другий тон ослаблений над легеневою артерією. Загальний аналіз крові: Нв -200 г/л; еритроцити – 6,0 Т/л, КП – 0,95; нейтрофіли: паличкоядерні -5%, сегментоядерні -39%; еозинофіли-3%; лімфоцити-50%; моноцити - 3%; ШЗЕ - 4 мм/год. Рентгенологічне обстеження ОГК: див. рис.



Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №7. Хворий 17 років. Поступив в клініку зі скаргами на головні болі, запаморочення, тяжкість в голові, періодично болі в ділянці серця, швидку втомлюваність, задишку при фізичному навантаженні. Перераховані вище скарги з'явилися 5 років тому. З анамнезу з'ясовано, що в минулому часто хворів ГРВІ, періодично виникали носові кровотечі, відставав у фізичному розвитку. Об'єктивно: хворий блідий, фізичний розвиток диспропорційний, в області грудної клітини (міжреберні проміжки) видно розташовані поверхнево розширені судини. Область серця візуально не змінена, межі відносної серцевої тупості: ліва - по лівій середньо-ключичній лінії, права - на 1,5 см всередину від правої парастернальної лінії, верхня - верхній край III ребра. Аускультативно тони серця середньої гучності, ЧСС - 78 ударів на хв, на основі серця - систолічний шум, грубого тембру, різної тривалості, що проводиться в міжлопаточну ділянку. АТ на руках 220/120 мм рт. ст., на ногах - 80/50 мм рт. ст. Проведено запис ЕКГ та рентгенографію ОГК:

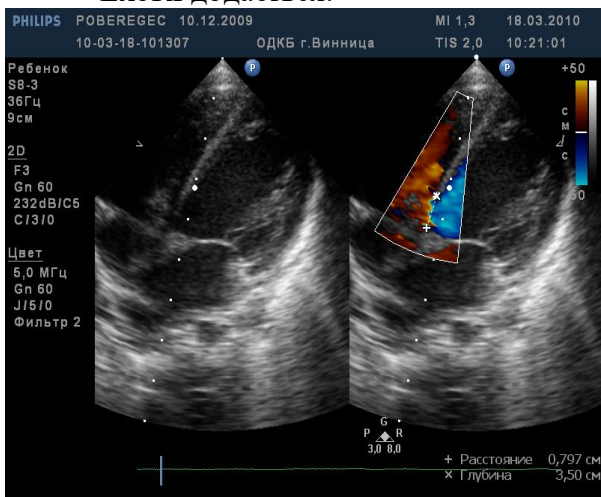


Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №8. Дівчинка 6 міс, надійшла у відділення на обстеження у зв'язку з підозрою на вроджену ваду серця. Дані анамнезу: 3-я вагітність (1-а - викидень, 2-а - медичний аборт). На 30 тижні у матері виявлено цитомегаловірусна інфекція, уреоплазма. Проведено лікування, однак контрольне обстеження не проводилося. У 3 триместрі вагітності відзначалася нефропатія і анемія. Пологи у 40 тижнів, тривалістю 10 годин. Дівчинка закричала відразу, вага при народженні 4000, довжина 53 см. Практично з народження перебувала на штучному вигодовуванні. Спадковість, зі слів матері, не обтяжена. Дані об'єктивного огляду при поступленні: температура 36,8 ° С, набряків немає. Шкіра та видимі слизові оболонки рожеві. Аускультативно в легенях пуерильне дихання. Частота дихання - 40 за хвилину. Перкуторно межі відносної тупості серця: права - по правій парастернальній лінії, ліва - в 4 міжребер'ї на 1,5 см назовні від лівої серединно-ключичної лінії, верхня-2 ребро. Частота серцевих скорочень 132 в хвилину, грубий систолічний шум над усією поверхнею серця. Живіт м'який, печінка + 2 см, селезінка не збільшена. Сечовипускання вільне. Випирожнення не порушені. Дані проведених обстежень: загальний аналіз крові: Нв-126 г / л, ер-4, 5 x 10¹²/ Л, КП.-0, 83, л-9,0 x 10⁹/ Л, п/я-1, с/я-30, е-2, м-9, лімф.-58, ШОЕ-6 мм / год.

• ЕхоКГ додається:

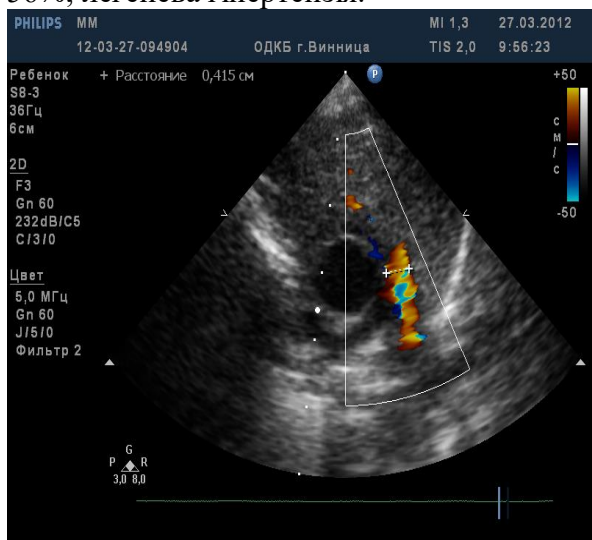


Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №9. Дитина К., 10 років. Скарги на задишку, швидку втомлюваність при фізичному навантаженні, появу акроціанозу при фізичному навантаженні. Після народження вислуховувався систоло-діастолічний шум в серці. Хлопчик у ранньому віці часто хворів

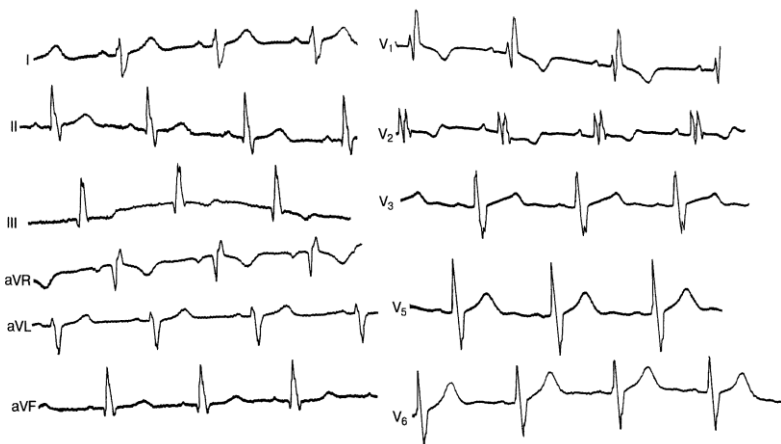
бронхітами, пневмоніями. До кардіолога батьки не звертались. Об'єктивно. Стан дитини середньої важкості. t 36,3 Шкіряні покриви бліді, акроціаноз при фізичному навантаженні. ЧД 24 за хв.. Аускультативно – дихання жорстке, хрипи відсутні.. Пульс 146 за хв., ритмічний. Серцевий поштовх розлитий. Межі серця розширені вліво. Аускультативно – I тон на верхівці звучний, II акцентований та роздвоєний над легеневою артерією, систоло-діастолічний шум в 2 міжребер'ї зліва від грудини. Печінка + 2 см. На ЕКГ – гіпертрофія лівого передсердя та шлуночка. На рентгенограмі – кардіомегалія за рахунок гіпертрофії лівого передсердя та шлуночка, вибухання стовбура легеневої артерії. На ЕхоКГ – дилатація лівого передсердя, ФВ 56%, легенева гіпертензія.

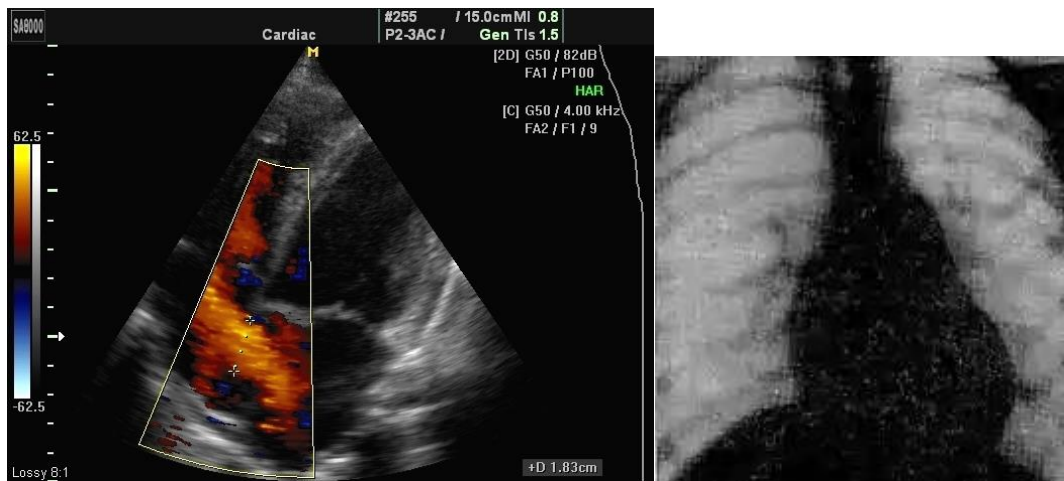


Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №10. В кардіоревматологічне відділення поступив хлопчик 6 років з підозрою на вроджену ваду серця. До 4 років скарг не було, ріс та розвивався згідно віку. протягом останніх двох років дитина часто хворіє бронхітами, двічі була пневмонія, що характеризувалась затяжним перебігом, тривалим вологим кашлем. Протягом останніх декількох місяців турбують головокружіння при фізичному навантаженні. Об'єктивно при поступленні: відмічається деформація грудної клітки з помірно вираженим серцевим горбом. Межі відносної серцевої тупості розширені розширені вверх та вправо. Аускультативно тони серця ритмічні, перший тон на верхівці посилений, другий тон розщеплений, акцент другого тону над легеневою артерією, систолічний шум середньої інтенсивності в II - III міжребір'ї зліва від грудини, краще вислуховується в горизонтальному положенні на глибині вдиху. Аускультативно в легенях жорстке дихання. Живіт м'який, безболісний, печінка + 2 см, селезінка не збільшена. ЕКГ, ЕхоКГ та рентгенографія ОГК додаються:





Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

9. Література:

Основна:

2. Дитячі хвороби /За ред. проф. В.М.Сідельникова і проф. В. В. Бережного. - Київ, "Здоров'я". - 1999. - с. 350-368.

Додаткова:

1. Пеший М.М., Сміян О.І. Кардіологія дитячого віку. (Навчально-методичний посібник) – Полтава – Суми, 2003, - с. 182-249.

Тема лабораторного заняття № 5: Диференційна діагностика запальних та незапальних захворювань серця у дітей. Невідкладна допомога при гострій серцевій недостатності у дітей.

1. **Актуальність теми:** Міокардит – запальне ураження міокарду з широким спектром клінічних проявів від мінімальних до фатальних. Запальне ураження міокарду підтверджується гістологічно, імунологічно та імунохімічно. Міокардит може з'являтися у практично здорових дітей та мати швидко прогресуючий перебіг (часто фатальний) з розвитком серцевої недостатності та аритмії. Міокардит може спостерігатися в будь-якому віці, значно частіше спостерігається у дітей та осіб молодого віку. Перикардит – запалення серозної оболонки серця, яке найчастіше проявляється як симптом інфекційних, аутоімунних, пухлинних та інших процесів та рідше має форму самостійного захворювання. Патологія перикарду у дітей різноманітна за етіологією та клінічними проявами. Більшість випадків захворювань перикарду зумовлена запальним ураженням серцевої оболонки, невеликий відсоток приходить на вроджені аномалії, кісти та пухлини перикарду. Інфекційний ендокардит (ІЕ). Середній вік дітей, що хворіють на ІЕ 8,5-13 років та не відрізняється в групах дітей, що були прооперовані або ні. Хлопчики хворіють в два рази частіше ніж дівчатка. За останні 10 років було зареєстровано зростання частоти ІЕ у дітей в неонатальному періоді. Це пов'язано із застосуванням постійних катетерів та зондів для парентерального годування та лікування, особливо у новонароджених. Захворювання стало більш резистентним до антибактеріальної терапії, вражає всі вікові групи, у тому числі новонароджених. Кардіоміопатії (КМП) – це хвороби міокарду, що пов'язані з серцевою дисфункцією. Виділяють 5 форм КМП: дилатаційна, гіпертрофічна, рестриктивна, аритмогенна правошлуночкова та некласифікована КМП. Захворювання може зустрічатися в будь-якому віці з однаковою частотою у хлопчиків та дівчаток. Вроджені вади серця (ВВС) є однією з розповсюджених вроджених аномалій у дітей (складають майже 30% від усіх вроджених вад розвитку). За частотою, ВВС займають третє місце після вродженої патології опорно-рухового

апарату та ЦНС. За статистичними даними, сьогодні в Україні, кількість хворих складає більш 40 тис., при цьому щорічно вперше виявляються 5,5 тис. хворих, в Одеській області – від 150 до 200 дітей. Зважаючи на те, що розповсюдженість ВВС досить висока, а також на те, що в структурі дитячої інвалідності та летальності вони займають одне з провідних місць, значність цієї проблеми є очевидною, не тільки медичною, але й соціальною. В останні роки, спостерігається тенденція до зростання частоти ВВС. Більшість вчених пов'язує це з посиленням впливу на людину несприятливих умов навколишнього середовища, а також із застосуванням сучасних методів діагностики.

2. Цілі заняття:

2.1. **Загальні цілі:** Ознайомитися з сучасним визначенням поняття кардитів, їх етіологією, клінічними ознаками, вміти діагностувати у дітей, складати план лікувальних і профілактичних заходів.

2.2. **Виховні цілі:** ознайомитися з внеском вітчизняних та закордонних вчених у вивчення проблем запальних захворювань серця, порівняти відсоток захворюваності в різних регіонах України, вилучити чинники, які сприяють розвитку захворювань, визначити необхідність проведення профілактики кардитів у дітей.

2.3. Конкретні цілі:

2.3.1. знати:

2.3.1.1. Етіологію і патогенез кардитів

2.3.1.2. причини виникнення кардитів;

2.3.1.3. патогенез кардитів.

2.3.1.4. Клініку кардитів

2.3.1.4.1. класифікація міо-, перикардитів та ІЕ;

2.3.1.4.2. клінічні прояви міокардитів;

2.3.1.4.3. клінічні прояви перикардитів;

2.3.1.4.4. клінічні прояви ІЕ.

2.3.1.5. Методи діагностики кардитів:

2.3.1.5.1. роль додаткових методів дослідження (лабораторні: загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, коагулограма, біохімічні аналізи крові, визначення гемокультури в посіві крові, серологічні тести, ревматоїдний фактор; інструментальні: ЕКГ, ЕхоКГ, рентгенографія ОГП).

2.3.1.5.2. диференційний діагноз.

2.3.1.6. Методи лікування:

2.3.1.6.1. медикаментозне;

2.3.1.6.2. хірургічне.

2.3.1.7. Профілактика кардитів, КМП.

2.4. **На основі теоретичних знань з теми:**

2.4.1. оволодіти методиками (вміти)

2.4.1.1. Розрізняти клінічні ознаки міокардитів, перикардитів та ІЕ на підставі інтерпретації зібраних скарг, анамнезу життя і хвороби, даних об'єктивних і лабораторних методів дослідження.

2.4.1.2. Сформулювати клінічний діагноз і призначити лікування.

2.4.1.3. Розробити профілактичні заходи.

3. Література:

Основна

Педіатрія : у 3-х т. Т. 1 : підручник для студ. вищих мед. навч. закладів ІV рівня акред. / [Артеменко Є. О., Бабаджанян О. М., Белоусова О. Ю. та ін. ; за ред. Катілова О. В., Варзаря А. В., Валуліса А., Дмитрієва Д. В.]. — Вінниця : Нова Книга, 2022. — 656 с. : іл.

Педіатрія: Національний підручник: у 2 т./Д.Д.Іванов, С.В.Кушніренко, Д.А.Сеймівський (та інш.); за ред.В.В.Бережного; Асоціація педіатрів України. – К.:Сторожук О.В.,2013. – Т.2. – 1021 с.:табл., іл.

Педіатрія: навчальний посібник:у 2 т./М.Л.Аряєв, Н.В.Котова, Н.Ю.Горностаєва (та інш.);за ред.:М.Л.Аряєва, Н.В.Котової; Одеський національний медичний університет. – Одеса,2014. – 311 с.,іл., табл.

Додаткова

Вибранні питання дитячої кардіоревматології. – Київ, Харків. – 2006. – С. 102-107.
Педіатрія (кардіологія та нефрологія дитячого віку). – Одеса.- 2014.- С.78-103, 131-146.
Матеріали методичного забезпечення самопідготовки студентів (орієнтуючі карти з організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою)

4. Матеріали для самоконтролю якості підготовки.

4.1. Питання для самоконтролю:

- 4.1.1. Які фактори сприяють розвитку міо-, перикардитів та ІЕ?
- 4.1.2. Дайте клінічну характеристику міокардитів.
- 4.1.3. Дайте клінічну характеристику перикардитів.
- 4.1.4. Лікування ІЕ.
- 4.1.5. Як проводиться профілактика запальних захворювань серця?

4.2. Тести для самоконтролю з еталонами відповідей.

4.3. Задачі для самоконтролю з відповідями.

Матеріали для аудиторної самостійної підготовки:

4.4. Перелік навчальних практичних завдань, які необхідно виконати під час практичного заняття:

- 4.4.1. Робота біля ліжка хворого.
- 4.4.2. Поставити клінічний діагноз.
- 4.4.3. Призначити лікування.
- 4.4.4. Намітити профілактичні заходи.

Інструктивні матеріали для оволодіння професійними вміннями, навичками:

- 4.5. Методика виконання роботи, етапи виконання.
- 4.6. Зібрати скарги, анамнез життя та хвороби.
- 4.7. Оцінити дані анамнезу, життя та хвороби, фактори ризику, що сприяли розвитку захворювання.
- 4.8. Провести клінічне обстеження ССС у хворих на міокардит, перикардит та ІЕ.
- 4.9. Скласти план додаткових методів обстеження.
- 4.10. Оцінити результати лабораторно-інструментальних даних.
- 4.11. Сформулювати клінічний діагноз.
- 4.12. Надати у разі потреби невідкладну допомогу і визначити наступні терапевтичні заходи.

5. Зміст заняття

Дисципліни	Знати	Вміти
Попередні дисципліни		
Анатомія	Анатомічна будова серцево-судинної системи (ССС).	Відзначити особливості анатомічної будови у дітей.
Фізіологія	Фізіологія ССС	Відзначити особливості фізіологічної регуляції обмінних процесів у міокарді. Відзначити патологію обмінних процесів на різних рівнях
Біохімія	Особливості стану системи ПОЛ в умовах існування ВВС, під час та після к/х операції.	Провести клінічне обстеження дитини з кардіомегалією

Пропедевтика педіатрії	АФО ССС	
Наступні дисципліни: педіатрія	Методи діагностики захворювань ССС у дітей.	Призначити лікування залежно від типу вади.
Внутрішньо-предметна інтеграція		
Міокардит	Особливості розвитку, перебігу, клініки	Провести клінічне обстеження хворого
Гіпертрофічна КМП	Особливості морфологічних змін у міокарді та судинах МКК	Оцінити дані клінічного обстеження, лабораторних та інструментальних змін для діагностики захворювання

Міокардит	Перікардит	Інфекційний ендокардит
бактерії, віруси, гриби, найпростіші, гельмінти, отрута комах та змій, ліки, хімічні та фізичні агенти та інші	віруси, бактерії, найпростіші, рикетсії, мікоплазми, фізичні агенти, ліки та інші	різні бактерії, найчастіше – зеленявий стрептокок, стафілокок
ураження міокарду проходить 2 фази: гостра (перші 2 тижні) – деструкція міоцитів, викид клітинних медіаторів запалення, цитокинів, які викликають деструкцію міокарду та його дисфункцію. Виявити причинний фактор в цю фазу не вдається. хронічна: ураження кардіоміоцита зумовлено аутоімуними механізмами	- занос інфекційних збудників в порожнину перікарду по лімфатичним та кровоносним судинам; - - розвиток гіперергічного запалення як результат імунної відповіді на ендо- і екзогенні антигени бактеріального та тканинного походження; - контактне запалення та проростання пухлинної тканини з сусідніх органів; - асептична запальна реакція на дію токсичних речовин.	- зниження імуно-біологічних властивостей макроорганізму, наявність хронічних вогнищ інфекції Морфологічно на ендокарді виявляють виразкові вогнища з формуванням тромбів, при клапанному ураженні з'являється їх деформація При гострому септичному ендокардиті, в міокарді з'являються вогнища гнійного розплавлення
біль у грудях, лихоманка, артралгії, тахікардія, задишка, блідість шкіри, збільшення границь серцевої	сухий фібриозний – біль у грудях, серцебиття, задишка, сухий кашель, нездужання, при аускультатії – шум тертя перікарду;	симптоматика складає три головних симптоми: 1.токсикозу 2.ураження ендокарду 3.тромбоемболічних ускладнень. При лабораторному дослідженні виявляють (в першій фазі) змінення крові – лейкоцитоз,підвищення α 2-глобулінів,

<p>тупості, глухість тонів, систолічний шум у верхівці та впродовж лівого краю грудини. В аналізах крові: лейкоцитоз, прискорення ШОЕ, підвищення С-реактивного протеїну</p>	<p>ексудативний перикардит – біль у грудях, відчуття здавління, задишка, запаморочення, серцебиття, хрипи у легенях, парадоксальний пульс, набухання шийних вен, гепатоспленомегалія, набряки, ціаноз; констриктивний перикардит – біль у грудях, задишка, втомлюванність, слабкість, серцебиття, гепатомегалія, асцит, набухання шийних вен, тахікардія, тони серця глухі.</p>	<p>підвищення ШОЕ, високий С-реактивний білок, може бути висіяний збудник захворювання; в загальному аналізі сечі – гематурія (мікро- або макро-).</p>
<p>єдиної класифікації міокардитів не має. В залежності від етіології: вірусні, бактеріальні, рикетсіозні, спирохітозні, грибкові, протозойні, гельмінтозні, зумовлені укусами комах та змій, спричинені прийомом ліків, хімічні, фізичні, при системних захворюваннях.</p>	<p>сухий фібринозний ексудативний констриктивний</p>	<p>- за етіологією: грам позитивні (стрепто-,стафілококи); грам негативні (кишкова паличка, синегнійна паличка); бактеріальні асоціації (гриби, рикетсії) -патогенетична фаза: інфекційно-токсична, імуно-запальна, дистрофічна; -за ступенем активності: висока (3), помірна (2), мінімальна (1); - варіант перебігу: гострий, абортивний, хронічний (рецидивуючий); -клініко-морфологічна характеристика: первинний (на інтактних клапанах), вторинний (при ураженнях клапанів, ВВС, після операцій на серці).</p>
<p>ЗАК, ЗАС, біохімія крові, аналізи калу, фактори запалення, титр АСЛ-О, ЕКГ, ЕхоКГ, рентгенографія ОГК.</p>		
<p>ендо-, перикардити, КМП, пухлини серця, вроджені та набуті вади серця</p>	<p>міо-, ендокардити, КМП</p>	<p>атака гострої ревматичної лихоманки, СЧВ, неспецифічний аортоартеріт, вузловий перикардіт, пухлини, хронічний пієлонефрит</p>
<p>в залежності від етіології призначають антибіотики противірусні препарати, НПВС, лікування СН (серцеві глікозиди,</p>	<p>Сухий – анальгетики, НПВС, специфічне лікування в залежності від збудника. Ексудативний – перикардіоцентез, антибіотики,</p>	<p>Основа терапії – антибіотики. Антимікробна терапія повинна бути, за можливістю, етіотропною та достатньо довготривалою (при стафілококовій етіології – не менше 6 тижнів, при стрептококовій – не менше 4 тижнів, при Гр- збудниках – не менше 8 тижнів). При невідомому збуднику терапію</p>

діуретики), інотропні препарати, інгібітори АПФ, антикоагулянти, кардіотрофічні препарати	діуретики, ізотропні препарати, гепатопротектори. Констриктивний – перикардектомія. Для підготовки до операції, а також після неї: серцеві глікозиди, діуретики, інотропна підтримка (допамін), гепатопротектори.	починають з β-лактамного антибіотика (пеніциліну або цефалоспорино I покоління). При довготривалій антибіотикотерапії застосовують профілактичні дози гепарину для запобігання утворення тромбів та протигрибкові препарати. Показання для ГКС – тільки інфекційно- токсичний шок або медикаментозна алергія. Можливо застосування імунотерапії (гіперімунна плазма, імуноглобуліни). Показання до хірургічного лікування: резистентна до терапії СН, гостра деструкція клапанів серця, стійка бактеріємія з неефективністю антимікробної терапії, інтракардіальні абсцеси, великі подвижні вегетації на клапанах, грибовий ендокардит, ІЕ клапанного протеза.
При вірусних міокардитах – своєчасна вакцинація дозволяє значно знизити частоту міокардитів, зумовлених кіром, краснухою, паротитом, поліомієлітом, грипом.	Доцільно проводити санацію хронічних вогнищ інфекції, профілактику інфекційних та специфічних захворювань.	До первинної профілактики можна віднести санацію вогнищ хронічної інфекції у хворих з ВВС та ревматизмом. У таких дітей під час оперативних втручань рекомендують проводити антибактеріальну терапію. Вторинна профілактика сприяє відчутному зниженню частоти розповсюдження ІЕ у пацієнтів з, так званих, груп ризику. Показання до її проведення: «сині» ВВС, які мають каріозні зуби, хронічний тонзиліт, запальні процеси сечової системи; діти з аускультативною формою ПМК, що супроводжується мітральною регургитацією (за даними ЕхоКГ), хворі з малими ДМШП, ВАП, САо, КоАо та інш.

Часті критичні ВВС і їх асоціація з ціанозом та залежність від ВАП

	Ціаноз	Дуктус-залежність
Паралельна циркуляція		
Транспозиція магістральних судин з інтактною міжшлуночновою перегородкою (ТМС-ІМШП)	Так	Так
Вади з обструкцією лівих відділів серця		
Синдром гіпоплазії лівих відділів серця (ГЛВС)	Так	Так
Критичний АС (КАС)	Ціаноз або диференційний ціаноз ¹	Так
Критична коарктація аорти (КоА)	Диференційний ціаноз ¹	Так
Вади з обструкцією правих відділів серця		
Критичний стеноз легеневої артерії (СЛА)	Так	Так
Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночновою перегородкою (АЛА-ІМШП)	Так	Так
Інші		
Тотальний аномальний дренаж легеневих вен (ТАДЛВ)	Так	Ні

Класифікація

недостатності кровообігу у дітей раннього віку

Ступінь	Симптоми
I	Ознаки недостатності кровообігу відсутні. Тільки після фізичного навантаження (довгий крик, занепокоєння, годування тощо) у дитини з'являються задишка, блідість, слабкість, інколи дитина стомлюється при ссанні та відмовляється від нього або робить часті перерви при смоктанні
IIА	Ознаки недостатності кровообігу спостерігаються у стані спокою. Невелика задишка, ЧД перевищує нормальні показники не більш ніж на 50%. Помірна тахікардія: ЧСС на 10–15% перевищує норму. Печінка може бути не збільшена або збільшена незначно (виступає на 3 см з-під реберної дуги по середньключичній лінії). Рентгенологічна картина – помірне розширення тіні серця
IIБ	Значна задишка (ЧД на 50–70% більше норми), тахікардія (ЧСС на 15–25% більше норми), гепатомегалія (печінка виступає з-під реберної дуги більше ніж на 3–4 см). Може бути асцит. Значно збільшені розміри серця. Дитина збуджена. Апетит знижений. Інколи буває блювота
III	Значна задишка (ЧД на 70–100% більше норми), тахікардія (ЧСС на 30–40% більше норми), велика тверда печінка. Межі серця розширені. Застійні вологі хрипи в легенях. Пульс зниженого наповнення. Асцит. Набряки. Анасарка. Дитина в'яла, бліда, апетит відсутній

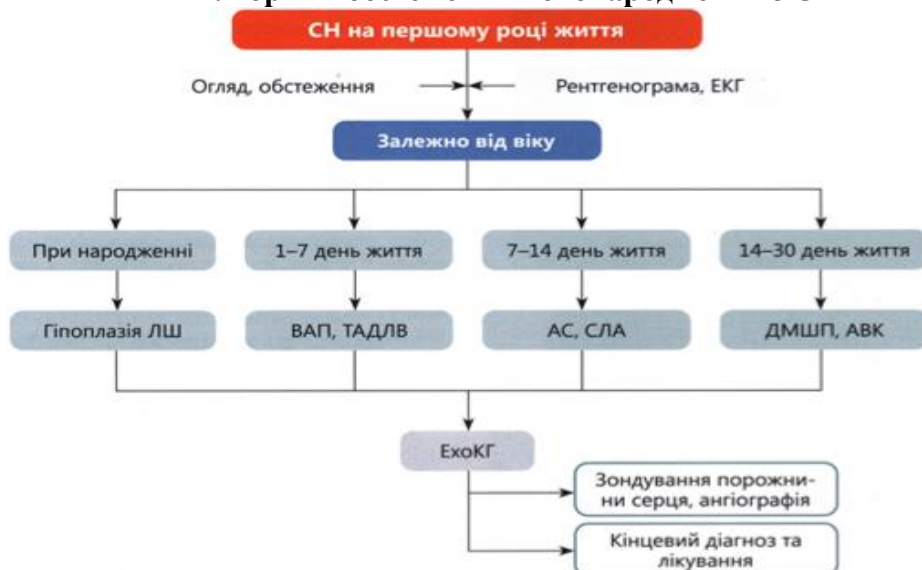
Алгоритм диференційної діагностики ВВС за характеристиками серцевого шуму у сукупності з іншими симптомами



Зміни при фізикальному обстеженні, рентгенограмі та електрокардіограмі при деяких формах ціанотичних вад серця

Діагноз	Фізикальне обстеження	Рентгенограма	Електрокардіограма	Частота виникнення (на 100 тис. новонароджених)		
	Шум	Розмір серця	Легеневий кровотік	Електрична вісь серця	Ознаки гіпертрофії	
ТМС-ІМ-ШП	Немає	↑	↑	90 до 150	Н для немовлят	21
ГЛВС	+/- систолічний	↑	Венозний застій	90 до 150	↓ зубці від ЛШ	16
АЛА-ІМ-ШП	Систолічний	↑↑	↓	30 до 90	ГЛШ, ЗПП	7
СЛА	Систолічний	↑	↓	30 до 90	ГПШ, ЗПП	7
ТАДЛВ	Систолічний	↑ або норма ¹	↑ або венозний застій ¹	90 до 150	ЗПП	6

Алгоритм обстеження новонароджених з СН



6. Тести

1. Дівчинка 12 років поступила в кардіологічне відділення з проявами кардиту. Два тижні тому перенесла лакунарну ангіну. Який найбільш вірогідний етіологічний чинник кардиту в даному випадку?

- Стрептокок
- Стафілокок
- Клебсієла
- Пневмокок
- Протей

2. Дитина 5-ти років виписана після лікування з приводу ревматизму з активністю I ступеню. Протирецидивне лікування на протязі найближчих років передбачає введення біциліну-5. В якій дозі необхідно призначити біцилін-5?

- 750000 од 2 рази в місяць
- 1500000 од 1 раз в місяць
- 750000 од 1 раз в місяць
- 600000 од 2 рази в місяць
- 600000 од 1 раз в місяць

3. Дев'ятирічний хлопчик переніс скарлатину 2 тижні тому. Протягом трьох днів турбує загальна слабкість, блідість шкіри, підвищення температури тіла до 38°C, біль в ділянці серця, задишка. При аускультатії серця відзначено ослаблені тони, систолічний шум над верхівкою, роздвоєння I тону. На ЕКГ: подовження інтервалу QT, PQ (0,22 с), зниження амплітуди зубця T, поодинокі екстрасистолі. Яке захворювання запідозрить дільничний педіатр?

- a. Ревматичний міокардит
 - b. Кардіоміопатію
 - c. Нейроциркуляторну дисфункцію
 - d. Пневмонію
 - e. Вроджену ваду серця
4. Хлопчик 12 років знаходиться під диспансерним наглядом у кардіоревматолога з діагнозом- ревматизм, активна фаза, ревмокардит з ураженням мітрального клапану. На протязі якого часу слід проводити вторинну біциліно-медикаментозну профілактику ревматизма?
- a. довічно
 - b. 3 роки
 - c. 1 рік
 - d. 18 років
 - e. 25 років
5. Дитині 10 років. Знаходиться на стаціонарному лікуванні в кардіологічному відділенні 10 днів з приводу активної фази ревматизму. Режим ліжковий . Яку навантаження слід призначити для проведення функціональної проби за Шалковим?
- a. Перехід з горизонтального положення в сидяче 5 раз
 - b. 10 глибоких присідань за 20 сек.
 - c. 20 глибоких присідань за 30 сек
 - d. Підйом на 20 сходинок
 - e. Підйом на 30 сходинок
6. В етіології ревматизма надається провідне місце одному з наступних чинників:
- a. віруси
 - b. Мікоплазменна інфекція
 - c. стафілококи
 - d. стрептококгрупи А
 - e. бактеріально-вірусні асоціації
7. Які показники ШОЕ характеризують II ступінь активності ревматичного процесу:
- a. до 20 мм/год
 - b. в межах вікової норми
 - c. 20-30 мм/год
 - d. більше 30 мм/год
 - e. більше 50 мм/год
8. Головний діагностичний критерій ревматизму:
- a. полісерозит
 - b. міофіброз
 - c. субфебрильна температура
 - d. хорея
 - e. артралгія
9. На ФКГ дитини 13 років лікар виявив діастолічний шум. Який?
- a. протосистолічний
 - b. мезосистолічний
 - c. телесистолічний
 - d. пресистолічний
 - e. голосистолічний
10. Стан дитини 7 років з ревмокардитом значно погіршався. Діагностовано випотний перикардит. Як змінився характер пульсу у цієї дитини?
- a. нігкоподібний
 - b. аритмічний
 - c. сповільнений
 - d. напружений
 - e. парадоксальний
11. Якими антибіотиками слід користуватись при повторній профілактиці ревматизма:

- a. тетрацікліни
 - b. лінкоміцин
 - c. цефалоспорини
 - d. пеніциліновагрупа
 - e. аміноглікозиди
12. Яка тактика лікаря при знаходженні первинного активного ревматизму:
- a. амбулаторне обстеження
 - b. Амбулаторне лікування
 - c. госпіталізація
 - d. оформлення диспансерного обліку
 - e. призначення санаторного лікування
13. Вкажіть дозу біциліна-5 при вторинній профілактиці ревматизму у школярів:
- a. 500.000
 - b. 750.000
 - c. 1000.000
 - d. 1500.000
 - e. 2000.000
14. Вкажіть дозу преднізолону для комплексної терапії при II ступені активності ревматичного процесу:
- a. 0,1 мг/кг
 - b. 0,5 мг/кг
 - c. 1,0 мг/кг
 - d. 1,5 мг/кг
 - e. 2,0 мг/кг
15. Вкажіть максимальну добову дозу аспірину:
- a. 1,0 г
 - b. 1.5 г
 - c. 2,0 г
 - d. 2,5 г
 - e. 3,0 г
16. При якій ваді з'являється «ритм перепела»:
- a. мітральна недостатність
 - b. мітральний стеноз
 - c. аортальна недостатність
 - d. пролапс мітрального клапана
 - e. аортальний стеноз
17. При якій ваді прослуховується діастолічний спадний шум:
- a. мітральна недостатність
 - b. мітральний стеноз
 - c. аортальна недостатність
 - d. пролапс мітрального клапана
 - e. аортальний стеноз
18. При якій ваді прослуховується пансістолічний шум:
- a. мітральна недостатність
 - b. мітральний стеноз
 - c. аортальна недостатність
 - d. пролапс мітрального клапана
 - e. аортальний стеноз
19. Зниження амплітуди I тона на ФКГ відзначається при:
- a. мітральна недостатність
 - b. мітральний стеноз
 - c. аортальна недостатність
 - d. пролапс мітрального клапана
 - e. аортальний стеноз

20. Для мітральної недостатності характерно:
- зміщення лівого кордону серця
 - лівограма по даним ЕКГ
 - систолічний шум, виникаючий одночасно с І тоном
 - максимальна громкість систолічного шуму на верхівці серця
 - все перераховане
21. Хлопчик 6 років скаржиться на постійну біль в ділянці серця. Перкуторно – межі серця без змін, тони серця звучні, вздовж лівого краю грудини вислуховується обмежений, непостійний шум, що нагадує хрускіт снігу. На ЕКГ – зубець Т двофазний, інтервал S-T конкордантно зміщений.
- Неревматичний кардит
 - Ревматизм
 - Перикардит
 - Сухий плеврит.
 - Інфаркт міокарду.
22. У дівчинки 9 років після перенесеної 2 тижні тому ангіни раптово підвищилася температура тіла до 38°C, з'явилися болі у колінному та ліктьовому суглобах, які мали летючий характер, відмічалася загальна слабкість, в'ялість, погіршення апетиту. При аускультатії серця відмічалася деяке приглушення тонів. Яке захворювання можна запідозрити у дитини?
- Ювенільний ревматоїдний артрит
 - Ревматичний міокардит
 - Тонзилогенна кардіоміопатія
 - Ревматоїдний артрит
 - Інфекційно-алергічний міокардит
23. Дівчинка 12 років скаржиться на слабкість, втомлюваність, біль в суглобах та ділянці серця. В анамнезі – часті ангіни. При обстеженні – межі серця не розширені, тони звучні, функціональний систолічний шум. На ЕКГ – поодинокі право-шлуночкові екстрасистоли, зниження Т, позитивні зміни при калій-обзідановій пробі. Який найбільш вірогідний діагноз?
- Неревматичний кардит
 - Тонзилогенна кардіоміопатія
 - Ревмокардит
 - НЦД
 - Інфекційний ендокардит
24. Дитина 12 років знаходилась у стаціонарі з приводу ревматизму І, активної фази, активність 3 ст., кардит, хорея, артрит, гострий перебіг, Н0. Через 2 міс. скарги на біль у серці та суглобах, ШОЕ 30 мм/г. Про який перебіг ревматизму можна думати?
- Гострий
 - Підгострий
 - Латентний
 - *Безперервно-рецидивуючий
 - Затяжно-в'ялий
25. До раціону лікувального харчування дитині 9 років були введені капуста, вівсяна та гречана каші, сир, масло, печена картопля, родзинки, чорнослив, кабак. При якому захворюванні це доцільно?
- Виразкова хвороба
 - Гостра пневмонія
 - Дизметоболічна нефропатія з оксалурією
 - Ревмокардит
 - Бронхіальна астма

7. Задачі

Задача 1. Хворий 12 років. Скаржиться на підвищення температури тіла в межах 37,5- 38,5 °С, біль у колінних суглобах та їх припухлість. У анамнезі часті захворювання на ангіну. Об'єктивно виявлено припухлість та різку болючість, гіперемію шкіри колінних та

гомільковостопних суглобів. На шкірі живота виявлено кільцеподібний блідо-рожевий висип. Ліва межа серця на 1.5 см. назовні від лівої середньо ключичної лінії, тони приглушені, грубий систолічний шум над верхівкою, тахікардія, АТ – 90/50мм.рт.ст., ЧСС – 110 за 1 хв.

Завдання:

- Сформулюйте нозологічний діагноз
- Перелічіть основні критерії даного захворювання
- Які тканини серця уражені у цього хворого?
- Сформулюйте клінічний діагноз
- Призначте етіотропну терапію.

Еталон відповіді:

1. Ревматичні захворювання.
2. Кардит, поліартрит, хорея, кільцеподібна еритема, ревматичні вузлики.
3. Уражені переважно 2 оболонки серця: міокард (зміщення меж серця), ендокард (грубий систолічний шум).
4. Ревматизм I, активна фаза, активність II ступеня, ендоміокардит, поліартрит, анулярна еритема, гострий перебіг, НКІ.
5. В/м вводять пеніцилін по 600 тис. ОД -2000 тис. ОД на добу (4 прийоми) протягом 2 тижнів (по 100 тис ОД на 1 кг маси тіла), потім в/м біцилін-5. При непереносності препаратів пеніцилінового ряду показані макроліди.

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

Завдання:

- Вкажіть причину неврологічних порушень
- Які симптоми можна знайти у хворого?
- Сформулюйте клінічний діагноз
- Які варіанти перебігу цієї хвороби Вам відомі?
- Призначте профілактику біциліном.

Еталон відповіді:

1. У дитини розвився підкірковий енцефаліт – «мала» хорея.
2. Симптоми Черні, “язик- очі”, Гордона. Підвищення сухожильних рефлексів.
3. Ревматизм I, активна фаза, активність II ступеня, міокардит, мала хорея, гострий перебіг, Н І.
4. Гострий, підострий, затяжний, постійно рецидивуючий, латентний.
5. Біцилінопрофілактика: Діти, які перенесли ревматизм без кардиту - до 18 років, з кардитом - до 25 років, при сформованій ваді – все життя.

Задача 3. Після лікування в стаціонарі та санаторії на дільницю виписана десятирічна дівчинка, яка перенесла первинну ревматичну атаку, що перебігла із поліартритом, еритемою на шкірі на фоні хорей. В крові спостерігалось підвищення вмісту гостро фазових білків та високий титр анти стрептококових антитіл. На даний час ознак активності ревматичного процесу немає.

Завдання:

- Сформулюйте клінічний діагноз
- Призначте терапію малої хорей
- Яку дію мають препарати хінолінового ряду?
- Перелічіть основні ланки терапії хворих на ревматизм
- Який оптимальний режим біцилінотерапії треба призначити даної хворої?

Еталон відповіді:

1. Ревматизм I, неактивна фаза, Н 0
2. Нестероїдні й протизапальні препарати (диклофенак 3,0-3,5 мг/кг/добу, індометацин 2,5-3 мг/кг/добу)
 - a. препарати бромиду (1% розчин натрію броміду)

- b. седуксен
- c. віт. В1, В 6-курс 15-20 ін'єкцій
- 1) фізіотерапія
- 2) електросон, бром
- 3) електрофорез на комірцеву зону
- d. бальнеотерапія (хвойні ванни).
- 3. Деллагіл, плаквенил - препарати хінолінового ряду мають протизапальний і антипроліферативний ефект.
- 4.
 - a. Етіотропне, патогенетичне, симптоматичне,
 - b. організація режиму, раціональне харчування.
- 5. Біцилін – 5 один раз в 2 тижні до досягнення хворим 18-літнього віку.

Задача 4. Хвора 13 років, знаходиться під диспансерним спостереженням з приводу: ревматизм I, активної фази, активність II ст., ендокардиту, поліартрит, підгострий перебіг, Н 0.

Завдання:

- Яким чином організувати режим дня для хворих на ревматизм у лікарні?
- Альтернативна антибіотико терапія у разі інтолерантності пеніцилінового ряду
- Зробить диференційну діагностику між ревматичним поліартритом та реактивним артритом
- Перелічить особливості перебігу ревматизму у дітей
- Вкажить, на який термін необхідно призначить біцилінопрофілактику даній хворій?

Еталон відповіді:

- 1) Суворий постільний режим
 - a) Постільний
 - b) Напівпостільний режим
 - c) тренуючий режим,
- 2) Призначення антибіотиків із групи макролідів, наприклад еєритроміцин
- 3) При ревматизмі вражаються переважно середні й великі суглоби, больовий суглобний синдром нестійкий, характер болі мігруючий, деформація суглобів відсутня, атрофія м'язів відсутня, є зміни з боку серця й зв'язок зі стрептококовою інфекцією, симетричність уражень. Реактивні артрити пов'язані з кишковою інфекцією, асиметричні, що виникають на тлі діареї, ураження серця не характерно.
- 4) Зниження важкості кардиту
 - a) перевага помірної й мінімальної активності запального процесу
 - b) мінімальна діагностична цінність анулярної еритеми й ревматичних вузликів.
 - c) значне поліпшення прогнозу захворювання
 - d) Зниження частоти формування пороків серця
 - e) Біцилінотерапію необхідно проводити круглорічно до досягнення хворою 25-річного віку.

Задача 5. Дитині 10 років госпіталізована у клініку зі скаргами на задишку, акроціаноз. Об'єктивно: відстає у фізичному розвитку, зниженого живлення. ЧД – 30/хв. Поштовх верхівки серця зсунутий. Розміри серця у межах норми. Вислуховується гучний хлопаючий I тон. ЕКГ- розширений двогорбий P1, PII, V5, V6. На Rö-грамі ознаки венозної та артеріальної легеневої гіпертонії, збільшення лівого передсердя.

Завдання:

- Сформулюйте нозологічний діагноз
- Яка вада серця сформувалась у даного хворого?
- Який тип серцевої недостатності розвивається при даній ваді?
- Вкажить тип та об'єм хірургічного втручання при цієї патології
- При якому варіанті перебігу ревматизму вада серця формується безсимптомно?

Еталон відповіді:

- 1) Ревматизм
- 2) Мітральний стеноз

- 3) Правошлуночковий тип
- 4) Комисуротомія стулок мітрального клапана
- 5) Латентний перебіг.

Задача 6. Хлопчик 13 років скаржиться на часту непритомність та запаморочення, серцебиття, задишку при фізичному навантаженні, кардіалгії. Об'єктивно: пульс – 68/хв., зниженого наповнення. Поштовх верхівки серця підведений. Межі серця розширені на 0,5 см ліворуч. При пальпації у II міжребер'ї справа – систолічне тремтіння. Вислуховується грубий систолічний шум з ослабленням II тону у II міжребер'ї справа, проводиться на соні артерії. На ЕКГ – гіпертрофія міокарду лівого шлуночка. ФКГ – високочастотний ромбовидний систолічний шум на аорті, пов'язаний з I тоном, II тон – знижений.

Завдання:

- Сформуйте нозологічний діагноз
- Яка вада серця сформувалася у даного хворого?
- Який тип серцевої недостатності розвивається при даній ваді?
- Який ступінь недостатності кровообігу у даного хворого?
- Які групи ліків застосовуються для патогенетичної терапії ревматизму?

Еталон відповіді:

1. Ревматизм
2. Стеноз устя аорти.
3. Левошлуночковий тип
4. I ступінь
 - a. a.) Нестероїдні протизапальні препарати (аспірин, індометацин, диклофенак, бруфен)
 - b. б.) Стероїдні протизапальні препарати (преднізолон, триамцінолон, дексаметазон)
 - c. в.) Препарати хінолонового ряду (делагіл, гелаквініл).

Задача 7. Хвора 14 років скаржиться на болі в ділянці серця, задишку, гарячку до 38,5°C. 15 днів потому перенесла ангіну. Об'єктивно: стан хворої важкий. Шкіряні покрови бліді, але чисті. Дихання дорівнює 28/хвил. Ліворуч над легеньми, позаду від нижньої третини лопатки – ослаблене дихання, тут же виявляється скорочення перкуторного звуку. Межі серця розширені у поперечнику, тони ослаблені. Пульс – парадоксальний. Над всією ділянкою серця прослуховується шум тертя перикарду. На ЕКГ – зниження вольтажу комплексів QRS, підйом вище за ізолінію сегмента ST, деформація зубця Т. Печінка збільшена на 3 см, болюча. ШОЕ – 42 мм/год, АСЛ-О- 1260 ОД, СРБ +++++.

Завдання:

- Встановіть нозологічний діагноз
- О чому свідчить наявність парадоксального пульсу у даного хворого?
- Визначте ступінь недостатності кровообігу у даного хворого
- Сформулюйте клінічний діагноз
- Призначте лікування

Еталон відповіді:

1. Ревматизм
2. Наявність перикардиту
3. II ступінь
4. Ревматизм I, активна фаза, активність 3 ст., перикардит, гострий перебіг, II ст.
 - a. суворий постільний режим
 - b. Стіл №10 (за Певзнером) - обмеження повареної солі й рідини. Призначають продукти багаті на калій
 - c. Пеніцилін по 10 тис. ОД/кг/сут в 4 прийоми в/м
 - d. Преднізолон 1 мг/кг/добу в/м в 2 прийоми
 - e. Панангін
 - f. Серцеві глікозиди (дігосин).

Задача 8. Хвора 13 років на вступі до клініки скаржилась на різку слабкість, болі у кінцівках, колінних та гомілковостопних суглобах, серцебиття, кільцеподібний висип на тулубі. Захворіла 3 тижні потому, коли після переохолодження з'явилися слабоще, нежить, біль у горлі, субфебрилітет. Будь яких ліків не приймала. Об'єктивно: променево-зап'ястни та колінні

суглоби набрякли, болісні. Пульс дорівнює 96/хвил. Серце: лева межа зсунута на 0,5 см назовні від середньо ключичної лінії, тони приглушені, систолічний шум – над усією поверхнею. Лейкоцити - $15 \times 10^3/\text{л}$, ШОЕ – 55 мм/год., СРБ +++.

Завдання:

- Встановіть нозологічний діагноз
- Вкажіть норми серцевої тупості у цьому віці
- Зробіть диференційний діагноз з інфекційно-алергічним поліартритом
- Сформуйте клінічний діагноз
- Призначте препарати, нормалізуючи метаболізм серцевого м'яза та інших тканин.

Еталон відповіді:

- 1) Ревматизм
- 2) Верхівковий поштовх – по середньключичної лінії на 0,5-1 см до середини від неї в п'ятому міжребер'ї.

Абсолютна серцева тупість.

Верхня межа-4 ребро

Лівий край – між лівою середньключичною і білягрудинною лініями.

Правий край- ближче до білягрудинної лінії.

Відносна серцева тупість.

Верхня- 3 ребро.

Ліва – по середньключичній лінії.

Права – по середині між правою білягрудинною і правим краєм грудини

- 3) Немає кардиту, хорей та інших великих ознак ревматизму.
- 4) Ревматизм 1, активна фаза, активність 3 ст., кардит, поліартрит, кільцеподібна еритема, гострий перебіг, Н II.
- 5) Для нормалізації метаболічних порушень у серцевому м'язі й інших тканинах застосовують: панангін, аспаркам, рибоксин, вітаміни гр. В.

Задача 9. У хворої 12 років в анамнезі є вказівки на часті ангіни, а також перенесену скарлатину. Після чергової лакунарної ангіни посилились болі у суглобах, які реєструвалися також раніше, з'явилась ядуха на підйманні по сходах. Об'єктивно: блідість шкіряних покривів, збільшені та болісні лімфовузли, мигдалини гіпертрофовані, розпушені та рубцьово змінені. Поштовх верхівці серця знесилений, ліва межа серця зсунута більш чим на 1 см вліво від лівої середньо ключичної лінії. Верхня межа – в другому міжреберному проміжку. У верхівки серця та в точці Боткіна вислуховується чіткій систолічний шум із дуючим відтінком, значно меншаючий у вертикальному стані. Пульс – 96/хвил., лейкоцити - $6,6 \times 10^3/\text{л}$, е-1, п-2, с-43, л-52, м-2, ШОЕ – 32 мм.год., АСЛ-О – 1000 ОД, СРБ ++.

Завдання:

- Встановіть нозологічний діагноз
- Які відносні критерії даного захворювання виявляються у хворого?
- Сформуйте клінічний діагноз
- Призначте немедикаментозну терапію
- Відзначте головні напрямки первинної профілактиці цього захворювання.

Еталон відповіді:

- 1) Ревматизм.
- 2) ШОЕ - 32 мм/г, АСЛО - 1000 ЕД, СРБ ++
- 3) Ревматизм 1, активна фаза, активність 2 ст., кардит, підгострий перебіг, Н I
- 4) Режим, дієта №10, лазеро-магнітотерапія, пелоїдотерапія
- 5) Після перенесеної стрептококової інфекції дитина повинна у протягом 1 місяця перебувати під спостереженням дільничного лікаря
 - a) систематичне загартовування
 - b) заняття фізкультурою
 - c) дотримання режиму сну
 - d) достатнє перебування на свіжому повітрі
 - e) повноцінне харчування
 - f) прийом полівітамінів

g) лікування хронічної стрептококової інфекції.

Задача 10. Дівчинка 11 років поступила до клініки зі скаргами на неуважність, дратливість, слабкість м'язів, насильствени примхливі рухи тулубом, кінцівками та мімічною мускулатурою, зміну почерку та ходи. Під час сну гіперкінези зникають, а на тлі емоційного збудження – посилюються. Виявлені незначні зміни з боку серцево-судинної системи (сistolічний шум на верхівці серця, межі серця – без змін). Підвищення ШОЕ до 18 мм/год., нейтрофільний лейкоцитоз - $9,5 \times 10^3/\text{л}$.

Завдання:

- Встановіть нозологічний діагноз
- Перелічіть діагностичні критерії, підтверджуючи наявність стрептококової інфекції у організмі
- Скільки ступіней активності запалювального процесу нараховується при цьому захворюванні?
- Сформуйте клінічний діагноз
- Призначте протисудому терапію цієї дитини.

Еталон відповіді:

- 1) Ревматизм
- 2) підвищений титр протистрептококових антитіл (АСЛО й ін.)
 - a) висівання із зывц стрептокока групи А
 - b) недавно перенесення scarлатина
- 3) III стадія активності
- 4) Ревматизм I, активна фаза, активність I ст., мала хорея, підгострий перебіг.
- 5) Седуксен

Задача 11. Дівчинка 10 років протягом п'яти місяців знаходилась на стаціонарному лікуванні з діагнозом: ревматизм I, активна фаза, активність II ступеня, ендоміокардит, поліартрит, гострий перебіг, Н I. Пізніше вона продовжувала лікування у місцевому санаторії. Невважаючи на проведену терапію, у дитини сформувалася вада серця – недостатність мітрального клапана.

Завдання:

- Яка патоморфологічна фаза ревматичного процесу найбільш імовірна у дівчини тепер?
- Визначте термін проведення біцилінопрофілактиці у даному випадку
- Перелічіть аускультативні ознаки та назвіть місце максимальної гучності шуму при цієї ваді
- При якій набутій ваді серця спостерігають Pmitrale на ЕКГ?
- Призначте об'єм кардіохірургічної допомоги при мітральній недостатності

Еталон відповіді:

- 1) IV стадія склероз (гіаліноз)
- 2) Круглорічно - Довічно
- 3) На верхівці серця - р. тахistolічний шум, ослаблення I тону
- 4) Стеноз мітрального клапана
- 5) Заміна клапана.

Задача 12. У дитини 12 років через шість тижнів після перенесеної ангіни діагностовано ревмокардит. Активність процесу відповідає II ступеню. Призначена протиревматична терапія дозволила купірувати лабораторні ознаки активності до кінця третього місяця лікування, тоді ж діагностовано недостатність аортального клапана.

Завдання:

- Визначте характер перебігу ревматизму у даному випадку
- Перелічіть аускультативні ознаки та назвіть місце максимальної гучності шуму при цієї ваді
- Назвіть екстракардіальні ознаки недостатності аортального клапана
- Визначте об'єм кардіохірургічної допомоги при недостатності аортального клапана.
- Назвіть принципи лікування дітей, хворих на ревматизм.

Еталон відповіді:

1. Подострий перебіг ревматизму
2. Діастолічний шум по лівому краю грудини 3-4 міжребер'я, ослаблення 2 тону праворуч у 2 межребер'ї
3. Відчуття пульсації в голові, кінцівках, пульсація каротид, капілярний пульс, симптом Мюссе, ознака Ландольфі - звуження й розширення зіниці
4. Заміна клапана
5. Основою лікування дітей хворих ревматизмом вважають принцип комплексної етапної терапії.

Тема лабораторного заняття № 6. Диференційна діагностика порушень серцевого ритму та провідності у дітей. Невідкладна допомога при пароксизмальних порушеннях ритму та Морган'ї-Адамс-Стокс синдромі.

1. **Актуальність теми:** Порушення ритму серця у дітей – це найбільш поширена патологія дитячої кардіології. Практично немає захворювання, при якому б не відмічались порушення серцевого ритму. В останні роки спостерігається зростання поширеності аритмій серед дитячого населення, урізноманітнення їх форм, відсутність іноді ефективного лікування у зв'язку з складністю діагностики. Періодами найбільшого ризику розвитку аритмій у дітей є: період новонародженості; вік 4-5 років; 7-8 років; 12-13 років. Відповідно до цього, доцільно в рамках регулярної диспансеризації передбачити обов'язковий електрокардіографічний скринінг у дітей даних вікових груп. А при наявності навіть мінімальних кардіогенних скарг, крім стандартних методів обстеження, призначати холтеровське моніторування, медикаментозні навантажувальні тести, КІГ, генеалогічний аналіз факторів ризику. Крім цього варто пам'ятати, що на відміну від дорослих, у дітей порушення ритму нерідко протікає бессимптомно і часто самопочуття дитини протягом тривалого часу не страждає, що у значній мері утруднює ранню діагностику цієї патології й не дозволяє точно встановити тривалість існування аритмії й вік дитини до початку захворювання. А при відсутності своєчасної й адекватної терапії за 4-6 років більшість аритмій прогресують, при цьому формуються стійкі та необоротні порушення функції міокарда, що вимагають хірургічного лікування. При цьому більше 85% дітей можуть бути виліковані за допомогою методів медикаментозної терапії при вчасно початому лікуванні. Завжди потрібно пам'ятати, що існує тісний зв'язок аритмій з раптовою серцевою смертю, частота якої серед дітей і осіб молодого віку досить висока (0,6% померлих у віці від 3 до 13 років, 2,3% серед померлих у віці до 22 років). У ряді випадків, наприклад при синдромі подовженого інтервалу QT, непоінформованість лікаря та батьків про існування аритмії приводить до трагічних наслідків: перша і єдина в житті синкопальна атака може закінчитися раптовою смертю дитини. Крім самостійного значення, серцеві аритмії можуть ускладнювати перебіг інших захворювань кардіогенної та некардіогенної природи, приймаючи характер провідного симптому. Тому дуже важливо знати механізми виникнення аритмій, клінічні прояви, методи діагностики і лікування їх з метою попередження тяжкого перебігу та розвитку ускладнень.

2. Конкретні цілі:

- Вміти клінічно запідозрити наявність порушення серцевого ритму, призначити комплекс відповідних обстежень, встановити тип аритмії та визначити тактику лікування і диспансеризації захворювання.
- Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція)
- Завдання для самостійної роботи під час підготовки до заняття.
- Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття:
- Теоретичні питання до заняття:

- Складні порушення серцевого ритму та провідності: пароксизмальна тахікардія, синдром Морган'ї-Адамс-Стокса, гемодинамічно значима екстрасистолія, миготлива аритмія, парасистолія.
- Етіологія, електрофізіологія та патогенез пароксизмальної тахікардії, синдрому Морган'ї-Адамс-Стокса, гемодинамічно значимої екстрасистолії, миготливої аритмії, парасистолії.
- Принципи лікування складних порушень серцевого ритму та провідності.
- Невідкладна допомога при розвитку аритмогенної форми серцевої недостатності, пароксизмальній тахікардії, повній атріовентрикулярній блокаді, Морган'ї-Адамс-Стокс-синдромі у дітей.

2. Зміст теми:

Класифікація аритмій (Н.А. Белоконь, 1987 р.).

- Порушення утворення імпульсу.
- Номотопні порушення ритму (порушення утворення імпульсу в синусовому вузлі)
 - синусова аритмія
 - синусова брадикардія
 - синусова тахікардія
 - міграція водія ритму
- Гетеротопні (ектопічні) порушення ритму – імпульси зароджуються поза синусовим вузлом.
- Екстрасистолії:
 - Суправентрикулярна
 - шлуночкова;
- Пароксизмальна тахікардія:
 - суправентрикулярна,
 - шлуночкова;
- Непароксизмальна тахікардія:
 - передсердна,
 - з атріовентрикулярного з'єднання
 - шлуночкова;
- Тріпотіння й мерехтіння передсердь (миготлива аритмія);
- Тріпотіння й мерехтіння шлуночків.
- Порушення провідності
 - синоатріальні блокади
 - внутрішньопередсердні блокади
 - атріовентрикулярні блокади
 - внутрішньошлуночкові блокади
- Комбіновані аритмії
 - синдром слабості синусового вузла
 - атріовентрикулярна дисоціація
 - синдром передчасного збудження шлуночків.

Конкретні цілі:	Цілі початкового рівня:
1.Зібрати анамнез, провести загальний огляд та системне обстеження дитини з порушеннями ритму серця, дати оцінку виявленим змінам, по можливості аускультативно визначити вид аритмії.	1.Збирати анамнез у хворих із аритміями, проводити об'єктивне обстеження дитини - кафедра пропедевтичної педіатрії.
2.Скласти план обстеження хворого, оцінити дані лабораторних та інструментальних досліджень	2.Оцінити функціональний стан серцево-судинної системи - кафедра фізіології, пропедевтичної педіатрії.
3.Знімати ЕКГ, дати оцінку результатам холтерівського моніторингу, визначити вид порушення серцевого ритму.	3.Встановити патофізіологічні основи порушення ритму серця – кафедра патологічної фізіології.
4.Провести диференційну діагностику за даними ЕКГ між різними видами порушень	4.Вибирати найбільш адекватні методи лабораторного і інструментального обстеження, давати клінічну

<p>утворення та проведення імпульсу.</p> <p>5.Уточнити етіологічний чинник і пояснити основні патогенетичні механізми розвитку аритмій.</p> <p>6.Визначити лікувальну тактику залежно від виду порушення серцевого ритму, розрахувати дози основних препаратів.</p> <p>7.Вміти надавати невідкладну допомогу при пароксизмальній тахікардії, миготливій аритмії, Морган’ї-Адамс-Стокс-синдромі.</p> <p>8.Вибрати раціональну схему диспансеризації хворих та основні методи профілактики розвитку порушень серцевого ритму у дітей</p>	<p>інтерпретацію одержаних результатів - кафедра фізіології, біохімії, патологічної фізіології, факультетської педіатрії</p> <p>5.Написати клінічну історію хвороби - кафедра факультетської терапії, педіатрії</p> <p>6.Визначити основні групи фармакологічних препаратів, вживаних в кардіології - кафедра фармакології</p>
--	--

Дисципліна	Знати	Вміти
Фізіологія та пато-фізіологія	Фізіологію і патофізіологію системи кровообігу	Вміти визначити основні механізми регуляції ритму серця та провідності
	Патофізіологічні варіанти серцевої недостатності та механізми компенсації	Вміти їх визначити
	Патофізіологію гіпертрофованого серця у фазу компенсації і декомпенсації	Визначити обмінні, функціональні і структурні його ознаки залежно від фази
Пропедев-тика педіатрії	Нормальну електрокардіограму (хід збудження і реполяризації у неуш-кожному міокарді, ЕКГ-відведен-ня, шестиосьову систему відведень Бейлі, нормальне значення зубців, сегментів, інтервалів ЕКГ); ЕКГ кри-теріїв гіпертрофії лівого шлуночка	Визначити електричну вісь серця, ЧСС, ритм, PQ, QRS, QT. Визначити ознаки гіпертрофії і перенавантаження лівого шлуночка
	Клінічні прояви і зміни гемодинаміки при порушеннях ритму серця	Визначити їх у хворого
Фармако-логія	Основні групи антиаритмічних препаратів.	Вміти пояснити фармакодинаміку, фармакокінетику, показання та протипоказання, побічну дію відповідних препаратів. Вміти виписувати рецепти відповідних лікарських засобів
Поняття		Визначення
1. Аритмії		- будь-який серцевий ритм, що відрізняється від нормального частотою, регулярністю, порушенням проведення імпульсу, послідовністю активації передсердь та шлуночків.
2. Екстрасистола		- передчасне збудження та скорочення міокарду, що виникає на фоні синусового ритму.
3. Типи порушень серцевого ритму		- порушення утворення імпульсу; - порушення проведення імпульсу; - комбіновані порушення ритму

4. Основні інструментальні методи діагностики аритмій	ЕКГ, ритмограма, проба з фізичним навантаженням, медикаментозна проба, холтеровський моніторинг ЕКГ
5. Основні протиаритмічні препарати	новокаїнамід, діфенін, лідокаїн, верапаміл, ізоптін, етмозін, етацизин, кордарон, дигоксин, АТФ, пропранолол

Препарат	Дози	
АТФ	1% 0,1 мг/кг розчину в/в струминно, швидко	
	Вікові дози, мл	
	до 6 міс.	0,5
	6 міс. — 1 рік	до 0,7
	1–3 роки	0,8
	4–7 років	1,0
8–10 років	1,5	
Аміодарон	5 мг/кг в/в дуже повільно з 10–20 мл 5% розчину глюкози	
Дігосин	0,025% 0,03–0,05 мг/кг. Темп насичення — 3 дні. Підтримуюча доза — 1/5–1/6	
Новокаїнамід	0,15–0,2 мл/кг в/в повільно на фізіологічному розчині	
Верапаміл	0,25% в/в повільно під контролем АТ та ЧСС	
	Вікові дози, мл	
	до року	0,4–0,8
	1–5 років	0,8–1,2
	6–10 років	1,2–1,5
11–15 років	1,5–2,0	
Лідокаїн	1% 1–1,5 мг/кг в/в повільно	
Пропранолол	0,1% 0,1–0,2 мг/кг в/в дуже повільно	
Атропін	0,1% 0,005–0,01 мг/кг або 0,05 мл/рік життя в/в	

Класифікація серцевих аритмій на основі їх клінічної значущості (класифікація аритмій за Лауном в модифікації Козирева О.І., Богачова Р.С., 1998):

I група (незначимі аритмії) – нестійкі, не мають клінічного значення, не впливають на самопочуття хворого та прогноз (суправентрикулярна екстрасистоля, рідкі шлуночкові – до 10 за годину, міграція водія ритму в період нічного сну, синусова брадикардія і тахікардія, яка не має клінічних проявів);

II група (значимі екстрасистоли) – стійкі аритмії, які впливають на стан хворого і прогностично значимі (часта екстрасистоля – більше 10 за хвилину чи 100 в годину, політропні, поліморфні, парні, групові, ранні – R на T екстрасистоли, пароксизмальні порушення ритму, синдром слабкості синусового вузла, синдром подовженого Q-T, синдром WPW).

Механізми розвитку аритмій. Тригерна (пускова, наведена) активність - дизритмії виникають при активації латентних водіїв ритму через підвищення їх автоматизму або пригнічення функції синусового вузла. Тригерну природу мають шлуночкові тахікардії, викликані фізичним навантаженням у хворих без органічних захворювань серця, синусова тахікардія у хворих з гіпертрофією лівого шлуночка і тригерні ритми пов'язані з дигіталісною інтоксикацією.

Аномальний автоматизм - ектопічний ритм формується в клітинах, які в нормальних умовах не мають функцію автоматизму, тобто не можуть бути джерелом ритму, або коли клітини, здатні до автоматичної діяльності, стають вогнищами підвищеної активності. Вперше цей вид автоматичної активності був виявлений на препаратах волокон Пуркінє в 1971 році. Аномальний автоматизм може бути причиною виникнення парасистоїї, вогнищевих передсердних тахікардій і деяких форм шлуночкових тахікардій.

Механізм «reentry» (від англійського слова «reentry», що в перекладі означає «повторний вхід хвилі») - феномен, при якому імпульс робить рух по замкнутому колу (петлі, колі, кільцю), повертається до місця свого виникнення і повторює рух. У передсердях може бути кілька таких кіл, і найменше з них виявляється провідним. Мабуть, механізм рі-ентр лежить в основі багатьох складних тахіаритмій, зокрема фібриляції і тріпотіння передсердь і шлуночків, тахікардії при WPW синдромі.

ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ ПОРУШЕНЬ ПРОВІДНОСТІ ПЕРЕДСЕРДНО-ШЛУНОЧКОВА БЛОКАДА ПОВНА

Атріовентрикулярна 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:

- a. 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.
- b. Інтервали RR - постійні, інтервали P-P - змінливі.
- c. Комплекси QRS можуть бути нормальними і деформованими з подовженням більш ніж 0,11 сек (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.

1. Кардіометаболітні засоби (рибофлавін, кальція пангамат, ліпоева кислота, ін.).
2. Симпатомиметики (адреналін, ізадрин) використовуються симптоматично при значній брадикардії та погрозі виникнення синкопальних станів.
3. 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 AV-блокади. Показання для імплантації фізіологічного ЕКС при уродженій повній AV-блокаді: брадикардія менш 40 уд/хв, синкопальні і пресинкопальні стани (напади Морганьї-Адамса-Стокса), недостатність кровообігу, обмеження фізичної активності.

ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ ПОРУШЕНЬ УТВОРЕННЯ ІМПУЛЬСУ ПЕРЕДСЕРДНА ЕКСТРАСИСТОЛІЯ

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

1. Клінічні:
 - a. дані аускультатії,
 - b. скарги, як правило, відсутні, можуть бути „перебої”
2. Параклінічні:
 - a. ЕКГ: попередчасне появлення всіх основних елементів ЕКГ разом із зубцем P; нормальна послідовність зубців P, Q, R, S, T і нормальна форма комплексу QRS; зубець P екстрасистоли має різну морфологію і полярність в порівнянні із зубцями P синусового ритму; інтервал PQ скорочений або подовжений (рідко).
 - b. Групові передсердні екстрасистоли можуть перейти до передсердної пароксизмальної тахікардії та миготіння передсердь. У таких випадках найбільш інформативним для діагностики є ЧСЕФД та добове холтеровське моніторування 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, загрозі розвитку пароксизмальної тахікардії або миготливої аритмії (верапаміл, аміодарон, ін.), солі калію (панангін, аспаркам).

АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНА ЕКСТРАСИСТОЛІЯ ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

1. Клінічні:
 - a. дані аускультативні,
 - b. скарги, як правило, відсутні, можуть бути „перебої” в роботі серця
2. 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 ЧСЕФД та добове холтеровське монітування.
ЛІКУВАННЯ

1. Виявлення при холтеровському монітуванні одиничних атривентрикулярних екстрасистол у здорових дітей не потребує дообстеження або специфічної антиаритмічної терапії.
2. Режим без обмежень. Дієта звичайна. Заняття спортом дозволяються після лікування основного захворювання і ліквідації екстрасистолії.
3. Лікування основного захворювання (вегетативна дисфункція, органічне захворювання серця тощо), санація вогнищ хронічної інфекції.
4. Антиаритмічні препарати призначаються тільки при наявності групових або політопних екстрасистол, що привели до порушень гемодинаміки, загрозі розвитку пароксизмальної тахікардії або миготливої аритмії (верапаміл, аміодарон, ін.), солі калію (панангін, аспаркам).

ШЛУНОЧКОВА ЕКСТРАСИСТОЛІЯ

Причинами шлуночкових екстрасистолій можуть бути міокардити, дисметаболическі 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:

1. 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.
2. Найбільш інформативним для діагностики є ЧСЕФД та добове холтеровське монітування серцевого ритму.
 - a. Градація шлуночкових екстрасистол по Лаун – Вольфу:
 - b. I – до 30 екстрасистол за будь-яку годину монітування
 - c. II – понад 30 екстрасистол за будь-яку годину монітування
 - d. III – поліморфні екстрасистоли
 - e. IVa - парні екстрасистоли

f. IVb - групові екстрасистоли, триплети і більше, короткі пробіжки шлуночкової тахікардії

g. V-ранні шлуночкові екстрасистоли типу R на T

ЛІКУВАННЯ

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

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

3. Антиаритмічні препарати призначаються при наявності групових або політопних екстрасистол, що привели до порушень гемодинаміки; при погрозі розвитку пароксизмальної тахікардії або миготливої аритмії (етмозин 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 шлуночкової екстрасистолії III-V класу по Lown препаратом вибору є аміодарон.

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

ПАРАСИСТОЛІЯ

Парасистолія - особливий різновид ектопічних аритмій, характеризується наявністю гетеротопного вогнища, яке функціонує незалежно від основного водія ритму. Деякі автори відносять парасистолію до комбінованих аритмій, виходячи з особливостей патогенезу. Клінічно проявляється у вигляді екстрасистол або ектопічної тахікардії (пароксизмальної або непароксизмальної). Електрофізіологічні механізми: парасистолічний центр генерує імпульси в певному ритмі, коливання якого незначні. Імпульси з парасистолічного вогнища, що застали міокард поза рефрактерної фази, викликають його скорочення. Парасистолічний центр захищений від проникнення імпульсів основного (зазвичай синусового) ритму так званою блокадою входу. Для цього порушення ритму характерна і блокада виходу, що перешкоджає поширенню ектопічних імпульсів з парасистолічного центру. Парасистолічний вогнище може локалізуватися в: передсердях; атріовентрикулярному з'єднанні; шлуночках.

ЕКГ ознаки:

1. Незалежність ектопічних комплексів від основного ритму. Виявляється непостійністю екстрасистолічного інтервалу (однак, якщо парасистолічний ритм є домінуючим, цей інтервал може бути постійним).

2. Сталість найкоротшого міжектопічного інтервалу між екстрасистолами. Коливання тривалості міжектопічних інтервалів зазвичай не перевищує 130 мс.

3. Наявність зливних скорочень (fusion beats), що утворюються при одночасному виникненні імпульсів основного і ектопічного водіїв ритму. При цьому різні ділянки міокарда збуджуються від різних джерел ритму.

Лікування:

- Режим без обмежень.
- Дієта звичайна.
- Антиаритмічні препарати призначаються при наявності групових або політопних екстрасистол, що приводять до порушень гемодинаміки; при загрозі розвитку пароксизмальної тахікардії або миготливої аритмії (при шлуночкової екстрасистолії- етмозин 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 надшлуночкової екстрасистолії- верапаміл, аміодарон).
- При шлуночкової екстрасистолії III-V класу по Lown препаратом вибору є аміодарон. Лікування основного захворювання (вегетативна дисфункція, органічне захворювання серця тощо), санація вогнищ хронічної інфекції.
- Диспансерне спостереження: при частій, злоякісній та симпатикозалежній ЕС діти повністю звільняються від фізкультури.
- При рідких та вагозалежних ЕС показані спеціальні групи ЛФК.
- Контрольне обстеження проводиться через 1,5 - 2 місяці після початку лікування, при використанні антиаритмічних препаратів - контроль ефективності через 2-3 тижні.

- Госпіталізація 1-2 рази в рік з повним обстеженням. При зникненні скарг, відсутності ЕС на ЕКГ, а при ХМ – частота ЕС не перевищує 3 на годину - хворі знімаються з диспансерного обліку.

ПАРОКСИЗМАЛЬНА ТАХІКАРДІЯ. 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

1. Клінічні:

а. 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,

2. Параклінічні:

а. 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 неповна АВ-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 тonus 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:

1. 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.

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

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

4. 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.

5. 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.

ШЛУНОЧКОВА ПАРОКСИЗМАЛЬНА ТАХІКАРДІЯ:

ЕТИОЛОГІЯ: органічне ураження міокарда: кардити, кардіоміопатії, вади серця, постміокардитичний кардіосклероз; інтоксикація препаратами дигіталісу, хінідіном; гіпо- і гіперкаліємія, синдром подовженого інтервалу QT. Дуже рідко розвивається при вегето-судинній 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).

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні критерії: 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 розвинутися 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 шлуночкової пароксизмальній тахікардії протипоказані.

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. Купування 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 брадикардичній формі миготіння передсердь і появи 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, кава, шоколад.

ТРІПОТІННЯ 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 скаржуться 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 внутрішлуночкової 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

- Купування 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.

ФІБРИЛЯЦІЯ (МИГОТІННЯ) 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 діастолі. 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.**

НАДАННЯ НЕВІДКЛАДНОЇ ДОПОМОГИ ПРИ СИНДРОМІ МОРГАН'І-АДАМС-СТОКС

На догоспітальному (госпітальному) етапі при розвитку приступу Морган'ї-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 повторних приступах Морган'ї-Адамса-Стокса - консультація кардіохірурга для вирішення питання про ургентну хірургічну імплантацію штучного водія ритму (пейсмейкера) в умовах кардіохірургічного центру.

5. Тестовий контроль

1. Дівчинка 15 років, скарг не пред'являє. При плановому обстеженні на ЕКГ реєструється правильний синусовий ритм з частотою 76 за хв, нормальне положення вісі серця, інтервал PQ 0,22 сек, комплекс QRS не змінений. Ваше заключення:

- а. Повна атріоентрикулярна блокада
- б. Блокада лівої ніжки пучка Гіса
- в. Атріовентрикулярна блокада II ст, тип Мобітц I
- г. ЕКГ в межах вікової норми
- д. Атріовентрикулярна блокада I ст.

2. При обстеженні у хлопчика 10 років було виявлено порушення серцевого ритму у вигляді екстрасистолії. Скарги відсутні. На ЕКГ – ритм синусовий, вертикальне положення ЕВС. Реєструються часті екстрасистолі по типу парасистолії (зубець Р відсутній, QRS-комплекси деформовані, зубець Т негативний, повна компенсаторна пауза). Який вид екстрасистолії у дитини?

- а. Передсердна
- б. Атріовентрикулярна
- в. Атріовентрикулярна дисоціація
- г. Шлуночкова
- д. Вузлова

3. При реєстрації ЕКГ у хлопчика з вираженою брадикардією було виявлено, що передсердя і шлуночки скорочуються у різному ритмі, зубці Р не пов'язані з комплексами QRS, комплекси QRS розширені (0,12 сек). Виявлені зміни характерні для:

- а. Повної атріоентрикулярної блокади
- б. Шлуночкової екстрасистолії
- в. Атріовентрикулярної блокади II ст.
- г. Блокади лівої ніжки пучка Гіса

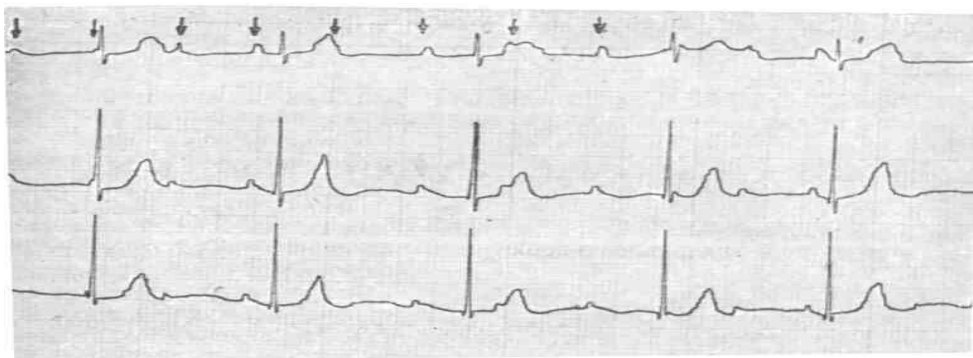
- e. Глікозидної інтоксикації
4. Дівчинка 9 років, доставлена у лікарню швидкою медичною допомогою зі скаргами на раптове виникнення серцебиття, загальної слабкості, болю в ділянці серця, відчуття страху. На ЕКГ реєструються широкі (більш 0,1 сек) комплекси QRS з частотою 190 на хв, деформовані, зубці Т дискордантні головному зубцю комплексу QRS, зубець Р не розпізнається. Яке порушення ритму має місце у дівчинки?
- Шлуночкова екстрасистолія
 - Пароксизмальна суправентрикулярна тахікардія
 - Екстрасистолія з атріовентрикулярного вузла
 - Пароксизмальна вентрикулярна тахікардія
 - Передсердна екстрасистолія
5. Ви надаєте невідкладну допомогу при нападі суправентрикулярної тахікардії у дитини 9 років. Проведені вагусні проби результату не дали, вкажіть дозу АТФ, яку Ви введете даній дитині:
- 5 мл
 - 1 мл
 - 0,5 мл
 - 2 мл
 - 10 мл
6. У лікарню машиною швидкої допомоги доставлена дитина 3 років з нападом шлуночкової тахікардії. ЧСС 220 за хв, АТ 80/40 мм. рт. ст. Яки з перерахованих препаратів протипоказаний для купування нападу?
- Анаприлін
 - Аймалін
 - Дігосин
 - Кордарон
 - Ізоптін
7. Дівчинка 8 років лікується в кардіологічному відділенні з приводу неревматичного кардиту. На 3 день перебування у стаціонарі у дитини розвинувся напад суправентрикулярної тахікардії. З чого слід розпочати надання невідкладної допомоги?
- Введення АТФ
 - Негайне транспортування у відділення реанімації
 - Введення дігосину
 - Проведення вагусних проб
 - Введення кордарону
8. Дівчинка 17 років скаржиться на напад короточасної втрати свідомості, кволість. Об'єктивно: шкіра бліда, помірний акроціаноз. Перкуторно межі серця розширені вліво. Аускультативно – ритм неправильний, брадіаритмія, вислуховується систолічний шум на верхівці. На ЕКГ – синусний ритм, брадікардія, поступове збільшення інтервалу Р-Q з подальшим випадінням комплексу QRS, порушення процесу реполяризації міокарду. Встановіть діагноз.
- Атріовентрикулярна блокади II ст, тип Мобітц II
 - Повна атріовентрикулярна блокада
 - Атріовентрикулярна блокада II ст, тип Мобітц I
 - Синоуарікулярна блокада
 - Атріовентрикулярна блокада I ст
9. У хворої на гостру ревматичну лихоманку, що протікає з явищами ендоміокардиту було діагностовано атріовентрикулярну блокаду III ступеня. На наступний день хвора почала скаржитись на головокружіння, відчуття загальної слабкості, після чого втратила свідомість. Який препарат слід використати при наданні невідкладної допомоги для покращення провідності у AV-вузлі?
- Кордарон
 - Адреналін
 - Анаприлін

- d. Атропін
 - e. Дігосин
10. Яке клінічно маніфестне порушення ритму найчастіше зустрічається у хворих з синдромом Вольфа- Паркінсона- Уайта?
- a. Повна атріоентрикулярна блокада
 - b. Фібриляція шлуночків
 - c. Пароксизмальна тахікардія
 - d. Атріовентрикулярна блокада II ст, тип Мобітц I
 - e. Атріовентрикулярна блокада II ст, тип Мобітц II
11. Дівчинка 8 років, страждає вродженою атріовентрикулярною блокадою III ст. Протягом останнього місяця часті синкопальні стани. На момент огляду ЧСС складає 38 уд/хв, АТ 80/55 мм. рт. ст., спостерігаються ознаки недостатності кровообігу. Найбільш доцільною тактикою подальшого ведення хворої буде:
- a. Диспансерне спостереження з повторним оглядом через 3 міс.
 - b. Призначення кардіометаболітних засобів
 - c. Призначення симпатоміметиків та подальше спостереження
 - d. Вирішення питання про встановлення електрокардіостимулятора
 - e. Призначення кордарону
12. Вкажіть препарат для купування нападу шлуночкової пароксизмальної тахікардії:
- a. Дигосин
 - b. Лідокаїн
 - c. Анаприлін
 - d. АТ
 - e. Ізадрин
13. У хлопчика спостерігається загальна слабкість, запаморочення, в анамнезі двічі синкопальні стани. При огляді хлопчик блідий. Мигдалики гіпертрофовані, розрихлені. Межі серця не зміщені. Тони приглушені, аритмічному. ЕКГ - ритм синусовий, неправильний. ЧСС 82 в хвилину. PQ - 0,2. Атропіновий тест негативний. Назвіть причину синкопальних станів у дитини:
- a. Синусова брадикардія
 - b. AV - блокада I ступеня
 - c. Синдром слабкості синусового вузла
 - d. Синдром Морганьї - Адамса – Стокса
 - e. Вазовагальні напади
14. Дівчинка після перенесеної ангіни скаржить на підвищення температури тіла до субфебрильних цифр, швидку стомлюваність, перебої в роботі серця. Ліва межа відносної серцевої тупості розташована на 1 см вліво від середньоключичної лінії. Тони серця приглушені, аритмічні. При пальпації живота болючість в точці Кера. ЕКГ - вольтаж знижений. Після кожного шлуночкового комплексу реєструється розширений і деформований комплекс QRS з дискордантних розташованим сегментом ST. Яка причина порушення серцевого ритму у дівчинки?
- a. Неревматичний кардит
 - b. Порушення електролітного балансу
 - c. Вісцero - вісцеральні рефлeksi
 - d. Вегетативна дисфункція
 - e. Дизгормональні порушення
15. У хлопчика 13 років, після фізичного навантаження стали виникати коле характеру болю в серці, відчуття завмирання, а також нерегулярної роботи серця. Які дослідження необхідно призначити з метою уточнення причини аритмії?
- a. Електрокардіограма
 - b. Ехокардіограма
 - c. Велоергометрія
 - d. Кардіоінтервалографія
 - e. Рентгенообстеження органів грудної порожнини

16. Дитина 9 місяців, спостерігається з приводу вродженої вади серця (дефект міжшлуночкової перегородки). Отримує дігоксин. При плановому огляді лікар звернув увагу на аритмічну діяльність серця. При ЕКГ зареєстровані часті шлуночкові екстрасистоли. Якою має бути тактика лікаря в даному випадку?
- Призначення фуросеміду
 - Скасування дігоксину
 - Зменшення дози дігоксину
 - Призначення панангіну
 - Призначення пропранололу
17. У дитини раптово виник напад прискороного серцебиття, задишка, колючий біль в серці. При ЕКГ - ЧСС 210 в хвилину. Комплекс QRS 0,13 сек., Деформований. Який препарат показаний дитині з метою надання невідкладної допомоги
- Лідокаїн
 - АТФ
 - Коргліккон
 - Верапаміл
 - Панангін
18. Хлопчик 17 років, скарж не пред'являє. При обстеженні на ЕКГ реєструється правильний синусовий ритм з частотою 64 за хв, нормальне положення вісі серця, інтервал PQ 0,22 сек, комплекс QRS не змінений. Ваш діагноз:
- ЕКГ в межах вікової норми
 - Атріовентрикулярна блокада I ст.
 - Атріовентрикулярна блокада II ст, тип Мобітц I
 - Повна атріовентрикулярна блокада
 - Блокада лівої ніжки пучка Гіса
19. Хлопчик 12 років лікується з приводу вогнищевого неревматичного кардиту. На 5 день захворювання у дитини виник напад суправентрикулярної тахікардії. Вкажіть препарат вибору для надання невідкладної допомоги?
- АТФ
 - Верапаміл
 - Дігоксин
 - Анаприлін
 - Кордарон
20. Хлопчик 7 років, скаржиться на перебої в роботі серця, підвищену стомлюваність, головні болі. При провідіння ЕКГ - ЧСС 110 в хвилину, вольтаж не знижений. Після кожного нормального комплексу QRS реєструється розширений і деформований комплекс QRS. Яке порушення ритму має місце у дитини?
- Шлуночкова екстрасистолія, трігемінія
 - Суправентрикулярна екстрасистолія
 - Пароксизмальна шлуночкова тахікардія
 - Шлуночкова екстрасистолія, бігемінія
 - Непароксизмальна шлуночкова тахікардія
21. Хлопчик 12 років скаржиться на дратівливість, підвищену стомлюваність, запаморочення, потемніння в очах. Вчора на уроці фізкультури вперше виникло непритомний стан. ЕКГ: вольтаж не знижений, ритм синусовий, ЧСС 48 в хвилину, PQ 0,2 сек., Комплекс QRS 0,1 сек. Яке порушення ритму або провідності має місце у дитини?
- синусова брадикардія
 - Атріовентрикулярна блокада I ступеня
 - Атріовентрикулярна блокада II ступеня
 - Атріовентрикулярна блокада III ступеня
 - Синусова брадиаритмія
22. Дитині 14 років з метою усунення нападу пароксизмальної тахікардії лікар провів процедуру Вальсальви. У чому полягає ця процедура?
- Затримка дихання

- b. Натискання на корінь язика
 - c. Затримка дихання з напруженням
 - d. Натискання на очні яблука
 - e. Масаж каротидного синуса
23. Дитина страждає пароксизмальною тахікардією, з метою купірування нападу призначено верапаміл. До якої групи препаратів за механізмом дії відноситься даний лікарський засіб?
- a. Блокатор кальцієвих каналів
 - b. β -блокатор
 - c. Мембраностабілізатор
 - d. Серцевий глікозид
 - e. Місцевий анестетик
24. Хлопчик 13 років скаржиться на напад короткочасної втрати свідомості, кваліть. На ЕКГ – синусний ритм, брадікардія, збільшення інтервалу P-Q з періодичним випадінням комплексу QRS, порушення процесу реполяризації міокарду. Встановіть діагноз.
- a. Атріовентрикулярна блокада II ст, тип Мобітц I
 - b. Повна атріовентрикулярна блокада
 - c. Атріовентрикулярна блокада II ст, тип Мобітц II
 - d. Атріовентрикулярна блокада I ст
 - e. Синоуарікулярна блокада
 - b. Задачі для самоконтролю

Задача №1. Хлопчику 4 дні. Мати хворіє на системний червоний вівчак. При народженні пульс у дитини не перевищував 60 на хв. Об'єктивно: загальний стан тяжкий, температура тіла 35,7°C, дитина в'яла, під час годування швидко втомлюється, наразі від їжі відмовляється, шкіра та слизові бліді, кінцівки холодні, акроціаноз, слабо стогне, «мармуровий» малюнок шкіри, м'язова гіпотонія. ЧД 36 на хв. Над легеньми пуерильне дихання, ясний відтінок перкуторного звуку. ЧСС 48 на хв. Межі серця не розширені. Тони серця гучні, чисті. Живіт м'який, печінка та селезінка не збільшені. Загальний аналіз крові: Нb 132 г/л, Ер. 3,7 Т/л; КП - 0,9; Л - 10 Г/л; нейтрофіли: п-9%,с-43%;е-3%;л-42%, м-3%, ШЗЕ – 17 мм/год. На рентгенограмі органів грудної порожнини – змін не виявлено. На ЕхоКГ – вікова дилатанія правого шлуночка та передсердя, відкритий овальний отвір, легенева гіпертензія новонароджених.

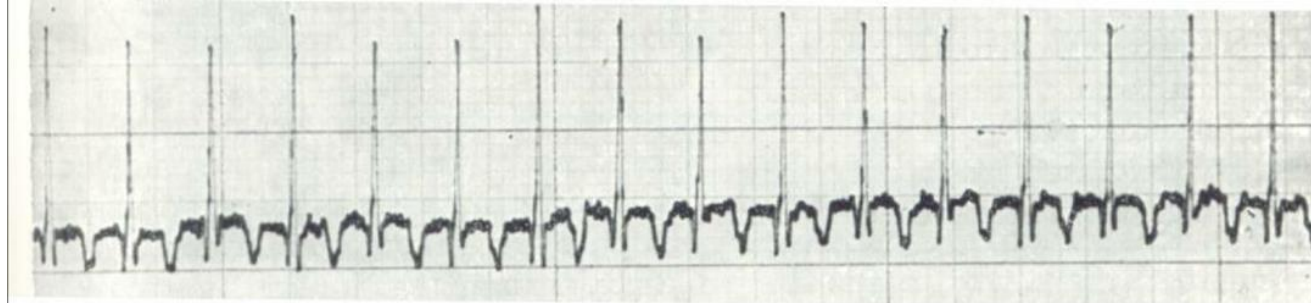


Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

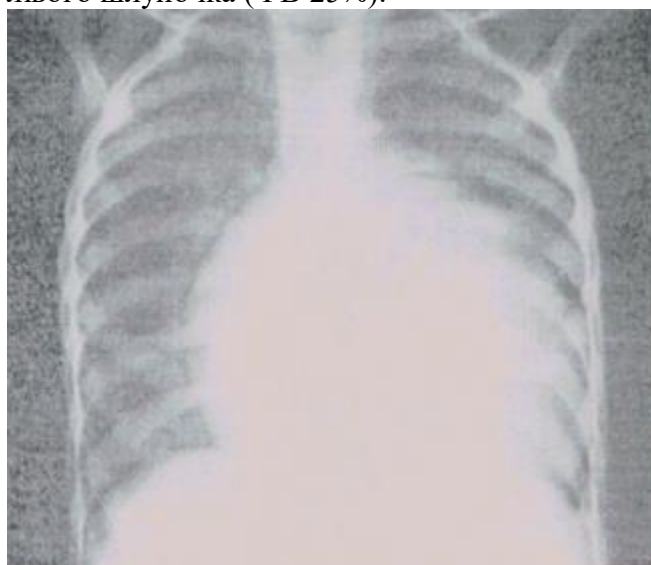
Задача №2. Дівчинка 6 міс. Скарги матері на неспокій дитини, задишку, підвищення температури тіла, відмову від їжі. Об'єктивно: загальний стан дитини середньої тяжкості, що зумовлено помірним інтоксикаційним синдромом на фоні катару верхніх дихальних шляхів та значною тахікардією. Температура тіла 38,5°C, дитина неспокійна, млява. Велике тім'ячко 2x2 см, на рівні кісток черепа. Шкіра та видимі слизові блідо-рожеві, чисті, слизова зіву помірно гіперемована. Пульс 210 на хв, швидкий, поверхневий, послаблений. Границі відносної серцевої тупості у межах вікової норми, при аускультатії тони ясні, чисті. Носове дихання

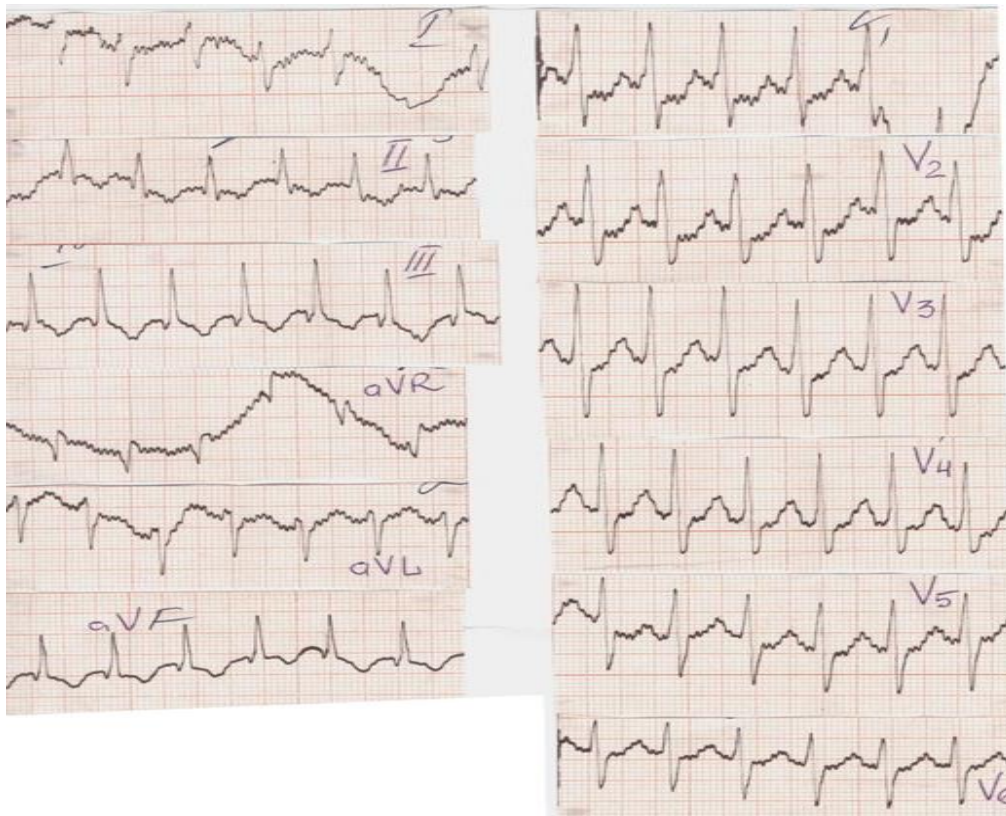
утруднене із-за слизових виділень. Над легенями - ясний перкуторний звук, жорстке дихання при аускультатії, частота дихання – 50 на хв. Живіт при пальпації м'який, неболючий, печінка на 3 см нижче реберної дуги по середньоключичній лінії, край еластичний, селезінка не пальпується. Стільця не було зранку, діурез достатній. Загальний аналіз крові: Нв - 122 г/л, ер. - 3,9 Т/л, лейкоцити - 8,0 Г/л, нейтрофіли: паличкоядерні - 2%, сегментоядерні - 35%, еозинофіли - 3%, лімфоцити - 53%, моноцити - 7%, ШЗЕ - 11 мм/год. ЕКГ: див. (ЧСС – 260 ударів на хв, вертикальна позиція ЕВС)



1. Дайте відповіді на запитання:
2. Виділити основний клінічний синдром.
3. Провести диференційну діагностику.
4. Поставити діагнозю
5. Скласти план обстеження.
6. Скласти план лікування.

Задача №3. Дитина 6 міс. У віці 1 міс діагностовано ранній вроджений кардит (фіброеластоз ендоміокарду). Шпиталізована у зв'язку з різким погіршенням стану. Об'єктивно: стан вкрай тяжкий, задишка до 60 за хв., помірно виражений ціаноз шкірних покривів, що посилюється при плачі дитини, слизові з фіолетовим відтінком. Над легенями множинні дрібноміхурцеві вологі хрипи переважно прикоренево та у нижніх відділах. Пульс 180 на хв., ниткоподібний. Серцевий поштовх розлитий. Межі серця значно розширені в усі боки, переважно вліво. Тони серця ослаблені, трьохчленний ритм „галопу”. Печінка на рівні пупка. набряк великих статевих губ, нижніх кінцівок. Рентгенологічне обстеження ОГК: кардіомегалія, посилення легеневого малюнку. ЕхоКГ: дилатація всіх камер серця зі зниженням систолічної функції лівого шлуночка (ФВ 25%).

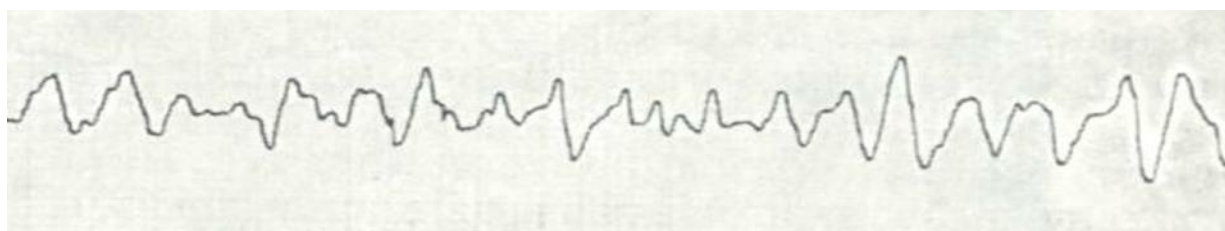




Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагнозу
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача № 4. Дівчинка 6 років. Лікується з приводу гострого гломерулонефриту. Об'єктивно: температура тіла 37,0°C, частота дихання 24 за хв, частота пульсу 104 за хв, АТ 145/105 мм рт.ст. Стан дівчинки тяжкий, помірний набряковий синдром. Тони серця глухі, ритмічні. Над легеньми перкуторно - ясний легеневий звук, аускультативно - везикулярне дихання. Живіт м'який, спостерігається болючість при перкусії у поперековій ділянці з обох боків. Не сечилась впродовж 12 год. Загальний аналіз крові: Нв - 110 г/л, еритроцити – 3,5 Т/л, лейкоцити - 8,2 Г/л, еозинофіли -4%, паличкоядерні нейтрофіли - 5%, сегментоядерні - 42%, лімфоцити - 40%, моноцити - 9%, ШОЕ - 10 мм/год. Загальний аналіз сечі: мутна, кольору «м'ясних помиїв», питома вага 1038, білок 1,2 г/л, цукру не знайдено, жовчні пігменти – від'ємні, еритроцити покривають усе поле зору. Циліндри зернисті та еритроцитарні, лейкоцити 8-10 в полі зору. Калій сироватки 9,0 мМ/л. Діагностовано олігоануричну стадію гострої ниркової недостатності. Під час переведу до відділення інтенсивної терапії дитина втратила свідомість, відмічено мідріаз, відсутній периферичний пульс, поверхнєве брадіпное, ЕКГ – див. рис.

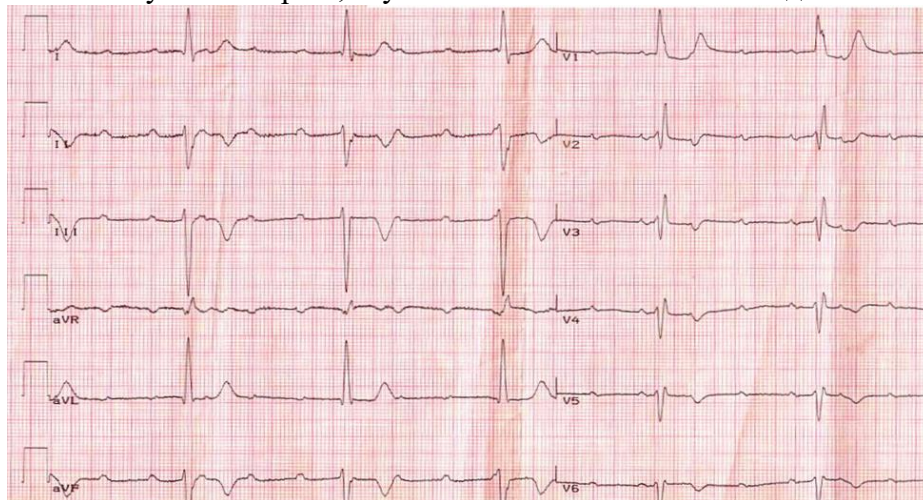


Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагнозу

4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача № 5. Вану 5 років, при плановому обстеженні в дитячому садочку була виявлена виражена брадикардія, з приводу чого дитина була направлена у стаціонар на обстеження. Скарги при поступленні на швидку втому, відчуття загальної слабкості, пітливість при фізичному навантаженні. Загальний стан дитини задовільний. Хлопчик астеничної тілобудови, зниженої вгодованості. Шкірні покриви та слизові оболонки чисті, блідо-рожеві. Периферійні лімфатичні вузли не збільшені. В легенях аускультативно дихання везикулярне. Перкуторно межі відносної серцевої тупості: права - на 1 см дозовні від правого краю грудини, верхня - друге міжребер'я, ліва - 1 см назовні від лівої середньоключичної лінії. Аускультативно перший тон на верхівці дещо ослаблений, акцент II тону над легеневою артерією, на верхівці систолічний шум функціонального характеру. ЧСС - 44 за хв, АТ- 90/60 мм. рт. ст. В загальному аналізі крові, імунобіохімічних показниках відхилень не виявлено. ЕКГ додається.



Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача № 6. Дівчинка 12 років, поступила у стаціонар зі скаргами на біль в ділянці серця, головний біль, напад короткочасної втрати свідомості, кволість. Із анамнезу відомо, що хворіє на протязі 2 років, але напад втрати свідомості спостерігається вперше. Об'єктивно: шкіра бліда, помірний акроціаноз. Перкуторно межі серця розширені вліво на 1,5 см дозовні від середньоключичної лінії. Аускультативно - ритм серця неправильний, брадіаритмія, вислуховується систолічний шкм на верхівці та в точці Боткіна-Ерба. На ЕКГ - синусний ритм, брадикардія, поступове збільшення інтервалу P-Q з подальшим випадінням комплексу QRS, порушення процесу реполяризації міокарду.

Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача № 7. Дівчинка 8 років, лікується у кардіоревматологічному відділенні з приводу неревматичного кардиту. На 5 день хвороби у дитини розвився напад тахікардії до 180 ударів за хв, який супроводжувався різкою слабкістю, пітливістю, відчуттям страху, зниженням АТ до 80/40 мм рт. ст. ЕКГ додається

Дайте відповіді на запитання:

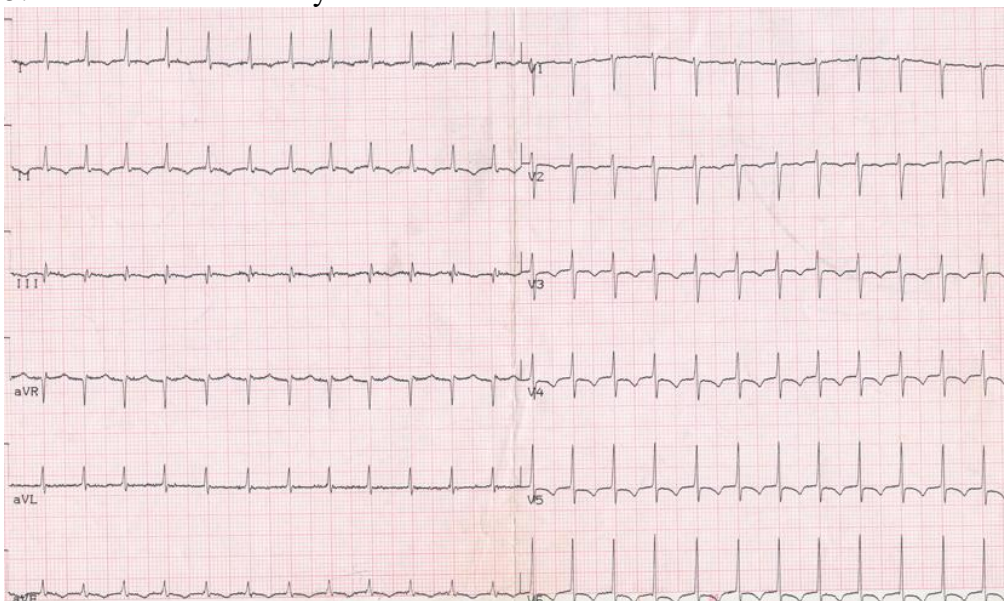
1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагнозу
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.



Задача № 8. Хлопчик 11 років. Скарги при поступленні на серцебиття, головокружіння, біль в ділянці серця відчуття загальної слабкості. З анамнезу відомо, що дитина знаходиться на диспансерному обліку у кардіолога з приводу феномену WPW, вказані вище скарги виникли вперше. Об'єктивно: шкірні покриви та слизові оболонки чисті, блідо-рожевого кольору. Периферійні лімфатичні вузли не збільшені. В легенях аускультативно дихання везикулярне. Перкуторно межі відносної серцевої тупості не розширені. Аускультативно тони серця ритмічні, на верхівці систолічний шум функціонального характеру. Пульс 210 на хв, швидкий, поверхневий, ослаблений. ЕКГ додається:

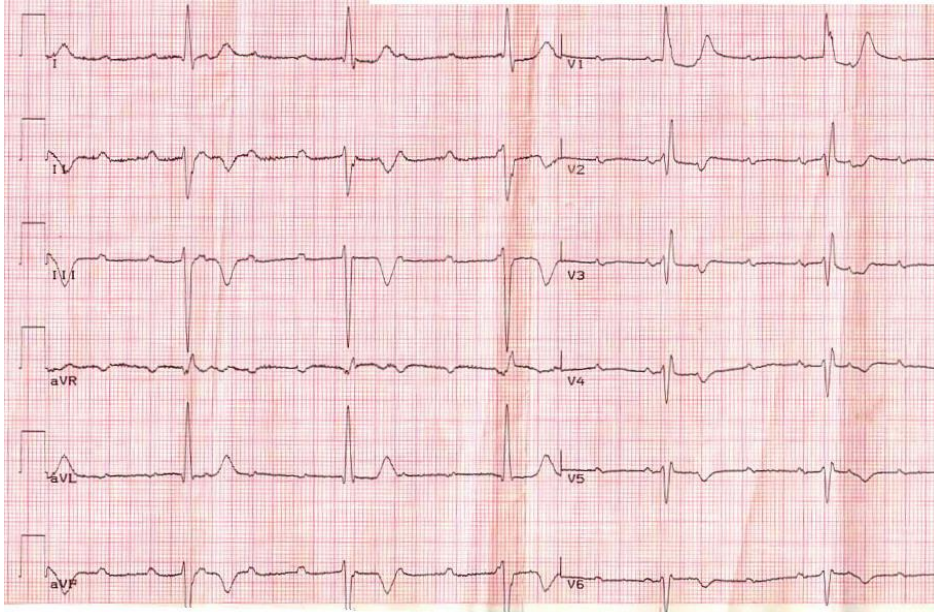
Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагнозу
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.



Задача № 9. Хлопчик 2 роки. Знаходиться на диспансерному спостереженні з приводу вродженої вади серця: дефект міжшлуночкової перетинки після оперативного втручання

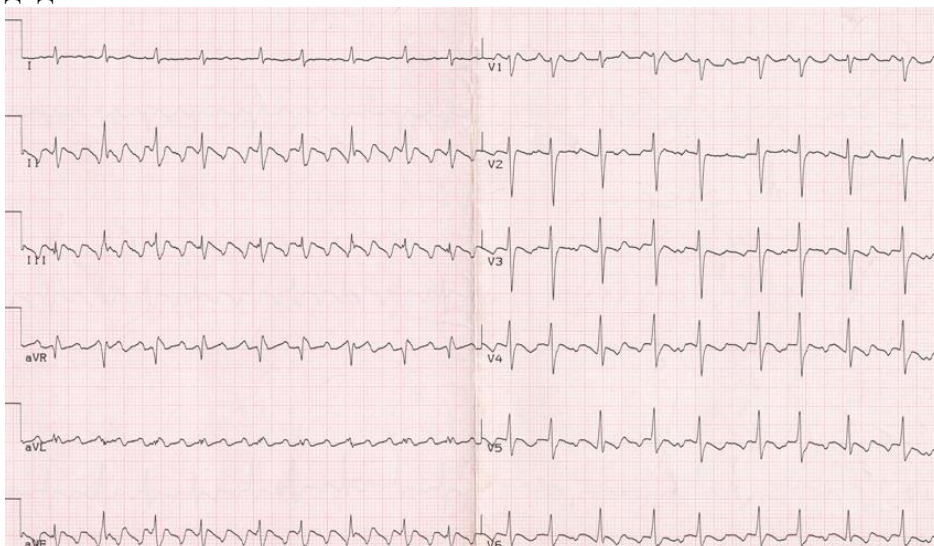
(пластика дефекту міжшлуночкової перетинки). Об'єктивно: відставання в фізичному розвитку, блідість шкірних покривів. На грудній клітці рубець після операції на серці. Перкуторно межі серця розширені вліво на 1,5 см. При аускультатії тони серця дещо послаблені, ритмічні, з частотою 52 на хв. Артеріальний тиск 70/40 мм рт.ст.. Печінка на 2 см виступає з під реберної дуги. На нижніх кінцівках відмічається пастозність. При черговому огляді під час запису ЕКГ хлопчик втратив свідомість. ЕКГ додається



Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагнозу
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача № 10. Хлопчик 16 років, лікується в кардіоревматологічному відділенні з приводу дилатативної кардіоміопатії. Скарги на задишку при незначному фізичному навантаженні, загальну слабкість. Об'єктивно: загальний стан дитини середньої тяжкості. Шкіра та видимі слизові бліді. Серцевий поштовх розлитий. Границі відносної серцевої тупості розширені вліво та вправо. Тони ослаблені, тричленний ритм „галопу”, акцент 2 тону над легеневою артерією, систолічний шум на верхівці. Живіт при пальпації м'який, печінка на 3 см нижче реберної дуги, нижній край щільний, помірно болючий, селезінка не пальпується. На 2-й день перебування в стаціонарі у хлопчика раптово виник напад серцебиття, відчуття загальної слабкості, біль в ділянці серця, головокружіння. ЧСС-120 за хв, АТ-90/55 мм. рт. ст. ЕКГ додається.



Завдання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагнозю
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Література.

Основна:

1. Дитячі хвороби / За ред. проф. В.М.Сідельнікова, проф. В.В.Бережного.-Київ, «Здоров'я».-1999.- с.413-423.
2. Вибрані питання дитячої кардіоревматології. Навчальний посібник для студентів вищих навчальних закладів IV рівня акредитації. / під ред. проф. О.П. Волосовця, В.М. Савво, С.П. Кривоустова. – Київ, Харків. – 2006. с.
3. Медицина дитинства/ За ред. проф. П.С. Мощича.-Київ, «Здоров'я».-1994. т. 4.-с.286-306.

Додаткова:

Пеший М.М. Електрокардіографія дитячого віку. -Полтава, 2002

7. Тестові завдання для самоконтролю.

1. Доза адреналіну при проведенні СЛР у дітей складає:
 - 2) 0,01 мг/кг
 - 3) 0,001 мг/кг
 - 4) 0,01мкг/кг
 - 5) 0,01 мл/кг
2. При триваючій фібриляції шлуночків повторна доза аміодарону вводиться після
 - 1) 3 дефібриляції
 - 2) 4 дефібриляції
 - 3) 5 дефібриляції
 - 4) взагалі не вводиться
3. Вас викликали до дитини, що знайдена без свідомості на вулиці. На звертання і дотики не реагує. Ваша наступна дія?
 - 1) Відновлю прохідність дихальних шляхів вручну
 - 2) Поставлю дитині відповідний орофарингеальний повітровід
 - 3) Визначу наявність дихання у дитини
 - 4) Визначу наявність пульсу у дитини
4. Ви проводили розширену реанімацію дитині 7 років. Через 6 хвилин реанімації ви визначили на кардіомоніторі організований ритм в частоті близько 100/ хв, що схожий на синусовий. Ваші дії?
 - 1) Перевірю пульс на центральних артеріях
 - 2) Припиню реанімаційні заходи і переведу дитину до відділення ІТ
 - 3) Виміряю АТ у дитини
 - 4) Продовжу проводити натискання на грудну клітку
5. Доза аміодарону при проведенні СЛР у дітей складає:
 - 1) 0,5 мг/кг
 - 2) 0,005 мг/кг
 - 3) 150 мг
 - 4) 300 мг

Еталони відповідей: 1. А 2. С 3. А 4. А 5. А

Джерела інформації

Основні:

1. Наказ Міністерства охорони здоров'я України 05.06.2019 № 1269
https://www.dec.gov.ua/wp-content/uploads/2020/07/2019_1269_nkp_ekstren_ditdor.pdf
2. Примірні клінічні маршрути хворих/постраждалих з екстреної медичної допомоги на догоспітальному етапі. , В.О.Крилюк,С.О.Гур'єв, А.А. Цимбалюк Г.Ю., І.В. Кузьмінський та

ін.]К.: Ожива – 2019. – 350 с.

Додаткові (демонстраційні відеоролики та відеолекції):

1. <https://youtu.be/CPUqT2-oPYw>

2. <https://youtu.be/woP8t2rokk0>

Тема лабораторного заняття № 7. Диференціальна діагностика системних захворювань сполучної тканини та системних васкулітів у дітей.

1. **Актуальність теми:** Системні васкуліти - група васкулітів з невстановленою етіологією і складним аутоімунним патогенезом розвитку, при яких уражається судини різних органів та систем, що є найважливішим компонентом практично всіх органів і тканин. Поліорганний характер клінічних проявів, рання інвалідизація хворих дітей, вірогідність летального результату при невчасній діагностиці і пізно початій терапії визначають актуальність вивчення даної теми.

2. **Конкретні цілі:** Уміти поставити попередній системних васкулітів (вузликовий поліартеріїт тощо), визначити тактику лікування, профілактики і прогноз даних захворювань.

Інформацію, необхідну для виконання базисних знань-умінь, можна знайти:

Кардіологія дитячого та підліткового віку (Вибранні питання) / під. ред. проф. С.С. Казак. – Донецьк. – 2004. – с. 47-88.

3. **Завдання для самостійної роботи під час підготовки до заняття.**

Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття:

3.1. **Теоретичні питання до заняття:**

3.1.1. Провідні клінічні симптоми та синдроми при геморагічному васкуліті, хвороби Кавасаки, вузликовому поліартеріїті у дітей

3.1.2. Клінічні варіанти перебігу та ускладнення при системних васкулітів у дітей

3.1.3. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при системних васкулітах у дітей

3.1.4. Диференційна діагностика системних васкулітах у дітей.

3.1.5. Тактика ведення хворих при системних васкулітах у дітей.

4. **Зміст теми: ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ СИСТЕМНИХ ВАСКУЛІТІВ**

Геморагічний васкуліт (синоніми: геморагічний імунний мікротромбоваскуліт , хвороба (пурпура) Шенляйн - Геноха , анафілактоїдна пурпура) - одне з найпоширеніших і добре відомих геморагічних захворювань, що відносяться до групи імунокомплексних вазопатій інфекційно- алергічної природи. В основі геморагічного васкуліту (ГВ) лежить пошкодження мікросудин циркулюючими імунними комплексами (ЦІК) , з подальшим асептичне запаленням , дезорганізацією стінок мікросудин і множинним мікротромбоутвореннями в судинах шкіри , суглобів і внутрішніх органів.

Етіологія. Можливими етіологічними факторами ГВ можуть бути різні антигенні структури - інфекційні агенти, алергени і т.п. Поєднання таких чинників , як атопія і інфекція, створює високий ризик виникнення ГВ. Провокуючими факторами можуть бути: гостре інфекційне захворювання (частіше стрептококової або вірусної етіології) або загострення хронічних вогнищ інфекції , профілактичні щеплення, введення імуноглобулінів, прийом ліків, харчових продуктів, укуси комах, переохолодження, фізичні та емоційні перевантаження і т.д.

ПАТОГЕНЕЗ. В основі розвитку ГВ лежить утворення імунних комплексів і активація компонентів системи комплементу, які пошкоджують судинну стінку. В результаті в мікросудинах розвивається асептичне запалення з деструкцією стінок і наступним тромбоутворенням. У більшості випадків (80 %) ЦІК представлені IgA і в 20 % - IgG. У дітей з ГВ виявлено відкладення IgG, IgA, IgM, C3 компонента комплементу в мезангіумі нирки , капілярах шкіри і тонкої кишки. Комплекси антиген - антитіло при еквімолярних їх співвідношенні в плазмі, преципітуються та елімінуються з циркуляції фагоцитами. Розчинні циркулюючі імунні комплекси утворюються при значному кількісному переважанні антигену над антитілами, або при недостатньому антитілоутворенню (імунодефіцит) . У цих випадках

утворюються низькомолекулярні циркулюючі імунні комплекси, що не піддаються фагоцитозу. Саме вони і комплемент викликають васкуліт з фібриноїдним некрозом, периваскулярним набряком, блокадою мікроциркуляції, лейкоцитарною інфільтрацією, геморагіями і дистрофічними змінами аж до некрозів у вогнищах ураження. Активовані антигенами моноцити і лімфоцити скупчуються в ділянках ураження, утворюючи периваскулярні гранульоми і звільняють цитокіни, активують тканинний тромбопластин, лізосомальні ензими, в результаті чого посилюється дезорганізація судинної стінки і локальне тромбоутворення. Якщо етіологічним фактором ГВ є стрептокок, то в патогенезі первинно відбувається підвищення проникності судинної стінки в результаті деполаризації клітин за рахунок дії гіалуронової кислоти, оскільки стрептокок має тропність до гіалуронідази, яка активізує гіалуронову кислоту. Ураження судинної стінки призводить до активації системи гемостазу: функціональної активності тромбоцитів, гіперкоагуляції, тромбінемії, зниженню рівня антитромбіну III. Подібні зміни в системі гемостазу при ГВ подібні з такими при ДВЗ-синдромі, проте є відмінності від «класичного» ДВЗ. При ГВ вкрай рідко (тільки при блискавичній формі) виникають ознаки, властиві II і III стадіями ДВЗ. Клінічні ознаки кровоточивості при ГВ є наслідком некротичних змін і дезорганізації судинної стінки і тільки у виняткових випадках - коагулопатії споживання. Головними ініціаторами пошкодження ендотелію при ГВ можуть бути цитокіни, які залучені в активацію нейтрофілів. IL-8, що активує епітеліальний білок нейтрофілів (ENA - 78), і T-лімфоцити беруть участь у забезпеченні хемотаксису нейтрофілів до ділянок запалення. У дітей, які мають поліморфізм IL8, вище частота розвитку ниркового синдрому при ГВ. Інші цитокіни також важливі в розвитку периваскулярної гранульоми. Так, поряд зі збільшенням TNF α і IL6, пацієнти з ГВ мають підвищення рівня судинного ендотеліального ростового фактора (VEGF) під час гострої фази захворювання. Збільшення концентрації останнього може бути визвана багатьма стимулами, наприклад IL-1, IL-6 і активними формами кисню. Також на формування периваскулярної гранульоми діє гіперпродукція окису азоту. При високій концентрації окису азоту у вогнищі запалення виникає знешкодження мікроорганізмів і руйнування клітин. Порушення регуляції тонусу судин при ГВ пов'язано із збільшенням продукції ендотеліальних пептидів - вазоконстрикторів у відповідь на підвищення концентрації TNF α . У розвитку ГВ встановлена можлива роль і різних генів: два гени, що кодуєть антигени головного комплексу тканинної сумісності - DRB1, B35.

Конкретні цілі:	Початковий рівень знань-умінь.
<ol style="list-style-type: none"> 1. Провести обстеження хворих і виділити основний синдром при системних васкулітах (вузликівий поліартеріїт і ін.) 2. Скласти план обстеження хворого, оцінити дані лабораторних і інструментальних досліджень 3. Провести диференційну діагностику системних васкулітів (вузликівий поліартеріїт і ін.) 4. Поставити попередній діагноз системних васкулітів (вузликівий поліартеріїт і ін.) 5. Уточнити етіологічний чинник і пояснити основні патогенетичні механізми розвитку системних васкулітів (вузликівий поліартеріїт і ін.) 6. Визначити лікувальну тактику при системних васкулітах (вузликівий поліартеріїт і ін.) 7. Вибрати раціональну схему диспансеризації хворого і визначити прогноз. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Збирати анамнез у хворих з дифузними захворюваннями сполучної тканини, проводити об'єктивне обстеження дитини - кафедра пропедевтичної педіатрії. 2. Вибирати найбільш адекватні методи лабораторного і інструментального обстеження, давати клінічну інтерпретацію одержаних результатів - кафедра фізіології, біохімії, патологічної фізіології, факультетської педіатрії 3. Оцінити функціональний стан серцево-судинної системи - кафедра фізіології, пропедевтичної педіатрії 4. Інтерпретувати морфологічний субстрат при захворюваннях сполучної тканини - кафедра патологічної анатомії 5. Написати клінічну історію хвороби - кафедра факультетської терапії, педіатрії 6. Визначити основні групи фармакологічних препаратів, вживаних в ревматології - кафедра фармакології

Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція)				
Назви попередніх дисциплін		Отримані навички		
1. Нормальна анатомія		Знання анатомічних особливостей серцево-судинної системи		
2. Нормальна фізіологія		Знання фізіологічних особливостей органів дихання: а) іннервація, функціональна здатність; б) внутрішньоутробний і постнатальний кровообіг.		
3. Біологія та генетика		Значення генетичних факторів для формування і функціонування серцево-судинної системи дитини		
4. Основи догляду за дітьми		Догляд за серцево-судинною системою хворої дитини		
5. Гістологія		Знання гістологічної будови серця та судин		
6. Пропедевтика		Вміння обстежувати дітей з пвтологією ССС		
Форма	Симптоми	Ступінь важкості	Перебіг	Періоди
Невісцеральна	Шкіряно-суглобовий	Легка	Блискавичний (purpura fulminans) Гострий Підгострий Хронічний: -рідко рецидивуючий, -часто рецидивуючий, -безперервно рецидивуючий.	Загострення Клінічна ремісія, Клініко-гематологічна Ремісія.
Вісцеральна	Абдомінальний Мозковий Легеневий Серцевий нирковий	Середня Тяжка		
Змішана	Симптоми вісцеральної та не вісцеральної форми			

КЛАСИФІКАЦІЯ ступеня важкості процесу встановлюють за такими ознаками:

- Легка (мінімальна): загальний стан мало порушений, температура тіла нормальна або субфебрильна, є нечисленні геморагічні висипання на шкірі кінцівок, можуть бути летючі болі в суглобах, іноді в м'язах; абдомінальний і нирковий синдроми відсутні.

- Середня ступінь важкості: загальний стан середньої важкості, температура тіла підвищена до 38°C, скарги на загальну слабкість, головний біль; виражений шкірний та/або суглобовий синдроми з усіма ознаками запалення; абдомінальний синдром присутній і носить помірно виражений характер (нудота, блювота, болі в живот, частий стілець, можливо з прожилками крові); нирковий синдром присутній у вигляді ізольованого сечового синдрому.

- Важка ступінь: стан важкий, скарги на головний біль, слабкість, нудоту, може бути багаторазова блювота з кров'ю, частий стілець; виражений суглобовий, абдомінальний і нирковий синдроми; шкірний - носить зливний, некротичний характер; можливі серцево - судинні розлади, ураження центральної і периферичної нервової системи.

Перебіг. Гострий протягом до 2 місяців з тимчасовими проміжками, підгострий - від 2 до 6 місяців, хронічний - понад 6 місяців. При хронічному рідко рецидивуючому перебігу частота загострень 1 раз на рік, при часто рецидивуючому - 3 рази на рік, при безперервно рецидивуючому - щомісяця. Періодом загострення вважається наявність клінічних проявів та/або лабораторних змін, характерних для ГВ. Клінічна ремісія характеризується відсутністю синдромів ГВ; клініко- гематологічна ремісія - відсутністю клінічних проявів і/або лабораторних змін.

Клінічна картина ГВ характеризується наступними синдромами в різному їх поєднанні: шкірний, суглобовий, абдомінальний, нирковий, церебральний, легеневий, кардіальний. Всі перераховані синдроми можуть зустрічатися ізольовано або комбінуватися один з одним, бути різного ступеня вираженості, розвиватися одночасно або слідувати один за другим. У діагнозі слід давати повну розшифровку синдромів, які не обмежуються зазначеннями форми захворювання. Шкірний синдром (purpura simplex) у дітей зустрічається

в 100 % випадків. Він характеризується папульозно - геморагічною висипкою на шкірі. Розмір елементів 2-5 мм, з тенденцією до злиття. Висипка не зникає при натисканні, завжди симетрична, локалізується на шкірі розгинальних поверхонь великих суглобів верхніх і нижніх кінцівок, області сідниць, і виключно рідко - на обличчя, шиї, області грудей і живота. Висипання часто з'являються в місцях тиску і фізіологічних складок, нерідко їм передують слабкий свербіж, печія. Елементи висипу можуть зливатися в пухирі, наповнені кров'ю (булезна форма). Висипка іноді залишає після себе довгострокову пігментацію (частіше у дітей старшого віку). Характерно рецидив в вертикальному положенні, після стояння і ходьби.



Суглобовий синдром виникає найчастіше разом з шкірним або передуює йому . Характеризується ураженням великих суглобів (гомілковоступневі, колінні, рідше ліктьові). Суглоби набряклі, болючі, обсяг рухів у них обмежений. Ці прояви є наслідком алергічного синовіту. Характерна летючість артралгій . Суглобовий синдром, як правило, існує 2 - 5 днів і проходить самостійно, не залишаючи деформації суглобів. Абдомінальний синдром найбільш часто зустрічається у дітей до 10 років (від 50 до 70 % випадків ГВ) і обумовлений геморагічними висипаннями і мікрокрововиливами в слизову кишечника і субсерозу, в брижі, очеревину, мікротромбозом брижових судин. Проявляється приступоподібними або постійними болями в животі, блювотою (кривавою або «кавовою гуццю»), тенезмами , діареєю (можливо з кров'ю) або закрепом. У дітей, приблизно в 1/3 випадків, абдомінальний синдром передуює шкірним висипанням. Початок ГВ з абдомінального синдрому особливо важко для діагностики, так як абдомінальний синдром симулює інвагінацію кишечника , гостру кишкову непрохідність, гострий апендицит, перекрут кісти яєчника, прорив виразки кишечника та ін.. Можливі хірургічні ускладнення абдомінального синдрому ГВ - перитоніт, некроз ділянки кишечника, перфорація стінки кишки, геморагічний панкреатит. Труднощі диференційної діагностики в подібних ситуаціях призводять до того, що частина хворих піддається необгрунтованим хірургічним втручанням. Але ця помилка менш трагічна, ніж відмова від своєчасної операції. Абдомінальний синдром зазвичай триває 2-3 дні, потім зникає на тлі адекватної терапії. Нирковий синдром зустрічається в 22 - 65% випадків при ГВ у дітей і починається, як правило, через 1 - 3 тижні від дебюту хвороби. Тяжкість ураження нирок не корелює з інтенсивністю інших синдромів при ГВ. Нирковий синдром клінічно протікає по типу гострого або хронічного гломерулонефриту з мікро - або (рідше) макрогематурією, протеїнурією, циліндрурією, помірної лейкоцитурією, артеріальна гіпертензія рідкісна. Обумовлений нирковий синдром відкладенням імунних комплексів в клубочках нирок, що активує систему гемостазу і призводить до мікротромбоутворення (локальний синдрому дисемінованого внутрішньосудинного згортання). Інтенсивність останнього визначає тяжкість

ураження нирок, прогноз і результат захворювання. Церебральний синдром відзначається в 1 - 2 % випадків ГВ у дітей, обумовлений набряком мозку або дрібними крововиливами в речовину мозку і характеризується головним болем, загальмованістю, дратівливістю, плаксивістю, парестезіями, невралгіями, миалгіями. Можлива асиметрія сухожильних рефлексів, симптоми ураження черепних нервів, судомами, епілептиформними випадками втратою свідомості, тимчасовою втратою зору, парезами. Кардіальний синдром є рідкісним проявом ГВ у дітей, характеризується болями за грудиною, відчуттям нестачі повітря, приглушеністю серцевих тонів, тахі- або брадикардією, функціональним систолічним шумом на верхівці і в V точці, іноді міокардитом. Легеневий синдром зустрічається вкрай рідко (0,5 - 1 % випадків) при ГВ і клінічно проявляється стенозуючим ларинготрахеїтом. У дітей старшого віку можуть виникати «судинні» пневмонії з кривавою мокротою. Лихоманка не є обов'язковим симптомом для ГВ і, як правило, вказує на інфекційний анамнез у генезі ГВ. Однак лихоманка може зустрічатися на початку захворювання або в період загострення на тлі генералізованого шкірного синдрому, особливо в поєднанні з абдомінальним або нирковим синдромами.

Лабораторна діагностика. Загальний аналіз крові не має яких-небудь специфічних змін для ГВ, проте може побічно вказати на можливий етіологічний фактор: збільшення ШОЕ, помірний лейкоцитоз з нейтрофілезом при бактеріальному інфекційно-запальному процесі, інфекційний лімфоцитоз при вірусних інфекціях, еозинofilія як наслідок гіперIgEемії при atopії. Біохімічний аналіз крові може характеризуватися наявністю диспротеїнемії, гіпопротеїнемією, гіперхолестеринемією, підвищенням рівня сечовини та креатиніну при розвитку ниркового синдрому, підвищенням СРБ, збільшенням титру АСЛ-О та інших неспецифічних маркерів запалення. Кліренс по ендogenousму креатиніну контролюється при наявності ниркового синдрому 1 раз в 2 тижні. Коагулограма є обов'язковим діагностичним компонентом ГВ, від показників якого залежить терапевтична тактика. Хоча зміна коагуляційних тестів не є неодмінною умовою для постановки діагнозу ГВ і ці параметри можуть бути в межах норми. Порушення показників системи гемостазу характеризується активацією прокоагуляційних її ланок: вкорочення активованого парціального тромбoplastинового часу (АПТВ), підвищення вмісту розчинних комплексів фібрину-мономера (РКФМ), збільшення продуктів деградації фібрину (ПДФ) і D-димерів, збільшення гемостатичних властивостей згустку, можливо підвищення кількості фібриногена та активності фактора Віллебранда. Особливу увагу слід звернути на концентрацію природного антикоагулянту антитромбіну III, оскільки цей показник впливатиме на ефективність гепаринотерапії. Зниження вмісту антитромбіну III вказує на споживання даного антикоагулянту внаслідок активації системи гемостазу. Дослідження судинно-тромбоцитарної ланки системи гемостазу являється необов'язковим діагностичним комплексом при ГВ. Згідно патогенетичного механізму відомо, що має місце збільшення кількості адгезованих тромбоцитів (індекс адгезованих пластинок) і ступеня агрегації тромбоцитів під впливом різних індукерів (АДФ, адреналін, норадреналін, колаген та ін.). Загальний аналіз сечі є обов'язковим діагностичним компонентом при ГВ і може відображати як прояви ниркового синдрому (гематурія, протеїнурія, циліндрурія), так і вказувати на інфекційний генез ГВ (бактеріурія, лейкоцитурія та ін.). Аналізи сечі за Нечипоренко та за Зимницьким з добовою екскрецією білка виконуються в залежності від наявності або відсутності змін у загальному аналізі сечі. Динамічне спостереження при нирковому синдромі - аналізу сечі по Нечипоренко 1 раз на 5 днів і за Зимницьким 1 раз в 10 днів. Імунологічний аналіз При ГВ відмічається підвищення IgG або A, рівня ЦІК, підвищення концентрації ІЛ-1 і TNF, дисбаланс вмісту компонентів системи комплементу. Аналіз калу на приховану кров служить методом діагностики такого ускладнення як кровотечі з шлунково-кишкового тракту.

Диференційний діагноз.

I Група геморагічних діатезів. Патологія первинного гемостазу (тромбоцитопенія, тромбоцитопенія) проявляється наявністю петехіальної висипу і екхімозів з їх поліморфністю і поліхромністю на різних ділянках шкіри тулуба і голови, слизової, так само можливі носові, ясені, рідше - ниркові, шлунково-кишкові, маточні кровотечі. Характерна тромбоцитопенія в загальному аналізі крові або порушення функції тромбоцитів (адгезії, агрегації, реакції вивільнення) при нормальній кількості тромбоцитів, зниження ретракції кров'яного згустку.

II Спадкові та набуті вазопатії. Хвороба Рендю-Ослера характеризується наявністю множинних телеан - гіоектазій шкіри і слизових і аутосомно-домінантним типом успадкування. Телеангіоектазії локалізуються переважно на губах і слизовій носа, множинні ангіоми шкіри і слизових, часто носові кровотечі, що нерідко супроводжуються кровохарканням, кривава блювота і гематурія. Зазвичай розвивається вторинна постгеморагічна анемія; нерідко гепатомегалія з подальшим цирозом печінки. Хвороба Гіппеля-Ландау (ангіоматоз сітківки) має аутосомно-домінантне успадкування і проявляється капілярними ангіомами (пухлини судин нервової системи), порушенням розвитку внутрішніх органів або виникненням доброякісних пухлин. Симптоми залежать від локалізації ангіом. Синдром Казабаха-Мерріта характеризується наявністю гемангіом в поєднанні з тромбоцитопенією та анемією. Синдром Луї - Бар (телеангіоектазії шкіри і атаксія) - поєднання розладами ходи і рівноваги (астазія, абазія і атаксія) і вазопатії. Висипка веснянокоподібна кольору "кави з молоком", локалізується переважно на обличчі. Телеангіоектазії на кон'юнктиві очей. Характерні рецидивуючі інфекції придаточних пазух носа і легенів, гіперсаливація, розширення IV шлуночка, атрофія мозочка. Хвороба Такаюсу являє собою поєднання ішемічного синдрому внаслідок ураження аорти і великих судин, реноваскулярної гіпертонії, ураження ЦНС, недостатності аортального клапана і шкірних прояв у вигляді поліморфноклетинних інфільтратів, вузлової еритеми, панникулиту. Можливі уртикарні зміни з ангионевротичним набряком.

III Аутоімунні та імунокомплексні захворювання. Дифузні захворювання сполучної тканини і ревматичні хвороби об'єднують велику групу захворювань імунопатологічної природи з наявністю аутоімунного процесу, характеризуються системними враженнями і рецидивуючим перебігом. До них відносяться гостра ревматична лихоманка, системний червоний вовчак, дерматоміозит, ювенільний ревматоїдний і хронічний артрити, склеродермія, вузликовий періартеріт. Поліморфна або геморагічна висипка можлива при будь-якому із зазначених захворювань, але найбільш часто ГВ доводиться диференціювати з синдромом Стілла, вузликовим періартерітом і системним червоним вовчаком. При хвороби (синдромі) Стілла, як варіанті ювенільного хронічного артрити, відзначається лихоманка, збільшення ЛВ, гепато-, спленомегалія, шкірними папульозними і геморагічними висипаннями, суглобовим синдромом (артралгії, рідше артрити). Можливе ураження внутрішніх органів: нирок (гломерулонефрит), легень (інтерстиціальна пневмонія), серця (міокардити). Характерні нейтрофільний лейкоцитоз, збільшення ШОЕ. Субсепсис Віслера - Фанконі є особливою формою ювенільного хронічного артрити і являє собою стан, який характеризується гіперпластичної реакцією лімфатичної системи з попередньою сенсibiliзацією організму антигенами або їх продуктам. Захворювання починається гостро з високої, інколи гектичної температури, можуть вражатись суглоби з нестійким больовим синдромом. Характерним вважається поліморфна висипка. Нерідко в патологічний процес залучаються нирки. Відносно рідко і майже виключно в ранньому дитячому віці спостерігається «стілловський» варіант захворювання, коли поряд з яскравими суглобовими враженнями в дебюті захворювання відзначається залучення в патологічний процес внутрішніх органів, причому, типовим вважається генералізоване збільшення ЛВ, печінки і селезінки. Характерне збільшення ШОЕ, рівня сіалових кислот, СРР, диспротеїнемія за рахунок збільшення альфа-2 і гамма глобулінів. Системний червоний вовчак характеризується полісистемністю враження. Симптоми даного захворювання різноманітні і включають в різних поєднаннях ураження шкіри (щільні екзантеми, екзантема в результаті гіперінсоляції), артрити, серозит (плеврит, перикардит), неврологічні розлади (судомні напади, психози), гематологічні синдроми (гемолітична анемія, імунна тромбоцитопенія). Для загального аналізу крові характерно збільшення ШОЕ, можлива анемія, тромбоцитопенія, лейкопенія, імунологічні зміни: антитіла до ДНК, Sm - антитіла, антинуклеарні антитіла.

Лікування.

1. дієта стіл № 5. При абдомінальному синдромі показаний голод 2-3 дні. При нирковому синдромі призначається стіл № 7.
2. режим в гострий період строгий постільний.
3. медикаментозна терапія

- дезагреганти: курантил (дипіридабол) per os 3-6 мг / кг на добу, тиклід (тиклопідин) per os 100 - 250 мг / добу, трентал (пентоксифілін) в / в або per os 10 - 20 мг / кг на добу, плавікс (клопідогрел) 75 мг 1 раз / добу (тільки дітям старше 12 років). Дезагреганти при ГВ призначаються на тривалий час - 1,5 - 3 місяці

- нестероїдні протизапальні препарати: диклофенак натрія 1 - 2 мг / кг на добу, ібупрофен 20 мг / кг на добу після їжі в 2 прийоми протягом 14 днів per os або парентерально

- антикоагулянти: гепарин призначається при абдомінальному, нирковому синдромах, важких формах шкірного і наявності гіперкоагуляції за даними коагулограми у вигляді 24 -х годинної внутрішньовенної інфузії (титрування) при легкому ступені 100 - 200 ОД / кг на добу, середньоважкому - 200 - 500 ОД / кг на добу, важкому - 500 - 800 ОД / кг на добу. Абдомінальний синдром з кишковою кровотечею і гематурія не є протипоказаннями до антитромботичної терапії. Перед призначенням гепарину слід провести контроль рівня антитромбіну III і при його зниженні до лікування додати внутрішньовенне введення концентрату антитромбіну III або трансфузії свіжозамороженої плазми 10 - 15 мл / кг на добу 2 рази на тиждень.

- інфузійна терапія проводиться 5 % розчином глюкози, фізіологічним розчином 10 - 15 мл / кг на добу з метою поліпшення реологічних властивостей крові, корекції мікроциркуляції і при симптомах інтоксикації.

- антибактеріальні та противірусні препарати призначаються залежно від передбачуваного етіологічного фактора, або на підставі результатів мікробіологічного та / або серологічного дослідження.

- антигістамінні препарати призначаються при наявності обтяженого алергоа - намнеза або алергену як етіологічного агента в середньотерапевтичних вікових дозах.

- глюкокортикостероїди показані при блискавичному перебігу ГВ, при частому рецидивуванні, некротичному шкірному синдромі, при розвитку капіляротоксичному нефриті, ураженні ЦНС. Призначається пульстерапія солю - медрол 30 мг / кг на добу внутрішньовенно за 30 хвилин інфузії протягом 3 днів або метилпреднізолон 15-20 мг / кг на добу 3-5 днів. Преднізолон per os 2 мг / кг на добу протягом 14 - 21 дня з поступовою відміною.

4. ефективно використання стероїдів 1 мг / кг на добу протягом 10 - 14 днів для профілактики нефриту.

- цитостатичні препарати - використовується вінкрестин 1,5 мг/м² в / в 1 раз на тиждень № 3-5, циклофосфан 200 мг/м² 1 раз на тиждень в / в № 3-5,

5. меркаптопурин 20 мг/м² - добу per os 3 - 5 тижнів .

- плазмаферез особливо ефективний при наявності високого рівня ЦК. Проводять заміну 40 - 50 % об'єму циркулюючої плазми у дітей до 10 років, 60 - 70 % - старше 10 років. Перші 3-4 сеанси щодня, далі з переривом 1-3 дні, кількість сеансів залежить від ефекту терапії. Заміщення плазми проводять фізіологічним розчином, глюкозо - сольовими розчинами, свіжозамороженою плазмою. Лікувальний плазмаферез успішно поєднується з глюкокортикостероїдною терапією.

- низькоенергетичне лазерне випромінювання на великі вени (3 - 4 сеансів) і потім на рефлексогенні зони на рівні Th11 – Th12 (6 - 7 сеансів) рекомендується хворим ГВ при рецидивуючому перебізі і тривалій гематомрії.

Вузликаний поліартеріїт (вузликаний періартеріїт , класичний вузликаний поліартеріїт) - системний васкуліт гострого або підгострого перебігу з переважним враженням артерій мілкового та середнього калібру з утворенням аневризматичних вип'ячувань, клінічно проявляється швидко прогресуючим запальним ішемічним враженням м'яких тканин і внутрішніх органів.

Вузликаний поліартеріїт і споріднені стани М30.0 Вузликаний поліартеріїт М30.2Ювенільний поліартеріїт.

Епідеміологія. Вузликаний поліартеріїт - рідкісне захворювання; його поширеність в європейських країнах складає близько 1 випадку на 1 000 000 чоловік / Частіше хворіють особи молодого і середнього віку; чоловіка приблизно вдвічі частіше , ніж жінки.

Етіологія. Вузликаний поліартеріїт нерідко пов'язаний з інфекцією вірусом гепатиту В, більшість випадків вузликового поліартеріїта (до 80 %) пов'язані з інфікуванням вірусом

гепатиту В. Значно рідше хвороба пов'язана з іншими інфекційними агентами: вірусом гепатиту С, вірусом імунодефіциту людини 1 типу, парвовірусом В19, *Yersinia enterocolitica* та ін..

Патогенез. Основний патогенетичний механізм - утворення імунних комплексів в стінці уражених судин і індукована ними запальна реакція. Розвивається фібриноідний некроз стінки артерій і артеріол з утворенням характерних аневризм, чередується з ділянками стенозів.

Клінічна картина. Хвороба розвивається гостро або підгостро, первинно хронічні варіанти перебігу не характерні. Зазвичай вузликочий поліартеріїт розвивався не пізніше 6 міс після інфікування вірусом гепатиту В. У дебюті захворювання зазвичай відзначають неспецифічні прояви (зустрічаються майже у 100% пацієнтів):

- лихоманку ;
- астенію ;
- артралгії ;
- міалгії ;
- швидка втрата маси тіла (до 30 кг за 1-2 міс) аж до важкої кахексії.

Інші враження зазвичай розвиваються протягом наступних декількох тижнів. Враження шкіри та підшкірної клітковини з формуванням болючих вузликів (внаслідок аневризм підшкірних артерій) більш специфічно, проте відзначається лише у вкрай малого числа хворих (близько 5%). Вузлики частіше розташовуються в області литкових м'язів, рідше - в області м'язів передпліч. Враження периферичної нервової системи (множинний асиметричний неврит з переважанням моторних порушень) виникає у більшості пацієнтів (75-80%). Неврит обумовлений ішемічним ураженням нервових стовбурів внаслідок васкуліту *vasa nervorum*. Нерідко часто викликає сильний біль (іноді вимагає призначення наркотичних анальгетиків) і різноманітні рухові порушення і трофічні ураження м'язів і шкіри. Найбільш типово залучення в процес *n. radialis*, *n. medianus*, *n. ulnaris*, *n. peroneus profundus*, *n. peroneus superficialis* і *n. tibialis*. Найважливіше клінічне значення має асиметричний характер враження, що дозволяє відрізнити множинний неврит, обумовлений системним васкулітом, від симетричної периферичної нейропатії за типом «шкарпеток» і «рукавичок». Рідше розвивається ураження центральної нервової системи з варіабельною клінічною картиною. Враження нирок (ішемічна нефропатія) - відзначається у 90-95% хворих. Типова артеріальна гіпертензія, нерідко злоякісна, ускладнюється крововиливами в сітківку ока і розвитком сліпоти, а також епізодами гострої лівошлуночкової недостатності з серцевою астмою і набряком легень. Враження шлунково-кишкового тракту (50-60% пацієнтів) маніфестує болями животі, що посилюються після прийому їжі. Причина - ішемічний ентерит і коліт. Можливі перфорації кишкової стінки, шлунково-кишкові кровотечі, панкреатит та інші ускладнення. Враження серця (до 70% хворих) пов'язане зі злоякісною артеріальною гіпертензією та / або коронарітом. Рідкісні (до 10% пацієнтів), але специфічні прояви хвороби - орхіт і епідидиміт. Ураження легень зустрічається вкрай рідко (10-20% випадків).

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), тромбагітичний, м'язовий, суглобовий, неврологічний, кардіальний, абдомінальний, нирковий, легеневий,
 - з боку серцево-судинної системи, зокрема, коронаріт, гостро розвинена артеріальна гіпертензія, міокардит, перикардит, ін.,

Параклінічні:

- лейкоцитоз, гіпереозінофілія, збільшення ШОЕ, гіпергаммаглобулінемія,

- збільшення показників серомукоїда, сіалопротеїнів, фібриногену, антифібринолізинів, IgM, IgG
- зниження рівня Т-лімфоцитів, підвищення змісту В-лімфоцитів, антитіла до HBSAg,
- деструктивно-проліферативний або проліферативний васкуліт з переважною поразкою дрібних артерій, що виявляється при біопсії шкіри і м'язів,
- каплярит, лімфоїдно-макрофагальна інфільтрація судинної стінки при біопсії,
- аневризми дрібних і середніх артерій нирок, печінки, селезінки, брижі, коронарних і інших артерій, що визначаються за допомогою аортографії.
- деформація (стенози, оклюзія) середніх і дрібних артерій, нерівномірність контрастування органів при аортографії.

Диференціальна діагностика. Вузликаний поліартеріїт найчастіше доводиться диференціювати з іншими ревматичними захворюваннями:

- алергічним ангіїт і гранулематоз (синдромом Черга- Страусс) ;
- мікроскопічним поліангіїта ;
- кріоглобулінеміческая васкулітом ;
- ревматоїдний артрит ;
- системний червоний вовчак .

Необхідно виключити також :

- інфекційний ендокардит ;
- злоякісні новоутворення з паранеопластичними реакціями ;
- хвороба Крона з системними проявами ;
- аутоімунний гепатит.

Лікування. Немедикаментозне лікування. Плазмаферез - використовується в складі комбінованої терапії при гострому , прогресуючому перебігу захворювання. Частота виконання процедур і обсяг ексфузії (в середньому 3,5 л плазми за один сеанс. Медикаментозне лікування. Використовується в даний час схема комбінованого імуносупресивного і протівірусного лікування вузликового поліартеріїту, пов'язаного з інфекцією вірусом гепатиту В, з використанням глюкокортикоїдів, плазмаферезу і ламівудину представлена нижче.

- День 1-7: преднізолон всередину 1 мг / кг 1 раз на день.
- День 8: преднізолон всередину 0,5 мг / кг 1 раз на день.
- З 9 дня: преднізолон всередину 0,25 мг / кг 1 раз на день з наступним щоденним зниженням дози в 2 рази до повного скасування.

При важких формах лікування доцільно починати з внутрішньовенної інфузії (« пульс терапія ») метилпреднізолону .

Метилпреднізолон внутрішньовенно 1000 мг / добу протягом 3 діб.

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

- 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).

Лікування доповнюють сеансами плазмаферезу (обсяг ексфузії 60 мл / кг).

- Тиждень 1-3: плазмаферез 3 сеанси на тиждень .
- Тиждень 4-5: плазмаферез 2 сеанси на тиждень.
- З 6 тижня і до клінічного одужання: плазмаферез 1 сеанс на тиждень.

Протівірусна терапія проводиться за наступною схемою.

З 7 дня: ламівудин всередину 100 мг / добу ввечері натще після сеансів плазмаферезу, до досягнення сероконверсії (максимум до 25 тижнів

- Гіпербарична оксигенація.

- Симптоматичне лікування (лікування артеріальної гіпертензії, больового синдрому, хронічної ниркової недостатності й ін.).

Хвороба Кавасакі (ХК) - гострий рецидивуючий системний некротизуючий васкуліт з переважним ураженням дрібних і середніх артерій. МКХ10 М30.3 Слизово-шкіряний лімфодулярний синдром (Кавасакі). Клінічно ХК проявляється ураженням шкіри, слизових оболонок і збільшенням лімфатичних вузлів. Хворіють діти молодше 8 років (до 80%), частіше хлопчики. Причиною розвитку ХК вважається вплив стафілококових і стрептококових суперантігенів, стимулюючих популяцію Т-лімфоцитів і таким чином сприяють розвитку імунних реакцій на поверхні ендотеліальних клітин. Розщеплення зовнішньої і внутрішньої еластичних мембран судин призводить до формування аневризм. При цьому інтима потовщується, просвіт судини звужується, що сприяє його тромбуванню.

Клінічна картина. ХК в типових випадках виявляється симптомокомплексом, що імітує гостру дитячу інфекційну фебрильну екзантему (краснуха, скарлатина, кір, ентеровірусна інфекція та ін.) Однак при цьому відсутня типова для цих захворювань етапність їх розвитку. Через 2-3 тижні від початку захворювання замість очікуваного одужання зберігається лихоманка і / або різко підвищена ШОЕ, а також приєднуються зміни з боку серця, не вкладаються в типову симптоматику ревматизму, неревматичного кардиту або інфекційного ендокардиту. ХК починається гостро з підвищення температури тіла та появи гіперемії кон'юнктив, сухості та інтенсивної гіперемії губ і слизової оболонки порожнини рота. Висока лихоманка триває від 12 до 36 днів. У 50-70% хворих збільшуються шийні лімфовузли з однієї або з обох сторін. У наступні дні приєднуються виражена еритема пальців верхніх і нижніх кінцівок, поліморфні або скарлатиноподібні висипання на тулубі, кінцівках і в пахових областях, щільний набряк кистей і стоп. Можуть відзначатися артралгії, кардіомегалія, приглушеність серцевих тонів, систолічний шум, збільшення розмірів печінки, діарея. Можливе формування аневризм коронарних судин. На 2-му тижні висип, кон'юнктивіт і збільшення лімфовузлів зникають, поверхня язика набуває вигляду «малинового» за рахунок гіперплазії сосочків («малиновий» язик), з'являється пластинчасте лущення пальців кистей і стоп, що нагадує скарлатину. Гостра фаза хвороби триває близько 2 тижнів. Підгостра фаза хвороби Кавасакі в більшості випадків триває до 30 днів. До 6-10-му тижні всі клінічні прояви та лабораторні зміни зникають, настає одужання. У ці ж терміни можливий і раптовий летальний результат. Кардіоваскулярні ураження при ХК найбільш часто (20%) пов'язані з пошкодженням коронарних артерій, що призводить до утворення аневризм і тромботичних оклюзій судин і навіть раннього розвитку атеросклерозу. Останні порушення можуть бути причиною інфаркту міокарда або синдрому раптової смерті. Крім патології серця нерідко виявляють ураження інших органів і систем, перш за все судин нирок, вогнищеві запальні зміни в лімфовузлах і слинних залозах. При лабораторному обстеженні в периферичній крові виявляють лейкоцитоз і тромбоцитоз (у 60% дітей), анемію і підвищену ШОЕ. Можливо виявлення стерильної піурії і протеїнурії. Інструментальне обстеження є обов'язковим для дітей з ХК. При ураженні коронарних судин на ЕКГ виявляють ознаки ішемії міокарда. Основним же методом діагностики патології серця і судин є ехокардіографія (ЕхоКГ), «золотим» стандартом для виявлення аневризм коронарних артерій - коронарографія.

Критерії діагнозу. Консенсус EULAR / PreS в 2006 р. Діагноз ХК встановлюють при наявності 5 з 6 основних клінічних критеріїв. При виявленні коронарита для встановлення діагнозу достатньо 4 основних критеріїв, а при виявленні аневризм коронарних артерій, одного з найбільш важких ускладнень ХК - тільки 3 клінічних ознаки.

- 1) лихоманка протягом не менше ніж 5 днів;
- 2) ураження слизових оболонок порожнини рота (хоча б один із симптомів):
 - дифузна еритема слизових порожнини рота,
 - катаральна ангіна та / або фарингіт,
 - малиновий язик,
 - сухість і тріщини губ;
- 3) двосторонній катаральний кон'юнктивіт;
- 4) гострий негнійний шийний лімфаденіт;
- 5) зміна шкірних покривів кінцівок (хоча б один із симптомів):

- гіперемія та / або набряклість долонь і стоп,
- лущення шкіри кінцівок.

Додаткові симптоми хвороби Кавасакі:

1. Діарея (41%).
2. Артралгії (50%).
3. Незначний транзиторний гепатит (45%).
4. Ураження нирок (38%).
5. Менінгізм або плеоцитоз (29%).
6. Водянка жовчного міхура (15%).
7. Анемія з 2-3-го тижня захворювання (32%).

Диференційний діагноз. Перелік захворювань, з якими потрібно диференціюват включає:

- 1) стрептококову інфекцію (включаючи скарлатину);
- 2) стафілококову інфекцію (як синдром токсичного шоку або синдром «лускатої шкіри»);
- 3) кір, краснуху, roseola infantum, Епштейна-Барр-інфекцію, грип А і В, аденовірусну інфекцію;
- 4) інфекцію, викликану *Mycoplasma pneumoniae*;
- 5) синдром Стівенса - Джонсона;
- 6) системні форми ювенільного ревматоїдного артриту.

Лікування. Застосування антибактеріальних і глюкокортикостероїдних препаратів при ХК не ефективно. Попередити формування коронарних аневризм і їх ускладнень допомагає тільки лікування високими дозами внутрішньовенно введеного людського імуноглобуліну, який призначається в курсовій дозі 1-2 г / кг маси тіла дитини (1 раз на день одноразово або дрібно протягом 2-5 днів) у поєднанні з ацетилсаліциловою кислотою (30 мг / кг / добу протягом усього гарячкового періоду). Протягом наступних 3 міс призначають підтримуючу дозу ацетилсаліцилової кислоти (2-5 мг / кг / добу). Симптоматична терапія включає дезагреганти: дипіридабол (курантил), пентоксифілін (трентал), тиклопідин (тиклід), клопідогрель (плавікс) і вазодилататори - препарати нікотинової кислоти (нікотинамід) і простагландину Е (вазоспростан).

5. Тестові завдання

1. У дитини 5 років, страждаючого на харчову алергію, через 2 тижні після ГРВІ з'явилися папульозно-геморагічні висипання на нижніх кінцівках і сідницях, болі і набряклість лівого колінного та променевоzap'ясткового суглобів. Направлений в клініку з попереднім діагнозом геморагічний васкуліт, ревматоїдна форма. Вкажіть, який тип кровоточивості є у дитини:

1. Васкулітно-пурпурний
2. Гематомний
3. Петехіально- плямистий
4. Змішаний
5. Ангіоматозний

2. Дівчинка 7 років госпіталізована в клініку зі скаргами на болючість і припухлість гомілковостопних суглобів, геморагічний висип навколо них. З анамнезу встановлено, що 2 тижні тому проведена планова вакцинація. Передбачається геморагічний васкуліт. Вкажіть провідний механізм розвитку захворювання у дитини:

6. Цитотоксична реакція
7. Реакція гіперчутливості негайного типу
8. Імунокомплексна ураження судин мікроциркуляторного русла
9. Реакція гіперчутливості сповільненого типу
10. Імунокомплексна ураження судин середнього і дрібного калібру

3. Дитина 11 років знаходиться на диспансерному обліку з приводу геморагічного васкуліту, абдомінальної форми, вторинного гломерулонефриту, гематуричної форми протягом 3 років. Яке дослідження дозволить уточнити функціональний стан нирок?

11. Аналіз сечі по Нечипоренко
12. Швидкість клубочкової фільтрації

13. Добова протеїнурія
 14. Облік ритму спонтанних сечовипускань
 15. Добова екскреція солей
4. У дитини 7 років скарги на підвищення температури тіла, висип на кінцівках і сідницях, болі в животі, біль та припухлість колінних і гомілковостопних суглобів. Здатність згущуватися крові по Лі-Уайту - 3 хв. Аутокоагуляційний тест - 108% на 10 сек. Встановлений діагноз геморагічний васкуліт, абдомінальна форма, гострий перебіг. Який патогенетичний препарат слід призначити дитині?
16. Гепарин
 17. Кларитин
 18. Макропен
 19. Аскорбінова кислота
 20. Ентеросгель
5. Дівчинка 11 років скаржиться на гарячку, профузну пітливість, біль у суглобах та серці. Об'єктивно: на стегнах, сідницях, спині сітчасте ліведо, поліморфна висипка з дрібнокрапчастими крововиливами, дрібні підшкірні вузлики по ходу судин кінцівок. На третю добу розвився церебральний криз з головним болем, блюванням, менінгеальними симптомами. АТ- 160/90 мм рт. ст. Яке захворювання найбільш імовірне?
21. Вузликосий періартеріт
 22. Системний червоний вовчак
 23. Дерматоміозит
 24. Системна склеродермія
 25. Гранулематоз Вегенера
6. Хлопчика 7 років протягом місяця турбують підйоми температури тіла до фебрильних цифр, слабкість, болі в колінних, гомілковостопних суглобах, м'язах гомілок, періодичні болі в животі, шкірні висипання. Амбулаторно отримав курс антибактеріальної терапії, без ефекту. При огляді виявлено: висип на шкірі кінцівок за типом " деревовидного ліведо ", підшкірні вузлики по ходу судин. Лейкоцитоз з нейтрофільним зсувом вліво, ШОЕ - 56 мм / год , СРБ-3. Враження яких судин лежить в основі захворювання у дитини?
26. Артерій середнього і дрібного калібру
 27. Артерій великого і середнього калібру
 28. Судин мікроциркуляторного русла
 29. Лімфатичних судин
 30. Вен
7. У хлопчика 10 р. після перенесеної гострої респіраторної інфекції підвищилася температура тіла до +39,5С, посилилося потовиділення, появились біль в суглобах і м'язах, головний біль, загальна слабкість. Шкірні покриви кінцівок багряно-синюшного забарвлення, мармурові, ліведо в ділянці дистальних відділів кінцівок. Пальпуються болючі підшкірні вузлики за ходом судин кінцівок. Суглоби не змінені. АТ-170/90 мм.рт.ст. Л.-9,5 109/л, ШОЕ-45мм/год. Вкажіть найбільш імовірний діагноз?
31. Гранулематоз Вегенера.
 32. ЮРА.
 33. Гостра ревматична лихоманка.
 34. Системний червоний вовчак.
 35. Вузликосий поліартеріт
8. У дівчинки 10 років після перенесеної ГРВІ з'явилися геморагії на шкірі, день назад розвинулася носова кровотеча, яка вже добу не припиняється. При огляді стан важкий. Виражена блідість. На шкірі тулуба та кінцівок різної довжини та величини геморагії розміщені несиметрично. Ваш попередній діагноз?
36. Тромбоцитопенічна пурпура
 37. Геморагічний васкуліт
 38. Гемофілія
 39. ДВЗ-синдром
 40. Гемолітична анемія

9. У хлопчика 1 року після перенесеної гострої респіраторної інфекції підвищилася температура тіла до +39,5С, При огляді: дифузна еритема слизових порожнини рота, двосторонній катаральний кон'юнктивіт, негнійний шийний лімфаденіт Л.-12,5 109/л, ШОЕ-45мм/год. Вкажіть найбільш імовірний діагноз?

41. Хвороба Кавасаки.
42. ЮРА.
43. Гостра ревматична лихоманка.
44. Системний червоний вовчук.
45. Вузликівий поліартеріїт

10. Дівчинка 2 років госпіталізована в клініку зі скаргами підвищення температури до 39 градусів, збільшення лімфатичних вузлів, малиновий язик, сухість та тріщини губ, гіперемія та набряк кистей та стоп. Передбачається хвороба Кавасаки. Вкажіть провідний механізм розвитку захворювання у дитини:

46. Цитотоксична реакція
47. Реакція гіперчутливості негайного типу
48. Імунокомплексна ураження судин мікроциркуляторного русла
49. Реакція гіперчутливості сповільненого типу
50. Імунокомплексна ураження судин середнього і дрібного калібру

11. Який тип кровоточивості характерний для геморагічного васкуліту?

51. Петехіально-плямистий (мікроциркуляторний)
52. Гематомний
53. Мікроциркуляторно-гематомний
54. Васкулітно-пурпурний
55. Мікроангіоматозний

12. Період розгорнутих клінічних проявів геморагічного васкуліту характеризується показниками коагулограми, які свідчать про:

56. Нормальні показники коагулограми
57. Ознаки гіперкоагуляції
58. Ознаки гіпокоагуляції
59. Коагулограма не має діагностичного значення для геморагічного васкуліту
60. Правильна відповідь відсутня

13. Протягом якого терміну знаходяться на диспансерному обліку хворі, які перенесли геморагічний васкуліт без ураження нирок?

61. 1 рік
62. 6 місяців
63. Діти не потребують диспансерного нагляду
64. 5 років
65. Пожиттєво

14. В основі патогенезу геморагічного васкуліту лежить:

66. Підвищена ламкість судин по причині їх недостатнього харчування
67. Імунокомплексне ураження судинної стінки
68. Пряма дія мікроорганізмів на судинну стінку
69. Зниження резистентності судин по причині відсутності у них м'язових волокон
70. Утворення капілярних гемангіом

6.Задачі для самоконтролю

Задача №1. Дитина 7 років поступила в стаціонар з приводу болю в ділянці обох гомілково-ступневих суглобів, мілкопапульозного висипу навколо них та на гомілках. З анамнезу відомо, що тиждень тому назад переохворіла стрептококовою ангіною. Об'єктивно: набряк суглобів, висип навколо них та на гомілках мілкопапульозний, симетричний, виступає над поверхнею шкіри, усі елементи однакового кольору, на зникають при надавлюванні. Гемограма: Нв 118г/л, Ер. 3,6Т/л, ШОЕ 18мм/год, лейкоцити – 16Г/л, тромбоцити – 78Г/л. Лейкоформула: п 8%, с 65%, е 7%, л 20%. Дайте відповіді на запитання:

- 1.Виділити основний клінічний синдром.
- 2.Провести диференційну діагностику.

3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №2. Хлопчик 11 років поступив в клініку з приводу болю в животі. Тиждень тому назад була вірусна інфекція. Об'єктивно: має місце набряк та помірний біль обох колінних суглобів, на шкірі в ділянці гомілок виявлена невелика кількість мілкопапульозного висипу яка не зникає при надавлюванні. Гемограма: Нв 128г/л, Ер. 4,7Т/л, ШОЕ 38 мм/год, лейкоцити – 12 Г/л, : п 7%, с 66%, е 3%, л 24%. УЗД ОЧП: внутрішні органи не збільшені, невелика кількість рідини в черевній порожнині міжпетельно та над сечовим міхуром. Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №3. У дівчинки 16 років, яка близько тижня назад перенесла ГРВІ, з'явився біль в животі, однократне блювання. Лікувалася амбулаторно як гострий розлад травлення. Наступного дня приєднався артрит гомілково-ступневих суглобів та симетричний висип геморагічного характеру навколо суглобів, підвищилась температура до 38-39°C. В загальному аналізі сечі має місце гематурія. Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №4. Хлопчик 7 років, поступив в гематологічне відділення з приводу лихоманки 7 діб, скарлатиноподібні висипання на тулубі, кінцівках і в пахових областях, еритеми слизових порожнини рота, малиновий язик, біль в колінних суглобах, набряк та гіперемію долонь та стоп. Два тижні тому назад переживав ангіною. З анамнезу відомо, що часто хворіє запаленням верхніх дихальних шляхів, має харчову та медикаментозну алергію. При огляді: загальний стан середнього ступеня важкості. Лімфатичні вузли шиї збільшені, помірно болючі. Дихання – везикулярне. Тони серця ослаблені, чисті. Печінка, селезінка – збільшені. Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача № 5. Хлопчик М., 2,5 років, поступив у вкрай важкому стані за рахунок вираженого інтоксикаційного синдрому (різка слабкість, блювання) зі стійким субфебрилітетом, лімфаденопатією, анемією I ступеня, кахексією, серцево-судинною недостатністю по лівошлуночковому типу. З анамнезу: дитина захворіла у віці 2 років, тобто тривалість захворювання склала 6 міс. У клінічній картині домінував інтоксикаційний синдром (млявість, зниження апетиту, блювота) з тривалим фебрилітетом, лімфаденопатією, склеритом. У динаміці спостереження приєдналися явища кардиту (стійка тахікардія, розширення меж відносної серцевої тупості, систолічний шум, збільшення печінки) і скарлатиноподібні шкірні висипання. Госпіталізована в стаціонар за місцем проживання, де після обстеження встановлено діагноз: «Токсоплазмоз (збільшення специфічних IgG), постскарлатинозний кардит, гіпотрофія III ступеня».



Рис. 3. Мальчик М.Ш., 2,5 года. Гиперемия, трещины, кровяные корки на губах, «малиновый» язык



Рис. 4. Мальчик М.Ш., 2,5 года. Крупнопластинчатое шелушение на дистальных фалангах кистей

З огляду на тяжкість стану, виражену інтоксикацію, кахексію, високу активність гематологічних показників (ШОЕ - 54 мм / год на тлі помірного лейкоцитозу з вираженим нейтрофільним зсув, гіпертромбоцитозом, гіперфібрिनогенемією, диспротеїнемією), у дитини запідозрений онкологічна патологія. Проведена комп'ютерна томографія головного мозку, УЗД органів черевної порожнини: виключені пухлини мозку і черевної порожнини. При проведенні рентгенографії органів грудної клітини, ЕКГ і ЕхоКГ виявлено збільшення розмірів серця, порушення фаз реполяризації шлуночків на тлі переважання біопотенціалів лівого шлуночка, значне зниження скорочувальної здатності (фракція викиду - 32%), зміна аортального клапана (потовщення і деформація), розширення коронарних артерій з потовщенням їх стінок. Проведена комп'ютерна томографія-коронарографія: ліва передня коронарна артерія різко розширена до 9 мм, закінчується сліпо. Визначаються множинні колатеральних судини, що огинає коронарна артерія в проксимальному відділі розширена до 55 мм, права коронарна артерія подовжена, звита, різко розширена на всьому протязі до 1,25 см. Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №6. Хвора М., 16 років, поступила у відділення кардіоревматології зі скаргами на слабкість, стомлюваність, запаморочення, задишку в спокої, що посилюється при фізичному навантаженні, серцебиття, виражені болі в нижніх кінцівках, м'язеву слабкість. Дані скарги турбують на протязі року, з'явилися перераховані вище скарги після перенесеного вірусного гепатиту В, що супроводжувалось тривалою фебрильною лихоманкою, в стаціонарі не обстежилася і не лікувалася. При поступленні стан дитини важкий. Втрата маси тіла 30 кг. Шкіра бліда. М'язева гіпотрофія нижніх кінцівок, болючість при пальпації. Пульс 140 в 1 хв, ригідний. АТ 170/100 мм.рт.ст.. Межі відносної серцевої тупості розширені вліво: ліва межа - по передній пахвовій лінії. Аускультативно: тони серця ритмічний, дещо ослаблені. Вислуховується грубий систолічний шум з максимумом в другому міжребер'ї праворуч від грудини і в точці Боткіна. Пульсація на стегнової артерії збережена. АТ на ногах - 180/110 мм рт. ст. Над легеньми перкуторно - ясний легеневий звук, аускультативно - везикулярне дихання, хрипів немає. Задишка, ЧДД 28-30 в 1 хв. Живіт м'який, доступний пальпації, печінка +2 см з-під краю реберної дуги. При ехокардіографії - виражена мітральна регургітація. ФВ - 46%. При доплерівському дослідженні коронарних судин виявлено: потовщення стінки лівої коронарної артерії. Консультація невролога - множинний асиметричний неврит з переважанням моторних порушень. Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.

5. Скласти план лікування.

Задача №7. Дівчинка 15 років, вважає себе хворою протягом 6 міс., коли після перенесеного респіраторного захворювання почала відмічати загальну слабкість, періодичні болі у суглобах та м'язах, безсоння, немотивоване підвищення температури тіла до субфібрильних цифр. Через 2 місяці виникла головна біль, підвищення АТ до 150/100 мм.рт.ст.. Звернулась до лікаря за місцем проживання, було встановлено діагноз ВСД за гіпертонічним типом, призначено терапію: б-адреноблокатори, седативні препарати. Стан не покращився, почали турбувати періодичні болі в серці. При об'єктивному огляді шкіра кистей, передпліч та стоп бліда з ціанотичним відтінком, на дотик холодна. Відмічається втрата маси тіла на 30 кг. Пульс 110 за хв.. АТ 140/90 мм.рт.ст. Серцевий поштовх резистентний. Перкуторно межі серця не розширені, при аускультації тони ритмічні, акцент !! тону над аортою, короткий систолічний шум на верхівці, не проводиться. Печенка + 3 см, селезінка + 1 см. З боку інших систем змін не виявлено. Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача № 8. Хвора 14 років, при поступленні скаржить на періодичні болі у суглобах, м'язах, в ділянці серця, появу набряків на обличчі, нижніх кінцівках, швидку втомлюваність, болі в животі. З анамнезу відомо, що після перенесеного респіраторного захворювання хвора помітила появу слабкості, нездужання, з'явилася припухлість колінних суглобів. Вказані вище симптоми зберігалися на протязі 2-х неділей. Потім хвора відзначила появу набряку та похолодіння китиць та стоп. За лікарською допомогою не звертались, зміни були розцінені батьками як алергічна реакція. Дещо пізніше приєдналися неінтенсивні болі в м'язах гомілки. Загальний стан значно погіршився, почав турбувати біль в ділянці серця після фізичного навантаження. За два дні до поступлення дівчинку почали турбувати болі в черевній порожнині і з підозрою гострого живота вона була направлена на госпіталізацію. Об'єктивно: стан важкий, температура тіла 38 С. Стопи та китиці набрякші, ціанотичні, холодні. Пальпуються м'які підщелепні лімфовузли, рухливі, безболісні. Перкуторно межі відносної серцевої тупості розширені вліво. Тони серця ритмічні, приглушені, систолічний шум на верхівці, частота серцевих скорочень 82 у хвилину, АТ 135/90 мм.рт.ст. Живіт при пальпації напружений, болісний у всіх відділах. Печінка виступає з-під правої реберної дуги на 1 см, селезінка не збільшена. Стілець не оформлений, з прожилками крові. Обстеження: Загальний аналіз крові: Ер- $3,6 \times 10^{12}/л$, Нб-102 г/л, КП-0,9, Л - $16 \times 10^9/л$, е - 14%, п-3%, с-57%, л-22%, м-4% ШОЕ-56 мм/год. Загальний аналіз сечі: колір- с/ж, прозорість-повна, реакція- сл.кисла, питома вага -1018, цукор- не виявл., білок- 0,33 %, лейкоц.-5-6 п/з, еритроц.- 11-12 в п\з, епіт.пл.- 1-3 в п/з, цил.гіал.- 0-4 в п/з., солі □. Збільшення показників серомукоїда, сіалопротеїнів, фібриногену, антифібринолізину, IgM, IgG, гіпергамаглобулінемія. Імунограма: зниження рівня Т-лімфоцитів, підвищення змісту В-лімфоцитів. За даними Ехо-КГ виявлено помірне зниження скоротливості міокарду лівого шлуночка. ЕКГ – субендокардіальна ішемія міокарду лівого шлуночка. Дайте відповіді на запитання:

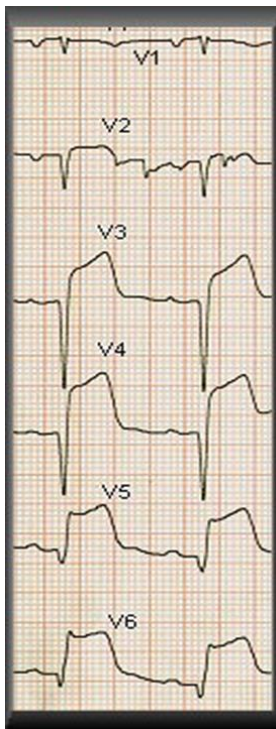
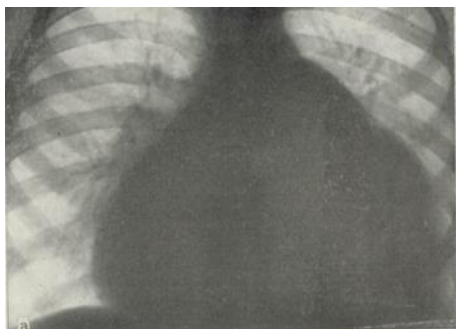
1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №9. Дівчинка 15 років, поступила в клініку зі скаргами на підвищення температури тіла до 38 С, на біль в колінних суглобах, наявності висипу на шкірі. Захворювання розпочалось після ГРВІ. Об'єктивно: стан дитини середнього ступеня важкості, на шкірі розгинальних поверхонь рук, ніг та сідниць симетрично розташований петехії, які виступають над поверхнею шкіри та не зникають при надавлюванні. Колінні суглоби збільшені, на шкірі – висипка, рухо обмежені із-за болі. Дихання – везикулярне. Тони серця – звучні, чисті. Живіт при пальпації м'який, безболісний. Печінка та селезінка не збільшені.

Фізіологічні випорожнення – баз змін. Гемограма: Нв 116г/л, Ер. 4,2Т/л, лейкоцити – 14Г/л, ШОЕ 19 мм/год. Лейкоформула: с 3%, п 42%, е 10%, л 45%. Загальний аналіз сечі без особливостей. Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача № 10. У дівчинки 17 років скарги на підвищення температури тіла та появи гіперемії кон'юнктив, сухості та інтенсивної гіперемії губ і слизової оболонки порожнини рота. Турбують болі у суглобах та м'язах, кашель, утруднене дихання, незначний біль в грудній клітці. Висока лихоманка триває вже 14 днів. Об'єктивно. Стан тяжкий. Задишка. Виражена еритема пальців верхніх і нижніх кінцівок, скарлатиноподібні висипання на тулубі. Збільшені шийні лімфовузли. ЧСС - 120 на хв, АТ - 110/60 мм рт ст. Серцевий поштовх розлитий, млявий. Межі серця розширені у всі сторони. Тони серця ослаблені. Гепатоспленомегалія, асцит. Загальний аналіз крові: Нв 108 г/л, ер. 3,4 Т/л; КП - 0,9; лейкоцити - 11 Г/л; нейтрофіли: паличкоядерні - 15%, сегментоядерні - 43%; еозинофіли - 6%; лімфоцити - 35% моноцити - 1%; ШЗЕ - 32 мм/год. В сечі сліди білку. С-реактивний білок - +++, серомукоїд -500 од. опт. щільн. Рентгенограма та ЕКГ додається.



Дайте відповіді на запитання:

1. Виділити основний клінічний синдром.
 2. Провести диференційну діагностику.
 3. Поставити діагноз
 4. Скласти план обстеження.
- Скласти план лікування

Література.

1. Вибрані питання дитячої кардіоревматології. Навчальний посібник для студентів вищих навчальних закладів IV рівня акредитації. / під ред. проф. О.П. Волосовця, В.М. Савво, С.П. Кривоустова. – Київ, Харків. – 2006
2. Дитячі хвороби (В.М. Сідельников, В.В. Бережний, Б.Я. Резник та ін.)- К.: «Здоров'я», 1999 .
3. Медицина дитинства /За ред.П. С. Мощича, К.: Здоров'я, 1994

Тема лабораторного заняття № 8. Диференціальна діагностика функціональних та органічних захворювань шлунку та кишечника у дітей.

1. Актуальність теми.

Захворювання органів травлення в дітей з урахуванням їх розповсюдженості, особливостей клінічного перебігу, ранньої маніфестації та високого ризику ранньої інвалідизації створюють серйозну медико-соціальну проблему. В останні роки хвороби шлунково-кишкового тракту вийшли на друге місце за частотою серед захворювань дитячого віку. Захворювання кишечника лишаються серйозною медико-соціальною проблемою, що пов'язано з діагностичними труднощами та негативним впливом цих захворювань на ріст і розвиток дитини. Серед хронічних захворювань ШКТ в дітей основне місце посідають ураження гастродуоденальної зони. У зв'язку з чим дитяча гастроентерологія стала одним з найбільш актуальних напрямків педіатрії.

2. Цілі заняття

2.1. Загальні цілі

- 2.1.1. Вдосконалити знання про анатоμο-фізіологічні особливості травної системи у дітей
- 2.1.2. Навчитись диференціювати органічні та функціональні захворювання
- 2.1.3. Вдосконалити уявлення про механізми різних видів травлення та патогенез їх порушень
- 2.1.4. Знати класифікацію та клінічні синдроми захворювань з хронічною діареєю
- 2.1.5. Знати сучасні методи діагностики захворювань з хронічною діареєю
- 2.1.6. Удосконалити вміння диференційної діагностики вищевказаних захворювань
- 2.1.7. Вміти призначити диференційоване лікування в залежності від виду порушення процесу травлення у дітей

2.2. Виховні цілі:

Ознайомитись з сучасними рекомендаціями та протоколами лікування захворювань ШКТ, знизити смертність, частоту та тяжкість хвороб ШКТ та інвалідності, а також зробити внесок у поліпшення фізичного розвитку дитини

2.3. Конкретні цілі:

- 2.3.1. визначати різні клінічні варіанти та ускладнення найбільш поширених захворювань системи травлення у дітей
- 2.3.2. визначати тактику ведення хворого при найбільш поширених захворюваннях системи травлення у дітей
- 2.3.3. демонструвати вміння ведення медичної документації хворих дітей з патологією системи травлення
- 2.3.4. планувати обстеження хворої дитини та інтерпретувати отримані результати при найбільш поширених захворюваннях системи травлення
- 2.3.5. проводити диференційну діагностику та ставити попередній клінічний діагноз при найбільш поширених захворюваннях системи травлення

2.4. На підставі теоретичних знань за темою:

2.4.1. Вміти:

- 2.4.1.1. провести якісний збір анамнезу у випадку захворювань ШКТ
- 2.4.1.2. фізикальний огляд із наступним трактуванням отриманих даних
- 2.4.1.3. призначити діагностичні процедури
- 2.4.1.4. виставити діагнози, згідно сучасних класифікацій
- 2.4.1.5. призначити сучасну терапію та подальшу профілактику захворювань ШКТ
- 2.4.1.6. у разі ускладненого перебігу захворювань ШКТ вміти своєчасно його розпізнати та надати якісну допомогу.

2.4.2. Опанувати практичні навички:

- 2.4.2.1. постановкою діагнозу та наданням необхідної допомоги при ускладненому перебігу захворювань ШКТ
- 2.4.2.2. демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця та принципами фахової субординації в педіатрії.

3. Матеріали до аудиторної самостійної підготовки (міждисциплінарна інтеграція)

№	Дисципліни	Знати	Вміти
1	Попередні дисципліни (нормальна фізіологія, пропедевтика педіатрії, педіатрія)	Механізми різних видів травлення, анатоμο-фізіологічні особливості системи травлення у дітей, патогенетичні механізми порушення процесу травлення у дітей раннього віку, клінічну картину, сучасні методи діагностики та лікування ферментопатій шлунково-кишкового тракту у дітей та захворювань з синдромом мальабсорбції	Проводити диференціальну діагностику захворювань, що і перебігають з синдромом хронічної діареї та призначати диференційоване лікування в залежності і від виду порушення процесу травлення у дітей
2	Внутрішньо-предметна інтеграція (теми: "Гострі розлади травлення у дітей раннього віку", "Функціональні захворювання шлунково-кишкового тракту у дітей", "Хронічний неспецифічний ентерит та коліт у дітей")	Критерії діагностики функціональних та органічних захворювань шлунково-кишкового тракту у дітей різного віку.	Провести клінічне обстеження дитини з хронічним захворюванням шлунково-кишкового тракту. Вміти скласти алгоритм диференційної діагностики захворювання з синдромом мальабсорбції. Оцінити важкість стану хворої дитини.

З підвищеною (або нормальною) секрецією соляної кислоти	Із зниженою секрецією соляної кислоти
<p>Найбільш частий клінічний варіант: виразковоподібна форма. Больовий синдром: біль в животі, пов'язаний з їжею; часто виникають натщесерце; ранковий біль (характерні для фундального гастриту); пізні болі (характерні для антрального гастриту); біль в нічний час. Відсутній чіткий зв'язок з порою року, порушенням дієти. Больовий синдром інтенсивний і тривалий.</p>	<p>Найбільш частий клінічний варіант: відсутня виразна типова клініка. Больовий синдром слабовиражений: ниючий біль в епігастрії, найчастіше після їжі; характерне відчуття тиску та переповнення у верхній частині живота; біль виникає і посилюється в залежності від якості та об'єму їжі.</p>

<p>Диспептичний синдром: найбільш характерні: кисла відрижка; відрижка повітрям; печія; нудота; схильність до запору.</p> <p>4. Синдром неспецифічної інтоксикації: різний ступінь вираженості.</p> <p>5. Пальпаторно: чітка помірна болючість в епігастрії, пілородуоденальній зоні.</p>	<p>Диспептичний синдром (переважає над больовим – 55-60 %) найбільш характерні: відрижка їжею; нудота; відчуття гіркоти у роті; зниження апетиту; метеоризм; нестійкий характер випорожнення.</p> <p>Синдром неспецифічної інтоксикації: значно виражений, переважає астения.</p> <p>5. Пальпаторно: незначна болючість в епігастрії, найчастіше поширена, в проекції больових точок інших органів травлення.</p>
---	---

4. Зміст теми

Хронічний гастрит (ХГ) – хронічне рецидивуюче захворювання СОШ запального характеру, яке охоплює також і підслизовий шар шлунку, супроводжується клітинною інфільтрацією, порушенням фізіологічної регенерації, із схильністю до прогресування та поступового розвитку атрофії залозистого апарату, розладами секреторної, моторної та інкреторної функцій шлунка.

Критерії діагностики. Діагноз ХГ є морфологічним і базується на гістологічній оцінці біопатів.

Клінічні критерії:

- Клінічні критерії ХГ базуються на аналізі скарг та оцінці основних проявів хвороби – больового абдомінального, диспептичного, неспецифічної інтоксикації.

- Хронічний гастрит (період загострення)

- Лабораторно-інструментальні дослідження:

- ФЕГДС (езофагогастродуоденоскопія) для морфологічного підтвердження ХГ та наявності інфекції *Helicobacter pylori* (гістологія або швидкий уреазний тест) (одноразово).

- Інтрагастральна Н-метрія

- Визначення кислотності шлункового соку фракційним методом:

- Дебіт соляної кислоти

- Визначення інфекції *Helicobacter pylori* одним із методів – бактеріологічний, дихальний уреазний, серологічний (ІФА), ПЛР.

УЗД органів черевної порожнини для визначення біліарної та панкреатичної патології (одноразово).

- Загальний аналіз крові та сечі (одноразово)

- Протеїнограма (одноразово).

- Копрограма, аналіз кала на скриті крові (реакція Грегерсена)

- Аналіз калу на яйця глистів (тричі).

Основні принципи лікування.

- При загостренні:

- Вирішення питання про умови лікування (стаціонар чи амбулаторно).

- Вибір рухового режиму, використання ЛФК.

- Вибір режиму і характеру харчування, призначення дієтичного харчування (стіл №1,2,5).

- Індивідуалізоване призначення комплексного лікування (з урахуванням етіології, основних патогенетичних механізмів, домінуючого синдрому).

- При ХГ, асоційованих з НР, призначення ерадикаційної терапії проводиться за однією з загальноприйнятих схем – потрійна чи квадротерапія (В).

- Варіанти потрійної терапії (курс лікування 7 днів).

- Де-нол дітям до 12 років 120x3 мг/добу, старше 12 років - 240x3 мг/добу.

- Кларитроміцин 250 мг 2 рази на добу.

- Амоксицилін (флемоксин) по 250-500 мг 2 рази на день.

- Метронідазол по 250-500 мг 2 рази на день.

- Амоксицилін (флемоксин) по 250-500 мг 2 рази на день.
- Через 4 тижні після проведеного лікування повинен бути проведений контроль за ерадикацією *Helicobacter pylori* за допомогою дихального тесту з ¹³C-сечовиною або визначення фекального антигену Н.р.
- При відсутності ерадикації *Helicobacter pylori* використовується друга лінія лікування.
- Квадротерапія (курс лікування 7 днів).
- Де-нол по 120-240 мг 3 рази на день.
- Амоксицилін (флемоксин) по 250-500 мг 2 рази на день.
- Кларитроміцин (клацид) по 250 мг 2 рази на день.
- Метронідазол по 250-500 мг 2 рази на день (або фуразолідон).

При інших формах гастриту медикаментозна терапія проводиться з урахуванням рівня кислотопродукції та типа порушень моторно-евакуаторної функції шлунку (С). При гіперацидному гастриті, який характеризується підвищеними показниками кислотопродукції, показано призначення антисекреторних препаратів (M₁ – холінолітиків гастроцепінстроком на 4 тижні, або блокатори H₂ – рецепторів гістаміну строком на 2 тижні) з наступним використанням в якості базисного засобу одного з препаратів групи комплексних антацидів (Смекта, Маалокс, Фосфалюгель та інші) на 10-20 днів. При гіпоацидному гастриті призначають стимулятори шлункової секреції на строк 3-4 тижні (плантаглюцид, ацидін-пепсін). Незалежно від рівня кислотопродукції призначається альтан, який виявляє репаративну протизапальну та антимікробну дію, цитопротектори - для відновлення співвідношення між факторами агресії та захисту оболонки шлунку (смекта, сукральфат, ліквірітон). При порушеннях моторної функції шлунка рекомендується застосування прокінетиків – Мотіліум. При спазмах та вираженому больовому синдромі призначаються спазмолітики (Но-шпа, Галідор) або M₂ – холінолітик (Метацин), на строк 1-2 тижні. Доцільним є призначення антистресорної терапії – Персен по 2-3 табл. на добу в залежності від віку, Сибазон по 4-10 мг на добу в залежності від віку. Для поліпшення трофіки СОШ показано застосування репаративів (Спіруліна, облепихова олія, метилурацил та інші), полівітамінних препаратів строком на 3 – 4 тижні. У стадії клінічної ремісії - фітотерапія, бальнеотерапія, ЛФК. Диспансерний нагляд проводиться на протязі 3-х років від останнього загострення, кратність ендоскопічного дослідження – один раз на рік.

К 29.9 – Хронічний гастродуоденіт (ХГД) – хронічне рецидивуюче захворювання запального характеру, яке супроводжується неспецифічною структурною перебудовою слизової оболонки та залозового апарату шлунка і дванадцятипалої кишки (дистрофічні, запальні та регенераторні зміни) з різними секреторними і моторними порушеннями. Найбільш поширена форма хронічних гастродуоденальних захворювань, в структурі хвороб шлунка та дванадцятипалої кишки ХГД складає 58-74 %. Висока можливість трансформації у виразкову хворобу. Найчастіше у дітей зустрічається ХГД з гіперсекрецією та гіперацидністю.

Критерії діагностики:

Наявність факторів ризику розвитку ХГД та спадкової схильності (35-40 %).

Клінічні критерії (залежать від фази та вираженості запального процесу, стану секреторної функції шлунка, моторно-евакуаторних порушень шлунка та ДПК).

При загостренні характерна тріада симптомів:

- больовий;
- диспептичний;
- хронічної неспецифічної інтоксикації.

Найчастіше одночасно має місце симптоматика супутньої патології (гепатобіліарна система, кишечник, підшлункова залоза). Клінічні симптоми подібні до проявів виразкової хвороби, але відсутня строга періодичність больового синдрому, нічні болі бувають нечасто.

Найбільш характерно:

- біль в животі – ниючі, тривалі, виникають вранці натщесерце та через 1,5-2 години після їжі;
- часто (до 40 %) має місце гострий, приступоподібний, але нетривалий характер болі, яка локалізується в епігастрії (98-100 %), в правому підребер'ї (60 %), навколо пупка (45 %).

- Біль посилюється після їжі та фізичного навантаження. При ерозивному гіперацидному ХГД (передвиразковий стан) – поєднуються голодні, нічні та пізні болі;
- диспептичні прояви: часта відрижка, тривала нудота, відчуття гіркоти у роті, метеоризм, запори, більш рідко – нестійкий характер випорожнення;
- синдром неспецифічної інтоксикації і емоціональна лабільність, часті головні болі, дратівливість, слабкість.

Пальпаторно: розлита болючість в епігастрії, пілородуоденальній зоні, при ерозіях – можливе локальне напруження м'язів. Сезонність загострень – близько 35-40 %.

Лабораторні дослідження:

- клінічний аналіз крові;
- клінічний аналіз сечі;
- загальний білок та білкові фракції крові;
- тести на *Helicobacter pylori* (швидкий уреазний, бактеріологічний, дихальний уреазний тест, серологічний (ІФА), ІФА аналіз концентрації антигену НР в калі, ПЛР).
- аналіз кала на скриту кров (реакція Грегерсена);
- гістологічне (цитологічне) дослідження біоптатів (із застосуванням гістологічного методу діагностики *Helicobacter pylori* – “золотий стандарт”);
- імунограма (за показаннями).

Інструментальні дослідження та критерії діагностики:

1) Обов'язково:

- а) фіброезофагогастроуденоскопія з прицільною біопсією та проведенням експрес-діагностики НР (одноразово, при ерозивному ХГД – дворазово);
- б) внутрішньошлунковарН-метрія (або фракційне дослідження шлункового вмісту) – одноразово;
- в) УЗД органів черевної порожнини – одноразово (для виявлення супутньої патології).

2) При необхідності:

- а) рентгенологічне дослідження шлунка та ДПК (моторно-евакуаторні порушення, аномалії розвитку);
- б) електрогастрографія;
- в) реографія;
- г) інші.

Характерні порушення шлункової секреції:

- 1) найчастіше – підвищене кислотоутворення, порушення кислотонейтралізуючої функції шлунка (субкомпенсована та декомпенсованаоблужнююча здатність);
- 2) збільшення протеолітичної активності.

1) ВнутрішньошлунковарН-метрія:

- А) а) нормаацидний стан:
 - а) рН тіла шлунка 1,6-2,3;
 - б) рНантрального відділу 2,1-3,0.
- В) б) гіперацидний стан:
 - а) рНшлунка < 1,6;
 - б) рНантрального відділу < 2,1.
- С) Облужуюча здатність шлункового соку:
 - а) частіше субкомпенсована:
 - б) РНантрума – рН тіла = 1,5-4,0
- Д) декомпенсована:
 - а) РНантрума – рН тіла < 1,0-1,5
- Е) рідко коли компенсована:
 - а) РНантрума – рН тіла ≥ 4,0
- 2) Фракційний метод:
 - А) ВАО ≥ 1,14-2,38 ммоль/година
 - В) SAO ≥ 3,20-5,30 ммоль/година
- 3) Ендоскопічні критерії:

- А) наявність характерних ендоскопічних ознак зміненої слизової оболонки шлунка та ДПК відповідно до класифікації ХГД (поверхневий, гіпертрофічний, геморагічний, ерозивний, змішаний);
- В) наявність дуоденогастрального рефлюкса та інших моторно-евакуаторних порушень;
- С) виявлення етіологічних факторів.
- Д) Найбільш часто:
- Е) При поверхневому ХГД: запальний набряк, гіперемія, контактна кровоточивість.
- Ф) При субатрофічному (атрофічному) ХГД: слизова оболонка ДПК бліда, сірого кольору, потончена, циркулярні складки згладжені, просвічується судинна сітка підслизового шару.
- Г) При ерозивному ХГД (частіше вражається цибулина або цибулина та антральний відділ): на фоні набряку, гіперемії – поверхневі дефекти слизової оболонки, не проникаючі у м'язовий шар, розміром до 0,5 см, поодинокі або численні, з ознаками кровотечі і без них
- 4) **Гістологічні ознаки** (дуоденіта):
- А) Поверхневий дуоденіт: зміни висоти ворсинок (подовження) різної форми, збільшення кількості крипт. В ентероцитах ворсинок і крипт виразні дистрофічні зміни з осередковою гіперплазією ентероцитів.
- В) Дифузний дуоденіт (без атрофії): зменшується висота ворсинок та товщина крипт, витончується слизова оболонка. Збільшується щільність лімфоцитарно-плазмочитарної та лімфоцитарно-гістіоцитарної інфільтрації.
- С) Атрофічний (субатрофічний) дуоденіт: укорочення ворсинок, потончення крипт і слизової оболонки. Переважають лімфоїдні та плазматичні клітини.
- Д) При всіх формах можуть виявлятися ерозії, шлункова метаплазія, наявність НР.
- 5) **Основні принципи лікування**
- А) Особливості лікування залежать від періоду захворювання, характеру клініко-ендоскопічних змін, стану секреторної функції шлунка та порушень моторно-евакуаторної функції шлунка і дванадцятипалої кишки.
- В) При загостренні:
- а) Вибір умов лікування (стаціонар чи амбулаторно).
- б) Вибір режиму фізичної активності, застосування ЛФК.
- с) Призначення дієтичних заходів (стіл № 1 або № 5).
- д) Індивідуальний підбір комплексного лікування з урахуванням етіології, основних патогенетичних механізмів і ведучих симптомів.
- е) При наявності НР проводиться ерадикаційна анти-НР-терапія (В).
- б) Варіанти потрійної терапії:
- А) Де-Нол по 120-240 мг 3 рази на день
- В) Кларитроміцин (кларид) 7.5 мг/кг/день
- С) Амоксицилін (флемоксин) по 250-500 мг 2 рази на день
- Д) Де-Нол по 120-240 мг 3 рази на день
- Е) Метронідазол по 250-500 мг 2 рази на день
- Ф) Амоксицилін (флемоксин) по 250-500 мг 2 рази на день
- 7) Квадротерапія:
- А) Де-Нол по 120-240 мг 3 рази на день
- В) Амоксицилін (флемоксин) по 250-500 мг 2 рази на день
- С) Кларитроміцин (еритроміцин, кларид) по 250 мг 2 рази на день.
- Д) Метронідазол по 250-500 мг 2 рази на день (або фуразолідон).
- Е) Патогенетична медикаментозна терапія проводиться з урахуванням рівня кислотопродукції та типу порушень моторно-евакуаторної функції шлунка (Д).
- Ф) Антисекреторні препарати (блокатори H₂-рецепторів гістаміну на 2-3 тижні, селективні M₁-холінолітики на 4 тижні). При необхідності – антацидні препарати з цитопротективним і сорбційним ефектом – на 10-14 днів ("Золотий стандарт" – Смекта по 1 пакету 3-4 рази на день);
- а) Прокінетики (Мотіліум) при наявності рефлюксів та дуоденостазу – на 10-14 днів;
- б) Спазмолітики (Но-шпа, Метацин) – на 7-10 днів;

с) Препарати антистресорної дії Сибазон, Персен, Ново-пассит - на 3 тижні.
d) Після відміни антисекреторних препаратів призначаються препарати, що поліпшують трофіку слизової оболонки шлунка та ДПК (репаранти) – Альтан, Сметта, Сукральфат, Ліквірітон, спіруліна, облепіхова олія - строком на 4-6 тижнів. Одночасно проводиться лікування супутньої патології – призначення ферментних препаратів (Креон), кишечних спазмолітиків (Дицетал), при запорах – Форлакс та інші.

е) У стадії клінічної ремісії: фітотерапія, бальнеотерапія, фізіолікування, ЛФК.
Диспансерне спостереження: -ерозивний ХГД – 5 років з часу останнього загострення (кратність обстежень – 3 рази на рік, ендоскопічного дослідження – 2 рази на рік).

f) K51 – Виразковий коліт

Виразковий коліт — хронічне запальне захворювання нез'ясованого походження, яке клінічно характеризується рецидивуючим перебігом, з періодами кривавої діареї і патоморфологічно-дифузним запальним процесом в товстій кишці. Запалення має проксимальну поширеність від rectum і обмежується ректальною і товстокишковою слизовою.

1. Діагностичні критерії:

A. Клінічні залежать від ступеню важкості та періоду хвороби.

a. Легкий ступінь (загострення):

I. діарея менш 4х разів на добу

II. наявність крові у випорожненнях

III. нормальна температура тіла

IV. відсутність тахікардії

V. біль під час або до дефекації:

⇒ ліва підвздошна область, мезогастрій, навколо пупка

b. Середній ступінь тяжкості (загострення):

I. діарея 4-6 разів на добу із макроскопічно видимою кров'ю

II. непостійна лихоманка понад 37,5°

III. біль в животі під час дефекації:

⇒ ліва підвздошна область,

⇒ мезогастрій,

⇒ навколо пупка,

⇒ hypogastrium,

⇒ regio iliaca

⇒ тенезми

⇒ хибні позиви

⇒ метеоризм

⇒ нудота

⇒ слабкість, швидка втомлюваність

⇒ зниження апетиту

c. Важкий ступінь (загострення):

I. діарея більше 6 разів на добу із макроскопічно видимою кров'ю

II. лихоманка понад 37,5°

III. тенезми

IV. ложні позиви

V. метеоризм

VI. біль інтенсивний незалежно від акту дефекації та прийняття їжі:

⇒ мезогастрій,

⇒ навколо пупка,

d. Пальпаторно:

I. виражена болючість

II. локальна напруга м'язів в больовій зоні

III. вурчання

e. Класифікація (Лук'янова О.М., Денисова М.Ф., 2004).

f. Клінічні форми

- I. Легка
- II. Середньоважка
- III. Важка

g.Протікання хвороби

- I. Гостре
- II. Хронічне:
 - ⇒ а) рецидивуюче;
 - ⇒ б) неперервно-рецидивуюче.

h.Стадія хвороби

- I. Активна стадія - період розгорнутих клінічних проявів
- II. Період зворотнього розвитку хвороби
- III. Клінічна ремісія
- IV. Полна клініко-лабораторна ремісія

i.Рівень розповсюдженості патологічного процесу

- I. Дистальний коліт
- II. Сегментарний коліт
- III. Тотальний коліт

j.Ступінь активності запального процесу (визначається даними клінічних, ендоскопічних та гістологічних ознак)

- I. 1-ий ступінь
- II. 2-ий ступінь
- III. 3-ий ступінь

k.Ускладнення хвороби

I. Місцеві:

- ⇒ кишкова кровотеча;
- ⇒ стриктура товстої кишки;
- ⇒ аноректальні ускладнення – анальні тріщини, нетримання калу;
- ⇒ дисбактеріоз.
- ⇒ Кишкові
 - ⇒ токсична дилатація кишки,
 - ⇒ перфорація кишки,
 - ⇒ кровотеча,
 - ⇒ стеноз кишки,
 - ⇒ псевдополіпоз,
 - ⇒ рак товстої кишки.

I.Системні (позакишкові):

- I. ураження печінки (гепатит); первинний склерозуючий холангіт;
- II. ураження очей (увеїт, іридоцикліт та ін.)
- III. афтозний стоматит
- IV. вузловата еритема, гангренозна піодермія,
- V. артрити, сакроілеїти;

m. Супутні захворювання.

n.Діагностика виразкового коліту включає:

- I. Фізикальне обстеження
- II. Лабораторні дослідження
- III. Ендоскопічне обстеження (ректороманоскопія, колоноскопія) із взяттям біоптатів та гістологічним їх дослідженням
- IV. Рентгенологічне дослідження

o.Фізикальні методи обстеження

Збір скарг та анамнестичних даних – уточнюють епіданамнез (кишкові інфекції), прийом лікарських засобів (антибіотики), наявність виразкового коліту у родичів першої лінії. Клінічні критерії залежать від ступеню важкості та періоду хвороби.

p.Легкий ступінь (загострення):

- I. діарея менш 4х разів на добу

- II. наявність крові у випорожненнях
- III. нормальна температура тіла
- IV. відсутність тахікардії
- V. біль під час або до дефекації: ліва підвздошна область, мезогастрій, навколо пупка

q. Середній ступінь тяжкості

- I. діарея 4-6 разів на добу із макроскопічне видимою кров'ю
- II. непостійна лихоманка понад 37,5°
- III. біль в животі під час або до дефекації: ліва підвздошна область, мезогастрій, навколо пупка, hypogastrium, regio iliaca.
- IV. тенезми, і ложні позиви
- V. метеоризм
- VI. нудота
- VII. слабкість, швидка втомлюваність
- VIII. зниження апетиту

г. Важкий ступінь (загострення):

- I. діарея більше 6 разів на добу із макроскопічно видимою кров'ю
- II. лихоманка понад 37,5°
- III. тенезми і ложні позиви
- IV. метеоризм
- V. біль інтенсивний незалежно від акту дефекації та прийняття їжі: мезогастрій, навколо пупка, hypogastrium, regio iliaca.

s. Пальпаторно:

- I. Defense musculare
- II. виражена болючість
- III. локальна напруга м'язів в больовій зоні
- IV. буркотіння
- V. шум плескання

t. Фізикальне обстеження – при легкій формі ВК загальний стан не порушен, блідість шкіряних покривів відсутня; при середньо важких та важких формах – блідість шкіряних покривів, зниження тургора тканин, підшкірножирового шару, прояви інтоксикації, болючість відрізків товстої кишки при пальпації, зниження артеріального тиску, болючість та напруження м'язів передньої черевної стінки.

u. Параклінічні критерії:

Обов'язкові лабораторні:

- Загальний аналіз крові (лейкоцитоз, зниження рівня гемоглобіну, кількості еритроцитів, підвищення показника ШОЕ);
- Загальний аналіз сечі (без змін);
- Копрограма (реакція на сховану кров позитивна, наявність лейкоцитів, слизу);
- Протеїнограма (зменшення рівня альбумінів, збільшення рівня $\alpha 1$ -; $\alpha 2$ - та γ -глобулінів);

Допоміжні лабораторні:

- визначення активності трансаміназ, рівня білірубину та його фракцій (підвищення наведених показників має місце при реактивному гепатиті).
- Обов'язкові інструментальні методи:
- Ендоскопічне обстеження з гістологічним дослідженням біоптатів товстої кишки.
- Ендоскопічні критерії активності ВК:

0 ступінь активності, (ремісія)	Бліда слизова оболонка, видимі судини
1 ступінь активності, (легкий)	Еритема, помірний набряк, незначна грануляція слизової оболонки, послаблення (втрата) судинного малюнка, помірна контактна кровоточивість, відсутність світлових бліків
2 ступінь активності (середньої важкості)	Поодинокі виразки, ерозії, псевдополіпи, набряк слизової оболонки, зернистість, відсутність судинного малюнка, значна контактна кровоточивість

3 ступінь активності, (тяжкий)	Різкий набряк, відсутність судинного малюнка, дифузна контактна кровоточивість, зернистість, суцільний гнійний наліт, виразки, ерозії, псевдополіпи, вільні гній і кров. просвіти
-----------------------------------	---

Гістологічні критерії: дистрофічні та атрофічні зміни поверхневого епітелію з ділянками виразокерозій і мікроерозій, зміна форми крипт, зниження мітотичної активності епітеліоцитів, зменшення кількості чи відсутність бокалоподібних клітин, що продукують слиз, нейтрофільната еозинофільна інфільтрація, зниження міжепітеліальних лімфоцитів (в основному Т-лімфоцитів);

Рентгенологічні ознаки: (іріографія): місцева гіпермотильність (прискорене визволення ураженої ділянки від контрастної речовини), часто з болючими відчуттями; при тяжкому перебігу - синдром "вільного переміщення", порушення гаустрального малюнка (асиметрія, деформація до повного зникнення), укорочення кишки і зміщення (згладжування) природних вигинів, зазубреність контурів, синдром двоконтурності кишки; після спорожнювання - стовщення складок, їхній подовжній напрямок ("причесаний рельєф"), плямистий («мармуровий») малюнок, у місцях ерозій і виразок - скупчення барієвої суспензії.

УЗД – органів черевної порожнини – збільшення розмірів печінки, її ущільнення.

Консультації:

- Окуліст (при наявності ускладнень)
- Хірург (при розвитку ускладнень)
- Онколог (при довготривалому перебігу, наявності дисплазії в біоптатах слизової оболонки товстої кишки).

1. Основні принципи лікування.

А. Мета лікування:

- а. досягнення ремісії хвороби;
- б. попередження загострень і ускладнень.

Дієтотерапія – дивись хвороба Крона

2. Медикаментозна терапія.

А. Базисна терапія:

а. Препарати 5-АСК та сульфапіридина (рівень доказовості останнього С):

I. сульфасалазін добова доза у віці 3-5 років складає 1,5 г, 5-7 років - 1,5-3,0 г, 7-15 років - 3,0-6 г;

II. салазопіридазин - добова доза у віці 3-5 років 0,5 г, 5-7 років - 0,75-1,0 г, 7-15 років - 1,25-1,5 г.; салазодіметоксин – дози салазопіридазина. Максимальну дозу призначають до появи клінічного ефекту, далі знижують на 1/3 від початкової на термін 2-3 тижні, далі - ще на 1/3 від початкової дози і у якості підтримуючої зберігають від 2-3 до 6 місяців;

III. 5-АСК (месалазін) - 30-50 мг/кг на добу за 3 вживання; для профілактики рецидивів хвороби в залежності від віку призначається 15-30 мг на кг маси тіла в два прийоми (рівень доказовості А)

б. Глюкокортикоїди: (рівень доказовості В) системні:

I. преднізолон - максимальна доза - 1-1,5 мг на кг/маси на добу до одержання терапевтичного ефекту, далі доза знижується щотижня на 2,5 мг;

II. підтримуюча доза - 2,5-5 мг протягом 1-4 міс.

III. топічні: будесонід по 3 мг 3 рази на добу (рівень доказовості А)

IV. Показання до призначення глюкокортикоїдів:

- ⇒ гострий перебіг ВК;
- ⇒ важкі небезпечні для життя форми;
- ⇒ відсутність ефективності двотижневого курсу терапії препаратами 5-АСК;
- ⇒ нестерпність препаратів 5-АСК;
- ⇒ системні (позакишкові) прояви ВК;

с. Урсодезоксихолева кислота суспензія, ¼ -4 мірної ложки на добу, в 1 одній мірній ложці – 250 мг Урсодезоксихолевої кислоти. Урсодезоксихолева кислота, табл. (250мг, 500мг) із розрахунку 10 мг/кг маси(добу) – 3-6 місяців (рівень доказовості С)

d. системні імуносупресори - азатиоприн - 1,5-2 мг/кг/д за 2-4 прийоми, призначаються тільки в умовах спеціалізованих стаціонарів при відсутності ефективності протягом двотижневої гормональної терапії (рівень доказовості А).

Гемостатична терапія – Менадіону натрію бісульфат (0,008-0,015 г/д), кислота амінокапронова (5% розчин внутрішньовенно, капельно), етамзилат (12% розчин в/в або в/м по 1-2 мл, по 1/2-1 табл. 3-4 рази/день протягом 7-14 днів) (рівень доказовості

В. Симптоматична терапія: (рівень доказовості Д)

С. антидіарейні препарати

a. адсорбенти: смектит (1-3 пак. 3 рази на добу) та інші,

b. ліки пригнічуючі перистальтику: лоперамід - 1 капс. 3-5 рази на добу;

c. спазмолітики: (див. розділ СПК).

D. седативна терапія за потребою;

E. ферментні препарати, що не містять жовчних кислот - панкреатин й інші - дозування індивідуальне;

F. антибактеріальна терапія при приєднанні вторинної інфекції чи загостренні вогнищ хронічної інфекції (метронідазол - 0,25 г 2-3 рази на добу, амікацин, напівсинтетичні пеніциліни, цефалоспорини 5-7 днів у вікових дозах);

G. Протианемічні препарати: препарати заліза, фолієва, аскорбінова кислоти, вітаміни групи В у загальноприйнятних дозах в залежності від віку.

H. інфузійна терапія за показаннями (розчини електролітів);

I. біопрепарати при стиханні запального процесу: (наприклад мультипробіотики по 1 дозі на день (3 тижні), сахороміцетибуларді – дітям до 10 років по 1 пакету 2 рази на день, від 12 років – 1-2 пакети/день та інші.

J. Протигрибкові засоби (натаміцин по 50 мг 2 рази на день протягом 7 днів при надмірному рості грибів роду Candida).

В. Хірургічне лікування - тотальна колонектомія. Показаннями до хірургічного лікування є:

- важкий коліт у дітей 1-го року життя;
- важкий і середньоважкий коліт при відсутності ефекту від базисної медикаментозної терапії;
- ускладнення ВК;
- блискавичний перебіг ВК;

Загальна схема призначення препаратів патогенетичної терапії в залежності від ступеню важкості ВК

Ступінь важкості	схема призначення препаратів базової терапії
Легкий	Препарати 5-АСК (месалазін) при дистальній локалізації - у свічках, мікроклізмах, або поєднання перорального та ректального способу введення; або сульфасалазін перорально, ентеросорбенти, пробіотики, полівітаміни
Середньої важкості	Препарати 5-АСК (месалазін), при відсутності ефекту - кортикостероїди (топічні, при відсутності ефекту - системні (перорально), інфузійна терапія, антианемічні, гемостатичні препарати, спазмолітики, пробіотики
Тяжкий	Кортикостероїди (перорально, по необхідності - внутрішньовенно), при відсутності ефекту – в сполученні із імуносупресорами; інфузійна терапія, переливання еритроцитарної маси, крові; ентеросорбенти, гемостатичні, протианемічні препарати, пробіотики. При відсутності ефекту - хірургічне втручання (тотальна колонектомія)

Тривалість стаціонарного лікування - індивідуально до одержання терапевтичного ефекту.

Вимоги до результатів лікування. Усунення гемоколіта, досягнення тривалої клініко-лабораторної ремісії.

Диспансерний нагляд. Огляд дитячим гастроентерологом та дитячим хірургом 2 рази на рік, педіатром - щомісячно (перші 3 місяці після виписки із стаціонару, далі кожні 3 місяці), хірург - 1 раз на рік, інші спеціалісти – за вимогами. Проти рецидивне

лікування: 2 рази на рік в умовах стаціонару. Обсяг контрольно-діагностичних обстежень: клінічний аналіз крові 1 раз у 2 тижні (перші 3 місяці), далі - щомісячно протягом року, далі 1 раз у три місяці; клінічний аналіз сечі та копрограма - 1 раз у 3 місяці (перші 2 роки), далі 1-2 рази на рік; аналіз калу на яйця глистів та простіші - 2 рази на рік. Біохімічне дослідження калу (реакція Грегерсена, Трібуле) 1 раз у 3 місяці (перший рік), далі - 1 раз на рік; протеїнограма, біохімічні показники функцій печінки, коагулограма, гострофазові показники - 1 раз у 3 місяці (перші два роки), далі - 1 раз на рік, аналіз калу на дисбактеріоз - 2-3 рази на рік, ректороманоскопія - 1 раз у 3 місяці (перший рік нагляду, далі 2 рази на рік), УЗД органів черевної порожнини - за вимогами, ірієнографія - 1 раз на рік. Диспансерний нагляд - протягом життя. Санаторно-курортне лікування - протипоказано.

K25 – Виразка шлунку (гостра ерозія шлунка, виразка пілоричної частини, виразка шлунка).

K26 Виразка дванадцятипалої кишки (гостра ерозія дванадцятипалої кишки, виразка дванадцятипалої кишки, виразка постпілоричної частини).

1) **I. Виразкова хвороба (ВХ)** – поліетіологічне захворювання, яке характеризується формуванням виразкового дефекту у шлунку та дванадцятипалій кишці (ДПК), схильне до прогресування, із залученням до патологічного процесу інших органів травлення, з можливим розвитком ускладнень. Формування хвороби обумовлено порушенням рівноваги між факторами “агресії” та “захисту” слизової оболонки органів гастроудоденальної зони, завжди з переважанням “агресивних” компонентів (інфекція *H. pylori*, кислотна агресія).

2) **II. Критерії діагностики**

A) Клінічні критерії (залежать від стадії і локалізації виразкового дефекту):

3) **Виразка дуоденум**

A) Період загострення:

a) I стадія – гостра виразка

(I) Ведучий симптом – біль:

(II) епігастрій, пілородуоденальна зона;

(III) натщесерце або пізні болі (через 2-3 години після їжі);

(IV) переважно нічні болі;

(V) мойнігановський ритм: голод→біль→прийомїжі→полегшення;

(VI) у вигляді нападу або ниючі;

(VII) часто ірадіація у спину, у поперек.

(VIII) Диспептичний синдром:

(IX) печія (ведучий симптом);

(X) - нудота;

(XI) кисла відрижка;

(XII) блювання.

(XIII) Синдром неспецифічної інтоксикації:

(XIV) головний біль;

(XV) зниження працездатності;

(XVI) підвищена втомлюваність.

(XVII) Вегетативні розлади:

(XVIII) емоціональна лабільність;

(XIX) пітливість.

(XX) Пальпаторно:

(XXI) виражена болючість у пілородуоденальній зоні; в епігастрії;

(XXII) наявність симптому Менделя (при перкусії кінчиками пальців стінки живота виникає біль);

(XXIII) локальна напруга м'язів в больовій зоні;

b) II стадія –початок епітелізації:

(I) Біль

(II) зберігаються пізні болі, як правило, вдень;

(III) мойнігановський ритм менш виражений;

(IV) болі, в основному, ниючого характеру;

- (V) ірадіація болі зникає.
- (VI) Диспептичні прояви:
- (VII) зменшуються або практично зникають.
- (VIII) Пальпаторно:
- (IX) відсутня болючість при поверхневій пальпації;
- (X) зберігається локальна напруга м'язів в больовій зоні.
- с) III стадія – заживлення виразки:
- (I) Біль;
- (II) періодичні пізні (через 2-3 години після їжі) болі та болі натщесерце;
- (III) відчуття голоду, як еквівалент нічної болі.
- В) Диспептичні прояви:
- а) практично відсутні.
- С) Пальпаторно:
- а) зберігається помірна болючість в гастродуоденальній зоні при глибокій пальпації.
- D) Період ремісії
- а) Скарги практично відсутні. Пальпація пілородуоденальної зони безболісна.

Виразка постпілоричної частини ДПК

тяжкий перебіг, часто – ускладнення (кровотечі), рецидиви.

Виражений больовий синдром (голодні, нічні, інтенсивний біль):

- 1) основна локалізація – верхній правий квадрант живота;
- 2) часто - ірадіація у спину, у хребет.

Диспептичні прояви:

- 1) печія;
- 2) гіркота у роті;
- 3) нудота.

Пальпаторно:

- 1) завжди має місце локальна напруга м'язів;
- 2) болі в епігастрії;
- 3) позитивний симптом Менделя.

Виразка шлунка. Критерії діагностики

Клінічні критерії (залежать від стадії і локалізації виразкового дефекту):

- 1) Біль
- 2) найчастіше ниюча;
- 3) у верхній половині живота, за грудиною;
- 4) зразу після їжі;
- 5) рідко – нічні болі.

Диспептичні прояви:

- 1) нудота;
- 2) відрижка;
- 3) гіркота у роті;
- 4) зниження апетиту до анорексії;
- 5) метеоризм.

Пальпаторно:

- 1) локальна болючість в епігастрії;
- 2) нечасто – в пілородуоденальній зоні;
- 3) ознаки локальної напруги м'язів.

Лабораторні дослідження:

- 1) а) обов'язкові:
- A) клінічний аналіз крові – в поодиноких випадках анемія, лейкоцитоз;
- B) визначення групи крові і резус-фактору;
- C) клінічний аналіз сечі;
- D) загальний білок та білкові фракції крові;
- E) гістологічне (цитологічне) дослідження (дивись нижче);

- F) тести на *Helicobacter pylori* (швидкий уреазний, бактеріологічний, дихальний тест, при можливості серологічний (ІФА), ІФА аналіз концентрації антигену НР в калі, ПЦР);
- G) аналіз кала на сховану кров (реакція Грегерсена);
- 2) б) при резистентних до терапії виразках:
- A) аналіз крові на рівень гормонів (гіпергастринемія, гіперсоматотропінемія).

Інструментальні дослідження та критерії діагностики:

Дослідження шлункової секреції:

- внутрішньошлунковарН-метрія – помірна гіперацидність (рН 1,3 – 1,5);
- виражена гіперацидність (рН 0,9 – 1,2);
- фракційне дослідження шлункового соку (гіперацидний стан).

Фіброезофагогастроуденоскопія з прицільною біопсією проводиться з метою діагностики та через 3-4 тижні після початку курсу лікування. При необхідності – до повної епітелізації виразки. При гістологічному дослідженні біоптатів з периульцерозної зони СОШ (при ВХШ) виявляють гостре запалення з інфільтрацією і стазом, атрофію різної виразності; у біоптатах СО ДПК (при ВХ ДПК) – гостре запалення з інфільтрацією і повнокров'ям, гіперплазією дуоденальних залоз, розростання сполучної тканини. Гістологічно в біоптаті визначають наявність НР і ступінь обсіменіння (мікробної забрудненості) СО (+, ++, +++).

Фаза загострення хвороби

- 1) I стадія – гостра виразка. На фоні виражених запальних змін СОШ та ДПК – дефект (дефекти) округлої форми, оточений запальним валом, виражений набряк, дно виразки – з нашаруванням фібрину.
- 2) II стадія – початок епітелізації. Зменшується гіперемія, згладжується запальний вал, края дефекту стають нерівними, дно виразки починає очищуватися від фібрину, намічується конвергенція складок до виразки.
- 3) Фаза неповної ремісії хвороби. III стадія – заживлення виразки. На місці репарації – залишки грануляції, рубці червоного кольору різноманітної форми, з деформацією або без неї. Зберігаються ознаки активності гастродуоденіта. Ремісія. Повна епітелізація виразкового дефекту, відсутні ознаки супутнього гастродуоденіту.

1) Допоміжні методи обстеження:

A) Рентгенологічне:

- a) Рентгенологічні критерії виразки - синдром “ніші”, конвергенція складок та інші ознаки у дітей зустрічаються рідко. Обстеження використовується для діагностики моторно-евакуаторних порушень, дуоденостаза.

B) УЗД органів черевної порожнини (одноразово):

- a) Дослідження проводиться для скринінг-діагностики супутньої патології.

C) Основні принципи лікування

- a) Залежать від локалізації виразки (шлунок чи ДПК), фази захворювання, тяжкості перебігу, наявності ускладнень, зв'язку з *Helicobacter pylori*.

D) Мета лікування

- a) Купіювати симптоми ВХ і забезпечити репарацію виразкового дефекту.
- b) Усунути контамінацію Н.рулогі, у відповідності до Маастрихського консенсусу*.
- c) Попередити розвиток загострень і ускладнень.

E) При загостренні:

- a) Індивідуальне призначення комплексного лікування з урахуванням етіології, ведучих патогенетичних механізмів і клініко-ендоскопічного симптомокомплексу, дієтичне харчування.

1) Фаза загострення (B): При НР-асоційованій виразці шлунка та ДПК :

- A) Стіл № 5п на протязі 5-7 днів, потім стіл №5 по Певзнеру.
- B) Етіотропна терапія (мінімальна тривалість лікування 14 днів).

Тижнева потрійна терапія з препаратами вісмута
Де-Нол по 120-240 мг 3 рази на день;
Макроліди; кларитроміцин 7,5 мг/кг/день
Напівсинтетичні пеніциліни (амоксицилін 250-500 мг 2 рази на день);

Похідні імідазолу (метронідазол по 250-500 мг 2 рази на день)

С) При відсутності успіху від призначення терапії першої лінії – наявність больового синдрому персистенції Н.рулогі показано призначення терапії другої лінії (квадротерапія).

Інгібітори протонної помпи;
Де-Нол по 120-240 мг 3 рази на день;
Макроліди; кларитроміцин 7,5 мг/кг/день
Напівсинтетичні пеніциліни; (амоксцилін 250-500 мг 2 рази на день);
Похідні імідазолу (метронідазол по 250-500 мг 2 рази на день)

При неасоційованій з НР виразці шлунку та ДПК (Д):

- 1) Стіл № 5п на протязі 5-7 днів, потім – стіл №5.
- 2) Антисекреторні препарати: H2-блокатори гістамінових рецепторів (4-6 тижнів) або
- 3) антациди(4-6 тижнів).
- 4) Блокатори протонового насосу (у підлітків) – протягом 7-10 днів.
- 5) Незалежно від етіології виразки при наявності рефлюксів – прокінетики, спазмолітики (антихолінергічні засоби, гангліоблокатори).
- 6) Колоїдний субстрат вісмуту 120 мг 3 рази на день 2-4 тижні.

Початок епітелізації

До вищенаведеної терапії підключають:

1. Цитопротектори (Смекта, Гліцерам).

Заживлення виразки

2. Препарати, що мають репаративні властивості (Обліпихова олія, альтан).
3. Вітаміни за показанням.

У фазі заживлення виразки (нестійкі больовий та диспептичний синдроми) лікування може бути продовжено у поліклінічних умовах.

Критерії ефективності лікування: відсутність клініко-ендоскопічних проявів хвороби з негативним тестом на Н. Рулогі.

Ускладнення виразки шлунку та ДПК:

- Кровотеча – кровава блювота, дьогтеподібний стілець, бліді шкіряні покрови, запаморочення, холодний піт, прискорення пульсу, падіння АТ;
- Перфорація язви – гострий “кінжальний” біль, блювота, лице бліде, холодні кінцівки, змушене положення з приведеними до живота колінами, живіт втягнутий, брюшна стінка напружена;
- Стеноз – інтенсивні стійкі болі, відчуття переповненості після їжі, відрижка, блювота, яка приносить полегшення, зневоднення, зниження маси тіла;
- Пенетрація в інші органи травлення – посилення больового синдрому, біль не пов’язаний з прийомом їжі, в зоні патологічного ураження виражена пальпаторно болючість, запальний інфільтрат, субфебрильна температура, лейкоцитоз, прискорена ШОЕ.
- хірургічне лікування в спеціалізованому стаціонарі. Обсяг і термін лікування визначає дитячий хірург. Після хірургічної допомоги хворих переводять до гастроентерологічного соматичного стаціонару для визначення подальшої схеми лікування та диспансерного нагляду.

Клініко-ендоскопічна ремісія (Д): Дієта №5. Санаторно-курортне лікування – через 4-6 місяців при досягненні стійкої ремісії. ГФДС – при НР-асоційованих виразках через 8 тижнів після завершення лікування. При НР-асоційованих виразках - контроль НР також через 8 тижнів після завершення лікування.

Диспансерний нагляд - можливе зняття з обліку через 5 років стійкої ремісії після стаціонарного обстеження. Консультація гастроентеролога – за показаннями не пізніше 6 міс., ФГС контроль – за показаннями. Огляд спеціалістів (ЛОР, стоматолог та ін. за показаннями) – 1 раз на рік. При сприятливому перебігу виразок – проведення протирецидивного лікування в умовах поліклініки (або денного стаціонару) 2 рази на рік (весняно-осінній період). Об’єм та тривалість протирецидивного лікування вирішують індивідуально. Поряд з призначенням режиму та дієти №5 використовують антисекреторні препарати, антациди, цитопротектори. Санаторно-курортне лікування показано лише при досягненні стійкої ремісії (через 4-6 місяців після стаціонарного лікування) в санаторіях гастроентерологічного профілю. Хронічний гастрит (ХГ) – хронічне рецидивуюче захворювання СОШ запального характеру,

яке охоплює також і підслизовий шар шлунку, супроводжується клітинною інфільтрацією, порушенням фізіологічної регенерації, із схильністю до прогресування та поступового розвитку атрофії залозистого апарату, розладами секреторної, моторної та інкреторної функцій шлунка.

Критерії діагностики:

– Діагноз ХГ є морфологічним і базується на гістологічній оцінці біопатів.

Клінічні критерії:

– Клінічні критерії ХГ базуються на аналізі скарг та оцінці основних проявів хвороби – болювого абдомінального, диспептичного, неспецифічної інтоксикації.

Хронічний гастрит (період загострення)

З підвищеною (або нормальною) секрецією соляної кислоти	Із зниженою секрецією соляної кислоти
Найбільш частий клінічний варіант: виразковоподібна форма. Болювий синдром: Біль в животі, пов'язані з їжею, часто виникають натщесерце, ранковий біль (характерний для фундального гастриту), пізній біль (характерні для антрального гастриту), біль у нічний час. Відсутній чіткий зв'язок з порою року, порушенням дієти. Болювий синдром інтенсивний і тривалий.	Найбільш частий клінічний варіант: відсутня виразна типова клініка. Болювий синдром слабовиражений: Ніючий біль в епігастрії, найчастіше після їжі, характерне відчуття тиску та переповнення у верхній частині живота, біль виникає і посилюється в залежності від якості та об'єму їжі.
Диспептичний синдром: найбільш характерні: кисла відрижка, відрижка повітрям, печія, нудота, схильність до запору. Синдром неспецифічної інтоксикації: різний ступінь вираженості. Пальпаторно: чітка помірна болючість в епігастрії, пілородуоденальній зоні.	Диспептичний синдром (переважає над болювим –55-60 %) найбільш характерні: відрижка їжею, нудота, відчуття гіркоти у роті, зниження апетиту, метеоризм, нестійкий характер випорожнення. Синдром неспецифічної інтоксикації: значно виражений, переважає астения. Пальпаторно: незначна болючість в епігастрії, найчастіше поширена, в проекції болювих точок інших органів травлення.

Лабораторно-інструментальні дослідження:

ФЕГДС (езофагогастродуоденоскопія) для морфологічного підтвердження ХГ та наявності інфекції *Helicobacter pylori* (гістологія або швидкий уреазний тест) (одноразово).

Критерії наведені в таблиці.

Хронічний гастрит (період загострення)

З підвищеною (або нормальною) секрецією соляної кислоти	Із зниженою секрецією соляної кислоти
а) Найбільш характерні ендоскопічні форми: поверхневий, поверхневий з гіперплазією, гіпертрофічний, ерозивний. Інколи – змішаний.	а) Найбільш характерні ендоскопічні форми: змішаний, субатрофічний, атрофічний, з геморагіями та (або) гіперплазією.
б) При гастроскопії: гіперсекреція шлункового вмісту, багато слизу, часто – домішки жовчі, переважно гіперемія та набряк слизової, набряк і потовщення складок, локальна гіперплазія, часто ерозії. в) Виявлення НР – у більшості випадків	б) При гастроскопії: незначна кількість шлункового вмісту, часто – домішки жовчі, біла, тмяна, потончена слизова, нерівномірно згладжені складки, інколи – мозаїстість слизової оболонки. в) Виявлення НР – інколи.
Гістологічні критерії	

Найчастіше: активний поверхневий гастрит, дифузний гастрит з ураженням залоз без атрофії. Виявлення НР у більшості випадків.	Найчастіше: субатрофічний та атрофічний гастрит, дифузний гастрит з ураженням залоз і атрофією. Характерна перебудова епітелію по пілорічному або кишковому типу. Виявлення НР – інколи.
--	--

Інтрагастральна рН-метрія

Хронічний гастрит (період загострення)

З підвищеною (або нормальною) секрецією соляної кислоти	Із зниженою секрецією соляної кислоти
<p>Внутрішньошлункова рН-метрія:</p> <p>а) нормаоцидний стан: рН тіла шлунку 1,6-2,3; рН антрального відділу 2,1-3,0.</p> <p>б) гіперацидний стан: рН тіла шлунку <1,6; рН антрального відділу <2,1. Облужнююча здатність шлункового соку: частіше субкомпенсована: $pH_{\text{антрума}} - pH_{\text{тіла}} = 1,5 - 4,0$; декомпенсована: $pH_{\text{антрума}} - pH_{\text{тіла}} < 1,0 - 1,5$; рідко коли компенсована: $pH_{\text{антрума}} - pH_{\text{тіла}} \geq 4,0$;</p>	<p>Внутрішньошлункова рН-метрія:</p> <p>Гіпоацидний стан: рН тіла шлунку >2,3 рН антрального відділу >5,9-6,0 Облужнююча здатність шлункового соку: частіше компенсована: $pH_{\text{антрума}} - pH_{\text{тіла}} \geq 4,0$</p>

Визначення кислотності шлункового соку фракційним методом:

Дебіт соляної кислоти

З підвищеною (або нормальною) секрецією соляної кислоти	Із зниженою секрецією соляної кислоти
<p>рН шлунка фракційним методом $BAO \geq 1,14 - 2,38$ ммоль/година $SAO \geq 3,20 - 5,30$ ммоль/година Суттєвим є підвищення показників базальної секреції.</p>	<p>рН шлунка фракційним методом $BAO < 1,14$ ммоль/година $SAO < 3,20$ ммоль/година</p>
<p>BAO – базальна кислотна продукція; SAO – субмаксимальна кислотна продукція</p>	

Визначення інфекції *Helicobacter pylori* одним із методів – бактеріологічний, дихальний уреазний, серологічний (ІФА), ПЛР. УЗД органів черевної порожнини для визначення біліарної та панкреатичної патології (одноразово). Загальний аналіз крові та сечі (одноразово). Протеїнограма (одноразово). Копрограма, аналіз кала на скриті крові (реакція Грегерсена). Аналіз калу на яйця глистів (тричі).

Основні принципи лікування.

При загостренні:

1. Вирішення питання про умови лікування (стаціонар чи амбулаторно).
2. Вибір рухового режиму, використання ЛФК.
3. Вибір режиму і характеру харчування, призначення дієтичного харчування (стіл №1,2,5).
4. Індивідуалізоване призначення комплексного лікування (з урахуванням етіології, основних патогенетичних механізмів, домінуючого синдрому).

При ХГ, асоційованих з НР, призначення ерадикаційної терапії проводиться за однією з загальноприйнятих схем – потрійна чи квадротерапія (В).

Варіанти потрійної терапії (курс лікування 7 днів).

Де-нол дітям до 12 років 120x3 мг/добу, старше 12 років - 240x3 мг/добу. Кларитроміцин 250 мг 2 рази на добу. Амоксицилін (флемоксин) по 250-500 мг 2 рази на день. Де-нол по 120-240 мг 3 рази на день. Метронідазол по 250-500 мг 2 рази на день. Амоксицилін (флемоксин) по 250-500 мг 2 рази на день. Через 4 тижні після проведеного лікування повинен бути проведений контроль за ерадикацією *Helicobacter pylori* за допомогою дихального тесту з

¹³C-сечовиною або визначення фекального антигену Н.р. При відсутності ерадикації *Helicobacter pylori* використовується друга лінія лікування.

Квадротерапія (курс лікування 7 днів).

Де-нол по 120-240 мг 3 рази на день. Амоксицилін (флемоксин) по 250-500 мг 2 рази на день.

Кларитроміцин (клацид) по 250 мг 2 рази на день. Метронідазол по 250-500 мг 2 рази на день (або фуразолідон). При інших формах гастриту медикаментозна терапія проводиться з урахуванням рівня кислотопродукції та типа порушень моторно-евакуаторної функції шлунку (С).

При гіперацидному гастриті, який характеризується підвищеними показниками кислотопродукції, показано призначення антисекреторних препаратів (M₁ – холінолітикгастроцепін строком на 4 тижні, або блокатори H₂ – рецепторів гістаміну строком на 2 тижні) з наступним використанням в якості базисного засобу одного з препаратів групи комплексних антацидів (Смекта, Маалокс, Фосфалюгель та інші) на 10-20 днів.

При гіпоацидному гастриті призначають стимулятори шлункової секреції на строк 3-4 тижні (плантаглюцид, ацидін-пепсін). Незалежно від рівня кислотопродукції призначається альтан, який виявляє репаративну протизапальну та антимікробну дію, цитопротектори - для відновлення співвідношення між факторами агресії та захисту оболонки шлунку (смекта, сукральфат, ліквірітон). При порушеннях моторної функції шлунка рекомендується застосування прокінетиків – Мотіліум. При спазмах та вираженому больовому синдромі призначаються спазмолітики (Но-шпа, Галідор) або M₂ – холінолітик (Метацин), на строк 1-2 тижні. Доцільним є призначення антистресорної терапії – Персен по 2-3 табл. на добу в залежності від віку, Сибазон по 4-10 мг на добу в залежності від віку. Для поліпшення трофіки СОШ показано застосування репаративів (Спіруліна, облепихова олія, метилурацил та інші), полівітамінних препаратів строком на 3 – 4 тижні. У стадії клінічної ремісії - фітотерапія, бальнеотерапія, ЛФК. Диспансерний нагляд проводиться на протязі 3-х років від останнього загострення, кратність ендоскопічного дослідження – один раз на рік.

К 29.9 – Хронічний гастродуоденіт

1. Хронічний гастродуоденіт (ХГД) – хронічне рецидивуюче захворювання запального характеру, яке супроводжується неспецифічною структурною перебудовою слизової оболонки та залозового апарату шлунка і дванадцятипалої кишки (дистрофічні, запальні та регенераторні зміни) з різними секреторними і моторними порушеннями.

А. Найбільш поширена форма хронічних гастродуоденальних захворювань, в структурі хво-роб шлунка та дванадцятипалої кишки ХГД складає 58-74 %. Висока можливість трансформації у виразкову хворобу. Найчастіше у дітей зустрічається ХГД з гіперсекрецією та гіперацидністю.

2. Критерії діагностики:

А. Наявність факторів ризику розвитку ХГД та спадкової схильності (35-40 %).

В. Клінічні критерії (залежать від фази та вираженості запального процесу, стану секреторної функції шлунка, моторно-евакуаторних порушень шлунка та ДПК).

С. При загостренні характерна триада симптомів:

Д. больовий;

Е. диспептичний;

Ф. хронічної неспецифічної інтоксикації.

Найчастіше одночасно має місце симптоматика супутньої патології (гепатобіліарна система, кишечник, підшлункова залоза). Клінічні симптоми подібні до проявів виразкової хвороби, але відсутня строга періодичність больового синдрому, нічні болі бувають нечасто.

Найбільш характерно:

1. болі в животі – ниючі, тривалі, виникають вранці натщесерце та через 1,5-2 години після їжі;

2. часто (до 40 %) має місце гострий, приступоподібний, але нетривалий характер болі, яка локалізується в епігастрії (98-100 %), в правому підребер'ї (60 %), навколо пупка (45 %). Біль посилюється після їжі та фізичного навантаження. При ерозивному гіперацидному ХГД (передвиразковий стан) – поєднуються голодні, нічні та пізні болі.

3. диспептичні прояви: часта відрижка, тривала нудота, відчуття гіркоти у роті, метеоризм, запори, більш рідко – нестійкий характер випорожнення;
4. синдром неспецифічної інтоксикації і емоціональна лабільність, часті головні болі, дратівливість, слабкість.

Пальпаторно: розлита болючість в епігастрії, пілородуоденальній зоні, при ерозіях – можливе локальне напруження м'язів. Сезонність загострень – близько 35-40 %.

Лабораторні дослідження:

1. клінічний аналіз крові;
2. клінічний аналіз сечі;
3. загальний білок та білкові фракції крові;
4. тести на *Helicobacter* (швидкий уреазний, бактеріологічний, дихальний уреазний тест, серологічний (ІФА), ІФА аналіз концентрації антигену НР в калі, ПЛР).
5. аналіз кала на скриті кров (реакція Грегерсена);
6. гістологічне (цитологічне) дослідження біоптатів (із застосуванням гістологічного методу діагностики *Helicobacter* – “золотий стандарт”);
7. імунограма (за показаннями).

1. Інструментальні дослідження та критерії діагностики:

А. Обов'язково:

- a. фіброезофагогастроуденоскопія з прицільною біопсією та проведенням експрес-діагностики НР (одноразово, при ерозивному ХГД – дворазово);
- b. внутрішньошлунковарН-метрія (або фракційне дослідження шлункового вмісту) – одноразово;
- c. УЗД органів черевної порожнини – одноразово (для виявлення супутньої патології).

В. При необхідності:

- a. рентгенологічне дослідження шлунка та ДПК (моторно-евакуаторні порушення, аномалії розвитку);
- b. електрогастрографія;
- c. реографія;
- d. інші.

2. Характерні порушення шлункової секреції:
3. найчастіше – підвищене кислотоутворення, порушення кислотонейтралізуючої функції шлунка (субкомпенсована та декомпенсована облужняюча здатність);
4. збільшення протеолітичної активності.

ВнутрішньошлунковарН-метрія:

1. нормоацидний стан:
 - A. рН тіла шлунка 1,6-2,3;
 - B. рН антрального відділу 2,1-3,0.
2. гіперацидний стан:
 - A. рН шлунка < 1,6;
 - B. рН антрального відділу < 2,1.
3. Облужуюча здатність шлункового соку:
 - A. частіше субкомпенсована:
 - B. РН антрума – рН тіла = 1,5-4,0
 - C. декомпенсована:
 - D. РН антрума – рН тіла < 1,0-1,5
4. рідко коли компенсована:
 - A. РН антрума – рН тіла \geq 4,0

Фракційний метод:

1. ВАО \geq 1,14-2,38 ммоль/година
2. SAO \geq 3,20-5,30 ммоль/година

Ендоскопічні критерії:

1. наявність характерних ендоскопічних ознак зміненої слизової оболонки шлунка та ДПК відповідно до класифікації ХГД (поверхневий, гіпертрофічний, геморагічний, ерозивний, змішаний);

2. наявність дуоденогастрального рефлюкса та інших моторно-евакуаторних порушень;
3. виявлення етіологічних факторів.
4. Найбільш часто:
 - a. При поверхневому ХГД: запальний набряк, гіперемія, контактна кровоточивість.
 - b. При субатрофічному (атрофічному) ХГД: слизова оболонка ДПК бліда, сірого кольору, потончена, циркулярні складки згладжені, просвічується судинна сітка підслизового шару.
 - c. При ерозивному ХГД (частіше вражається цибулина або цибулина та антральний відділ): на фоні набряку, гіперемії – поверхневі дефекти слизової оболонки, не проникаючі у м'язовий шар, розміром до 0,5 см, поодинокі або численні, з ознаками кровотечі і без них.

Гістологічні ознаки (дуоденіта):

1. Поверхневий дуоденіт: зміни висоти ворсинок (подовження) різної форми, збільшення кількості крипт. В ентероцитах ворсинок і крипт виразні дистрофічні зміни з осередковою гіперплазією ентероцитів.
2. Дифузний дуоденіт (без атрофії): зменшується висота ворсинок та товщина крипт, витончується слизова оболонка. Збільшується щільність лімфоцитарно-плазматичної та лімфоцитарно-гістіоцитарної інфільтрації.
3. Атрофічний (субатрофічний) дуоденіт: укорочення ворсинок, потончення крипт і слизової оболонки. Переважають лімфоїдні та плазматичні клітини.
4. При всіх формах можуть виявлятися ерозії, шлункова метаплазія, наявність НР.

Основні принципи лікування. Особливості лікування залежать від періоду захворювання, характеру клініко-ендоскопічних змін, стану секреторної функції шлунка та порушень моторно-евакуаторної функції шлунка і дванадцятипалої кишки.

При загостренні:

1. Вибір умов лікування (стаціонар чи амбулаторно).
2. Вибір режиму фізичної активності, застосування ЛФК.
3. Призначення дієтичних заходів (стіл № 1 або № 5).
4. Індивідуальний підбір комплексного лікування з урахуванням етіології, основних патогенетичних механізмів і ведучих симптомів.

При наявності НР проводиться ерадикаційна анти-НР-терапія (В).

Варіанти потрійної терапії:

1. Де-Нол по 120-240 мг 3 рази на день
- A. Кларитроміцин (кларид) 7.5 мг/кг/день
- B. Амоксицилін (флемоксин) по 250-500 мг 2 рази на день
2. Де-Нол по 120-240 мг 3 рази на день
- A. Метронідазол по 250-500 мг 2 рази на день
- B. Амоксицилін (флемоксин) по 250-500 мг 2 рази на день

Квадротерапія:

1. Де-Нол по 120-240 мг 3 рази на день
2. Амоксицилін (флемоксин) по 250-500 мг 2 рази на день
3. Кларитроміцин (еритроміцин, кларид) по 250 мг 2 рази на день.
4. Метронідазол по 250-500 мг 2 рази на день (або фуразолідон).
5. Патогенетична медикаментозна терапія проводиться з урахуванням рівня кислотопродукції та типу порушень моторно-евакуаторної функції шлунка (Д).
6. Антисекреторні препарати (блокатори H₂-рецепторів гістаміну на 2-3 тижні, селективні M₁-холінолітики на 4 тижні). При необхідності – антацидні препарати з цитопротективним і сорбційним ефектом – на 10-14 днів ("Золотий стандарт" – Сметта по 1 пакету 3-4 рази на день);
7. -Прокінетики (Мотіліум) при наявності рефлюксів та дуоденостазу – на 10-14 днів;
8. -Спазмолітики (Но-шпа, Метацин) – на 7-10 днів;
9. -Препарати антистресорної дії Сибазон, Персен, Ново-пассит - на 3 тижні.

Після відміни антисекреторних препаратів призначаються препарати, що поліпшують трофіку слизової оболонки шлунка та ДПК (репаративи) – Альтан, Сметта, Сукральфат, Ліквірітон, спіруліна, облепіхова олія - строком на 4-6 тижнів. Одночасно проводиться лікування супутньої патології – призначення ферментних препаратів (Креон),

кишечних спазмолітиків (Дицетал), при запорах – Форлакс та інші. У стадії клінічної ремісії: фітотерапія, бальнеотерапія, фізіолікування, ЛФК. Диспансерне спостереження: -ерозивний ХГД – 5 років з часу останнього загострення (кратність обстежень – 3 рази на рік, ендоскопічного дослідження – 2 рази на рік).

K51 – Виразковий коліт

1. **Виразковий коліт** — хронічне запальне захворювання нез'ясованого походження, яке клінічно характеризується рецидивуючим перебігом, з періодами кривавої діареї і патоморфологічно-дифузним запальним процесом в товстій кишці. Запалення має проксимальну поширеність від rectum і обмежується ректальною і товстокишковою слизовою.

2. Діагностичні критерії:

A. **Клінічні** залежать від ступеню важкості та періоду хвороби.

B. **Легкий ступінь (загострення):**

- a. діарея менш 4х разів на добу
- b. наявність крові у випорожненнях
- c. нормальна температура тіла
- d. відсутність тахікардії
- e. біль під час або до дефекації:
- f. ліва підвздошна область,
- g. мезогастрій,
- h. навколо пупка

C. **Середній ступінь тяжкості (загострення):**

- a. діарея 4-6 разів на добу із макроскопічно видимою кров'ю
- b. непостійна лихоманка понад 37,5°
- c. біль в животі під час дефекації:
- d. ліва підвздошна область,
- e. мезогастрій,
- f. навколо пупка,
- g. hypogastrium,
- h. regio iliaca
- i. тенезми
- j. хибні позиви
- k. метеоризм
- l. нудота
- m. слабкість, швидка втомлюваність
- n. зниження апетиту

D. **Важкий ступінь (загострення):**

- a. діарея більше 6 разів на добу із макроскопічно видимою кров'ю
- b. лихоманка понад 37,5°
- c. тенезми
- d. ложні позиви
- e. метеоризм
- f. біль інтенсивний незалежно від акту дефекації та прийняття їжі:
- g. мезогастрій,
- h. навколо пупка,

E. **Пальпаторно:**

- a. виражена болючість
- b. локальна напруга м'язів в больовій зоні
- c. вурчання

F. **Класифікація** (Лук'янова О.М., Денисова М.Ф., 2004).

G. **Клінічні форми**

- a. Легка
- b. Середньоважка
- c. Важка

- Н. Протікання хвороби
 - a. Гостре
 - b. Хронічне
- І. рецидивуюче;
- ІІ. неперервно-рецидивуюче.
- І. Стадія хвороби
 - a. Активна стадія - період розгорнутих клінічних проявів
 - b. Період зворотнього розвитку хвороби
 - c. Клінічна ремісія
 - d. Полна клініко-лабораторна ремісія
- І. Рівень розповсюдженості патологічного процесу
 - a. Дистальний коліт
 - b. Сегментарний коліт
 - c. Тотальний коліт
- К. Ступінь активності запального процесу (визначається даними клінічних, ендоскопічних та гістологічних ознак)
 - a. 1-ий ступінь
 - b. 2-ий ступінь
 - c. 3-ий ступінь
- Л. Ускладнення хвороби
- М. Місцеві:
 - a. кишкова кровотеча;
 - b. стриктура товстої кишки;
 - c. аноректальні ускладнення – анальні тріщини, нетримання калу;
 - d. дисбактеріоз.
- Н. Кишкові:
 - a. токсична дилатація кишки,
 - b. перфорація кишки,
 - c. кровотеча,
 - d. стеноз кишки,
 - e. псевдополіпоз,
 - f. рак товстої кишки.
- О. Системні (позакишкові):
 - a. ураження печінки (гепатит); первинний склерозуючий холангіт;
 - b. ураження очей (увеїт, іридоцикліт та ін.)
 - c. афтозний стоматит
 - d. вузловата еритема, гангренозна піодермія,
 - e. артрити, сакроілеїти;
- Р. Супутні захворювання.
 - a. Діагностика виразкового коліту включає:
 - І. Фізикальне обстеження
 - ІІ. Лабораторні дослідження
 - ІІІ. Ендоскопічне обстеження (ректороманоскопія, колоноскопія) із взяттям біоптатів та гістологічним їх дослідженням
 - ІV. Рентгенологічне дослідження
- Q. Фізикальні методи обстеження
 - a. Збір скарг та анамнестичних даних – уточнюють епідаманез (кишкові інфекції), прийом лікарських засобів (антибіотики), наявність виразкового коліту у родичів першої лінії.
 - b. Клінічні критерії залежать від ступеню важкості та періоду хвороби.
- Р. Легкий ступінь (загострення):
 - a. діарея менш 4х разів на добу
 - b. наявність крові у випорожненнях
 - c. нормальна температура тіла
 - d. відсутність тахікардії

- e. біль під час або до дефекації: ліва підвздошна область, мезогастрій, навколо пупка
- S. Середній ступінь тяжкості
- a. діарея 4-6 разів на добу із макроскопічне видимою кров'ю
- b. непостійна лихоманка понад 37,5°
- c. біль в животі під час або до дефекації: ліва підвздошна область, мезогастрій, навколо пупка, hypogastrium, regio iliaca.
- d. тенезми, і ложні позиви
- e. метеоризм
- f. нудота
- g. слабкість, швидка втомлюваність
- h. зниження апетиту
- T. Важкий ступінь (загострення):
- U. діарея більше 6 разів на добу із макроскопічно видимою кров'ю
- V. лихоманка понад 37,5°
- W. тенезми і ложні позиви
- X. метеоризм
- Y. біль інтенсивний незалежно від акту дефекації та прийняття їжі: мезогастрій, навколо пупка, hypogastrium, regio iliaca.
- a. Пальпаторно:
- I. Defense musculare
- II. виражена болючість
- III. локальна напруга м'язів в больовій зоні
- IV. буркотіння
- V. шум плескання
- Z. Фізикальне обстеження – при легкій формі ВК загальний стан не порушен, блідість шкіряних покривів відсутня; при середньо важких та важких формах – блідість шкіряних покривів, зниження тургора тканин, підшкірножирового шару, прояви інтоксикації, болючість відрізків товстої кишки при пальпації, зниження артеріального тиску, болючість та напруження м'язів передньої черевної стінки.
1. Параклінічні критерії:
- A. Обов'язкові лабораторні:**
- a. Загальний аналіз крові (лейкоцитоз, зниження рівня гемоглобіну, кількості еритроцитів, підвищення показника ШОЕ);
- b. Загальний аналіз сечі (без змін);
- c. Копрограма (реакція на сховану кров позитивна, наявність лейкоцитів, слизу);
- d. Протеїнограма (зменшення рівня альбумінів, збільшення рівня α_1 -; α_2 - та γ -глобулінів);
- B. Допоміжні лабораторні:**
- a. визначення активності трансаміназ, рівня білірубину та його фракцій (підвищення наведених показників має місце при реактивному гепатиті).
- 2. Обов'язкові інструментальні методи:**
- A. Ендоскопічне обстеження з гістологічним дослідженням біоптатів товстої кишки.
- B. Ендоскопічні критерії активності ВК:

0 ступінь активності, (ремісія)	Бліда слизова оболонка, видимі судини
1 ступінь активності, (легкий)	Еритема, помірний набряк, незначна грануляція слизової оболонки, послаблення (втрата) судинного малюнка, помірна контактна кровоточивість, відсутність світлових білків
2 ступінь активності (середньої важкості)	Поодинокі виразки, ерозії, псевдополіпи, набряк слизової оболонки, зернистість, відсутність судинного малюнка, значна контактна кровоточивість

3 ступінь активності, (тяжкий)	Різкий набряк, відсутність судинного малюнка, дифузна контактна кровоточивість, зернистість, суцільний гнійний наліт, виразки, ерозії, псевдополіпи, вільні гній і кров. просвіті кишки
--------------------------------	---

Гістологічні критерії: дистрофічні та атрофічні зміни поверхневого епітелію з ділянками виразокерозій і мікроерозій, зміна форми крипт, зниження мітотичної активності епітеліоцитів, зменшення кількості чи відсутність бокалоподібних клітин, що продукують слиз, нейтрофільната еозинофільна інфільтрація, зниження міжепітеліальних лімфоцитів (в основному Т-лімфоцитів);

Рентгенологічні ознаки: (ірігографія): місцева гіпермотильність (прискорене визволення ураженої ділянки від контрастної речовини), часто з болючими відчуттями; при тяжкому перебігу - синдром "вільного переміщення", порушення гаустрального малюнка (асиметрія, деформація до повного зникнення), укорочення кишки і зміщення (згладжування) природних вигинів, зазубреність контурів, синдром двоконтурності кишки; після спорожнювання - стовщення складок, їхній подовжній напрямок ("причесаний рельєф"), плямистий („мармуровий“) малюнок, у місцях ерозій і виразок - скупчення барієвої суспензії.

УЗД – органів черевної порожнини – збільшення розмірів печінки, її ущільнення.

Консультації:

- Окуліст (при наявності ускладнень)
- Хірург (при розвитку ускладнень)
- Онколог (при довготривалому перебігу, наявності дисплазії в біоптатах слизової оболонки товстої кишки).

Основні принципи лікування.

Мета лікування:

- досягнення ремісії хвороби;
- попередження загострень і ускладнень.

Дієтотерапія – (дивись хвороба Крона)

Медикаментозна терапія.

1. Базисна терапія:

A. Препарати 5-АСК та сульфапіридина (рівень доказовості останнього C):

- сульфасалазін добова доза у віці 3-5 років складає 1,5 г, 5-7 років - 1,5-3,0 г, 7-15 років - 3,0-6 г;
- салазопіридазин - добова доза у віці 3-5 років 0,5 г, 5-7 років - 0,75-1,0 г, 7-15 років - 1,25-1,5 г.; салазодіметоксин – дози салазопіридазина. Максимальну дозу призначають до появи клінічного ефекту, далі знижують на 1/3 від початкової на термін 2-3 тижні, далі - ще на 1/3 від початкової дози і у якості підтримуючої зберігають від 2-3 до 6 місяців;
- 5-АСК (месалазін) - 30-50 мг/кг на добу за 3 вживання; для профілактики рецидивів хвороби в залежності від віку призначається 15-30 мг на кг маси тіла в два прийоми (рівень доказовості A)

B. Глюкокортикоїди: (рівень доказовості системні: преднізолон - максимальна доза - 1-1,5 мг на кг/маси на добу до одержання терапевтичного ефекту, далі доза знижується щотижня на 2,5 мг; підтримуюча доза - 2,5-5 мг протягом 1-4 міс.

a. топічні: будесонід по 3 мг 3 рази на добу (рівень доказовості A)

I. Показання до призначення глюкокортикоїдів:

II. гострий перебіг ВК;

III. важкі небезпечні для життя форми;

IV. відсутність ефективності двотижневого курсу терапії препаратами 5-АСК;

V. нестерпність препаратів 5-АСК;

VI. системні (позакишкові) прояви ВК;

b. Урсодезоксихолева кислота суспензія, ¼ -4 мірної ложки на добу, в 1 одній мірній ложці – 250 мг Урсодезоксихолевої кислоти. Урсодезоксихолева кислота, табл. (250мг, 500мг) із розрахунку 10 мг/кг маси(добу) – 3-6 місяців (рівень доказовості C)

c. системні імуносупресори - азатіоприн - 1,5-2мг/кг/д за 2-4 прийоми,

d. призначаються тільки в умовах спеціалізованих стаціонарів при відсутності ефективності протягом двотижневої гормональної терапії (рівень доказовості A).

- е. Гемостатична терапія – Менадіону натрію бісульфат (0,008-0,015 г/д), кислота амінокапронова (5% розчин внутрішньовенно, капельно), етамзилат (12% розчин в/в або в/м по 1-2 мл, по 1/2-1табл. 3-4 раза/день протягом 7-14 днів) (рівень доказовості Д)
- С. Б. Симптоматична терапія: (рівень доказовості Д)
- а. антидіарейні препарати
 - I. адсорбенти: смектит (1-3 пак. 3 рази на добу) та інш,
 - II. ліки пригнічуючи перистальтику: лоперамід - 1 капс. 3-5 рази на добу;
 - III. спазмолітики: (див. розділ СПК).
 - б. седативна терапія за потребою;
 - с. ферментні препарати, що не містять жовчних кислот - панкреатин й інші - дозування індивідуальне;
 - д. антибактеріальна терапія при приєднанні вторинної інфекції чи загостренні вогнищ хронічної інфекції (метронідазол - 0,25 г 2-3 рази на добу, амікацин, напівсинтетичні пеніциліни, цефалоспорины 5-7 днів у вікових дозах);
 - е. Протианемічні препарати: препарати заліза, фолієва, аскорбінова кислоти, вітаміни групи В у загальноприйнятних дозах в залежності від віку.
 - ф. інфузійна терапія за показаннями (розчини електролітів);
 - г. біопрепарати при стиханні запального процесу: (наприклад мультипробіотики по 1 дозі на день (3 тижні), сахороміцетибуларді – дітям до 10 років по 1 пакету 2 рази на день, від 12 років – 1-2 пакети/день та інші.
 - h. Протигрибкові засоби (натаміцин по 50 мг 2 рази на день протягом 7 днів при надмірному рості грибів роду Candida).
- D. В. Хірургічне лікування - тотальна колонектомія.
- а. Показаннями до хірургічного лікування є:
 - б. важкий коліт у дітей 1-го року життя;
 - с. важкий і середньоважкий коліт при відсутності ефекту від базисної медикаментозної терапії;
 - д. ускладнення ВК;
 - е. блискавичний перебіг ВК;
- E. Загальна схема призначення препаратів патогенетичної терапії в залежності від ступеню важкості ВК

Ступінь важкості	схема призначення препаратів базової терапії
Легкий	Препарати 5-АСК (месалазін) при дистальній локалізації - у свічках, мікроклізмах, або поєднання перорального та ректального способу введення; або сульфасалазінперорально, ентеросорбенти, пробіотики, полівітаміни
Середньої важкості	Препарати 5-АСК (месалазін), при відсутності ефекту - кортикостероїди (топічні, при відсутності ефекту - системні (перорально), інфузійна терапія, антианемічні, гемостатичні препарати, спазмолітики, пробіотики
Тяжкий	Кортикостероїди (перорально, по необхідності - внутрішньовенно), при відсутності ефекту – в сполученні із імуносупресорами; інфузійна терапія, переливання еритроцитарної маси, крові; ентеросорбенти, гемостатичні, протианемічні препарати, пробіотики. При відсутності ефекту - хірургічне втручання (тотальна колонектомія)

Тривалість стаціонарного лікування - індивідуально до одержання терапевтичного ефекту.

Вимоги до результатів лікування. Усунення гемоколіта, досягнення тривалої клініко-лабораторної ремісії.

Диспансерний нагляд. Огляд дитячим гастроентерологом та дитячим хірургом 2 рази на рік, педіатром - щомісячно (перші 3 місяці після виписки із стаціонару, далі кожні 3 місяці), хірург - 1 раз на рік, інші спеціалісти – за вимогами. Проти рецидивне лікування: 2 рази на рік в умовах стаціонару. Обсяг контрольно-діагностичних обстежень: клінічний аналіз крові 1 раз у 2 тижні (перші 3 місяці), далі - щомісячно протягом року, далі

1 раз у три місяці; клінічний аналіз сечі та копрограма - 1 раз у 3 місяці (перші 2 роки), далі 1-2 рази на рік; аналіз калу на яйця глистів та простіші - 2 рази на рік; біохімічне дослідження калу (реакція Грегерсена, Трібуле) 1 раз у 3 місяці (перший рік), далі - 1 раз на рік; протейнограма, біохімічні показники функцій печінки, коагулограма, гострофазові показники - 1 раз у 3 місяці (перші два роки), далі - 1 раз на рік, аналіз кала на дисбактеріоз - 2-3 рази на рік, ректороманоскопія - 1 раз у 3 місяці (перший рік нагляду, далі 2 рази на рік), УЗД органів черевної порожнини - за вимогами, ірігографія - 1 раз на рік. Диспансерний нагляд - протягом життя. Санаторно-курортне лікування - протипоказано.

Матеріали методичного забезпечення заняття

Тести

1. Секреція слини значно збільшується у дітей у віці:
 - A. період новонародженості
 - B. після року
 - C. з 3-5 років
 - D. після 5 років
 - E. 2-3 місяців*
2. До фізичних методів обстеження дигестивного тракту належить:
 - A. огляд живота, пальпація жовчного міхура, фракційне дослідження шлункового вмісту
 - B. рН-метрія, анамнез хвороби, пальцеве дослідження прямої кишки
 - C. пальпація живота, розширене копрологічне обстеження, УЗД
 - D. огляд живота, пальпація печінки, ендоскопічне обстеження
 - E. огляд слизових оболонок рота, огляд живота, перкусія шлунка, аускультация кишечника
3. Відрижка – вихід газу зі шлунку в порожнину рота відбувається внаслідок:
 - A. вживання великих об'ємів їжі
 - B. халазії та ахалазії
 - C. добре розвинутої кардії
 - D. слабо розвиненого пілоричного відділу
 - E. перезбудження дитини
4. У нормальному мікробіоценозі кишечника дітей першого півріччя домінуючими є:
 - A. лактобактерії та біфідобактерії
 - B. ешеріхії та бактероїди
 - C. ентерококи та ешеріхії
 - D. стафілококи
 - E. цитробактер та клостридії
5. Тривалість першої фази дуоденального зондування становить у нормі у дітей:
 - A. 3-5 хв
 - B. 10-12 хв
 - C. 15-20 хв
 - D. 22-30 хв
 - E. 40-60 хв
6. У дітей раннього віку в нормі печінка виходить з-під краю реберної дуги по правій середньо-ключичній лінії:
 - A. на 0,5-1 см
 - B. на 2-3 см
 - C. на 4-5 см
 - D. на 6-7 см
 - E. не виступає
7. Блювання у новонародженої дитини, як правило, свідчить про:
 - A. вроджений пілоростеноз*
 - B. виразкову хворобу
 - C. хронічний гастродуоденіт
 - D. муковісцедоз
 - E. целиацію

8. Верхня межа стравоходу у новонароджених розташована на рівні:
- A. 1-2 грудних хребців
 - B. 3-4 шийних хребців
 - C. 5-6 шийних хребців
 - D. 7 шийного хребця
 - E. 1-2 шийних хребців
9. При мікроскопічному дослідженні калу визначають:
- A. крохмаль, забарвлення, жири
 - B. клітковину, жири, забарвлення, консистенцію
 - C. гній, кров, калове каміння, забарвлення, слиз
 - D. сторонні тіла, паразитарні елементи, слиз
 - E. м'язові волокна, жири, клітковину, слиз, еритроцити
10. При синдромі „гострого живота” визначають позитивний синдром:
- A. Грекова-Ортнера
 - B. Щоткіна-Блумберга*
 - C. Лепене
 - D. Мерфі
 - E. Кера-Образцова

Література.

Основна:

1. Наказ від 10.08.2007 № 471 "Про затвердження Протоколів лікування дітей за спеціальністю "Дитяча гастроентерологія"
2. Аряєв М.Л. Педіатрія: навчальний посібник у 2 томах / М.Л. Аряєв, Н.В. Котова, Н.Ю. Горностаєва [та ін.] // Одеса: Фенікс, 2014. – 659 с.

Додаткова:

1. Педіатрія : національний підручник : у 2 т. / Н. Г. Гойда, Р. О. Моїсеєнко, Л. І. Чернишова [та ін.] ; за ред. В. В. Бережного ; Асоціація педіатрів України. – К. : Сторожук О. В., 2013. – Т. 1. – 1037 с.
2. Майданник В.Г., Бутиліна О.В. Клінічна діагностика в педіатрії. К.: «Дорадо-друк», 2012.- 286 с.

Орієнтаційна на карта для самостійної роботи з літературою

№	Основні завдання	Вказівки	Відповіді
1.	Ознайомитися з літературою та метою заняття	Ознайомитися із сучасними уявленнями про етіопатогенез, класифікацію, клінічний перебіг та додаткові методи діагностики захворювань у дітей	Знати фактори ризику розвитку захворювання, сучасну класифікацію, клінічну картину проявів захворювань, гематологічні, імунологічні, рентгенологічні та функціональні ознаки захворювань та станів, які входять до захворювань ШКТ
2.	Епідеміологія	Знати розповсюдженість серед дитячого населення.	Знати: розповсюдженість найбільш частих захворювань та патологічних станів у дитячій популяції.
3.	Етіопатогенез	Знати причини і механізм виникнення уражень ШКТ у дітей	Знати, що ці зміни можуть бути обумовлені пороками розвитку, набутими й травматичними ушкодженнями, але частіше вони є наслідком запальних захворювань
4.	Клініка	Описати клінічну картину	Пам'ятати різницю клінічних проявів захворювання

7.	Діагностика	Знати схеми діагностики та лікування захворювань ШКТ	Використовувати схеми діагностики та лікування захворювань ШКТ
----	-------------	--	--

Матеріали для самоконтролю за якістю підготовки.

1. Питання для самоконтролю.
 - А. Провідні клінічні симптоми та синдроми при органічних захворюваннях шлунку та кишківника у дітей (езофагіті, рефлюксній хворобі, гастритах, виразковій хворобі шлунку і дванадцятипалої кишки, целиакії, муковісцидозі, хворобі Крона, неспецифічному виразковому коліті).
 - В. Клінічні варіанти перебігу виразкової хвороби шлунку та дванадцятипалої кишки, неспецифічного виразкового коліту. Тактика ведення дітей при функціональних та органічних захворюваннях шлунку та кишківника.
 - С. Діагностика ускладненого перебігу виразкової хвороби шлунку та дванадцятипалої кишки у дітей, тактика лікаря загальної практики, надання невідкладної допомоги.
 - Д. Клініко - інструментальні дослідження та диференціальна діагностика диспептичного, абдомінального больового синдрому, та синдрому порушення кишкового всмоктування у дітей.
 - Е. Профілактика функціональних та органічних захворювань шлунку та кишківника у дітей
2. **Тести для самоконтролю:**
 1. Секреція слини значно збільшується у дітей у віці:
 - А. період новонародженості
 - В. після року
 - С. з 3-5 років
 - Д. після 5 років
 - Е. 2-3 місяців
 2. До фізичних методів обстеження дигестивного тракту належить:
 - А. огляд живота, пальпація жовчного міхура, фракційне дослідження шлункового вмісту
 - В. рН-метрія, анамнез хвороби, пальцеве дослідження прямої кишки
 - С. пальпація живота, розширене копрологічне обстеження, УЗД
 - Д. огляд живота, пальпація печінки, ендоскопічне обстеження
 - Е. огляд слизових оболонок рота, огляд живота, перкусія шлунка, аускультация кишечника
 3. Відрижка – вихід газу зі шлунку в порожнину рота відбувається внаслідок:
 - А. вживання великих об'ємів їжі
 - В. халазії та ахалазії
 - С. добре розвинутої кардії
 - Д. слабо розвиненого пілоричного відділу
 - Е. перезбудження дитини
 4. У нормальному мікробіоценозі кишечника дітей першого півріччя домінуючими є:
 - А. лактобактерії та біфідобактерії
 - В. ешеріхії та бактероїди
 - С. ентерококи та ешеріхії
 - Д. стафілококи
 - Е. цитробактер та клостридії
 5. Тривалість першої фази дуоденального зондування становить у нормі у дітей:
 - А. 3-5 хв
 - В. 10-12 хв
 - С. 15-20 хв
 - Д. 22-30 хв*
 - Е. 40-60 хв
 6. У дітей раннього віку в нормі печінка виходить з-під краю реберної дуги по правій середньо-ключичній лінії:

- A. на 0,5-1 см
 - B. на 2-3 см
 - C. на 4-5 см
 - D. на 6-7 см
 - E. не виступає
7. Блювання у новонародженої дитини, як правило, свідчить про:
- A. вроджений пілоростеноз
 - B. виразкову хворобу
 - C. хронічний гастродуоденіт
 - D. муковісцедоз
 - E. целиакію
8. Верхня межа стравоходу у новонароджених розташована на рівні:
- A. 1-2 грудних хребців
 - B. 3-4 шийних хребців
 - C. 5-6 шийних хребців
 - D. 7 шийного хребця
 - E. 1-2 шийних хребців
9. При мікроскопічному дослідженні калу визначають:
- A. крохмаль, забарвлення, жири
 - B. клітковину, жири, забарвлення, консистенцію
 - C. гній, кров, калове каміння, забарвлення, слиз
 - D. сторонні тіла, паразитарні елементи, слиз
 - E. м'язові волокна, жири, клітковину, слиз, еритроцити
10. При синдромі „гострого живота” визначають позитивний синдром:
- A. Грекова-Ортнера
 - B. Щоткіна-Блюмберга
 - C. Лепене
 - D. Мерфі
 - E. Кера-Образцова

3. . **Задачі для самоконтролю:**

№1. Хлопчик 9 років. Скарги на болі в епігастральній ділянці, вночі від болю дитина іноді прокидалась, при цьому у хлопчика спостерігалась гіперсалівація, періодично - нудота, здуття живота, що супроводжувалось відчуттям дискомфорту в епігастральній ділянці. Хворіє впродовж 2 міс, захворів навесні. Лікування не одержував. Об'єктивно: температура тіла 36,2°C, частота дихання 42 на хв, пульс 132 на хв, АТ 80/50 мм рт.ст. Шкірні покриви чисті, бліді. Язик обкладений біля кореня білувато-жовтим нашаруванням, сухий. Живіт правильної форми, м'який. При пальпації пілородуоденальної зони спостерігається больова реакція. Печінка і селезінка не збільшені. Стілець нестійкий, останнім часом темного кольору. Під час огляду – дефекація, випорожнення у вигляді мелени. Загальний аналіз крові: Нв -90 г/л; еритроцити – 2,83 Т/л, КП – 0,95, ретикулоцити – 3%, нейтрофіли: паличкоядерні - 7%, сегментоядерні - 49%; еозинофіли-3%; лімфоцити-38%; моноцити - 3%; ШЗЕ - 12 мм/год. Загальний аналіз сечі - без патологічних відхилень. ЕКГ - варіант норми. В копрограмі - лейкоцити 5-6 в полі зору, позитивна реакція Грегерсена. Дайте відповіді на запитання:

1. Яка система уражена? Які патологічні симптоми, синдроми спостерігаються у дитини?
2. Які додаткові методи обстеження необхідно призначити пацієнту?
3. Принципи лікування.

№2. Хлопчик 9 років. Скарги на болі в епігастральній ділянці, вночі від болю дитина іноді прокидалась, при цьому у хлопчика спостерігалась гіперсалівація, періодично - нудота, здуття живота, що супроводжувалось відчуттям дискомфорту в епігастральній ділянці. Хворіє впродовж 2 міс, захворів навесні. Лікування не одержував. Об'єктивно: температура тіла 36,2°C, частота дихання 42 на хв, пульс 132 на хв, АТ 80/50 мм рт.ст. Шкірні покриви чисті, бліді. Язик обкладений біля кореня білувато-жовтим нашаруванням, сухий. Живіт правильної форми, м'який. При пальпації пілородуоденальної зони спостерігається больова реакція.

Печінка і селезінка не збільшені. Стілець нестійкий, останнім часом темного кольору. Під час огляду – дефекація, випорожнення у вигляді мелени. Загальний аналіз крові: Нв -90 г/л; еритроцити – 2,83 Т/л, КП – 0,95, ретикулоцити – 3%, нейтрофіли: паличкоядерні - 7%, сегментоядерні - 49%; еозинофіли-3%; лімфоцити-38%; моноцити - 3%; ШЗЕ - 12 мм/год. Загальний аналіз сечі - без патологічних відхилень. ЕКГ - варіант норми. В копрограмі - лейкоцити 5-6 в полі зору, позитивна реакція Грегерсена. Дайте відповіді на запитання:

1. Попередній діагноз? Які методи дообстеження для підтвердження основного захворювання будуть здійснені у подальшому?
2. Яке ускладнення основного захворювання розвинулось та які ознаки свідчать на його користь? Ваша тактика у цій ситуації.

Матеріали для аудиторної самостійної підготовки. Перелік учбових практичних завдань, які необхідно виконати під час практичних занять. Зібрати анамнез, виділити дані, які свідчать про захворювання. Виявити найбільш інформативні ознаки захворювання під час об'єктивного та лабораторно-інструментального обстеження хворого. Встановити клінічний діагноз за сучасною класифікацією.

Інструктивні матеріали для оволодіння професійними вміннями та навичками.

1. Методика виконання роботи, етапи виконання
2. Оцінити отримані дані анамнезу життя та хвороби, виділити фактори ризику
3. Провести клінічне обстеження хворого.
4. Скласти план додаткового обстеження.
5. Оцінити результати лабораторно-інструментального обстеження.
6. Сформулювати клінічний діагноз згідно з класифікацією.
7. Призначити лікування, що є адекватним для конкретної ситуації

Матеріали для самоконтролю оволодіння знаннями, вміннями, навичками

Ситуаційні задачі:

№1. Хлопчик 9 років. Скарги на болі в епігастральній ділянці, вночі від болю дитина іноді прокидалась, при цьому у хлопчика спостерігалась гіперсалівація, періодично - нудота, здуття живота, що супроводжувалось відчуттям дискомфорту в епігастральній ділянці. Хворіє впродовж 2 міс, захворів навесні. Лікування не одержував. Об'єктивно: температура тіла 36,2°C, частота дихання 42 на хв, пульс 132 на хв, АТ 80/50 мм рт.ст. Шкірні покриви чисті, бліді. Язик обкладений біля кореня білувато-жовтим на шаруванням, сухий. Живіт правильної форми, м'який. При пальпації пілородуоденальної зони спостерігається больова реакція. Печінка і селезінка не збільшені. Стілець нестійкий, останнім часом темного кольору. Під час огляду – дефекація, випорожнення у вигляді мелени. Загальний аналіз крові: Нв -90 г/л; еритроцити – 2,83 Т/л, КП – 0,95, ретикулоцити – 3%, нейтрофіли: паличкоядерні - 7%, сегментоядерні - 49%; еозинофіли-3%; лімфоцити-38%; моноцити - 3%; ШЗЕ - 12 мм/год. Загальний аналіз сечі - без патологічних відхилень. ЕКГ - варіант норми. В копрограмі - лейкоцити 5-6 в полі зору, позитивна реакція Грегерсена. Дайте відповіді на запитання:

1. Яка система уражена? Які патологічні симптоми, синдроми спостерігаються у дитини?
2. Які додаткові методи обстеження необхідно призначити пацієнту?
3. Принципи лікування.

№2. Хлопчик 9 років. Скарги на болі в епігастральній ділянці, вночі від болю дитина іноді прокидалась, при цьому у хлопчика спостерігалась гіперсалівація, періодично - нудота, здуття живота, що супроводжувалось відчуттям дискомфорту в епігастральній ділянці. Хворіє впродовж 2 міс, захворів навесні. Лікування не одержував. Об'єктивно: температура тіла 36,2°C, частота дихання 42 на хв, пульс 132 на хв, АТ 80/50 мм рт.ст. Шкірні покриви чисті, бліді. Язик обкладений біля кореня білувато-жовтим на шаруванням, сухий. Живіт правильної форми, м'який. При пальпації пілородуоденальної зони спостерігається больова реакція. Печінка і селезінка не збільшені. Стілець нестійкий, останнім часом темного кольору. Під час огляду – дефекація, випорожнення у вигляді мелени. Загальний аналіз крові: Нв -90 г/л; еритроцити – 2,83 Т/л, КП – 0,95, ретикулоцити – 3%, нейтрофіли: паличкоядерні - 7%, сегментоядерні - 49%; еозинофіли-3%; лімфоцити-38%; моноцити - 3%; ШЗЕ - 12 мм/год. Загальний аналіз сечі - без патологічних відхилень. ЕКГ - варіант норми. В копрограмі - лейкоцити 5-6 в полі зору, позитивна реакція Грегерсена. Дайте відповіді на запитання:

1. Попередній діагноз? Які методи дообстеження для підтвердження основного захворювання будуть здійснені у подальшому?
2. Яке ускладнення основного захворювання розвинулось та які ознаки свідчать на його користь? Ваша тактика у цій ситуації.

Тема лабораторного заняття №9. Диференційна діагностика захворювань гепатобіліарної системи та підшлункової залози у дітей. Невідкладна допомога при гострій печінковій недостатності у дітей. Синдром портальної гіпертензії у дітей.

1. Актуальність теми.

У практичній діяльності лікар-педіатр часто спостерігає хронічні захворювання травної системи, які виникли у дитячому або підлітковому віці. В Україні частота виявлення хронічних захворювань травної систем у дітей перевищує 100 випадків на 1000 дитячого населення. Поряд з кількісними змінами, захворювання органів травлення зазнали значних якісних змін, що значною мірою пов'язане з впровадженням у клінічну практику нових інформативних, інструментальних, імунологічних, серологічних, бактеріологічних і морфологічних методів дослідження, що дозволило переглянути суть багатьох паталогічних процесів. Значної трансформації зазнали уявлення про суть патології біліарної системи. Вивчені складні механізми формування дискінезії та особливості її перетворення від гіпертонічних до гіпотонічних форм. Простежений досить характерний "ланцюжок": аномалія розвитку чи положення жовчного міхура - дискінезія - холецистохолангіт - холелітіаз, частота якого невпинно збільшується. Розробленні принципово нові підходи до лікування хронічного гепатиту, такі як використання етіотропної (реаферони) терапії. Своєчасність виявлення і адекватність призначеної терапії визначають актуальність даної проблеми.

2. Конкретні цілі.

- 2.1. На підставі скарг, анамнезу і даних об'єктивного обстеження визначити різні клінічні варіанти та ускладнення при захворюваннях гепатобіліарної системи та підшлункової залози.
- 2.2. Визначити тактику ведення хворого у випадку наявності в нього гострих, чи хронічних захворювань гепатобіліарної системи або панкреатиту.
- 2.3. Продемонструвати вміння ведення медичної документації амбулаторно, в умовах денного стаціонару чи вдома.
- 2.4. Планувати обстеження хворого з визначенням показань до застосування того чи іншого методу дослідження.
- 2.5. Інтерпретувати дані лабораторно-інструментального обстеження.
- 2.6. Провести диференційну діагностику.
- 2.7. Поставити попередній діагноз.
- 2.8. Призначити лікування дитині з патологією гепатобіліарної системи і підшлункової залози у разі гострого або хронічного перебігу.
- 2.9. Продемонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця та фахової субординації.

3. Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція).

Назви попередніх дисциплін	Отримані навички
1.Анатомія, патофізіологія	Провести клінічне обстеження дитини з захворюваннями гепатобіліарної системи та підшлункової залози з хронічним і гострим перебігом; інтерпретувати дані лабораторно-інструментальних досліджень; поставити діагноз; призначити лікування.
2.Фізіологія, патофізіологія	
3.Біохімія	
4.Фармакологія	
5.Пропедевтика педіатрії	
6.Променева діагностика	

4. Завдання для самостійної роботи під час підготовки до заняття.

- 4.1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент під час підготовки до заняття:**

Термін	Визначення
Біліарні дискінезії	функціональні порушення моторики жовчного міхура і сфінктерного апарату внаслідок неузгодженого, несвоечасного, недостатнього чи надмірного скорочення жовчного міхура і/або сфінктерного апарату.
Хронічний холецистохолангіт	рецидивуючий запальний процес у жовчному міхурі і внутрішньопечінкових жовчних протоках, що супроводжується розладами їх моторики і змінами фізико-хімічного складу жовчі.
Гострий панкреатит	гостре, реактивне запалення, аутоліз, який розвивається внаслідок активації власних ферментів, дистрофії підлункової залози і супроводжується токсемією.
Хронічний панкреатит	рецидивуюче гетерогенне захворювання, що характеризується структурними змінами тканини підшлункової залози з функціональною недостатністю органа різного ступення.
Хронічний гепатит	клініко-морфологічний синдром, спричинений різними факторами, з різним ступенем вираженості гепатоцелюлярного некрозу і запалення.
Симптом Кера-Образцова	блючість, що підсилюється на вдиху при пальпації правого підребір'я в зоні проєкції жовчного міхура, тобто в т. Кера, що знаходиться на перетині латерального краю правого прямого м'яза живота і правої реберної дуги
Симптом Захар'їна	блючість при натисканні вказівним чи середнім пальцем у проєкції жовчного міхура

Симптоми:

Харитонова-Лепене локальна блючість при постукуванні зігнутим пальцем по передній черевній стінці в проєкції жовчного міхура.

Симптом Яновера рукою, яку розташовують на рівні пупка хворого зліва, роблять поштовх, спрямований праворуч і вгору (у бік правого підребер'я). Симптом вважають позитивним при виникненні болю в ділянці правого підребер'я.

Симптом Ортнера-Грекова блючість при постукуванні ребром долоні по правій реберній дузі.

Симптом Мюссі-Георгієвського (френікус-симптом) при натисканні пальцем між ніжками правого грудинно-ключично-соскоподібного м'яза з'являється блючість над ключицею, в ділянці плеча чи в правому підребір'ї.

Симптом Мерфі в положенні пацієнта лежачи на спині, права рука лікаря розташовується по краю правої реберної дуги пацієнта. Великий палець обережно вводять під реберну дугу в проєкції жовчного міхура. На вдиху виникає біль і вдих рефлекторно переривається.

Симптом Опенгейма блючість при пальпації остистих відростків грудних хребців.

Симптом Сквирського поява блючості в правому підребір'ї при перкусії ребром кисті праворуч від хребта на рівні Т IX-Т XI хребців.

Рефлексогенні зони Захар'їна-Геда (блючі точки) під кутом правої лопатки і на 4-5см праворуч від Т XII хребця; у вільних кінців XI і XII ребер праворуч; в ділянці плечового відростка правої лопатки.

4.2. Теоретичні питання до заняття:

4.2.1. Етіологія, патогенез біліарних дискінезій при гіпертонічному і гіпотонічному варіантах.

4.2.2. Класифікація захворювань біліарної системи (М.Я.Студенікін).

4.2.3. Провідні клінічні симптоми та синдроми при біліарних дискінезіях.

4.2.4. Етіологія, патогенез гострого і хронічного холециститів, холецистохолангітів.

4.2.5. Клініка і диференційна діагностика холециститу, холецистохолангіту.

4.2.6. Етіологія, патогенез хронічного гепатиту.

4.2.7. Класифікація хронічного гепатиту.

4.2.8. Клінічні симптоми і диференційна діагностика хронічного гепатиту.

4.2.9. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при патології гепатобіліарної системи.

4.2.10. Тактика ведення хворого при біліарних дискінезіях.

- 4.2.11. Лікування гострого та хронічного холециститу, холецистохолангіту.
- 4.2.12. Тактика ведення хворого з хронічним гепатитом.
- 4.2.13. Етіологія, патогенез гострого та хронічного панкреатитів.
- 4.2.14. Клінічні симптоми і диференційна діагностика гострого та хронічного панкреатитів.
- 4.2.15. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при патології підшлункової залози.
- 4.2.16. Лікування хворого з гострим або хронічним панкреатитом.
- 4.2.17. Надання невідкладної допомоги при гострій печінковій недостатності.
- 4.2.18. Невідкладна допомога при ускладненні синдромом портальної гіпертензії.
- 4.2.19. Профілактика захворювань гепатобіліарної системи та гострого і
- 4.2.20. хронічного панкреатитів.

4.3. Практична робота (завдання), яка виконується на занятті:

- 4.3.1. Зібрати скарги, анамнез захворювання.
- 4.3.2. Провести об'єктивне обстеження хворого.
- 4.3.3. Оцінити результати лабораторних та інструментальних методів обстеження.
- 4.3.4. Поставити попередній діагноз.
- 4.3.5. Провести диференційний діагноз.
- 4.3.6. Призначити лікування згідно протоколу.

4.4. Зміст теми:

Гепатолієнальний синдром у дітей. Гепатолієнальний синдром (ГЛС) - поєднане збільшення печінки і селезінки. Гепатомегалія при захворюваннях печінки звичайно поєднується зі збільшенням селезінки. Лімфоцитомакрофагальна система (ЛМС) об'єднує ці органи в єдину цільну систему. Спільне ураження печінки і селезінки поєднується також тісним зв'язком обох органів із системою ворітної вени, спільністю їх інервації і шляхів лімфовідтоку. Гіперспленізм – синдром, що супроводжується збільшенням селезінки і порушенням її функції відносно елімінації зруйнованих тромбоцитів, гранулоцитів і еритроцитів. При цьому зменшується кількість у периферійній крові всіх або окремих типів клітин. Патогенез гіперспленізму зумовлений багатьма факторами: підвищення фагоцитозу в пульпі селезінки; портальна гіпертензія; імунні механізми, які зумовлюють розвиток імунної цитопенії, шляхом утворення антитіл до формених елементів периферійної крові, спочатку тромбоцитопенії, надалі гранулоцитів і еритроцитів. Кістковий мозок спочатку відповідає підвищенням еритро- і мієлопоезом. Компенсаторні механізми кісткового мозку виснажуються і змінюються його депресією. Селезінка має депресорний вплив на кістковий мозок. Захворювання печінки та інші патологічні стани, що протікають з ГЛС, супроводжуються розвитком портальної гіпертензії.

Причини:

1. вроджені і набуті дефекти судин портальної системи;
2. деякі захворювання порушень обміну речовин;
3. лімфопроліферативні захворювання системи крові;
4. мієлопроліферативні захворювання системи крові; ревматичні захворювання;
5. патологія серцево-судинної системи;
6. гострі і хронічні дифузні ураження печінки (90%);
7. інфекційні, паразитарні захворювання.

За ступенем важкості: легка; помірна; різка. По консистенції органів: м'яка; щільна; ущільнена; "кам'янисто" – щільна. За чутливістю: безболісна; чутлива; болюча; різко-болюча. За тривалістю: короткочасна – до 1 тижня; гостра – до 1 місяця; підгостра – до 3 місяців; хронічна – більше 3 місяців. Поверхня органів: гладка, горбиста.

Клінічна картина: збільшення печінки і селезінки; консистенція обох органів щільна (особливо при цирозі і раку печінки); величина органів – в залежності від стадії захворювання і не завжди відображає тяжкість процесу; збільшення селезінки – пізніше, хворобливість при пальпації. Особливості перебігу: при застої в печінки — селезінка збільшується некординально, гіперспленізм відсутній; при портальній гіпертензії — селезінка може бути великою, а при деяких формах цирозу селезінка більше печінки; гіперспленізм традиційно виражений.

Лабораторні дослідження: прояви печінково-клітинної недостатності; особливість — картина гіперспленізму-зменшення змісту формених елементів в периферичній крові (анемія, лейкопенія і тромбоцитопенія).

Диференційна діагностика гепатолієнального синдрому:

1. **Неонатальний період.** Вроджені і набуті вірусно-бактеріальні інфекції, зокрема генералізовані (сепсис): вроджений гепатит В, CMV, кір, герпетична інфекція, сифіліс, туберкульоз, токсоплазмоз; ВУІ: обтяжений перинатальний анамнез; множинні вади розвитку, діти народжуються недоношеними, із синдромом затримки внутрішньоутробного розвитку, клініка тяжких вроджених ІДС; до 2-х тижнів виявлення CMV Ig M (ВУІ), після 2-х тижнів – набута інфекція. Діагностика CMV: метод ланцюгової полімеразної реакції (ЦПР); серологічна діагностика (Ig M, Ig G); обстеження мами; можлива атрезія жовчєвєдєних шляхів м.б. Герпетична інфекція: не завжди є везикулярне висипання на шкірі і слизових, тяжкий гепатит з некрозом печінки, геморагічний синдром, ДВЗ-синдром, ГНН; при інтранатальному інфікуванні маніфєстація на другому тижні життя. Краснуха: гепатит з жовтяницею; тромбоцитопєнічна пурпура, ураження тканин ока; некроз міокарду; мєнінгоєнцефаліт; ВВС; глухота. Вітряна віспа – гепатит. Бактеріальна інфекції: лістеріоз, туберкульоз, сифіліс. Паразитарні: токсоплазмоз, мікоплазмєна інфекція, хламідіоз. Гемолітична хвороба новонароджєних по резус і АВО конфліктє, анемія Мінковського-Шофара. Серцево-судинна недостаність: вроджені кардити (кардіоміопатії), вроджені вади серця з переважанєнням малого кола кровообігу, пневмопатії. Вроджена лейкоємія – частіше є ГМЛ (80%). ГЛЛ – 10%, ГММОНЛ – 10%, геморагічний синдром. Вроджений полікістоз, фіброз печінки. Ендокринні захворювання: гіпотирєоз, гіпопартирєоз, гіпоїтуїтаризм, гіпоадреналізм, нецукровий діабет. Судинні захворювання: вєно-оклюзивна хвороба, гемангіоєндотеліома, дефекти лімфатичної системи. Мєтаболічні і генетичні захворювання: галактоземія, фруктоземія, б1-АТ- недостатність, муковісцидоз, кистозний фіброз (нейровісцєрально хвороба, хвороба нагромадженєня з офтальмоплегією, ацидємія, хв. Вільсона, хв. Гоше, хв. Німана-Піка, ін.).

2. **Діти першого року життя.** Гепатолієнальний синдром як прояв серцево-судинної недостатності: вроджені кардити, ВВС з переважанєнням малого кола кровообігу; вроджена лейкоємія (гостра мєлолейкоємія): гепатолієнальний синдром, лейкоєміди на шкірі, нейролейкоємія, екзофтальм, геморагічний синдром, септичні ускладненєня, панцитопєнія; лімфогрануломатоз: важкий перебіг, бурхливий, геморагічний синдром, поліморфна клітинна інфільтрація у субепітеліальному шарі шкіри, ураженєня лімфатичних вузлів (периферійних і внутрішніх); гістіоцитоз: 1) Гострий системний ретикулогістіцитоз (новонароджені і діти першого року життя) – раптовий початок, гектична температура, втрата маси тіла, анорексія; себорейна екзєма, геморагічна макулопапульозна висипка (на обличчі, у природних складках), вірусно-бактеріальні інфекції, гепатолієнальний синдром, анемія, зсув вліво, моноцити, рідко гістіоцити, мєлограма (атипові гістіоцити), множинні дєструкції у кістках черепа, ребрах; сімейний гемофагоцитарний лімфогістіцитоз (діти на першому півріччя): вірусно-бактеріальні інфекції, бронхолегенєві шлунково-кишкового тракту з гектичною температурою тіла, сепсисом, гіпєртєнзійний синдром зі змінами в лікворі (білок підвищений, лімфоцитарний цитоз), геморагічний синдром, жовтяниця, гемограма (абсолютний лімфоцитоз при цитопєнії ін ростків), гіпєрліпємія, підвищений вміст білірубінє, АсАТ, АлАТ, фібриногену, гіпєрпротєїнемія, мєлограма (атипові гістіоцити у 30%); гепатити при ВУІ; полікістоз печінки, фіброз печінки, пухлини печінки; хвороба Ослера-Рєндю (вроджені геморагічні телеангієктазії на шкірі верхньої половини тіла, слизовій оболонці рота, носа, верхніх відділів травного тракту, язичі, носові і масивні шлунково-кишкові кровотєчі з ГЛС і цирозом печінки, по аутосомно-домінантному типу; виникають артеріо-вєнозні аневризми в легєнях, що вєде до серцево-легєнєвої недостатності з задишкою, ціанозом, єритроцитозом, розвиток цирозу.

3. **Після 15 років.** Вірусний гепатит А, В, С, Д, Е, CMV, Епштейн-Бар, вітряна віспа (цироз печінки).

Невідкладна допомога при синдромі портальної гіпєртєнзії (це комплекс взаємопов'язаних симптомів, обумовлєних порушенєням кровообігу та підвищенєням тиску у системі ворітної

вени, одна з провідних причин масивної, а інколи й фатальної кровотечі з травного тракту у дітей шкільного віку).

За топічнопричинними ознаками порушення кровообігу у портальній сітці М. Д. Паціора класифікує так:

1. Надпечінковий блок:
 - А. Захворювання серця з недостатністю його правих відділів.
 - В. Тромбоз, стеноз, облітерація нижньої порожнистої вени на рівні або вище печінкових вен внаслідок природжених аномалій, запальних процесів, пухлин (синдром Budd Chiari);
 - С. Первинна обтурація печінкових вен внаслідок флебіту, тромбофлебіту (хвороба Chiari).
2. Внутрішньопечінковий блок:
 - А. Цироз печінки (портальний, постнекротичний, біліарний, змішаний).
 - В. Пухлини печінки (судинні, паразитарні, залозисті).
 - С. Фіброз печінки (портальний, посттравматичний, рубцевий).
3. Позапечінковий блок:
 - А. Природжені аномалії ворітної вени або її гілок (атрезія, стеноз).
 - В. Постнатальна облітерація ворітної вени або її гілок внаслідок флебіту і тромбозу.
 - С. Стискування ворітної вени або її гілок пухлинами, кістами, інфільтратами, рубцями.
4. Змішаний блок виникає внаслідок поєднання цирозу печінки з облітерацією ворітної вени.

У дітей найчастіше виявляється внутрішньопечінковий та позапечінковий блоки; останній у 80 % випадків зумовлений природженими аномаліями ворітної вени та її гілок. Надпечінковий блок зумовлений блокадою печінкового відтоку. При хворобі Бадда-Кіарі в процес оклюзії втягуються не всі печінкові вени одночасно і процес поступово поширюється на інші венозні стовбури. За умови внутрішньопечінкового блоку наявний пролонгований спазм внутрішньопечінкової судинної сітки (артеріальної й венозної) з наступною деструкцією синусоїдів та їх злиттям. Внаслідок цього утворюються внутрішньопечінкові портокавальні шунти (поза паренхімою). Посилюється дистрофія печінки, розвивається фіброз, підвищується тиск у системі *v. portae* до 180-220 мм вод. ст. (у нормі тиск коливається від 60 до 150 мм вод. ст.). За умов позапечінкового блока також погіршується кровопостачання печінки, головним чином, за рахунок перепони у стовбурі ворітної вени; тиск у системі *v. portae* підвищується до 300-400 мм вод. ст. Портальна гіпертензія зменшує або повністю нівелює волемічні стимули, внаслідок чого у первиннонезайманій печінці розвиваються дифузний фіброз та дистрофія гепатоцитів (А. А. Кривчик). Переважний дренаж крові у селезінкову вену призводить до застою, спленомегалії, гіперспленізму (панцитопенія або парціальна цитопенія), який у свою чергу збільшує органну гіпоксію і посилює дегенеративні зміни у печінці з розвитком печінкової недостатності, у тому числі у за давних випадках і гепатоцеребральної, а також асцити. Гіпертензія у портальній сітці призводить до перерозподілу крові, що відбувається через відсутність клапанів у *v. portae*. Для компенсації гіпертензії, зменшення тиску розкривається низка обхідних колатералей портокавальних, кавакавальних та портопортальних анастомозів, які зазнають варикозних змін (флебектазія). Серед них головними є такі:

1. Гастроєзофагеальні (шунтування крізь *v. gastricae sin.*, *vv. oesophagea* у *v. cava sup.*).
2. Мезентерикогемороїдальні (шунтування крізь *v. rectalis sup.* у *v. portae* і через *vv. rectalis med.*, *inf.* у *v. cava inf.*).
3. Параумбілікальні (шунтування крізь *vv. paraumbilicalis Sappey* у ворітну вену, крізь *v. epigastrica sup.*, *inf.* відповідно у *v. cava sup.*, *inf.*).
4. Заочеревинні система Retzius (шунтування крізь *vv. lumbalis* у *v. cava inf.*).
5. Парапортальні (шунтування крізь «кавернозну трансформацію» *v. portae* у воротах печінки). Але розкриті колатералі недовго можуть компенсувати гіпертензію у системі ворітної вени, внаслідок чого анастомозуючі комплекси варикозно розширюються. Оскільки гастроєзофагеальна сітка є основним шляхом компенсації підвищеного тиску у *v. portae*, саме ці анастомози розкриваються першими і зазнають найбільших варикозних змін.

В літературних джерелах розподіляють колатералі на «захищені» та «незахищені» залежно від того, наскільки щільним є шар м'яких тканин, що їх оточує, отже, наскільки вірогідними є

умови для виникнення кровотечі при варикозі. До «захищених» належать параумбілікальні, заочеревинні та парапортальні, до «незахищених» гастроєзофагеальні та мезентерикогемороїдальні анастомози. Оскільки гастроєзофагеальні вени «незахищені» і максимальні порушення гемодинаміки притаманні саме цій сітці, то кровотеча при портальній гіпертензії у дітей виникає зі шлунково-стравохідних флєбектазій, причому за умов позапечінкового блока виключно з вен кардіального відділу шлунка. Слід зазначити, що у дітей майже не буває клінічних варикозних проявів інших судинних колатералей, хоча може визначатися розширення підшкірних вен черевної стінки та грудної клітки. Синдром Cruveilhier Baumgarten (атрофічний цироз печінки з «caput medusae Gorgoniae» і параумбілікальним венозним шумом) не виявляється; дуже рідко може спостерігатися хвороба Cruveilhier Baumgarten (природжене незарощення пупкової і недорозвинення ворітної вен) зі схожими клінічними проявами. За клінічними ознаками розрізняють такі стадії захворювання (М. Д. Паціора): I стадія (компенсація) характеризується помірною портальною гіпертензією та спленомегалією. II стадія (субкомпенсація) виявляється високою портальною гіпертензією, спленомегалією та варикозним розширенням вен. III стадія (декомпенсація) спостерігаються висока портальна гіпертензія, спленомегалія, варикозне розширення вен, печінкова недостатність, зміни центральної гемодинаміки. Клінічні симптоми різних видів портальної гіпертензії. Надпечінковий блок портальної гіпертензії характеризується раннім розвитком асцити, який не корегується діуретичними препаратами, супроводжується болями в області печінки, значною гепатомегалією при відносно невеликому збільшенні селезінки. Під час внутрішньопечінкового блока портальної гіпертензії головними є ознаки ураження печінки: слабкість, стомлюваність, зниження маси тіла, нудота, головний біль, дискомфорт та біль у животі, диспептичні явища, сухість та блідість шкірних покривів, можуть бути жовтяниця, судинні «зірочки» (телеангіоектазії), «печінкові долоні» (плямиста гіперемія); слизові оболонки сухі, губи яскраві, язик малиновий. У 92 % випадків при цирозі печінка збільшена, поверхня її гладка. Селезінка збільшена. У стадії декомпенсації печінка може бути звичайних розмірів, з'являються шлунково-стравохідні кровотечі, асцит (внаслідок гіпоальбумінемії, зменшення виведення альдостерону, гіперпродукції лімфи, гепатоцеребральна недостатність. Позапечінковий блок характеризується першими проявами захворювання спленомегалією та кровотечею. Кровотеча може супроводжуватися своєрідним продромом (нездужання, нудота, підвищення температури тіла, диспептичні явища) або перебігати без неї. Дитина різко блідне, слабне, пітніє, відчуває спрагу, сухість у роті; пульс пришвидшується, артеріальний тиск знижується. Залежно від обсягу кровотечі загальні клінічні ознаки варіюватимуть від проявів колапсу до геморагічного шоку. Кровотеча флєбектазій відбувається per thexin (внаслідок гіпертонічного кризу у стці v. portae) або per diapedesin (через порушення кровопостачання слизової оболонки шлунка та стравоходу) і виявляється рясним кривавим блюванням (haematemesis, або «кавова гуща») та дьогтеподібним випорожненням. Після припинення кровотечі селезінка зменшується у розмірах; клінічні зміни печінки невиразні. Підпечінкова портальна гіпертензія розвивається повільно, з повторними шлунково-кишковими кровотечами. Діагностика портальної гіпертензії, визначення її стадії та виду блока базуються на ретельному вивченні анамнезу (наявність у минулому гепатиту, омфаліту, гнійнозапальних захворювань, кровотеч тощо), аналізі клінічних проявів хвороби та результатів параклінічних досліджень. Ступінь печінкової недостатності визначають за змінами білірубіну (підвищення вільного та зв'язаного білірубіну), білкового обміну (гіпопротеїнемія, диспротеїнемія, збільшення азотемії), системи згортання крові (зниження протромбінового індексу) та за показниками ферментного стану (підвищення активності аспартатамінотрансферази, аланінамінотрансферази) і даними пункційної біопсії печінки (уточнюють характер та виразність дегенеративно-дистрофічних процесів). За результатами УЗ-дослідження виявляють зміни у v. portae. Спленопортографія дозволяє верифікувати портальний блок та його рівень; езофагоскопія, гастроскопія, ректоскопія, рентгеноконтрастне дослідження стравоходу варикозні зміни, а спленоманометрія, гепатоманометрія уточнити ступінь гіпертензії.

Лікування портальної гіпертензії хірургічне. Всі хірургічні втручання залежно від того, яку мету вони переслідують, розподіляють на такі групи:

1. Операції для відведення асцитичної рідини.
2. Шунтуючі операції, які здійснюються для створення нових шляхів дренивання крові з портальної системи (portoкавальні анастомози, органопексія, оментопексія).
3. Операції, спрямовані на зменшення припливу крові у портальну систему (перев'язка артерій, спленектомія).
4. Операції «роз'єднання» вен шлунка та стравоходу з венами портальної системи (лігування вен шлунка та стравоходу).
5. Операції, спрямовані на посилення кровопостачання печінки (періартеріальна невректомія, торакалізація, резекція печінки).

Лікування кровотечі полягає, насамперед, у її припиненні. Застосовуються гастроезофагеальна гіпотермія, гемостатична терапія, ендоскопічне «роз'єднання», зонд Blakemore, вживають заходів щодо компенсації крововтрати та стабілізації гемодинаміки (інфузії крові, плазми, кровозамінників тощо). Лікаряю треба подбати про профілактику патологічних змін, обумовлених гострою гіповолемією і синдромом масивної гемотрансфузії набрякового синдрому, патологічного фібринолізу, гепатоцеребральної недостатності тощо. Якщо засоби консервативної терапії є неефективними і кровотеча триває протягом 6 год, а порушення гемодинаміки чергуються з періодами стабілізації протягом 2 діб, показане хірургічне втручання (лікування вен шлунка та стравоходу).

Біліарні дискінезії у дітей. Значну питому вагу в клінічній гастроентерології, особливо в дитячій, мають захворювання функціонального характеру, які передують, супроводжують та обтяжують органічну патологію. Чи не найбільшу частку серед них займають дискінезії гепатобіліарної системи, які, за останніми даними, складають до 80% усіх гастроентерологічних захворювань. Згідно з даними наукових досліджень найчастіше захворювання органів травлення у дітей виникають у періоди інтенсивних морфологічних змін в організмі, тобто в дошкільний (5-6 років), препубертатний (9-12 років) та пубертатний (13-18 років) періоди. В групу ризику потрапляють діти шкільного віку, особливо молодших класів. Саме в цей період відбувається накладання зовнішніх стресогенних факторів на механізми адаптації, які часто знаходяться на межі адекватності. Відомо, що в генезі хронічних захворювань жовчного міхура важливу роль відіграють дискінетичні розлади біліарної системи, які зумовлюють розвиток холестазу, а в подальшому – функціональні та морфологічні порушення гепатоциту, зниження бактерицидних властивостей жовчі та її інфікування. Саме тому своєчасна профілактика дискінезії жовчовивідних шляхів, або біліарної дисфункції, у найбільш ризикований період розвитку дитини дозволить уникнути патології в наступні вікові періоди. Під біліарною дисфункцією розуміють несвоєчасне, дискоординоване, недостатнє або надмірне скорочення жовчного міхура та сфінктерів Одді, Люткенса-Мартінова, Міріцці. У МКХ-10 під рубрикою К 82.8 виділена «дискінезія жовчного міхура і міхурової протоки», а під рубрикою К 83.4 – «спазм сфінктера Одді». За найбільш визначеною клініцистами класифікацією (Римські критерії II) дискінетичні розлади розрізняють за типом тонусу та характером скорочення жовчного міхура (гіпер-, гіпокінезія, атонія), а також за типом порушення тонусу сфінктерного апарату жовчовивідних шляхів (гіпер- або гіпотонус сфінктера Люткенса і т.д.). Таким чином, виділяють такі типи біліарних дисфункцій:

- гіпертонічна – коли існує спазм сфінктерів без порушень концентраційної функції жовчного міхура та функціонального стану печінки;
- гіперкінетична – поряд з недостатністю сфінктерів існує порушення концентраційної спроможності спазмів жовчного міхура та порушення функціонального стану печінки;
- гіпокінетична – для якої характерна гіпертонія сфінктерів жовчного міхура;
- гіпотонічний тип дисфункції, коли має місце гіпотонія міхура та стаз жовчі у внутрішньопечінкових ходах.

Згідно з Римськими критеріями II для клінічної картини дисфункції жовчного міхура характерні повторні (принаймні раз на рік) помірні або сильні болі в епігастрії або правому підребер'ї тривалістю не менше 30 хв, які порушують фізичну активність хворого. Болі можуть бути пов'язані з їжею, супроводжуватися нудотою та/або блювотою, ірадіювати у попереk або праве плече. При цьому структурні зміни, які пояснюють ці симптоми, відсутні.

Критерії дисфункції сфінктера Одді також враховують епізоди болю біліарного або панкреатичного типів тривалістю не менше 30 хв та частотою більше одного разу на рік. Але діагноз встановлюється за наявності інтермітуючого підвищення трансаміназ, лужної фосфатази та панкреатичних ферментів (не менш ніж в два рази) одночасно з розширенням жовчовивідних проток за відсутності органічних причин для цього. Таким чином, феномен біліарної дисфункції завжди вимагає ретельного інструментального обстеження. Загальним для всіх типів біліарних дисфункцій є порушення пасажу жовчі. Слід відмітити, що в діагностиці біліарної дисфункції чи не найголовнішу роль відіграють інструментальні дослідження – рентгенівська або найчастіше ультразвукова холецистографія з жовчогінним сніданком. Проте виявлення того чи іншого типу моторики біліарної системи не завжди супроводжується клінічними симптомами і, більше того, зустрічається у здорових дітей. До цього часу серед науковців немає єдиної думки щодо первинного чи вторинного походження дисфункцій: вони розвиваються на тлі органічного ураження гепатобіліарної системи (холецистохолангіту) або виступають самостійним захворюванням. Слід визнати, що тривале існування дисфункцій, як правило, викликає морфологічні зміни. Тобто, це фактор, що передує холецистохолангіту. У деяких випадках для цього повинні бути присутні первинні дистрофічні зміни у стінці жовчного міхура. Виникнення порушень пасажу жовчі виникає досить легко за рахунок складного комплексу регуляторних впливів, як нейроендокринних (гастрин, секретин, глюкагон та інші), так і чисто нервових (вагосимпатичні та інтероцептивні впливи). Саме тому етіопатогенетичні фактори виникнення біліарної дисфункції можна розділити на три групи: психоемоційні нейрогуморальні та нейрорефлекторні; органічні зміни гепатобіліарної системи й інших органів травлення. Фізіологічна регуляція ритмічної активності жовчного міхура та його сфінктерів залежить від стану вегетативної нервової системи, а розвиток патології супроводжується перевагою симпатикотонії із змінами периферичних відділів вегетативної нервової системи. Таким чином, дискінетичні розлади визначаються порушенням синергізму іннервації, пов'язаної з дискоординацією симпатико-адреналової системи, та, як правило, виявляються загальним вегетоневрозом. Провідну роль нервової системи у формуванні моторних розладів жовчовивідних шляхів можна пояснити особливостями іннервації гепатобіліарної системи. Печінкове нерве сплетіння, утворене гілками черевного сплетіння, переднім стовбуром блукаючого нерва, діафрагмальними нервами та шлунковим нервовим сплетінням, надає гілки до жовчного міхура, жовчоміхурової артерії та міхурової протоки. Чутлива іннервація цих органів здійснюється за рахунок нервових волокон, які йдуть від V-XII грудних та I-II поперекових сегментів спинного мозку. Можлива також наявність чутливих нервових волокон, які походять з нижнього вузла блукаючого нерва. Симпатичні нервові волокна, що іннервують жовчний міхур, походять з бокових рогів VII-XI грудних сегментів спинного мозку, а парасимпатичні – з блукаючого нерва. У стінці жовчного міхура всі нерви утворюють три сплетіння: підслизове, міжм'язове та підсерозне. Якщо враховувати, що аналогічне перехресне нерве забезпечення мають інші органи травлення, можна уявити розвиток сумісної патології органів травлення як один з проявів загального вегетоневрозу. Патогенез біліарних дисфункцій не може бути повним без врахування ауторегулюючої ролі системи інтестинальних гормонів (холецистокінін, антихолецистокінін, секретин та інші). Доведено, що гіпертонус жовчного міхура супроводжується підвищеною індукцією ендogenousного холецистокініну, а гіпотонус, навпаки, – зниженою. Цей взаємозв'язок чітко просліджується за біліарної дисфункції і значно меншою мірою при холециститі. Таким чином, патофізіологічні механізми розвитку біліарних дисфункцій регулюються і розвиваються за участі нерво-вегетативних та нейрогуморальних впливів вегетативної нервової системи. Окрім того, на формування та перебіг функціональних порушень жовчовивідних шляхів впливають як їх анатомічні вади вродженого чи набутого характеру, так і різноманітна патологія органів гастродуоденальної зони, де розташовані гормональні механізми координації головних залоз системи травлення. У багатьох випадках біліарні дисфункції у дітей виникають та розвиваються на тлі вогнищевої хронічної інфекції в органах носо- та ротоглотки або під час респіраторних захворювань. Особливий вплив у цьому плані мають бронхолегеневі процеси затяжного або хронічного характеру. У цих випадках до токсичного впливу на гепатобіліарну систему інфекційних чинників приєднується вплив

медикаментозної терапії основного захворювання. Те ж саме можна сказати про лямбліозну інвазію, дискусії про роль якої не припиняються до цього часу.

Нарешті, у розвитку біліарної дисфункції в дитячому віці не можна не враховувати спадкові фактори. Загально визнаним є положення, що в даному випадку успадковується не хвороба, а схильність дитини до типу реагування в тих чи інших умовах існування з урахуванням як ендоденних, так і екзогенних факторів. За даними літератури, майже третина батьків дітей з біліарною дисфункцією потерпає від захворювань органів травлення, а патологія гепатобіліарної системи у цих сім'ях зустрічається у три рази частіше, ніж у сім'ях здорових дітей. Попередження функціональних порушень пасажу жовчі на донозологічному етапі – важлива ланка профілактики органічної патології гепатобіліарної системи в дитячому віці та в старших вікових групах. У клінічній картині дисфункціональних розладів біліарного тракту завжди присутні різноманітні та непостійні скарги, які представлені вегетативними порушеннями (головний біль, кардіалгії, відчуття клубка в горлі, пітливість) та/або симптомами поєднаної патології шлунково-кишкового тракту (відчуття важкості в епігастрії, гіркість у роті, відрижка, синдром подразненого кишечника тощо). У 25% дітей спостерігаються психоневрологічні відхилення у вигляді фобій, істерії, іпохондрії. Така неспецифічність симптомів значно утруднює діагностику на доклінічному етапі. Для гіпотонічно-гіперкінетичної форми біліарної дисфункції характерні скарги дітей на схильність до закрепів, тягучі болі та відчуття важкості у правому підребер'ї, сухість у роті, лабільність настрою. Характерним для застою жовчі вважається наявність на язику відбитків зубів. Позитивні так звані міхурові симптоми. Гіпотонічно-гіпокінетична форма біліарної дисфункції частіше визначається у дітей з перевагою тону симпатичної вегетативної нервової системи. У таких випадках діти відчувають постійний, без чіткої локалізації, ниючий біль у правому фланку живота. Ці болі мають властивість підсилюватися після психоемоційних стресів або після їди та пов'язані з розтягненням вихідного відділу жовчного міхура. Діти скаржаться на гіркість у роті, метеоризм, відрижку, поганий апетит. Гіпертонічно-гіперкінетична форма біліарної дисфункції більш характерна для ваготоніків і характеризується нападами колікоподібного болю у правому боці, який може іррадіювати у праве плече або лопатку. Цей біль подібний до печінкової коліки при холелітазі, бо часто супроводжується нудотою або блюванням, але при цьому ніколи не визначається підвищена ШОЕ і температура тіла. Провокуючими факторами такого болю виступають фізичні та психоемоційні перевантаження, гостра або холодна їжа. Діагностика дисфункцій жовчного міхура, особливо в дитячому віці, часто становить значну проблему, яка спричинена особливостями функціонування позапечінкових жовчних шляхів. Широке впровадження у медичну практику ультразвукового методу діагностики органів черевної порожнини, під час якого жовчний міхур досліджується один раз, без урахування динаміки його діяльності в умовах введення подразників, які викликають скорочення жовчного міхура, призвело до гіпердіагностики дисфункцій. Сьогодні існує деякий парадокс: з одного боку, спостерігається гіпердіагностика даної патології, з другого – навпаки, довгий час функціональні порушення гепатобіліарної системи залишаються не визначеними. Це пов'язано більшою мірою з неоднозначною інтерпретацією результатів діагностичних методів дослідження. Проведення моніторингу функції жовчного міхура можливе лише з використанням адекватного жовчогінного сніданку (час скорочення жовчного міхура залежить від типу подразника), тому що помилка в діагностиці призводить до неправильної терапії, яка може значно погіршити стан хворої дитини. Розміри жовчного міхура повинні оцінюватися залежно від площі поверхні тіла, а не від віку дитини. В Інституті педіатрії, акушерства і гінекології АМН України була розроблена методика ультразвукового дослідження жовчного міхура у дітей на апараті з інтенсивністю ультразвуку 0,01 Вт/см² і частотою 2,5; 3,5 та 5,0 мГц. Дітей обстежують натще, у положенні лежачи на спині, у розслабленому стані. Для повного контакту датчика з поверхнею шкіри використовують спеціальний гель. Напрямок переміщення датчика під час дослідження поздовжній, поперековий, косий або секторальний. Жовчний міхур лоцюється крізь черевну стінку за допомогою датчика, що працює в «реальному часі» на висоті вдиху. Оцінюється локалізація, форма, розмір, стан стінок, вміст та функціональний стан жовчного міхура. Для вивчення моторики жовчовивідних шляхів визначається динаміка зміни об'єму жовчного міхура після

жовчогінного сніданку (нативні яєчні жовтки). Виміри здійснюються на 5, 15, 30, 40-й та 60-й хвилині. Усі математичні розрахунки проводяться за допомогою комп'ютерної установки апарата. Однією з помилок, які допускають під час дослідження, є оцінка моторики жовчного міхура за даною методикою з використанням у ролі подразника сорбіту, сметани, шоколаду та інше. Як показали дослідження, дискоординоване, недостатнє або надмірне скорочення жовчного міхура та його сфінктерів, яке контролюється вегетативною нервовою системою, не завжди супроводжується клінічними симптомами. Воно зустрічається у здорових дітей і є межею норми та патології, але тривале існування дисфункції, як правило, викликає морфологічні зміни. Порушення пасажу жовчі при цьому виникає за рахунок складного комплексу регуляторних впливів, як нейроендокринних (гастрин, секретин, глюкагон та ін.), так і чисто нервових (вагосимпатичні та інтероцептивні впливи).

За даними аналізу показників динамічної ехолецистографії залежно від стану моторики жовчних шляхів у здорових дітей були виділені такі її типи:

1. зміни моторики жовчних шляхів відсутні (нормотонічно-нормокінетичний тип);
2. ізольоване підвищення тону сфінктера Одді (гіпертонічно-нормокінетичний тип);
3. підвищення тону сфінктера Одді разом з посиленням скоротливої функції жовчного міхура (гіпертонічно-гіперкінетичний тип);
4. ізольоване зменшення тону сфінктера Одді (гіпотонічно-нормокінетичний тип);
5. зменшення тону сфінктера Одді разом з підвищеною скоротливою здатністю жовчного міхура (гіпотонічно-гіперкінетичний тип);
6. ізольоване підвищення скоротливої функції жовчного міхура (нормотонічно-гіперкінетичний тип);
7. ізольоване підвищення тону сфінктера Одді у пізніші терміни (на 15-й хвилині; відстрочений гіпертонічно-нормокінетичний тип);
8. підвищення тону сфінктера Одді в більш пізні терміни (на 15-й хвилині) з посиленням скоротливої функції жовчного міхура (відстрочений гіпертонічно-гіперкінетичний тип).

Слід відмітити, що у 16,6% дітей даної групи відмічалась парадоксальна реакція на навантаження пробним сніданком – замість скорочення сфінктера Одді і збільшення об'єму жовчного міхура спостерігалось послаблення, його об'єм на 5-й хвилині спостереження зменшувався, а за VII та VIII типів спостерігався відстрочений спазм сфінктера Одді. Збільшення об'єму жовчного міхура відбувалося на 15-й хвилині (16,7% дітей). Це дозволило виділити ці типи окремо, як варіант індивідуальної норми.

У дітей з біліарною дисфункцією визначалися ще два варіанти скоротливості жовчного міхура:

- підвищення тону сфінктера Одді разом із зниженою здатністю жовчного міхура до скорочення (гіпертонічно-гіпокінетичний тип);
- ізольоване зменшення здатності жовчного міхура до скорочення (нормотонічно-гіпокінетичний тип).

Деякі з виявлених типів моторики жовчовивідних шляхів подібні до проявів біліарної дисфункції, але не порушують пасажу жовчі та пояснюються особливостями вегетативної регуляції, притаманними цьому віку. Ці дані свідчать, що прогностичними критеріями донозологічних порушень стану жовчних шляхів є кінцевий термін скорочення жовчного міхура та наявність гіпокінетичного типу моторики, а маркером порушеної функції жовчовивідних шляхів у дітей молодшого шкільного віку є стан не стільки сфінктерів, скільки жовчного міхура, його гіпокінетичний тип скоротливості. У здорових дітей не спостерігаються гіпертонічно-гіпокінетичний та нормотонічно-гіпокінетичний типи скоротливості. Вони притаманні тільки дітям з проявами біліарної дисфункції. Підсумовуючи все викладене, можна сказати, що біліарна дисфункція у дітей – це самостійне захворювання без запальних змін у жовчовивідних шляхах, яке у більшості випадків є проявом вегетативної дисфункції. Ці порушення негативно позначаються на стані здоров'я дітей, а за відсутності своєчасної терапії призводять до втягнення у патологічний процес інших органів і систем як у гастродуоденальній зоні, так і в організмі в цілому. Цілеспрямована фармакотерапевтична корекція утворення та виведення жовчі не лише поліпшує якість життя дітей, а стає потужним профілактичним фактором для попередження розвитку різноманітних хвороб у майбутньому.

Клінічні синдроми при жовчнокам'яній хворобі. Жовчнокам'яна хвороба – хронічне рецидивуюче захворювання гепатобіліарної системи, в основі якого лежить порушення метаболізму холестерину, білірубіну і жовчних кислот з утворенням жовчних каменів у печінкових протоках (внутрішньо печінковий холелітіаз), спільній жовчній протоці (холедохолітіаз) чи у жовчному міхурі (холецистолітіаз). В сучасній гастроентерології частіше використовують клінічну класифікацію ЖКХ, за якою виділяють три основні стадії захворювання: фізико-хімічну, латентну і клінічну. Перша стадія характеризується формуванням літогенної жовчі, друга – камененосійство вже сформованими конкрементами, і третя – клінічна, характеризується ознаками калькульозного холециститу з типовими нападами жовчної кальки.

Провідними у клініці ЖКХ є такі синдроми:

Больовий синдром. Вираженість цього синдрому залежить від стадії захворювання. Вперше він з'являється на стадії камененосійства і має характерні особливості гіпокінетичної дискінезії, яка часто і виступає основою для формування конкрементів. Біль ниючий, давлячий, тупий, посилюється через 20 – 30 хв після прийому холодної, смаженої, жирної їжі, гострих страв, газових напоїв, хоча він може бути і не зв'язаним з прийомом їжі, а виникати після фізичної перевтоми, або і без видимої причини. Локалізація болю різна: у 50% хворих в правому підребер'ї, у 30% - в епігастрії, а у частини хворих – без визначеної локалізації. Біль звичайно стихає самостійно через 2-3 год. після виникнення. При клінічній стадії ЖКХ біль змінює свою характеристику. В результаті потрапляння каменя до шийки жовчного міхура, в устя міхурової протоки виникає спазм цих відділів, що супроводжується рефлекторним скороченням 12 – палії кишки і сфінктера Одді. Внаслідок цього, як правило раптово серед повного благополуччя з'являється гострий інтенсивний біль у животі, який у дітей раннього віку локалізується в ділянці пупка, а у старших – у правому підребер'ї та надчеревній ділянці. Характер болю, як правило спастичний, але хворі можуть описувати біль як роздираючий, колючий, ріжучий і дуже рідко як тупий, ниючий. Біль досягає максимуму протягом кількох хвилин, часто іррадіює в праве плече, шию, під праву лопатку, в праву ключицю і/або підключичну область, іноді навіть в праву лобну ділянку, праве око. Крім того біль може іррадіювати в ліве підребер'я, особливо у випадку біліарного панкреатиту, набувати характеру правого «півпояса» чи повного «пояса». Можлива також іррадіація в передсердну ділянку, хоча це може бути і рефлекторний приступ стенокардії супроводжуваний жовчною калькою, який С.П. Боткін називав «больовою стенокардією». Дитина під час нападу занепокоєна, кидається, стогне. Одночасно виникають нудота і внаслідок ретроперистальтики блювання, яке не дає полегшення. Спровокувати напад жовчної кальки можуть холекінетичні фактори, тобто прийом жирів, прянощів і гострих страв, а також різні фізичні рухи, особливо струс тіла (стрибки, тряска їзда). В окремих випадках колька може виникнути навіть в результаті того, що хворий оступився чи спіткнувся під час ходьби. Рідше біль провокується тривалою роботою в нахиленому положенні тіла. При приєднанні запальних змін в жовчному міхурі біль стає більш локалізованим в правому підребер'ї, через те, що до виниклого спастичного вісцерального болю приєднується паріетальний біль (а для цього характерна більш чітка локалізація). При ускладненні калькульозного холециститу перфорацією жовчного міхура і перитонітом біль стає розлитим по всьому животі. В зв'язку з частим розвитком реактивного панкреатиту на висоті жовчної кольки виникають панкреатичні болі в лівому підребер'ї. Біль може тривати від 2 год до доби і навіть більше. Біль швидко наростає по інтенсивності, потім настає плато - період максимальної інтенсивності болю (плато триває від 15 хв до декількох годин), після цього біль поступово стихає. Болі частіше розвиваються ввечері і вночі, хоча розвиток приступу жовчної кольки вдень безумовно не виключає діагноз ЖКХ. Доведено, що найчастіше приступи розвиваються в 21: 30. Для купування жовчної кольки хворі прикладають тепло, наприклад грілку на ділянку правого підребер'я, а також приймають спазмолітики (найпоширеніша Но-шпа). У випадку виклику ШМД хворі вже знають, що попередні епізоди болю купувались ін'єкціями атропіну, Но-шпи, папаверину, платифіліну, Часто ефективними виявляються баралгін, спазган.

Диспепсичний синдром або "диспепсична маска" ЖКХ. Під час жовчної кольки типовою є рефлекторна блювота: звичайно спочатку з'їденою їжею, а потім вмістом уже без домішок їжі,

невеликими кількостями в'язкої рідини. Блювота звичайно виснажлива, не приносить полегшення і може навіть посилювати біль через напруження черевного преса і скорочення діафрагми. Під час кольки може розвинути парез кишечника, закріп, метеоризм, бурчання в животі. В міжприступному періоді розвиваються інші диспепсичні явища. В результаті порушення поступлення жовчі до кишечника часто спостерігаються розлади стула зі схильністю до закріпів, з'являється метеоризм, бурчання в животі. В зв'язку з порушенням бактерицидних властивостей жовчі формуються різні зміни мікроекології кишечника. Це також може стати причиною порушення стула і метеоризму. В результаті виникнення дуоденогастральних і гастроезофагальних рефлексів, розладу дуоденогастральної моторики з'являються гіркота і металічний присмак в роті, відрижка, нудота навіть при згадках про жирну, смажену їжу, блювота, що не приносить полегшення. Варто відзначити, що, незважаючи на значну кількість і різноманітність диспепсичних явищ при ЖКХ, вони є неспецифічними. Дещо частіше інших зустрічається гіркота в роті, нудота після прийому жирної їжі. Відносно специфічним є поганий апетит без суттєвої втрати ваги.

Астено-вегетативний синдром характеризується лабільністю настрою, головним болем, неспокійним сном, мармуровістю шкіри, червоним дермографізмом. Жовчовивідні шляхи – уразливе місце для психосоматичних порушень, які при біліарній патології розвиваються у 86,6 % випадків. Невипадково від слова «chol» (жовч) походить слово «холерик». У хворих з біліарною патологією жовчний характер, тобто вони роздратовані, придирливі, злі, конфліктні. Хворі вимагають від лікаря необхідних, на їхню думку, діагностичних процедур, призначення визначеного лікування, при цьому постійно не задоволені і лікарем і результатами лікування. Невротичні розлади, можуть бути єдиним проявом ЖКХ, тому їх і вважають її «маскою».

Синдром холестазу. Під час приступу жовчної кольки і виникненні порушення відтоку жовчі з'являються іктеричність шкіри і слизових оболонок, яка посилюється залежно від рівня знаходження конкремента і ступеня порушення відтоку жовчі. Жовтяниця супроводжується освітленням калу (аж до ахолічного стула при повній блокаді жовчовивідних шляхів), потемнінням сечі. Після ліквідації перешкоди жовтяниця швидко зменшується. Але основною скаргою дітей з холестазом є виражений свербіж шкіри, причому діти частіше розчухують шкіру передпліччя, кінцівок, у більш тяжких випадках – шкіру живота, грудей, сідниць. Появу свербіжу пояснюють подразненням нервових закінчень дерми і епідерми при затримці жовчних кислот в шкірі. В той же час прямої кореляції між вираженістю свербіжу і рівнем жовчних кислот в сироватці крові виявити не вдалося. Важливим клінічним маркером хронічного холестазу є ксантоми - плоскі чи припідняті над поверхнею шкіри утворення, м'які, жовтого кольору, що розташовані звичайно навколо очей, а також в долонних складках, під молочними залозами, на шиї, спині, ксантоми відображають затримку ліпідів в організмі. Лабораторними маркерами холестазу є лужна фосфатаза, γ -гутаїл- транспептидаза, лейцин-амінопептидаза і 5-нуклеотидоза. При хронічному холестазі може підвищуватись рівень ліпідів, холестерину, фосфоліпідів, тригліцеридів, ліпопротеїнів, в основному за рахунок фракцій низької щільності. Підвищення активності трансаміназ, як правило є не таким значним, в той же час при гострій обструкції протоків активність АсАТ і АлАТ може бути високою – більше 10 верхніх границь норми. Підвищення рівня кон'югованого (прямого) білірубіна – характерна, але не постійна ознака і може розглядатись в якості діагностичного критерію лише разом з підвищенням ЛФ. На УЗД виявляють щільні включення, що закривають просвіт загальної жовчної протоки і розширення її вище після обтурації.

Солярний синдром розвивається у 60 % випадків ЖКХ. Для цього синдрому характерна - соларгія – біль по типу « солярного гвоздя» - в області пупка чи трохи вище з іррадіацією в спину. Крім болю характерні також диспепсичні прояви . Пальпацію проводять кінчиками двох-трьох пальців правої руки на глибокому вдосі. При цьому хворий стоїть дещо нагнувшись. При рухах пальців вглиб і доверху можна виявити больові точки по середній лінії живота між пупком і мечоподібним відростком. Для солярного синдрому характерний синдром Пекарського – біль при натисненні на мечоподібний відросток, причому він настільки інтенсивний, що хворий викрикує від болю, на обличчі з'являється болісна гримаса.

Синдром гіпертермії або лихоманкова «маска» ЖКХ. Навіть жовчна колька не ускладнена гострим холециститом супроводжується короткочасним підйомом t^0 – так звана t^0 свічка. При цьому підйом t^0 високий, але короткочасний. Така лихоманка є рефлекторною. Таким чином необхідно звернути увагу на діагноз «лихоманка нез'ясованого генеза», з яким хворі нерідко поступають на діагностичні ліжка, а причиною його насправді можуть бути ЖКХ чи холецистит. Якщо ж жовчна колька триває більше 6 год лихоманка наростає і утримується тривалий час, супроводжується лейкоцитозом, \uparrow ШОЕ, то, безумовно, необхідно думати про бактеріальні ускладнення (передусім гострий холецистит).

Алергічний синдром. У хворих на висоті загострення холециститу, а часто і без нього розвивається кропив'янка (іноді хронічна, рецидивуюча), набряк Квінке, поліноз, непереносимість деяких видів їжі і ліків. Рідко можливі артралгії і бронхоспазм, еозинофілія.

Холецисто-кардіальний синдром. Клініка цього синдрому детально описана Боткіним через те, що він сам з молодих років страждав ЖКХ з частими приступами жовчної кольки, що супроводжується стенокардичним болем. Тому холецисто-кардіальний синдром (ХКС) називають синдромом Боткіна. Але чітких критеріїв діагнозу ХКС немає, його можна лише запідозрити при відсутності у хворого самостійної патології серця. Холецисто-кардіальний синдром – це комплекс клінічних синдромів, який проявляється болем в ділянці серця (кардіалгія), метаболічними розладами в міокарді з порушенням ритму і провідності, задишкою, іноді погіршенням коронарного кровообігу в результаті рефлекторних і інфекційно-токсичних впливів на міокард, що з'являються внаслідок ураження патологічним процесом жовчного міхура. Патогенез ХКС має такі механізми реалізації:

1) Рефлекторний вплив. Аферентна патологічна імпульсація з екстра- і інтрамуральних нервових сплетень жовчовивідних шляхів за допомогою симпатичних і парасимпатичних нервових волокон впливає на серце, викликаючи спазм коронарних судин, порушення ритму.

2) Зміна метаболізму серцевого м'яза. При тривалому перебігу ЖКХ з частими приступами жовчної кольки, ускладненої хронічним рецидивуючим холециститом, і з супутніми порушеннями функцій печінки і підшлункової залози, розвивається дистрофія міокарда, пов'язана із складними розладами електролітного, ензимного і вуглеводного балансу.

3) Інфекційно-токсичний вплив на серцевий м'яз при гострому запальному процесі в жовчовивідних шляхах з розвитком дистрофії міокарда, яка проявляється порушенням провідності і скорочувальної здатності міокарда, підвищеною збудливістю.

Клінічні прояви ЖКХ мають декілька варіантів. При ЖКХ найбільш поширена кардіалгічна і стенокардитична форми ХКС (79 % - хворих). Характер болю в ділянці серця може бути різним: від гострого приступоподібного – 85 % хворих до болю стискаючого – 56%-65% і колючого характеру – 13-58 %. Біль має типову іррадіацію і звичайно співпадає з больовим приступом в правому підребер'ї. Можлива і безбольова форма ХКС, коли єдиним його проявом є порушення ритму. Аритмії можуть бути різні: від ектопічних ритмів і екстрасистолії до миготливої аритмії, атріовентрикулярної блокади і/або блокади правої ніжки пучка Гіса. Але порушення ритму при ЖКХ можна розцінювати як прояв ХКС за умов:

- появи аритмії з початком жовчної кольки;
- низька ефективність антиаритмічної терапії;
- перехід аритмії до несприятливих форм при загостренні запалення жовчовивідних шляхів і наростанні міліарної гіпертензії.

Таким чином, можна зробити висновок, що ЖКХ не завжди має класичну клінічну картину, а часто характеризується цілим рядом «масок», найпоширеніші з яких: кардіалгічна, алергічна, тиреотоксична, невротична, солярна та диспепсична.

Хронічний холецистохолангіт - рецидивуючий запальний процес у жовчному міхурі і внутрішньопечінкових жовчних протоках, що супроводжується розладами їх моторики і змінами фізико-хімічного складу жовчі. Запальний процес у жовчовивідній системі формується на тлі порушення природної резистентності та імунної реактивності організму дитини. Безсумнівне значення у виникненні захворювання має інфекція, що потрапляє у жовчний міхур і внутрішньопечінкові жовчні протоки з кишечника, а також по лімфатичних шляхах і гематогенно. У більшості обстежень біліарна система інфікується умовнопатогенною

мікрофлорою з нижчерозташованих відділів травного каналу, причому появи аутофлори в жовчі сприяє дисбактеріоз. Поряд з мікроорганізмами (кишкова паличка, стрептокок, ентерокок, протей) етіологічне значення має вірусна інфекція (ентеровіруси, віруси гепатиту), патогенні гриби, гельмінти (опісторхоз). Виявляють також абактеріальні форми холецистохолангіту, за яких запальний процес формується внаслідок токсико-алергічних механізмів, під впливом токсинів мікроорганізмів, при потрапленні у жовчний міхур ферментів підшлункової залози. Запальний процес формується на тлі дискінетичних змін, часто зумовлених аномаліями розвитку жовчовивідних шляхів, які сприяють появі холестазу, порушенню фізико-хімічного складу жовчі та її компонентів. Супутніми чинниками є гіподинамія дитини, нерегулярне і несбалансоване харчування, підшлунково-мхуровий рефлюкс, обтяжена спадковість, ендокринні розлади, алергічні, імунні й аутоімунні фактори. При гіперкінетичній дискінезії біль короткочасний, інтенсивний, нападopodobний, локалізується у правому підребер'ї, нерідко іррадіює під праву лопатку. При гіпокінетичній дискінезії біль постійний, ниючий, тупий, розпираючий в правому підребер'ї, періодично (при погрішності у харчуванні, фізичному перенапруженні, стресі) підсилюється. Диспептичні явища, як правило, супроводжує біль. Часто погіршується апетит, іноді діти впевнено вказують на погану переносимість деяких видів їжі (жирної, гострої); характерна нудота, рідше блювання; гіркота в роті, відрижка, розлади випорожнення, частіше у вигляді запору.

Астеновегетативний синдром при хронічному холецистохолангіті виражений завжди, проявляється підвищеною стомлюваністю, загальною слабкістю, млявістю, головним болем, розладом сну, іноді субфебрильною температурою. Під час огляду хворого відзначають блідість шкіри, обкладення язика, іноді неприємний запах з рота. При пальпації живота виявляють болючість, максимально виражену в правому підребер'ї. Жовчний міхур у здорових дітей не палькується, тому що виступає з-під реберного краю печінки незначно і стає доступним пальпації лише при збільшенні розмірів - тоді жовчний міхур прощупується у вигляді грушоподібного утворення різної щільності, що рухливе при подиху і зміщується при пальпації в горизонтальному положенні. Під час пальпації живота слід звернути увагу на наявність симптомів, характерних для хронічного холецистохолангіту: Кера-Образцова, Харитонова-Лепене, Захар'їна, Яновера, Ортнера-Грекова, Мюссі-Георгієвського, Мерфі. Чим старше дитина, тим закономірніше виявляють больові симптоми, пов'язані з наявністю рефлексогенних зон: симптоми Оппенгейма, Свирського, рефлексогенні зони Захар'їна-Геда. Характерний симптом хронічного холецистохолангіту – збільшення (на 1,5-4 см), ущільнення і чутливість під час пальпації печінки. Ця ознака і наявність хронічної інтоксикації є основним клінічними симптомами, на підставі яких диференціюють запальні і дискінетичні захворювання біліарної системи. В міру стихання запального процесу скарги хворого і болючість при пальпації живота поступово зменшуються. У період первинної клінічної ремісії. Скарги, як правило, відсутні, проте, залишаються помірна чутливість під час пальпації правого підребер'я та ознаки хронічної інтоксикації, які зникають лише в період повної клінічної ремісії, при цьому скарг немає і пальпація живота безболісна. Загострення гострого холецистохолангіту слід диференціювати від гострого холециститу, який у дітей в'являють відносно рідко. За такої ситуації захворювання починається гостро. Підвищується температура тіла до високих цифр, виникає інтенсивний нападopodobний біль в животі, що підсилюється у положенні хорого лежачи, особливо на правому боці. Невдовзі приєднується нудота, рідше блювання, іноді з домішкою жовчі в блювотних масах, яке не приносить полегшення. Швидко виникають ознаки інтоксикації: озноб, головний біль, занепокоєння, шкірна гіперестезія. Шкіра і слизові оболонки стають сухими, язик обкладений білим чи жовтуватим нашаруванням; за тяжкого стану спостерігають судомні сипання, непритомність. Під час огляду відзначають відставання верхніх відділів живота при диханні. При пальпації виявляють захисне напруження м'язів передньої черевної стінки в правому підребер'ї, а іноді по всьому животу. Виражена болючість у правій підреберній ділянці, позитивні симптоми Кера, Мерфі, Ортнера, Лепене. При виникненні флегмонозного та гангренозного запалення стан хворого ще погіршується. Температура тіла тримається високою, прогресує інтоксикація; спостерігають повторне блювання. Права половина значно відстає під час дихання. Пальпація ділянки правого підребер'я неможлива через «дошкоподібне» захисне напруження м'язів.

Збільшується кількість нейтрофільних лейкоцитів, спостерігається зсув лейкоцитарної формули вліво, збільшується ШОЕ, виявляють ознаки «гострого живота». За такої ситуації у невідкладному порядку здійснюють хірургічне лікування. Непрямою ознакою хронічного холецистохолангіту є збільшення вмісту холестерину в жовчі при зниженні рівня жовчних кислот.

Лікування. Хворих на хронічний холецистохолангіт у період загострення захворювання необхідно госпіталізувати на строк не менше 2-3 тиж. У період загострення захворювання призначають напівліжковий чи щадний режим, рекомендують додатковий денний сон, максимальне перебування на свіжому повітрі. З метою нормалізації відтоку жовчі і створення сприятливих умов для усунення запалення у біліарній системі призначають діету №5 (за Певзнером). Оскільки їжа є природним жовчогінним подразником, рекомендують вживати її до 5-6 разів на добу (додатково включають другий сніданок і ввечері кефір). Виключають грубі жири тваринного походження, жирні сорти м'яса та риби, міцні бульйони, копченості, прянощі, смажені блюда, пасировані борошно й овочі, а також горох, сочевицю, квасолю, капусту, щавель, редис, редьку, ріпу, шпинат, цибулю, часник, гриби, кислі сорти ягід, морозиво і холодні напої, шоколад, натуральну каву і какао. Дієтичне харчування доповнюється вітамінними препаратами (аскорбінова кислота, аскорутин, ціанокобаламін, фолієва кислота), які застосовують усередину і парентерально протягом 6-8 тиж. (у чергуванні) у дозах, що перевищують потребу у вітамінах здорових дітей.

Антибактеріальну терапію призначають суворо за показаннями: загострення хронічного холецистохолангіту, що супроводжується запальними змінами крові (нейтрофільний лейкоцитоз, збільшення ШОЕ), виражені ознаки бактеріальної інтоксикації, наявність хронічних вогнищ інфекції. Жовчогінні препарати, що складають основу патогенетичної терапії при хронічному холецистохолангіті, призначають за тими самими принципами, що і при дискінезії жовчовивідних шляхів. Під час застосування антибіотиків жовчогінну терапію проводити не слід, оскільки необхідно створити лікувальну концентрацію препарату у вогнищі. Після відміни антибактеріальних препаратів призначають активну жовчогінну терапію, диференційовану з огляду на тип дискінезії. Фізіотерапію, фітотерапію і мінеральні води при хронічному холецистохолангіті призначають в період зникнення гострих ознак захворювання. З фізіотерапевтичних процедур використовують діатермію, електрофорез, парафінові чи озокеритові аплікації, зважаючи на характер дискінетичних змін, мікрохвильову терапію за методикою контактного впливу. Санаторно-курортне лікування показане не раніше, ніж через 3 міс після зникнення загострення захворювання (Трускавець, Моршин, Березовські мінеральні води, Миргород).

ГЕПАТИТ

Хронічний гепатит розглядають як клініко-морфологічний синдром, спричинений різними факторами, з різною вираженістю гепатоцелюлярного некрозу і запалення. Через відсутність точного визначення поняття «хронізація», хронічним гепатитом вважають запальне захворювання печінки, тривалістю 6 міс і більше, здатне спричинити цироз. Основним фактором формування хронічного гепатиту у дітей є гострий вірусний гепатит. Сьогодні відомі 9 вірусів (А, В, С, D, E, F, G, TTV, SEN-V), які мають різну структуру, біологічні й епідеміологічні характеристики. Шість з десяти зазначених вірусів (В, С, D, G, TTV, SEN-V) теоретично можуть бути збудниками хронічного гепатиту, бо доведена їх можливість до персистенції в організмі, проте, найбільш питому вагу, безумовно, мають віруси В, С і D. З інших етіологічних чинників слід відзначити лікарські засоби і токсини, які мають гепатотоксичний ефект. Тривале застосування практично будь-якого лікарського засобу справляє несприятливий вплив на печінку. Особливо це стосується тубазиду, парацетамолу, сульфаніламідів, метотрексату, ацетилсалцилової кислоти, фторотану, тетрациклінів, здатних спричинити хронічний активний гепатит, а за тривалого застосування, особливо у великих дозах - цирозу печінки. Сучасна класифікація хронічного гепатиту побудована на основі поєднання клінічних, гістологічних і серологічних критеріїв.

Класифікація хронічного гепатиту: хронічний вірусний гепатит (В, С, D чи спричинений неідентифікованим типом вірусу гепатиту); аутоімунний гепатит; лікарський гепатит; криптогенний гепатит.

Фази розвитку вірусу: реплікації; інтеграції

Ступінь активності: мінімальна; м'яка; помірна; виражена.

Стадія (на підставі оцінки вираженості фіброзу і розвитку цирозу печінки): 0 - немає фіброзу; I - слабо виражений фіброз; II - помірний; III - виражений фіброз; IV - цироз.

Клінічні прояви хронічного гепатиту надзвичайно варіабельні та різноманітні: від повної відсутності до яскраво виражених позапечінкових симптомів. У значній частині дітей клінічні симптоми нечіткі, перебіг латентний, патогномонічні симптоми відсутні, що значною мірою утруднює діагностику захворювання, особливо у початкових його стадіях. Незважаючи на варіабельність перебігу, виділяють три основних синдроми хронічного гепатиту: больовий, диспептичний і астеновегетативний. Провідним з них у більшості хворих є астеновегетативний, що характеризується загальною слабкістю, підвищеною втомлюваністю, емоційною лабільністю, апатією, головним болем, запамороченням. У деяких хворих зазначені скарги не тільки переважають, а й можуть бути єдиними, особливо за мінімальної чи м'якої активності і слабо вираженого фіброзу. На тлі ознак хронічної інтоксикації спостерігають біль у правому підребер'ї, як правило, неінтенсивний, тупий, постійний; у деяких хворих біль з'являється чи підсилюється після вживання грубої їжі або фізичного навантаження. Іноді діти скаржаться на відчуття важкості, дискомфорту у правому підребер'ї («щось давить», «заважає»). Диспептичні явища характеризуються гіркотою в роті, нудотою, зниженням апетиту, іноді - нестійкими випороженнями. Під час огляду діти, хворі на хронічний гепатит, часто зниженого харчування, за тяжкого перебігу - можливе відставання у фізичному і статевому розвитку. Необхідно приділити особливу увагу огляду шкіри і слизових оболонок, який слід проводити ретельно і послідовно. Провідним симптомом паренхіматозного ураження печінки є жовтяниця, що і виникає внаслідок скупчення в шкірі і слизових оболонках жовчних пігментів. Навіть незначну жовтяницю вдається легко виявити під час огляду склер і м'якого піднебіння при денному світлі, її варто відрізнити від удаваної жовтяниці - стану, за якого шкіра має жовте забарвлення без накопичення в ній жовчних пігментів. Це спостерігають при застосуванні акрихіну, морквяного соку чи апельсинів (аурантіаз). При удаваній жовтяниці склери не забарвлені, і вміст білірубіну у сироватці крові нормальний. Шкіра при хронічному гепатиті може бути також блідою чи набуває «бруднуватого» відтінку через надмірне відкладення меланіну; відзначають гіперпігментовані чи, навпаки, депігментовані ділянки, сліди розчосів, різного роду геморагічні прояви. Нерідко утворюються тріщини в кутах рота («ангуліт», «ангулярний стоматит») як прояв гіповітамінозу. На шиї, обличчі, плечах, грудях, спині у деяких дітей заявляються «судинні зірочки» - телеангіектазії чи зірочки Ейшінгера. Це зірчасті павукоподібні розширення капілярів, спричинені порушенням обміну естрогенних гормонів: печінка неспроможна інактивувати естрогени, внаслідок їх надмірного вмісту відбувається розширення артеріол. У середині зірочки міститься артеріола, від якої в усіх напрямках відходять тонкі капіляри, що нагадують ніжки павука. При натисканні пальцем артеріола спорожнюється, при знятті пальця - знову наповнюється кров'ю. З цим же механізмом пов'язана і поява так званих «печінкових долонь» (долонна еритема) - почервоніння на тлі блідої долоні ділянок тенара і гіпотенора, а також «малинового» язика. За тривалого пошкодження паренхіми печінки стовщуються та розширюються нігтьові фаланги пальців («барабанні палички»). Кардинальним клінічним симптомом хронічного гепатиту є збільшення, ущільнення та чутливість під час пальпації печінки. Ступінь гепатомегалії значно коливається: від 2-3 до 8-10 см і більше, причому збільшені як права, так і ліва частки, поверхня печінки за тяжкого перебігу захворювання стає горбистою. Майже у 50% спостережень одночасно збільшується селезінка. За високоактивного хронічного гепатиту з ознаками вираженого фіброзу чи цирозу печінки характерні свербіж шкіри, «печінковий» запах з рота, формування синдрому портальної гіпертензії, енцефалопатія, кровотеча з варикозно змінених вен стравоходу. Безпосередньою причиною свербіжу шкіри, що є ознакою внутрішньопечінкового холестазу, є неспецифічна цитотоксична дія на мембрани клітин некон'югованих жовчних кислот. Протеолітичні ферменти, які вивільнюються внаслідок цього, зумовлюють свербіж шкіри і пов'язані з ним сліди розчосів. Солодкуватий з фекальним відтінком запах з рота («печінковий» запах) пов'язаний з порушенням метаболізму метіоніну при ураженні клітин печінки. В організмі

накопичується велика кількість метіоніну, з якого в кишечнику формуються білкові речовини, що виділяються легенями у вигляді метилмеркаптану.

Лікування. Для досягнення максимального терапевтичного ефекту у хворих на хронічний гепатит необхідно мати на увазі етіологію захворювання (хронічний вірусний гепатит В, С, D; гепатит, зумовлений неідентифікованим типом вірусу гепатиту; аутоімунний, лікарський чи криггтогенний гепатит, а за вірусної етіології - фазу розвитку вірусу - реплікації чи інтеграції), активність патологічного процесу, підтверджену результатами біохімічних досліджень (мінімальна, м'яка, помірна, виражена), за можливості - стадію захворювання, встановлену на підставі результатів морфологічних досліджень (немає фіброзу, слабо виражений фіброз, помірно виражений фіброз, тяжкий фіброз, цироз), наявність супутніх захворювань і попередньо проведену терапію. Режим під час лікування дітей з хронічним гепатитом має важливе значення: посилена фізична активність може спричинити активізацію процесу, тоді як ліжковий і напівліжковий режим сприятливо позначаються на стані хворого (у положенні хворого лежачи кровоток у печінці на 50% вищий, ніж у положенні стоячи). Проте, підходити до організації режиму слід індивідуально: ліжковий режим показаний тільки при хронічному гепатиті за вираженої активності клінічних проявів захворювання, причому, більшості пацієнтів дозволяють вставати до столу та туалету. За помірної активності процесу призначають напівліжковий режим з поступовим його розширенням. Слід обережати дитину від будь-яких травм живота, адже, це може спровокувати загострення процесу. Дієтичне харчування повинне бути повноцінним і різноманітним, зважаючи на вікові фізіологічні потреби. Необхідне виключення тугоплавких жирів; кількість білка має відповідати віковим нормам, причому 50—70% білків повинні бути тваринного походження. Неслід вживати холодні страви чи напої.

При хронічному гепатиті з мінімальною активністю застосування лікарських засобів слід максимально обмежити. Показані тільки «природні» гепатопротектори (виготовлені з натуральної сировини) – гепабене і гепатофальк (планта, гепалів). Можна також призначити альтан (всередину до їжі по 0,01г 3 рази/добу), ліпофен (по 1 капсулі 3 рази/добу). Ліпофен – комбінований препарат, який утримує есенціальні фосфоліпіди і флакумін.

При хронічному гепатиті за м'якої чи помірної активності комплекс гепатопротекторів розширюють. Широко використовують есенціале, карсил, легалон, катерген, ліпостабіл, айкорат, тіоктан. Призначають есенціале по 1 капсулі 3 рази/добу протягом 3-4 тижнів чи внутрішньовенно на власній крові по 5 мл (10-15 ін'єкцій). З нових препаратів, яким притаманні гепатопротекторні властивості, слід відзначити антраль і тіотріазолін. Антраль – має виражений антиоксидантний. Мембрано стабілізуючий, анаболічний та імунокорегувальний ефект. Призначають антраль по 1 таблетці 3 рази/добу протягом 3-4 тижнів; тіотріазолін – внутрішньом'язево по 1мл 1% розчину 2 рази на добу протягом 5 днів, далі – по 1 таблетці 3 рази на добу протягом 2-3 тиж. або тільки в таблетках протягом 3-4 тижнів. За наявності синдрому цитолізу на тлі гепатопротекторів призначають препарати, що поліпшують обмін речовин, мікроциркуляцію і трофіку гепатоцитів: рибоксин, троксевазин (венорутон), лівамін, вітаміни групи В, аскорбінову кислоту, токоферол по 50-100 мг на добу в/м; рибоксин призначають по 1 таблетці 3 рази/добу до їжі протягом 4 тиж, при необхідності курс лікування можна продовжити до 1,5-2міс. Троксевазин призначають в/м у вигляді 10% розчину з розрахунку 10 мг/кг/м.т. 1 раз на добу чи всередину у капсулах по 20 мг/кг м.т. на добу в 2-3 прийоми протягом 3 тиж., (доцільно поєднати шляхи введення: в перший тиждень в/м, в наступні 2 тижні – всередину у капсулах).

При помірній і вираженій активності процесу, поряд з гепатопротекторами призначають дезинтоксикаційну і плазмозамісну терапію (з метою зменшення ынтоксикації). Використовують 5-10% розчин глюкози (200-300 мл) з 5% розчином аскорбінової кислоти (5 мл) і 1 ОД інсуліну на 5 г сухої речовини в/в крапельно до 10 вливань; полііонні розчини («трисоль», «ацесоль», «лактосоль», «дисоль»). За тяжкого порушення білковосинтетичної функції печінки призначають замісну терапію з застосуванням альбуміну (100 мл 5% розчину в/в крапельно до 5 вливань) Для корекції метаболічних розладів у тканині печінки призначають комплексну вітамінотерапію: 1 мл 2,5% розчину тіаміну хлориду п/ш чи в/м N 15 через день; 0,5-1 мл 0,02 розчину (100-200 мкг) ціанокобаламіну N 15 через день; ліпоєву

кислоту по 1 мл 0,5% розчину 2 рази/добу в/м протягом 2-3 тижнів. Також застосовують цитрагін для корекції метаболічних порушень. Цитрагін – це поєднання аргініну та бетаїну. Аргінін бере участь у синтезі білків, амінокислот, є безпосереднім попередником сечовини та бере участь у її створенні. Плануючи проведення противірусної терапії у дітей, слід мати на увазі, що використання інтерферону - це досить коштовне лікування, ефективність якого не завжди адекватна витраченим коштам, а побічні реакції дуже часті і небезпечні для незміцнілого дитячого організму. Тому питання про доцільність використання інтерферонотерапії необхідно вирішувати індивідуально у кожній конкретній ситуації з великою відповідальністю і обережністю. При вірусних захворюваннях печінки використання кортикостероїдів та інших імунодепресантів протипоказане, оскільки вони підсилюють реплікацію вірусів. Призначення глюкокортикоїдів показане лише при цитолізі невірусного генезу (за відсутності реплікації вірусу), пов'язаного з алкогольним, токсичним, а також аутоімунним ураженням печінки; тому кортикостероїди в дитячому віці призначають рідко. Як правило, використовують преднізолон по 0,5—1,5 мг на 1 кг маси тіла на добу. Початкову дозу призначають до досягнення клінічного і біохімічного ефекту, потім щотижня знижують її на 1/4. Кортикостероїди застосовують після їжі, разом з лугами (маалокс) та/чи обволікальними засобами (альмагель). Все частіше в педіатричній практиці застосовують гептрал (адеметіонін) який відіграє важливу роль у метаболізмі печінки і регуляторних процесах організму в цілому. Призначення гептралу сприяє зменшенню вираженості внутрішньоклітинного холестазу, захисту печінки від гепатотоксичних впливів будь-якої природи (зокрема, медикаментозних) і інфекційних агентів. Призначають гептрал в/м протягом 2 тижнів у дозі 20-25 мг на 1кг маси тіла хворого на добу щодня (дітям до 3 років – 200 мг; 3-6 років – 400 мг; старше 7 років – 800 мг), з подальшим переходом на застосування геп тралу у таблетках у тих же самих дозах протягом 2-4 тижнів. З фізіотерапевтичних методів лікування ефективні і перспективні постійне магнітне поле, яке, впливаючи на вегетативну нервову систему, стимулює захисні сили організму, нормалізує гомеостаз, знижує напруженість адаптаційних реакцій, поліпшує кровопостачання печінки. Відповідно до наказу Міністерства Охорони Здоров'я України, вакцинації проти гепатиту В підлягають: новонароджені, насамперед, діти матерів - носіїв вірусу гепатиту В; медичні працівники, які професійно мають контакт з кров'ю чи її препаратами під час здійснення парентеральних маніпуляцій; особи, що мешкають у будинках-інтернатах; гомосексуалісти; повії; наркомани, які застосовують наркотичні засоби внутрішньовенно, і пацієнта з венеричними хворобами. Щеплення проводять тричі: в перший день життя, у віці 3 та 5 міс або в перший день, у віці 1 та 6 міс.

Невідкладна допомога при гострій печінковій недостатності. Печінкова недостатність - порушення метаболізму в печінці при її захворюваннях, що супроводжуються загальною інтоксикацією, неврологічними та психічними розладами. Печінкова недостатність найчастіше виникає при вірусних гепатитах (вірус А і В), гострих отруєннях (грибами, дихлоретаном, фосфором, чотирьоххлористим вуглецем, миш'яком), як наслідок опікової хвороби, застосування інгаляційних анестетиків, антибіотиків чи сульфаніламідних середників з гепатотоксичною дією, при масивній бактеріальній інвазії, цирозах, первинних та метастатичних пухлинах печінки. При вираженій печінковій недостатності розвивається кома. Печінкова кома буває ендогенна (печінково-клітинна), екзогенна (порто-кавальна,) та змішана. Токсичне ураження тканин печінки із руйнуванням більше 70% гепатоцитів зумовлює розвиток ендогенної коми. При цирозах печінки високий тиск у воротній вені спричинює шунтування крові у систему нижньої порожнистої вени. Печінка не здатна ефективно очищати кров, розвивається екзогенна кома. В клінічній практиці спостерігаються найчастіше змішані форми печінкової недостатності. Ураження центральної нервової системи при печінковій недостатності проявляється комою. Це ускладнення зумовлено рядом причин. Насамперед це аміачна енцефалопатія (синтез сечовини із аміаку різко порушується, і рівень його може зрости в декілька разів). Провокуючими факторами можуть бути харчові продукти, багаті білками; шлунково-кишкові кровотечі; лікарські середники снотворного та наркотичного ряду; алкоголь; операції; інфекції; метаболічний алкалоз. У тканинах ЦНС накопичуються так звані медіатори (октопамін), амінокислоти (метіонін, фенілаланін,

тирозин, триптофан) та їх токсичні метаболіти. На фоні гіпопротеїнемії розвиваються інтерстиціальні набряки, що приводить до дихальної та тканинної гіпоксії. Порушення синтезу різних ферментів, розпад вуглеводного та жирового обміну, метаболічний алкалоз із гіпокаліємією усугублюють ураження центральної нервової системи.

Печінкова недостатність може проявлятися у вигляді:

- екскреторної форми (порушення холекінезу; клінічно - жовтяниця);
- васкулярної форми (клініка портальної гіпертензії);
- печінково-клітинної форми (порушення діяльності гепатоцитів, розлади різноманітних функцій печінки).

По перебігу розрізняють гостру і хронічну печінкову недостатність, по ступеню компенсації – компенсовану, субкомпенсовану та декомпенсовану. При ураженні ЦНС виділяють стадії: прекому, загрожуючу кому та власне кому.

У хворих з печінковою недостатністю спостерігаються:

- шкірні прояви (жовтяниця, судинні зірочки, "пальмарна" долоня, розширення підшкірних судин обличчя);
- часто - лихоманка;
- печінкових запах з рота, від поту та сечі (внаслідок утворення з метіоніну метилмеркаптану);
- розлади травлення (нудота, гикавка, відсутність апетиту, червоний гладкий язик, болі в животі, метеоризм, порешення стільця);
- дихальна недостатність (рестриктивні, обструктивні та дифузійні порушення зовнішнього дихання з гіпоксемією внаслідок інтерстиціального набряку легень);
- розлади діяльності серцево-судинної системи (артеріальна гіпотензія, тахікардія, екстрасистолія);
- часто - геморагічний синдром: підшкірні крововиливи, шлунково-кишкові кровотечі (внаслідок дефіциту факторів зсідання крові, а також ерозій слизової шлунку та стравоходу);
- часте ускладнення: ниркова недостатність; гепато-ренальний синдром прогностично несприятливий для хворого;
- симптоми інтоксикації центральної нервової системи: слабкість, головний біль, в'ялість, апатія, зміна періоду сну та бадьорості. Поступово розвивається дезорієнтація, можливі періоди психомоторного збудження, епілептиформні випадки. У хворих відмічаються підвищені сухожилкові рефлексії кінцівок, клонус стоп, позитивний симптом Бабаїнського. Один із частих симптомів -flapping- симптом (тремор м'язів кінцівок і обличчя, особливо виражений при витягнутих руках і опущених кистях у положенні пронації). В стані глибокої коми зіниці розширені, очні яблука фіксовані, сухожилкові рефлексії не викликаються;
- прогресивне швидке (протягом декількох годин) зменшення розмірів печінки, При хронічній патології, особливо при наявності виражених регенеративних фіброзних процесів печінка може залишатись збільшеною.

Загалом клініку гострої печінкової недостатності можна представити у вигляді таких синдромів:

1. Синдром печінкової енцефалопатії та набряку мозку. Печінкова енцефалопатія, спричинена ГПН, відрізняється від енцефалопатії при цирозі виникненням набряку мозку. Основним механізмом цього процесу вважається накопичення в головному мозку токсинів, особливо аміаку. Зменшення синтезу сечовини в печінці, ниркова недостатність та порушення функцій скелетних м'язів сприяють підвищенню рівня аміаку в крові. Пошкодження гематоенцефалічного бар'єру дозволяє токсинам вільніше потрапляти до спинномозкової рідини. Детоксикація аміаку в мозку відбувається в основному в астроцитах, при цьому аміак перетворюється у глютамін. Це призводить до накопичення лактату, зниження активності циклу трикарбоксиллової кислоти, менш ефективного синтезу фосфорних сполук (наприклад АТФ) та, як наслідок, до збільшення розмірів астроцитів і набряку мозку. Утворення вільних радикалів у мітохондріях астроцитів ще більше порушує клітинні функції. Крім того, виникають розлади церебральної ауторегуляції, при цьому головний мозок стає більш чутливим до змін периферичного тиску, що призводить до порушення церебральної перфузії. Розвиток синдрому системної запальної відповіді (SIRS) при ГПН асоціюється з

прогресуванням печінкової енцефалопатії, оскільки пошкодження гемато-енцефалічного бар'єру призводить до проникнення в мозк запальних цитокінів. Підвищення рівня аміаку в артеріальній крові понад 200 мкг/дл тісно корелює з вклиненням стовбура мозку та смертю. Прогноз погіршується із наростанням тяжкості печінкової енцефалопатії — так, при енцефалопатії 4 стадії набряк мозку виникає у близько 80% пацієнтів. Наростання внутрішньочерепної гіпертензії ще більше порушує мозковий перфузійний тиск мозку (МПТ), що призводить до ішемічних ушкоджень або вклинення стовбура мозку і є причиною половини летальних випадків при ГПН. Пацієнти, що вижили, можуть страждати на довготривалі неврологічні розлади.

2. Параклінічний синдром(коагулопатія та тромбоцитопенія). Спонтанні кровотечі при ГПН є вкрай рідкісними. Коагулопатія розвивається внаслідок зменшення синтезу в печінці II, V, VI та X факторів. Оскільки ця група факторів пов'язана з вітаміном К, його дефіцит слід коригувати. Також трапляються порушення синтезу протеїну С, протеїну S та антитромбіну III. Гіпофібриногенемія настає внаслідок зниження печінкового синтезу та підвищення катаболізму і може бути коригована шляхом введенням кріопреципітату, як правило, за умов, коли рівень фібриногену нижчий за 1 г/л та коли наявні ознаки кровотечі. PT/INR є одним із найбільш чутливих наявних тестів функцій печінки, що відображає прогноз та перебіг захворювання. Свіжозаморожену плазму (СЗП) слід використовувати лише при активних кровотечах та коли необхідно виконати інвазивні втручання. Профілактичне застосування свіжозамороженої плазми неефективне, може призвести до збільшення ОЦК та хибних оцінок прогнозу. Рекombінантний фактор VII можна застосовувати за певних умов, наприклад перед інвазивними втручаннями. У близько 70% пацієнтів кількість тромбоцитів може знижуватись до $100\,000 \times 10^9/\text{л}$ і менше, хоча цей показник рідко опускається нижче $25\,000 \times 10^9/\text{л}$.

3. Синдром легеневої недостатності. Гострі ураження легенів становлять до 40% і суттєво впливають на загальну захворюваність та смертність. При цьому спостерігається як підвищення проникності легневих судин, так і їх структурні зміни. Застосування ШВЛ у лікуванні респіраторного дистрес-синдрому дорослих (РДСД) може посилити набряк мозку.

4. Синдром ниркової недостатності. Ниркова недостатність є багатофакторною та розвивається у приблизно 70% пацієнтів. Причинами є дегідратація, пряма нефротоксична дія медикаментів (наприклад АРАР, нестероїдні протизапальні препарати), гіпотензія, сепсис, дисемінована інтраваскулярна коагулопатія або комбінації цих факторів. Ниркова недостатність також може бути спричинена гепаторенальним синдромом, хоча його наявність не корелює із тяжкістю ГПН. Наявність SIRS прогнозує порушення функцій нирок при ГПН, що не спричинена АРАР. Для виключення преренальної причини азотемії спочатку слід призначити інфузійну терапію. Часто виникає потреба у ниркозамісному лікуванні що, за визначенням, включає гемодіаліз, перитонеальний діаліз, гемофільтрацію та трансплантацію нирок, бажано у неперервній формі, оскільки це мінімізує коливання тиску в крові та мозку.

5. Синдром гемодинамічних порушень. При ГПН типовою є гіпердинамічна циркуляторна картина з низьким системним та легневим судинним опором, підвищеними показниками серцевого викиду та рівня базального метаболізму і гіпотензією. Це, очевидно, пов'язано з циркулюванням у крові ендотоксинів та фактору некрозу пухлин і часто прогресує внаслідок порушень харчування та дегідратації, які супроводжують захворювання у продромальних стадіях. Тому гемодинамічні розлади важко відрізнити від сепсису. Порушення транспортування та утилізації периферичного кисню призводить до ацидозу. При лікуванні слід проводити корекцію гіповолемії (застосування кристалоїдів), часом виникає потреба у застосуванні вазопресорів. Часто рекомендують норадреналін, хоча для поліпшення периферичного кровопостачання ефективнішим може бути допамін.

6. Інфекційно-септичний синдром. При ГПН відбуваються порушення функцій імунної системи, зменшуються показники комплементу/опсонізації та уражається вроджена імунна система. Ризик розвитку інфекції вищий при підгострій ГПН та збільшується із тривалістю перебування в РАВ. Інфекційні ускладнення спричиняють смерть у близько 37% пацієнтів. Диференціація сепсису та гемодинамічних змін при ГПН складна. У хворих може не бути лейкоцитозу чи гарячки. Клінічні або мікробіологічні (посів культур) ознаки бактеріальної інфекції трапляються у близько 80–90% пацієнтів, в основному в легенях (47%), крові (26%)

та сечі (23%). Як правило, виявляють грамнегативні кишкові бактерії (наприклад *Escherichia coli*) та стафілококи або стрептококи. У близько 30% пацієнтів виникають грибкові інфекції, найчастіше викликані видами *Candida*. Їх виявляють пізніше, особливо після застосування антибіотиків, часто в асоціації з бактеріальними інфекціями. Інфекція погіршує перебіг як печінкової енцефалопатії, так і набряку мозку. Інфекція також може спричинити SIRS, який вважають результатом множинних запальних механізмів, опосередкованих системою хемокінів-цитокінів. Профілактичне застосування антибіотиків зменшує кількість інфекцій, але не поліпшує загальної ефективності лікування. Періодичні мікробіологічні посіви культур можуть допомогти у ранньому виявленні бактеріальних та грибкових інфекцій.

7. Параклінічний синдром (порушення електролітного та кислотно-лужного балансу). Порушення балансу електролітів у сироватці крові відбувається упродовж усього перебігу ГПН. Спостерігається зменшення кліренсу вільної води з реабсорбцією натрію в нирках та гіпонатріємією. Унаслідок цього настає дефіцит кальцію в крові та тканинах. Гіпофосфатемія, як правило, вторинна і є наслідком ниркової недостатності. Тривале підвищення рівня фосфатів у крові може асоціюватися з гіршим прогнозом при ГПН, спричиненій АРАР. Часто трапляються комбіновані кислотно-лужні порушення.

8. Параклінічний синдром (гіпоглікемія). Порушення функцій печінки призводить до гіпоглікемії у близько 45% пацієнтів з ГПН, оскільки печінка не здатна мобілізувати глікоген, що призводить до порушення глюконеогенезу. Рівень глюкози в крові слід вимірювати часто. Для підтримання його нормального рівня може виникати потреба у внутрішньовенному введенні декстрози.

9. Геморагічний синдром (шлунково-кишкові кровотечі). При ГПН існує підвищений ризик ШКК. Призначення внутрішньовенних антацидів зменшує як захворюваність, так і смертність і повинно вважатись стандартом у лікуванні.

Невідкладна допомога. В основу інтенсивної терапії покладено етіологічний принцип (лікування патології, що призвела до печінкової недостатності), та попередження і лікування основних синдромів печінкової недостатності протягом періоду, необхідного для спонтанної регенерації гепатоцитів (10 - 14 днів). З метою попередження енцефалопатії хворим вилучають із раціону тваринні білки та жири. Строгий ліжковий режим, боксована палата, збереження медперсоналом повної асептики та антисептики.

1. Ліквідація гепатотоксичних факторів (гіпоксії, гіповолемії, геморагії, інтоксикації):
 - a. для ліквідації гіпоксії застосовують оксигенотерапію (подача 3 - 4 л/хв кисню через інтраназальний катетер, сеанси ГБО, введення щогодинно по 200 мл кисню через катетер у тонкий кишечник, оксигенованої крові у реканалізовану пупкову вену);
 - b. відновлення ОЦК, покращення реологічних властивостей крові, ліквідація парезу кишок збільшують печінковий кровоплин. З цією метою застосовують розчин еуфіліну (2,4% по 20 - 30 мл/добу), симпатолітики. Підвищення онкотичного тиску крові застосуванням альбуміну (200 - 300 мл), 10% розчину манітолу (1 кг/кг), реопопліглокіну зменшує інтерстиціальний набряк печінки, легень, нирок;
 - c. для профілактики шлунково-кишкових кровотеч застосовують по 150 мг циметидіну, при кровотечі із варикозно - розширених вен стравоходу - зонд Блекмора; обов'язково слід очистити кишечник від крові; при необхідності гемотрансфузій використовують лише свіжо-консервовану кров на гепарині;
 - d. детоксикація організму здійснюється шляхом очищення кишечника (часті клізми, солове проносе, застосування антибіотиків - канаміцину до 6 г/добу, ампіциліну - 1г кожних 4 год), очищення крові - способом плазмаферезу, сеансів гемосорбції чи гемодіалізу, ультрафіолетовим опроміненням крові, підключенням ксеноселезінки чи ксенопечінки.
2. Покращення енергетичних процесів у гепатоцитах досягається введенням 10 - 20% розчинів глюкози (до 5 г/кг протягом доби), що попереджує й розпад власних білків організму та наростання аміачної інтоксикації.
3. З метою стабілізації клітинних мембран гепатоцитів призначають глюкокортикоїди (до 10 - 15 мг/кг гідрокортизону в добу).

4. Для стимуляції ліпотранспортних механізмів та стабілізації енергетичного обміну застосовують холінхлорид (по 10 мл 10% розчину в 200 мл глюкози, після попередньої атропінізації, двічі в добу).
5. Для зв'язування аміаку в крові вводять глютамінову кислоту (по 40 - 50 мл 1% розчину разом з розчином глюкози, тричі); альфа - аргінін (кожні 8 годин).
6. Важливого значення надається застосуванню вітамінів (С, В1, В2, В6, К, Е, В12, фолієвої кислоти, нікотінової кислоти) у об'ємі 2 - 3 добових доз; серцевих глікозидів, АТФ, панангіну, антигіпоксантів (цитохрому С, гутіміну, оксибутирату натрію).
7. Своєчасна корекція порушень водно-солевого обміну та кислотно-основного балансу, симптоматична терапія (введення жарознижуючих, протисудомних середників) сприяє виведенню хворих із загрозливого стану.

5. Матеріали для самоконтролю:

5.1. Тестові завдання:

1. Формування захворювань біліарної системи відбувається переважно у віці:
 - a. 2—3 років
 - b. 5—6 років
 - c. 9—12 років
 - d. старше 12 років
2. Постійний неінтенсивний, ниючий біль в правому щребер'ї іноді відчуттяжкості, розпирання в цій ділянці притаманні
 - a. гіперкінезії жовчного міхура з гіпотонією сфінктерів
 - b. гіперкінезії жовчного міхура з гіпертонією сфінктерів
 - c. гіпокінезії жовчного міхура з гіпотонією сфінктерів
 - d. гіпокінезії жовчного міхура з гіпертонією сфінктерів
3. Найбільш інформативне дослідження в діагностиці дискінезії жовчовивідних шляхів
 - a. рентгенологічне
 - b. ультразвукове
 - c. біохімічне
 - d. багатомоментне фракційне дуоденальне зондування
4. Назвіть терапію, яку не використовують при гіперкінетичній дискінезії жовчовивідних шляхів:
 - a. седативна
 - b. жовчогінна
 - c. дістична
 - d. тонізуюча
5. При лікуванні хворих з гіперкінетичною дискінезією не використовують:
 - a. холеретики
 - b. холекінетики
 - c. холеспазмолітики
 - d. холінолітики
6. При лікуванні хворих з гіпокінетичною дискінезією не використовують:
 - a. холеретики
 - b. холекінетики
 - c. холеспазмолітики
 - d. збори лікарських рослин
7. Назвіть два клінічні симптоми, що дозволяють диференціювати хронічний холецистохолангіт і дискінезію жовчовивідних шляхів:
 - a. вираженість больового синдрому
 - b. наявність інтоксикації
 - c. збільшення, ущільнення і чутливість при пальпації печінки
 - d. тривалість захворювання
8. Найбільш інформативний метод дослідження при хронічному холецистохолангіті:
 - a. дуоденальне зондування з мікроскопічним, бактеріологічним і біохімічним дослідженням жовчі

- b. холецистографія
 - c. дистанційна і контактна рідиннокристалічна термографія
 - d. ультразвукове дослідження
9. Який варіант хронічного гепатиту переважає в дитячому вид?
- a. аутоімунний
 - b. вірусний
 - c. лікарський
 - d. криптогенний
10. Найбільш ймовірний наслідок гострого гепатиту типу В?
- a. одужання
 - b. носійство HBsAg
 - c. формування хронічного гепатиту
 - d. формування цирозу печінки
11. Найбільш ймовірний шлях інфікування гепатитом С?
- a. переливання крові та її продуктів
 - b. сексуальні контакти
 - c. побутові контакти
 - d. професійні контакти
12. Який фактор обов'язково присутній у сироватці крові при гострому гепатиті В?
- a. HCVAbIgG
 - b. HCVAbIgM
 - c. HCV РНК
 - d. HBsAg
13. Який з шкірних симптомів найменш ймовірний при хронічному гепатиті?
- a. жовтяниця шкіри покриву I слизових оболонок
 - b. вузлувата еритема
 - c. телеангіектазії
 - d. «печінкові» долоні
14. Найбільш інформативний метод діагностики хронічного гепатиту:
- a. ультразвукове дослідження
 - b. сканування печінки з колоїдним радіофармакологічним препаратом
 - c. ЕВМгепатобілісцинтиграфія з радіофармакологічними препаратами
 - d. морфологічне дослідження
15. Який вид інтерферонів використовують у теперішній час?
- a. альфа-інтерферони
 - b. бета-інтерферони
 - c. гамма-інтерферони
 - d. дельта-інтерферони
16. За якого етіологічного варіанту хронічного гепатиту показана інтерферонотерапія?
- a. хронічний гепатит В
 - b. хронічний гепатит D
 - c. аутоімунний хронічний гепатит
 - d. лікарський хронічний гепатит
17. При вірусному гепатиті В препаратом вибору є:
- a. преднізолон
 - b. есенціале
 - c. реаферон
 - d. гептрал
18. Найбільш характерний для хронічного панкреатиту диспептичний синдром:
- a. відрижка тухлим
 - b. печія
 - c. розлад випорожнення
 - d. підвищений апетит
19. Дослідження активності панкреатичних ферментів найінформативніше:

- a. у перші 12 год загострення захворювання
 - b. у перші 2 год загострення захворювання
 - c. через 12—24 год від початку загострення
 - d. через 48-72 год від початку загострення
20. «Золотий стандарт» у діагностиці хронічного панкреатиту:
- a. ультразвукове дослідження
 - b. комп'ютерна томографія
 - c. ендоскопічна ретроградна панкреатохолангіографія
 - d. радіонуклідне сканування
21. У перші 2—3 доби гострого панкреатиту чи загострення хронічного панкреатиту застосовують?
- a. непротертий варіант дієти №5-П
 - b. протертий варіант дієти №5-П
 - c. голодну паузу
 - d. дієту №1
22. Якому препарату віддають перевагу при корекції недостатності екзокринної функції підшлункової залози?
- a. фестал
 - b. мезим-форте
 - c. креон
 - d. панзинорм

5.2. Задачі для самоконтролю:

Задача №1. Хлопчик 12-ти років поступив на стаціонарне лікування в гастроентерологічне відділення. З анамнезу відомо, що 3 роки тому переніс вірусний гепатит В. Протягом останнього тижня стан погіршився, виникла загальна слабкість, порушення сну, відчуття важкості і дискомфорту в правому підребер'ї, зниження апетиту, гіркота в роті. Об'єктивно: загальний стан дитини середньої важкості, відмічається блідість шкіри та слизових, на шкірі телеангіоектазії, пальмарна еритема на долонях. Пальпаторно живіт помірно болючий в правому підребер'ї. Печінка при пальпації щільної консистенції, нижній край виступає з-під краю реберної дуги на 4 см, симптоми Ортнера, Мерфі, Георгієвського-Мюссі негативні, селезінка + 1 см. Параліклінічні обстеження: ЗАК: Нв-110г/л, ер.- $3,0 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоцити - $5,1 \cdot 10^9$ /л, паличкоядерні – 7%, сегментоядерні – 63%, еозинофіли – 3%, лімфоцити – 21%, моноцити – 6%, ШОЕ-15мм/год; біохімія: загальний білірубін- 20,5 мкмоль/л, прямий-15,5 мкмоль/л, непрямий-5,0 мкмоль/л, лужна фосфатаза-1,3 ммоль/год/л, АсАТ-0,8 ммоль/л, АлАТ-0,6 ммоль/л, тимолова проба- 4 ОД, протромбіновий індекс – 48%; Маркери вірусної інфекції: виявлено НВeAg, HbsAg; ПЛР: ДНК- НВV – $10 \cdot 5$ копій/ мл.

1. I. Провідні клінічні синдроми.
2. II. Попередній діагноз.
3. III. План обстеження.
4. IV. План лікування.
5. V. Диференційна діагностика.

Задача №2. Дівчинка 14 років поступила на стаціонарне лікування в гастроентерологічне відділення зі скаргами на відчуття важкості і тупий ниючий біль в правому підребер'ї, зниженням апетиту, нудоту, непереносність жирної та гострої їжі; виражену загальну слабкість, підвищену втомлюваність, зниження працездатності, порушенням сну, емоційну лабільність, головний біль. З анамнезу відомо, що хворіє вже протягом 2 років, має супутню патологію - аутоімунний тиреоїдит зі зниженою функцією щитоподібної залози. Об'єктивно: загальний стан дитини середньої важкості, шкіра та видимі слизові оболонки іктеричні, сухі. Живіт звичайної форми, бере участь в акті дихання, при пальпації м'який, помірно болючий в правому підребер'ї, міхурові симптоми (Кера, Ортнера, Мерфі, Георгієвського-Мюссі) негативні. Печінка +2 см, щільна, чутлива при пальпації; селезінка +1 см. Параліклінічні обстеження: ЗАК: Нв-120г/л, ер.- $3,5 \cdot 10^{12}$ /л, КП - 1,0; лейкоцити – $4,1 \cdot 10^9$ /л, паличкоядерні – 7%, сегментоядерні – 63%, еозинофіли – 3%, лімфоцити – 21%, моноцити – 6%; ШОЕ-15мм/год; Біохімічне дослідження крові: загальний білірубін -50,3 мкмоль/л, прямий-36,0

мкмоль/л, непрямий-15,3 мкмоль/л; лужна фосфатаза-1,7 ммоль/год/л, АсАТ-1,2 ммоль/л, АлАТ-2,1 ммоль/л, тимолова проба - 4 ОД; гамаглутамілтранспептидаза (ГГТ)- 52 ОД/мл (норма: до 5 днів < 185 ОД/мл, 5 днів-6 місяців < 204ОД/мл, 6-12 місяців< 34 ОД/мл, 1-3 роки <18 ОД/мл, 3-6 років <23 ОД/мл, 6-12 років <17ОД/мл, хлопчики 12-17 років< 45 ОД/мл, дівчата 12-17років < 33ОД/мл); загальний білок 56 г/л, протеїнограма: альбуміни-24 г/л, глобуліни-32 г/л, А/Г індекс 0,75, альфа1-глобуліни 1,5 г/л, альфа2-глобуліни 3,2г/л, бета-глобуліни- 5,0 г/л, гамма-глобуліни 22,3 г/л (гіпопротеїнемія, диспротеїнемія – гіпоальбумінемія, гіпергамаглобулінемія). Титри антитіл до ANA 1: 50 (тест ANA-Screen ELISA (IgG) призначений для напівкількісного визначення in vitro IgG-аутоімунних антитіл людини до десяти різних антигенів: dsDNA, гістонів, рибосомальні Р-білків, pRNP, Sm, SS-A, SS-B, Scl-70 Jo-1 і Центромера в сироватці та плазмі крові; використовується для діагностики аутоімунних захворювань, антитіла до SMA (антитіла до гладких м'язів) і LKM-1 (антитіла до мікросомального антигену печінки) відсутні.

I. Провідні клінічні синдроми.

II. Попередній діагноз.

III. План обстеження.

IV. План лікування.

V. Диференційна діагностика.

Задача №3. Хлопчик 13 років, знаходиться на лікуванні в гастроентерологічному відділенні. Скарги на періодичний нападоподібний біль у правому підреб'ї, пупковій ділянці з ірадією в праву лопатку і плече, що виникає приблизно через 20-30 хв після прийому їжі, а також після фізичного навантаження; нудоту, зрідка блювоту з'їденою їжею без патологічних домішок; стомлюваність, дратівливість, порушення сну. З анамнезу відомо, що дані скарги наявні вже більше 1 року, раніше не лікувався. Об'єктивно: загальний стан середньої важкості; дитина емоційно лабільна, неспокійна, балакуча; шкіра і видимі слизові - оболонки рожевого кольору. Пальпаторно живіт помірно болючий в правому підреб'ї та в ділянці пупка, симптом Кера позитивний (болючість у ділянці жовчного міхура, що посилюється в момент вдиху), інші міхурові симптоми негативні. Параклінічні обстеження: Загальний аналіз крові: Нв - 115г/л, Ер- $3,8 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоц - $7 \cdot 10^9$ /л, п - 2%, с - 65%, е - 3%, л - 17%, м - 13%, ШОЕ - 5 мм/год; холестерин крові - 8,5 ммоль/л (N 3,11-5,44 ммоль/л), лужна фосфатаза - 1,0 ммоль/л (N 0,2-1,3 ммоль/л); гама-глутаміл-транспептидаза - 20 ОД/мл (N хлопчики 12-17 років< 45 ОД/мл; білірубін крові - загальний 10 мкмоль/л, пряма фракція - 8 мкмоль/л, непряма фракція -2 мкмоль/л; амілаза крові - 40 ОД/мл (N до 120 ОД/мл), ліпаза крові - 55 ОД/мл (N до 183 ОД/мл). УЗД жовчного міхура - скорочення об'єму жовчного міхура більш ніж на 64% після прийому холекінетика (в стаціонарі). Ультразвукове багатомиттєве фракційне дослідження жовчного міхура: гіпертонус сфінктера Одді - подовження 1-ої та 2-ої фаз, гіпертонус сфінктера Люткенса - подовження 3-ої та 4-ої фаз. Багатомоментне дуоденальне зондування: подовження 2-ї фази ("закритого" сфінктера Одді), яка становить 7 хв; переривчасте, повільне виділення жовчі у "холедохус-фазу" (фазу спільної жовчної протоки) та "фазу А"; виник в цей період сильний спазматичний біль у правому підреб'ї.

1. Попередній діагноз.

2. Провідні клінічні синдроми.

3. План обстеження.

4. План лікування.

5. Диференційна діагностика.

Задача №4. Дівчинка 4 роки знаходиться на стаціонарному лікуванні в гастроентерологічному відділенні. Скарги на біль в животі, що виникає при порушенні дієти (вживання жирної, смаженої їжі), ірадіація болю в праву лопатку; нудоту і періодичне блювання жовчю, відчуття гіркоти в роті, відрижку, порушення стільця (послаблення, закрепи), втомлюваність, слабкість. Хворіє 2 роки. Фізикальний огляд: шкіра бліда з іктеричним відтінком, язик обкладений брудно-сірим нальотом. Пальпаторно: біль в правому підреб'ї, позитивні симптоми Кера (болючість у ділянці жовчного міхура, що посилюється в момент вдиху), Ортнера (болючість при постукуванні по реберній дузі справа), Георгієвського - Мюссі (болючість при пальпації між ніжками грудинно-ключично-соскоподібного м'яза справа), Мерфі (різка болючість при

вдиху під час глибокої пальпації в правому підребер'ї), Лепіне (болючість при постукуванні зігнутими пальцями в ділянці жовчного міхура). Печінка +5см, щільна; t° тіла $37,5^{\circ}$ С. Параклінічні обстеження: загальний аналіз крові – гемоглобін 125г/л, еритроцити - $4.2 \cdot 10^{12}$ /л, КП – 0,9; лейкоцити – $11.0 \cdot 10^9$ /л, паличкоядерні – 7%, сегментоядерні – 59%, еозинофіли – 3%, лімфоцити – 21%, моноцити – 10%, ШОЕ- 18 мм /год. Біохімічний аналіз крові: білірубін – загальний 40 мкмоль/л, прямий – 29 мкмоль/л, непрямий – 11 мкмоль/л. УЗД: ущільнення і потовщення стінки жовчного міхура до 10 мм, велика кількість пластівців жовчі в проекції жовчного міхура, наявність перифокального запалення паренхіми печінки.

1. Попередній діагноз.
2. Провідні клінічні синдроми.
3. План обстеження.
4. План лікування.
5. Диференційна діагностика

Задача №5. Дівчинка 16 років доставлена каретою ШМД до приймального відділення зі скаргами на гострий інтенсивний біль в правому підребер'ї, верхній частині живота з ірадіацією під праву лопатку з приступоподібного до постійного; нудоту, багаторазову блювоту з'їденою їжею та жовчю, що не приносить полегшення; підвищення температури до $37,5^{\circ}$ С, загальну слабкість, втомлюваність, ломоту в тілі. Дані скарги виникли після переїдання з вживанням жирної їжі. З анамнезу відомо, що протягом 5-ти років хворіє жовчнокам'яною хворобою, після того як випадково під час УЗ обстеження були виявлені множинні дрібні конкременти в ділянці дна та шийки жовчного міхура; рекомендацій щодо дієтотерапії і медикаментозного лікування не дотримувалася. Об'єктивно: загальний стан дитини важкий, шкіра та видимі слизові оболонки бліді з іктеричним відтінком, сухі; виражена іктеричність склер; язик вологий, обкладений білим нальотом. Живіт дещо вздутий, бере участь в акті дихання з деяким відставанням верхніх відділів; пальпаторно різка болючість в правому підребер'ї, виражене локальне напруження м'язів та позитивні симптоми подразнення очеревини в правому верхньому квадранті живота (симптом Щоткіна-Блюмберга: лікар натискає на передню черевну стінку, а потім швидко прибирає палець-плесиметр; симптом позитивний при посиленні болю в момент прибрання пальця-плесиметра); різко позитивні міхурові симптоми: Кера (болючість у ділянці жовчного міхура, що посилюється в момент вдиху), Ортнера (болючість при постукуванні по реберній дузі справа), Георгієвського – Мюссі (болючість при пальпації між ніжками грудинно-ключично-соскоподібного м'яза справа). Параліклінічні обстеження: ЗАК: Нв-110г/л, ер.- $3,0 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоцити – $15.1 \cdot 10^9$ /л, паличкоядерні – 10%, сегментоядерні – 60%, еозинофіли – 3%, лімфоцити – 21%, моноцити – 6%; ШОЕ- 20 мм/год; Біохімічне дослідження крові: загальний білірубін-40,3 мкмоль/л, прямий-15,0 мкмоль/л, непрямий-25,3 мкмоль/л; лужна фосфатаза-1,0 ммоль/год/л, АсАТ-0,3 ммоль/л, АлАТ-0,6 ммоль/л, тимолова проба - 3 ОД. УЗД: жовчний міхур має потовщені (більше 5 мм) стінки з подвійними контурами, відзначатися розширення жовчних проток, позитивний ультрасонографічний симптом Мерфі (напруга жовчного міхура під ультразвуковим датчиком).

1. Провідні клінічні синдроми.
2. Попередній діагноз.
3. План обстеження.
4. План лікування.
5. Диференційна діагностика.

Задача №6. Дівчинка 15 років, страждає ожирінням II ст, на протязі 5 років неодноразово лікувалась стаціонарно з приводу дискінезії жовчовивідних шляхів по гіпотонічному типу. Протягом останніх 3-х тижнів періодично непокоїли болі у правому підребер'ї, які інтенсивно збільшувались до нападів жовчної кольки з ірадіацією в праве плече, праву лопатку. Напади болю супроводжувались нудотою, виснажливою блювотою, що не приносила полегшення, короткочасною лихоманкою, іноді — жовтяницею і нестерпним свербіжем шкіри. Під час міжприступних періодів дівчину часто турбують головокружіння, головні болі, порушення сну, поганий апетит, відчуття важкості у животі та схильність до закріпів. Звернулась за медичною допомогою і була госпіталізована в гастроентерологічне відділення. Об'єктивно:

живіт помірно вздутий, бере участь в акті дихання; пальпаторно виражена напруга м'язів та різкий біль у правому підребір'ї та епігастрії з епіцентром болю посередині між пупком і мечоподібним відростком; позитивні міхурові симптоми (Кера - болючість при пальпації в проекції жовчного міхура, що посилюється в момент вдиху; Ортнера - болючість при постукуванні по реберній дузі справа; Мерфі - різка болючість при вдиху під час глибокої пальпації в правому підребер'ї; Георгієвського-Мюссі - болючість при пальпації між ніжками грудинно-ключично-соскоподібного мяза справа, Лепіне - болючість при постукуванні зігнутими пальцями в ділянці жовчного міхура). Параклінічні обстеження: загальний аналіз крові – гемоглобін 120 г/л, еритроцити- $4.2 \cdot 10^{12}$ /л, КП-0.8; лейкоцити – $7 \cdot 10^9$ /л, паличкоядерні – 2% , сегментоядерні – 58%, еозинофіли – 5%, лімфоцити – 32%, моноцити – 3%, ШОЕ - 18 мм /год. Біохімічний аналіз крові: лужна фосфатаза - 0,5 ммоль/л (N 0,2-1,3 ммоль/л), холестерин- 10,2ммоль/л (N 3,11-5,44 ммоль/л), тригліцериди - 2,7 ммоль/л (N 0,4-1,86 ммоль/л), В-ліпопротеїди - 7,0 Г/л (N 3,55-5,5 Г/л).

1. Провідні клінічні синдроми.
2. Попередній діагноз.
3. План обстеження.
4. План лікування.
5. Диференційна діагностика.

Задача №7. Дівчинка 12 років, поступила на стаціонарне лікування зі скаргами на на тупі болі в животі, ниючого характеру, що виникають через 30-45 хвилин після прийому їжі, слабкість, швидку втомлюваність, часті головні болі. Вперше перераховані скарги з'явилися 6 місяців тому. Обстеження і лікування не проводилося. Дитина з 10 років знаходиться на диспансерному обліку у невролога з приводу вегето-судинної дисфункції. Мати - 40 років, страждає на виразкову хворобу дванадцятипалої кишки. Батько - 42 роки, хронічний гастродуоденіт. Об'єктивно: зріст 137 см, маса 31 кг; шкірні покриви бліді; при пальпації живота в правому підребер'ї визначається напруженість м'язів і болісність, позитивний симптом Ортнера-Грекова (болючість при постукуванні по реберній дузі справа). Печінка виступає з-під реберної дуги на 0,5 см, край печінки м'який, еластичний, безболісний. Випорожнення нерегулярні, оформлені, схильність до закрепів. Загальний аналіз крові: Нв - 110 г/л, КП - 0,9, еритроцити $4,0 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоцити - $7,0 \cdot 10^9$ /л: п-2%, с-66%, е-2%, л-25%, м-7%, ШОЕ - 7 мм/год. Біохімічний аналіз крові: загальний білок - 72 г/л, АсАТ-0,3 ммоль/л, АлАТ-0,5 ммоль/л, амілаза - 100 Од/л (норма 0-120), тимолова проба - 4 ОД, загальний білірубін - 15мкмоль/л, прямий - 3 мкмоль/л, непрямий – 12 мкмоль/л. УЗД органів черевної порожнини: печінка - контури рівні, паренхіма гомогенна, ехогенність посилена, судини не розширені, портална вена не змінена. Жовчний міхур 85x37 мм (норма 75x30), стінки не потовщені. Холедох - до 3,5 мм (норма 4), стінки не потовщені. Після жовчогінного сніданку - жовчний міхур скоротився на 10%.

1. Провідні клінічні синдроми.
2. Попередній діагноз.
3. План обстеження.
4. План лікування.
5. Диференційна діагностика.

Задача №8. Хлопчик, 13 років, поступив у гастроентерологічне відділення зі скаргами на болі в животі, що локалізуються в правому підребір'ї та виникають через 15-20 хвилин після прийому їжі, тривалістю від 30 хвилин до декількох годин; зниження апетиту, нудоту, гіркоту в роті, слабкість, швидку втомлюваність, часті головні болі. Хворіє протягом 2 років, коли вперше з'явилися дані скарги, лікування не проводилося. У 8 років дитина перенесла кишкову інфекцію. Харчується нерегулярно, любить копченості, смажену, жирну їжу, торти. Мати 40 років, страждає на хронічний холецистит. Об'єктивно: стан дитини середньої ступені важкості, на шкірних покривах грудей і спини – поодинокі елементи у вигляді судинних зірочок. Пальпаторно: живіт м'який, болючий в правому підребір'ї, позитивні симптоми Кера (болючість у ділянці жовчного міхура, що посилюється в момент вдиху), Ортнера (болючість при постукуванні по реберній дузі справа), Георгієвського – Мюссі (болючість при пальпації між ніжками грудинно-ключично-соскоподібного мяза справа), Мерфі (різка болючість при

вдиху під час глибокої пальпації в правому підребер'ї), Лепіне (болючість при постукуванні зігнутими пальцями в ділянці жовчного міхура). Печінка +1 см - край м'який, еластичний, злегка болісний. Загальний аналіз крові: Нв-120 г/л, КП-0,9, еритроцити- $4,0 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоцити- $10,5 \cdot 10^9$ /л: п-8%, с-63%, е-4%, л-23%, м-2%, ШОЕ-20 мм/год. Загальний аналіз сечі: колір - світло-жовтий, прозора, відносна щільність - 1,020, білок - немає, цукор - немає, епітелій - невелика кількість, лейкоцити - 1-2 в п/з, еритроцити - 0-1 в п/з, слиз - небагато, солі - немає, бактерії - немає. Біохімічний аналіз крові: загальний білок - 65 г/л, АсАТ-0,3 ммоль/л, АлАТ-0,5 ммоль/л, амілаза - 100 Од/л (норма 0-120), тимолова проба - 4 ОД, загальний білірубін - 15мкмоль/л, прямий - 3 мкмоль/л, непрямий 12 мкмоль/л. УЗД ОЧП: печінка - контури рівні, паренхіма гомогенна, ехогенність не посилена, судини не розширені, портална вена не змінена. Жовчний міхур звичайної форми, стінки - до 5-6мм (норма 2 мм), виражена шаруватість стінок, внутрішні контури нерівні. Холедох - до 5,5 мм (норма 4), стінки потовщені.

1. Провідні клінічні синдроми.
2. Попередній діагноз.
3. План обстеження.
4. План лікування.
5. Диференційна діагностика.

Задача №9. У гастроентерологічне відділення дитячої лікарні поступив хлопчик 13 років зі скаргами на частий нападopodobний біль в правому підребер'ї та біля пупка, який виникає після фізичного навантаження протягом останніх 3 міс, нудоту, зрідка блювоту з'їденою їжею без патологічних домішок; стомлюваність, дратівливість, порушення сну. Стілець не регулярний зі схильність до закріпів. Об'єктивно: стан середнього ступеня важкості, шкіра і видимі слизові оболонки блідо-рожеві. Пальпаторно живіт м'який, помірно болючий в правому підреб'ї та в ділянці пупка, симптом Кера позитивний (болючість у ділянці жовчного міхура, що посилюється в момент вдиху), інші міхурові симптоми негативні. Нижній край печінки на рівні реберної дуги, гострий, з гладкою поверхнею, не болючий. Загальний аналіз крові: Нв-128г/л, Ер- $3,6 \cdot 10^{12}$ /л, КП - 1,0, лейкоцити- $5,4 \cdot 10^9$ /л, п - 2%, с - 65%, е - 3%, л - 17%, м - 13%, ШОЕ - 7 мм/г. Загальний аналіз сечі - патології не виявлено. Кал на яйця глистів, зіскрібок на ентеробіоз - негативні. Під час дуоденального зондування порцію В отримати не вдалося, порція А - без змін.

1. Провідні клінічні синдроми.
2. Попередній діагноз.
3. План обстеження.
4. План лікування.
5. Диференційна діагностика.

Задача №10. Хлопчик, 13 років, поступив у гастроентерологічне відділення зі скаргами на тупий ниючий біль, відчуття важкості у правому підребер'ї, що виникають після фізичного навантаження та після їжі, зрідка супроводжуються нудотою; тривожність, неспокійний сон, періодичні головні болі. Об'єктивно: стан середнього ступеня важкості, дитина емоційно лабільна. Живіт м'який, болючий у правому підребер'ї, позитивні "міхурові" симптоми - Кера (болючість у ділянці жовчного міхура, що посилюється в момент вдиху), Ортнера (болючість при постукуванні по реберній дузі справа), Георгієвського-Мюссі (болючість при пальпації між ніжками грудинно-ключично-соскоподібного м'яза справа). Печінка +1 см, болюча при пальпації. Випорожнення без особливостей. Загальний аналіз крові: Нв - 110 г/л, КП - 0,9, еритроцити $4,0 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоцити - $7,0 \cdot 10^9$ /л: п-2%, с-66%, е-2%, л-25%, м-7%, ШОЕ - 7 мм/год. Біохімічний аналіз крові: загальний білок - 72 г/л, АсАТ-0,3 ммоль/л, АлАТ-0,5 ммоль/л, амілаза - 100 Од/л (норма 0-120), тимолова проба - 4 ОД, загальний білірубін - 15мкмоль/л, прямий - 3 мкмоль/л, непрямий - 12 мкмоль/л. УЗ-дослідження: жовчний міхур збільшений, гіпотонічний, в просвіті жовчного міхура осад.

1. Провідні клінічні синдроми.
2. Попередній діагноз.
3. План обстеження.
4. План лікування.

5. Диференційна діагностика.

Невідкладна допомога

Задача №1. Хлопчик 16-років поступив в стаціонар зі скаргами на стомлюваність, підвищення температури до 37,6°C, головний біль, болі в правому підребір'ї. З анамнезу відомо, що протягом 6-ти років хворіє рецидивуючим холангітом. Протягом останнього місяця турбує нудота, відсутність апетиту, депресія, сонливість, хлопчик схуд. Об'єктивно: шкіра та видимі слизові дещо жовтушні, сухі. Живіт збільшений, видно розширені вени передньої черевної стінки(голова медузи),при пальпації живіт м'який, помірно болючий в правому підребер'ї, позитивні міхурові симптоми (Кера-болючість у ділянці жовчного міхура, що посилюється в момент вдиху; Ортнера- болючість при постукуванні по реберній дузі справа; Мерфі- різка болючість при вдиху під час глибокої пальпації в правому підребер'ї; Лепіне - болючість при постукуванні зігнутими пальцями в ділянці жовчного міхура). Печінка пальпаторно +2 см, щільна, селізінка +1 см. Параліклінічні обстеження: ЗАК: Нв-110г/л, ер.- $3,0 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоцити – $10,1 \cdot 10^9$ /л, паличкоядерні – 7% , сегметоядерні – 63%, еозинофіли – 3%, лімфоцити – 21%, моноцити – 6%, ШОЕ-15мм/год; Біохімія: загальний білірубін - 50,3 мкмоль/л, прямий-36,0 мкмоль/л, непрямий-15,3 мкмоль/л; лужна фосфатаза-1,7 ммоль/год/л, АсАТ-0,45 ммоль/л, АлАТ-0,62 ммоль/л, тимолова проба - 4 ОД; загальний білок 55 г/л, альбуміни-34 г/л, α 1-глобуліни 5,5 г/л, та α 2- глобуліни 5,9 г/л. УЗД печінки – розширення внутрішньо печінкових проток у вигляді кіст, що містять конкременти. Генетичне обстеження – виявлено захворювання з аутосомно-рецесивним типом успадкування, мутація гена PKHD1.

1. Провідний клінічний синдром.
2. Попередній діагноз.
3. План обстеження.
4. План лікування.
5. Диференційна діагностика.

Задача №2. У дівчинки 14 років, яка знаходиться на стаціонарному лікуванні з вірусним гепатитом В, з'явився головний біль, нудота, повторне блювання, сонливість, “провали в пам'яті”, “хлопаючий” тремор кистей рук- астериксис, прискорений пульс, уловлюється “печінковий” запах з рота. При пальпації: біль в правому підребер'ї, печінка зменшена в розмірах (нижній край на 1 см вище реберної дуги). Температура тіла 37,6, ЧСС 89уд./хв. Параклінічно: Заг. аналіз крові: еритроцити $-4,0 \cdot 10^{12}$ /л; Нв -120 г/л; КП -1,0; лейкоцити - $12 \cdot 10^9$ /л паличкоядерні – 7%, сегметоядерні – 63%, еозинофіли – 3%, лімфоцити – 21%, моноцити – 6%; тромбоцити — $190 \cdot 10^9$ /л; ШОЕ 12 мм/год. Біохімічний аналіз крові: білірубін заг. 54 мкмоль/л, непрямий 8 мкмоль/л, прямий 54 мкмоль/л; креатинін 280 мкмоль/л (N 35-110 мкмоль/л); сечовина 7,3 ммоль/л (N 2,5-6,4 ммоль/л); аміак 0,154 мг/л; АлАТ 0,85 мкмоль/мл*год; АсАТ 0,55 мкмоль/мл*год. ЕЕГ: вповільнення α -ритму.

1. Провідні клінічні синдроми.
2. Надайте невідкладну допомогу.
3. План обстеження.
4. Диференційна діагностика.

Задача №3. Дитині 12 років. Доставлена каретою ШМД до приймального відділення зі скаргами на раптове виникнення нестерпного колючого болю у правому підребір'ї з ірадіацією в праве плече і праву половину ший, що супроводжувався нудотою, виснажливою блювотою, яка не приносить полегшення. З анамнезу відомо, що дитина вже близько 5 років страждає жовчокам'яною хворобою, після того як випадково під час УЗ обстеження були виявлені множинні дрібні конкременти в ділянці дна та шийки жовчного міхура; рекомендацій щодо дієтотерапії і медикаментозного лікування не дотримувалася. Даний больовий приступ виник вперше. Об'єктивно: дитина неспокійна, кричить, крутиться, не може знайти вигідного положення для зменшення болю, інтенсивно розчісує шкіру рук і ніг. Шкіра і видимі слизові оболонки іктеричні, наявні сліди розчухів на шкірі. Живіт здутий, різко болючий при пальпації в правому підребір'ї та по середній лінії живота між мечоподібним відростком і пупком; позитивні міхурові симптоми (Кера - болючість у ділянці жовчного міхура, що посилюється в момент вдиху; Ортнера - болючість при постукуванні по реберній дузі справа; Мерфі - різка болючість при вдиху під час глибокої пальпації в правому підребер'ї; Георгієвського – Мюссі

- болючість при пальпації між ніжками грудинно-ключично-соскоподібного м'яза справа, Лепіне - болючість при постукуванні зігнутими пальцями в ділянці жовчного міхура). Печінка чутлива при пальпації на 2 см нижче реберної дуги.

1. Провідний синдром у даної дитини.
2. Надайте невідкладну допомогу.
3. Які ще синдроми супроводжують невідкладний стан?

Задача №4. Дівчинка, 16 років знаходиться на стаціонарному лікуванні в гастроентерологічному відділенні із скаргами на загальну слабкість, інтенсивний головний біль, порушення сну (сонливість вдень, безсоння вночі), нудоту, багаторазову блювоту, біль в правому підребер'ї. З анамнезу відомо, що протягом 6-ти років хворіє рецидивуючим холангітом. Об'єктивно: загальний стан важкий, відмічається сонливість, апатія; виражена іктеричність шкіри і слизових оболонок, множинні петехії та гематоми в місці ін'єкцій, «пальмарна еритема» на долонях, печінковий запах з рота, виражена пастозність стоп та поперекової ділянки. Пальпаторно живіт м'який, доступний пальпації, болючий в правому підребер'ї. Печінка зменшена в розмірах (нижній край на 2 см вище реберної дуги), чутлива при пальпації. Температура тіла 38,2°C. Сухожилкові рефлексі кінцівок підвищені, клонус стоп, позитивний симптом Бабінського, flapping- симптом (тремор м'язів кінцівок і обличчя, особливо виражений при витягнутих руках і опущених кистях у положенні пронації). Параклінічно: Загальний аналіз крові: еритроцити $-4,0 \cdot 10^{12}/л$; Нв -120 г/л; КП $-1,0$; лейкоцити $-12 \cdot 10^9/л$ паличкоядерні -7% , сегментоядерні -63% , еозинофіли -3% , лімфоцити -21% , моноцити -6% ; тромбоцити $-190 \cdot 10^9/л$; ШОЕ 12 мм/год. Біохімічний аналіз крові: білірубін заг. 54 мкмоль/л, непрямий 8 мкмоль/л, прямий 46 мкмоль/л; креатинін 280 мкмоль/л (N 35-110 мкмоль/л); сечовина 7,3 ммоль/л (N 2,5-6,4 ммоль/л); аміак 0,154 мг/л; АлАТ 0,85 мкмоль/мл*год; АсАТ 0,55 мкмоль/мл*год. ЕЕГ: вповільнення б-ритму.

1. Вкажіть невідкладний стан у дитини.
2. Провідні клінічні синдроми.
3. Надайте невідкладну допомогу.
4. Диференційний діагноз.

6. Література:

1. Белоусов Ю.В., Волошина Л.Г., Павленко Н.В., Солодовниченко И.Г., Бабаджанян О.М., Захворювання органів травлення у дітей (стандарти діагностики і лікування). Харків 2007
2. Лук'янова О.М., Денисова М.Ф., Тараховський М.Л. Критерії діагностики та принципи лікування хронічних захворювань гастроуденальної зони у дітей. Київ 2000.
3. Педіатрія: Підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації/ За ред.проф. О.В. Тяжкої/ Видання друге.- Вінниця: Нова книга. – 1096с.
4. Nelson Textbook of Pediatrics, 18/E, 2008, Vol.2, 3147p.
5. Уніфіковані клінічні протоколи протоколи медичної допомоги дітям із захворюваннями органів травлення (Наказ МОЗ України від 29.01.2013 №59).

Тема лабораторного заняття № 10. Диференційна діагностика інфекційно-запальних захворювань сечової системи у дітей. Диференційна діагностика спадкових захворювань сечової системи у дітей.

1. Актуальність теми.

Інфекції сечової системи (ІСС) є найбільш поширеною інфекцією у дітей до 2 років та займають друге-третє місце серед всіх інфекцій дитячого віку, поступаючись захворюванням дихальних шляхів та кишковим інфекціям. Згідно статистичним звітам МОЗ України поширеність захворювань нирок і сечової системи у дітей в останні 5 років в Україні зростає, а саме: із 40 до 56/1000 дитячого населення. На першому році життя на ІСС частіше страждають хлопчики (3,7% проти 2% у дівчаток), потім спостерігається протилежне співвідношення. Проте у хлопчиків до 3 років ІСС являються найбільш частою причиною лихоманки та нерідко розвиваються на тлі аномалій розвитку органів сечової системи. Прогресування ІСС із розвитком склерозу, а в антенатальному періоді навіть за відсутності інфекції на тлі дисплазії і рефлюксу, призводить до розвитку артеріальної гіпертензії та

необхідності в нирковозамісній терапії. Природжені захворювання нирок це група нефропатій, які з'являються з моменту народження дитини внаслідок порушень процесів ембріогенезу. Спадкові хвороби нирок визначаються як захворювання нирок, що обумовлені наявністю дефективних груп генів, гену чи його структури. Разом з тим «клінічне диференціювання вроджених та спадкових захворювань нирок у багатьох випадках умовне; термін «природжене» підкреслює лише відсутність чітких даних про спадковість захворювання, наявність патології з моменту народження дитини». Таким чином, термінологічно визначити спадковість чи природженість ниркового процесу не є коректним. Технічні діагностичні можливості, удосконалення генетичних карт та фенотип хворого можуть сьогодні свідчити про вродженість, а завтра – про спадковість нефропатії. З практичної точки зору, можливо, доцільно користуватись термінами «аномалії розвитку», «дисплазії нирок», «вроджені захворювання нирок», «генетично детерміновані нефропатії» та визначити генетичні фактори, які впливають на ступінь клінічних проявів і перебіг захворювання. Актуальність діагностики та активного спостереження за вродженими станами в нефрології обумовлена їх потенційною можливістю до розвитку ХНН. Остання формується в різні періоди життя хворого, що залежить від ступеню морфо функціональних змін в нирках.

2. Цілі заняття:

A. Загальні цілі:

ознайомитись із сучасними уявленнями щодо етіопатогенезу, класифікації, клінічного перебігу, основних та додаткових методів обстеження дітей з ІСС, а також ключових напрямків терапії.

B. Виховні цілі:

ознайомитись з роботами провідних педіатрів-нефрологів у вивченні особливостей етіопатогенезу ІСС (Багдасарова І.В., Іванов Д.Д., Майданик В.Г., Ерман М.В., Ігнатова М.С., Bell, L). Отримати уявлення про сучасну дефініцію ІСС. Визначити фактори ризику розвитку ІСС. Вивчити етіологічний спектр ІСС у дітей різного віку. Знати вимоги, що пред'являються до антибактеріальних препаратів у дитячій нефрології. Ознайомитись з концепцією ренопротективної терапії.

C. Конкретні цілі:

1). знати: Розповсюдженість та захворюваність на інфекції сечової системи у дітей в Україні та країнах Європи.

- Дефініції інфекції сечової системи, пієлонефриту, циститу.
- Фактори ризику розвитку інфекції сечової системи.
- Сучасну класифікацію пієлонефритів у дітей.
- Клінічну характеристику інфекції сечової системи, пієлонефриту, циститу.
- Вікові особливості перебігу інфекцій сечової системи.
- Гематологічні ознаки захворювання, прояви сечового синдрому, УЗ-ознаки ураження сечової системи.
- Ознаки діагностично значущої бактеріурії.
- Складові компоненти комплексного лікування.
- Профілактика захворювань сечової системи у дітей.

D. На основі теоретичних знань з теми:

a. оволодіти методиками /вміти/:

b. Зібрати анамнез.

c. З'ясувати фактори ризику розвитку інфекцій сечової системи.

d. Провести клінічне обстеження нефрологічного хворого.

e. Обрати найбільш інформативні методи обстеження для визначення діагнозу та проведення диференційної діагностики.

f. Інтерпретувати результати лабораторного дослідження, ультразвукового та рентгеноурологічного обстеження.

g. Провести диференційну діагностику найбільш розповсюджених захворювань інфекції сечової системи.

h. Встановити діагноз відповідно до класифікації.

i. Скласти план терапії для дитини з інфекціями сечової системи.

3. Матеріали доаудиторної самостійної підготовки (міждисциплінарна інтеграція).

Дисципліни	Знати	Вміти
Попередні дисципліни		
Анатомія	Анатомічна будова нирок та сечовивідних шляхів	Визначити особливості у дітей.
Нормальна фізіологія	Функціональний стан нирок та сечовивідних шляхів у дітей.	Визначити особливості у дітей.
Патофізіологія, патоморфологія	Захворювання нирок і сечовивідних шляхів: мікробно-запальні, імунно-патологічні, метаболічні. Вроджені вади СВС	Вірно оцінити характер процесу
Біохімія	Складові біохімічного аналізу крові, які відображують функцію нирок та СВС	Вірно оцінити результати дослідження.
Пропедевтика педіатрії	Анатомо-фізіологічні особливості нирок та СВС у дітей різного віку. Семіотика порушень. Методика обстеження.	Провести клінічне обстеження дитини із захворюванням СВС.
Наступні дисципліни		
Дитяча хірургія	Методи діагностики та диференційної діагностики захворювань нирок та СВС у дітей.	Провести диференційний діагноз з іншими нозоформами з подібною клініко-лабораторною картиною.
Внутрішньопредметна інтеграція		
Гломерулонефрит	Методи діагностики та диференційної діагностики.	Провести клінічне обстеження хворого. Оцінити результати параклінічних тестів.
Інтерстиційний нефрит	Методи діагностики та диференційної діагностики.	Провести клінічне обстеження хворого. Оцінити результати параклінічних тестів.
Хронічна хвороба нирок	Методи діагностики та диференційної діагностики.	Провести клінічне обстеження хворого. Оцінити результати параклінічних тестів.

4. Зміст теми.

Інфекції сечової системи (ІСС) - мікробнозапальне ураження органів сечових шляхів без уточнення топічного рівня ураження. Пієлонефрит (ПН) - неспецифічне мікробне запалення нирки з переважним вогнищевим ушкодженням тубулоінтерстиційної тканини, чашечок та миски.

Цистит - неспецифічне мікробне запалення слизової оболонки сечового міхура.

Тубулоінтерстиційний нефрит (ТІН) - неспецифічне абактеріальне запалення інтерстицію, судин та каналців що супроводжується зниженням функцій нирок (переважно тубулярної). Згідно до затвердженої рішенням 2-го з'їзду нефрологів України, 2005, ІСС класифікуються наступним чином.

Інфекції сечової системи	
<ul style="list-style-type: none"> - Гострий цистит - Гострий пієлонефрит - Гострі інфекції сечовивідних шляхів без визначення топіки 	<ul style="list-style-type: none"> - Хронічний цистит - Хронічний пієлонефрит - Хронічні інфекції сечовивідних шляхів без визначення топіки
Неускладнені Ускладнені (рецидиви)	

Класифікація пієлонефриту у дітей

Форма	Перебіг	Активність	Функція нирок
-------	---------	------------	---------------

Первинний	Гострий		-Активна стадія (I, II, III ступінь) -Часткова клініко-лабораторна ремісія -Повна клініко-лабораторна ремісія	-Без порушення функції нирок -3 порушенням функції нирок -Хронічна ниркова недостатність
Вторинний	Хронічний		-Загострення -Часткова клініко-лабораторна ремісія -Повна клініко-лабораторна ремісія	
	Рецидивний	Латентний		

ПН вважається гострим при тривалості його перебігу до 3 місяців. При хронічному ПН можливий розвиток хронічної ниркової недостатності, тому в діагнозі вказується стадія ХЗН. Рецидив ПН документується за наявності, окрім клініко-лабораторних симптомів, того ж збудника, що й при попередньому епізоді захворювання і може бути представлений незакінченою інфекцією (нераціональне лікування, резистентний до антибіотика збудник) або персистенцією (відокремлене вогнище бактеріовиділення). Виявлення іншого чинника при бактеріологічному дослідженні сечі свідчить про реінфекцію.

За станом уродинаміки виділяють:

1. первинний процес, коли при використанні сучасних методів діагностики не вдається визначити причини фіксації мікроорганізмів в тубулоінтерстиційній тканині нирок (тобто, порушень уродинаміки), та
2. вторинний, коли відомі фактори, що сприяють розвитку запального процесу (спостерігається урологами згідно до визнаних класифікаційних критеріїв).

Серед вторинних ПН відрізняють

1. обструктивний тип - розвивається за наявності органічної чи функціональної обструкції
2. необструктивний тип - при дисметаболических нефропатіях, імунодефіцитних станах, нирковому дизембріогенезі, тощо.

Обструкція сечових шляхів може мати функціональний та органічний характер

Функціональна обструкція	Органічна обструкція
Нейрогенні розлади сечопуску	Аномалії сечової системи (синдром Фролея, гідронефроз, уретерогідронефроз, мегауретер)
Міхурово-сечовідний рефлюкс	Інтраміхурові обструкції (контрактура шийки сечового міхура, клапани, дивертикули, стеноз сечовипускного каналу)
Вроджені нервово-м'язові дефекти мисково-сечовідного з'єднання, сечоводів, сечового міхура	Травми.Стиснення пухлинами, конкрементами

Критерії активності пієлонефриту

Ознаки	Ступені активності		
	I	II	III
Температура	нормальна, субфебрильна	< 38,5	> 38,5
Інтоксикація	незначна	помірна	виражена
Лейкоцитоз	< 10	11-14	> 15
ШОЕ	< 15	16 - 24	> 25
С-реактивний білок	Немає/+	++	+++ /++++

Діагностичні критерії

Нозологія	Клінічні симптоми	Лабораторні данні
Гострий цистит	Дизурія, часті болючі сечовипускання за відсутності таких проявів протягом	-Лейкоцитурія >10/куб.мм Колоній-утворюючих

	останнього місяця	одиниць>10 ³ /мл
Гострий неускладнений пієлонефрит	Лихоманка, біль в животі або попереку за відсутності інших діагнозів та вад розвитку	-Лейкоцитурія>10/куб.мм Колоній-утворюючих одиниць>10 ⁴ /мл
Ускладненні інфекції сечових шляхів	Різноманітні комбінації вищенаведених симптомів за наявності факторів ризику	-Лейкоцитурія>10/куб.мм Колоній-утворюючих одиниць>10 ⁴⁻⁵ /мл
Безсимптомна бактеріурія	Не має клінічних симптомів	-Колоній-утворюючих одиниць>10 ⁵ /мл в 2 культурах, взятих із інтервалом 24 години
Рецидивуючі ІСС (антибіотико-профілактика)	Як мінімум 3 епізоди неускладнених ІСС, що підтверджені посівами протягом останніх 12 міс. Тільки для дівчаток, що не мають структурних або функціональних порушень	-Лейкоцитурія>10/куб.мм Колоній-утворюючих одиниць>10 ⁴ /мл

Ключові клініко-лабораторні симптоми гострого пієлонефриту

- БОЛЬОВИЙ
- ІНТОКСИКАЦІЙНИЙ
- ДИЗУРІЧНИЙ
- СЕЧОВИЙ

Можливі клінічні прояви

- у немовлят - поганий приріст ваги, мармуровість шкіри, анорексія, диспепсичні явища, подразливість, тривала жовтяниця, судоми
- ознаки дегідратації (зниження тургора шкіри, її сухість, тахікардія, спрага)
- інтестинальний синдром
- гепатолієнальний синдром (для дітей до року)
- порушення ритму сечовиділення
- часте чи рідке випорожнення
- затримка сечі, натужування при сечопуску
- нетримання сечі денне чи нічне
- мутна сеча
- згадка в анамнезі про - аномалії розвитку сечової системи у родичів, тривалу кристалурію, для дівчат - рецидивуючий вульвіт, вульвовагініт, ентеробіоз

Лабораторні критерії діагностики:

- в сечі: в середній порції ранішньої сечі: бактеріурія> 10⁴ МТ/мл, лейкоцитурія>10в1 мкл, позитивний тест на естеразу лейкоцитів (при визначенні лейкоцитів тест-смужкою), рН сечі > 6,5, мікропротейнурія (хибна - за рахунок лейкоцитурії і справжня – за рахунок протеїну Тамма-Хорсфалла), позитивний тест на нітрити (окрім процесу, викликаного ентерококами і стафілококом), підвищення N-ацетіл-(бета)-глюкозамінідази.
- в крові: підвищення ШОЕ, нейтрофільний лейкоцитоз, підвищення рівня С-реактивного білка вище нормальних референтних значень згідно методики дослідження.

Інструментальні дослідження:

- екскреторна урографія : спазм чашечково-мисочкової системи або зазубріння форніксу на початку ПН, розширення і деформація чашок, асиметрія чашечково-мисочкової системи, збільшення чи зменшення розмірів ниркової тіні, гіпотонія сечовидільної системи (проведення не показано в активний період пієлонефриту)
- мікційна цистографія: міхуровосечовідний рефлюкс, рефлюксуючий мегауретер, дивертикули сечового міхура і сечоводів тощо.
- реносцинтиграфіяТс-DMSA: динамічна- уповільнення секреторно-екскреторних процесів, асиметричні криві, обструктивний тип, зменшення ЕНП; статична - фіксація радіофармпрепарату через 2 години > 3,5-4%.
- термографія - термоасиметрія поперекової зони>1 град.С, вогнища гіпертермії.

До додаткових методів обстеження дітей відносять виявлення більш рідкісних збудників інфекції (хламідій, мікоплазми, уреоплазми, грибів, мікобактерій туберкульозу), визначення

активності запального процесу (клінічний аналіз крові, білок, фракції, сечовина, С-реактивний білок). Доцільність дослідження посіву крові на стерильність визначається встановленим фактом виявлення позитивної гемокультури у 30% новонароджених і грудних дітей з гострою сечовою інфекцією.

Лікування ІСС.

Лікування циститу. Перший епізод циститу у дітей: протимікробна терапія 3-5 діб (препарати першого вибору - фурамаг, сульфаметаксозол/триметроприм (бісептол), фурагин, фурадонін і можлива профілактична терапія у дівчаток 1-3 місяці (одним із перелічених препаратів, але не тим, що проводилось лікування або фітопрепаратом, наприклад, канефроном Н). Гострий цистит слід лікувати негайно для того, щоб уникнути можливих ускладнень. Парентеральне введення препаратів є невиправданим. При рецидиві циститу: консультація гінеколога або уролога, мікційна цистограма, уретроцистоскопія, визначення наступних збудників (IgUreapl. Urealiticum, Chlamid. Trachomatis, Mycoplasma Genitalium, Hominis і Trichom. Vaginalis.) Лікування 7 діб, потім профілактичне лікування. Препарати першого вибору: перелічені вище уроантисептики або "захищені" пеніциліни цефуроксим, цефікс, цедекс). Для вагітних підлітків препарати вибору - цефікс, нітрофурантоїн, бісептол - 7 діб, фосфоміцин - 3 дні, сумамед - однократно із можливим поєднанням із фітотерапією (Канефрон Н). Супроводжувальна терапія (при хронічному циститі): інстиляції за показаннями (після цистоскопії та уточнення ендоскопічних змін сечового міхура і діагностики внутрішньоклітинних збудників): димексид (3-15%) + антисептик (наприклад, ципрофлоксацин, лефлоцин, 50% декасан, діоксидин, водний розчин 0,02% хлоргексидину, ектерицид, метронідазол) або 2% протаргол під контролем індивідуальної переносності препарату. Препарати першого вибору в лікуванні Ureapl. Urealiticum - рокситромицин (кситроцин), кларитромицин - 7-10 діб, Chlamid. Trachomatis - сумамед, левофлоксацин - 7 діб, Mycoplasma Genitalium (Hominis) - кситроцин, кларитромицин, моксифлоксацин - 7 діб, Trichom. Vaginalis - орнідазол або наксоджин 5-7 діб.

Лікування пієлонефриту.

Режим та дієтичні рекомендації. У періоді гіпертермії - ліжковий режим до зменшення симптомів інтоксикації, в наступному - кімнатний режим, поступове включення лікувальної фізкультури. У періоді ремісії - загальний режим за віком, з обмеженням тривалого ортостатичного навантаження, уникати переохолодження. Лікувальне харчування: стіл 5, при порушенні функції нирок - стіл 7а, 7. Обмеження солі - за наявності порушення функції нирок та/чи артеріальної гіпертензії. Обмеження м'яса - при порушенні функції нирок. Рекомендовано водне навантаження з розрахунку 25-50 мл/кг/добу (достатність питного режиму оцінюється за величиною діурезу - 1,5-2 л) під контролем своєчасного опорожнення сечового міхура (не рідше 1 разу на 2-3 години). Прийом рідини може обмежуватись при порушенні функції нирок, артеріальної гіпертензії, обструктивних уропатіях. Питний режим включає чай, лужну мінеральну воду, чисту воду, компоти (з сухофруктів), молочні продукти, фітотерапію.

Стартова емпірична терапія триває 10-14 діб. За відсутності результатів посіву сечі та антибіотикограми слід пам'ятати, що препарат емпіричної терапії повинен

- діяти на збудника, що найчастіше зустрічається,
- не бути нефротоксичним,
- мати переважно бактеріцидний ефект,
- створювати терапевтичні концентрації в нирковій паренхімі та сечі.

Препаратами першого ряду є

- цефалоспорины переважно III покоління (цефуроксім, цефтріаксон (бажано з сульбактамом), цефотаксим, цефтазидім, цефоперазон, цефіксим, цефтібутен); антибактеріальні препарати першого вибору для ступінчастої терапії однієї групи: цефотаксим (клафоран), цефтріаксон, цефоперазон (цефобід), цефтазидім (фортум) 3-4 дні і потім цефуроксим або цефексим (цефікс) 7-10 діб (за наявності вагітності - всього 14 діб),
- "захищені пеніциліни" (амоксицилін/клавулат, амоксицилін/сульбактам,
- фторхінолони 2-4 покоління (левофлоксацин, ципрофлоксацин, моксифлоксацин, гатифлоксацин) - не рекомендується призначення у дітей до 18 років у зв'язку з можливим

впливом на формування кістково-хрящової системи, але застосовуються як препарати другого ряду при ускладненому ПН, виділенні *P. aeruginosa*, полірезистентних грамнегативних збудників, а також по життєвим показанням.

Антибактеріальна терапія проводиться ступінчастим методом в стаціонарі (парентерально із переходом на прийом препаратів (можливо - в межах однієї групи) *per os* після нормалізації температури), через рот - при амбулаторному лікуванні (із 2 місяця життя). Застосовуються вікові дози з відповідною корекцією за наявності порушення функції нирок. При збереженні інтоксикації, гіпертермії, сечового синдрому понад 3 діб проводять заміну препарату (бажано з урахуванням чутливості). До альтернативних препаратів відносять цефалоспорини IV покоління (цефпіром, цефепім), комбіновані препарати - цефтріаксон/сульбактам (сульбактомакс), цефоперазон/сульбактам, аміноглікозиди (нетроміцин, амікацин, гентаміцин, тобраміцин). Окрім того, виділяють антибактеріальні препарати резерву - карбапенеми (іміпенем, меропенем), уреїдопеніциліни (тикарцилін/клавунат, піперацилін/тазобактам), глікопептиди (ванкоміцин, таргоцид). При супутній урогенітальній інфекції використовуються відповідні препарати - орнідазол (тіберал), нітроїмідазоли (наксоджин), макроліди (роксітроміцин, азітроміцин, джозаміцин, кларітроміцин). Комбінована антибактеріальна терапія призначається - при септичному перебігу захворювання, для розширення діапазону антимікробної дії, особливо за відсутності можливості визначення збудника, ПН, викликаному резистентними мікробними асоціаціями або урогенітальними інфекціями, полірезистентності збудника.

Посиндромна терапія. Лікування дегідратації здійснюється шляхом водного навантаження, дезінтоксикація - застосуванням дезінтоксикаційних препаратів (реосорбілакт, ксилат, ліпін). При відмові від перорального прийому рідини, ознаках дегідратації, значному інтоксикаційному синдромі проводиться інфузійне введення 5% розчину глюкози або фізіологічного розчину натрію хлориду. При гіпертермії застосовуються жарознижуючі - парацетамол, нимесулід (обережно, згідно до інструкції). У випадках больового синдрому призначаються антиспастичні препарати. За необхідності - про, пре і симбіотики (йогурт, біоспорин, біфі-форм, фруктоза, лактоза, екстралакт, біфілакт-екстра, симбітер 1, 2), а також антигістамінні та протигрибкові препарати. Інгібітори АПФ або блокатори рецепторів до ангіотензину II (БРА) призначаються при хронічному ПН для гальмування склеротичного процесу та антипротейнуричної дії, використовуються - еналаприл, лізиноприл, фозиноприл, моексіприл, спіраприл, ірбесартан, кандесартан, валсартан, епросартан, телмисартан.

Фітотерапія. Фітопрепарати, що застосовуються при мікробному запаленні сечових шляхів: канефрон Н, цистенал, уролесан, фітолізин, цистон. Офіційна фітосуміші та лікувальні чаї, що застосовуються при мікробному запаленні сечових шляхів не мають доказової бази, то їх застосування сумнівне. Очевидно, перевагу слід надавати фітоніринговим препаратам (наприклад, канефрон Н). Фітокомпоненти, що ефективні при мікробному запаленні сечових шляхів: ортосифон, овес, березове листя і бруньки, буквиця лікарська, бузина (корінь, квіти), плоди глоду, грицики, кукурудзяні стовпчики, насіння льону, медунка лікарська, подорожник, спориш, ягоди та листя суниці, волошка, петрушка городня (насіння, коріння), брусниця, бурда, золотушник, лаванда колоскова, мучниця звичайна, шишки хмелю, ягоди ялівцю, листя чорної смородини.

Реабілітаційні заходи, диспансеризація. При досягненні ремісії хворий обстежується в умовах нефрологічного стаціонару (кабінету) щорічно, амбулаторно - оглядається педіатром 1-2 рази на місяць в перший рік та щоквартально в наступному (при можливості - нефрологом не рідше 1 разу в 6 місяців). Під час огляду звертається увага на регулярність обстеження у ЛОР, стоматолога, гінеколога, уролога (бажано - 1 раз в 6 місяців); дотримання рекомендацій стаціонару; загальний стан та фізичний розвиток дитини; адекватність питного режиму; артеріальний тиск; наявність сечового синдрому; функціональний стан нирок; виникнення побічних ефектів та ускладнень терапії; усунення чинників, що провокують погіршення стану. Після завершення програми лікування розширюється режим - дозволяється відвідання школи (при хронічному ПН, ТН - в міжепідемічний період та при сприятливій метеообстановці) зі звільненням від фізкультури або обмеженням занять на снарядах, на вулиці в холодну пору року. Дошкільнятам не рекомендується постійне відвідання дитячих колективів у зв'язку з

ризиком приєднання дитячих та вірусних інфекцій, що можуть спровокувати рецидив ПН та ТН. Можливе лікування в умовах місцевих нефрологічних санаторіїв в період ремісії (загально-зміцнюючий ефект). За необхідності лікування інтеркурентних інфекцій, соматичної патології слід пам'ятати про нефротоксичність препаратів і обмежуватися необхідним мінімумом медикаментів. Вакцинація проводиться за графіком профілактичних щеплень, але не раніше ніж через місяць від початку ремісії з обов'язковим попереднім обстеженням (аналіз крові клінічний та біохімічний, аналіз сечі), на фоні гіпоалергенної дієти та, в деяких випадках, антигістамінних препаратів (5-7 днів напередодні і після вакцинації). Реакція Манту - за графіком. Збереження стійкої ремісії протягом 1 року при циститі, 3 років при гострому ПН і 5 - при хронічному ПН і ТН дозволяє констатувати одужання.

Диференційна діагностика пієлонефриту.

Ознака	ПН	Цистит	ІСВШ	Гострий ГН
Зв'язок із перенесеними захворюваннями	ГРВІ, бронхіт, пневмонія	ГРВІ, переохолодження	ГРВІ, пневмонія	Через 2-3 тижня після стрептококової інфекції
Симптоми інтоксикації	+	- або незначні	-	+
Температура тіла	>38	Набо невисока	-	-
Дизурія	-	+	±	-
Больовий синдром	+	Внизу живота	-	Рідко в попереку
Лейкоцитоз	+	Рідко	-	±
ШОЕ	До 30 мм/год	-	-	Більше 30 мм/год
Бактеріурія	+	+	+	-
Осмолярність сечі	знижена	N	N	N
Термоасиметрія попереку	+	-	-	-

Диференційна діагностика інтерстиціального та спадкового нефриту

Ознака	Спадковий нефрит	Інтерстиціальний нефрит
Захворювання нирок у членів сім'ї	+	Рідко
Зниження слуху у пробанда в сім'ї	Часто	-
Аномалії зору	У 20%	-
Найбільш часті клінічні ознаки	Стигми дизембріогенезу	Болі в животі, дизурія, інтоксикація, зниження (підвищення) АТ
Пієлоектазія, вади розвитку нирок	Часто	Рідко
Відносна щільність сечі	Нормальна протягом тривалого часу	Знижена
Гематурія	Частіше мікрогематурія	Виражена
Лейкоцитурія	Рідко	Часто, абактеріальна
Збільшення площі нирок (УЗД)	-	+
Морфобіоптичні дані	Фокально-сегментарний гломерулїт	Інфільтрація інтерстицію лімфоцитами і плазматичними клітинами, тубулярна атрофія, фіброз, рубці в інтерстиції

Диференціальна діагностика пієлонефриту та інтерстиціального нефриту.

Ознака	Первинний	Інтерстиціальний нефрит при:
--------	-----------	------------------------------

	ПН	Аномалія сечових шляхів	Гіпероксал-урії	Дисплазії нирок	Вірусні інфекції
Вік при виявленні захворювання	3-6	1-3	1-5	2-9	2-7
Наявність нефропатії в сім'ї	-	±	+	±	±
Фізичний розвиток	N	N	Підвищений	Знижений	Часто знижений
Наявність стигм	-	+	+	+	-
Виявлення захворювання	Гостро	Випадково	Часто випадково	Випадково	В зв'язку з ГРВІ
Найбільш часта клінічна ознака	t°, біль в попереку	Біль в животі, дизурія	Дизурія, прояви алергії	Інтоксикаційний синдром	Інтоксикація дизурія
Бактеріурія	+	±	-	-	-
Гематурія	-	±	+	+	+
Абдомінальний синдром	+	+	+	±	-

Диференційна діагностика тубулоінтерстиційного нефриту і хронічного гломерулонефриту.

Ознака	Гломерулонефрит, гематурична форма	Інтерстиціальний нефрит
Причини розвитку	Гостра і хронічна стрептококова інфекція	Метаболічні порушення, лікарські препарати, вірусна інфекція, дисплазія нирок, васкулярні, фізичні, алергічні фактори
Набряки	+	-
Гіпертензія	Приєднується на пізніх етапах	Приєднується рано
Болі в попереку	-	+
Підвищення температури	-	+
Анорексія, блювота	-	+
Макрогематурія	При загостренні процесу	Можлива
Протеїнурія	+	Невисока
Глюкозурія	-	Можлива

Тубулопатії – група захворювань, в основі яких лежать порушення процесів каналцевого транспорту органічних речовин або електrolітів.

Класифікація:

1. Первинні (спадкові).
2. Вторинні (набуті)

Гіпофосфатемічний рахіт

(вітамін Д-резистентний рахіт, фосфат-діабет)

В основі захворювання лежить вроджений дефект фосфатного гомеостазу, який проявляється порушенням всмоктування фосфатів в проксимальних каналцях нирок.

Патогенез:

- спадкове порушення метаболізму вітаміну Д в печінці і нирках;
- порушення структури білків, які приймають участь в транспорті фосфатів в каналцях;
- дефект транспорту фосфатів в кишечнику і проксимальних каналцях нирок.

Клініка:

- ознаки захворювання з'являються після першого року життя, коли діти починають ходити. Деформація кінцівок по варусному типу (О-подібні викривлення).
- Затримка росту
- Хода невпевнена, «качина»
- Аномалії зубів
- Алопеція
- Болі в стегнах, гомілкях
- Гіпофосфатемія (до 0,6 – 0,9 ммоль/л)
- Гіперфосфатемія (більше 20 – 30 ммоль/л)
- Підвищена активність лужної фосфатази в 2 – 4 рази
- Рентгенографія кісток: широкі діалізи, остеопороз, деформація нижніх кінцівок, запізнення скелетного віку.

Лікування:

- препарати вітаміну Д – вітамін Д₃ 10-40 тис. МО/добу, кальцитріол – 0,5-1,5 мкг/добу, оксидевіт – 0,25-2 мкг/добу
- препарати фосфору – суміш Олбрайта, розчин Жолі
- цитратна суміш
- ортопедичне лікування
- полівітаміни, мембраностабілізатори, антиоксиданти

Синдром де Тоні-Дебре-Фанконі

Спадкове захворювання нирок, обумовлене зниженням реабсорбції глюкози, амінокислот і фосфатів, натрію, калію, гідрокарбонатів з формуванням ХНН.

Патогенез.

Захворювання розглядається як каналцеваполієнзимопатія, яка характеризується порушенням синтезу ферментів, відповідальних за транспорт амінокислот, фосфатів, глюкози, реабсорбцію бікарбонатів.

Клініка.

- захворювання проявляється в кінці першого на початку другого року життя;
- затримка росту;
- гіпотрофія;
- затримка психо-моторного розвитку;
- субфебрилітет;
- схильність інфекційних захворювань;
- рахітоподібні зміни скелету;
- м'язова гіпотонія;
- гіпорексія;
- поліурія, спрага;
- гіпокаліємія, гіпофосфатемія, гіпокальціємія;
- підвищена активність лужної фосфатази;
- метаболічний ацидоз;
- глюкозурія;
- фосфатурія;
- протеїнурія;
- порушення концентраційної функції нирок.

Лікування.

Терапія направлена на ліквідацію ацидозу, зменшення гіпокаліємії, гіпофосфатемії.

Обмежуються м'ясні продукти, рекомендуються багаті калієм, фосфором, вітамінами. Об'єм рідини не менше 1,5-2 л.

- корекція ацидозу – 4% розчин соди
- корекція гіпофосфатемії – розчин Олбрайта
- препарати кальцію
- вітамін Д – 25-100 тисяч МО/добу, кальцитріол – 0,5-1,5 мкг/добу.

Прогноз – несприятливий, в 10-15 років виражені кісткові деформації і ХНН.

Нирковий нецукровий діабет.

Спадкове захворювання, в основі якого лежить резистентність дистальних каналців і збиральних трубок до антидіуретичного гормону.

Клініка:

- частіше хворіють хлопчики
- поліурія
- полідипсія
- гіпертермія
- порушення фізичного і нервово-психічного розвитку
- ніктурія, енурез – часто
- гіпостенурія
- негативний тест з вазопресином

Лікування:

Мета лікування – попередження зневоднення, гіпернатріємії, зниження кількості рідини, яку дитина вживає і виводить.

- гіпотиазид – збільшує реабсорбцію натрію і води в проксимальних каналцях
- індометацин – інгібітор простагландинів, які мають натрійуричну дію
- амілорид – сприяє реабсорбції натрію. Комбінація гіпотиазиду з індометацином або амілоридом більш ефективна.

Нирковий тубулярний ацидоз.

Спадкове захворювання, яке виникає внаслідок дефекту реабсорбції бікарбонатів в проксимальних каналцях нирок або порушенні ацидогенезу в дистальних каналцях, в результаті чого нирки втрачають здатність регуляції кислотно-лужного стану.

Клініка:

- на першому році життя – гіпотрофія, анорексія, періодична блювота, поліурія, полідипсія, субфебрилітет;
- 2-3 роки – рахітоподібні зміни скелету, гіперхлоремічний ацидоз, гіперхлоремія, гіпокаліємія, гіпонатріємія, гіпофосфатемія, лужна реакція сечі, поліурія, гіперкальціурія, гіпоцитратурія, нефрокальциноз.

Лікування.

Рекомендуються овочеві блюда, обмежується тваринний білок, достатня кількість рідини, фруктові соки.

Корекція метаболічного ацидозу, контроль електролітів крові.

Цитратна суміш, препарати кальцію.

Вітамін Д (до 30 тис. МО/добу).

Нефрокальциноз – трилон Б.

СПАДКОВІ І ПРИРОДЖЕНІ НЕФРОПАТІЇ. Природжені захворювання нирок це група нефропатій, які з'являються з моменту народження дитини внаслідок порушень процесів ембріогенезу. Спадкові хвороби нирок визначаються як захворювання нирок, що обумовлені наявністю дефектних груп генів, гену чи його структури. Разом з тим, "клінічне диференціювання вроджених та спадкових захворювань нирок у багатьох випадках умовне; термін "природжене" підкреслює лише відсутність чітких даних про спадковість захворювання, наявність патології з моменту народження дитини" Таким чином, фенотипічні прояви генетичних порушень обумовлюють початок розвитку та перебіг захворювань у конкретного хворого у визначений час. Встановити, до якої групи: спадкових чи природжених нефропатій відноситься ниркова патологія нерідко неможливо. Крім того, набуті захворювання нирок теж мають генетичну детермінованість, що визначає можливість виникнення нефропатії та її перебіг. В залежності від структури уражень спадкові і природжені захворювання проявляються на органному рівні як аномалії нирок та органів сечової системи, тканинному - як ниркові дисплазії, клітинному - як тубулопатії, хромосомному (аномалії аутосом і статевих хромосом) - як спадкові захворювання в класичному понятті та генному - як рідкісні синдроми. Фенотип хворого може бути пов'язаний як із генними, так і тератогенними впливами. Фактори середовища нерідко впливають на ступінь розвитку клінічних проявів, але не є головними. Фенотип, не пов'язаний із хворобою, теж впливає на розвиток захворювання. Таким чином, термінологічно визначати спадковість

чи природженість ниркового процесу не є коректним. Технічні діагностичні можливості, удосконалення генетичних карт та фенотип хворого можуть сьогодні свідчити про вродженість, а завтра - про спадковість нефропатії. З практичної точки зору, можливо, доцільно користуватись термінами "аномалії розвитку", "дисплазії нирок", "вроджені захворювання нирок", "генетично детерміновані нефропатії" та визначати генетичні фактори, які впливають на ступінь клінічних проявів і перебіг захворювання. Актуальність діагностики та активного спостереження за вродженими станами в нефрології обумовлена їх потенційною можливістю до розвитку ХНН. Остання формується в різні періоди життя хворого, що залежить від ступеню морфофункціональних змін в нирках. Умовно вроджені стани можна розподілити на чотири групи в залежності від їх подальшого прогнозу. Малі аномалії, які спочатку клінічно не проявляються, мало впливають на функціональні параметри діяльності нирок і тільки при динамічному спостереженні можуть призводити до "тихого" розвитку ниркової недостатності (розділ 3.1). Друга група - захворювання сімейного генезу, які проявляються та несприятливо закінчуються лише в дорослому віці. Третя група - хвороби, що виявляються переважно в дитячому віці, мають відносно сприятливий перебіг з формуванням ХНН у різному віці залежно від типу успадкування та гомо- і гетерозиготності (розділ 3.3). Четверта група - клінічно маніфестні захворювання та синдроми, які виявляються та закінчуються термінальною нирковою недостатністю виключно у дітей, та ембріональні пухлини. Нижче будуть розглянуті найпоширеніші хвороби, розвиток яких в залежності від віку визначається генетичними чинниками. Можливості лікаря впливати на формування патологічних змін при вроджених нефропатіях визначає якість і тривалість життя визначених хворих.

Малі аномалії - група структурних особливостей будови нирки та її функціональних розладів, які за певних умов призводять до розвитку ниркової недостатності. Виявлення цієї патології можливо на підставі ретельного аналізу стану людини. Малі аномалії не спричиняють клінічних скарг і є лише основою для формування зниження функції нирок. Якщо анатомічні та структурні особливості виявляються при огляді пацієнта та під час ультразвукового дослідження, то функціональні аномалії потребують даних анамнезу та спеціальних досліджень. Метаболічні розлади теж є фоном для розвитку патології нирок (вторинна гіпероксалурія, гіперурикемія). До структурних особливостей будови нирки, які провокують зниження функцій нирок, відносяться позиційні та кількісні анатомічні аномалії, а саме: нефроптоз, дистопія нирки, додаткові нирки, малий розмір нирок, поодинокі нирка, підковоподібна нирка, S і L форми нирок, нерівності зовнішнього краю нирок (до 3 років життя можуть бути фізіологічними), подвоєння нирок чи мисок, аномалії судин нирок та їх можливі поєднання з аномаліями розвитку інших органів, що походять із мезенхіми - ембріонального зачатку нирок. Це, насамперед, похідні хрящової тканини (як варіанти розвитку, наприклад, нікте-надколінний синдром - оніхоостеодисплазія та акроренальний синдром) та кісткової системи (наприклад, аномалії черепа). Таким чином, у разі наявності у пацієнта особливостей будови вušних раковин, розширеного перенісся, епікантусу, високого піднебіння, патології очей, брахідактилії, диспластичного розвитку зубів, гриж чи інших диспластичних ознак можна очікувати малих аномалій нирок. Патологія розвитку зовнішніх статевих органів (крипторхізм, варикоцеле, гіпоспадія, синехії малих статевих губ) у 15% випадків теж супроводжуються структурними порушеннями з боку нирок та сечовивідних шляхів. Індекс "синдроміальності" у формуванні вад розвитку сечової системи найбільший з боку лица, скелету та очей, а також нервової системи. Структурні аномалії нирок діагностуються на підставі даних ультразвукового дослідження, результатів комп'ютерної томографії, магніто-резонансного дослідження, функціональних ниркових проб. Анатомічні аномалії у більшості випадків не підлягають хірургічному лікуванню, тому що вони не призводять до зменшення ниркової дисплазії та ліквідації ризик-фактору. Структурні тканинні аномалії за наявності формування прогресуючого порушення функції нирок можуть потребувати антисклеротичної терапії. В разі, наприклад, ретроперитонеального фіброзу це може бути тамоксифен. За наявності диспластичних ознак судин та тканин нирок доцільно призначати ІАПФ, антагоністи рецепторів до ангіотензину, блокатори рецепторів до ендотеліну, інгібітори реніну або їх комбінації.

ГІПЕРАКТИВНІСТЬ СИМПАТИЧНОЇ СИСТЕМИ Об'єднане ембріологічне походження нирок (метанефрогенна бластема) і вегетативної нервової системи (мезенхіма), а також ендотелію пояснює чому функціональні розлади регуляції призводять до розвитку порушень функцій нирок. В анамнезі у таких хворих виявляється збільшена частота сечовипускань (більше 8 разів на добу) та вегето-судинна дистонія за гіпертонічним типом, що характеризує гіперактивність симпатичної системи. Дизуричні явища у таких дітей часто трактуються як нейрогенний гіперрефлекторний сечовий міхур, у дорослих осіб жіночої статі - як прояви циститу, чоловічої - простатиту чи аденоми передміхурової залози. Гіперактивність симпатичної системи у дітей проявляється психоемоційною лабільністю, моторним і кінетичним розгальмуванням та синдромом дефіциту уваги (attention-Deficit/Hyperactivity Disorder - ADHD), які зустрічається у 70% дітей та 65% підлітків. У дорослих гіперактивність симпатичної системи характеризується холеричним складом нервової діяльності та порушенням сну (денна сонливість, безпричинне часте нічне пробудження, мала кількість сновидінь). Нерідко ці пацієнти не люблять багатих протеїном та пересолених продуктів, що є проявом компенсаторно-адаптивного формування звичок. Деякі пацієнти охоче їдять чорний шоколад, що містить рослинні полі феноли, які знижують АТ та покращують настрій. Позитивно впливають на підвищений тиск продукти збагачені кальцієм. Вітамінами В та чорниця. Частіше симпатична гіперактивність зустрічається у хворих чоловічої статі. Відомо, що у дітей з малою масою при народженні знижена активність симпатичної системи. Однак, відповідь на судинні навантаження є адекватною (Weitz G, 2003). Виявляється підвищена активність вегетативної системи шляхом вивчення м'язової симпатичної нервової активності (Blankestijn P.J. et al., 2000) та добового Холтеровського моніторингу серцевої діяльності. За наявності перевищення симпатичної активності над парасимпатичною у понад чотири рази можна констатувати ризик-фактор формування клубочкової гіперфільтрації. Вегето-судинна дистонія за гіпертонічним типом документується за даними середньо динамічного артеріального тиску, який в нормі не перевищує 91 мм рт. ст. та в разі формування ниркової гіпертензії становить 93 мм рт. ст. і більше та зниженої варіабельності частоти серцевих скорочень. Існують також методи верифікації дисфункції ендотелію, але вони практично ще мало використовуються з метою виявлення ризик-факторів розвитку ХНН. Доцільним діагностичним засобом можна вважати доплерсонографію та непряму ренангіографію із радіофармпрепаратами технецію 99m. Підвищення концентрації креатиніну в межах 0,15-0,2 ммоль/л визначають контрольованість ХНН, при якій можливо істотне подовження додіалізного періоду життя хворого. Таким чином гіперактивність симпатичної системи включає симптоми з боку сечової, серцевої і нервової систем, а саме: дизритмію сечовипускань, високий в межах норми базовий рівень креатиніну крові (0,11-0,13 ммоль/л), вегето-судинну дистонію по гіпертонічному типу, дещо підвищений середньо динамічний артеріальний тиск, підвищену моторну та кінетичну активність пацієнта, холеричний тип нервової системи, порушений сон. Важливими проявами вегето-судинної дистонії є відсутність нічного зниження артеріального тиску (категорія "нондіпери" та гіпертензія положення з ортостатичною гіпотензією). У разі, якщо ці клінічні прояви наявні разом, ризик формування ХНН значно підвищується. Цьому можуть передувати діастолічна гіпертензія, ектопічні екстрасистоли набряки під очима, патологічна втома, погіршення слуху чи зору, нічне хропіння. Головним патогенетичним фактором, який призводить до формування ХНН, є тривала вазоконстрикція *v.efferens* та подальший її склероз та формування внаслідок цього внутрішньоклубочкової гіпертензії. Одним із ранніх доклінічних проявів розвитку цього стану є виникнення діастолічної гіпертензії (більше 85-90 мм рт. ст.), на тлі якої формуються серцеві порушення, зменшення толерантності то фізичних навантажень (патологічна втома) та мікроангіопатії (зниження гостроти зору, слуху, пастозність), знижена толерантність до холоду. Гіперактивність симпатичної нервової системи є найперспективнішою щодо лікування групою серед малих аномалій, які можуть призводити до субклінічного розвитку ХНН. Враховуючи, що головним патологічним проявом підвищеної активності симпатичної системи є формування нефрогенної гіпертензії, лікування таких хворих передбачає зниження системного артеріального тиску, зменшення вегетативної гіперактивності, "розкриття" *v.efferens* та захист ендотелію. Кінцевою метою лікування є забезпечення

антипроліферативного ефекту з метою сповільнення розвитку ХНН. У більшості випадків після нормалізації АТ хворі припиняють лікування, що погіршує подальший прогноз. До режимних рекомендацій в лікуванні гіперактивності симпатичної системи слід віднести обмеження білка, натрію хлориду (ефективно лише при сільчутливих формах гіпертензії і, можливо, шкідливе при несільчутливих формах гіпертензії), насичених жирів і холестерину в харчовому раціоні, усунення зайвої маси тіла, тривалих психоемоційних навантажень, шкідливих звичок (паління, алкоголь, наркотики), застосування дієти, збагаченої кальцієм, помірних фізичних навантажень динамічного характеру (ходьба, біг, плавання) та психотерапії. Обмеження вживання алкоголю обумовлено дозозалежним впливом спирту на судини. При малих дозах (до 70 мл 40% спирту) спостерігається системна вазодилатація, великих - вазоконстрикція, у тому числі ренальних судин. Паління та наркотики викликають вазоконстрикцію у будь-яких дозах. Медикаментозна терапія гіперактивності симпатичної системи починається при недостатній ефективності інших лікувальних заходів, ураженні органів-мішеней (серце, нирки) і розвитку помірної гіпертензії та початкових проявах ниркової недостатності. Передбачається застосування різних груп препаратів, ефективність яких оцінюється за рівнем креатиніну крові і АТ. Корекція артеріального тиску проводиться до значень, найбільш близьких до нормальних вікових меж (помірний контроль - діастолічний тиск 80-89 мм рт. ст., жорсткий контроль - 75 мм рт. ст. (Ruilore L.M., 1999)). Етіотропними препаратами в лікуванні симпатичної гіперактивності можуть бути клонідин та моксонідін, які є пресинаптичними активаторами альфа-2 рецепторів у нирках і, можливо, імідазолінових 11-рецепторів (Rump L.C. et al., 2000). Інші представники антиадренергічних препаратів рідко застосовуються як монотерапія за рахунок більш широкого призначення препаратів, що впливають на дію ангіотензину 11. Антимітогенний і антипроліферативний ефект моксонідіну виявляється навіть в дозах, що не зменшують АТ, що дуже відрізняє симпатолітичні препарати від інгібіторів АПФ. Останні також знижують активність симпатичної системи, але антипроліферативні властивості проявляють в концентраціях значно вищих, ніж потрібно для корекції АТ. Патогенетична терапія гіперактивності симпатичної системи проводиться гіпотензивними препаратами, які забезпечують вазодилатацію другої капілярної сітки. Це представники інгібіторів АПФ, АРА, кальцієві блокатори (тільки діакордин). Суттєво не впливає на судинний тонус целіпрол, тому цей препарат також є перспективним в лікуванні гіперактивності симпатичної системи. За наявності AD/HD синдрому у дітей застосовують дексамфетамін та метілфенідат.

ВТОРИННА ГІПЕРОКСАЛУРІЯ - полігенно успадкована нестабільність цитомембран, яка веде до надмірного утворення і виділення оксалатів із сечею. На відміну від первинної гіпероксалурії, цей синдром реалізується тільки за певних умов та веде до втрати функції нирок лише при некоректному клінічному веденні хворого. В розвитку синдрому в різні періоди життя відіграють певну роль різні фактори. Так, в дитячому віці на вторинну гіпероксалурію частіше хворіють діти із рецидивуючими захворюваннями дихальної системи та за наявності гіперкальціємії при рахіті. У всі періоди життя важливими несприятливими факторами є аліментарне перевантаження кальційвмістними продуктами, анатомічна патологія кишки чи підвищене всмоктування оксалатів (в нормі всмоктується до 2% оксалатів їжі), гіпоксія, дефіцит вітамінів групи В та антиоксидантів. Діагностичними ознаками вторинної гіпероксалурії є відсутність генеалогічного анамнезу та наявність підвищеної екскреції оксалатів (більше 1 мг/кг маси тіла на добу). В разі візуалізації ехопозитивних включень з дистальною тінню у вивідній системі нирок та появи сечового синдрому слід думати про наявність дизметаболічної нефропатії чи сечокам'яної хвороби. Супутнє зниження концентраційної функції нирок свідчить про формування тубулоінтерстиціального нефриту. Слід зауважити про наявність хвороби Дента, яка характеризується мікропротеїнурією, гіпероксалурією (5-20 мг/кг на добу) та нефрокальцинозом. Ефективною терапією є призначення тіазидних діуретиків. Лікування вторинної гіпероксалурії передбачає усунення відомих причинних факторів, призначення гіпооксалатної дієти, магне-В6, оротату калію, уролесану, ферментів, фітотерапевтичних засобів, кальцієвих біндерів, цистону, тіазидових діуретиків та інших засобів у різних комбінаціях. За наявності рецидивуючих інфекційно-запальних хвороб верхніх дихальних шляхів доцільне профілактичне щеплення (рибомуніл,

бронхомунал).

СИНДРОМ ЩИПЦІВ ДЛЯ КОЛІННЯ ГОРІХІВ (NUTCRACKERS SYNDROME). Під час росту людського організму особливості розташування судин нирок можуть призводити до появи сечового синдрому, який має назву синдром "щипців для коління горіхів" або синдром "пінцету". Основою захворювання є здавлення ниркової вени між аортою та люмбальними хребцями, проксимальніше роздвоєння нижньої порожнистої вени (задній тип), або між аортою та верхньою мезентеріальною артерією (класичний передній тип). Частіше феномен проявляється зліва. У дітей можливе провокування синдрому під час проведення УЗД, якщо датчик міцно притиснутий до черевної порожнини. Захворювання маніфестує у підлітковому віці появою болю у попереку (вранці або після фізичного навантаження), нирковою гіпертензією, ортостатичною протеїнурією (часто за рахунок гама фракції) або (та) еритроцитурією. Нерідко поступове здавлення ниркової вени супроводжуються зростанням опору до відтоку крові від судин малого тазу та яєчка, що призводить до розвитку варикоцеле у будь якого віці. Тривале порушення кровотоку супроводжується поступовою втратою функції нирки з боку наявності аномалії. Діагноз встановлюють на підставі даних доплер-сонографії ниркових судин, селективної ренальної вено- і аортографії та комп'ютерної томографії. Лікування хірургічне.

Хвороби сімейного генезу з віддаленим несприятливим прогнозом - родинний нефротичний синдром (НС), гемолітико-уремічний синдром та гіпертензивний нефросклероз. Ці хвороби передаються спадково, клінічно маніфестують лише в дорослому віці та мають несприятливе закінчення незважаючи на сучасну терапію. Родинний гормонорезистентний НС розвивається в дорослому віці на тлі дефекту гену альфа-актину 4 (ACT4) хромосоми 19q13 при фокально-сегментарному гломерулосклерозі першого типу (FSGS1) та невизначеного гену хромосоми 11q21-22 - при фокально-сегментарному гломерулосклерозі другого типу (FSGS2). Нефротичний синдром є гормонорезистентним, нечутливим до цитостатичної терапії і лікування циклоспорином А, завжди прогресує до ХНН. При трансплантації нирки рецидиву НС не буває (Fuchshuber A., 2000). Гемолітико-уремічний синдром (ГУС) - гостра гемолітична анемія із фрагментованими еритроцитами, тромбоцитопенія та гостра ниркова недостатність. ГУС буває первинним (класичний ГУС з діареєю - Д-ГУС і атиповий ГУС (без діареї) та вторинним. Виділяють також Н-ГУС з дефіцитом або дисфункцією фактору Н комплементу (частіше має сімейний характер). Причиною діареї найчастіше є кишкова паличка (O157:H7, O111) із шига-подібним ліпосахаридним токсином, збудник дизентерії та сальмонела із веротоксином, S.Pneumonia із нейромінідазою. Вторинний ГУС розвивається на тлі вагітності, трансплантації, раку, гломерулонефриту, системних захворювань, прийому медикаментів (циклоспорин А, митоміцин-С, оральні контрацептиви, кокаїн, аміноглікозиди). Диференційна діагностика типового та атипового ГУСу наведена в таблиці.

Таблиця

Клініко-лабораторні ознаки ГУСу з діареєю та без діареї

Ознака	Класичний ГУС	ГУС без діареї
Наявність E. Coli	Часто	Рідко
Генетичні фактори	Рідко	Часто
Рік	Діти	Підлітки/дорослі
Сезонність	Літо	Цілий рік
Продром	Кривава діарея	Не має
Початок	Раптовий	Поступовий
Неврологічна симптоматика	Рідко	Часто
Гіпертензія	М'яка	Виражена
Ураження нирок	Гломерулярне	Артеріолярне
Органічна ГНН	Не завжди	Завжди
Рецидиви	Дуже рідко	Часто
Розвиток ХНН	Рідко	Часто
Смерть	<5-10%	Часто

На тлі підвищеної чутливості специфічних рецепторів каналців до дії кишкового токсину формуються гломерулярні порушення при класичному ГУСі. Атиповий ГУС, імовірно, теж

має спадкову основу, що реалізується в артеріолярній системі у підлітковому віці і у дорослих. Ці види синдрому будуть розглянуті в іншому розділі книги. Але існує сімейний ГУС, який є генетично детермінованим з аутосомнорецесивним, аутосомнодомінантним, невизначеним типом успадкування та дефектом кобаламіну С. Коротка характеристика цієї патології наведена в таблиці (Karlan, 1995)

Таблиця
Характеристика сімейного гемолітико-уремічного синдрому

Ознака	“Класичний” ГУС	Рецесивний ГУС	Домінантний ГУС
Вік виникнення	Різний	Різний	Частіше дорослі
Сезонність	Весна-осінь	Відсутня	Відсутня
Кліматична зона	Тепла	Без значення	Без значення
Місце ураження	Клубочки	Всі артеріоли	Всі артеріоли
Продром	Діарея	Немає	Немає
Синдром тромбоцитопенічної пурпури	Немає	Рідко	Часто
Перебіг	Доброякісний	Прогресуючий	Прогресуючий
Рецидив	Рідко	Часто	Рідко
Перехід в ХНН	Рідко	Буває	Завжди
Ефективність лікування	Добра	Різна	Низька
Летальність	<10%	65%	>90%

Гастроінтестинальними проявами ГУСу є: біль у животі із діареєю, блювота із геморагічним вмістом, ішемічний коліт та ентероколіт, перитоніт, перфорація, стриктури, гострий панкреатит, некроз кишки, гепатит. Гематологічні ознаки ГУСу: тромбоцитопенія із збільшенням розмірів тромбоцитів та зниженням їх агрегаційної функції, гостра гемолітична анемія, фрагментація еритроцитів, ретикулоцитоз, підвищення непрямого білірубіну, низький гаптоглобін, негативний тест Кумбса, лейкоцитоз, підвищення ШОЕ. Проявами з боку нирок є: ГНН, гіпертензія (спочатку може бути гіпотензія). Диференціальна діагностика ГУС з іншими синдромами, які супроводжуються розвитком ГНН, наведена в таблиці.

Таблиця
Диференціальна діагностика ГУС та ГНН іншого генезу

Нозологічна форма	Провокуючий фактор	ГНН	Наявність тромбоцитопенії	Наявність гемолізу	Прогноз	Примітка
Класична ГНН дитячого віку	Преренальний і ренальний	+	-	-	Відносно сприятливий	
Ендемічна ГНН	Кишкова Інфекція	+	-	-	Сприятливий	
Аутосомнодомінантна ГНН	Невідомо	+	-	-	Несприятливий	
ГУС	Кишкова інфекція	+	+	+	Відносно сприятливий	
Гемолітична анемія з ГНН	Гемоліз	+	-	+	Відносно сприятливий	
Хвороба Мошковіца	Імунний	+	+	-	Несприятливий	Ураження нервової системи, підвищення температури

Лікування ГУСу передбачає проведення діалізу за наявності органічної ГНН та посиндромної терапії. В терапії ГУСу не є остаточним розуміння призначення преднізолону, застосування свіжозамороженої плазми, антитромбоцитарних агентів. Застосування токоферолу та

плазмаферезу вважається недоцільним. В разі розвитку ХНН трансплантація нирки є ефективною, хоча рецидив ГУСу трапляється у 10-45% випадків, частіше у дітей. Гіпертензивний нефросклероз, як хвороба сімейного характеру, має патологічний невизначений генотип (Zarif L., 2000). Це розвиток тотального склерозу нирок внаслідок тривалої системної та внутрішньоклубочкової гіпертензії. Частота цього стану разом з первинними серцево-судинними захворюваннями сягає 30% серед причин ХНН (друге місце після діабетичної нефропатії). Підставою задля визначення діагнозу є наявність прогресуючого нефросклерозу за даними серійних біопсій нирок. Клінічними ознаками гіпертензивного гломерулосклерозу є наявність гіпертензії у батьків чи родичів першого ступеню спорідненості, гіпертензії (систоличний тиск понад 140 мм рт. ст., діастолічний - понад 90 мм рт. ст.), яка передує розвитку ХНН, гіпертрофії лівого шлуночку (що документується за даними ехокардіографії і/або електрокардіографії), добової протеїнурії до 0,5 г (менше ++ по індикаторному папірцю) та відсутності наявних попередніх захворювань нирок токсичного, вродженого, набутого або системного характеру. Згідно до інших критеріїв (Zarif L., 2000), направлення на біопсію нирки для підтвердження гіпертензивного нефросклерозу отримують пацієнти 18-70 років з діастолічною гіпертензією більше 95 мм рт. ст., співвідношенням білку до креатиніну <2,0 за відсутності імунокомплексних захворювань та цукрового діабету. Ефективних методів лікування гіпертензивного нефросклерозу не має. Вважається перспективним застосування ІАПФ, антагоністів рецепторів до ангіотензину 11, ендотеліну та кальцієвих блокаторів пролонгованої дії.

Спадкові хвороби сечових органів. Лікування. Окрім вад розвитку сечових органів, котрі належать до синдромів хромосомних хвороб або можуть бути одиничними вродженими вадами розвитку генетичного або тератогенного походження, а також полікістозу нирок та нефрологічної симптоматики, що супроводжує майже всі синдроми патології обміну речовин, необхідно виділити спадкові тубулопатії. Ці порушення бувають у дітей різного віку значно частіше, ніж вважають. Вони залишаються недіагностованими і призводять до інвалідизації та ранньої смерті.

Первинна тубулопатія характеризується важкою остеопатією, нефрокальцінозом, нефролітіазом. Головними симптомами цієї патології виступають поліурія, полідипсія, гіпоізостенурія, лужна реакція сечі, різко виражений метаболічний ацидоз, значний дефіцит гідрокарбонатів у крові, зміна іонограми крові (гіпокаліємія, гіпокальціємія, гіпонатріємія, гіпохлоремія тощо). Такі діти відстають у фізичному розвитку. В основі патогенезу спадкової тубулопатії лежить генетичне зумовлена неспроможність нирок знижувати рН сечі. Розрізняють 2 типи ураження каналців:

1. проксимальний, що визначає дефект реабсорбції гідрокарбонатів;
2. дистальний, за якого обмежений транспорт H^+ іонів через клітинні мембрани дистальних каналців.

Вторинна гіперфункція прищитовидних залоз зумовлює підвищення рівня фосфатів. Виділяють такі, найбільш часті, форми патології.

Нирковокам'яна хвороба- генетичне зумовлена патологія обміну кальцію. Солі кальцію виводяться із сечею. Розвиваються гіпокальціємія, остеомаліяція, уповільнюється окостеніння хрящів, спостерігається їх потовщення. Найсерйознішим симптомом є прихований та явний ацидоз, котрий вимагає корекції. При нирковокам'яній хворобі необхідне введення великої кількості рідини, солей магнію та фосфатів, які поліпшують розчинність солей кальцію. Якщо є набряки, замість NaCl слід застосовувати солі калію. У випадку значної остеомаліяції вводять кальцій та кальциферол (до 50 000 ОД на день).

Ацидоз нирковий каналцевий дорослих (синдром Баттлера-Олбрайта)- починається викривленням ніг, болем у кінцівках. Розвиваються нефрокальціноз, піелонефрит, тубулопатія дистального типу. Відзначається відставання у фізичному розвитку. Успадковується дане порушення за АД- або АР-типом (різні форми).

Ацидоз нирковий каналцевий інфантильний (синдром Лайтвуда)- уперше відзначається у віці 1-18 міс, часто у зв'язку з початком прикорму (сир, коров'яче молоко). Симптоми хвороби - апатія, спрага, слабкість, блювання, ексикоз, поліурія, втрата маси тіла, нерідко судоми, гіпокаліємія. Тип успадкування - ХР або частково обмежений статтю (70% хворих -

хлопчики). Прогноз сприятливий.

Синдром де Тоні-Дебре-Фанконі (рахіт нирковий, каналцевий)- проявляється в будь-якому віці, частіше на 2-му році життя. Дитина стає млявою, з'являються субфебрилітет, спрага, поліурія, гіпотонія м'язів. Спостерігаються остеопороз, викривлення трубчастих кісток, спонтанні переломи, а також глюкозурія, аміноацидурія, фосфатурія. Характерний АД-тип успадкування з різною експресивністю. Зараз цей синдром також розглядають у групі мітохондріальних хвороб.

Синдром Альпорта (нефрит гематуричний, хронічний, спадковий)- починається в дитячому віці, проявляється слабкістю, частими гострими респіраторними інфекціями, що ускладнюються гематурією. Перебіг торпідний, пізні й рідкі симптоми - артеріальна гіпертензія, набряки. Синдром характеризується природженими катарактами ністагмом, міопією, а головне - глухотою, сферофакією, переднім лентиконусом, тапеторетинальною дегенерацією. Виявляють такі біохімічні зміни, як гіпераміноацидурія та гіпераміноацидемія, або тільки гіпераміноацидурію, або збіднення спектру амінокислот крові й сечі. Розрізняють 6 типів синдрому, що успадковуються за АД-, АР-, ХР-типом. Відкриті мутації в генах колагену. Тубулопатія при цьому синдромі є вторинною.

Глюкозурія ниркова- проявляється виділенням глюкози із сечею (до 50 - 60 г за добу). Концентрація глюкози в крові не змінена, навантажувальні криві нормальні. Розрізняють глюкозурію типу А, за умови якої знижені межа фільтрації глюкози та її реабсорбція, і типу Б, яка супроводжується зниженням межі фільтрації глюкози за нормальної реабсорбції. Описані АД- і АР-типи успадкування.

Нирковий нецукровий діабет- проявляється на 3 - 6 міс життя значним діурезом, схильністю до закріпів, блюванням, підвищенням температури тіла. Відчуття спраги у маленьких дітей може не бути, проте поліурія різко виражена: діурез у грудної дитини часом досягає 2 л за добу.

ПРОТОКОЛ ЛІКУВАННЯ ДІТЕЙ З ІНФЕКЦІЯМИ СЕЧОВОЇ СИСТЕМИ І ТУБУЛОІНТЕРСТИЦІЙНИМ НЕФРИТОМ

Нова редакція «Протоколу лікування дітей з інфекціями сечової системи і тубулоінтерстиційним нефритом» підготовлена на виконання п.3 наказу МОЗ України «**Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча нефрологія»** за №365 від 20.07.05., що передбачає не менш як раз на 3 роки подавати пропозиції щодо внесення змін до протоколів лікування дітей за спеціальністю «Дитяча нефрологія». В цьому протоколі враховано збільшення дитячого віку до 18 років та рекомендації світових настанов 2005-2008 років, щодо оптимізації лікування інфекцій сечової системи і тубулоінтерстиційного ураження нирок. У формуванні рекомендацій протоколу використанні переважно ключові положення, що відповідають Strength-of-Recommendation Taxonomy (SORT) Ступені визначення доказовості рекомендацій

Доказовість рекомендацій. Основа для рекомендацій	
А	Співпадаючі, хорошої якості пацієнт-орієнтовані докази Суперечливі або обмежені у якості пацієнт-орієнтовані докази Консенсуси, нозологічно-орієнтовані докази, практичний досвід, думка експертів; діагностика, лікування, профілактика і скринінг окремих спостережень або досліджень окремих випадків
В	
С	

Визначення якості доказів

Визначення якості	Діагноз на підставі	Лікування, профілактика та скринінг базуються на	Прогноз визначається на підставі
Рівень 1: хороша якість, пацієнт-орієнтовані докази	Безперечних клінічних рекомендацій, які базуються на систематичних оглядах/мета-аналізах або високоякісних дослідженнях чи	Систематичних оглядах/метааналізах або рандомізованих клінічних дослідженнях, що	Систематичних оглядів/метааналізів або високоякісних когортних досліджень, проспективних когортних досліджень із належним катамнезом

	високоякісних діагностичних когортних дослідженнях	не потребують контрольної групи (безальтернативне лікування)	
Рівень 2: обмежена якість, пацієнт-орієнтовані докази	Незатверджених клінічних рекомендаціях, які базуються на систематичних оглядах/метааналізах низької якості або дослідженнях із невідповідними характеристиками, низькоякісних когортних дослідженнях або діагностичних дослідженнях випадок-контроль	Систематичних оглядах/метааналізах низької якості або дослідженнях із невідповідними характеристиками, низькоякісних клінічних дослідженнях, когортних дослідженнях та дослідженнях випадок-контроль	Систематичних оглядів/метааналізів низької якості або низькоякісних когортних дослідженнях із невідповідними результатами, ретроспективних когортних дослідженнях або проспективних когортних дослідженнях із неналежним катамнезом, дослідженнях випадок-контроль, аналізах окремих випадків
Рівень 3: інші докази	Настанов, що базуються на консенсусі, екстраполяції із окремих досліджень, загальної практики, думки, нозологічно-орієнтованих доказів, лікування, профілактики і скринінгу окремих спостережень або досліджень окремих випадків		

Інфекції сечової системи (ІСС) є найбільш поширеною інфекцією у дітей до 2 років (рівень доказовості 2) та займають друге-третє місце серед всіх інфекцій дитячого віку, поступаючись захворюванням дихальних шляхів та кишковим інфекціям. Згідно статистичним звітам МОЗ України поширеність захворювань нирок і сечової системи у дітей в останні 5 років в Україні зростає, а саме: із 40 до 56/1000 дитячого населення. На першому році життя на ІСС частіше страждають хлопчики (3,7% проти 2% у дівчаток), потім спостерігається протилежне співвідношення [6,7]. Проте у хлопчиків до 3 років ІСС являються найбільш частою причиною лихоманки та нерідко розвиваються на тлі аномалій розвитку органів сечової системи. Тому узгодженість междисциплінарного підходу є основою для своєчасного діагностики і лікування інфекцій сечової системи. Прогресування ІСС із розвитком склерозу, а в антенатальному періоді навіть за відсутності інфекції на тлі дисплазії і рефлюксу, призводить до розвитку артеріальної гіпертензії та необхідності в нирковозамісній терапії (рівень доказовості 2).

Інфекції сечової системи (ІСС) – мікробнозапальне ураження органів сечових шляхів без уточнення топічного рівня ураження. **Пієлонефрит (ПН)** - неспецифічне мікробне запалення нирки з переважним вогнищевим ушкодженням тубулоінтерстиційної тканини, чашечок та миски.

Цистит – неспецифічне мікробне запалення слизової оболонки сечового міхура.

Тубулоінтерстиційний нефрит (ТІН) – неспецифічне абактеріальне запалення інтерстицію, судин та каналців що супроводжується зниженням функцій нирок (переважно тубулярної).

Класифікація ускладненого пієлонефриту у дітей

Форма	Перебіг	Активність	Функція нирок
Ускладнений (вторинний, обструктивний)	Гострий Хронічний а) рецидивуючий б) латентний	Активна стадія Часткова клініко-лабораторна ремісія Повна ремісія	Збережена Порушена Хронічна недостатність ниркова

ПН вважається гострим при тривалості його перебігу до 3 місяців. При хронічному ПН можливий розвиток хронічної ниркової недостатності, тому в діагнозі вказується стадія ХЗН. Рецидив ПН документується за наявності, окрім клініко-лабораторних симптомів, того ж збудника, що й при попередньому епізоді захворювання і може бути представлений незакінченою інфекцією (нераціональне лікування, резистентний до антибіотика збудник) або персистенцією (відокремлене вогнище бактеріовиділення). Виявлення іншого чинника при

бактеріологічному дослідженні сечі свідчить про реінфекцію.

За станом уродинаміки виділяють

- первинний процес, коли при використанні сучасних методів діагностики не вдається визначити причини фіксації мікроорганізмів в тубулоінтерстиційній тканині нирок (тобто, порушень уродинаміки), та
- вторинний, коли відомі фактори, що сприяють розвитку запального процесу (спостерігається урологами згідно до визнаних класифікаційних критеріїв).

Серед вторинних ПН відрізняють

- обструктивний тип - розвивається за наявності органічної чи функціональної обструкції
- та необструктивний - при дисметаболических нефропатіях, імунодефіцитних станах, нирковому дизембріогенезі, тощо.

Обструкція сечових шляхів може мати

- функціональний характер при
- нейрогенних розладах сечопуску,
- міхурово-сечовідному рефлюксі,
- вроджених нервово-м'язових дефектах мисково-сечовідного з'єднання, сечоводів, сечового міхура
- органічний - при
- аномаліях сечової системи (синдром Фролея, гідронефроз, уретерогідронефроз, мегауретер),
- інтраміхурових обструкціях (контрактура шийки сечового міхура, клапани, дивертикули, стеноз сечовипускного каналу),
- в результаті травм,
- при стисненні пухлинами, конкрементами.

Окремо при формуванні діагнозу зазначається наявність туберкульозу, ВІЛ-інфекції та ксантогранульоматозу, септичного процесу (SIRS, Systemic inflammatory response syndrome – докладніше в додатку 1). Останній потребує застосування половинної дози антибактеріального препарату в першу добу лікування ПН для профілактики бактеремічного шоку.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Критерії постановки діагнозу ІСС у відповідності з настановами EUA, 2008 (рівень доказовості 1, 2)

Нозологія	Клінічні симптоми	Лабораторні данні
Гострий цистит	Дизурія, часті болючі сечовипускання за відсутності таких проявів протягом останнього місяця	-Лейкоцитурія $\geq 10/\text{мм}^3$ -Колоній-утворюючих одиниць $\geq 10^{3-4}/\text{мл}$
Гострий неускладнений пієлонефрит	Лихоманка, біль в животі або попереку за відсутності інших діагнозів та вад розвитку	-Лейкоцитурія $\geq 10/\text{мм}^3$ -Колоній-утворюючих одиниць $\geq 10^4/\text{мл}$
Ускладненні інфекції сечових шляхів	Різноманітні комбінації вищенаведених симптомів за наявності факторів ризику	-Лейкоцитурія $\geq 10/\text{мм}^3$ -Колоній-утворюючих одиниць $\geq 10^{4-5}/\text{мл}$
Безсимптомна бактеріурія	Не має клінічних симптомів	-Лейкоцитурія $\geq 10/\text{мм}^3$ -Колоній-утворюючих одиниць $\geq 10^5/\text{мл}$ в 2-х культурах взятих із інтервалом в 24 години

Рецидивуючі ІСС (антибіотико-профілактика)	Як мінімум 3 епізоди неускладнених ІСС, що підтверджені посівами протягом останніх 12 місяців. Тільки для дівчаток, що не мають структурних або функціональних порушень	-Лейкоцитурія $\geq 10/\text{мм}^3$ -Колоній-утворюючих одиниць $\geq 10^4/\text{мл}$
--	---	--

Цистит (рівень доказовості 1)

1.Клінічні критерії: біль при сечовипусканні, дизурія

2.Лабораторні критерії: бактеріурія $\geq 10^3$ -4 КУО/мл, лейкоцитурія ≥ 10 в 1 мкл, еритроцитурія (в тому числі - термінальна)

Пієлонефрит (рівні доказовості 1,2) Клінічні критерії: підвищення температури тіла ($\geq 37,20\text{C}$), інтоксикація (блідість шкіри, періорбітальний ціаноз, нудота, блювота), біль в животі або попереку

-Лабораторні критерії:

a.в сечі: в середній порції ранішньої сечі бактеріурія $\geq 10^4$ КУО/мл, лейкоцитурія ≥ 10 в 1 мкл, позитивний тест на естеразу лейкоцитів (при визначенні лейкоцитів тест-смужкою), рН сечі $>6,5$, мікропротеїнурія (хибна – за рахунок лейкоцитурії і справжня – за рахунок протеїну Тамма-Хорсфалла), позитивний тест на нітрити (окрім процесу, викликаного ентерококами і стафілококом), підвищення N-ацетіл- β -глюкозамінідази.

b.Діагноз ІСС пов'язаний із труднощами одержання зразків сечі без контамінації. Чим молодше дитина, тим вище ризик забруднення сечі. У дітей першого року проводять збір сечі в пакет-сумку (bag collection) чи ловлять струмінь сечі в контейнер (clean-catch). У старших дітей можуть бути отримані зразки середнього струменя сечі без контамінації (як у дорослих).

c.в крові: підвищення ШОЕ, нейтрофільний лейкоцитоз, підвищення рівня С-реактивного білка понад 20 мкг/мл (або вище нормальних референтних значень згідно методики дослідження)

- **Важкість стану** документується за наявності гіпертермії (понад 39^0C), блювоти, важкої дегідратації або неготовності дитини виконувати призначення в повному обсязі або згідно ступеню активності.

- Основні можливі клінічні прояви (рівень доказовості 2,3)

1. у немовлят - поганий приріст ваги, мармуровість шкіри, анорексія, диспепсичні явища, подразливість, тривала жовтяниця, судоми

2. ознаки дегідратації (зниження тургора шкіри, її сухість, тахікардія, спрага)

3. інтестинальний синдром

4. гепатолієнальний синдром (для дітей до року)

5. порушення ритму сечовиділення

6. часте чи рідке випорожнення

7. затримка сечі, натужування при сечопуску

8. нетримання сечі денне чи нічне

9. мутна сеча

10. згадка в анамнезі про

11. аномалії розвитку сечової системи у родичів

12. тривалу кристалурію

13. для дівчат - рецидивуючий вульвіт, вульвовагініт, ентеробіоз. Зміни при проведенні (рівні доказовості 1,2)

14. екскреторної урографії (спазм чашечково-мисочкової системи або зазубнення форніксу на початку ПН, розширення і деформація чашок, асиметрія чашечково-мисочкової системи, збільшення чи зменшення розмірів ниркової тіні, гіпотонія сечовидільної системи), проведення якої не показано в активний період пієлонефриту

15. мікційної цистографії (при вторинному процесі – міхурово-сечовідний рефлюкс, рефлюксуючий мегауретер, дивертикули сечового міхура і сечоводів тощо)

16. реносцинтиграфії із I^{123} – гіпураном, $^{99m}\text{Tc-MAG3}$, $^{99m}\text{Tc-EC}$, $^{99m}\text{Tc-DMSA}$ (динамічної - уповільнення секреторно-екскреторних процесів, асиметричні криві, обструктивний тип, зменшення ЕНП; статичної - фіксація радіофармпрепарату через 2 години $> 3,5$ -4%)

17. термографії (термоасиметрія поперекової зони $> 1^0\text{C}$, вогнища гіпертермії)

До додаткових методів обстеження дітей відносять виявлення більш рідкісних збудників інфекції (хламідій, мікоплазми, уреоплазми, грибів, мікобактерій туберкульозу), визначення активності запального процесу (клінічний аналіз крові, білок, фракції, сечовина, С-реактивний білок). Доцільність дослідження посіву крові на стерильність визначається встановленим фактом виявлення позитивної гемокультури у 30% новонароджених і грудних дітей з гострою сечовою інфекцією. Кожній дитині з ІСС показане УЗД органів сечової системи. Далі в дітей раннього віку, особливо першого року життя, слід обов'язково виконати мікційну цистографію. У дітей дошкільного й молодшого шкільного віку показаннями для проведення мікційної цистографії є рецидивуючий перебіг ІСС, зміни верхніх відділів сечової системи, за даними УЗД або радіонуклідного дослідження нирок, обтяжений через МСР або рефлюкс-нефропатії сімейний анамнез. Для детальнішого вивчення стану органів сечової системи можуть бути використані методи діагностики, які дозволяють оцінити внутрішньониркову гемодинаміку (доплерографія ренальних судин), стан і ступінь ураження ниркової паренхіми (динамічна та статична реносцинтиграфія), слизової оболонки нижніх сечових шляхів (цистоскопія). Оглядова рентгенографія черевної порожнини проводиться лише за показаннями. Екскреторна урографія дозволяє уточнити розміри нирок, структуру, функцію, форму чашечок, діаметр сечоводів. У деяких випадках необхідними є комп'ютерна та магнітно-резонансна томографія. Рентгенологічні методи дослідження проводяться після лікування, оскільки незначні зміни, зокрема помірно виражені пієлоектазія, МСР, можуть бути тимчасовим проявом гострої запальної реакції.

Безсимптомна бактеріурія. Клінічні критерії: відсутні, розвиток на тлі преморбідного фону (цукровий діабет, тривала імуносупресія, вагітність, інструментальні втручання на органах сечової системи, ІСС в анамнезі).

Лабораторні критерії: бактеріурія $\geq 10^5$ КУО/мл без лейкоцитурії (рівень доказовості 2) із лейкоцитурією ≥ 10 в 1 мкл (рівень доказовості 1).

Інтерстиційний нефрит (ІН). Діагноз верифікується на підставі даних нефробиопсії. При неможливості її проведення використовують наступні критерії.

1.Клінічні критерії: гіпо- нормотензія (при поліурії) або гіпертензія.

2.Лабораторні критерії: зниження відносної густини сечі (менше 1012 для дітей до 7 років, менше 1018 – до 18 років), протеїнурія, абактеріальна лейкоцитурія, еритроцитурія. При гострому інтерстиційному нефриті за рахунок значного зниження концентраційної функції може підвищуватись рівень креатиніну та β_2 -мікроглобуліну крові. Розвитку інтерстиційного нефриту нерідко передують інтоксикації, отруєння, гостра ниркова недостатність.

Гострий інтерстиційний нефрит має тривалість до 3 місяців, хронічний – понад 3 місяці (хронічне захворювання)

Стандарти лабораторних досліджень ІСС і ІН

Лабораторні дослідження

1.Обов'язкові (рівень доказовості 1) [5,6]:

- аналіз крові клінічний
- аналіз крові біохімічний з визначенням рівня креатиніну, сечовин
- загальний аналіз сечі
- аналіз сечі за Нечипоренком
- аналіз сечі за Зимницьким
- бактеріологічне дослідження сеч
- для дівчат - мазок з піхви

2.Уточнюючі (рівень доказовості 2,3) [2,5,6]:

- Інструментальні дослідження

d.Обов'язкові (рівень доказовості 1, 2) [5,6]:

- Допоміжні (рівень доказовості 2,3):

e.екскреторна урографія

f.цистоуретероскопія

g.функціональні дослідження сечового міхура (за необхідності)

h.доплерографія судин нирок

i.добовий моніторинг артеріального тиску

j.ангіографія судин нирок (за необхідності)

k.комп'ютерна томографія нирок (за необхідності)

l.магніторезонансне дослідження нирок (за необхідності)

- Консультації спеціалістів гінеколога, уролога, оториноларинголога, за необхідності - інших.

Гострий процес або загострення хронічного	Період ремісії	При інтеркурентних захворюваннях	Примітки
Клінічний аналіз крові з визначенням лейкоцитарної формули			
1 раз на 7-10 днів	1 раз на 3-6 місяців	одноразово	
Визначення креатиніну, сечовини крові			
1 раз на 2-3 тижні*	1 раз на 3-6 місяців*		частіше при азотемії
Швидкість клубочкової фільтрації (за кліренсом ендogenous креатиніну або формули Шварца)			
одноразово	1 раз на 6-12 місяців		
Загальний аналіз сечі			
1 раз на 3-5 дні	1 раз на місяць	1 раз на тиждень	
Аналіз сечі за Нечипоренком			
1 раз на 6-7 днів	1 раз на місяць		
Аналіз сечі за Зимницьким			
1 раз на місяць	1 раз на 3-6 місяців		
Визначення добової протеїнурії або мікроальбумінурії			
одноразово	за необхідності		
Бактеріологічне дослідження сечі з визначенням мікробного числа та чутливості мікрофлори до антибактеріальних препаратів			
До початку терапії та на 5-й день	одноразово		при бактеріурії
Мазок з піхви (для дівчат)			
одноразово			за необхідності
Дослідження на ентеробіоз			
3 рази			за необхідності
Аналіз кала на дисбіоз			
			за необхідності
Вид обстеження	ІСС		Частота
Огляд	наявність фімозу або сінехій		в дебюті ІСС та при кожному загостренні
Добовий ритм та об'єм сечі	гострий процес або рецидив		одноразово
	в подальшому		за необхідності
Термометрія	гострий процес або рецидив		Щоденно
	в подальшому		за необхідності
Контроль АТ	на початку, в подальшому - за наявності артеріальної гіпертензії		Щоденно
	в інших випадках		1 раз на 1-2 місяці
УЗД сечової системи	гострий процес або рецидив		одноразово
	період зворотнього розвитку		одноразово
	стадія ремісії		1 раз на 6-12 місяців
Екскреторна урографія, КТ, МРТ	гострий процес або рецидив		за необхідності

Мікційна цистографія	гострий процес у хлопчиків або 2 епізоди у дівчаток за умов ліквідації бактеріурії	обов'язково у дітей до 1 року
	в подальшому	за необхідності
Динамічна та статична реносцинтиграфія	при хронічному процесі	за необхідності
Нефробиопсія		тільки для ІН

ЛІКУВАННЯ ІСС. Лікування циститу

Доказова база. Неускладнені ІСС (цистити) у дітей: одноденний прийом антибіотика менш ефективний, ніж 3 та більше днів його призначення при інфекції нижніх сечових шляхів; не має клінічних відмінностей, відмінностей у повторях ІСС та відмінностей у формуванні резистентної флори при лікуванні 2-4 або 7-14 діб, але при короткому курсі лікування частіше зберігається бактеріурія у найближчі 2 тижні і менше побічних ефектів – 1. 6-12 місячна профілактика низькими дозами антибіотиків ефективна при ІСС; після відміни профілактики різниця між групами, що застосовували і не застосовували профілактику нівелюється; побічні дії антибіотиків проявляються навіть при їх застосуванні у малих дозах; застосування журавлини (таблетки, сік, концентрат) не ефективна для профілактики ІСС у дітей; триметоприм/сульфаметаксазол і нитрофурантоїн зменшують імовірність рецидивів, останній більш ефективний, але частіше викликає побічні реакції з боку гастроінтестинального тракту – рівні доказовості 1, 2 [2-6]

Лікування циститу (категорії А,В). Перший епізод циститу у дітей: протимікробна терапія 5 діб (препарати першого вибору – фурамаг, сульфаметаксазол/триметроприм (бисептол), фурагін, фурадонін і можлива профілактична терапія у дівчаток 1-3 місяці (одним із перелічених препаратів, але не тим, що проводилось лікування або фітопрепаратом, наприклад, канефроном Н). Гострий цистит слід лікувати негайно для того, щоб уникнути можливих ускладнень. Парентеральне введення препаратів є невиправданим. При рецидиві циститу: консультація гінеколога або уролога, мікційна цистограма, уретроцистоскопія, визначення наступних збудників (Ig Ureapl. Urealiticum, Chlamid. Trachomatis, Mycoplasma Genitalium, Hominis і Trichom. Vaginalis.) Лікування 7 діб, потім профілактичне лікування. Препарати першого вибору: перелічені вище уроантисептики або цефуроксим, цефіксим (цефікс), цефтібутен, цефподоксим). Для вагітних підлітків препарати вибору - цефіксим, нитрофурантоїн, триметоприм – 7 діб, фосфоміцин - 3 дні, азитромицин – однократно із можливим поєднанням із фітотерапією (Канефрон Н). Супроводжувальна терапія (при хронічному циститі): інстиляції за показаннями (після цистоскопії та уточнення ендоскопічних змін сечового міхура і діагностики внутрішньоклітинних збудників): димексид (3-15%) + антисептик (наприклад, ципрофлоксацин, лефлорин, гатіфлоксацин (наприклад, бігафлон), 50% декасан, діоксидин, водний розчин 0,02% хлоргексидину, ектерицид, метронідазол) або 2% протаргол під контролем індивідуальної переносності препарату. Препарати першого вибору в лікуванні Ureapl. Urealiticum – рокситромицин (кситроцин), кларитромицин -7-10 діб, Chlamid. Trachomatis – азитромицин, левофлоксацин – 7 діб, Mycoplasma Genitalium (Hominis) – кситроцин, кларитромицин, моксифлоксацин – 7 діб, Trichom. Vaginalis – орнідазол або наксоджин 5-7 діб.

Лікування безсимптомної бактеріурії:

- a. вагітні - фосфоміцин 3г однократно протягом 1-3 днів, азитромицин – однократно, амоксицилін/клавуланат (при кокковій флорі) або нитрофурантоїн -7 днів;
- b. незакінчена інфекція або персистенція – згідно антибіотикограми із врахуванням необхідності інстиляцій сечового міхура

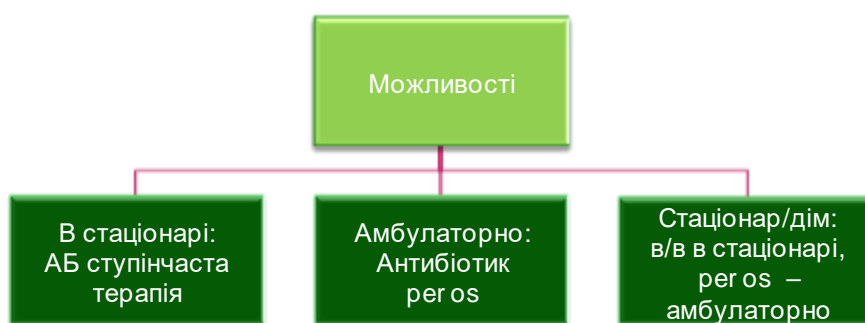
Лікування ІСС без визначення топіки: 7 днів цефалоспориної 2-3 генерації, наприклад, цефіксим (цефікс), цефподоксим, цефтібутен. Обструкція та дисфункція сечового міхура повинні бути діагностовані (виключені) спеціалістом. За наявності енурезу показано призначення антидіуретичного гормону (наприклад, мінірину) (А).

Лікування піелонефриту

Доказова база (рівень доказовості 1,2). Гострий неускладнений піелонефрит у дітей: не має

відмінностей у тривалості фебрильної температури і появи рубців при ступінчастій терапії (3-4+10) у порівнянні із 14 денним прийомом через рот; не має відмінностей при призначенні аміноглікозиду один чи три рази на добу (в/м, в/в); призначення антибіотика через рот із другого місяця життя; сучасні препарати вибору: цефалоспорины 3 генерації, амоксицилін/клавуланат; аміноглікозиди (1 або три рази на добу – 7 діб); оптимальної тривалості лікування (7-10-14 діб) не встановлено [3-5]. Ускладнені інфекції сечових шляхів у дітей (ускладнені пієлонефрити): не має відмінностей у ризику розвитку рецидиву при лікуванні антибіотиками або оперативного втручання; одночасне застосування хірургічного лікування та антибіотика зменшує ризик розвитку рецидиву на 60%; не має даних про позитивний вплив профілактики у зменшенні формування рубців; рефлюкс та інфекція – незалежні ризик-фактори прогресування ІСС; після 5 річного успішного лікування формування рубців у подальші роки мало ймовірно [4]. За наявності важкої ІСС лікування здійснюється в умовах стаціонару, в інших випадках – амбулаторно - рівень доказовості 1 Основним принципом лікування являється індивідуальний підхід.

Лікування пієлонефриту



Антибактеріальна терапія (категорія А). Основна терапія. Стартова емпірична терапія триває 10-14 діб. За відсутності результатів посіву сечі та антибіотикограми слід пам'ятати, що препарат емпіричної терапії повинен

- діяти на збудника, що найчастіше зустрічається,
- не бути нефротоксичним,
- мати переважно бактеріцидний ефект,
- створювати терапевтичні концентрації в нирковій паренхімі та сечі.

Препаратами першого ряду є

- цефалоспорины переважно III покоління (цефуроксім, цефтріаксон (бажано с сульбактамом), цефотаксим, цефтазидім, цефоперазон, цефіксим, цефтібутен); антибактеріальні препарати першого вибору для ступінчастої терапії однієї групи: цефотаксим (наприклад, клафоран), цефтріаксон, цефоперазон (наприклад, цефобід), цефтазидім (наприклад, фортум) 3-4 дні і потім цефуроксім або цефексим (наприклад, цефікс) 7-10 діб (за наявності вагітності – всього 14 діб)
- «захищені пеніциліни» (амоксицилін/клавуланат, амоксицилін/сульбактам, наприклад, сульбактомакс),
- фторхінолони* 2-4 покоління (левофлоксацин, ципрофлоксацин, моксифлоксацин, гатифлоксацин),

*не рекомендується призначення у дітей до 18 років у зв'язку з можливим впливом на формування кістково-хрящової системи, але застосовуються як препарати другого ряду при ускладненому ПН, виділенні *P.aeruginosa*, полірезистентних грамнегативних збудників, а

також по життєвим показанням.

Антибактеріальна терапія проводиться ступінчатим методом в стаціонарі (парентерально із переходом на прийом препаратів (можливо - в межах однієї групи) per os після нормалізації температури), через рот – при амбулаторному лікуванні (із 2 місяця життя). Застосовуються вікові дози з відповідною корекцією за наявності порушення функції нирок.

При збереженні інтоксикації, гіпертермії, сечового синдрому понад 3 діб проводять заміну препарату (бажано з урахуванням чутливості). До альтернативних препаратів відносять

- цефалоспорины IV покоління (цефпіром, цефепім, цефокситин),
- комбіновані препарати - цефтріаксон/сульбактам (сульбактомакс), цефоперазон/сульбактам,
- аміноглікозиди (нетроміцин, амікацин, гентаміцин, тобраміцин).

Окрім того, виділяють антибактеріальні препарати резерву - карбапенеми (наприклад, імпенем, меропенем), уреїдопеніциліни (тикарцилін/клавунат, піперацилін/тазобактам), глікопептиди (наприклад, ванкоміцин, таргоцид). При супутній урогенітальній інфекції використовуються відповідні препарати - орнідазол (наприклад, тіберал), нітроїмідазоли (наприклад, наксоджин), макроліди (роксітроміцин, азітроміцин, джозаміцин, кларітроміцин). Комбінована антибактеріальна терапія призначається

- при септичному перебігу захворювання,
- для розширення діапазону антимікробної дії, особливо за відсутності можливості визначення збудника,
- ПН, викликаною резистентними мікробними асоціаціями або урогенітальними інфекціями,
- полірезистентності збудника.

Для вагітних підлітків препаратами вибору є цефалоспорины 2-3 генерації, захищені амінопеніциліни, макроліди, аміноглікозиди (до 7 діб). Тривалість лікування – 14 діб (ПН розглядається як ускладнений процес).

Профілактична терапія (категорії А,В). Застосовується як амбулаторний етап лікування (після прийому терапевтичних доз антибактеріальних препаратів) дітям молодшого віку, що вже мали епізод пієлонефриту, за наявності ризику розвитку рубців, при інфікованій сечокам'яної хворобі, при ризику рецидивів ІСС, хронічних ІСС, за наявності вроджених вад сечовивідної системи, супутній урогенітальній інфекції, нейрогенному сечовому міхурі, цукровому діабеті, тривалій іммобілізації. Препаратами вибору є фурамаг, сульфаметаксозол/триметроприм (бісептол), фурагин, фурадонін або канефрон Н. Крім останнього, всі перелічені препарати використовують однократно на ніч в 1/3-1/4 від добової дози протягом 3-6 місяців кожний із загальною тривалістю прийому до 2 років. Вагітним профілактичне лікування призначається канефроном Н, фурадоніном або цефалексином. Після трансплантації нирки показана профілактика бісептолом 1-2 мг/кг 6 місяців.

Посиндромна терапія (категорія В). Лікування дегідратації здійснюється шляхом водного навантаження, дезінтоксикація - застосуванням дезінтоксикаційних препаратів (реосорбілакт, ксилат, ліпін). При відмові від перорального прийому рідини, ознаках дегідратації, значному інтоксикаційному синдромі проводиться інфузійне введення 5% розчину глюкози або фізіологічного розчину натрію хлориду. При гіпертермії застосовуються жарознижуючі - парацетамол, нимесулід (обережно, згідно до інструкції) У випадках больового синдрому призначаються антиспастичні препарати. За необхідності – про, пре і симбіотики (йогурт, біоспорин, біфі-форм, фруктоза, лактоза, екстралакт, біфілакт-екстра, симбітер 1,2), а також антигістамінні та протигрибкові препарати. Фітотерапія рекомендована фітоніринговими препаратами (наприклад, канефрон Н). Інгібітори АПФ або блокатори рецепторів до ангіотензину II (БРА) призначаються при хронічному ПН для гальмування склеротичного процесу та антипротейнуричної дії, використовуються - еналаприл, лізіноприл, фозіноприл, моексіприл, спіраприл, ірбесартан, кандесартан, валсартан, епросартан, телмисартан.

Додаткові умови: (Режим фізичного навантаження). В період гіпертермії - ліжковий режим до зменшення симптомів інтоксикації, в наступному - кімнатний режим, поступове включення лікувальної фізкультури. Період ремісії - загальний режим за віком, з обмеженням тривалого ортостатичного навантаження, уникати переохолодження.

Дієтотерапія . ікувальне харчування: стіл 5, при порушенні функції нирок – стіл 7а, 7. Обмеження солі - за наявності порушення функції нирок та/чи артеріальної гіпертензії. Обмеження м'яса - при порушенні функції нирок.

Вживання рідини.Рекомендовано водне навантаження з розрахунку 25-50 мл/кг/добу (достатність питного режиму оцінюється за величиною діурезу - 1,5-2 л) під контролем своєчасного опорожнення сечового міхура (не рідше 1 разу на 2-3 години). Прийом рідини може обмежуватись при порушенні функції нирок, артеріальної гіпертензії, обструктивних уропатіях. Питний режим включає чай, лужну мінеральну воду, чисту воду, компоти (з сухофруктів), молочні продукти, фітотерапію. При лужній реакції сечі показано збільшення кислих валентностей - морси, напої з журавлини, брусниці, тощо.

Лікування вакцинами. При лікуванні осумкованих, відокремлених від оточуючих тканин, вогнищ бактеріовиділення застосовують аутовакцину (10-14 днів) разом із призначенням антибактеріальних препаратів за антибіотикограмою (до 10 діб), 2 курси. Окрім того, використовуються і офіційні вакцини (наприклад, урваксом, рибомуніл, бронхомунал) згідно інструкції.

Таким чином, **основа лікування ПН в стаціонарі за схемою «3+» - приклад:**

1. антибактеріальна терапія ступінчаста (наприклад цефалоспорин II-III покоління (цефтріаксон/сульбактам (сульбактомакс) 100 мг/кг/добу в 2 введення в/в 3 дні, потім цефікс 8 мг/кг/добу через рот 7 діб)
2. регідратація через рот та дезінтоксикація внутрішньовенно (реосорбілакт 5 мл/кг/добу в два введення)
3. жарознижуючі та протизапальні (за необхідністю): парацетамол 3-4 дні і німесулід до 10 діб (дітям, старше 12 років).

«+» - запобігання рецидиву: профілактичне лікування фурамагом 25 мг на ніч 3-6 місяців.

Амбулаторно (неважкий перебіг, не має дегідратації і гіпертермії): за схемою «2+»

1. наприклад, цефікс один раз на добу 10 діб або амоксицилін/клавуланат в суспензії двічі на добу 10 діб через рот
2. жарознижуючі та протизапальні (за необхідністю): парацетамол 3-4 дні і німесулід до 10 діб (дітям старше 12 років).

«+» - запобігання рецидиву: профілактичне лікування фурамагом 25 мг на ніч 3-6 місяців.

Інші ситуації.

ПН з відомим етіологічним чинником. При уточненому мікробному спектрі сечі хворого антибактеріальна терапія призначається в залежності від чутливості штамів уринокультур до препаратів. При неможливості дослідження антибіотикограми використовують препарати, рекомендовані для даного виду уропатогенів (додаток 2). Слід пам'ятати про можливість дисоціації клінічної та лабораторної чутливості.

ПН на фоні метаболічних порушень. Окрім активної антибактеріальної терапії потребує корекції метаболізму:

- обмеження надходження з їжею літогонних речовин (відповідно з варіантом порушення обміну),
- вплив на ендогенний синтез літогонних метаболітів (вітаміни групи В, тощо),
- заходи щодо зменшення кристалізації сечі - корекція рН, збільшення діурезу, призначення препаратів магнію, вітамінів А, Е тощо.

ПН на фоні нейрогенного сечового міхура Паралельно з антибактеріальною терапією застосовуються схеми лікування нейрогенної дисфункції сечового міхура згідно відповідного протоколу.

ПН, що розвинувся у відділенні реанімації та інтенсивної терапії. Препаратами першого ряду в лікуванні є антипсевдомонадні цефалоспорини III-IV покоління (цефтазидим, цефоперазон, цефепім), антисинегнійні пеніциліни (тикарцилін/клавулат, піперацилін/тазобактам). До групи резервних відносяться аміноглікозиди, фторхінолони, карбапенеми.

Лікування інтерстиційного нефриту. Лікування інтерстиційного нефриту передбачає нормалізацію артеріального тиску, ліквідацію протеїнурії та гальмування/відновлення функцій нирок. Препаратами вибору є іАПФ, БРА (категорія А), цитостатики (категорія В),

- антитромбоцитарні препарати (категорія С), еритропоетинстимулюючі агенти (категорія А).
- В. Інгібітор АПФ - енап при ШКФ понад 60 мл/хв., квадропріл, монопріл – при ШКФ 60-30 мл/хв., моекс – при ШКФ менше 30 мл/хв., доза титрується протягом 1-1,5 місяців. Монотерапія при добовій протеїнурії до 300 мг/добу. Тривалість прийому – до стійкої ліквідації протеїнурії, нормалізації питомої ваги сечі та артеріального тиску
- С. БРА II – ірбесартан при ШКФ понад 60 мл/хв., епросартан – при ШКФ 30-60 мл/хв., телмісартан – при ШКФ менше 30 мл/хв., доза титрується протягом 2-3 тижнів. БРА комбінується із ІАПФ при добовій протеїнурії понад 300 мг/добу та ШКФ \geq 60 мл/хв. Тривалість прийому – до стійкої ліквідації протеїнурії, нормалізації питомої ваги сечі та артеріального тиску
- Д. Цитостатик (ціклофосфамід, мікофенолату мофетіл, наприклад, СеллСепт, міфортик) – при добовій протеїнурії понад 1-2,5 г /добу протягом 1-2 років.
- Е. Антитромбоцитарний препарат (аспірин, тиклопедин, клопидогрель). Тривалість прийому – до стійкої ліквідації протеїнурії
- Ф. Моксонідин (за необхідністю), наприклад, фізіотенс, моксогамма.
- Г. Еритропоетинстимулюючі агенти (наприклад, рекормон, епрекс). Цільовий гемоглобін для дітей всіх вікових груп – 110-120 г/л.

Лікування анемії еритропоетинстимулюючими агентами (еритропоетинами)

Начальний рівень гемоглобіну	Доза еритропоетину (п/ш, в/в)
Понад 100 г/л	50 Од/кг тричі на тиждень
80-100 г/л	75-100 Од/кг тричі на тиждень
Менше 80 г/л	100-150 Од/кг тричі на тиждень

Примітка: дитям молодшої групи доза еритропоетину збільшується вдвічі. Моніторинг гемоглобіну проводиться щомісяця, цільовий приріст складає 10-12 г/л/місяць. За досягнення цільового гемоглобіну доза еритропоетину зменшується на 25-50%. Препарати заліза призначаються через рот (наприклад, фенюльс, ранферон 12, глобірон) при початковому гемоглобіні понад 100 г/л, через рот або внутрішньовенно (феролек або сахарат заліза) – при 80-100 г/л і внутрішньовенно при гемоглобіні менше 80 г/л. Переливання відмитих еритроцитів показано при гемоглобіні менше 60 г/л. Цільові рівні феритину – понад 100 нг/мл, сатурації трансферину – понад 20% [7].

Побічна дія та ускладнення терапії, їх корекція. Побічні дії та ускладнення залежать від дози та характеру препарату, індивідуальних особливостей дитини (нейроендокринної регуляції, обміну речовин тощо), характеру захворювання. Найчастіше при застосуванні антибактеріальних препаратів чи вакцини відмічаються різноманітні алергічні реакції та диспепсичні явища, можливі- гепатотоксичність, пригнічення кровотворення, тромбоцитопатія, гемоліз, нейротоксичність тощо. Можлива небажана взаємодія антибактеріальних препаратів. Виникнення будь-якого відхилення на фоні терапії потребує відміни чи заміни препарату та заходів для прискорення елімінації його метаболітів. При розвитку кашлю при застосуванні ІАПФ показано призначення препаратів заліза через рот і/або перехід на БРА. Зниження ШКФ понад 30% при призначенні ІАПФ або БРА потребує зменшення їх дози або перехід на препарат із пози нирковим шляхом виведення.

КРИТЕРІЇ ЕФЕКТИВНОСТІ ЛІКУВАННЯ

Циститу: ліквідація клінічних проявів (2-3 доба), нормалізація аналізів сечі (3-4 доба), відсутність бактеріурії (2-3 доба).

Пієлонефриту: покращенням клінічного стану через (2-3 доба), відсутність бактеріурії (3-4 доба) години, нормалізація аналізів сечі (4-5 доба).

Критерії ефективності застосованого режиму антибактеріальної терапії:

- ⇒ тривалість ремісії
- ⇒ кількість рецидивів
- ⇒ перехід гострого ПН в хронічний
- ⇒ швидкість прогресування ПН до розвитку хронічної ниркової недостатності
- ⇒ швидкість наростання порушення функції нирок
- ⇒ тривалість життя
- ⇒ якість життя.

Інтерстиційного нефриту: нормалізація АТ (1-2 тиждень), ліквідація/зменшення протеїнурії на 50% (3-6 місяць), відновлення концентраційної та еритропоетинпродукуючої функції (3-4 рік).

РЕАБІЛІТАЦІЙНІ ЗАХОДИ, ДИСПАНСЕРИЗАЦІЯ. При досягненні ремісії хворий обстежується в умовах нефрологічного стаціонару (кабінету) щорічно, амбулаторно - оглядається педіатром 1-2 рази на місяць в перший рік та щоквартально в наступному (при можливості - нефрологом не рідше 1 разу в 6 місяців). Під час огляду звертається увага на регулярність обстеження у ЛОР, стоматолога, гінеколога, уролога (бажано - 1 раз в 6 місяців); дотримання рекомендацій стаціонару; загальний стан та фізичний розвиток дитини; адекватність питного режиму; артеріальний тиск; наявність сечового синдрому; функціональний стан нирок; виникнення побічних ефектів та ускладнень терапії; усунення чинників, що провокують погіршення стану (хронічні вогнища інфекції, інсоляції, ГРВІ, стреси, переохолодження); психологічну реабілітацію, профорієнтацію підлітків; профілактику небажаних статевих контактів. Після завершення програми лікування розширюється режим – дозволяється відвідання школи (при хронічному ПН, ІН - в міжепідемічний період та при сприятливій метеообстановці) зі звільненням від фізкультури або обмеженням занять на снарядах, на вулиці в холодну пору року. Дошкільнятам не рекомендується постійне відвідання дитячих колективів у зв'язку з ризиком приєднання дитячих та вірусних інфекцій, що можуть спровокувати рецидив ПН та ІН. Можливе лікування в умовах місцевих нефрологічних санаторіїв в період ремісії (загально-зміцнюючий ефект). За необхідності лікування інтеркурентних інфекцій, соматичної патології слід пам'ятати про нефротоксичність препаратів і обмежуватися необхідним мінімумом медикаментів. Вакцинація проводиться за графіком профілактичних щеплень, але не раніше ніж через місяць від початку ремісії з обов'язковим попереднім обстеженням (аналіз крові клінічний та біохімічний, аналіз сечі), на фоні гіпоалергенної дієти та, в деяких випадках, антигістамінних препаратів (5-7 днів напередодні і після вакцинації). Реакція Манту – за графіком. Збереження стійкої ремісії протягом 1 року при циститі, 3 років при гострому ПН і 5 – при хронічному ПН і ІН дозволяє констатувати одужання.

Класифікація ПН прийнята на XI з'їзді педіатрів України, 2004

Клінічна форма	Характер процесу	Активність	Стадія	Стан функції нирок
Необструктивний Обструктивний	Гострий Хронічний:- вилеподібний -латентний	Активна стадія(I, II, III ступінь) Часткова клініко-лабораторна ремісія Повна клініко-лабораторна ремісія	Інфільтративна Склеротична	Без порушення функції нирок порушенням функції нирок Хронічна ниркова недостатність

В класифікації виділяють дві клінічні форми ПН – обструктивну та необструктивну. Необструктивний ПН виникає в незмінених до того нирках і сечових шляхах, а обструктивний – на тлі попередньо змінених нирок або сечових шляхів. Поняття перебігу захворювання замінено «характер патологічного процесу». Основу патологічного процесу при гострому ПН складає неспецифічне запалення, яке супроводжується деструкцією тканини нирок. В основі хронічного ПН лежить специфічне імунне запалення з деструкцією та посиленням синтезом колагенових волокон, утворенням рубців у тканині нирок. Хронічний ПН має хвилеподібний і латентний перебіг. Для хвилеподібного перебігу ПН характерні періоди загострення з маніфестними клінічними симптомами. Латентний перебіг ПН характеризується тільки сечовим синдромом різного ступеню виразності. Існуючі методи діагностики дозволяють виділити дві стадії пієлонефритичного процесу: інфільтративну й склеротичну. Їх визначають на підставі рентгенрадіологічного дослідження. Зокрема, визначають ренально-кортикальний індекс, індекс Ходсона та ефективний нирковий плазмолін. Для цього використовують методи екскреторної урографії та динамічної нефросцинтиграфії з I^{131} -гіпураном чи іншими радіофармпрепаратами. Для інфільтративної стадії пієлонефриту характерне збільшення індексу Ходсона (ІХ) і ренально-кортикального індексу (РІСІ), а також нормальні показники

ефективного ниркового плазмоліну (ЕНП). Склеротична стадія пілонефриту супроводжується зменшенням ІХ, збільшенням РКІ і зниженням ЕНП.

Критерії активності пілонефриту в дітей

Ознака	Ступінь активності		
	I	II	III
Температура тіла	Нормальна чи субфебрильна	Менше 38,5 °С	Вище 38,5 °С
Симптоми інтоксикації	Відсутні чи незначно виражені	Помірно виражені	Значно виражені
Лейкоцитоз, 10 ⁹ /л	До 10	11-14	15 і більше
ШОЕ, мм/год	До 15	16-24	25 і більше
С-реактивний білок	Немає/+	++	+++/++++

Дизметаболичні нефропатії у дітей

Дизметаболичні нефропатії - це група захворювань, що характеризується інтерстиціальним процесом у нирках внаслідок порушення обміну речовин.

В Україні у практиці педіатра, сімейного лікаря частіше зустрічається синонім цього терміну - сечо-сольовий діатез. Поява солей у сечовому осаді може бути транзиторною (при одноманітному харчуванні чи тимчасових порушеннях

температура тіла	>37,2°C або <35,2°C
Тахипное	> вікової норми
Тахікардія	> вікової норми
Гіпервентиляція	pCO ₂ <32 мм рт.ст.
лейкоцити периферійної крові	>12,0x10 ⁹ /л або <4,0x10 ⁹ /л
нейтрофіли периферійної крові	>10%

ферментних систем організму) або постійною (при хронічних захворюваннях, генетично детермінованому порушенні обміну речовин, низькій якості питної води).

До факторів, що сприяють утворенню кристалів, відносять високу концентрацію каменеутворюючих солей в сечі, недостатній водний режим, рідке сечовипускання, тривале використання медикаментів, наявність інфекції сечових шляхів, порушення травлення та ін. Тривала кристалурія, незалежно від її причини, призводить до відкладення кристалів у нирковій тканині з розвитком інтерстиціального процесу, або солей у порожнинній системі нирок з утворенням конкрементів, ускладненням у вигляді мікробнозапальних захворювань нирок і сечовивідних шляхів, порушення уродинаміки.

Епідеміологія. Кристалурії та сечокам'яна хвороба (СКХ) посідають одне з провідних місць у структурі урологічних і неврологічних захворювань за розповсюдженістю, частотою звертання за медичною допомогою і госпіталізацією до стаціонару. Так, на уролітіаз страждає 8-15% населення Європи і Північної Америки. У країнах СНД на СКХ, за даними деяких авторів, страждає від 3 до 6% населення [5]. Найбільша розповсюдженість відмічається у мешканців Центральної Азії, Північного Кавказу, Білорусії, Казахстану, Алтаю. Захворюваність на СКХ у Росії складає 500-550 випадків на 100 тис. населення. В цілому у дітей і у дорослих СКХ частіше виявляється серед представників чоловічої статі. Розповсюдженість захворювання серед дитячого населення набагато нижча, ніж у дорослих, і складає 19-20 випадків на 100 тис. населення, тоді як у підлітків 80-82 випадки (в середньому 40,6 за даними 2006 року і 109,31 – за даними 2010 року), а у дорослих 450-460 випадків на 100 тис. населення [3]. За даними щорічних звітів відділення нефрології Київської міської дитячої клінічної лікарні №1, кількість дітей, госпіталізованих з приводу дизметаболичної нефропатії, зросла з 4,58% за 2006 р. до 9,65% за 2011 р. За даними російських колег, частота виявлення дизметаболичних нефропатій в останні роки коливається у межах 11-13%, що також значно перевищує показники 2000-х років, коли вони склали 9,6-7,9% у загальній структурі хвороб нирок.

Класифікація кристалурій Міжнародна класифікація хвороб, 10-й перегляд:

- E 79. Порушення обміну пуринів та піримідинів.
- E 79.0 Перурикемія без ознак артриту та подагричних вузлів.

- E79.1 Синдром Леша Ніхена.
- E 79.8 Інші порушення обміну пуринів та піримідинів.
- E 79.9 Порушення обміну пуринів та піримідинів, не уточнене.
- E83. Порушення мінерального обміну.
- E 83.4 Порушення обміну магнію.
- E 83.5 Порушення обміну кальцію. E 83.8 Інші порушення мінерального обміну.
- E83.9 Порушення мінерального обміну, не уточнене.

Ураження нирок при порушенні обміну сечової кислоти:

Перурикемія (первинна та вторинна). Перури-козурія. Подагра. Ксантинурія.

Хвороба Леша Ніхена.

Ураження нирок при порушенні обміну гліоксилової кислоти:

Первинна гіпероксалурія (I та II типи). Оксалатна нефропатія.

Вторинна гіпероксалурія.

Фосфатурії. Гіперкальціурії. Цистинурії.

Етіологічні фактори. Причинами гіперурикозурії/гіперурикемії є: особливості харчування (переважання в раціоні продуктів, які містять пурини - м'яса, ковбаси, субпродуктів, консерв, ікри, шоколаду), нервово-артритична аномалія конституції з рецидивуючим ацетонемічним синдромом, подагра у близьких родичів; спадкові захворювання, в основі яких лежать порушення синтезу сечової кислоти - ксантинурія, хвороба Леша-Ніхена, тривале застосування медикаментів (сечогінні, цитостатики, антигіпертензивні препарати, нестероїдні протизапальні препарати), лімфопроліферативні захворювання. Гіпероксалурія розвивається: при генетично детермінованих захворюваннях – первинній гіпероксалурії, оксалатній нефропатії; вторинна - при вживанні великої кількості зелені, цитрусових, шипшини; у часто хворюючих дітей, дітей з хронічними захворюваннями шлунково-кишкового тракту, при інфекціях сечовивідних шляхів, при тривалому застосуванні глюкокортикоїдів, протисудомних препаратів, дефіциті вітаміну **В₆** [4]. Підвищення екскреції фосфатів (трипельфосфатів або аморфних фосфатів) і кальцію виникає при вітамін D-дефіцитному рахіті, тубулопатіях (спадкових захворюваннях, які супроводжуються порушенням фосфорнокальцієвого обміну), ювенільному остеопорозі, переважанні молочних продуктів у раціоні дитини, у часто хворюючих дітей.

Діагностика. Критеріями постановки діагнозу є: документоване порушення обміну речовин з надлишком солей в сечі, виявлення ехопозитивних включень в мисках нирок за даними УЗД та наявність сечового синдрому [1].

Транспорт збільшення діурезу призначається:

РН		6,2-6,5
Оксалати		1 мг/кг/добу
Сечова кислота	до 0,36-0,4 ммоль/л	до 4,0 ммоль/л
Кальцій	2,2-2,6 ммоль/л	2,5-7,5 ммоль/л
Фосфор	1,0-1,6 ммоль/л	27-33 ммоль/л

Обстеження пацієнта з дизметаболічною нефропатією включає: збір анамнезу (у тому числі родинного), проведення аналізів сечі (загального, аналізу за Нечипоренком, бактеріологічне дослідження сечі, аналіз за Зимницьким, добова протеїнурія), транспорту солей, загального аналізу крові, біохімічного дослідження крові, УЗД нирок та сечового міхура, за необхідності - проведення рентгенологічного обстеження (оглядової рентгенографії органів черевної порожнини, екскреторної урографії). «Строкатий» сечовий синдром у пацієнта з дизметаболічною нефропатією характеризується наявністю солей (урати, фосфати, оксалати), лейкоцитурією та еритроцитурією, протеїнурією; може супроводжуватися зміною кольору сечі, збільшуватися її відносна густина. Аналіз транспорт солей передбачає визначення рН сечі, екскреції сечової кислоти, оксалатів, кальцію і фосфору з сечею, вмісту сечової кислоти, фосфору і кальцію у сироватці крові. При УЗД солі виглядають як ехопозитивні утворення.

Клініка. Можливі ускладнення Клінічними проявами дизметаболічної нефропатії найчастіше є: дизуричні явища, больовий синдром, зміна кольору сечі - цегляно-червоний (при уратурії), молочно-сірий (при фосфатурії), біло-жовтий (при оксалурії); гематурія, диспептичні розлади.

Можливі ускладнення: приєднання запалення (цистит, пієлонефрит), кровотеча, підвищення артеріального тиску (особливо у підлітків та дорослих), СКХ, гостра ниркова недостатність, формування інтерстиціального процесу в нирках, хронічної ниркової недостатності.

Лікування. В основі лікування дизметаболічної нефропатії лежить регулярне дотримання дієти (табл. 2-4), яка включає раціональне змішане харчування, залежно від типу кристалурії, і виключає функціональне навантаження для активної частини нефрону - тубулярного апарату. Для велика кількість рідини - 2 л на 1,73 кв. м поверхні тіла. У лікуванні дітей з дизметаболічними нефропатіями широко застосовуються фітопрепарати і збори лікарських рослин, які мають літолітичну дію, покращують обмінні процеси, сприяють виведенню продуктів обміну не тільки через сечовидільну систему, але і через шлунково-кишковий тракт [6,8]. Фітопрепарати виявляють комплексну дію: діуретичну, протизапальну, спазмолітичну, антиоксидантну, нефропротекторну та ін. У терапії дизметаболічної нефропатії, крім дієтичних рекомендацій і застосування літолітичних препаратів, необхідно також застосовувати мембраностабілізатори і ферменти [2]. Для усунення больового синдрому застосовуються спазмолітики та нестероїдні протизапальні препарати. Курс лікування триває 1-2 місяці.

При гіперурикозурії/гіперурикемії призначають:

- Блемарен 1 табл. 3 р. на добу під контролем рН сечі;
- Канефрон (7-50 крап. 3р. на добу, 1 табл. 3 р. на добу);
- Аллопуринол 5 мг/кг/добу (рівень сечової кислоти в сироватці крові Ю,
- 5 ммоль/л та відсутність ефекту від застосування дієтотерапії).

При гіпероксалурії призначають:

- Уролесан 1 кап. 3 р. на добу (5 мл 3 р. на добу, 8-10 крапель 3 р. на добу),
- 10 діб - ферменти 1 др. 3 р. на добу; 10 діб - канефрон 1 табл. 3 р. на добу.
- Часникові капсули 2 к. 3 р. на добу + уролесан 1 кап. 3 р. на добу
- (5 мл 3 р. на добу, 8-10 крапель 3 р. на добу).
- Піридоксин (В6) 1-3 мг/кг/добу, ортофосфати (2% р-н ксідифону 1 ч. л. 3 р.
- на добу або омега-3 -12 к. на добу.
- Фітоліт 1-2 табл. тричі на добу.

При фосфатурії призначають:

- Уролесан 1 кап. 3 р. на добу (5 мл 3 р. на добу, 8-10 крапель 3 р. на добу),
10 діб - ферменти 1 др. 3 р. на добу; 10 діб - канефрон 1 табл. 3 р. на добу.
- ортофосфати (2% р-н ксідифону 1 ч. л. 3 р. на добу або омега-3-12 к. на
 - добу + уролесан 1 кап. 3 р. на добу (5 мл 3 р. на добу, 8-10 крапель 3 р.
 - на добу).

Вітамін D₃ (альфакальцидол, каль-цитріол) - 0,25-0,5 мл на добу.

Профілактика та санаторно-курортне лікування. Аналіз захворюваності хвороб сечової системи дозволив зробити висновок ' про необхідність зближення позицій урологів і нефрологів у вирішенні загальних проблем для подальшого удосконалення спеціалізованої допомоги дітям. Це стосується у першу чергу не тільки вроджених вад розвитку сечовивідної системи, але і обмінної патології нирок. Спільний аналіз ситуації дозволив відпрацювати позицію стосовно профілактики дизметаболічних нефропатій. Для профілактики кристалурії рекомендується диспансерне спостереження за дітьми з родин, у яких є спадкова схильність до СКХ, часто хворючими дітьми, з хронічними захворюваннями шлунково-кишкового тракту, дітьми, які протягом тривалого часу (місяці, роки) отримують будь-які препарати (глюкокортикоїди, цитостатики, нестероїдні протизапальні препарати, сечогінні, протисудомні, антигіпертензивні та інші). Періодично контролювати загальний аналіз сечі, за необхідності проводити більш поглиблене обстеження - УЗД нирок, транспорту солей та ін. З метою профілактики дизметаболічної нефропатії необхідно вживати достатню кількість рідини: у холодний період року - 40 мл/кг маси тіла на добу, влітку - до 60 мл/кг на добу (за відсутності артеріальної гіпертензії). Діти з дизметаболічною нефропатією повинні знаходитися на диспансерному обліку у дитячого нефролога, контролювати загальний аналіз сечі 1 раз на місяць (за наявності інфекції сечовивідних шляхів - 1 раз на 2 тижні), аналіз транспорту солей та УЗД нирок -1 раз на 6 місяців, поглиблене обстеження в умовах

стаціонару - 1 раз на рік. Обов'язковими є контроль за нирковими функціями з визначенням швидкості клубочкової фільтрації. З урахуванням концепції хронічної хвороби нирок урологічного підходу до даних пацієнтів недостатньо. Нефрологічна складова вкрай необхідна для профілактики обмінних нефропатій з метою попередження розвитку ускладнень. Санаторно-курортне лікування передбачає вживання наступних мінеральних вод. При гіперурікозурії: «Свалява», «Лужанська», «Поля Квасова», «Бжні», «Есентуки-4» та «Есентуки-7», «Боржомі». При гіпе-роксалурії: «Есентуки №20», «Смир-новська», «Нафтуся», «Славяновська, «Саірме». При фосфатурії: «Доломітний нарзан». При вживанні мінеральної води її кількість не повинна перевищувати 35 мл/кг маси тіла (на один прийом не більше 200 мл). Дизметаболична нефропатія - група захворювань з різною етіологією і патогенезом, що характеризується інтертиціальним процесом у нирках внаслідок порушення обміну речовин. Поява солей в сечовому осаді може бути ознакою спадкової патології, а частіше - відображенням стану здоров'я і способу життя дітей. Своєчасна діагностика дисметаболичної нефропатії та її адекватна терапія дають можливість стабілізувати обмін речовин у дитини, призупинити та запобігти розвитку ускладнення.

Матеріали методичного забезпечення заняття.

Завдання для самоперевірки вихідного рівня знань-вмінь.

- a. Основні анатомо-фізіологічні особливості сечової системи у дітей.
- b. Основні положення про інфекції сечової системи у дітей.
- c. Причини розвитку, основні клінічні прояви циститу у дітей.
- d. Визначення, етіологія, патогенез, класифікація та клініка пієлонефритів у дітей.
- e. Методика об'єктивного обстеження хворого з інфекцією сечової системи.
- f. Основні лабораторні та інструментальні методи обстеження хворого з інфекцією сечової системи.
- g. Основні принципи диференціальної діагностики циститу, пієлонефриту у дітей.
- h. Методи лікування інфекцій сечової системи (цистити, пієлонефриту) у дітей.
- i. Профілактика та прогноз пієлонефриту у дітей.

Інформацію, необхідну для формування знань - умінь можна знайти у підручниках:

основна:

- Педіатрія (кардіологія та нефрологія дитячого віку): Навчальний посібник / Зубаренко О.В., Волосовець О.П., Стоєва Т.В., Кривоустов С.П., Лосєва К.О. – Одеса : Друкарський дім; Друк Південь, 2014. – 512 с.
- Педіатрія : навчальний посібник : у 2 т. / М. Л. Аряєв, Н. В. Котова, Н. Ю. Горностаєва [та ін.] ; за ред. : М. Л. Аряєва, Н. В. Котової ; Одеський національний медичний університет. – Одеса : Одеський національний медичний університет, 2014. – 312 с.
- Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча нефрологія»: лікування дітей з інфекціями сечової системи і тубулоінтерстиційним нефритом. Наказ МОЗ України № 627 від 03.11.08.
- Дитячі хвороби. За редакцією В.М.Сідельникова, В.В.Бережного. К.:Здоров'я. 1999 -734с.
- Медицина дитинства/ За ред. акад.П.С.Мошича. Київ: Здоров'я, 1994.
- Педіатрія: національний підручник: у 2 т. Т.2\ за ред. В.В. Бережного. – К., 2013. – ст.60 – 63 , 76 – 84.
- Педіатрія: Підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації/ За ред.проф. О.В. Тяжкої/ Видання друге.- Вінниця: Нова книга. – 1096с.
- Протокол лікування дітей з хронічною нирковою недостатністю (Наказ МОЗ України №365 від 20.07.05).
- Протоколи надання медичної допомоги при невідкладних станах у дітей на шпитальному та до шпитальному станах №437 від 31.08.2004 р. стор.40.

додаткова:

- Основи нефрології / за ред.. М.О. Колесника // Довідник лікаря «Нефролог» – К.: Тов «Доктор-Медіа», 2010. – 380 с.
- Педіатрія : національний підручник : у 2 т. / Д. Д. Іванов, С. В. Кушніренко, Д. А. Сеймівський [та ін.] ; за ред. В. В. Бережного ; Асоціація педіатрів України. – К. : Сторожук О. В., 2013. – Т. 2. – 1021 с. : табл., іл.

- Іванов Д.Д. Вибрані питання дитячої нефрології. / – К. – 2003р. – 140с.
- Іванов Д.Д. Застосування дилтіазему в нефрологічній практиці// Ж-л практ. Лікаря.- 1999.- №4.- С. 50-52.
- Іванов Д.Д. Діабетична нефропатія та сучасний погляд на її лікування// Лікі України.- 2002.- № 6.- С.6-8.

Орієнтаційна карта щодо самостійної роботи з літературою з теми заняття.

Основні завдання	Вказівки	Відповіді
Ознайомитися з метою та завданнями заняття	Сформулювати дефініцію ІСС у дітей	Сформулювати поняття про мультифакторне захворювання та його функціональний характер.
Епідеміологія	Знати розповсюдженість ІСС серед дитячого населення. Перелічити фактори ризику розвитку ІСС у дітей.	Згідно статистичним звітам МОЗ України поширеність захворювань нирок і сечової системи у дітей в останні 5 років в Україні зростає, а саме: із 40 до 56/1000 дитячого населення. На першому році життя на ІСС частіше страждають хлопчики (3,7% проти 2% у дівчаток), потім спостерігається протилежне співвідношення.
Етіологія	Перелічити основних етіологічних збудників при ІСС	Серед уропатогенних мікроорганізмів, Котре відіграють роль у розвитку ІМС, перше місце належить грам-негативної флорі сімейства Enterobacteriaceae (до 80%), а в мікробному спектрі переважають E. Coli (80-90%). Грампозитивних флора представлена Staphylococcusssp., Enterococcusssp. Також певне місце в етіології ІМС займають внутрішньоклітинні збудники (Chlamidia, Ureaplasma, Mycoplasma), віруси (аденовіруси, ентеровіруси, віруси герпетичної групи), гриби.
Патогенез	Визначити шляхи проникнення патогенів при ІСС. Охарактеризувати основні патогенетичні механізми при пієлонефриті у дітей.	Серед здібностей мікроорганізмів особливе місце належить феномену уропатогенності. Уропатогенність- потенційна здатність мікроорганізмів викликати розвиток патологічного процесу при проникненні в органи сечової системи. Важливою загальною властивістю збудників ІСС є їх адгезивная здатність до уроепітелію, що забезпечує надійну фіксацію бактерій в сечовій системі і перешкоджає їх гідродинамічної елімінації.
Класифікація	Знати класифікацію пієлонефритів у дітей.	Вміти поставити діагноз.
Клініка	Позначити основні симптоми та їх характеристики при ІСС.	Загальними ознаками є клінічні ознаки, функціональні порушення.
Діагностика	Визначити основні методи клінічного та параклінічного обстеження при ІСС	Вміти оцінити результати лабораторних і функціональних методів дослідження.
Лікування,	Визначити основні	Звернути увагу на складність дифодіагностики з

профілактика та диспансеризація	напрямки лікування, профілактики та диспансеризації при ІСС у дітей.	сечової системи.
---------------------------------	--	------------------

Матеріали для самоконтролю якості підготовки.

Питання для самоконтролю.

- Дефініція ІСС, пієлонефриту, циститу.
- Розповсюдженість та захворюваність на ІСС у дитячій популяції, фактори ризику розвитку захворювання.
- Патогенез пієлонефриту.
- Класифікація пієлонефритів за формою, періодом, ступенем активності, наявністю порушень функції нирок.
- Клінічна картина ІСС.
- Діагностика ІСС та пієлонефриту: ренальні та екстраренальні прояви.

Тести

- Дитина 13-ти років скаржиться на біль у надлобковій ділянці, часте сечовипускання малими порціями сечі. Лихоманка 37,70С. В аналізі сечі-протеїнурія-0,033 г/л, еритроцити свіжі, суцільно в препараті, солі-оксалати незначна кількість. Який діагноз найбільш імовірний?
 - Дизметаболична нефропатія
 - Гострий цистит
 - Гострий гломерулонефрит
 - Гострий пієлонефрит
 - Сечокам'яна хвороба
- Дівчинка 6-ти років захворіла гостро: підвищення температури до 390С, блювота, біль в животі, каламутна сеча. Сечовипускання малими порціями. АТ 100/60 мм рт ст. Загальний аналіз сечі - відн. щільність - 1006, білок 0,58 г/л, лейкоцити - все п/зор., еритроцити - 20-25 в п/зор. Ан. крові: ШОЕ - 30 мм/година. Поставте попередній діагноз
 - Гострий пієлонефрит
 - Гострий цистит
 - Гострий гломерулонефрит
 - Тубулоінтерстиціальний нефрит
 - Дисметаболична нефропатія
- Протягом 2-х років у 4-річної дитини спостерігаються рецидиви захворювання, що супроводжується підвищенням температури тіла, млявістю, болями в животі, почастищенням сечовипускання. Заг.ан.сечі - відн.щільність - 1010, білок 0,12 г/л, лейкоцити - 1/2 п/зор, еритроцити -4-5 у п/зор., циліндри - не виявл., солі - оксалати. Припущено хронічний пієлонефрит. Яке обстеження необхідне для уточнення причини захворювання:
 - Мікціоннацистографія
 - Добова екскреція солей
 - Імунограма
 - Трьохсклянка проба
 - Посів крові на стерильність
- У дитини 7 років виражені ознаки запалення, дизурія, полакіурія, ніктурія; лейкоцитоз із зсувом вліво; значна лейкоцитурія з активними лейкоцитами, невелика протеїнурія, бактеріурія, лейкоцитарні циліндри – це є клініка:
 - Гострого пієлонефриту;
 - Гострого гломерулонефриту;
 - Гострого циститу;
 - Амілоїдозу нирок;
 - Хронічної ниркової недостатності.
- До дільничного педіатра звернулась дівчинка 8 років з приводу різучого болю і печіння при сечовипусканні, ниючих болів над лобком, частіші потяги до сечовипускання. Місяць тому лікувалась з приводу ентеробіозу. Об'єктивно: стан не порушений, шкіра чиста, набряків

немає, під час глибокої пальпації помірна болючість над лобком. При постукуванні в проекції нирок болючості не відмічено. Сечовипускання часте, сеча мутна. Який з діагнозів найбільш вірогідний?

- A. Гострий вульвовагініт.
- B. Туберкульоз нирок.
- C. Гострий гломерулонефрит.
- D. Гострий пієлонефрит.
- E. Гострий цистит

6. У дитини 8-ми місяців температура тіла - 39,20С, млявість, блідість, відмова від прийому їжі, одноразова блювота, часті сечовипускання. При фізикальному обстеженні патології не виявлено. Сеча мутна. Яке додаткове дослідження допоможе встановити діагноз?

- A. Аналіз крові на цукор
- B. Загальний аналіз крові
- C. Загальний аналіз сечі
- D. Аналіз сечі на цукор з добової кількості
- E. Копроцітограмма

7. Хвора дитина 8 років скаржиться на біль у животі, головний біль, підвищення температури тіла, болісне сечовипускання. Об'єктивно: шкіра бліда, гаряча, t тіла 39С, синці під очима. В крові - лейкоцитоз 14 Т/л, ШОЕ-34мм/год. В сечі: білок-0,066 г/л, лейкоцити - густо покривають поле зору. Ер свіжі 5-10 у полі зору, бактерій - багато. Який імовірний діагноз хворого?

- A. Цистит
- B. Гострий пієлонефрит
- C. Гострий гломерулонефрит
- D. Полікістоз нирок
- E. Дисметаболічна нефропатія

8. У дівчинки 9 років незначний загальнозапальний синдром; полакіурія, дизурія з вираженим різучим боєм і передчасним припиненням сечовипускання; помірна лейкоцитурія, свіжі еритроцити, невелика протеїнурія, бактеріурія (25-100 тис./мл); невеликий лейкоцитоз – це є клініка:

- A. Гострого пієлонефриту;
- B. Гострого гломерулонефриту;
- C. Гострого циститу;
- D. Амлоїдозу нирок;
- E. Хронічної ниркової недостатності.

9. У дитини 6 років при оформленні в школу виявили зміни в сечі: незначна протеїнурія, лейкоцитурія, бактеріурія. Про яку хворобу можна думати?

- A. Пієлонефрит.
- B. Хронічна ниркова недостатність.
- C. Гострий міокардит.
- D. Ревматизм.
- E. Гострий гломерулонефрит.

10. У дитини 6 років при оформленні в школу виявили зміни в сечі: незначна протеїнурія, лейкоцитурія, бактеріурія. Які обстеження необхідно провести?

- A. Кліренс по ендogenousму креатиніну.
- B. Аналізи сечі за Нечипоренком, Зимницьким, посів сечі на флору, УЗД нирок, біохімічний аналіз крові (заг.білок, сечовина, креатинін).
- C. Аналізи сечі за Нечипоренком, Зимницьким.
- D. Біохімічний аналіз крові (заг.білок, сечовина, креатинін), УЗД нирок.
- E. Внутрішньовенна урографія.

Задачі

№ 1. У дівчинки 6 років після переохолодження підвищилася температура до 39°, з'явився біль у поперековій ділянці зліва, прискорене (до 8 разів на добу) і болісне сечовипускання. З анамнезу життя відомо, що дитина народилася в строк, з масою 2800, оцінка за шкалою Апгар 5

балів, в пологах дворазове обвивання пуповиною навколо шиї 2 рази. Вагітність перебігала з гестозом I і II половини. Спадковість обтяжена: у мамы - цистит, у батька - сечокам'яна хвороба. Перенесені захворювання: ГРВІ з 3-х років по 4-5 разів на рік щорічно, цистит в 3 роки. Об'єктивні дані при вступі до стаціонару: ЧСС - 100 за 1 хв., АТ - 90/45 мм.рт.ст. Стан середньоіважкості, температура 39,0°, шкіра бліда, набряків немає. Язик обкладений білим нальотом. Тони серця задовільно звучні. При пальпації - живої і м'якої, болісність над лоном, в лівій клубовій області. Симптом Пастернацького позитивний зліва. Нирки не пальпуються. Результати лабораторного обстеження: Нв - 128 г/л, Ер - 4,5x10¹²/л, ШОЕ - 24 мм/годину, Le - 12,8x10⁹/л, П - 6%, С - 66%, Л - 22%, М - 6%, Э - 0. Загальний аналіз сечі: об'єм - 115 мл, питома вага - 1016, колір - жовтий, каламутна, реакція - нейтральна, білок - ні, лейкоцити - скрізь в полізорі, еритроцити - 1-2 в полізорі. Питання:

- Встановіть попередній діагноз і проведіть диференціальну діагностику захворювань, що характеризуються сечовим синдромом
- Складіть план подальшого обстеження

Еталон відповіді:

№ 2. У дівчинки 11 років протягом року спостерігаються болі в животикі, не пов'язані з прийомом і нравом їжі, іноді турбують болі у попереку. Апетит знижений, дитина відзначає втому наприкінці дня, сон неспокійний. При амбулаторному обстеженні в аналізі сечі білок - 0,33%, питома вага - 1014, лейкоцити до 20-25 у п/зр., епітеліальні клітини у незначній кількості, еритроцити 0-2 у п/зр., солі - оксалати у незначній кількості. Об'єктивні дані під час надходження: ЧСС - 92 за хв, АТ - 100/70 мм рт.ст. Стан хворої середньоіважкий, дівчинка бліда, периорбітальний ціаноз; набряків немає. Симптом вистукування (Пастернацького) у проекції нирок позитивний справа. Пальпація животика безболісна. Нирки не пальпуються. Результати обстеження: Ер 4,1x10¹²/л, Нв - 120 г/л, КП - 0,87, Le - 9,4x10⁹/л, э - 2%, п - 4%, с - 50%, Л - 38%, М - 6%, ШОЕ - 17 мм/годину. Дані аналізу сечі - питома вага 1015, білок 0,066%, лейкоцити у великій кількості, еритроцити до 2-х у п/зр. Ступінь бактеріурії 100000 в 1 мл сечі, виділено паличку протей. Аналіз сечі по Зимницькому - коливання питомої ваги - 1010-1021, добовий діурез - 1200 мл, денний діурез - 700 мл, нічний діурез - 500 мл. Біохімічний аналіз крові: загальний білок - 62 г/л, сечовина - 6 ммоль/л, креатинін - 0,07 ммоль/л, холестерин - 4,5 ммоль/л. Клубочкова фільтрація - 60 мл за хв. Дані УЗД нирок і сечового міхура: двосторонній міхурно-сечовідний рефлюкс. Питання:

- Встановіть діагноз. Оцініть функціонування нирок.
- Вкажіть яке дослідження необхідно провести для уточнення діагнозу та охарактеризуйте ступінь міхурно-сечовідного рефлюксу (МСР).

№ 3. Дівчинка 9 років, поступила у відділення з приводу болів у поперековій ділянці, почастішання сечовипускання. Дитина від I вагітності, що протікала з токсикозом I половини. Пологи на 38-му тижні. Маса при народженні 3000 г, довжина 52 см. В анамнезі часті ГРЗ (більше 6 разів на рік). Даному захворюванню передувало переохолодження. Наступного дня з'явився головний біль, адинамія, біль в животикі і поперековій ділянці зліва, температура підвищилася до 39°C. Катаральних явищ не було. Протягом подальших 4 днів продовжувала високою лихоманити, спостерігалася поліакіурія, сеча була каламутною із специфічним запахом. Під час вступу до стаціонару стан середньоіважкості, температура тіла 38°C, шкіряні іскриви бліді, набряків не спостерігається. Симптом постукування (Пастернацького) позитивний з обох боків, більш зліва. При пальпації лівої нирки болючість. Загальний аналіз крові: Нв - 120 г/л, Ер - 4,5x10¹²/л, Le - 10,5x10⁹/л, п/я - 10%, с - 60%, л - 22%, м - 8%, ШОЕ - 28 мм/годину. Загальний аналіз сечі: реакція - нейтральна, білок - 0,09%, лейкоцити - суцільновсі поля зору, еритроцити - 1 в п/з, солі - оксалати, бактерії +++. Біохімічний аналіз крові: загальний білок - 72,0 г/л, СРБ - +++, серомукоїд - 0,3, сечовина - 4,3 ммоль/л. Посів сечі: виділено кишкову паличку в кількості 100 000 мікробних тіл/мл. УЗД нирок: нирки розташовані верно, ліва - 107x42x13 мм, права - 94x37x13 мм. Ехо-сигнал від збірної системи змінений з обох боків, більш зліва, розширений. Підозра на подвоєння лівої нирки. Питання:

- Сформулюйте та обґрунтуйте попередній діагноз.

- Охарактеризуйте критерії активності пієлонефриту.

№4. Дівчинка 4 років після переохолодження пред'являє скарги на болі в надлобковій ділянці, часті хворобливі сечовипускання малими порціями. Дитина від II вагітності, яка перебігала без патології. Пологи в строк. Маса при народженні 3300 г, довжина 50 см. Період новонародженості перебігав без особливостей. В анамнезі ГРЗ 1 – 2 рази на рік, ознаки atopічного дерматиту. Під час надходження до відділення температура 36,7°C, стан задовільний. Катаральних явищ немає. Болісність при пальпації в області сечового міхура. Симптом постукування (Пастернацького) у проекції нирок негативний. Сеча каламутна, із специфічним запахом, об'єм разових порцій становить 10 – 20 мл. Загальний аналіз крові: НЬ - 140 г/л, Ер - $4,5 \times 10^{12}$ /л, Лейк $8,5 \times 10^9$ /л, ШОЕ 5 мм/годину. Загальний аналіз сечі: реакція - лужна, білок - 0,033%, лейкоцити - суцільновсі поля зору, еритроцити незмінні 15-25 у п/з, слиз +, бактерії ++. Посів сечі: висіяна кишкова паличка в кількості 1000 мікробних тіл/мл. УЗД сечовивідної системи: нирки розташовані верно, ліва - 95x41x11 мм, права - 94x42x12 мм. Чашечно-мискова система обох нирок не розширена, кортико – медулярне диференціювання збережене; стінка сечового міхура 3,5 мм, шарувата, об'єм залишкової сечі 110 мл. Питання:

- Обґрунтуйте діагноз.
- Складіть план лікування дитини.

№5. Дівчинка 15 років знаходиться у стаціонарі з приводу хронічного рецидивуючого пієлонефриту. Під час надходження скарги на болюче сечовипускання, біль у животі і поперековій ділянці більше зліва. Ознаки захворювання з'явилися наступного дня після незахищеного статевих контакту. При обстеженні: самопочуття не порушене, шкірні покриви бліді, набряків немає, температура 37,0°C. Симптом постукування у проекції нирок позитивний зліва. Загальний аналіз крові: НЬ - 120 г/л, Ер - $4,0 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $10,5 \times 10^9$ /л, ШОЕ - 17 мм/годину. У загальному аналізі сечі: об'єм 100 мл, питома вага 1015, білок 0,33%, лейкоцити 10-15 в п/зр, еритроцити 15-20 в п/зр. При УЗД нирок: нирки розташовані верно, ліва - 102x40x13 мм, права 103x37x13 мм, кортико – медулярне диференціювання збережене, миска зліва 15 мм, справа 10 мм. За даними ПЛР-аналізу в сечі визначається *Mycoplasma genitalis*. Оглянута гінекологом – діагноз вульвовагініт. Питання:

- Обґрунтуйте діагноз.
- Які клініко-лабораторні показники характеризують мікоплазмову етіологію процесу, і які антибактеріальні препарати активні відносно *Mycoplasma*.

Матеріали для аудиторної самостійної підготовки. Перелік начальних практичних завдань, які необхідно виконати під час практичних занять.

4. Зібрати анамнез, виділити дані, які свідчать про ІСС.
5. Виявити найбільш інформативні ознаки захворювання під час об'єктивного та лабораторно - інструментального обстеження хворого.
6. Встановити клінічний діагноз за сучасною класифікацією.

Інструктивні матеріали для оволодіння професійними вміннями, навичками:

Методика виконання роботи, етапи виконання.

3. Оцінити отримані дані анамнезу життя та хвороби, виділити фактори ризику
4. Провести клінічне обстеження хворого з захворюванням нирок.
5. Скласти план додаткового обстеження.
6. Оцінити результати лабораторно - інструментального обстеження.
7. Сформулювати клінічний діагноз згідно з класифікацією.

Матеріали для самоконтролю оволодіння знаннями, вміннями, навичками, передбаченими даною роботою.

Тести різних рівнів.

1. Дівчинка, 9 р., хворіє 3 роки. Тричі лікувалась стаціонарно. При огляді виявлена блідість шкіри і слизових, пастозність обличчя, с-м Пастернацького позитивний зліва. В біохімічному аналізі крові: загальний білок 70,3 г/л, холестерин 5,92 ммоль/л, сечовина 6 ммоль/л; в заг.аналізі сечі: питома вага 1,006, білок 0,33 г/л, лейкоцити на ½ поля зору, еритроцити 8-10 в п/з. При посіві сечі виявлена *E. Coli* 150000. в пробі за Зимницьким коливання питома ваги від 1,002 до 1,006. Яке захворювання діагностоване у дитини?

- A. Пієлонефрит.
 - B. Цистит.
 - C. Гострий міокардит.
 - D. Ревматизм.
 - E. Гострий гломерулонефрит.
2. Хлопчик 5 років знаходиться на стаціонарному лікуванні з приводу гострого пієлонефриту. Після проведеного курсу лікування стан хлопчика нормалізувався. В загальному аналізі сечі: відносна щільність – 1012, реакція – кисла, прозорість – слабо мутна, білок і цукор відсутні. При мікроскопії осаду – епітеліальні клітини – поод. в п/з, лейкоцити – 2-4 в п/з, еритроцити – 1-2 в п/з, гіалінові циліндри – 0-1 в п/з, слиз – небагато. Яке дослідження необхідно провести?
- A. Бактеріологічний засів сечі на флору
 - B. Аналіз сечі за Зимницьким
 - C. Аналіз сечі за Нечипоренком
 - D. Аналіз сечі на добу екскреції сечової кислоти.
 - E. Обзорна рентгенографія органів черевної порожнини.
3. Дитина 13 років знаходиться під диспансерним наглядом в зв'язку з хронічним пієлонефритом. Які аналізи необхідно провести для оцінки функціонального стану нирок в першочергу?
- A. Аналіз сечі клінічний
 - B. Аналіз сечі за Нечипоренком
 - C. Аналіз сечі за Амбурже
 - D. Проба Реберга
 - E. Гострофазові показники
4. У дитини 1,5 років після перенесеної ГРЗ з'явилася дизурія (часті та хибні сечовипускання), температура на протязі доби коливається від нормальної до 37,8 0С. Шкіра бліда, катаральних явищ немає, відмовляється від їжі. Аускультативно в легенях – без відхилень від норми. Тони серця ритмічні, приглушені. Живіт м'який, безболісний. Паренхіматозні органи не збільшені. При огляді спостерігаються стигми дизембріогенезу. В амбулаторному аналізі сечі – лейкоцитурія до ½ поля зору. Яку методи діагностики слід передбачити в даній ситуації насамперед?
- A. Мікційна цистографія
 - B. Рентгенографія грудної клітини
 - C. ЕКГ
 - D. Аналіз сечі за Зимницьким
 - E. Реносцинтиграфія
5. Дитина 7 років. Скаржиться на часте сечовипускання, біль у животі, нудоту, блювання, підвищення температури тіла до 38,3 0 С. Хворіє 4 доби. При об'єктивному обстеженні виявлено блідість шкіри, АТ- 100/50 мм рт. ст., діяльність серця ритмічна, тахікардія – 100 за 1 хв. Позитивний симптом Пастернацького справа. Аналіз сечі: відносна щільність – 1018, білок – 0,098 г/л, лейкоцити – до ½ поля зору, еритроцити – 1-3 в полізору, багато бактерій. Аналіз крові: еритроцити – 3,8*10¹²/л, гемоглобін – 120 г/л, лейкоцити – 18*10⁹/л, п.-12%, с.-47%, лімф.-35%, мон.-6%, ШОЕ-26 мм/год. Поставте попередній діагноз.
- A. Гострий гломерулонефрит
 - B. Гострий пієлоцистит
 - C. Гостра пневмонія
 - D. ГРЗ
 - E. Дизметаболична нефропатія.

Тестові завдання:

1. Первинними тубулопатіями з синдромом поліурії є всі перераховані, окрім:
- 1) Нирковий сольовий діатез
 - 2) Синдром Альпорта
 - 3) Нирковий нецукровий діабет
 - 4) Ниркова глюкозурія.

2. Тубулопатіями з синдромом нефролітазу є всі перераховані, окрім:
 - 1) Цистинурія
 - 2) Оксалоз
 - 3) Нирковий сольовий діабет
 - 4) Гліцинурія
3. До рахітоподібних ниркових захворювань відносяться всі перераховані, окрім:
 - 1) Нирковий тубулярний ацидоз;
 - 2) Ниркова глюкозурія;
 - 3) Фосфат-діабет;
 - 4) Хвороба де Тоні-Дебре-Фанконі.
4. Для спадкового фосфат-діабету характерні перераховані ознаки, окрім:
 - 1) Затримка росту
 - 2) Деформація скелету
 - 3) Гіпофосфатемія
 - 4) Гіпокальціємія
 - 5) Рентгенологічні зміни кісток подібні рахіту.
5. Основними методами лікування фосфат-діабету є, окрім:
 - 1) Призначення препаратів кальцію
 - 2) Фітотерапія
 - 3) Призначення великих доз вітаміну Д і фосфатної суміші
 - 4) Призначення малих доз вітаміну Д.
 - 5) Призначення вітаміну А, Е.
6. Яке ствердження відносно уратних нефропатій є правильним:
 - 1) В їх основі лежить порушення пуринового обміну
 - 2) Часто зустрічається у дітей шкільного віку, серед жителів міста.
 - 3) Найбільш частими клінічними проявами є: дизурія, абдомінальний синдром, артралгія, мінімальний сечовий синдром.
 - 4) Можуть ускладнюватись нефротичним синдромом.
7. Основними дієтичними рекомендаціями при уратній нефропатії є все перераховане, окрім:
 - 1) Підвищене вживання рідини.
 - 2) Обмеження питного режиму
 - 3) Велика кількість овочів і фруктів.
 - 4) Обмеження вживання м'ясних продуктів
 - 5) Виключення консервів (рибних, м'ясних)
8. Основними принципами дієтотерапії гіпероксалурії є все перераховане, окрім:
 - 1) Виключити продукти багаті кальцієм, що легко засвоюється (м'який і твердий сир).
 - 2) Включити продукти, багаті магнієм і вітамінами групи В (гречка, вівсянка, пшенична крупа, курага).
 - 3) Обмежити вживання рідини.
 - 4) Обмежити продукти, із яких утворюються оксалати (цитрусові, щавель, шпинат, шоколад, чорна смородина та ін..)
 - 5) Виключити гострі, солоні страви, м'ясні навари, жарене м'ясо.
9. При гіпероксалурії необхідно рекомендувати такі продукти, окрім:
 - 1) Яблука, виноград, груші, абрикоси
 - 2) Варене м'ясо, рибу
 - 3) Картоплю, капусту, огірки.
 - 4) Гречану, вівсяну і пшеничну крупу.
 - 5) Щавель, шпинат, бобові, м'який сир.
10. Із медикаментозних засобів при гіпероксалурії показані:
 - 1) Аллопуринол
 - 2) Препарати кальцію
 - 3) Препарати заліза
 - 4) Магнію оксид, піридоксин

- 5) Делаяіл
11. Яке із положень відносно спадкового фосфат-діабету є неправильним:
 - 1) Захворювання проявляється в перші місяці життя.
 - 2) Для фосфат-діабету характерна затримка росту, деформації скелету, особливо нижніх кінцівок.
 - 3) R-логічні зміни кистей подібні рахіту.
 - 4) Діагноз фосфат-діабету підтверджується лабораторними даними.
 - 5) Захворювання має домінуючий тип успадкування, зщепленого зі статтю.
12. Яке твердження відносно вродженої гіпероксалурії (оксалозу) є неправильним:
 - 1) Часто відмічається в вигляді сімейного захворювання.
 - 2) Основний етіологічний фактор – аномалія в обміні оксалової кислоти з підвищеною продукцією оксалата.
 - 3) Часто розвивається вторинний піелонефрит, нефролітіаз.
 - 4) Часто відмічається гіпертензивний і набряковий синдром.
 - 5) В осаді сечі велика кількість оксалатів кальцію.
13. Які первинні тубулопатії є ознакою локалізації дефекту в проксимальних каналцях, окрім:
 - 1) Хвороба де Тоні-Дебре-Фанконі
 - 2) Глюкозурія
 - 3) Фосфат-діабет
 - 4) Нирковий тубулярний ацидоз II типу
 - 5) Синдром Альпорта.
14. Які первинні і вторинні тубулопатії проявляються синдромом поліурії, окрім:
 - 1) Ниркова глюкозурія
 - 2) Нирковий діабет
 - 3) Нирковий сольовий діабет
 - 4) Нефронофтиз Фанконі
 - 5) Фосфат діабет.
15. Які первинні і вторинні тубулопатії проявляються синдромом аномалій скелету, окрім:
 - 1) Фосфат-діабет
 - 2) Хвороба де-Тоні-Дебре-Фанконі
 - 3) Нирковий тубулярний ацидоз
 - 4) Псевдогіпопаратіреозидизм
 - 5) Вітамін –D- залежний рахіт
16. Яке ствердження правильне при лікуванні ниркового несахарного діабету, окрім:
 - 1) Збільшення кількості рідини
 - 2) Гідрохлортіазид 2 – 3 мг/кг/добу
 - 3) Гідрохлортіазид 2 – 3 мг/кг/добу і індометацин 3 мг/кг/добу
 - 4) Гідрохлортіазид 2 – 3 мг/кг/добу і амilorид 10 - 20 мг/1,73м²/добу
 - 5) Призначення препаратів калію
17. Для попередження гіпонатріємії збільшують вживання натрію хлориду при нирковому сольовому діабезі до:
 - 1) 1г/добу
 - 2) 2г/добу
 - 3) 3г/добу
 - 4) 4г/добу
 - 5) 5г/добу
18. Яка стартова доза вітаміну D₂ при фосфат-діабеті:
 - 1) 10000 – 25000 МО/добу
 - 2) 1000 – 2000 МО/добу
 - 3) 4000 – 5000 МО/добу
 - 4) 6000 – 8000 МО/добу
 - 5) 8000 – 9000 МО/добу
19. Для корекції калію по формулі необхідні данні, окрім:

- 1) Маса тіла хворого
 - 2) Об'єм позакліткової рідини
 - 3) Показник гематокриту
 - 4) Середній показник калію в нормі
 - 5) Калій хворого
20. Добова фізіологічна потреба в калії дитини раннього віку:
- 1) 3 ммоль/кг маси
 - 2) 2 ммоль/кг маси
 - 3) 5 ммоль/кг маси
 - 4) 1 ммоль/кг маси
 - 5) 4 ммоль/кг маси

Ситуаційні задачі

Задача №1 До ОДЛ звернулась мати з хлопчиком 1 рік 4 міс., який два тижні назад перестав ходити із-за болей в ніжках. Із анамнезу відомо, що дитина від I вагітності і пологів, які перебігали без ускладнень. Маса при народженні 3 кг, довжина тіла 50см, на природньому вигодовуванні до 10 міс. Батько, зі слів матері, низькорослий з сім'єю не живе. При огляді виявлено О-подібну деформацію нижніх кінцівок, кіфозне викривлення в поперековий ділянці хребта. Зубів 10, незначні дефекти емалі. Тонус м'язів збережений маса тіла 10 кг, довжина тіла – 91 см.

1. Виділити провідний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз.
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №2 Дівчинка 2-хроків звернулась в ОДЛ затримку росту. Із анамнезу відомо, що після першого року життя у дівчинки почали відмічатись деформації, нижніх кінцівок по вальгусному типу, «браслетки» на кистях рук. Відомо, що батько дівчинки після нагрзуки, відмічає болі в нижніх кінцівках. Дівчинці в 6 місяців в зв'язку зі змінами з боку вегетативної нервової системи, змін з боку кістково-м'язової системи був виставлений діагноз рахіту середньої важкості, отримувала відповідне лікування.

1. Виділити провідний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз.
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №3 На обстеження в клініку педіатрії поступила дівчинка В., 7 років з діагнозом: нирковий рахіт. Дитина від II вагітності, що протікала без ускладнень (перша – медичний аборт). До 11 місяців розвивалась задовільно. В віці 11 місяців почала ходити, після чого почало відмічатись викривлення нижніх кінцівок, особливо гомілок. Дівчинка періодично скаржилась на біль в ногах. 3 місяці назад дівчинка знаходилась на лікуванні в Білорусії, виписалась з діагнозом гіпофосфатемічна остеопатія, хронічний тонзиліт. Матері 32 роки, має аналогічне викривлення кісток ніг, батькові 44 роки – здоровий. Батьки не є кровними родичами. При поступленні стан задовільний. При огляді відмічається О-подібне викривлення нижніх кінцівок, особливо гомілок. З боку внутрішніх органів патологічних змін не виявлено. Загальний аналіз крові і сечі без особливостей. Біохімічні дослідження: загальний білок крові 72 г/л, холестерин крові – 4,8 ммоль/л; загальний білірубін крові - 11,1 ммоль/л, прямий – 0; активність лужної фосфатази – 10 ОД; кальцій – 2,25 ммоль/л; Na – 135 ммоль/л, калій – 3,7 ммоль/л; креатинін – 0,067 ммоль/л; кліренс ендogenous креатиніну - 97 мл/л/1,73 м². Добова екскреція натрію з сечею – 1,5г; калію – 0,93г; фосфору 0,27г; гіпераміноацидурия і глюкозурия відсутні. Рентгенологічне дослідження кісток – деформація кісток гомілок, розширення росткових зон, зона субхондріального розрідження.

1. Виділити провідний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз.

4. Скласти план обстеження.

5. Скласти план лікування.

Задача №4 Хлопчик Саша, 11 міс., поступив в клініку з діагнозом білковоенергетичної недостатності (гіпотрофії Пст.), рахіт ІІ, порушення обміну. Від І вагітності, що протікала без ускладнень. Матері 22 роки, батьку 28 років, обидва здорові, не є кровними родичами. Родився від термінових пологів з масою 3500 г., до грудей прикладений вчасно, смоктав активно. Ізпологового будинку виписаний на 5-й день життя в хорошому стані. До 3 місяців розвивався правильно, з 2 місяців – на змішаному вигодовуванні, до 4 місяців переведений на штучне вигодовування. Після виписки ізпологового будинку відмічались закрепи. Госпіталізований в зв'язку з виявленим цукром в сечі до 2%, білка до 0, 165г/л. При госпіталізації етап важкий, виражена спрага, п/ш клітковина відсутня. Різко виражена гіпотонія м'язів. Відділяються тим'яні горби, потилиця сплюснена, Х-подібна викривлення ніг. Велике тім'ячко 2х2см зуби 0/2. Дитина не сидить, не реагує на іграшки. Загальний аналіз крові: Нв – 70 г/л, ер. – $3,0 \cdot 10^{12}/л$, л. – $12,6 \cdot 10^9/л$, е – 4 %, п – 1%, с. – 26%, лімф. – 63%, мон. – 5%, ШОЕ – 5 мм/год. Біохімічний аналіз крові : загальний білок – 76 г/л, ліпіди – 5,0 г/л; калій – 4,0 ммоль/л, Са – 1,9 ммоль/л, фосфор неорганічний – 0,35 ммоль/л, рН крові – 7,27; стандартні бікарбонати 17 ммоль/л (в нормі не нижче 20), активність лужної фосфатази – 0,55 (в нормі 0,17 – 0,33); протромбіновий індекс – 100%. Вміст вільних амінокислот в плазмі крові в межах норми. В загальному аналізі сечі – білок до 0,66%, питома вага 1001 – 1003, поодинокі лейкоцити, проба Сулковича позитивна. Добова екскреція білка 1,0 г, фосфора – 3 г/добу, цукру 0,9 г/добу. Екскреція натрію з сечею – 0,38 г/добу, калію 1,05 г/добу. Креатинин крові 0,065 ммоль/, кліренс ендogenous креатиніну – 63 мл/1хв/ 1,73м², реабсорбція води – 98,5%. Виражена гіпераміноацидурия (аланін, гліцин, аргінан, глутамінова кислота, пролін та ін..).

1. Виділити провідний синдром.

2. Провести диференційну діагностику.

3. Поставити діагноз.

4. Скласти план обстеження.

5. Скласти план лікування.

Задача №5 Дівчинка Ольга 1р. 10міс. поступила в відділення з приводу виявлених змін при проф.огляді: зміни в сечі в вигляді кристалуриї, протеїнуриї. Мати скаржилась на періодичне (1-2 рази на тиждень) нічне нетримання сечі. Дівчинка від ІІ вагітності з нормальним перебігом. Пологи термінові, нормальні. Маса при народженні 3100 довжина тіла 50см. До 1 року розвивалась без особливостей, хворіла вітряною, часті ГРВІ, періодично відмічається больовий синдром під час сечовипускання, при стоянні сечі випадає осад солей червонуватого кольору. При зборі генеанологічного анамнезу виявилось, що бабуся по материнській лінії хворіє сечокам'яною хворобою. Мати дівчинки і дві її рідні сестри мають гіпертонічну хворобу. Батько дівчинки хворіє гастритом. При огляді стан дівчинки задовільний. Дещо бліді шкірні покриви, загальний аналіз крові: Нв 120 г/л, ер $3,4 \cdot 10^{12}/л$, к.п. 0,9; лейкоци – $7,1 \cdot 10^9/л$, с – 2%, п – 4%, с – 35%, л – 50%, м – 9%, ШОЕ – 9 мм/год. Сечовина крові 5,33 ммоль/л; загальний білок 62,5 г/л; Холестерин крові 4,65 ммоль/л; К – 3,6 ммоль/л, Na 136 ммоль/л. Кліренс по ендogenous креатиніну 86 мл/1/173м², реабсорбція води 99,8%. Загальний аналіз сечі: питома вага 1014, білок 0,066%, лейкоцити 10-11 в полі зору, еритроцити 1 – 26 полі зору, солі сечової кислоти в великій кількості. Сеча на степінь бактеріуриї – росту нема. Концентраційна функція нирок збережена. В зв'язку з підозрою на порушення пуринового обміну обстежена: добова екскреція уратів – 2,67 ммоль при діурезі 300 мл. Виділення уратів на 1 кг маси тіла 0,21 ммоль, сечокисло-креатининовий індекс 1,67. Концентрація уратів в крові 333,1 мкмоль/л, в сечі 8922 мкмоль/л, кліренс сечової кислоти до стандартної поверхні тіла – 0,3 мл/с. Добова екскреція оксалатів в межах норми і склала 0,126 ммоль. При обстеженні матері виявлено: екскреція уратів 7, 36 ммоль/добу, виділення уратів на 1 кг маси 0,13 ммоль. Концентрація сечової кислоти в крові була збільшена до 556,1 мкмоль/л.

1. Виділити провідний синдром.

2. Провести диференційну діагностику.

3. Поставити діагноз.

4. Скласти план обстеження.

5. Скласти план лікування.

Задача №6 Дівчинка, 2 роки 2 міс від здорових батьків, що не мають кровних родичів, від 3-ї вагітності, що протікала нормально. Родилась від термінових родів з масою 3000. В зв'язку з гіпогалактією у матері з 2 місячного віку догодується молочними сумішами, в зв'язку з чим з'явилися блювота фонтаном майже щоденно 3-4 рази на добу. В віці 3 місяців госпіталізована за місцем проживання, але бактеріологічне і загально клінічні методи не виявили патології з боку шлунково-кишкового тракту. Дівчинка була виписана додому з покращенням, але вдома знову систематично відмічалась блювота. Дівчинка стала в'ялою, мати відмічає, що з'явилися спрага, поліурія, схильність до закрєпів. В масі набуває 300гр. в місяць. Зуби з'явилися на 6 місяці, сидить з 9 місяців, ходити стала в 1,5 року. Причина відставання дитини в фізичному розвитку і блювання залишилось неясною, в зв'язку з чим госпіталізована. Стан при госпіталізації важкий. Виражені ознаки дистрофії (маса 9800гр.), блідість шкірних покривів, знижений тонус м'язів, помірні прояви дегідратації – сухість шкіри і слизових оболонок. Відмічається спрага, після прийому їжі блювота 2-3 рази в день, рахітоподібні зміни кісткової системи. Дещо відстає в психічному розвитку: в'яла, адинамічна, говорить фрази із 2-3 слів. Аналіз крові: Нв 90 г/л, ер $3,7 \cdot 10^{12}/л$, к.п. 0,9; лейкоци – $8,2 \cdot 10^9/л$, е - 2%, с – 45%, л – 40%, м – 5%, ШОЕ – 13 мм/год. Цукор крові 3,5 ммоль/л, Na крові 137 ммоль/л, калій – 3,0 ммоль/л, кальцій – 1,8 ммоль/л, сечовина – 5,6 ммоль/л. В аналізах сечі – реакція лужна, білка – сліди, цукор відсутній, лейкоцити – поодинокі в препараті, еритроцитів і циліндрів нема. Проба по Зимницькому – коливання питомої ваги 1001- 1005. Кліренс по ендogenous креатинину 87,5 мл/1^{1/1}, 73 м² підвищена екскреція калію і кальцію. Титрована кислотність, екскреція амонію зменшені. В динаміці проведені дослідження показників кислотно-лужної рівноваги крові (рН від 7,18 до 7,31; норма 7,35 – 7,45), дефіцит основ ммоль/л від – 19 по – 12,5.

1. Виділити провідний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз.
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №7 Саша 3,7 років, готувався в ЛОР-відділення з приводу хронічного тонзиліту на тонзилектомію. В обстеженні виявлений цукор в сечі, добова екскреція якого досягла 5 грамів. Переведений в педіатричне відділення з підозрою на цукровий діабет. При госпіталізації стан задовільний, скарг нема. Обстеження внутрішніх органів відхилень не виявлено, за винятком значної гіпертрофії міндаликів. Концентрація цукру в крові 3,3 ммоль/л. Проведено дослідження з навантаженням глюкозою (через 30,60, 120 і 180 хвилин), глікемічна крива мала нормоглікемічний тип. Натще ендogenous глікемія склала – 5,5 ммоль/л; через 30 – 7,7 ммоль/л; через 60 – 7,15 ммоль/л; через 120 – 6,6 ммоль/л; через 180 – 5,5 ммоль/л. Якісні проби на цукор сечі: реакція Селіванова на фруктозу, проба на галактозу з лужним розчином аміаку негативні, реакція з глюкозооксидозою (глюкотест) позитивний. При обстеженні в амбулаторних умовах здорових родичів дитини глюкозурія до 5г на добу була виявлена у батька і дядька дитини по батьківській лінії.

1. Виділити провідний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз.
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №8 Іван 2 ½ років, родився від термінової вагітності вагою 3200,0. До 6 місяців розвивався правильно, знаходився на грудному вигодовуванні до 9 місяців. Батьки здорові, але у дядька дитини по материнській лінії нецукровий діабет. Батьки помітили, що дитина в віці 5 місяців багато п'є і виділяє значну кількість сечі. Періодично відмічається підйом температури до 38⁰ і навіть 39⁰. Після півроку став погано набирати в вазі. Лікувався за місцем проживання, але без успіху. До моменту огляду виділяв до 6 л сечі на добу і постійно просив пити. Хлопчик блідий, вага його 11700,0. Нерізко виражені ознаки перенесеного рахіту. При обстеженні внутрішніх органів патології не виявлено, в психічному розвитку відстає (в'ялий, говорить деякі слова). Крім помірної гіпохромної анемії в аналізі крові відхилень не виявлено.

Питома вага сечі 1001 – 1005; білка, цукру і формених елементів не знайдено, рН крові 7,41; вміст стандартних бікарбонатів – 22, 5 ммоль/л, рСО₂ – 33 мм.рт.ст., Na – 145 ммоль, калій 4,5 ммоль/л, фосфор – 1,2 ммоль/л. Добова екскреція натрію 1,45г, калію – 3г, фосфору – 350мг.

1. Виділити провідний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз.
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування.

Задача №9 Дитині 7 міс. Скарги матері на появу вдома у дитини на фоні клінічного благополуччя тоніко-клонічних судом, які до приїзду бригади швидкої медичної допомоги зникли без лікування, дитина направлена у стаціонар. Мати відмічає підвищену пітливість дитини, зниження апетиту, млявість. Дитина від третьої вагітності, що перебігала на фоні анемії, народилась із вагою 3100 г, з народження на грудному вигодовуванні, в якості прикорму отримує лише манну кашу. Психомоторний розвиток відповідає віку. Хлопчик щеплений за календарем. Вага дитини при поступленні 8900 г, сидить із підтримкою, на ніжки впирається погано, зубів немає. При огляді дитини шкіра бліда, тургор м'яких тканин задовільний, тонус м'язів знижений, підшкірний жировий шар добре виражений, велике тім'ячко 3х3,5 см, дещо западає, потилиця трохи сплюснена, розгорнута нижня апертура грудної клітки, пальпуються потовщення хрящів в ділянці прикріплення ребер до грудини та дистальних відділів кісток передпліччя. Позитивні симптоми Труссо, Хвостека, при огляді в дитини з'явився карпопедальний спазм. ЧСС 140 на хв, частота дихань 34 на хв, перкуторно над легеньми ясний легеневий звук, аускультативно – жорстке дихання. Живіт дещо збільшений, нижній край печінки на 1 см нижче ребрової дуги, селезінка – біля краю. Стілець 1-2 рази на добу, без патологічних домішок. Сеча концентрована. Загальний аналіз крові: гемоглобін 90 г/л, еритроцити 3,3 Т/л, КП 0,8; лейкоцити 9 Г/л, паличкоядерні 7%, сегментоядерні нейтрофіли 34%, еозинофіли 1%, лімфоцити 52%, моноцити 6%. Біохімічний аналіз крові: Са загальний – 1,6 мМ/л, Са іонізований – 0,5 мМ/л; Р – 1,1 мМ/л, лужна фосфатаза – 1200 Од. Нейросонографія – патологічних відхилень від норми не виявлено.

1. Виділити провідний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз.
4. Скласти план обстеження.
5. Скласти план лікування

Задача №10 Дівчинка С., 5 років від I вагітності. Вагітність і пологи протікали без патології. При генеалогічному аналізі було виявлено, що у деяких родичів дитини відмічаються захворювання нирок (тітка по лінії батька – нефрит, у двоюрідного брата майже постійно в сечі еритроцити і солі оксалати). Дівчинка розвивалась нормально, але часто хворіла. В віці 5 місяців вперше у дівчинки відмічався неспокій при сечовипусканні. В подальшому дизуричні явища повторювались, особливо в період гострих респіраторних захворювань. В віці 1 року 2 міс при дослідженні сечі виявленні сліди білка, гематурія 5-7 в полі зору. Амбулаторно лікування антибіотиками ефекту не дало. В віці 1,5 року госпіталізоване з діагнозом не уточнена гематурія. До 5 років дівчинка знаходилась під наглядом поліклініки. В аналізах сечі постійно визначався білок до 0,099‰, еритроцити до 10 в полі зору, солі оксалати. Екстраренальні прояви захворювання відсутні. Рентгеноурологічне обстеження в віці 1 ½, 3 ½ і 5 років патології не виявили. Під наш нагляд дівчинка поступила в віці 5р. Змісяці. Дитина правильно фізичного і психічного розвитку. Патології з боку внутрішніх органів не виявлено. Фільтраційна і концентраційна функція нирок не змінена. В аналізах сечі білок 0,066‰, еритроцити до 10 в полі зору. При обстеженні аналізу сечі рН в кислу сторону, багато солей оксалатів, що не розчиняються при застосуванні 20% розчину сульфацилової кислоти. Добова екскреція оксалатів збільшена в 3 рази в порівнянні з нормою.

1. Виділити провідний синдром.
2. Провести диференційну діагностику.
3. Поставити діагноз.
4. Скласти план обстеження.

5. Скласти план лікування.

Тема лабораторного заняття №11. Диференційна діагностика гломерулонефритів у дітей. Хронічна хвороба нирок у дітей. Невідкладна допомога при гострому ураженні нирок у дітей.

1.Актуальність теми.

За даними Всесвітньої організації охорони здоров'я, частота виявлення патології нирок і сечовивідних шляхів у дітей протягом останнього десятиріччя зросла вдвічі у екологічно чистих регіонах і приблизно в десять разів — в екологічно забруднених. Звичайно, на статистичні дані впливає розвиток діагностичних технологій і апаратури, які дозволяють виявляти хвороби на більш ранніх стадіях, втім запізніле виявлення чи неправильне лікування ниркової патології у дітей може призвести до таких важких наслідків, як поява артеріальної гіпертензії (підвищеного тиску), зниження функції нирок і розвитку хронічної хвороби нирок (ХХН).

2.Цілі заняття:

- Загальні цілі:

- ознайомитись із сучасними уявленнями щодо етіопатогенезу, класифікації, клінічного перебігу, основних та додаткових методів обстеження дітей з гломерулонефритами (ГН), вивчити ключові напрямки терапії ГН залежно від варіанту перебігу захворювання. Розглянути сучасну концепцію хронічної хвороби нирок у дітей.

- Виховні цілі:

- ознайомитись з роботами провідних педіатрів-нефрологів у вивченні особливостей етіопатогенезу ГН (Багдасарова І.В., Іванов Д.Д., Майданик В.Г., Ерман М.В., Ігнатова М.С., Цигін О.М.). Отримати уявлення про сучасну дефініціюгломерулопатій у дітей. Визначити фактори ризику розвитку гломерулопатій. Вивчити етіологічний спектр при ГН у дітей різного віку. Знати вимоги, що пред'являються до медикаментозних препаратів, що застосовуються у дитячій нефрології. Визначити основні напрямки ренопротективної терапії.

- Конкретні цілі:

- знати:

1) Дефініціягломерулонефрита.

2) Розповсюдженість та захворюваність на гломерулонефрита у дитячій популяції, фактори ризику розвитку захворювання.

3) Патогенез гломерулонефрита.

4) Класифікація гломерулонефрита за клінічним перебігом, періодом, ступенем активності, наявністю порушень функції нирок.

5) Характеристику різниці клінічних варіантів ГН у дітей.

6) Характеристику нефротичного синдрому.

7) Гематологічні ознаки захворювання, прояви сечового синдрому.

8) Діагностика ГН: ренальні та екстраренальні прояви.

9) Програми лікування основних варіантів гломерулонефрита.

- На основі теоретичних знань з теми:

- оволодіти методиками /вміти/:

1) Зібрати анамнез.

2) З'ясувати фактори ризику розвитку гломерулонефрита.

3) Провести клінічне обстеження нефрологічного хворого.

4) Обрати найбільш інформативні методи обстеження для визначення діагнозу та проведення диференційної діагностики.

5) Інтерпретувати результати лабораторного дослідження, ультразвукового та рентген-урологічного обстеження.

6) Встановити діагноз відповідно до класифікації.

7) Скласти план терапії для дитини з гломерулонефритом.

3.Матеріали доаудиторної самостійної підготовки (міждисциплінарна інтеграція).

Дисципліни	Знати	Вміти
Попередні дисципліни		
Анатомія	Анатомічна будова нирок та сечовивідних шляхів	Визначити особливості у дітей.
Нормальна фізіологія	Функціональний стан нирок та сечовивідних шляхів у дітей.	Визначити особливості у дітей.
Патоморфологія, патофізіологія	Захворювання нирок і сечовивідних шляхів: мікробно-запальні, імунно-патологічні, метаболічні. Вроджені вади СВС	Вірно оцінити характер процесу
Біохімія	Складові біохімічного аналізу крові, які відображують функцію нирок та СВС	Вірно оцінити результати дослідження.
Пропедевтика педіатрії	Анатомо-фізіологічні особливості нирок та СВС у дітей різного віку. Семіотика порушень. Методика обстеження.	Провести клінічне обстеження дитини із захворюванням СВС.
Наступні дисципліни		
Дитяча хірургія	Методи діагностики та диференційної діагностики захворювань нирок та СВС у дітей.	Провести диференційний діагноз з іншими нозоформами з подібною клініко-лабораторною картиною.
Внутрішньопредметна інтеграція		
Гломерулонефрит	Методи діагностики та диференційної діагностики.	Провести клінічне обстеження хворого. Оцінити результати параклінічних тестів.
Інтерстиційний нефрит	Методи діагностики та диференційної діагностики.	Провести клінічне обстеження хворого. Оцінити результати параклінічних тестів.
Хронічна хвороба нирок	Методи діагностики та диференційної діагностики.	Провести клінічне обстеження хворого. Оцінити результати параклінічних тестів.

4.Зміст теми.

Гломерулонефрит (ГН) - набуте двобічне захворювання нирок, яке характеризується переважним ураженням гломерул та наявністю сечового синдрому (разом з екстрауренальними симптомами). ГН вважається гострим при тривалості перебігу менше одного року. Якщо клініко-лабораторні прояви спостерігаються понад 6 місяців документують затяжний перебіг захворювання. Гломерулонефрит вважається первинним, якщо захворювання виникло вперше і не має в своїй основі інших патологічних станів, що уражують нирку. ГН вважається вторинним у разі розвитку на тлі ниркових захворювань не гломерулярного походження.

ГОСТРИЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

Гострий гломерулонефрит з ізольованим сечовим синдромом.

Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді протеїнурії, еритроцитурії та циліндрурії різного ступеню; відсутність екстрауренальних проявів захворювання.

Лікування: базисна терапія, яка передбачає призначення режиму, дієти (стіл 5), протимікробних, або противірусних препаратів протягом 2 тижнів; патогенетична терапія: ІАПФ або дилтіазем (або АРА) протягом 3-6 місяців. З метою прискорення зниження протеїнурії призначається німесулід в терапевтичній дозі два рази на день 2-4 тижні. У разі вираженої еритроцитурії застосовують делагіл, вираженої протеїнурії - цитостатики (бажана нефробіопсія). Сьогодні первинний ГН більше ніж в 65% випадків розвивається після перенесеної гострої респіраторної вірусної інфекції. Розвиток вторинної бактеріальної флори суттєво не впливає на патологічний процес в нирках. Тому призначення антибіотиків доцільно за наявності нефритогенного штаму стрептококу за результатами посіву із

носоглотки та збільшенні титрів антистрептолізину-О. У більшості випадків можлива (але не обов'язкова) протівірусна терапія. При збереженні еритроцитурії понад 20-40-60 тис./мл, або протеїнурії до 1 г/л доцільне призначення делагілу протягом 3-6 місяців у дозі 5-8 мг/кг маси тіла на добу і протягом ще 6 місяців у дозі 4 мг/кг. Серед інгібіторів АПФ препаратами вибору є еналаприл, лізіноприл, квинаприл, раміприл, в разі підвищення креатиніну - моноприл або моексіприл в середніх терапевтичних дозах. З метою антипротеїнуричного ефекту доза ІАПФ підвищується в 2-4 рази від початкової.

Гострий гломерулонефрит з нефритичним синдромом

Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді протеїнурії, еритроцитурії та циліндрурії різного ступеню; наявність екстраренальних проявів захворювання у вигляді набряків і (або) гіпертензії, нерідко порушення азотовидільної функції нирок.

Лікування: базисна терапія, яка передбачає призначення режиму, дієти (стіл 7а, 7, 5), протимікробних, або протівірусних препаратів протягом 2 тижнів; діуретичних (2,4% еуфілін із розрахунку 1 мл на 10 кг маси в поєднанні з лазиксом внутрішньовенно).

Патогенетична терапія: ІАПФ, дилтіазем, АРА (за необхідністю) протягом 6-12 місяців, антикоагулянти прямої дії в поєднанні з антиагрегантами або тиклід протягом 4-6 тижнів. При збереженні еритроцитурії понад 20-40-60 тис./мл, або протеїнурії до 1 г/л доцільне призначення делагілу протягом 6-12 місяців у дозі 5-8 мг/кг маси тіла на добу і протягом ще 6 місяців у дозі 4 мг/кг.

Ускладнення: ангіоспастична енцефалопатія; порушення азотовидільної функції нирок; перехід в нефротичний синдром з еритроцитурією ГН; виникнення супутньої патології нирок.

Лікування порушення азотовидільної функції нирок: гіпобілкова дієта, інфузійна терапія сольовими розчинами з форсуванням діурезу, ентеросорбція, застосування кетостерилу, леспенефрилу та їх аналогів внутрішньовенно (аміностерил) та через рот.

Критерії досягнення повної ремісії (зворотнього розвитку ГН): нормалізація аналізів сечі і ліквідація екстраренальних проявів ГН. Критерії прогресування: перехід в нефротичний синдром з еритроцитурією або ПЗГН; збереження патологічного сечового синдрому протягом року і перехід в хронічний гломерулонефрит, розвиток злоякісної гіпертензії, розвиток хронічної ниркової недостатності.

Гострий гломерулонефрит з нефротичним синдромом.

Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді протеїнурії більше 2,5 г/л на добу; гіпопротеїнемія; гіперхолестеринемія; набряки; гіперальфа-2-глобулінемія (за наявності високої активності процесу). Морфологічна характеристика: ГН з мінімальними змінами, мезангіальний ГН з відкладенням ІgМ (ІgМ нефропатія), фокально-сегментарний гломерулосклероз, мембранозний гломерулонефрит, мембранозно-проліферативний гломерулонефрит (МППГН) - 1, 11 і 111 типи, МЗППГН.

Лікування: базисна терапія, яка передбачає призначення режиму, дієти (стіл 7а, 7, 5 із зменшенням кількості протеїну у разі необхідності), протимікробних, або протівірусних препаратів протягом 2 тижнів; діуретичних препаратів до досягнення ефекту. Лікування набрякового синдрому: в/в декстран 40-10 мл/кг, або реоглюман, або поліглюкін, або реосорбілакт, або 20-50% альбумін разом з введенням лазиксу 5мг/кг та гіпотіазиду 1-2 мг/кг при моніторингу гематокриту. Кортикостероїдна терапія: преднізолон (метипред) протягом 4-8 тижнів в максимальній дозі 2-3 мг/кг та підтримуюча протягом 2-8 місяців. У разі рецидиву ГН, часткової, або повної гормонорезистентності доцільне призначення цитостатиків (лейкеран, хлорамбуцил в максимальній дозі 0,2 мг/кг на добу протягом 8-12 тижнів, циклофосфамід 3мг/кг та підтримуючій половинній протягом 8-10 місяців). Циклофосфамід може призначатися у вигляді пульсів у дозі 600-1000 мг на введення один раз на місяць протягом 3-9 місяців. Такий підхід дозволяє значно зменшити курсову дозу, ризик розвитку фертильних порушень у хлопчиків за наявності аналогічного щоденному прийому циклофосфаміду терапевтичному ефекту. Альтернативна терапія: - циклоспорин А (неорал) 5-6 мг/кг (концентрація в сироватці 150 мг) в монотерапії, мофетилумікофенолат (60 мг/м² або 2-3 мг/кг), ІАПФ, АРА 11, кальцієві блокатори (дилтіазем, фелодипін)ярнігепарини: фраксіпарин, клексан), анти-НВv-імунізація.

Ускладнення: рецидив ГН; виникнення супутньої патології нирок.

Лікування набрякового синдрому: інфузійна терапія осмотичною рідиною (реополіглюкін, реоглюман, реосорбілакт, декстрини, 50% альбумін, 10-20% глюкоза), вазодилататори прямої та непрямої дії, діуретики інфузійно та через рот різних груп під контролем об'єму циркулюючої крові та гематокриту. При вичерпаних можливостях - ультрафільтрація.

Критерії досягнення ремісії (зворотнього розвитку ГН): повної - зникнення сечового синдрому та ліквідація екстраренальних ознак захворювання; часткової - покращення сечового синдрому та біохімічних ознак активності ГН при ліквідації екстраренальних ознак захворювання.

Критерії прогресування: перехід в ПЗГН; збереження сечового синдрому протягом року і перехід в хронічний гломерулонефрит, розвиток злоякісної гіпертензії, розвиток хронічної ниркової недостатності.

Схема лікування нефротичного синдрому при гострому гломерулонефриті

Вік хворого	Чутливість до стероїдів	Схема лікування	Тривалість лікування	
			Макс дози (тиж)	Підтримуючі дози (міс)
До 6 років				
	Гормоночутливий	ГК ----- Д	ГК-6, Д-24	ГК-6, Д-6
	Частково гормонорезистентний	ГК ----- ЦС	ГК-6, ЦС-8	8
	Гормонорезистентний	ГК+ЦС+АК	ГК-4, ЦС, АК-10	10
6 – 9 років				
	Гормоночутливий	ГК ----- Д	ГК-6, Д-24	ГК-6, Д-6
	Частково гормонорезистентний	ГК+ЦС	ГК-8, ЦС-8	10
	Гормонорезистентний	ГК+ЦС+АК	ГК-4, ЦС, АК-10	12
9 – 11 років				
	Гормоночутливий	ГК+ЦС	ГК-8, ЦС-8	8
	Частково гормонорезистентний	ГК-----ЦС	ГК-8, ЦС-8	10
	Гормонорезистентний	ГК+ЦС+АК	ГК-4, ЦС, АК-12	12
Старше 11 років				
	Гормоночутливий	ГК-----ЦС	ГК-8, ЦС-8	8
	Частково гормонорезистентний	ГК-----ЦС	ГК-8, ЦС-10	10
	Гормонорезистентний	ГК+ЦС+АК	ГК-4, ЦС, АК-12	12

ГК – глюкокортикоїди

ЦС – цитостатики

АК – антикоагулянти

Гострий гломерулонефрит з нефротичним синдромом, еритроцитурією і (або) гіпертензією

Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді протеїнурії понад 2,5 г на добу, еритроцитурії; гіпопротеїнемія; гіперхолестеринемія; гіперальфа-2-глобулінемія; набряки, гіпертензія. Морфологічна характеристика: фокально-сегментарний гломерулосклероз, мембранозний гломерулонефрит, мембранозно-проліферативний гломерулонефрит (МППГН) - 1, 11 і 111 типи, МЗППГН, МЗКГН.

Лікування: базисна терапія, яка передбачає призначення режиму, дієти (стіл 7а, 7, 5), протимікробних, або противірусних препаратів протягом 2 тижнів; діуретичних та гіпотензивних препаратів до досягнення ефекту; антикоагулянтів і антиагрегантів протягом 4-12 тижнів, ІАПФ, АРА 11, кальцієві блокатори повільної дії, антагоністи рецепторів до ангіотензину 11, тиклід.

Кортикостероїдна терапія: преднізолон (метипред) протягом 4-6 тижнів в максимальній дозі та підтримуючої протягом 6-10 місяців. У разі часткової, або повної гормонорезистентності доцільне призначення цитостатиків (лейкеран, хлорамбуцил в максимальній дозі 0,2 мг/кг на добу протягом 8-12 тижнів, циклофосфамід 3мг/кг та підтримуючий половинний протягом 8-10 місяців).

Альтернативна терапія: - циклоспорин А (неорал), мофетилумікофенолат, сіролімус, еверолімус.

Супутня терапія: мембраностабілізатори (есенціальні фосфоліпіди), гіпохолестеринемічні засоби (ліпідал, пробукол), антагоністи кальцієвих каналів, реологічні засоби (аспірин, курантил, гепарин, фраксіпарин), анти-НВv-імунізація.

Ускладнення: перехід в підгострозлоякісний ГН; виникнення супутньої патології нирок.

Лікування набрякового синдрому: інфузійна терапія осмотичною рідиною (реополіглюкін, реоглюман, декстрини, 50% альбумін, 10-20% глюкоза), вазодилататори прямої та непрямой дії, діуретики інфузійно та через рот різних груп під контролем об'єму циркулюючої крові та гематокриту. При вичерпаних можливостях - ультрафільтрація. Критерії досягнення ремісії (зворотнього розвитку ГН): повної - нормалізація сечового синдрому та ліквідація екстраренальних ознак захворювання; часткової - покращення сечового синдрому та біохімічних ознак активності ГН при ліквідації екстраренальних ознак захворювання.

Критерії прогресування: перехід в підгострозлоякісний ГН; збереження патологічного сечового синдрому протягом року і перехід в хронічний гломерулонефрит, розвиток злоякісної гіпертензії, розвиток хронічної ниркової недостатності.

ХРОНІЧНИЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

Гематурична форма хронічного ГН

Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді переважно еритроцитурії різного ступеню, а також можлива протеїнурія і циліндрурія; відсутність екстраренальних проявів захворювання.

Лікування: режим, дієта (стіл 5), протимікробні, або противірусні препарати протягом 1-2 тижнів при загостренні. При збереженні еритроцитурії понад 20-60 тис./мл, або протеїнурії до 1 г/л доцільне призначення далагілу протягом 6 місяців у дозі 5-8 мг/кг маси тіла на добу і протягом ще 6 місяців у дозі 4 мг/кг (якщо цей препарат не застосовувався при гострому ГН за цією схемою, або тривалість ГН не перевищує 1,5 року). Як симптоматична використовується терапія мембраностабілізаторами, омега 3, антиагрегантами, препаратами, що покращують нирковий кровообіг.

Протисклеротична терапія: ІАПФ, АРА ІІ або дилтіазем - постійно.

Ускладнення: перехід в іншу форму ГН; виникнення супутньої патології нирок.

Хронічний гломерулонефрит, нефротична форма

Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді протеїнурії більше 2,5 г на добу; гіпоальбумінемія; гіперхолестеринемія; набряки. Неповний нефротичний синдром: відсутність набряків. Морфологічна характеристика: ГН з мінімальними змінами, мезангіальний ГН з відкладенням IgM (IgM нефропатія), фокально-сегментарний гломерулосклероз, мембранозний гломерулонефрит, мембранозно-проліферативний гломерулонефрит (МППГН) - І, ІІ і ІІІ типи, МЗППГН.

Лікування: базисна терапія, яка передбачає призначення режиму, дієти (стіл 7а, 7, 5), протимікробних, або противірусних препаратів протягом 1-2 тижнів; діуретичних препаратів до досягнення ефекту, ІАПФ.

Кортикостероїдна терапія: преднізолон (метипред) протягом 4-8 тижнів в максимальній дозі 2-3 мг/кг та підтримуюча протягом 4-10 місяців. У разі рецидиву ГН, часткової, або повної гормонорезистентності доцільне призначення цитостатиків (лейкеран, хлорамбуцил в максимальній дозі 0,2 мг/кг на добу протягом 8-12 тижнів, циклофосфамід 3мг/кг та підтримуючий половинний протягом 8-10 місяців).

Альтернативна терапія: - циклоспорин А, мофетилумікофенолат (селсепт), сіролімус, еверолімус

Супутня терапія: мембраностабілізатори (есенціальні фосфоліпіди, аевіт), гіпохолестеринемічні засоби (ліпідал, ловастатин, пробукол), антагоністи кальцієвих каналів, реологічні засоби (аспірин, курантил, тиклід, гепарин, фраксіпарин), анти-НВv-імунізація. За наявності резистентного нефротичного синдрому із гіперліпідемією застосовують LDL-аферез (LDL-ліпопротеїди низької щільності) та статини.

Ускладнення: втрата гормоночутливості; виникнення супутньої патології нирок.

Критерії досягнення ремісії (зворотнього розвитку ГН): повної - нормалізація сечового синдрому та ліквідація екстраренальних ознак захворювання; часткової - покращення сечового синдрому та біохімічних ознак активності ГН при ліквідації екстраренальних ознак захворювання.

Критерії прогресування: перехід в іншу форму ГН; збереження сечового синдрому після закінчення патогенетичної терапії, розвиток злоякісної гіпертензії, розвиток хронічної ниркової недостатності.

Критерії досягнення повної ремісії: зникнення сечового синдрому та екстраренальних ознак захворювання.

Критерії прогресування: перехід в іншу форму; наростання сечового синдрому, поява гіпертензії.

Хронічний гломерулонефрит, змішана форма

Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді протеїнурії більше 2,5 г на добу, еритроцитурії; гіпоальбумінемія; гіперхолестеринемія; набряки, гіпертензія. Морфологічна характеристика: фокально-сегментарний гломерулосклероз, мембранозний гломерулонефрит, мембранозно-проліферативний гломерулонефрит (МПГН) - 1, 11 і 111 типи, МЗПГН, МЗКГН.

Лікування: базисна терапія, яка передбачає призначення режиму, дієти (стіл 7а, 7, 5), протимікробних, або противірусних препаратів протягом 1-2 тижнів; діуретичних та гіпотензивних препаратів до досягнення ефекту; антикоагулянтів і антиагрегантів протягом 4-12 тижнів, ІАПФ. Глюкокортикоїди призначаються із розрахунку 2-3 мг/кг протягом 6-8 тижнів, підтримуюча доза протягом 8-12 місяців. Доцільне призначення цитостатиків (лейкеран, хлорамбуцил в максимальній дозі 0,2 мг/кг на добу протягом 8-12 тижнів, циклофосфамід 3мг/кг або пульс 500-800 мг один раз на місяць та підтримуючий в половинній дозі протягом 8-10 місяців).

Кортикостероїдна терапія: преднізолон (метипредом) протягом 4-6 тижнів в максимальній дозі.

Альтернативна терапія: - циклоспорин А (неорал), мофетилумікофенолат, сіролімус, еверолімус. Супутня терапія: мембраностабілізатори (есенціальні фосфоліпіди, аевіт), гіпохолестеринемічні засоби (ліпідал, пробукол), антагоністи кальцієвих каналів, реологічні засоби (аспірин, тиклід, курантил, гепарин, фраксіпарин), анти-НВv-імунізація.

Ускладнення: перехід в підгострозлоякісний ГН; виникнення супутньої патології нирок.

Критерії досягнення ремісії (зворотнього розвитку ГН): повної - зникнення сечового синдрому та екстраренальних ознак захворювання; часткової - покращення сечового синдрому та біохімічних ознак активності ГН при ліквідації екстраренальних ознак захворювання.

Критерії прогресування: перехід в підгострозлоякісний ГН; збереження сечового синдрому після закінчення патогенетичної терапії, розвиток злоякісної гіпертензії, розвиток хронічної ниркової недостатності.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ ГОСТРОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТУ	
Клінічні критерії:	Макрогематурія чи гемоглобінурія Артеріальна гіпертензія, набряки
Параклінічні критерії:	гіпергамаглобулінемія екскреція білку >0,2-1,0 г/добу
Основні можливі клінічні прояви	початок - поступовий з наростанням симптомів або за 7-21 день до появи перших ознак - причинний фактор (інфекція, сенсibilізація, вакцинація, введення білкових препаратів, переохолодження, стрес, тощо) симптоми інтоксикації олігурія абдомінальний синдром біль в попереку інтестинальний синдром гіпертермія порушення сечовипускання артралгії

Можливі лабораторні ознаки	<p>Аналіз крові</p> <p>клінічний (збільшення ШОЕ, лейкоцитоз зсув лейкоцитарної формули вліво)</p> <p>біохімічний (диспротеїнемія, гіперкоагуляція, азотемія)</p> <p>імунологічний (зменшення С3-фракції комплемента, зростання IgG, М, кріоглобулінемія, виявлення антистрептококових антитіл, позитивний стрептозімний тест)</p> <p>аналізсечі</p> <p>еритроцитурія (макрогематурія, мікрогематурія; значна - >100 еритроцитів в полізору, помірна - 25-100 еритроцитів в полізору, незначна - <15-20 еритроцитів в полізору), гемоглобінурія</p> <p>абактеріальна лейкоцитурія</p> <p>зміна питомої ваги (гіперстенурія при значній протеїнурії чи макрогематурії, гіпостенурія при порушенні функції нирок)</p> <p>циліндрурія</p>
----------------------------	--

Клініко-лабораторна характеристика гострого ГН

Синдром гострого ГН	Клініка	Лабораторно-інструментальні дані
Ізольований сечовий синдром	В анамнезі перенесена (за 2-3 тижні) стрептококова інфекція, введення сироваток, вакцин. Відсутність екстраренальних і ренальних симптомів, перебіг повільний прогресуючий.	Протеїнурія не більше 1г/л абогематурія 10-50 в п/з, лімфоцитарналейкоцитурія (10-50 в п/з).
Нефритичний синдром	Екстраренальнісимптоми слабо виражені (набряки, гіпертензія). Олігурія в перші дні захворювання, перебігс прихтливий.	Гематурія(макро-,мікро),протеїнурія більше 100 мг/добу, циліндрурія.
Нефротичний синдром	Олігурія, масивнінабряки, можлива енцефалопатія (еклампсія), гіперазотемія.	Висока протеїнурія, гіпопротеїнемія, зниження А/Г коефіцієнту, підвищення α 2-глобулінів, гіперліпідемія, гіперхолестеринемія, висока ШОЕ.
Нефротичний синдром з гематурією і гіпертензією	Виражені набряки, гіпертензія, головний біль. Перебігпрогресуючий.	Висока протеїнурія, гіпопротеїнемія, гіоальбумінемія, гіперхолестеринемія, підвищення α 2-глобулінів, гематурія, циліндрурія.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ НЕФРОТИЧНОГО СИНДРОМУ

Клінічні критерії	набряки
Параклінічні критерії	<p>гіподиспротеїнемія</p> <p>гіпопротеїнемія</p> <p>гіпоальбумінемія<25 г/л</p> <p>гіпер-альфа-2-глобулінемія</p> <p>гіперхолестеринемія</p> <p>збільшення рівня загальних ліпідів крові</p> <p>добова екскреція білківіз сечею >2-5 г або 50 мг/кг, або 1 г/кв.м</p>
Основні можливі клінічні прояви	<p>початок - поступовий з наростанням симптомів або за 7-21 день до появи перших симптомів - причинний фактор (інфекція, вакцинація, введення білкових препаратів, масивна сенсibiliзація, переохолодження, тощо)</p> <p>симптоми інтоксикації</p> <p>олігурія</p>

	артеріальна гіпертензія абдомінальний синдром біль у попереку інтестинальний синдром гіпертермія порушення сечопуску арталгії
Можливі лабораторні ознаки	Аналіз крові клінічний (збільшення ШОЕ, помірний лейкоцитоз, зсув лейкоцитарної формули вліво) біохімічний (гіпогамаглобулінемія, збільшення В-ліпопротеїдів, холестерину, гіперкоагуляція) імунологічний (зменшення С3-фракції комплементу)
Аналіз сечі	Зміна питомої ваги сечі (гіперстенурія при значній протеїнурії, гіпостенурія при порушенні функції нирок) циліндрурія абактеріальна лейкоцитурія еритроцитурія

Стандарти параклінічних досліджень

Лабораторні дослідження

Обов'язкові:

Аналіз крові клінічний з визначенням тромбоцитів

- Аналіз крові біохімічний з протеїнограмою, визначенням рівню холестерину, креатиніну, сечовини
- Загальний аналіз сечі
- Визначення добової екскреції білку
- аналізсечі за Нечипоренком
- аналізсечі за Зимницьким
- імунологічні дослідження крові з визначенням АСЛ-О, IgG, М, А,, комплементу (С3-фракція), циркулюючих імунних комплексів (по можливості).

Проба Реберга

Контроль АТ

УЗД нирок, сечового міхура

Радіоізотопна ренографія (при необхідності)

Біопсія нирок (бажано)

Диференційний діагноз гострого і хронічного ГН

Клініко-анамнестичні і лабораторні ознаки	Гострий ГН	Хронічний ГН
Наявність в анамнезі даних про протеїнурію, набряки, гіпертензію.	Відносні	Наявні
Анемічний синдром	Відсутній або слабо виражений	Часто виражений
Ретинопатія	-	+
Відносна щільність сечі	Часто нормальна	Гіпо-, ізостенурія
Гематурія	Виражена	Незначна
Гіпопротеїнемія	Незначна	Виражена
Швидкість клуб очкової фільтрації	Частіше норма	Знижена

Диференційна діагностика гематуричною та нефротичною форм хронічного гломерулонефриту

Ознака	Гематурична форма	Нефротична форма
Набряки	Незначні	виражені
Гематурія	Значна (макрогематурія)	Незначна, непостійна
Добова протеїнурія	До 1 г/добу	>2 г/добу
Артеріальна гіпертензія	Часто	можлива

Рівень холестерину, загальних ліпідів	Норма	підвищені
Загальний білок	Норма	Знижений
Альбумін крові	Норма	Знижений

Диференційна діагностика гострого гломерулонефриту та пієлонефриту.

Ознака	ПН	Гострий ГН
Зв'язок із перенесеним захворюванням	ГРВІ	Через 2-3 тижні після стрептококової інфекції
Симптоми інтоксикації	+	+
Температура тіла	>38	-
Дизурія	Можлива ніктурія	-
Больовий синдром	+	Рідко в попереку
Лейкоцитоз	+	±
ШОЕ	До 30 мм/год	Більше 30 мм/год
Бактеріурія	+	-
Осмолярність сечі	Знижена	N
Швидкість клубочкової фільтрації	N	Знижена або N

Диференційна діагностика тубулоінтерстиційного нефриту і хронічного гломерулонефриту.

Ознака	Гломерулонефрит, гематурична форма	Інтерстиціальний нефрит
Причини розвитку	Гостра і хронічна стрептококова інфекція	Метаболічні порушення, лікарські препарати, вірусна інфекція, дисплазія нирок, васкулярні, фізичні, алергічні фактори
Набряки	+	Приєднуються на пізніх етапах
Гіпертензія	Приєднується на пізніх етапах	Приєднується рано
Біль в попереку	-	+
Підвищення температури	-	+
Еритроцитурія	При загостренні процесу	Можлива
Протеїнурія	+	Невисока
Глюкозурія	-	Можлива

Диференційна діагностика інтерстиціального та спадкового нефриту

Ознака	Спадковий нефрит	Інтерстиціальний нефрит
Захворювання нирок у членів сім'ї	+	Рідко
Зниження слуху у пробанда в сім'ї	Часто	-
Аномалії зору	У 20%	-
Найбільш часті клінічні ознаки	Стигми дизембріогенезу	Біль в животі, дизурія, інтоксикація, зниження (підвищення) АТ
Пієлоектазія, вади розвитку нирок	Часто	Рідко
Відносна щільність сечі	Нормальна протягом тривалого часу	Знижена
Гематурія	Частіше мікрогематурія	Виражена
Лейкоцитурія	Рідко	Часто, абактеріальна
Збільшення площі нирок (УЗД)	-	+

Морфобіоптичні дані	Фокально-сегментарний гломерулїт	Інфільтрація інтерстицію лімфоцитами і плазматичними клітинами, тубулярна атрофія, фіброз, рубці в інтерстиції
---------------------	----------------------------------	--

Гостра ниркова недостатність, уремічна кома

Діагностичні критерії:

1. Уремічна (гіперазотемічна) кома розвивається при гострій або хронічній нирковій недостатності (гломерулонефрит, пієлонефрит, амілоїдний нефроз і інші); значної втрати рідини в результаті невинної блювоти або діареї.
2. Розвивається поступово з провісників: з'являються симптоми пригнічення ЦНС (слабкість, головні болі, сонливість, апатія, дратівливість).
3. Спрага, сухість у роті, шкірна сверблячка, на шкірі відкладення кристалів сечовини у вигляді пудри, шкіра суха, блідо-сіра, сліди роздряпин; нудота, блювота кольору «кавової гушавини», пронос; апетит знижений, у роті виразковий стоматит, некротичні зміни.
4. Запах сечовини у видихуваному повітрі, геморагічний синдром.
5. Подих патологічного типу Куссмауля або Чейн-Стокса.
6. Пульс поверхневий, аритмічний, границі серця розширені, систолічний шум на верхівці, шум тертя перикарду, шум тертя плеври.

Медична допомога:

1. За показниками - реанімаційні заходи. Інгаляція 100% кисню.
2. Катетеризація магістральних судин, внутрішньовенна повільна інфузія 0.9% розчину натрію хлориду 10 мл/кг/година.
3. Промивання шлунку 1-2% теплим розчином натрію гідрокарбонату.
4. Термінова госпіталізація до спеціалізованого відділення або ВІТ.

Принципи лікування олігоануричної фази ГНН

Зниження білкового катаболізму та забезпечення енергетичної потреби хворого.

Підтримка оптимального балансу рідини.

Корекція електролітних порушень, боротьба з метаболічним ацидозом.

Дезінтоксикаційна терапія, боротьба з азотемією, застосування гемодіалізу,

перитонеального діалізу.

Показання до застосування гемодіалізу	
Клінічні	Прогресуюче погіршення загального стану, не дивлячись на консервативне лікування; Ознаки ацидозу, щонаростає; Прогресуюча затримка рідини (збільшення маси тіла, загроза набряку легень, мозку).
Лабораторні	Гіперкаліємія більше 7 ммоль/л; Збільшення креатиніну більше 1,32 ммоль/л; Збільшення сечовини більше 24 ммоль/л; Збільшення залишкового азоту більше 100 ммоль/л.
Протипоказання	
	Міогенна дилатація серця та виражена серцева недостатність; Інфаркт міокарду; Геморагічний синдром (внаслідок використання гепарину); Гостре порушення мозкового кровообігу; Злоякісні новоутворення.

Хворим, яким неможливо провести гемодіаліз, з успіхом проводять артеріовенозну гемодіалізацію.

Лікувальна програма ГНН в фазі відновлення діурезу:

- Лікувальне харчування.
- Корекція порушень водного балансу.
- Корекція порушень електролітного балансу.
- Лікування інфекційних захворювань.
- Лікування анемії.

Матеріали методичного забезпечення заняття.

Завдання для самоперевірки вихідного рівня знань-вмінь.

1. Хлопчик, 5-ти років, поступив в клініку з припущенням про гострий гломерулонефрит. При обстеженні виявлено наявність набряків на обличчі, нижніх кінцівках. Вкажіть обов'язкове об'єктивне дослідження для уточнення діагнозу?

- A. Вимірювання АТ
- B. Визначення температури тіла
- C. Пальпація нирок
- D. Облік діурезу
- E. Пальпація сечовідних точок

2. Дитина 14-ти років, спостерігається з приводу хронічного гломерулонефриту, змішаної форми протягом 6 років. Набряковий синдром. АТ 160/110 мм рт.ст. Шкірні покриви бліді. Сечовина крові - 20 ммоль/л, креатинін крові - 0,12 ммоль/л. Кліренс по ендogenousному креатиніну - 20 мл/мін. Визначте провідний метод ренопротективної терапії хворого:

- A. Діалізна терапія
- B. Інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту
- C. Салуретики
- D. Кортикостероїди
- E. Адреноблокатори

3. Дівчинка, 8 років, поступила з скаргами на зміни кольору сечі. Стан задовільний, видимих набряків немає. АТ - 105/60 мм рт.ст. Сеча кольору "м'ясних помиїв". Попередній діагноз: Гострий гломерулонефрит. Для уточнення діагнозу слід визначити наявність прихованих набряків. З цією метою необхідно провести:

- A. Пробу по Зімніцкому
- B. Пробу Мак-Клюра
- C. Кліренс по ендogenousному креатиніну
- D. Контроль діурезу
- E. Пробу джгута

4. У 10-річного хлопчика спостерігаються набряки на обличчі, нижніх кінцівках, головний біль, сеча темно-червоного кольору. АТ - 140/90 мм рт.ст. За 7 днів до цього спостерігалася біль в горлі, підвищення температури. Заг.ан.сечі - білок 2,5 г/л, лейкоцити - 8-10 в п/зор, еритроцити - змін. все п/зор., циліндри - гіалінові 2-3 в п/зор. Добова протеїнурія - 1,5 гр. Заг.білок крові - 65,8 г/л. Ан. крові - лейкоцити 9,2 Г/л, ШОЕ 26 мм/година. Титр АСЛО - 625 МО/МЛ. Припущено гострий гломерулонефрит. Вкажіть найбільш вірогідну причину захворювання:

- A. Респіраторні віруси
- B. Ентеровіруси
- C. Стрептокок
- D. Стафілокок
- E. Кишкова паличка

5. У дитини, 10 років, через 3 тижні після перенесеної стрептодермії розвинулися набряки, з'явилася сеча кольору "м'ясних помиїв". АТ - 130/80 мм рт.ст. Діурез - 550 мл. Загальний аналіз сечі - білок - 0,85 г/л, ерітр. - змінені все п/зор, Л. - 8-10 в п/зор, циліндри гіалінові - 1-2 в п/зор. Встановлений попередній діагноз: Гострий гломерулонефрит стрептококової етіології. Призначте оптимальний антимікробний препарат:

- A. Сульфаніламід
- B. Аміноглікозиди
- C. Цефалоспорини 2 покоління
- D. Цефалоспорини 3 покоління
- E. "Захищені" пеніциліни

Інформацію, необхідну для формування знань - умінь можна знайти у підручниках:

- **основна:**

1. Педіатрія (кардіологія та нефрологія дитячого віку): Навчальний посібник / Зубаренко О.В., Волосовець О.П., Стоєва Т.В., Кривопустов С.П., Лосєва К.О. – Одеса : Друкарський дім; Друк Південь, 2014. – 512 с.
2. Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча нефрологія»: лікування дітей з інфекціями сечової системи і тубулоінтерстиційним нефритом. Наказ МОЗ України № 627 від 03.11.08.
- **додаткова:**
3. Основи нефрології / за ред.. М.О. Колесника // Довідник лікаря «Нефролог» – К.: Тов «Доктор-Медіа», 2010. – 380 с.
4. Майданник В.Г. Педіатрія. Учебник (2-е издание, испр. и доп.). – Харьков: Фолио, 2002. – 1125 с.
5. Педіатрія : національний підручник : у 2 т. / Д. Д. Іванов, С. В. Кушніренко, Д. А. Сеймівський [та ін.] ; за ред. В. В. Бережного ; Асоціація педіатрів України. – К. : Сторожук О. В., 2013. – Т. 2. – 1021 с. : табл., іл.
6. Про затвердження клінічних протоколів лікування дітей зі спеціальності «Дитяча нефрологія»: протокол лікування дітей лікування дітей з хронічною нирковою недостатністю. Наказ МОЗ України № 365 від 20.07.05.
- 6.3.Орієнтирочна карта щодо самостійної роботи з літературою з теми заняття.

Основні завдання	Вказівки	Відповіді
Ознайомитися з метою та завданнями заняття	Сформулювати дефініцію ГН у дітей	Сформулювати поняття про мультифакторне захворювання та його функціональний характер.
Епідеміологія	Знати розповсюдженість ГН серед дитячого населення. Перелічити фактори ризику розвитку ГН у дітей.	Захворюваність постстрептококковим гломерулонефритом складає в середньому 32,4 випадку на 100 000 дітей. В останні десятиліття в розвинених країнах відзначається зниження частоти гломерулонефритів до 10-15% всіх гломерулонефритів, що пов'язано з поліпшенням соціально-економічних умов. У країнах, що розвиваються постстрептококовий гломерулонефрит - причина 40-70% всіх гломерулонефритів. Пік захворюваності припадає на дошкільний і молодший шкільний вік (5-9 років), менше 5% дітей переносятьгломерулонефрит до 2-річного віку. Постстрептококовий гломерулонефрит в 2 рази частіше буває у хлопчиків.
Етіологія	Перелічити основних етіологічних збудників ГН	Інфекційні. Бактерії: бета-гемолітичний стрептокок групи А, ентерококи, пневмококи, стафілококи, коринебактерії, клебсієли, сальмонели, мікоплазми, ієрсенії, менінгококи. Віруси: гепатиту В, кору, Епштейна-Барр, Коксакі, краснухи, вітряної віспи, цитомегаловірус, рідше - вірус простого герпесу. Паразити: плазмодії малярії, токсоплазми, шистосоми.

		Гриби: кандида. Неінфекційні. Чужорідні білки. Сироватки.
Патогенез	Визначити шляхи проникнення патогенів при ГН. Охарактеризувати основні патогенетичні механізми при ГН у дітей.	У патогенезі гострого гломерулонефриту у дітей можуть бути виділені два механізми: імунокомплексний і неімунокомплексний.
Класифікація	Знати класифікацію ГН у дітей.	Вміти поставити діагноз.
Клініка	Позначити основні симптоми та їх характеристики при ГН.	Загальними ознаками є клінічні ознаки, функціональні порушення.
Діагностика	Визначити основні методи клінічного та параклінічного обстеження при ГН	Вміти оцінити результати лабораторних і функціональних методів дослідження.
Лікування, профілактика та диспансеризація	Визначити основні напрямки лікування, профілактики та диспансеризації при ГН у дітей.	Звернути увагу на складність дифіагностики з сечової системи.

Гостра ниркова недостатність, уремична кома

Діагностичні критерії:

1. Уремична (гіперазотемична) кома розвивається при гострій або хронічній нирковій недостатності (гломерулонефрит, пієлонефрит, амілоїдний нефроз і інші); значної втрати рідини в результаті невинної блювоти або діареї.
2. Розвивається поступово з провісників: з'являються симптоми пригнічення ЦНС (слабкість, головні болі, сонливість, апатія, дратівливість).
3. Спрага, сухість у роті, шкірна сверблячка, на шкірі відкладення кристалів сечовини у вигляді пудри, шкіра суха, блідо-сіра, сліди роздряпин; нудота, блювота кольору «кавової гушавини», пронос; апетит знижений, у роті виразковий стоматит, некротичні зміни.
4. Запах сечовини у видихуваному повітрі, геморагічний синдром.
5. Подих патологічного типу Куссмауля або Чейн-Стокса.
6. Пульс поверхневий, аритмічний, границі серця розширені, систолічний шум на верхівці, шум тертя перикарду, шум тертя плеври.

Медична допомога:

1. 1. За показниками - реанімаційні заходи. Інгаляція 100% кисню.
2. 2. Катетеризація магістральних судин, внутрішньовенна повільна інфузія 0.9% розчину натрію хлориду 10 мл/кг/година.
3. 3. Промивання шлунку 1-2% теплим розчином натрію гідрокарбонату.
4. 4. Термінова госпіталізація до спеціалізованого відділення або ВІТ.

Принципи лікування олігоануричної фази ГНН

- Зниження білкового катаболізму та забезпечення енергетичної потреби хворого.
- Підтримка оптимального балансу рідини.
- Корекція електролітних порушень, боротьба з метаболічним ацидозом.
- Дезінтоксикаційна терапія, боротьба з азотемією, застосування гемодіалізу, перитонеального діалізу.

Показання до застосування гемодіалізу

Клінічні	Прогресуюче погіршення загального стану, не дивлячись на консервативне лікування; Ознаки ацидозу, що наростає; Прогресуюча затримка рідини (збільшення маси тіла, загроза набряку легень, мозку).
Лабораторні	Гіперкаліємія більше 7 ммоль/л; Збільшення креатиніну більше 1,32 ммоль/л; Збільшення сечовини більше 24 ммоль/л; Збільшення залишкового азоту більше 100 ммоль/л.
Протипоказання:	Міогеннадилятація серця та виражена серцева недостатність; Інфаркт міокарду; Геморагічний синдром (внаслідок використання гепарину); Гостре порушення мозкового кровообігу; Злоякісні новоутворення.
Хворим, яким неможливо провести гемодіаліз, з успіхом проводять артеріовенозну гемофільтрацію	

Лікувальна програма ГНН в фазі відновлення діурезу:

- Лікувальне харчування.
- Корекція порушень водного балансу.
- Корекція порушень електролітного балансу.
- Лікування інфекційних захворювань.
- Лікування анемії.

Згідно з Наказом від 20.07.2005 N 365 «Про затвердження протоколів лікування дітей за спеціальністю "Дитяча нефрологія"» (Із змінами, внесеними згідно з Наказом Міністерства охорони здоров'я N 627 від 03.11.2008) хронічна ниркова недостатність (далі - ХНН) - порушення функцій нирок, що спостерігається протягом трьох і більше місяців, виникає в результаті прогресуючої загибелі нефронів і строми при хронічному захворюванні нирок (далі - ХЗН), підгострозлоякісному гломерулонефриті або після гострої ниркової недостатності із тривалістю анурічного періоду понад 3 тижні. Хронічне захворювання нирок - інтегральний діагноз, що характеризується морфологічними, функціональними, клінічними і лабораторними ознаками ураження нирок тривалістю понад 3 місяці; або швидкістю клубочкової фільтрації (ШКФ) < 60 мл/хв/1,73 кв. м (термін введено National Kidney Foundation з 2002 року як еквівалент діагнозу, оскільки, як правило, з розвитком ХНН причина захворювання втрачає свою актуальність, класифікацію ХЗН наведено в додатку.

Стадії ХЗН та ХНН (адаптовано за Наумовою В.І., Папаяном А.В., 1991, ЕВРГ, 2002, NKF 2003 та наказом МОЗ України N 65/462 від 30.09.2003).

Стадія ХЗН	Стадія ХНН	ШКФ, мл/хв./ 1,73 кв. м	Креатинін крові, ммоль/л	Максимальна відносна густина сечі
I	-	>= 90	<= 0,104	> 1.018
II	I (тубулярна)	>= 90	<= 0,104	<= 1.018
I(компенсована)	89-60	0,105-0,176	< 1.018	
III	II (субкомпенсована)	59-30	0,177-0,351	< 1.018
IV	III (некомпенсована)	29-15	0,352-0,440	
V	IV (термінальна або діалізна)	< 15	> 0,440	

Ризик-фактори ХЗН

Ризик-фактори, що мають ймовірність впливати на розвиток ХЗН	Ризик-фактори, що ініціюють ХЗН	Ризик-фактори, що призводять до	Ризик-фактори кінцевого ступеня ХЗН

		прогресування ХЗН	
сімейний анамнез щодо наявності у родичів ХЗН, зниження розмірів та об'єму нирок, мала вага при народженні або недоношеність, низький матеріальний статус та освітній рівень	Наявність цукрового діабету 1 і 2 типів, гіпертензії, аутоімунні захворювання, інфекції сечових шляхів, сечокам'яна хвороба, обструкція сечових шляхів, токсичні вплив ліків	Високий ступінь протеїнурії або гіпертензії, не належний контроль за гіперглікемією, куріння	Низька діалізна доза, тимчасовий судинний доступ, анемія, низький рівень альбуміну, пізній початок діалізу

Діагностичні критерії	
Клінічні критерії	Лабораторні критерії
початок - поступовий	Нормохромна нормоцитарна еритроцитозалізодефіцитна анемія (рідше - дефіцитна за вмістом білка, вітамінів)
Переважання клініки основного ниркового захворювання на ранніх стадіях ХНН (I-II), в подальшому – однотипове уремичне пошкодження органів та систем з варіаціями поєднання клінічних симптомів та їх вираженості	гіперкреатиніємія, підвищення вмісту сечовини
Основні можливі клінічні прояви	зменшення ШКФ
Симптоми інтоксикації (в'ялість, втомлюваність, нудота)	гіпо- та ізостенурія, зниження осмоляльності сечі
Симптоми зміни об'єму рідини (ніктурія, зневоднення на фоні поліурії, набряки - при олігурії чи анурії, перикардит, плеврит, асцит, набряк мозку)	гіпокаліємія при поліурії, гіперкаліємія при олігурії
Скелетні аномалії (біль в кістках, скелетні деформації, ренальна остеодистрофія, остеопороз)	метаболічний ацидоз
Ендокринні порушення (затримка росту і статевого розвитку, гіперпаратиреоз, гіпотиреоз, зменшення ваги тіла, інсулінорезистентність, імпотенція, інфертильність)	гіперфосфатемія, гіпокальціємія, гіперпаратиреоз
порушення з боку серцево-судинно їсистеми (артеріальна гіпотензія при поліурії та гіпертензі япри олігурії, лівошлункова гіпертрофія, перикардит, дилатаційна та вторинна кардіоміопатія, міокардит, аритмія, серцево-судинна недостатність)	Підвищення рівня електролітів (магнію, алюмінію) та токсинів
Гематологічні порушення (дефіцитна анемія, геморагічний синдром)	
Неврологічн симптоми (загальмованість, астенія, психози, полінейропатія, слабкість рухів, інсомнія, судоми, тремор, порушення пам'яті, зниження уваги та як крайні прояви - ступор і кома)	
шлунково-кишкові розлади (анорексія, нудота, блювота, метеоризм, гастрит, виразка, панкреатит, езофагіт, коліт, стоматит)	
імуно-дефіцитний стан (часті та тривалі інфекції, септичні ускладнення, схильність до новоутворень, гепатити, ВІЛ)	
сухість та десквамаці шкіри, свербіж	
Порушення зору (зниження гостроти зору, ретинопатія, синдром "червоних очей", зірчастий ретиніт)	
Тунельний сухожильний синдром	

Лабораторні дослідження

1. Обов'язкові:

- a. Аналіз крові клінічний
- b. аналіз крові біохімічний з протеїнограмою, визначенням рівня креатиніну, сечовини, електролітів (натрій, кальцій, калій, фосфор)
- c. визначення кислотно-основного стану
- d. визначення швидкості клубочкової фільтрації (можливо за формулою із рівнем креатиніну)
- e. загальний аналіз сечі
- f. аналіз сечі за Зимницьким

2. Уточнюючі:

I-II стадія	III стадія	IV стадія	Примітки
Загальний аналіз крові з визначенням лейкоцитарної формули, тромбоцитів, гематокриту, ретикулоцитів			
1 раз на 3 місяці	щомісячно	при проведенні замісної протианемічної терапії – згідно відповідного протоколу	
Визначення креатиніну, сечовини крові			
1 раз на 3 місяці	щомісячно		
Визначення електролітів крові (кальцій, калій, натрій, хлор, фосфор)			
1 раз на 3 місяці	щомісячно	частіше при судомомах, порушенні роботи серця, лікуванні вітаміном Д	
Дослідження кислотно-основного стану			
1 раз в 6 місяців	1 раз на 3 місяці	щомісячно	
Печінкові проби (АлТ, АсТ, білірубін і його фракції, тимолова проба), Hbs-антиген, анти-HCV антитіла			
1 раз на 6 місяців	1 раз на 3 місяці	частіше при гепатиті, HbsAg-емії	
Визначення лужної фосфатази			
1 раз на 6 місяців	1 раз на 3 місяці	1 раз на 1-3 місяці	частіше при лікуванні вітаміном Д
Визначення загального білка крові, глюкози, -амілази, за необхідності - холестерину, протеїнограми			
1 раз на 3 місяці	щомісячно		
Коагулограма, час згортання, С	Реактивний протеїн		
1 раз на 3 місяці	щомісячно	частіше при тромбоемболічних ускладненнях, кровотечі, ДВЗ-синдромі	

Визначення рівня паратгормона сироватки (ПТГ)			
1 раз на 3 місяці			
Визначення ВІЛ			
одноразово	одноразово	одноразово	Частіше за умов гемотрансфузії і при перебуванні на гемодіалізі
Визначення групи крові та резус-фактору			
Одноразово та за необхідності			
Визначення показників обміну заліза (концентрація заліза та феритину сироватки, залізов'язуюча здатність, насичення трансферину)			
1 раз на 3 місяці	щомісячно		
Визначення ШКФ (за кліренсом ендogenous креатиніну)			
1 раз на 3 місяці	щомісячно		
Загальний аналіз сечі			
Щомісячно			
Аналіз сечі за Зимницьким			
1 раз на 6 місяців	За необхідності		
Аналіз сечі на цукор			
одноразово	одноразово	1 раз на 3-6 місяців	
Визначення діурезу			
Щоденно			
Визначення рівня соматотропного гормону, соматомедину та гормонів щитоподібної залози, денситометрії рентгенографії рук - за наявності нанізму			
Визначення HLA-типу одноразово			

5. Допоміжні

Крові	Сечі	Калу
Визначення продуктів деградації фібрину в сироватці крові	аналіз за Нечипоренком	копрограма
протамінсульфатний та етаноловий тести	уролойкограма	аналіз на дисбіоз
Гемолітичні проби (тест Кумбса, визначення гаптоглобіну, ЛДГ)	Бактеріологічне дослідження	Визначення прихованої крові
виключення гемолізу за аналізом периферійної крові (середній вміст гемоглобіну в еритроцитах (MCH),	Визначення рівня добової протеїнурії	
Середній об'єм еритроцитів (MCV) та середня концентрація гемоглобіну в еритроцитах (MCHC)	ортостатична проба	

Визначення вмісту вітаміну В 12	Визначення осмоляльності	
Визначення концентрації еритропоєтину, реніну	Визначення екскреції електролітів з сечею	
Дослідження концентрації гормонів, гомоцистеїну, L-карнітину		

Інструментальні дослідження

Обов'язкові	Допоміжні
контроль артеріального тиску, пульсу	Добовий моніторинг артеріального тиску
контроль маситіла	ФКГ
контроль росту	доплер-дослідження судин
дослідження очного дна	ФГДС
ЕКГ	денситометрія
ЕХО-КГ	аудиограма
УЗД органів черевної порожнини і нирок	Рентгенограма органів грудної клітини
	Рентгенологічне дослідження кісток
	УЗД сечової системи з імпульсною доплерометрією
	комп'ютерна томографія
	Пункційна нефробиопсія (крім термінальної ХНН)
	Радіоізотопна реносцинтиграфія (при першій стадії ХЗН)
	Ангіографія судин нирок

Консультації і вузьких спеціалістів

ЛОР, стоматолога, окуліста, гінеколога, невролога, інших - 1 раз на рік та за необхідністю

Загальні принципи лікування

Обсяг лікувальних заходів при ХНН залежить від стадії захворювання і включає

- лікування причинного захворювання (при ХЗН),
- ренопротекцію,
- замісну терапію,
- попередження і лікування ускладнень,
- діаліз (перитонеальний і гемодіаліз).

Лікування причинного захворювання. Проводиться згідно відповідних протоколів за умов активності патологічного процесу з відповідною корекцією доз препаратів в залежності від стадії ХНН. Не бажано застосовувати нестероїдні та стероїдні протизапальні препарати, цитостатики (за винятком захворювань сполучної тканини).

Ренопротекція

Проводиться з метою максимально тривалого збереження залишкової функції нирок на етапі до діалізу.

Дієта без зниження або із помірним зниженням білку при обов'язковом у застосуванні кетостерилу із розрахунку 1 капсула на 5 кг масидитини на добу (за наявності показань – внутрішньовенного аміностерилу).

Цільові значення показників, що забезпечують ренопротекцію при ХЗН (адаптовано згідно до NKF K/DOQI, JNC 7, ESH/ESC, EBPG, 2003)

Замісна терапія

Включає гормональну терапію (еритропоєтином, кальцитріолом тощо) та ниркову (діаліз, трансплантація).

Підготовка до замісної ниркової терапії починається при рівні ікреатиніну сироватки > 0,3 ммоль/л з формування судинного доступу для гемодіалізу. У дітей молодшого віку (як правило, < 10 років) перевага надається перитонеальному діалізу в зв'язку з обмеженістю адекватного судинного доступу. Трансплантація нирки проводиться в III-IV стадії ХНН, при можливості - в максимально ранні строки (в тому числі - до діалізу).

Показання для початку діалізу

Креатинін крові $\geq 0,44$ ммоль/л або ШКФ < 15 мл/хв.

гіперкаліємія > 6,5-7,0 ммоль/л
ускладнення, небезпечні для життя (набряк легень, злоякісна артеріальна гіпертензія з ознаками застійної серцевої недостатності, уремичний перикардит, набряк мозку, декомпенсований метаболічний ацидоз)

Попередження і лікування ускладнень

Дієтотерапія і водний режим

Основні завдання:

- зниження азотистого навантаження,
- забезпечення незамінними амінокислотами,
- компенсація енергетичних витрат.

В залежності від стадії ХЗН-ХНН можна застосовувати дієти:

Стадія ХЗН	Дієтичний раціон
I	Згідно основного захворювання
II	7
III	7-Б
IV	7-А
V	7-Г

Основні принципи дієтотерапії:

Обмеження білка в залежності від віку - підлітки - 0,5-1,2 г/кг/доб. - молодші діти - 2,0-1,2 г/кг/доб. - немовлята - 4,0-2,0 г/кг/доб	в залежності від стадії ХНН - II: 0,9-1,1 г/кг/доб. - III-IV: 0,9-1,0 г/кг/доб. (у дітей з вагою понад 50 кг - 0,5-0,9 г/кг/доб.) при застосуванні кетостерилу - діаліз: фізіологічна потреба
.Але за будь-якої стадії і віку не менше 20 г/доб.	
Збагачення раціону незамінними амінокислотами та їх аналогами (наприклад, малобілковими харчовими сумішами "Сурвімедренал" ("Fresenius", ФРН), "Реналайт" ("Croun Laboratories Inc", США), "Апротен" ("Dieterba", Італія) або препаратами кетокислот – кетостерил, збільшення частки рибного і рослинного білка та сої	
Обмеження тваринних жирів	збільшення в раціоні поліненасичених жирних кислот (олія, морепродукти)
Збільшення вуглеводів в III-IV стадії – розвантажувальні вуглеводні дні щотижня (рисова дієта)	темні сорти меду, яйця, вівсяна і гречана крупи, боби, шоколад, какао, шипшина, персики, овочі та фрукти (обмежено - чорнослив, ізюм, банани, зелень)
Достатня енергетична цінність забезпечується на 75% вуглеводами, 20% - жирами, 5% - білками	35-120 ккал/кг/добу
Питний режим: кількість випитого не лімітується, але контролюється	включає чай, лужну мінеральну воду, чисту воду, компоти, молочні продукти
Прийом рідини обмежується за наявності значних набряків та гіпертензії в III-IV стадії ХНН при зниженні діурезу	об'єм рідинного навантаження за добу розраховується за формулою: 300-500 мл + діурез напередодні в мл
Обмеження солі	при гіпертензії та вираженому набряковому синдромі в додіалізного періоду на гемодіалізі (2-3 г/добу солі приводить до зростання ваги тіла на 200-300 г/добу за рахунок затримки рідини)

Надходження калію	не обмежене в поліуричній стадії мінімальне при олігурії
Надходження фосфатів(містяться в молочних продуктах, рибі, горіхах, бобових)	обмеження в олігурії
Дефіцит заліза	телятина, риба, пташине м'ясо, грецькі горіхи
Дефіцит вітаміну В 12	м'ясо, ячнийжовток, твердий сир,молоко, кетова ікра
Дефіцит фолієвої кислоти	свіжiovочі, шпинат, спаржа, салат, бобові, гриби, фрукти

Дезінтоксикація та зменшення проявів метаболічного ацидозу

- Виведення уремичних токсинів шляхом
- ентеропасажу (наприклад, дуфалак, нормазе),
- збільшення навантаження per os цитратними сумішами (цитрат кальцію) та бікарбонатом натрію (содою)
- призначення оральних сорбентів (наприклад, поліфепан, ентеросгель, белосорб, активоване вугілля), ліпіну, стімоу
- застосування незамінних амінокислот (наприклад, аміностерил, кетостерил),
- використання рослинних препаратів (наприклад, хофітолу у розчині і таблетках, канефрону у краплях і таблетках, леспефлану),
- ферменти (при нормальному значенні альфа-амілази): креон
- симбіотики (симбітер) або пробіотики
- препарати, що знижують здуття кишки (еспумізан)

Гіперкаліємія

Рівенькалію	Заходи
5,5-6,0 ммоль/л	катіонообмінні смоли внутрішньо і в клізмах, 20% розчинглюкози з інсуліном довенно (на 5 г глюкози - 1 ОД простого інсуліну)
6,0 - (6,5-7,0) ммоль/л	Довенно препарати кальцію, потім – бікарбонату натрію і глюкози з інсуліном
>6,5-7,0 ммоль/л	Діаліз

Ацидоз

	Заходи
SB < 18-20 ммоль/л BE > -10	Лужні мінеральні води, розчинсоди, цитратна суміш per os, виключення кислих валентностей в харчуванні, клізми
Декомпенсація (BE < -10)	Діаліз

Затримка росту (більше двох сигм від норми): рекомбінантний гормон росту (растан) 0,6-1 ОД/кг на тиждень підшкірно, модифікація дієти із застосування кетостерилу

Неврологічні порушення: згідно прийнятих протоколів за основними напрямками, транквілізуючі засоби

Підвищення С-реактивного протеїну під час діалізу є несприятливим фактором.

Медикаментозне лікування

Лікування причинного захворювання

Проводиться згідно відповідних протоколів за наявності активного процесу.

Ренопротекція (основна)

Корекція гіпертензії та протеїнурії

Препарат вибору	Примітки
БРА II	в моно або комбінованому режимі
ІАПФ	
Дилтіазем, фелодипін	
Петльові діуретики	
Моксонідін	етіотропний препарат у блокуванні ренін-ангіотензинової системи

Окрім того, застосовуються режимні заходи – зниження зайвої ваги, зменшення солі в харчовому раціоні тощо. В разі відсутності ефекту - діаліз з ультрафільтрацією, можливе проведення бінефректомії, емболізації ниркових артерій.

Корекція анемії

Анемія при ХНН, як правило, має еритропоетиндефіцитний характер.

Лікування препаратами еритропоетину.

Препарат	Початкова доза	Максимальна доза	Підтримуюча доза	Примітки
бета- еритропоетин (рекормон) підшкірно * або довенно	80-100 ОД/кг в 1-3 р/тж	300 ОД/кг в 1-3 р/тж	25-50% від максимальної, 1 раз на 1-2 тижні	НЬ > 90 г/л і у дітей > 5 років
100-300 ОД/кг в 1-3 р/тж	НЬ < 90 г/л і у дітей < 5 років			
альфа- еритропоетин (епрекс, епокрин) довенно	50-75 ОД/кг в 2-3 р/тж	300 ОД/кг в 1-3 р/тж	25-50% від максимальної, 1 раз на 1-2 тижні	НЬ > 100 г/л
75-100 ОД/кг в 2-3 р/тж	НЬ < 100 г/л			

* У пацієнтів, які не отримують діаліз, зручнішим є підшкірний шлях введення (довенно еритропоетин вводиться в разі одночасного застосування препаратів заліза).

Оцінка ефективності терапії еритропоетином проводиться щомісячно:

Показник	Динаміка	Подальші заходи
НЬ, Нt, Ретикулоцити	приріст НЬ < 12 г/л та Нt < 2-4%	дозу збільшити на 25%-50%
Нормалізація НЬ	дозу зменшити на 25% та продовжити без обмежень в тривалості	
Співвідношення еритропоетин/НЬ	< 10	відміна в зв'язку з неефективністю

Показаннями для припинення призначення еритропоетину є трансплантація нирки та неефективність терапії, пов'язана із розвитком червоноклітинної аплазії.

Інші протианемічні заходи призначаються в разі комбінованого генезу анемії (одночасно з еритропоетином) або при неможливості використання еритропоетину.

Перед призначенням еритропоетину доцільна корекція вмісту заліза (до цільового рівня), яка досягається:

- комбінованими двовалентними препаратами (краще всмоктуються),
- препаратами тривалентного заліза,
- препаратами заліза у поєднанні з вітамінами (глобїрон, фенюльс, фенотек, фефол, ранферон-12, гемоферон, сорбіфер-дурулес, фефол-віт).

Вік	Початкова доза *	Терапевтична доза *	Підтримуюча терапія	Примітки
Додіалізний період				
< 1 року	50% від максимальної з досягненням повної дози протягом 7 днів	5-8 мг/кг/доб. 6-8 тж	Половинна доза 2-3 тж	у рідкій формі - гемофер, мальтофер, актиферін, гемоферон
1-3 роки	100 мг/доб. 6-8 тж			
3-6 років	100-200 мг/доб. 6-8 тж			
> 6 років	200-300 мг/доб. 6-8 тж			

* за елементарним залізом.

Довенно вводяться препарати (венофер 0,15 мл/кг в 2-3 р/тж, феролек плюс) при:

- при патології шлункового тракту (стоматит, паротит, ерозивний гастрит, пептичні виразки, геморагічний ентероколіт, панкреатит),
- індивідуальна непереносність,
- в діалічному періоді (2-3 р/тж після діалізу).
- Терапія вважається ефективною, якщо прирістHb становить 1-2 г/л/доб., а кількість ретикулоцитів через 5-7 днів зростає на 20%.
- Для корекції білководефіцитної анемії застосовується
- Дієтотерапія зі збагаченням раціону незамінними амінокислотами та їх аналогами,
- препарати есенціальних кетокислот (кетостерилтощо).

Корекція азотистих шлаків

Сорбенти, L-амінокислоти

Препарат	Терапевтична доза		
	< 5 років	5-10 років	> 10 років
Дуфалак, нормазе	5-10 мл на добу	15 мл на добу	20-25 мл на добу
Поліфепан	1 ч. л. х 3 р. на добу	1 д. л. х 3 р. на добу	1 ст. л. х 3 р. на добу
Ентеросгель	1 ч. л. х 3 р. на добу	1 д. л. х 3 р. на добу	1 ст. л. х 3 р. на добу
Белосорб	1 т. х 3 р. на добу	2 таб. х 3 р. на добу	4 таб. х 3 р. на добу
Активоване вугілля	1 т. х 3 р. на добу	2 таб. х 3 р. на добу	3 таб. х 3 р. на добу
Кетостерил	0,15-0,2 г/кг/добу		
Аміностерил			
Ліпін	10-20 мг/кг на добу в/в		
Стіمول	1/2 п. х 2 р. на добу	1 п. х 2 р. на добу	1 п. х 2 р. на добу
Нефропатін	10 кап. х 3 р. на добу	15 кап. х 3 р. на добу	20 кап. х 3 р. на добу
Леспеплан	1/2 ч. л. х 3 р. на добу	1 ч. л. х 3 р. на добу	2 ч. л. х 3 р. на добу
Леспенефріл	1/2 ч. л. х 3 р. на добу	1 ч. л. х 3 р. на добу	2 ч. л. х 3 р. на добу
Хофітол (таблетки або розчин)	1/2 таб. х 3 р. на добу (1,25 мл х 3 р. на добу)	1 таб. х 3 р. на добу (2,5 мл х 3 р. на добу)	2 таб. х 3 р. на добу (5,0 мл х 3 р. на добу)

Гіперпаратиреоз

Зменшення фосфору в дієті до 0,8-1 г/добу, кальцій до 1,5-2 г/добу

Показник	Заходи корекції	Примітки
рівень фосфору сироватки або ПТГ (2 послідовних вимірювання)	Дієтотерапія	прийом фосфору \leq 0,8-1 г/добу
рівень фосфору сироватки або ПТГ на фоні корекції дієти	препаратипростих солей кальцію *	доза кальціймістких бінде рівне $>$ 1,5 г/добу (елементарного кальцію $<$ 2 г/добу)
Рівень кальцію сироватки $>$ 2,54 ммоль/л або ПТГ $<$ 150 пг/мл (16,5 ммоль/л)	Фосфатні біндери без кальцію **	ренагель (севеламеругідрохлорид) 400 мг х 2-4 р./ добу
рівень фосфору сироватки $>$ 2,26 ммоль/л	біндери на основі алюмінію *** + інтенсифікація діалізу або зменшення кальцію в діалізаті до 1,5-2,0 мекв/л	3-4 тижні

рівень фосфору сироватки залишається > 1,78 ммоль/л	Застосування двох препаратів	
рівень фосфору сироватки < 1,78 ммоль/л (N) при наявності гіпокальціємії, гіперпаратиреозу	Препарати вітаміну D **** в дозі 0,5-4 мкг/добу	курси по 1-1,5 міс.
Постійна гіперкальціємія	субтотальна паратиреоїдектомія	в окремих випадках
Прогресуючі кальцифікати		
Некорегований свербіж		

Корекція оксидантного стресу, дефіцитукарнітину, гіпергомоцистенемії. Фолієва кислота 5-15 мг/добу протягом 2-3 тижнів, L-карнітин (під контролем його рівня в сироватці крові або короткими курсами, при проведенні діалізу - постійно) - 10-20 мг/кг/добу.

Відновлення реологічних властивостей крові

Препарат	Доза	Примітки
Аспірин	75-100 мг/доб.	за умов відсутності протипоказань
Клопідогрель	1 мг/кг/доб.	
Тиклопедин	2-3 мг/кг/доб.	

Глікемія та відновлення ліпідограми: статіни, фібрати і згідно відповідних протоколів

Лікування ускладнень ХНН *

Ускладнення	Контроль стану	Основні лікувальні заходи
Інфекція сечовивідних шляхів та нирок	Огляд, аналіз сечі, бактеріологічне дослідження сечі, УЗД нирок і сечового міхура	Антибактеріальна терапія за протоколом
Обструкція сечових шляхів	Огляд, аналіз сечі, бактеріологічне дослідження сечі, цистографія, УЗД нирок і сечового міхура, консультація уролога, комп'ютерна томографія	Терапія за протоколом
Гостре порушення функції нирок	Згідно протоколу гострої ниркової недостатності	Виключення нефротоксичних агентів, лікування згідно протоколу гострої ниркової недостатності
Застійна серцева недостатність	Огляд, контроль артеріального тиску, ЕКГ, ЕХО-КГ, рентгенографія, консультація кардіолога	Контроль надходження солі та рідини, сечогінні, антианемічні засоби, за необхідності - серцеві глікозиди, посилення антигіпертензивної терапії, гемодіаліз, ультрафільтрація
Уремічний перикардит	Огляд, ЕКГ, УЗД серця, рентгенографія, консультація кардіолога, хірурга	Початок гемодіалізу, перикардіоцентез при ознаках тампонади, за необхідності – антибактеріальна терапія, серцеві глікозиди, антиаритмічні препарати, глюкокортикоїди
Пневмонія, плеврит	Огляд, рентгенологічне обстеження, консультація пульмонолога	Лікування за протоколом

Гастро-дуоденіт, виразка	Огляд, копрограма, ендоскопія, рентгенологічне дослідження, фракційне шлункове зондування, рН-метрія, консультація гастроентеролога	Лікування за протоколом
Уремічний метеоризм	Огляд, УЗД черевної порожнини, рентгенологічне обстеження	Корекція електролітних порушень, гемодіаліз
Дизбактеріоз, ентероколіт, діарея	Огляд, копрограма, аналіз калу, консультація гастроентеролога	Лікування за протоколом
ДЖВП, гепатомегалія	Огляд, УЗД черевної порожнини, консультація гастроентеролога	Лікування за протоколом
Геморагічний синдром	Огляд, аналіз крові загальний з визначенням тромбоцитів, гематокрит, коагулограма, визначення продуктів деградації фібрину, доплерографія, консультація гематолога	Призначення антикоагулянтів, антиагрегантів або гемостатичних препаратів
Гіпергідратація	Огляд, визначення електролітів крові, гематокриту, контроль маситіла	Сечогінні препарати, ультрафільтрація
Дегідратація, гіпонатріємія	Огляд, контроль маситіла, артеріального тиску, визначення електролітів в крові, гематокриту	Регідратація, відміна діуретиків, діаліз
Гіпокаліємія	Огляд, контроль артеріального тиску, ЕКГ, визначення електролітів крові	Дієта, призначення препаратів калію, відміна діуретиків і проносних
Гіперкаліємія	Огляд, контроль артеріального тиску, ЕКГ, визначення електролітів в крові	Заходи, викладені в п. 4.5
Соціальна дезадаптація	Нагляд психолога, робота з педагогом	Обмеження перебування в стаціонарі, фізичні вправи, спілкування з однолітками, за можливістю - навчання в школі

Побічності та ускладнення терапії, їх корекція

Побічності та ускладнення залежать від дози та характеру препарату, індивідуальних особливостей дитини (нейроендокринної регуляції, обміну речовин тощо), стадії ХНН. При застосуванні антибактеріальних препаратів найчастіше відмічаються алергічні реакції та диспепсичні явища, можливі - гепатотоксичність, пригнічення кровотворення, тромбоцитопатія, гемоліз, нейротоксичність тощо. Виникнення будь-якого відхилення на фоні терапії потребує відміни чи заміни препарату та заходів для прискорення елімінації його метаболітів.

Побічності та ускладнення терапії еритропоєтином

Побічний ефект, ускладнення	Методи діагностики та контролю	Профілактика та корекція
Гіпертензія	Огляд, контроль артеріального тиску, ЕКГ	Зменшення дози або відміна препарату, заходи, викладені в п. 4
Енцефалопатія, судоми	Огляд, контроль артеріального тиску, спостереження окуліста, невролога	Зменшення дози або відміна препарату, заходи, викладені в п. 4.3
Грипоподібний синдром	Огляд	Зменшення дози препарату, в разі необхідності - відміна

Розвиток резистентності	Аналіз крові з визначенням ретикулоцитів, гематокриту в динаміці	Відміна препарату, застосування альтернативних методик
Дефіцит заліза	Аналіз крові загальний, визначення показників обміну заліза, консультація гематолога	Призначення препаратів заліза, вітамінів
Тромбоцитоз	Контроль аналізу крові, гематокриту, консультація гематолога	Водне навантаження
Тромботичні ускладнення	Аналіз крові на тромбоцити, гематокрит, коагулограма, визначення продуктів деградації фібрину, протамінсульфатний та етаноловий тест, консультація гематолога	Відміна препарату, тромболітична терапія
Гіперкаліємія	Огляд, контроль артеріально г отиску, ЕКГ, визначення електролітів крові	Зменшення дози або відміна препарату, заходи, викладені в п. 4
Гіперфосфатемія	Огляд, визначення електролітів крові	Зменшення дози або відміна препарату, заходи, викладені в п. 4
Червоноклітинна аплазія кісткового мозку	Огляд, аналізи крові з визначенням продуктів обміну заліза, консультація гематолога, стерильна пункція	Відміна препарату, призначення імунодепресантів згідно протоколу, гемотрансфузії

Побічну дію та ускладнення терапії препаратами заліза викладено в протоколах лікування гематологічних хворих.

Показання до переведення у відділення інтенсивної терапії:

- вичерпані можливості консервативних методів детоксикації
- неконтрольована гіпертензія
- необхідність проведення термінового діалізу (докладніше - в окремому протоколі).

Критерії ефективності лікування:

рівень КФ

швидкість наростання азотемії

швидкість наростання анемії

тривалість додіалізного періоду

толерантність до фізичного навантаження

збереженість нейроконгитивної функції (пам'яті, здатності до концентрування, аналізу)

частота госпіталізацій

тривалість життя та якість життя

Реабілітаційні заходи, диспансеризація:

Всі хворі на ХНН згідно наказу МОЗ України [N 454/471/516](#) (розділ 5, пункт 2) від 8 листопада 2001 року вважаються інвалідами дитинства. Їм протипоказано проведення окремих профілактичних щеплень. У зв'язку з гіпоімунним станом та швидкою втомлюваністю відвідань дитячих колективів обмежується. Рекомендовано організувати навчальний процес в домашніх умовах або відвідувати школу за індивідуальним розкладом, зі звільненням від фізкультури, додатковими 1-2 вихідними днями.

За необхідності медикаментозної терапії інтеркурентних захворювань обов'язково враховується нефротоксичність препаратів і зменшується лікувальна добова доза в залежності від швидкості КФ на 50-75% (згідно нотацій).

Планово дитина обстежується в умовах нефрологічного стаціонару 1 раз на 3-6 місяців, амбулаторно – оглядається педіатром 1-2 рази на місяць, нефрологом - не рідше 1 разу на 3 місяці. Під час огляду звертається увага на:

- дотримання рекомендацій стаціонару,

- функціональний стан нирок,
- артеріальний тиск,
- наявність анемії,
- стабільність сечового синдрому,
- загальний стан та фізичний розвиток,
- адекватність питного режиму,
- дотримання дієти,
- виникнення побічних ефектів і ускладнень ХНН та лікування,
- регулярність обстеження у ЛОР, стоматолога, окуліста, інших спеціалістів,
- усунення чинників, що провокують погіршення стану (хронічні вогнища інфекції, інсоляція, ГРВІ, стреси, переохолодження),
- профілактику прогресування ХНН,
- психологічну реабілітацію та соціальну адаптацію.

За необхідності лікування інтеркурентних інфекцій, соматичної патології слід пам'ятати про нефротоксичність препаратів і обмежуватися необхідним мінімумом медикаментів.

Пацієнти повинні бути щеплені проти гепатиту В (у подвійній дозі - 40 мкг в/м для дітей старше 10 років, 20 мкг - для дітей до 10 років - 0, 1, 2, 6 місяців). Під час діалітичних процедур показані щеплення проти грипу щорічно та планові – проти дифтерії та правця, а також протибактеріальних респіраторних інфекцій (бронхомунал, рибомуніл).

Класифікація ХЗН (NKF, K/DOQI, 2003)

Стадія	Опис	ШКФ, мл/хв	План дій
0	Фактори ризику (цукровий діабет, гіпертензія, сімейний анамнез, тощо)	≥ 90	виявлення, зменшення ризику
I	Патологія нирок без ШКФ	≥ 90	Лікування, попередження, прогресування
II	м'яке ШКФ (ХНН I)	60-89	контроль швидкості прогресування
III	помірне ШКФ (ХНН II)	30-59	виявлення і лікування ускладнень
IV	значне ШКФ (ХНН III)	15-29	підготовка до замісної терапії
V	ХНН IV	< 15	Замісна терапія

Міжнародні еквіваленти стадій ХНН

Міжнародна назва	Стадія ХНН
IF (impairedfunction)	I
CRI (chronicrenalinsuficiency)	II
CRF (chronicrenalfailure)	III
ESRD (end-stage renal disease)	IV

Нормальні величини КФ (мл/хв/ст. п.) у дітей і підлітків

Вік/стать	M +/- m
1 тж/	40,6 +/- 14,8
2-8 тж/	65,8 +/- 24,8
> 8 тж/	95,7 +/- 21,7
2-12 років/	133,0 +/- 27,0
13-21 роки/	140,0 +/- 30,0
13-21 роки/	126,0 +/- 22,0

Розрахунок ШКФ: Для КФ < 30 мл/хв.

$(C_c/C_k + C_s/C_k) \times V/2t \times 1,73/ПТ$

де C_c – сечовина сечі,

C_k - сечовина крові,

C_s - креатинін сечі,

C_k - креатинін крові,

V - об'єм сечі в мл,
t - час збору сечі (24 години),
ПТ - поверхня тіла в кв. м.

Критерії анемії у дітей та підлітків

Вікова група	Нормальні значення	Анемія		
		Ht, %	Hb, г/л	Ht, %
до 1 місяця	165 +- 3,0	51 +- 9	< 110	< 33
1 місяць	140 +- 4,0	43 +- 6		
2-6 місяців	115 +- 2,5	35 +- 7		
6 місяців - 2 роки	120 +- 1,5	36 +- 3		
2-6 років	125 +- 1,0	37 +- 3		
6-12 років	135 +- 2	40 +- 5	< 120	< 37
12-18 років ()	145 +- 1,5	43 +- 6	< 110	< 33
12-18 років ()	140 +- 2,0	- 5		

Матеріали методичного забезпечення заняття.

а. Завдання для самоперевірки вихідного рівня знань-вмінь.

- актуальність та розповсюдженість дисметаболических нефропатій, тубулоінтестиціального нефриту та хронічної хвороби нирок;

- особливості клінічної картини дисметаболических нефропатій, тубулоінтестиціального нефриту та хронічної хвороби нирок;

- принципи діагностики дисметаболических нефропатій, тубулоінтестиціального нефриту та хронічної хвороби нирок;

- принципи лікування дисметаболических нефропатій, тубулоінтестиціального нефриту та хронічної хвороби нирок

б. Інформацію, необхідну для формування знань - умінь можна знайти у підручниках:

- основна:

6. Педіатрія (кардіологія та нефрологія дитячого віку): Навчальний посібник / Зубаренко О.В., Волосовець О.П., Стоєва Т.В., Кривоустов С.П., Лосєва К.О. – Одеса : Друкарський дім; Друк Південь, 2014. – 512 с.

7. Педіатрія: навчальний посібник: у 2 т. / М.Л. Аряєв, Н.В. Котова, Н.Ю. Горностаєва [та ін.]; за ред.: М.Л. Аряєва, Н.В. Котової; Одеський національний медичний університет. Т. 2. – Одеса: Одеський національний медичний університет, 2014. – 311 с.: іл., табл.

8. Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча нефрологія»: лікування дітей з інфекціями сечової системи і тубулоінтерстиційним нефритом. Наказ МОЗ України № 627 від 03.11.08.

- додаткова:

9. Про затвердження клінічних протоколів лікування дітей зі спеціальності «Дитяча нефрологія»: протокол лікування дітей лікування дітей з хронічною нирковою недостатністю. Наказ МОЗ України № 365 від 20.07.05.

10. Основи нефрології / за ред. М.О. Колесника // Довідник лікаря «Нефролог» – К.: Тов «Доктор-Медіа», 2010. – 380 с.

11. Педіатрія : національний підручник: у 2 т. / Д. Д. Іванов, С. В. Кушніренко, Д. А. Сеймівський [та ін.]; за ред. В. В. Бережного; Асоціація педіатрів України. – К.: Сторожук О. В., 2013. – Т. 2. – 1021 с.: табл., іл.

10. Матеріали для самоконтролю якості підготовки.

Питання для самоконтролю.

Дефініція гломерулонефриту.

Розповсюдженість та захворюваність на гломерулонефриту у дитячій популяції, фактори ризику розвитку захворювання.

Патогенез гломерулонефриту.

Класифікація гломерулонефриту за клінічним перебігом, періодом, ступенем активності, наявністю порушень функції нирок.

Клінічна картина гломерулонефриту залежно від форми.

Діагностика ГН: ренальні та екстраренальні прояви.

Програми лікування основних варіантів гломерулонефриту.

Тести.

1. У дитини 6 років при обстеженні виявлено млявість, субфебрильну гіпертермію, набряки, гіпертензію, сечовий синдром з олігурією, гематурію з вилуженими еритроцитами, селективну протеїнурію, невисоку лейкоцитуру; гіпоальбумінемію, невисокий лейкоцитоз, еозинофілію, ШОЕ 30-40 мм/год. Це є клініка:

- А. Гострого пієлонефриту;
- В. Гострого гломерулонефриту;
- С. Гострого циститу;
- Д. Амлоїдозу нирок;
- Е. Хронічної ниркової недостатності.

2. У Сергійка 10 років через 2 тижні після перенесеної ангіни з'явилися головний біль, болі в попереку, підвищилась температура тіла до 37,8^о С. При об'єктивному обстеженні відмічено блідість шкіри, наявність пастозності нижніх кінцівок, незначну набряклість під очима вранці, гіперемію зіву, обложеність язика, сеча кольору „м'ясних помийв". Про яке захворювання можна думати?

- А. Гострий пієлонефрит.
- В. Гострий цистит.
- С. Гострий міокардит.
- Д. Ревматизм.
- Е. Гострий гломерулонефрит.

3. У Миколи 12 років через 2 тижні після перенесеної ангіни з'явилися головний біль, болі в попереку, підвищилась температура тіла до 37,8^о С. При об'єктивному обстеженні відмічено блідість шкіри, наявність пастозності нижніх кінцівок, незначну набряклість під очима вранці, гіперемію зіву, обложеність язика, сеча кольору „м'ясних помийв". Яке дослідження необхідно провести в першу чергу для уточнення діагнозу?

- А. Пробу на активність запального процесу.
- В. Загальний аналіз крові.
- С. Загальний аналіз сечі.
- Д. Пробу по Зимницькому.
- Е. ЕКГ.

4. Хлопчик, 8 р., поступила на стаціонарне лікування. Два міс. тому перехворіла ангіною, після чого з'явився головний біль, нездужання. Мати помітила у дівчинки набряки під очима. Перед поступленням в стаціонар посилилися набряки на обличчі; з'явилися на кінцівках і тулубі. При огляді шкіра бліда, набряки на обличчі, кінцівках і тулубі. ЧСС 80 за 1 хв, АТ 110 і 70 мм рт.ст. В біохімічному аналізі крові білок 50 г/л, холестерин 10 ммоль/л, сечовина 6 ммоль/л, креатинін 0,088 ммоль/л. В заг. аналізі сечі питома вага 1,010, білок 5,8 г/л, лейкоцити 4-5 в п/з, еритроцити (вилужені) 20-22 в п/з, гіалінові циліндри 3-4 в п/з. Який синдром є ведучим у даної пацієнтки?

- А. Набряковий.
- В. Нефритичний.
- С. Нефротичний.
- Д. Ізольований сечовий.
- Е. Інтоксикаційний.

5. Дівчинка, 8 р., поступила на стаціонарне лікування. Два міс. тому перехворіла ангіною, після чого з'явився головний біль, нездужання. Мати помітила у дівчинки набряки під очима. Перед поступленням в стаціонар посилилися набряки на обличчі; з'явилися на кінцівках і тулубі. При огляді шкіра бліда, набряки на обличчі, кінцівках і тулубі. С-м Пастернацького позитивний з обох боків. ЧСС 80 за 1 хв, АТ 110 і 70 мм рт.ст. В біохімічному аналізі крові білок 50 г/л, холестерин 10 ммоль/л, сечовина 6 ммоль/л, креатинін 0,088 ммоль/л. В заг. аналізі сечі питома вага 1,010, білок 5,8 г/л, лейкоцити 4-5 в п/з, еритроцити (вилужені) 20-22 в п/з, гіалінові циліндри 3-4 в п/з. Яка протеїнурія наявна у пацієнтки?

- А. Масивна.
- В. Помірна.

С.Середня.

Д.Селективна.

Е.Постренальна.

6. Дівчинка, 12 років, після перенесеної ГРВІ звернула увагу на сечу червоного кольору. При огляді відхилень в об'єктивному статусі не виявлено. АТ - 115/60 мм рт.ст. Сечовипускання безболісне, 6 разів на добу. Проба Мак-Клюра - 40 хвилин. Заг.ан. сечі - білок 0,55 г/л, лейкоцити - 6-8 в п/зор., еритроцити - змін. все п/зор., солі - урати, слиз невелика к-ть. Припущено гострий гломерулонефрит. Виділіть провідний синдром захворювання:

А.Підвищеннягідрофільності тканин

В.Гіпертензійний

С.Лейкоцитурія

Д.Гематурія

Е.Дизурічний

7. У хлопчика, 12 років, через 3 тижні після перенесеної стрептодермії з'явилася макрогематурія, субфебрильна температура, болі в животі. При огляді відхилень в об'єктивному статусі не виявлено. АТ - 140/80 мм рт.ст. Симптом Пастернацкого негативний. Сечовипускання безболісне, 6 разів на добу. Проба Мак-Клюра - 15 хвилин. Заг.ан.сечі - білок 0,25 г/л, лейкоцити - 8-10 в п/зор., еритроцити - змін. все п/зор., солі - урати все п/зор., слиз невелика к-ть. Встановіть попередній діагноз:

А.Гострий гломерулонефрит

В.Дисметаболична нефропатія

С.Гострий пієлонефрит

Д.Нирковокам'яна хвороба

Е.Гострий цистит

8. У хлопчика 3-х років, спостерігаються набряки на обличчі, нижніх кінцівках, передньоїчеревноїстінки, асцит. АТ - 90/50 мм рт.ст. Заг. ан. сечі - білок 4,2 г/л, лейкоцити - 5-6 в п/зор., еритроцити - 8 - 10 в п/зор., циліндри - гіалінові 2-3 в п/зор. Заг.білокріві - 48,6 г/л. Холестерин крові - 8,2 ммоль/л. Встановлений попередній діагноз: Гострий гломерулонефрит. Вкажіть форму захворювання:

А.Нефритичний синдром

В.Нефротичний синдром

С.Нефритичний синдром з гематурією

Д.Нефротичний синдром з гематурією і гіпертензією

Ізольованийсечовий синдром

9. У хлопчика 3-х років, після перенесеної ГРВІ розвинувся набряковий синдром по типу анасарки. АТ - 90/50 мм рт.ст. Заг.ан.сечі - білок 5,2 г/л, лейкоцити - 5-6 в п/зор., еритроцити - 6-8 в п/зор., циліндри - гіалінові - 2-3 в п/зор. Заг.білок крові - 41,8 г/л, альбуміни - 40,1%. Холестерин крові -9,3 ммоль/л. Встановлений попередній діагноз: Гострий гломерулонефрит з нефротичним синдромом. Вкажіть провідний механізм розвитку протеїнурії у дитини:

а. Ураження інтерстиціальної тканини нирок

б. Зниження онкотичного тиску

с. Ураження базальної мембрани капілярів клубочка

д. Посилення катаболічних процесів в організмі

е. Ниркова внутрішньосудинна коагуляція

10. У хлопчика 2-х років, страждаючого харчовою алергією спостерігаються виражений набряковий синдром по типу анасарки. АТ - 90/50 мм рт.ст. Заг. ан. сечі - білок 5,2 г/л, лейкоцити - 5-6 в п/зор., еритроцити - 6-8 в п/зор., циліндри - гіалінові 2-3 в п/зор. Заг.білок крові - 41,8 г/л, альбуміни - 40,1%. Холестерин крові -9,3 ммоль/л. Встановлений попередній діагноз: Гострий гломерулонефрит з нефротичним синдромом. Вкажіть основний напрям патогенетичної терапії дитини:

а. Салуретики

б. Кортикостероїди

с. Антикоагулянти

д. Хінолінові препарати

е. Антигістамінні засоби

Задачі для самоконтролю.

1. Дитина 8 років поступила у відділення зі скаргами на слабкість, підвищену стомлюваність, зниження апетиту, головний біль, рожевий відтінок кольору сечі. За тиждень до захворювання перенесла ГРВІ. При огляді АТ 130/90, шкірні покриви бліді, пастозність обличчя, у загальному аналізі крові – гемоглобін 105 г/л, еритроцити 3,2т/л, лейкоцити -10,5; ШОЕ-30 мм/ч, в загальному аналізі сечі – питома вага 1025; білок-0,99; лейкоцити - 10; еритроцити-50; циліндри гіалінові 7-8;

- А) Визначте попередній діагноз.
- В) Швидкість клубочкової фільтрації, розрахунок за Schwartz.
- С) План лабораторного обстеження дитини.
- Д) Інструментальне обстеження.
- Е) Строки диспансерного спостереження.

2. У дитини 3-х років, яка вважалася раніше здоровою, без помітних провокуючих чинників, з'явилися набряки на обличчі, тулубі, ногах. Загальний стан ледве порушений. АТ – 90/60 мм рт.ст. При обстеженні виявлена протеїнурія до 4 г/сут, гіпопротеїнемія, гіперхолестерінемія.

- А) Визначте попередній діагноз
- В) Складіть план обстеження хворого
- С) Перелічіть групи препаратів патогенетичного програмного лікування
- Д) Розрахунок і схема призначення глюкокортикоїдів з урахуванням циркадного ритму роботи надниркових залоз
- Е) Варіанти нефротичного синдрому залежно від реакції на програмну терапію глюкокортикоїдами

3. Батьки Сашка М., 3-х років, звернулися до невролога зі скаргами на млявість, набряки в ділянці обличчя і ніг, знижуються апетиту, болю в животі. З анамнезу виявлено, що хлопчик часто хворіє простудними захворюваннями, а два тижні тому переніс ангіну. Лікування на дому: бісептол, фарингосепт, полівітаміни. Генеалогічний та соціальний анамнез без особливостей. Об'єктивно: стан середньої тяжкості, шкіра бліда, синява під очима, повіки набряклі, набряки на ногах. У зіві - слизові фізіологічної забарвлення, лімфатичні вузли до 0,5 см в діаметрі, злегка болючі, не спаяні з навколишньою тканиною. Підшкірно-жировий шар розвинений задовільно. З боку серця і органів дихання патології не виявлено. Живіт м'який при пальпації, відзначається невелика хворобливість, печінка і селезінка не збільшені. В загальному аналізі сечі: білок 14г/л, відносна щільність 1030, реакція лужна, еритроцити до 20 в полі зору, лейкоцити 8-10 в полі зору гіалінові циліндри. В загальному аналізі крові: E-4,0x10¹² / л, Нв-100 г / л, L-4,7x10⁹ / л, ШОЕ-69 мм / год. Біохімія крові: залишковий азот 35,7 ммоль / л, сечовина 13,48 ммоль / л, загальний білок в крові 46,8 г / л.

- А) Сформулюйте і обґрунтуйте можливий діагноз.
- В) Назвіть додаткові симптоми для уточнення діагнозу, розкажіть про методику їх виявлення.
- С) Розкажіть про обсяг долікарської допомоги і правила транспортування за призначенням.
- Д) Складіть план діагностичних досліджень в стаціонарі, розкажіть про підготовку до них пацієнта і принципах лікування.
- Е) Розповісти про методику проведення проби за Зимницьким.

4. Дівчинка 13 років звернулася на консультацію до нефролога зі скаргами на надлишкову масу тіла, поява в аналізах сечі великої кількості білка при спробі відмовитися від прийому глюкокортикоїдів. Хвора з 3-х років, коли після перенесеної ангіни з'явилися набряки, олігурія і протеїнурія до 14 г / л. З тих пір постійно отримує 15 мг преднізолону на добу. Об'єктивно: самопочуття задовільне. Шкіра обличчя червона, на лобі, стегнах і бічній поверхні животаціанотичністрії. Підшкірно-жировий шар розвинений нерівномірно: надлишкове відкладення в області обличчя, шиї, грудей, живота. Лімфовузли не збільшені. Носове дихання не порушено. Пальпація, перкусія та аускультация змін з боку органів дихання не виявили. Область серця не змінена і кордони не розширені. Тони ясні, ритмічні. АТ 115/60 мм рт ст. на обох руках. Живіт м'який, безболісний. Печінка і селезінка не

збільшені. Стілець і сечовипускання не порушені. У загальних аналізах сечі без патології. Азотовидільної функція не порушена. Відхилень в білковому спектрі крові, рівні ліпідів і цукру крові немає.

- A) Сформулюйте і обґрунтуйте можливий діагноз.
- B) Назвіть додаткові симптоми для уточнення діагнозу, розкажіть про методикку їх виявлення.
- C) Розкажіть про обсяг долікарської допомоги і правила транспортування за призначенням.
- D) Складіть план діагностичних досліджень в стаціонарі, розкажіть про підготовку до них пацієнта і принципах лікування.

5. У стаціонар на четвертий день хвороби госпіталізована дитина 10 років зі скаргами на головний біль, стомлюваність, набряклість обличчя. У загальному аналізі сечі гематурія. Артеріальний тиск 160/100 мм рт.ст.

- A) Попередній діагноз
- B) Складіть план обстеження хворого
- C) Визначте ступені гематурії
- D) Критерії нефритичного синдрому
- E) Перелічіть групи препаратів, що використовують для корекції артеріальної гіпертензії

8. Матеріали для аудиторної самостійної підготовки.

Перелік початкових практичних завдань, які необхідно виконати під час практичних занять. Зібрати анамнез, виділити дані, які свідчать про гломерулонефрит.

Виявити найбільш інформативні ознаки захворювання під час об'єктивного та лабораторно - інструментального обстеження хворого.

Встановити клінічний діагноз за сучасною класифікацією.

9. Інструктивні матеріали для оволодіння професійними вміннями, навичками:

Методика виконання роботи, етапи виконання.

Оцінити отримані дані анамнезу життя та хвороби, виділити фактори ризику

Провести клінічне обстеження хворого з захворюванням нирок.

Скласти план додаткового обстеження.

Оцінити результати лабораторно - інструментального обстеження.

Сформулювати клінічний діагноз згідно з класифікацією.

10. Матеріали для самоконтролю оволодіння знаннями, вміннями, навичками, передбаченими даною роботою.

10.1 Тести різних рівнів.

1. Яка з наведених нозологічних форм не входить до класифікації гострого гломерулонефриту:

- A) ГН з нефритичним синдромом
- B) ГН з нефротичним синдромом
- C) ГН з ізольованим сечовим синдромом
- D) Інтерстиціальний нефрит
- E) ГН з нефротичним синдромом , гематурією, гіпертензією

2. Хлопчиківі 11 років. Через 2 тижня після перенесеної стрептокової ангіни госпіталізований в нефрологічне відділення у зв'язку з гострим гломерулонефритом. Найбільш вірогідна патогенетична основа розвитку захворювання?

- A. Порушення уродинаміки
- B. Безпосереднє пошкодження гломерул стрептококом
- C. Циркуляторна або гістотоксична гіпоксія ниркової тканини.
- D. Пошкодження базальної мембрани гломерул антитілами або імунними комплексами
- E. Порушення ниркової гемодинаміки і трофічні розлади

3. Хлопчик 6 років поступив із скаргами на набряки обличчя, головніболі, червоний колір сечі. При огляді артеріальний тиск 140/90 мм.рт.ст. В аналізах сечі білок 1,2 Г/л, еритроцити на все поле зору. Який діагноз найбільш вірогідний?

- A. Нефролітаз

В. Гострий гломерулонефрит

С. Туберкульознирок

Д. Інтерстеційний нефрит

Е. Пієлонефрит

4. Хлопчик 7 років знаходиться на лікуванні протягом місяця. При поступленні спостерігалися виражені набряки, протеїнурія - 7,1 г/л, білок в добовійсечі - 4,2 г. В біохімічному аналізі крові утримується гіпопротеїнемія (43,2г/л), гіперхолестеринемія (9,2 ммоль/л). Який з перерахованих варіантів гломерулонефриту найвірогідніше має місце у хворого?

А. Гематуричний

В. Нефритичний

С. Ізольованийсечовий

Д. Нефротичний

Е. Змішаний

5. Хлопчик 8 років поступив в дитяче відділення зі скаргами на великі набряки. Раніше дитина тричі лікувалась з приводу рецидивів нефротичного синдрому. 2 рази - глюкокортикоїдами (ГК), останній раз ГК одним цитостатиком з позитивним ефектом. При дослідженні виявлено протеїнурія - 6 г/добу, загальний білок крові - 48 г/л, холестерин - 8,9 ммоль/л. Що з переліченого є найбільш прийнятним методом лікування хворої дитини?

А. Глюкокортикоїди

В. Глюкокортикоїди + циклоспорин А

С. Індометацин

Д. Делагіл

Е. Глюкокортикоїди + цитостатики

Тема лабораторного заняття № 12. Медичне спостереження дітей перших трьох років життя на амбулаторному рівні.

1.Актуальність теми. Медичний нагляд дитини раннього віку —комплекс заходів, що здійснюються медичними працівниками із залученням родини відповідно до потреб кожного вікового періоду розвитку дитини, які спрямовані на створення оптимальних умов для її здорового гармонійного розвитку в сприятливому безпечному середовищі, на забезпечення раціонального вигодовування та харчування, профілактику захворювань і травматизму, формування навичок здорового способу життя. Текст містить важливу інформацію про патологію жовтяниці у новонароджених, зокрема гемолітичну хворобу новонароджених, що може мати серйозні наслідки для здоров'я. **Жовтяниця новонароджених** займає важливе місце серед патологій у цієї вікової групи. За даними, частота гемолітичної хвороби новонароджених становить від 1:150 до 1:400. Ця патологія може мати різноманітні клінічні прояви, однак основним є інтенсивне підвищення рівня непрямого білірубину. Це підвищення може спричинити пошкодження центральної нервової системи та інших органів, зокрема печінки й жовчовивідних шляхів, що може призвести до серйозних наслідків, включаючи інвалідизацію або летальні випадки. У випадках **хронічних захворювань печінки та жовчовивідних шляхів** можливі церебральні порушення, що також можуть спричинити інвалідизацію дітей. Це підкреслює важливість своєчасної діагностики та лікування таких станів для запобігання ускладненням.

2.Цілі заняття:

А. Загальні цілі:

- Ознайомитися з сучасною метою та порядком обов'язкових медичних профілактичних оглядів дітей віком до 3 років.
- Ознайомитися з сучасними уявленнями про вигодовування/харчування дітей раннього віку.
- Ознайомитися з методиками оцінки антропометричних показників і побудови графіків фізичного розвитку дитини.

- Ознайомитися з методами діагностики, лікування та диспансерного спостереження дітей раннього віку з основними дефіцитними станами.
 - Ознайомитися з методами діагностики, лікування та диспансерного спостереження дітей з різними видами жовтяниць при амбулаторно-поліклінічному спостереженні.
- В.** Виховні цілі: Ознайомитися з внеском вітчизняних вчених у вивченні проблеми вигодування дітей раннього віку, спостереження за психо-фізичним розвитком дітей раннього віку;
- С.** вміти пояснити матері необхідність проведення регулярних профілактичних оглядів дитини.
- Д.** Конкретні цілі:
- знати:
 1. Мету та порядок обов'язкових медичних профілактичних оглядів дітей віком до 3 років.
 2. Принципи вигодовування/харчування дітей раннього віку.
 3. Методику оцінки антропометричних показників і побудови графіків фізичного розвитку дитини, оцінки психомоторного розвитку дитини перших трьох років життя.
 4. Інтерпретацію графіків фізичного розвитку дитини.
 5. Методику консультування матері з питань догляду з метою розвитку дитини.
 6. Аналізувати різні клінічні варіанти та ускладнення при диспансерному нагляді за здоровими та хворими дітьми в поліклініці.
 7. Визначати тактику лікаря загальної практики при порушенні фізичного та нервово-психічного розвитку дітей перших 3-х років.
 8. Диференціювати рахіт з подібними станами. Призначити необхідні обстеження та профілактику рахіту. Складати план диспансерного нагляду за дітьми з рахітом.
 9. Діагностувати та диференціювати ЗДА з іншими анеміями. Призначити лікування, профілактику та диспансерний нагляд дітей із ЗДА на лікарській дільниці.
 10. Оформити медичну документацію на здорову дитину.
 11. Здійснити допологовий патронаж вагітних, патронаж новонароджених дітей.
 12. Проводити диференційну діагностику жовтяниць та ставити попередній клінічний діагноз дітям, які знаходяться на диспансерному нагляді в поліклініці.
 13. Ставити діагноз і надавати медичну допомогу дітям з жовтяницями, які знаходяться на диспансерному нагляді в поліклініці.
- Е.** На основі теоретичних знань з теми:
- оволодіти методиками /вміти/:
 1. Огляду і клінічного обстеження хворої дитини
 2. Оцінки фізичного розвитку дитини за номограмами сигмальних відхилень відповідно до віку
 3. Оцінки психомоторного розвитку дитини відповідно до віку
 4. Оцінки статевого розвитку дитини відповідно до віку
 5. Пальпації шкіри, підшкірної клітковини, м'яких тканин, живота, судин
 6. Визначення характеристик та частоти пульсу
 7. Перкусії легень, серця, живота
 8. Аускультатії легень, серця, живота
 9. Вимірювання артеріального тиску на верхніх та нижніх кінцівках
 10. Оцінки даних лабораторних досліджень
 11. Відповідно до орієнтовної схеми введення продуктів та страв прикорму при природному вигодовуванні дітей 1-го року, провести корекцію вигодовування (за потребою).
 12. Визначати «групу ризику» за соціальними факторами та призначити певні корективи (при потребі та можливості).
 13. Проводити консультування батьків в залежності від виявлених проблем.
 14. Зробити медичний висновок щодо стану здоров'я дитини, зафіксувати його в історії розвитку дитини.
 15. Скласти план, диспансерного нагляду дитини в поліклініці з рекомендаціями щодо реабілітації в разі потреби (ЗДА, рахіт).

16. Оцінити стан організації та оснащення кабінету здорової дитини, кабінету профілактичних щеплень.
17. Оформити необхідну медичну документацію диспансерним контингентам дітей.
18. Здійснити активні виклики до хворих дітей, активні відвідування та патронаж до вагітних і новонароджених дітей на дільниці.

2. Матеріали доаудиторної самостійної підготовки (міждисциплінарна інтеграція).

Дисципліни	Знати	Вміти
Попередні дисципліни: анатомія	Особливості анатомічної будови органів та систем у дітей	Оцінювати фізіологічну будову органів та систем у дітей
патоморфологія	Патологічні зміни при різних захворюваннях у дітей	Визначати патологічні зміни при різних захворюваннях у дітей під час патологоанатомічного розтину
патофізіологія	Патофізіологічні зміни при різних захворюваннях у дітей	Визначати патофізіологічні зміни при різних захворюваннях у дітей
рентгенологія	Рентгенологічні ознаки різних форм патології росту у дітей	Інтерпретувати дані рентгенографії для оцінки відповідності кісткового до паспортного віку у дітей
пропедевтика педіатрії	АФО органів та систем у дітей Методику обстеження дитини	Проводити клінічне обстеження дитини
педіатрія	Етіологію, патогенез, клініку, діагностику та лікування захворювань на амбулаторному етапі у дітей	Обґрунтовувати клінічний діагноз на підставі даних клінічного огляду, лабораторних та інструментальних досліджень
Наступні дисципліни: дитячі інфекційні хвороби, дитяча хірургія	Етіологію, патогенез, клініку, діагностику, диференційну діагностику та лікування дітей на амбулаторному етапі. Профілактичні огляди дітей різного віку.	Обґрунтовувати клінічний діагноз на підставі даних клінічного огляду, лабораторних та інструментальних досліджень. Визначати тактику лікування та профілактику. Надавати допомогу при невідкладних станах
Внутрішньо-предметна інтеграція: неонатологія, ендокринологія	особливості фізичного розвитку новонародженої дитини в залежності від терміну гестації ознаки перинатального ураження ЦНС ознаки адрено-генітального синдрому ознаки статевої належності дитини ознаки вродженого гіпотиреозу.	Оцінювати стан фізичного розвитку новонародженої дитини в залежності від терміну гестації. Визначати ознаки перинатального ураження ЦНС. Визначати ознаки адрено-генітального синдрому. Визначати ознаки порушень статевого розвитку новонародженої дитини. Визначити ознаки вродженого гіпотиреозу.

3.Зміст теми. Порядок проведення обов'язкових профілактичних оглядів дитини віком до трьох років. Раціональне вигодовування та харчування дитини віком до трьох років. Оцінка фізичного та психомоторного розвитку дитини до трьох років. Тактика лікаря загальної практики при порушенні фізичного та нервово-психічного розвитку дітей перших трьох років життя. Принципи ефективного консультування. Диференційна діагностика та профілактика найбільш поширених дефіцитних станів (рахіт, залізодефіцитна анемія) у дітей раннього віку. Профілактичні щеплення дітей до трьох років. Сучасні аспекти патогенезу, класифікації, основні клінічні варіанти та особливості перебігу, клініко - інструментально-лабораторна діагностика жовтяниць у новонароджених. Рання діагностика різних форм і клінічних варіантів жовтяниць новонароджених. Лікування та профілактика. У дітей віком до 3 років такі огляди проводяться з метою визначення стану їх здоров'я та здійснення ефективних заходів щодо охорони здоров'я та розвитку дітей цієї вікової категорії, якими є:

оцінка стану здоров'я кожної дитини; оцінка вигодовування та харчування; оцінка фізичного та психомоторного розвитку; проведення вакцинації; своєчасне виявлення захворювань і патологічних станів; консультування батьків з питань догляду за дитиною, раціонального харчування, розвитку дитини, профілактики нещасних випадків і травм тощо; визначення тактики подальшого медичного нагляду й обстеження дитини за результатами обов'язкового медичного профілактичного огляду. Під час кожного огляду дитини необхідно зібрати анамнез за попередній період, звертаючи увагу на тривалість і тяжкість перебігу перенесених гострих захворювань, перебіг поствакцинального періоду. Починаючи з місячного віку, об'єктивне обстеження дитини за системами органів проводиться амбулаторно щомісяця до досягнення нею однорічного віку.

Обов'язкові медичні огляди	Вік дитини (міс.)
лікар	1, 2, 3, 4, 5, 6, 9, 12, 18, 24, 36
медична сестра	7, 8, 10, 11

При виявленні відхилень у стані здоров'я дитини лікар може збільшити частоту оглядів і призначити письмово обґрунтовані в медичній карті додаткові консультації та обстеження, погодивши їх з батьками дитини або законними представниками батьків. Оптимальним для вигодовування (харчування) немовлят є грудне молоко. У деяких випадках, коли неможливе вигодовування грудним молоком, дитину догодовують (змішане вигодовування) або повністю годують сумішами (штучне вигодовування адаптованими сумішами). Батьки немовлят повинні бути поінформовані про ризики для її здоров'я, пов'язані зі штучним вигодовуванням. Необхідно проконсультувати батьків, як безпечно приготувати суміш і правильно її зберігати (не використовувати суміш, якщо минуло понад 40 хв із моменту її приготування). При змішаному вигодовуванні догодовувати сумішшю необхідно з ложечки тільки після прикладання дитини до обох грудей. Режим харчування при штучному вигодовуванні залишається вільним. Якщо маса тіла малюка відповідає віковій нормі, орієнтовний добовий об'єм їжі для дитини віком до 12 міс. розраховують так: 10 днів–2 міс. — 1/5 маси тіла; 2–4 міс. — 1/6 маси тіла; 4–6 міс. — 1/7 маси тіла; 6–12 міс. — 1/8–1/9 маси тіла, після 1 року — 1 л. Необхідно пам'ятати, що кількість їжі, яку з'їдає дитина за одне годування, не завжди однакова впродовж дня. Дитина віком до 6 місяців повинна отримувати тільки грудне молоко, немає фізіологічної потреби у введенні в її раціон додаткової рідини у вигляді води, чаї(чорного, зеленого або трав'яного), соків, відварів тощо. Грудне молоко містить близько 90% води, що повністю задовольняє потреби дитини в рідині. Введення додаткової рідини підвищує ризик гострих кишкових інфекцій, зменшує потребу у грудному молоці та тривалість грудного вигодовування.

Основні правила успішного грудного вигодовування

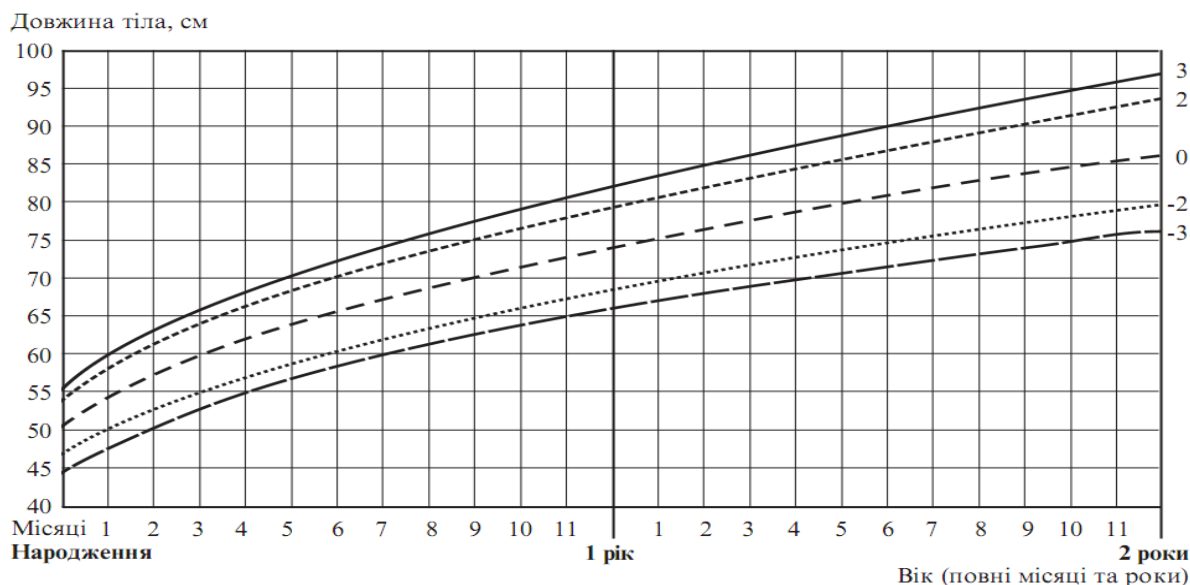
1. Прикладання дитини до грудей матері протягом першої години життя при відсутності протипоказань.
2. Цілодобове спільне перебування матері з дитиною.
3. Правильне прикладання дитини до грудей матері.
4. Грудне вигодовування за вимогою дитини, в тому числі й вночі.
5. Не давати дитині до 6 місяців ніяких інших продуктів і рідин, за виключенням випадків, зумовлених медичними показаннями.
6. Не використовувати соски, пустышки.
7. Виключне грудне вигодовування до 6 місяців.
8. Обов'язкове введення адекватного прикорму з 6 місяців.
9. Продовження грудного вигодовування до 1 року, а при можливості і довше.
10. Оцінка грудного вигодовування: Оцінка грудного вигодовування проводиться при кожному обов'язковому медичному профілактичному огляді дитини. Необхідно оцінити, чи правильно дитина прикладена до грудей матері та ефективність смоктання.
11. Ознаки правильного прикладання дитини до грудей матері:
 - A. Голова і тіло дитини знаходяться в одній площині.
 - B. Тіло дитини притиснуте до матері обличчям до грудей, ніс знаходиться на протилежності соска.
 - C. Мати підтримує усе тіло дитини знизу, а не тільки її голову та плечі.
 - D. Мати підтримує груди знизу пальцями (вказівний палець знизу, великий - зверху).

- Е. Мати повинна доторкнутись соском до губ дитини та почекати, поки дитина широко відкриє рот, після чого швидко наблизити дитину до грудей.
- Ф. Положення матері повинно бути зручним для неї.
12. Ознаки ефективного смоктання:
- А. Повільне, глибоке смоктання з невеликими перервами.
13. Достовірні ознаки недостатнього отримання грудного молока:
- А. Прибавка у вазі менше 500 г за місяць.
- В. Сечовиділення менше 6 разів на день, сеча жовта, концентрована.
14. Вікові періоди, коли дитина може потребувати більше грудного молока:
- А. 3 тижні
- В. 6 тижнів
- С. 3 місяці
15. Консультації матері з вигодовування дитини віком до 6 місяців:
- А. Поради щодо частоти годувань (8-10 разів на добу).
- В. Дотримуватись принципів вигодовування за вимогою.
- С. Якщо дитина неправильно прикладена або неефективно смокче, важливо навчити матір правильному прикладанню.
- Д. Якщо дитина отримує інші продукти чи напої, зменшити їх обсяги.
- Е. Поради щодо повноцінного харчування матері і залучення інших членів родини до догляду за дитиною.
16. Лактаційні кризи: Лактаційні кризи — це тимчасове зниження кількості молока без видимих причин. Необхідно підтримувати матір під час цього періоду.
17. Грудне вигодовування при захворюваннях матері: Грудне вигодовування не припиняється під час гострих респіраторних захворювань матері, якщо вона не приймає ліки, що протипоказані при грудному вигодовуванні.
18. Вигодовування та харчування дитини віком 6-12 місяців: У віці 6 місяців грудне молоко залишається основним продуктом харчування, але вже необхідно вводити прикорм для задоволення потреби дитини в калоріях і мікронутрієнтах, зокрема залізі.
19. Ознаки готовності дитини до введення прикорму:
- А. Дитина тримає голову.
- В. Сидить практично без підтримки (в стільчику для годування).
- С. Відкриває рот, коли підносять ложку з їжею.
- Д. Відвертається від ложки з їжею, коли не голодна.
- Е. Закриває рот з ложкою в роті, тримає їжу в роті, а потім ковтає, а не виштовхує і не випльовує.
20. Правила введення прикорму:
21. Поступове введення продуктів: Введення прикорму повинно бути в кожному окремому випадку процесом, коли дитина звикає до нових продуктів з поступовою зміною їх консистенції, смаку, запаху та зовнішнього вигляду, при одночасному продовженні грудного вигодовування.
22. Перевірка готовності: Потрібно впевнитись, що дитина готова до введення прикорму.
23. Час годування: Прикорм дається, коли дитина активна та голодна, кращий час — під час сніданку або обіду разом з іншими членами сім'ї.
24. Годування після грудного молока: Прикорм дається після нетривалого годування грудьми (або невеликої кількості молочної суміші, якщо дитина на штучному вигодовуванні).
25. Положення дитини: Під час годування дитина повинна бути у вертикальному положенні, в зручній позі на руках або на колінах у матері чи в спеціальному дитячому стільчику.
26. Ложка для прикорму: Прикорм необхідно давати з ложки.
27. Кількість їжі: Почати давати прикорм, поклавши невелику кількість їжі на кінчик чайної ложки. Ложку тримати так, щоб дитина її бачила, і потім торкнутись ложкою до губ дитини. Коли дитина відкриє рот, покласти ложку на середину язика.
28. Поступове збільшення порції: Кожен продукт вводиться з 1 чайної ложки, збільшуючи дозу протягом 5-7 днів до повної порції, розділяючи її на 2 годування.

29. Грудне молоко після прикорму: Після прикорму дитину доцільно знову прикласти до грудей для збереження лактації та задоволення голоду.
30. Не примушувати: Якщо дитина відмовляється від прикорму, не треба примушувати їсти. Можна запропонувати інший продукт або той самий на наступний день.
31. Введення нового продукту: Кожен новий продукт прикорму повинен бути з одного інгредієнта і даватися дитині не менше 5 днів. Після цього можна комбінувати продукти.
32. Додавання грудного молока: Для полегшення звикання до нових продуктів рекомендується додавати грудне молоко в прикорм.
33. Теплоота і консистенція прикорму: Прикорм повинен бути свіжоприготовленим, з ніжною гомогенною консистенцією, при температурі 36-37°C.
34. Продукти з залізом: Для профілактики залізодефіцитної анемії з 6 місяців обов'язково вводяться продукти прикорму, що містять залізо (м'ясо, потім печінка, яєчний жовток, риба).
35. Запобігання дефіциту заліза: Не рекомендується давати чай та каву дітям до 2 років, оскільки ці напої перешкоджають всмоктуванню заліза.
36. Корисне молоко: Цільне коров'яче молоко не слід давати дітям до 9 місяців, оскільки це може призвести до розвитку залізодефіцитної анемії.
37. Молочні продукти: Цільне молоко та молочні продукти можна вводити в раціон з 9-12 місяців.
38. Без солі та спецій: У період введення прикорму не слід додавати сіль і спеції до продуктів.
39. Погана переносимість продуктів: Якщо з'являються ознаки поганої переносимості продукту прикорму (порушення травлення, алергічні реакції), потрібно припинити введення цього продукту і замінити його іншим.
40. У віці від 12 міс. до 3 років дитину слід годувати не менше 5 разів на день (три основні і два додаткові прийоми). Страви можуть бути із сімейного столу, якщо родина дотримується здорового харчування. На другому році життя можна продовжувати грудне вигодовування. Раціон харчування дитини повинен бути різноманітний, щодня містити свіжі овочі та фрукти. Рекомендовано нежирні сорти м'яса, риби, печінку, яйця. Страви повинні бути м'якими, кашоподібною гомогенною консистенцією, у вигляді пюре, суфле, тефтельок, парових котлет, а фрукти й овочі дрібно порізані. З появою корінних зубів у дітей їжа за консистенцією може бути такою, як у дорослих. До 2-річного віку в раціоні харчування дитини молоко та молочні продукти повинні бути звичайної жирності (3,2 або 3,5 %), а для дітей старше 2 років рекомендуються молоко та молочні продукти зі зниженим вмістом жиру. Використовують у раціоні кисломолочні продукти. Для профілактики йододефіцитних станів при приготуванні їжі слід використовувати йодовану сіль. Їжу потрібно піддавати ретельній кулінарній обробці та давати дитині не пізніше ніж через 30 хв після приготування.
41. Оцінка фізичного розвитку дитини:
- А. Оцінка фізичного розвитку проводиться при кожному обов'язковому медичному огляді дітей віком до 3 років. Для цього медична сестра проводить вимірювання таких параметрів:
 - В. Довжина або зріст дитини.
 - С. Маса тіла.
 - Д. Обводу голови.
 - Е. Результати вимірювань заносяться до відповідних графіків. Це дає змогу відстежувати тенденції фізичного розвитку дитини протягом часу, виявляти проблеми та порушення в темпах розвитку.
42. Інтерпретація результатів:
43. Нормальний розвиток: Якщо показники розвитку знаходяться в межах норми (згідно з графіками), це свідчить про правильний фізичний розвиток.
44. Відхилення від нормальних темпів: Відхилення від стандартних темпів збільшення маси тіла та довжини/зросту можуть свідчити про порушення в стані здоров'я дитини, тому необхідний ретельний аналіз ситуації. Такі відхилення можуть бути пов'язані з різними факторами, включаючи харчування, хвороби або порушення в обміні речовин.
45. Проблеми розвитку: Якщо показники розвитку виходять за межі норми або розташовані на крайніх точках графіку, необхідно звернути увагу на можливі медичні причини таких змін і вжити відповідних заходів.

46. Ця оцінка є важливим інструментом для виявлення ранніх ознак проблем у фізичному розвитку дитини і дозволяє здійснити своєчасне медичне втручання.

Довжина тіла до віку, дівчатка від народження до 2 років (z-scores)



У нормі лінії показників фізичного розвитку проходять паралельно медіані (лінія «0» на кожному графіку). На графіках також є інші лінії, вони визначають стандартні відхилення (σ), що вказують на віддаленість показника фізичного розвитку від середніх показників. Лінії стандартних відхилень на графіках фізичного розвитку дитини мають позитивне (1σ , 2σ , 3σ) або негативне (-1σ , -2σ , -3σ) значення. У переважній більшості випадків значне відхилення від стандартних темпів збільшення антропометричних показників свідчить про порушення у стані здоров'я дитини, що потребує ретельного аналізу ситуації та відповідних заходів. Точка значення довжини тіла для даного віку, виявлена при кожному обстеженні дитини, встановлюється на перетинанні показника повних тижнів, місяців або років і місяців на горизонтальній осі та значення довжини тіла на вертикальній осі відповідного графіка. Нормальна довжина тіла для даного віку реєструється, якщо точка знаходиться у проміжку: вище -2σ — нижче 3σ (табл. 20). Якщо точка знаходиться у проміжку між -2σ і -3σ — це затримка зросту. Якщо точка знаходиться нижче -3σ — це надмірна затримка зросту. Після нанесення точок за результатами двох або більше оглядів, їх з'єднують прямою лінією, для того щоб побудувати криву зросту і побачити динаміку. Точка, що відповідає показнику маси тіла для даного віку, визначеного при кожному обстеженні дитини, встановлюється на перетинанні значень повних тижнів, місяців або років і місяців на горизонтальній осі та значення маси тіла — на вертикальній осі відповідного графіка. Нормальна маса тіла для даного віку реєструється, якщо точка знаходиться у проміжку між 1σ та -2σ . Якщо точка розташовується вище 1σ , дитина може мати проблему з фізичним розвитком, яку можна виявити на основі аналізу показників співвідношення маси і довжини тіла/зросту або індексу маси тіла (ІМТ) для даного віку. Якщо точка знаходиться у проміжку між -2σ і -3σ — це недостатня маса тіла, нижче -3σ — надмірно недостатня маса тіла. Після нанесення точок за результатами двох або більше оглядів їх з'єднують прямою лінією для того, щоб побудувати криву маси тіла та побачити динаміку. Точка, яка відповідає співвідношенню маси тіла та довжини тіла/зросту розміщується на перетинанні значення довжини тіла/зросту на горизонтальній осі та значення маси тіла — на вертикальній. Нормальне співвідношення маси тіла та довжини тіла/зросту реєструється, якщо точка знаходиться у проміжку між 1σ та -2σ . Якщо вона знаходиться у проміжку між -2σ і -3σ — дитина виснажена; нижче -3σ — дуже виснажена; між 1σ і 2σ — ризик надмірної маси тіла; між 2σ і 3σ — надмірна маса тіла; вище 3σ — ожиріння. Точка ІМТ для віку встановлюється на перетинанні значення віку дитини на горизонтальній осі та результату обчислювання ІМТ — на вертикальній осі. Інтерпретація показника ІМТ така ж, як співвідношення маси тіла та довжини тіла/зросту. «У нормі» графік фізичного розвитку дитини проходить паралельно медіані (лінія, яка позначена 0 на кожному графіку) та лініям стандартних відхилень. Більшість дітей розвивається «за

графіком», який проходить по лінії стандартних відхилень або між ними та більш-менш паралельно медіані; графік може проходити під медіаною або над нею. Ситуації, що вказують на проблему або наявність ризику:

1. крива фізичного розвитку дитини перетинає лінію стандартного відхилення;
2. спостерігається різкий підйом або зниження кривої (кривих) фізичного розвитку дитини;
3. відсутність позитивної динаміки графіка фізичного розвитку дитини (маса або зріст дитини не збільшується).

Інтерпретація ризику ґрунтується на тому, де саме по відношенню до медіани почалися зміни, динаміка цих змін, з обов'язковим урахуванням анамнезу. Якщо крива фізичного розвитку дитини перетинає лінію стандартного відхилення, це означає, що у її розвитку відбулися значні зміни. Якщо крива фізичного розвитку набула напрямку до медіани, це означає, що зміни мають позитивну тенденцію. Якщо крива фізичного розвитку набула напрямку від медіани, це свідчить про ризик або проблеми. Якщо крива фізичного розвитку дитини проходить поряд з медіаною, час від часу її перетинаючи, це нормально. Якщо крива фізичного розвитку зростає або падає, перетинаючи при цьому лінію стандартного відхилення, слід провести аналіз причини, що викликала такі зміни.

Інтерпретація стандартних відхилень показників фізичного розвитку

Щоб зробити висновок про фізичний розвиток дитини треба оцінити всі графіки

Стандартне відхилення	Показник фізичного розвитку			
	Довжина тіла/зріст для даного віку	Маса тіла для даного віку	Співвідношення маси тіла і довжини тіла/зросту	Індекс маси тіла для даного віку
Вище 3	Дуже висока дитина, необхідне обстеження	Аналізувати показники співвідношення маси і довжини тіла/зросту або ІМТ для даного віку	Ожиріння	Ожиріння
Вище 2	Норма		Надмірна маса тіла	Надмірна маса тіла
Вище 1	Норма		Ризик надмірної маси тіла	Ризик надмірної маси тіла
0 (медіана)	Норма	Норма	Норма	Норма
Нижче -1	Норма	Норма	Норма	Норма
Нижче -2	Затримка зросту	Недостатня маса тіла	Виснажена дитина	Виснажена дитина
Нижче -3	Надмірна затримка зросту	Надмірно недостатня маса тіла	Дуже виснажена дитина	Дуже виснажена дитина

фізичного розвитку та результати спостереження за дитиною. Розгляд усіх графіків фізичного розвитку дитини разом допомагає визначити характер проблем фізичного розвитку. Також необхідно подивитися на динаміку показників за період спостереження за дитиною. Наприклад, якщо дитина має недостатню масу тіла за графіком маси тіла для даного віку, слід також розглянути графік довжина тіла / зріст для даного віку та співвідношення маси до довжини / зросту тіла.

Оцінка психомоторного розвитку дитини. Психомоторний розвиток дитини відображає становлення різних відділів нервової системи дитини у певні періоди життя. Оцінка психомоторного розвитку дитини проводиться при кожному профілактичному огляді з використанням таблиці, в якій визначено вікові особливості психомоторного розвитку дитини. Оцінка психомоторного розвитку дитини здійснюється за наступниками критеріями:

Оцінка психомоторного розвитку дитини:

Оцінка психомоторного розвитку включає кілька ключових аспектів:

Моторика – цілеспрямована маніпулятивна діяльність дитини (наприклад, утримання і використання предметів).

Статика – здатність фіксувати і утримувати певні частини тіла у необхідному положенні (наприклад, сидіння або стояння).

Сенсорні реакції – реакція на зовнішні стимули, такі як світло, звук, біль, дотик.

Мова – як дитина використовує мову для вираження емоцій та розуміння мовних сигналів.

Психічний розвиток – прояв позитивних і негативних емоцій, соціальна адаптація дитини.

Фактори, що впливають на оцінку:

Настрій дитини.

Ступінь комфорту дитини.

Оточення, в якому проводиться огляд. Ці фактори можуть вплинути на результати оцінки, тому важливо повторити огляд за необхідності для отримання достовірної інформації.

Тактика після оцінки:

Якщо дитина виконує всі дії, які характерні для її віку, необхідно провести консультування батьків щодо догляду за дитиною з метою розвитку.

Якщо дитина не може виконати запропоновані дії або є затримка в розвитку навичок, батькам слід показати, як проводити спеціальні заняття з дитиною та використовувати додаткові стимули для розвитку навичок.

Важливо пам'ятати, що інтенсивність розвитку на першому році життя є особливо вираженою, тому потрібне регулярне медичне спостереження.

Затримка розвитку:

Якщо затримка у розвитку навичок на 1 місяць на першому році, 3 місяці на другому чи 6 місяців на третьому році життя не є причиною для діагнозу або консультації з лікарем-неврологом. У таких випадках потрібне консультування матері по догляду та регулярний огляд дитини в динаміці.

Призначення обстеження:

Якщо при повторній оцінці психомоторного розвитку не спостерігається позитивної динаміки, потрібно призначити додаткові обстеження, включаючи консультацію з лікарем-неврологом дитячим.

Тактичний алгоритм диспансерного спостереження дітей з анеміями.

Дефіцитна анемія	Гемолітична анемія
1 раз у 3 місяці	1 раз у 3 місяці
Дієта, збагачена м'ясом, овочами та фруктами. Полівітаміни. Для грудних дітей – профкурс залізом 1 мг/кг, 2 міс.	Режим щадний, дієта вітамінізована. Кортикостероїди, імуносупресанти за показниками. Фолієва, аскорб. к-ти, гепатопротектори, кардіотрофні препарати.
Аналіз крові 1 раз у міс. Рівень сиров. заліза та феритину через 6 міс. УЗД серця, ЕКГ при порушеннях ч-з 3 міс.	Аналіз крові з ретикулоцитозом 1р. у 3 міс., рівень сиров. заліза 2 р. на рік., печінкові проби 1 р. у 3-6 міс., імунолог. Проби 2 р. на рік, гематолог 1 р. у 3 міс.
Сомат. здоров'я, відсутність сидеропенії. Нь більше 110 – 120 г/л Ер.>3,5 Т/л, сироват. залізо > 20 мкмоль/л, ЕКГ, ФГДС - норма	Відсутність ознак гемо сидерозу Нь>100, Ер>3, рет.<30 ⁰ / ⁰⁰ . Норма білірубину, АСТ, АЛТ, відсутність прогресування
При стійкій клініко-гематологічній ремісії через 3 роки зняти з обліку	Природжені – все життя, набуті – через 3 роки стійкої ремісії

Схема диспансерного нагляду та реабілітації дітей з залізодефіцитною анемією.

Частота оглядів спеціалістами	При огляді звернути увагу на:	Профілактичні і обстеження	Основні шляхи оздоровлення	Тривалість нагляду	Профілактичні щеплення
Огляд педіатра 1 раз на місяць протягом	Загальний стан дитини, фізичний розвиток, колір шкіри,	Загальний аналіз крові з ретикулоцитами на 10-14 день	За Протоколом МОЗ раціональне повноцінне харчування дітей	До 3-х років	За календарем, окрім дітей з II-IV ступенем

<p>першого року, потім шоквартальн о протягом ще 2-х років (до 3-років), консультаці я гематолога 1 раз на рік (за потребою).</p>	<p>розміри лімфатичних вузлів, печінки, селезінки. Зміни з боку серця (наявність систолічного шуму, ЕКГ). Оцінити стан шкіри, нігтів, колір волосся, результати аналізів крові, рівень сироватково го заліза. Визначити раціональніс ть вигодовуван ня та харчування після 1 року. Дотримання батьками кратності відвідування дільничного лікаря, виконання рекомендаці й з профілактик и та лікування анемії.</p>	<p>лікування анемії, потім щомісяця на 1-му році спостереженн я. Визначення сироваткового заліза, загального білка крові шоквартально на 1-му році нагляду, далі 1-2 рази на рік (до трирічного віку). ЕКГ – 1 раз на 6 міс. УЗД печінки, селезінки, серця 1 раз на рік.</p>	<p>з введенням м'ясного пюре в 6 міс., в подальшому – м'ясний фарш, фрикаделі, парові котлети, м'ясо відварене старшим дітям та язик; вітаміни, соки, достатньо овочів і фруктів. Медикаментозні заходи: препарати заліза (тривалентного) з розрахунку на елементарне залізо дітям до 3 років – 3-5 мг/кг/добу; 3-7 років – 50-70 мг/добу; старше 7 років – до 100 мг/добу до нормалізації рівня гемоглобіну, потім ½ дози. Загалом курс 6 міс. Для недоношених курс терапії протягом 2 років (для поповнення депо заліза). У дітей старшого віку підтримуюча доза курсом 3-6 міс. Дівчаткам протягом року курсами щотижня після місячних. Профілактика ЗДА дітям з групи ризику. Препарати заліза для парантерального введення лише за спеціальними показаннями при</p>	<p>тяжкості ЗДА (тимчасовий мед. відвід).</p>
---	--	--	--	---

			ЗДА 3-4 ступенів тяжкості в дозах для дітей 1-12міс. – до 25 мг/кг/добу; 1-3р – 25 - 40 мг/добу, старше 3р. – 40-50мг/добу.		
--	--	--	---	--	--

Схема диспансерного нагляду та реабілітації дітей з рахітом.

Частота оглядів спеціалістами	При огляді звернути увагу на:	Додаткові обстеження	Основні шляхи оздоровлення	Тривалість спостереження	Профілактичні щеплення
Педіатр на 1-му році життя - щомісяця, на 2-му році – 1 раз на квартал, на 3-му 1 раз на 6 міс. В плановому порядку і за потребою хірург чи ортопед.	Психомоторний розвиток дитини, сон, апетит, якість харчування, тонус м'язів, стан великого тім'ячка, наявність деформацій кісток скелету, кінцівок тощо. Тривалість перебування дитини на свіжому повітрі (не менше 2-3годин).	Загальний аналіз крові, кальцій, фосфор крові, активність лужної фосфатази; загальний аналіз сечі 1 раз на 6 міс. Проба Сулковича за потребою.	Раціональне вигодовування і харчування; гігієнічний режим; гімнастика, ЛФК, масаж; загартовування. Профілактичні дози віт. Дз на 1-му році 500 МО без перерви щодня або 2000 МО щодня протягом 1 міс у 2,6, 10міс; на 2-му, 3-му році – 2 рази на рік по 2000 МО по 1 місяцю, якщо дитина хворіла на рахіт	До 3-х років включно за умови повного одужання.	Дозволяються в період ремісії, реконвалесценції або при І ступені важкості рахіту.

Диференціальна діагностика жовтяниць новонароджених

Диференціальну діагностику жовтяниць новонароджених необхідно проводити з низкою захворювань у зв'язку з тим, що лабільність білірубінового обміну призводить до того, що жовтяниця — це симптом багатьох захворювань у період новонародженості. Жовтяничне забарвлення з'являється тоді, коли рівень непрямого білірубіну перевищує 60 мкмоль/л, а прямого — 34 мкмоль/л. Метаболізм білірубіну може бути порушеним на різних етапах його утворення, перетворення та виділення, у зв'язку з чим виділяють 4 форми жовтяниці новонароджених дітей: кон'югаційну, гемолітичну, печінкову, механічну. Огляд

новонародженого проводиться лікарем для отримання первинної інформації про дитину та її сім'ю, оцінки стану її здоров'я та консультування матері. Лікар збирає інформацію про перебіг вагітності та пологів, уточнює, чи проведені профілактичні щеплення та скринінгові обстеження на фенілкетонурию та вроджений гіпотиреоз та ін. Збирає сімейний (наявність у сім'ї спадкових захворювань, цукрового діабету) та алергологічний анамнез. Оцінює фактори ризику: наявність соціально небезпечних хвороб (ВІЛ-інфекція, туберкульоз та ін.), шкідливих звичок у батьків (особливо тютюнокуріння матері під час вагітності й обох батьків після народження дитини). Необхідно оцінити соціальний стан сім'ї та виявити ознаки її належності до сімей, які опинилися у складних життєвих умовах. Оцінка стану здоров'я новонародженої дитини включає: вимірювання температури тіла; обстеження органів і систем, виявлення вроджених стигм дизембріогенезу (аномалій/вад розвитку); оцінку виділення з очей; огляд шкіри та слизових оболонок (ціаноз, блідість, наявність висипання), час виникнення, інтенсивність і розповсюдженість неонатальної жовтяниці.

Неонатальна жовтяниця (жовтяниця новонароджених) — поява видимого жовтого забарвлення шкіри, склер та/або слизових оболонок у дитини внаслідок підвищення рівня білірубину в крові новонародженого. Жовтяничне забарвлення шкіри часто реєструється у новонароджених, починається воно з обличчя і поширюється у напрямку до кінцівок, виявляється під час огляду при рівні загального білірубину в сироватці крові вище **68–103 мкмоль/л**.

Вид жовтяниці	Нозологічна форма
Кон'югаційна жовтяниця	транзиторна (або фізіологічна) жовтяниця жовтяниця недоношених транзиторна негемолітична I гіпербілірубінемія новонароджених, вроджена гемолітична гіпербілірубінемія новонароджених з ядерною жовтяницею (Кріглера—Найяра) I синдром Жільбера—Мейленграхта жовтяниця в дітей від матерів з цукровим діабетом, медикаментозна, ендокринопатична (гіпотиреоз) при спадкових хворобах обміну речовин (галактоземія, тирозинемія)
Гемолітична жовтяниця	жовтяниця при гемолітичній хворобі, яка пов'язана з несумісністю крові матері та плода за Rh-фактором або за системою АВО жовтяниця при недостатності ферментних систем еритроцитів жовтяниця при порушенні структури гемоглобіну жовтяниця при порушенні форми та структури еритроцитів
Печінкова жовтяниця	ураження паренхіми печінки бактеріями, вірусами, найпростішими, або при вірусному фетальному неонатальному гепатиті, цитомегалії, токсоплазмозі, сифілісі, лістеріозі, гнійних септичних захворюваннях у зв'язку з генетично обумовленим дефектом ензимних систем печінки, які відповідають за обмін вуглеводів (галактоземія, глікогенова хвороба).
Механічна жовтяниця	атрезія жовчовивідних шляхів синдром згущення жовчі при гемолітичній хворобі, у дітей з муковісцидозом.
Жовтяниці з невідомим механізмом виникнення	Жовтяниці дітей, що перебувають на грудному вигодовуванні.

Види та основні ознаки неонатальної жовтяниці

вид жовтяниці	Основні ознаки	Тактика лікаря

Фізіологічна жовтяниця	Забарвлення шкіри через 36 год після народження Рівень загального білірубіну в крові <205 мкмоль/л Пікове значення - на 3-тю–4-ту добу життя у доношених новонароджених і на 5-ту–7-му добу — у недоношених Клінічний стан немовляти задовільний. Жовтяничне забарвлення відсутнє на дистальних відділах кінцівок Печінка та селезінка не збільшені Сеча світло-солом'яно-жовтого кольору, випорожнення забарвлені у жовтий колір. Ускладнений перебіг: зміна стану дитини (в'ялість, загальмованість, пригнічення рефлексів новонародженості) та/або розповсюдження жовтяниці на ділянки нижче пупкової лінії та на кінцівки (зони 3–4 за шкалою Крамера).	Не потребує проведення медикаментозної терапії та припинення грудного вигодовування. При погіршенні стану дитини негайно розпочати фототерапію; визначити рівень загального білірубіну в сироватці крові, його фракцій і трансаміназ; забезпечити адекватне грудне вигодовування, подальше спостереження та догляд за дитиною.
Патологічна жовтяниця	<u>Рання жовтяниця</u> (у 1-шу добу життя дитини незалежно від локалізації) <u>Тяжка жовтяниця</u> — визначається на кінцівках на 24–48 годину життя або на долонях і ступнях у віці після 48 год життя; <u>Пізня жовтяниця</u> після 7 доби життя <u>Пролонгована (затяжна) жовтяниця</u> визначається після 14-ї доби життя у доношених і після 21-ї доби життя — у недоношених новонароджених. Темний колір сечі Знебарвлені випорожнення, що свідчить про високий рівень прямого білірубіну Гепато-, спленомегалія.	Визначення рівня білірубіну, його фракцій, трансаміназ. Негайна госпіталізація немовляти з патологічною жовтяницею: - при погіршенні стану (збудження або загальмованість) - загальний білірубін сироватки крові перевищує 200 мкмоль/л у віці після 2 тиж. у доношених і 3 тиж. у недоношених - фракція прямого білірубіну >34 мкмоль/л (або понад 20 % від рівня загального білірубіну) - при збільшенні розмірів печінки та селезінки - за наявності темної сечі або знебарвлених випорожнень.
Жовтяниці дітей, що перебувають на грудному вигодовуванні	Два піки підвищення білірубіну (між 4–5-м та 14–15-м днями) Сповільнене зменшення інтенсивності жовтяничного забарвлення шкіри і жовтяниця може залишатися до 12-го тижня життя дитини	Не потребує проведення медикаментозної терапії та припинення грудного вигодовування. За умови відсутності порушень загального стану, потребує амбулаторного спостереження та додаткового обстеження, диференційного діагнозу і виключення інших причин пролонгованої жовтяниці

Для оцінки тяжкості жовтяниці та її кореляції з рівнем білірубіну сироватки крові використовують **модифіковану шкалу Крамера**

Методи лікування дітей з жовтяничною хворобою новонароджених

Зона	1	2	3	4	5
Рівень загального білірубіну сироватки крові, мкмоль/л	100	150	200	250	Більше 250



Рис 5. Етапність появи жовтяничного забарвлення шкіри у новонароджених залежно від орієнтовного рівня білірубіну (модифікація шкали Крамера)

Тактика	Показання таметодика
Консервативне лікування	<p>Рання ідентифікація відомих причин нефізіологічної гіпербілірубінемії</p> <p>Спостереження за розвитком жовтяниці</p> <p>Відповідні лабораторні аналізи та своєчасне втручання</p> <p>Немовлятам із недостатнім годуванням або зниженим виділенням сечі та калу необхідно збільшити об'єм годування для ослаблення кишково-печінкової циркуляції білірубіну.</p> <p>Фототерапію¹ необхідно проводити в тих випадках, коли рівень білірубіну зростає до небезпечного для конкретної дитини, навіть якщо він ще не сягнув значення, яке встановлене для початку операції обмінного переливання крові.</p> <p>Тривалість фототерапії переважно становить 1—2 доби.</p> <p>Оральна гідратація²</p> <p>Фенобарбітал³ - 5—8 мг на 1 кг маситіла на добу</p> <p>Сорбенти⁴орально</p>
Операція обмінного переливання крові	<ol style="list-style-type: none"> 1. Рівень пуповинного білірубіну перевищує 51,3 мкмоль/л. 2. Погодинний приріст білірубіну понад 5,1 мкмоль/л. 3. Критичні рівні білірубіну для доношених, умовно здорових недоношених та новонароджених, які перенесли внутрішньоутробну гіпоксію та асфіксію під час пологів в залежно від форми гемолітичної хвороби новонароджених (ABO-конфлікт, Rh-конфлікт) згідно із загальноприйнятою шкалою Полачека. 4. Рівень гемоглобіну нижчий ніж 150 мкмоль/л у 1-шу добу життя. 5. Об'єктивні дані, у числі яких жовтяниця склер і шкіри, гепатоспленомегалія, неврологічні прояви синдрому гальмування. 6. ГХН за Rh-фактором: Rh-негативна однокрупна з дитиною кров або Rh-негативна еритроцитарна маса 0 (I) і плазма АВ (IV) групи крові. 7. ГХН за системою АВ0: однакова з дитиною за Rh-фактором еритроцитарна маса 0 (I) і плазма АВ (IV) групи крові 8. При одночасній наявності несумісності за Rh-фактором і системою АВ0: Rh-негативна еритроцитарна маса 0 (I) і плазма АВ (IV) групи крові. 9. Співвідношення між плазмою й еритроцитарною масою дорівнює 1 : 2,5. 10. Кількість крові⁵ для ЗПК становить 160 мл/кг для доношених новонароджених і 180–190 мл/кг — для недоношених дітей.

⁵Кров повинна бути свіжоконсервованою (не більше 2–3 діб зберігання), тестованою на віруси, що викликають гепатит, ВІЛ, а також на наявність сифілісу. Кров при проведенні

ЗПК повинна бути теплою — 37 °С. Переливання крові проводять через одну з центральних вен (найчастіше використовують вену пуповини). До операції ЗПК та після неї проводять дослідження гемоглобіну, еритроцитів, тромбоцитів, білірубину та його фракцій, рівень глюкози, калію, натрію сироватки крові.

4. Матеріали методичного забезпечення заняття.

A. Завдання для самоперевірки вихідного рівня знань-вмінь:

- a. Мета та порядок обов'язкових медичних профілактичних оглядів дітей віком до 3 років.
- b. Порядок вакцинації дітей раннього віку.
- c. Вигодовування/харчування дітей раннього віку.
- d. Оцінка антропометричних показників і побудова графіків фізичного розвитку дитини.
- e. Інтерпретація графіків фізичного розвитку дитини.
- f. Оцінка психомоторного розвитку дитини перших трьох років життя.
- g. Консультування матері з питань догляду з метою розвитку дитини.
- h. Обов'язкові медичні профілактичні огляди дітей на першому місяці життя.
- i. Первинний огляд дитини вдома після виписування із родопомічного закладу.
- j. Фізіологічна і патологічна жовтяниця у новонароджених.
- k. Стан новонародженої дитини, що вважається задовільним
- l. Стани новонародженої дитини, що потребують консультації спеціалістів.
- m. Консультування з питань грудного вигодовування.
- n. Етіологія та патогенез жовтяниць.
- o. Рання діагностика різних форм і клінічних варіантів жовтяниць.
- p. Диференціальна діагностика жовтяниць.
- q. Консервативні методи лікування.
- r. Ускладнення і прогноз жовтяниць новонароджених.

B. Інформацію, необхідну для формування знань-вмінь можна знайти у підручниках:

- a. навчальна основна:
 1. Педіатрія у двох томах, за редакцією Аряєва М.Л., Котової Н.В. Т2, Захворювання дітей раннього віку. Пульмонологія. Алергологія. Кардіологія. Гастроентерологія. Нефрологія. ВІЛ-інфекція. Первинна медико-санітарнадопомогапідручник – Одеса.: ОНМедУ. – 2014. – С. 205-211, 212-218
 2. Наказ МОЗ України від 20.03.2008 № 149 «Про затвердження Клінічного протоколу медичного догляду за здоровою дитиною віком до 3 років».
 3. Протокол лікування залізодефіцитної анемії у дітей №9 від 10.01.05р.
 4. Протокол лікування та профілактикирахіту у дітей №9 від 10.01.05р.
 5. Наказ МОЗ України № 595 від 16.09.2011 «Про порядок проведення профілактичних щеплень в Україні та контроль якості й обігу медичних імунологічних препаратів».
 6. Наказ МОЗ України від 27.04.2006 р. № 255 «Про затвердження клінічного протоколу надання неонатальної допомоги дітям. Жовтяниця новонароджених». – К., 2006.
 7. Наказ МОЗ України від 04.08.2006 р. № 540 «Про затвердження принципів грудного вигодовування, критеріїв та порядку оцінки закладу охорони здоров'я на відповідність статусу «Лікарня, доброзичлива до дитини». – К., 2006.

- додаткова:

1. Педіатрія. Підручник для студентів вищих медичних навчальних закладівIV рівня акредитації / За ред. Проф. О.В Тяжкої/ Видання друге. – Вінниця: Нова книга . – 2008. – 1096с.
2. І.Л.Бабій. Дієтика дитячого віку. Одеса 2009.-205 с.

Орієнтуюча карта щодо самостійної роботи з літературою з теми заняття.

Основні завдання	Вказівки	Відповіді
Вивчити: проведення обов'язкових профілактичних оглядів дитини	Назвати терміни введення прикорму	Підручник «Педіатрія» за ред. Аряєва М. Л., Котової Н. В., том II, С. 212-218 Клінічний протокол медичного догляду за здоровою дитиною віком до 3 років. Наказ № 149 від 20.03.2008 р.

Раціональне вигодовування та харчування дитини	Грудне, частково грудне, штучне вигодовування	Підручник «Педіатрія» за ред. Аряєва М. Л., Котової Н. В., том II, С. 212-218 Клінічний протокол медичного догляду за здоровою дитиною віком до 3 років. Наказ № 149 від 20.03.2008 р.
Фізичний розвиток дитини	Графіки довжина тіла/зріст/вік, графіки маса тіла/вік, графіки співвідношення маси тіла/довжина тіла/зріст/вік, графіки індекс маси тіла/вік	Підручник «Педіатрія» за ред. Аряєва М. Л., Котової Н. В., том II, С. 212-218 Клінічний протокол медичного догляду за здоровою дитиною віком до 3 років. Наказ № 149 від 20.03.2008 р.
Психомоторний розвиток дитини	Моторика, статика, сенсорні реакції, мова, психічний розвиток	Підручник «Педіатрія» за ред. Аряєва М. Л., Котової Н. В., том II, С. 212-218 Клінічний протокол медичного догляду за здоровою дитиною віком до 3 років. Наказ № 149 від 20.03.2008 р.
Календар щеплень	Задачі вакцинації. Інфекції, від яких проводять обов'язкову вакцинацію	Педіатрія у двох томах, за редакцією Аряєва М.Л., Котової Н.В. Т2, Захворювання дітей раннього віку. Пульмонологія. Алергологія. Кардіологія. Гастроентерологія. Нефрологія. ВІЛ-інфекція. Первинна медико-санітарна допомога підручник – Одеса.: ОНМедУ. – 2014. – С. 205-211. Наказ МОЗ України № 595 від 16.09.2011 «Про порядок проведення профілактичних щеплень в Україні та контроль якості й обігу медичних імунологічних препаратів».
Диференційна діагностика жовтяниць	Кон'югаційна, гемолітична, печінкова, механічна	Педіатрія у двох томах, за редакцією Аряєва М.Л., Котової Н.В. Т2, Захворювання дітей раннього віку. Пульмонологія. Алергологія. Кардіологія. Гастроентерологія. Нефрологія. ВІЛ-інфекція. Первинна медико-санітарна допомога підручник – Одеса.: ОНМедУ. – 2014. – С. 205-211.

3. **Матеріали для самоконтролю якості підготовки:**

- А. Мета та порядок обов'язкових медичних профілактичних оглядів дітей віком до 3 років.
- В. Порядок вакцинації дітей раннього віку.
- С. Вигодовування/харчування дітей раннього віку.
- Д. Оцінка антропометричних показників і побудова графіків фізичного розвитку дитини.
- Е. Інтерпретація графіків фізичного розвитку дитини.
- Ф. Оцінка психомоторного розвитку дитини перших трьох років життя.
- Г. Консультування матері з питань догляду з метою розвитку дитини.
- Н. Обов'язкові медичні профілактичні огляди дітей на першому місяці життя.
- І. Первинний огляд дитини вдома після виписування із родопомічного закладу.
- Ж. Фізіологічна і патологічна жовтяниця у новонароджених.
- К. Стан новонародженої дитини, що вважається задовільним.
- Л. Стани новонародженої дитини, що потребують консультації спеціалістів.
- М. Консультування з питань грудного вигодовування.
- Н. Етіологія та патогенез жовтяниць.

- О. Рання діагностика різних форм і клінічних варіантів жовтяниць.
 - Р. Диференціальна діагностика жовтяниць.
 - Q. Консервативні методи лікування.
 - Р. Ускладнення і прогноз жовтяниць новонароджених.
4. **Матеріали для аудиторної самостійної підготовки:**

А. **Завдання:**

Завдання 1, 2, 3, 4, 5. Хлопчика віком 6 міс. лікар оглядає під час планового профілактичного візиту. Дитина народжена доношеною. За перше півріччя дитина не хворіла. Годується грудьми за потреби. Вакцинована за календарем обов'язкових щеплень. Маса тіла — 9 кг, довжина тіла — 70 см. Загальний стан задовільний, температура — 36,7 °С. Самостійно повертається зі спини на живіт та з живота на спину. Хапає запропоновану іграшку, перекладає з однієї руки в другу. Починає сідати через поворот набік, спираючись на руку. Впізнає мати і батька, негативно реагує на незнайомих людей, якщо вони намагаються відібрати дитину у матері. Намагається дістати предмет, змінивши положення тіла. Вимовляє різноманітні склади зі зміною сили звуку та висоти тону. Шкіра та слизові оболонки рожеві, вологі, чисті. Підшкірно-жировий шар розвинутий задовільно, тургор м'яких тканин задовільний. Голова округлої форми, велике тім'ячко 1 × 1 см на рівні кісток черепа. Частота дихання — 40 за 1 хв, дихання везикулярне; ЧСС — 110 за 1 хв, тони серця дзвінкі, чисті. Живіт м'який, печінка і селезінка не виступають з-під краю реберної дуги. Сечовипускання вільне. Випорожнення 1 раз на 2 доби.

Завдання 1. Використовуючи дані графіків фізичного розвитку дитини, оцініть фізичний розвиток:

1. Фізичний розвиток нормальний, відповідає віку
2. Недостатня маса тіла
3. Ризик надмірної маси тіла
4. Виснаження

Завдання 2. Використовуючи дані, викладені у дод. 2, оцініть психомоторний розвиток дитини:

1. Психомоторний розвиток відповідає віку
2. Відставання розвитку великої моторики на 1 міс.
3. Відставання навичок мовного розвитку на 1 міс.
4. Відставання усіх навичок психомоторного розвитку на 1 міс.

Завдання 3. Надайте рекомендації з годування дитини:

1. Продовжувати виключно грудне вигодовування
2. Ввести почергово молочно-круп'яну кашу, овочеve пюре, фруктове пюре
3. Ввести кисломолочні продукти та сир
4. Ввести до раціону овочеve пюре, м'ясо та рибу

Завдання 4. Які рекомендації дати матері щодо грудного вигодовування у зв'язку із введенням прикорму?

1. Давати прикорм, коли дитина голодна, не давати груди перед прикормом і після нього
2. Давати прикорм після повноцінного годування грудьми
3. Давати груди тільки після прикорму
4. Нетривале годування грудьми перед прикормом та після нього, годувати дитину грудьми за її потреби без обмежень

Завдання 5. Яке щеплення доцільно зробити дитині?

1. Проти гепатиту В
2. Проти коклюшу, дифтерії, правця, поліомієліту
3. Проти гемофільної інфекції
4. Проти кору, краснухи, паротиту

Завдання 6. Дільничний лікар-педіат роглядає новонароджену дитину на 5-ту добу життя вдома. Дитина народжена доношеною від вагітності, що перебігала фізіологічно, виписана додому на 3-тю добу життя. Із виписки з карти новонародженого відомо, що немовляті проведені профілактичні щеплення противірусного гепатиту В і БЦЖ і скринінгові обстеження на фенілкетонурію та вроджений гіпотиреоз; вказано, що у матері не виявлено

інфекцій, які передаються статевим шляхом, ВІЛ-інфекції, туберкульозу. Сімейний анамнез щодо спадкових і алергічних захворювань необтяжених. Що ще необхідно визначити під час первинного огляду дитини?

1. Групу здоров'я новонародженої дитини
2. Наявність шкідливих звичок у батьків і соціальний стан сім'ї
3. Склад сім'ї, наявність інших дітей
4. Хто доглядатиме дитину

Тести:

1. Кількість обов'язкових медичних профілактичних оглядів дитини віком до 3 років не може бути меншою ніж?

- A. оглядів лікарем та 7 оглядів медичною сестрою.
- B. оглядів лікарем та 6 оглядів медичною сестрою.
- C. оглядів лікарем та 9 оглядів медичною сестрою.
- D. оглядів лікарем та 5 оглядів медичною сестрою.
- E. оглядів лікарем та 11 оглядів медичною сестрою.

2. Першим продуктом прикорму, що пропонується дитині у віці 6 місяців може бути?

- A. Яєчний жовток.
- B. Сік.
- C. Риба.
- D. М'ясо.
- E. Каша.

3. Скільки разів має отримувати прикорм дитина у віці до 8 місяців?

- A. 2 рази на день.
- B. Різноманітний прикорм з кожної групи продуктів.
- C. 3 рази на день.
- D. 1 раз на день.
- E. Взагалі одного.

4. Які існують графіки фізичного розвитку?

- A. Графіки довжини тіла/зріст/вік.
- B. Графіки маса тіла/вік.
- C. Графіки співвідношення маса тіла/довжина тіла/зріст/вік.
- D. Графіки індекс маси тіла/вік.
- E. Усі вище перераховані.

5. Яка оцінка не входить у психомоторний розвиток дитини з наступними критеріями?

- A. Моторика.
- B. Фізичний розвиток.
- C. Мова.
- D. Статика.
- E. Сенсорні реакції.

6. У доношеної дитини з групою крові А(ІІ) резус(+), яка народилася від матері з групою крові 0(І) резус(+), жовтяниця з'явилася на 2-гу добу життя, рівень білірубіну на 2-гу добу становить 150 мкмоль/л за рахунок непрямой фракції. Який препарат призначають для зниження гіпербілірубінемії в новонародженої дитини?

- A. Преднізолон.
- B. Вітамін Е.
- C. Карсил.
- D. Фенобарбітал.
- E. Есенціале.

7. Якою є жовтяниця, обумовлена несумісністю крові матері та плода?

- A. Кон'югаційною.
- B. Гемолітичною.
- C. Механічною.
- D. Печінковою.
- E. Нічого із вище перерахованого

Тема лабораторного заняття № 13. Диференційна діагностика

жовтяниць у новонароджених дітей.

1) **Актуальність теми.** Із всіх захворювань нервової системи у дітей, 2/3 своїми коріннями уходять в перинатальний період. Бурхливий розвиток перинатології в останні два десятиріччя дозволив дослідити становлення різних функціональних систем плоду та новонародженого. Особливе місце займає вивчення ЦНС, розвиток якої розпочинається в ранньому онтогенезі, продовжується всю вагітність та закінчується після народження дитини. Практично в усіх новонароджених після народження спостерігається тимчасове підвищення рівня білірубіну в сироватці крові, але лише половина з них реалізує видиму жовтяницю. В більшості випадків жовтяниця проявляється в перші 3 доби життя дитини, протікає сприятливо і розцінюється як „фізіологічний стан”, оскільки найчастіше вона зумовлена особливостями розвитку та метаболізму дитини в цей період життя. Однак, з огляду на потенційну токсичність непрямого білірубіну та у зв'язку із тим, що жовтяниця новонароджених може бути симптомом інших захворювань, слід проводити моніторинг для своєчасного виявлення станів, що вимагають додаткових втручань.

2) Цілі заняття

А) Загальні цілі

Ознайомити студентів з класифікацією жовтяниць у новонароджених, алгоритмом диференційної діагностики неонатальних жовтяниць, поняттям про «фізіологічну» та «небезпечну» жовтяницю.

В) Виховні цілі

Студенти зобов'язані своїм зовнішнім виглядом, культурою мови та спілкування з хворою дитиною та батьками, мед персоналом, показувати що деонтологія є невід'ємною частиною морально-етичних норм професії лікаря.

С) 3.3. Конкретні цілі

а) знати:

(I) Розповсюдженість всіх видів жовтяниць:

(II) Фактори ризику розвитку захворювань:

(III) Сучасну класифікацію:

(IV) Клінічну картину захворювань:

(V) Комплексне лікування:

Д) 3.4. На підставі теоретичних знань за темою:

а) **Вміти:**

b) Зібрати анамнез.

c) Виявити в анамнезі фактори, які сприяють виникненню жовтяниць.

d) Провести клінічне обстеження хворого.

e) Провести диференціальний діагноз та сформулювати клінічний діагноз відповідно до класифікації.

f) Оцінити результати лабораторних методів діагностики.

g) Дати рекомендації батькам відносно заходів реабілітації і профілактики жовтяниці.

3) Міждисциплінарна інтеграція

Дисципліни	Знати	Вміти
Попередні дисципліни: Анатомія Нормальна фізіологія Патологія фізіологія Патоморфологія Біохімія Пропедевтика педіатрії	Анатомо-фізіологічні особливості обміну білірубіну в період новонародженості, методика клінічного обстеження та оцінки жовтяниці.	Визначити особливості, причини та механізми розвитку жовтяниць у новонароджених.

Наступні дисципліни Дитячі інфекційні хвороби, Дитяча хірургія Дифдіагностика жовтяниць новонароджених	Методи діагностики та диференційної діагностики, оцінка вітальної функції дитини, розрахунок погодинного приросту білірубину, визначення показів до проведення фототерапії та операції замінного переливання крові з наступним здійсненням моніторингу. Етіопатогенез, критерії діагностики, основні принципи лікування, інтерпретація клінічно-параклінічних даних.	Вміти провести диференційний діагностику основних симптомів жовтяниць та патології нервової системи. Провести диф. діагностику. Призначити лікування, оформлення медичної документації.
--	---	--

4) Зміст заняття

Неонатальна жовтяниця (жовтяниця новонароджених) — це поява видимого жовтого забарвлення шкіри, склер та/або слизових оболонок дитини внаслідок підвищення рівня білірубину в крові новонародженого.

Розповсюдженість: Розвивається у 60% доношених новонароджених і у 80% недоношених. У більшості випадків жовтяниця проявляється у перші 3 доби життя дитини, протікає сприятливо і розцінюється як "фізіологічний стан". Вона зазвичай зумовлена особливостями розвитку та метаболізму новонародженого в цей період життя. Однак, враховуючи потенційну токсичність білірубину, необхідно проводити моніторинг для своєчасного виявлення станів, що вимагають додаткових втручань.

Клінічна класифікація: Рання жовтяниця — з'являється до 36 годин життя дитини. Якщо жовтяниця з'явилася в перші 24 години, це завжди ознака патології.

"Фізіологічна" жовтяниця — проявляється після 36 годин життя, з підвищенням рівня білірубину не вище 205 мкмоль/л. Ця жовтяниця зазвичай є фізіологічною і потребує ретельного спостереження.

Ускладнена фізіологічна жовтяниця — супроводжується зміною стану дитини.

Пролонгована (затяжна) жовтяниця — визначається після 14 дня життя у доношеного новонародженого та після 21 дня у недоношеного.

Пізня жовтяниця — з'являється після 7 дня життя новонародженого, завжди вимагає ретельного обстеження.

У рідких випадках неонатальна жовтяниця може ускладнитися розвитком білірубінової енцефалопатії, що призводить до ядерної жовтяниці та незворотного ураження центральної нервової системи.

Методика клінічного обстеження та оцінки жовтяниці:

Колір шкіри: Огляд на наявність жовтяничного забарвлення шкіри здійснюється при достатньому освітленні, коли дитина повністю роздягнена.

Поширеність жовтяничного забарвлення: Використовують модифіковану шкалу Крамера для оцінки етапності появи жовтяниці, починаючи з обличчя і поширюючи її до кінцівок дитини.

Метод транскутанної білірубінометрії (ТКБ): Альтернатива візуальній оцінці за шкалою Крамера для визначення рівня білірубину в шкірі.

Час появи жовтяниці та її тяжкість:

Якщо жовтяниця з'являється в перші 24 години, це завжди є ознакою патології, що вимагає негайного початку фототерапії.

Якщо жовтяничне забарвлення охоплює зону 4 на другу добу чи зону 5 після 48 годин, це вважається серйозними ознаками небезпеки.

Таблиця 1 надає критерії для визначення "небезпечної" жовтяниці новонародженого, що включає визначення небезпечних рівнів білірубину і термінового втручання.

(ВООЗ, 2003 ISBN 92 4 154622 0)		
Вік дитини (годин)	Локалізація жовтяниці	Висновок
24	Будь-яка	Небезпечна жовтяниця
24-48	Кінцівки	Небезпечна жовтяниця
48	Ступні, п'ясти рук	Небезпечна жовтяниця

Необхідність фототерапії та клінічний стан новонародженого:

При появі симптомів "небезпечної" жовтяниці необхідно негайно почати проведення фототерапії, навіть до отримання результатів аналізу рівня білірубіну в сироватці крові.

Клінічний стан новонародженого при жовтяниці слід оцінювати за кількома критеріями:

Ступінь адекватності дитини, активність рефлексів.

Адекватність грудного вигодовування (не рідше 8 разів на добу).

Стан тургору шкіри та вологість слизових оболонок.

Розміри печінки та селезінки.

Частота сечовипускань та характер сечі.

Оцінка симптомів білірубінової енцефалопатії:

Початкові симптоми: загальмованість, сонливість, в'ялість, пригнічення смоктального рефлексу.

Пізніші симптоми: підвищена дратівливість, м'язова гіпертонія, крик високої тональності, підвищення температури.

На незворотних стадіях: опістотонус, судоми, апное, монотонний пронизливий крик, глибокий ступор або кома.

Фактори ризику підвищення рівня білірубіну та важкості жовтяниці:

Фактори ризику для підвищення білірубіну:

1. Недоношеність.
2. Крововиливи (кефалогематома, геморагії шкіри).
3. Недостатнє харчування або часте блювання.
4. Різке зниження маси тіла дитини.
5. Наявність генералізованої інфекції.
6. Несумісність крові матері та дитини за групою та резус фактором.
7. Спадкова гемолітична анемія або гемолітична хвороба.

Фактори ризику для розвитку білірубінової енцефалопатії:

1. Неонатальна асфіксія.
2. Ацидоз.
3. Недоношеність.
4. Гострий гемоліз.
5. Неадекватна терапія неонатальної жовтяниці або її відсутність.
6. Гіпоальбумінемія.
7. Основні принципи ведення новонароджених з жовтяницею:

Дослідження на допологовому та післяпологовому етапі. Визначення групи крові та резус-належності у всіх вагітних. Після народження дитини від матері з Rh-негативною приналежністю слід провести тест на групу крові, резус-належність та пряму пробу Кумбса.

Догляд за новонародженим з неонатальною жовтяницею. Огляд новонародженого кожні 8-12 годин у медичній установі. Часте грудне вигодовування (8-12 разів на добу) для зниження ризику розвитку дефіциту калорій та/або дегідратації. Оральне призначення води чи глюкози не зменшує рівень білірубіну в сироватці. Якщо неможливо забезпечити грудне вигодовування, слід використовувати зціджене молоко. Якщо обсяг грудного молока недостатній, можливе внутрішньовенне введення рідини.

Нормативи для загальної добової потреби в рідині:

(ВООЗ, 2003 ISBN 92 4 154622 0)							
День життя	1	2	3	4	5	6	7 і старше
Мл/Кг маси тіла	60	80	100	120	140	150	160 і більше

Використання медикаментозної терапії:

На сьогодні немає науково обґрунтованої доказової бази для рутинного застосування медикаментозних препаратів при лікуванні неонатальної жовтяниці.

Основні принципи обстеження та лікування новонародженого з жовтяницею.

Новонароджений з рівнем білірубіну в пуповинній крові більше 50 мкмоль/л. Повторно

визначити загальний білірубін сироватки крові не пізніше ніж через 4 години після народження. Розрахувати погодинний приріст рівня білірубіну. Подальші лабораторні обстеження проводити залежно від клінічного стану дитини.

Новонароджений з ранньою або "небезпечною" жовтяницею. Негайно розпочати фототерапію [В]. Одночасно з початком фототерапії провести забір крові для визначення загального білірубіну сироватки крові. Якщо при народженні не були визначені група крові, резус-приналежність та пряма проба Кумбса, необхідно провести ці дослідження. Рекомендується визначити рівень гемоглобіну, гематокриту, а також провести підрахунок кількості еритроцитів і ретикулоцитів. Якщо є клінічні дані, що свідчать про наявність інших захворювань, слід провести додаткові обстеження згідно з відповідними протоколами.

Новонароджений з "фізіологічною" жовтяницею. У новонароджених з неускладненою "фізіологічною" жовтяницею обстеження зазвичай обмежується спостереженням і моніторингом рівня білірубіну. Ці принципи допомагають лікарям визначити необхідність та своєчасність лікування, в тому числі використання фототерапії, для ефективного управління неонатальною жовтяницею, з мінімізацією ризиків для здоров'я новонароджених.

Результати клінічного обстеження	Обстеження та лікування
Жовтяниця з'являється з кінця другої доби, не переходить нижче пупкової лінії (зони 1-2 за шкалою Крамера)	При можливості - провести транскутанну білірубінометрію
Дитина активна, рефлексі фізіологічні, активний смоктальний рефлекс, температура тіла в нормі	Забезпечити адекватне грудне вигодовування
Печінка та селезінка не збільшені	Забезпечити подальше спостереження та догляд за дитиною
Сеча світла, кількість сечовипускань відповідає віку дитини, випорожнення забарвлені	Новонароджений з ускладненою "фізіологічною" жовтяницею
Результати клінічного обстеження	Обстеження та лікування
Жовтяниця з'являється з кінця другої доби та розповсюджується на ділянки нижче пупкової лінії та на кінцівки (зони 3-4 за шкалою Крамера)	При не порушено му стані дитини: Визначити загальний білірубін сироватки крові Вирішити питання про початок (*фототерапії на підставі Малюнків 2 і 3) Забезпечити адекватне грудне вигодовування
Стан дитини може порушуватися у вигляді появив'ялості загальмованості порушення рефлексів	Забезпечити подальше спостереження та догляд за дитиною
При порушеному стані дитини (в тому числі і смоктального рефлексу)	Негайно розпочати фототерапію Визначити загальний білірубін та сироватки крові
Печінка та селезінка можуть бути збільшені	Забезпечити адекватне грудне вигодовування. Забезпечити подальше спостереження
Сеча світла, кількість сечо-випускань відповідає віку, випорожнення забарвлені	Забезпечити виявлення та лікування та догляд за дитиною супутніх захворювань Новонароджений з пролонгованою (затяжною) та пізньою жовтяницею
Результати клінічного обстеження	Обстеження та лікування
Жовтяниця залишається більше 14 днів у доношених та більше 21 дня у недоношених без чіткої	Визначити загальний білірубін сироватки та його фракції При збільшенні печінки визначити АЛТ та АСТ тенденції до зниження
Провести контроль ваги новонародженого Або Жовтяниця з'явилася після 7 дня життя	Оцінити адекватність грудного вигодовування Забезпечити подальше обстеження для виявлення неонатальної жовтяниці
Стан дитини може бути задовільним	Негайна госпіталізація новонародженого в

або порушеним	наступних випадках: Погіршення стану дитини Печінка та селезінка можуть бути збільшені Загальний білірубін сироватки більше 200 мкмоль/л прямого білірубину більше 34 мкмоль/л (більше 20% відривня ЗБС)
Можлива зміна забарвлення сечі та випорожнень	Збільшення печінки або селезінки Наявність темної сечі та/або знебарвленого стільця

Жовтяниця у новонароджених на грудному вигодовуванні. У новонароджених, які знаходяться на виключно грудному вигодовуванні, жовтяниця може мати два піки підвищення білірубину: між 4-5 та 14-15 днями. В таких випадках спостерігається сповільнене зменшення інтенсивності жовтяничного забарвлення шкіри, і жовтяниця може зберігатися до 12 тижня життя дитини. Така жовтяниця діагностується методом виключення у здорових доношених дітей при відсутності порушень загального стану. "Фізіологічна" жовтяниця не потребує медикаментозної терапії та припинення грудного вигодовування.

Фототерапія:

Методика проведення фототерапії при неонатальній жовтяниці:

Фототерапія є найбільш ефективним методом зниження рівня білірубину у новонароджених з неонатальною жовтяницею. Вона значно знижує потребу в замінному переливанні крові та зменшує ймовірність розвитку ускладнень.

Показання до фототерапії. Доношена новонароджена дитина без ознак гемолітичної хвороби. Новонароджена дитина з ознаками гемолітичної хвороби або недоношений новонароджений.

Здійснення моніторингу під час фототерапії. Оцінка клінічного стану новонародженого з жовтяницею проводиться не рідше 3 разів на добу. Під час фототерапії слід пам'ятати, що забарвлення шкіри не відображає актуальний рівень гіпербілірубінемії. Рекомендується підтримувати температуру тіла дитини в межах 36,5-37,5°C та здійснювати контроль кожні 3 години. Грудне вигодовування продовжується на вимогу без нічної перерви, не менше 8 разів на добу. Лабораторне обстеження на рівень білірубину проводиться кожні 4-6 годин під час фототерапії, залежно від клінічного стану.

Тривалість та припинення фототерапії. Фототерапія у доношених новонароджених припиняється після досягнення нормального рівня білірубину, залежно від віку дитини та факторів ризику. У недоношених новонароджених фототерапія припиняється після стабільного зниження білірубину протягом мінімум 12 годин.

Замінне переливання крові (ЗПК). Показано у випадку симптомів білірубінової енцефалопатії або неефективності фототерапії при критичних рівнях білірубину. Особливо важливо для новонароджених з гемолітичною хворобою.

Прогноз та виписки. Якщо фототерапія була успішною, питання про виписку може бути вирішено через 24 години після завершення лікування, при стабільному клінічному стані дитини та відсутності підвищення жовтяничного забарвлення шкіри. У разі наявності жовтяниці на момент виписки слід оцінити рівень білірубину та врахувати зони ризику, визначені відповідною номограмою.

Оформлення медичної документації. Для "фізіологічної" жовтяниці не потрібно оформлювати патологічний код. У випадку патології використовуються відповідні шифри МКБ-10, такі як гемолітична хвороба або ядерна жовтяниця.

Додаток 1

Жовтяниця, що викликана підвищеним утворенням білірубину (некон'югована гіпербілірубінемія)	Жовтяниця, що викликана зниженою кон'югацією білірубину (переважно некон'югована гіпербілірубінемія)	Жовтяниця, що викликана зниженою екскрецією білірубину (переважно з підвищеною прямою фракцією білірубину)
А. Гемолітичні причини:	1. Хвороба Кріглера-	1. Гепатоцелюлярні

	Найяра, тип 1 та 2	захворювання:
1. Гемолітична хвороба плоду та новонародженого з ізоімунізацією за:	2. Синдром Жільбера	- токсичні
— резус-фактором	3. Гіпотиреоїдизм	- інфекційні
— системою АВО	4. Жовтяниця новонароджених, що знаходяться на грудному вигодовуванні	- метаболічні
— іншими антигенами		2. Синдром згущення жовчі
2. Підвищений гемоліз, що викликаний прийняттям медикаментів		3. Обструкція відтоку жовчі (біліарна атрезія):
3. Спадкові гемолітичні анемії		— позапечінкова
В. Негемолітичні причини:		— внутрішньопечінкова
1. Крововиливи		
2. Поліцитемія		
3. Посилена ентерогепатична циркуляція білірубину:		
— атрезія тонкої кишки		
— пілоростеноз		
— хвороба Гіршпрунга		
— жовтяниця, пов'язана з грудним вигодовуванням		

Додаток 2

Ознаки*	Ймовірний діагноз
Анамнез	Клінічні симптоми
Жовтяниця в перші 36 годин життя дитини	Гемолітична хвороба новонародженого
Блідість шкіри та слизових оболонок	Блідість шкіри та слизових оболонок
Ризик АВО або Rh-несумісності між матір'ю та дитиною	Генералізовані набряки
Дефіцит Г6ФДГ у попередньої дитини	Чоловіча стать (у випадку дефіциту Г6ФДГ)
Сімейні випадки дефіциту Г6ФДГ, анемії, збільшення печінки	
Обстеження: Гемоглобін < 13 г/дл, позитивна проба Кумбса	Провести заходи по попередженню анемії та лікуванню жовтяниці
Час розвитку жовтяниці з 2-ї по 5-ту добу	Жовтяниця у недоношеної дитини
Дитина з низькою вагою тіла (< 2500 грам або гестація < 37 тижнів)	
Обстеження: Відсутність інших причин розвитку жовтяниці	
Час розвитку жовтяниці з 2-ї по 7-му добу	Жовтяниця, пов'язана із сепсисом
Обстеження: Наявність сепсису, відсутність інших причин жовтяниці	Лікувати сепсис та проводити фототерапію
Жовтяниця з 2-ї доби та пізніше	Жовтяниця, пов'язана з дефіцитом Г6ФДГ
Позитивний скрінінг на Г6ФДГ	Лікувати як гемолітичну хворобу
Час розвитку енцефалопатії з 3-ї по 7-му добу	Білірубінова енцефалопатія або ядерна жовтяниця
Пізній початок або відсутність лікування	Судоми, летаргія, опістотонус

Додаток 3

Проведення фототерапії у новонародженого. У випадку задовільного клінічного стану дитини фототерапію слід проводити за умов спільного перебування матері та дитини.

На сьогодні існують наступні методи проведення фототерапії:
Класична фототерапія за допомогою батареї ламп, яка є найбільше ефективною.
Волоконно-оптична фототерапія за допомогою матрацика або пелюшки.
"Інтенсивна" фототерапія з використанням кількох джерел світла.
"Плямиста" фототерапія з використанням галогенних джерел світла.

Практичні аспекти проведення фототерапії:

Лампа для проведення фототерапії встановлюється якомога ближче до дитини (згідно інструкції виробника).

Дитина повинна бути повністю роздягнена. Немає необхідності прикривати хлопчикам калитку світлонепроникною пов'язкою.

Під час проведення фототерапії очі дитини захищають окулярами або світлонепроникною пов'язкою.

При використанні одного джерела світла доцільно міняти положення тіла дитини (бажано після кожного годування), щоб опромінювалася максимальна поверхня тіла новонародженого. Для отримання ефекту від фототерапії її слід проводити безперервно, окрім періодів годування дитини.

При вираженій гіпербілірубінемії доцільно перейти до проведення інтенсивної фототерапії з використанням принаймні 2 джерел світла: лампа фототерапії та/або фотоматрасик. В разі відсутності кількох джерел світла для збільшення поверхні опромінювання можна закрити бокові стінки ліжечка або інкубатора фольгою або білою тканиною.

Якщо під час проведення фототерапії дитина отримує інфузійну терапію або годується зцідженим грудним молоком, доцільно підвищити обсяг рідини, що вводиться, та/або молока на 10% від обсягу добової потреби або на 0,5-1,0 мл/кг/год.

Під час проведення фототерапії необхідно продовжити лікування основного або супутнього захворювання.

Під час проведення фототерапії необхідно звертати увагу на можливі її ускладнення для своєчасного їх усунення:

- Діарея
- Опіки
- Дегідратація
- Висипки на шкірі.

Додаток 4. Інформація батькам новонароджених та особам, які доглядатимуть дитину з ознаками жовтяниці

Що таке жовтяниця? Жовтяниця — це жовтяничне забарвлення шкіри та видимих слизових. Жовтяниця новонароджених характерна для більшості дітей. Жовтяниця новонароджених розвивається внаслідок підвищеного вмісту білірубину в крові, який утворюється в результаті руйнування еритроцитів, що також є фізіологічною особливістю новонародженої дитини. Цей білірубін перетворюється в печінці дитини і виводиться зі стільцем. Під час появи в новонародженого жовтяниці у нього утворюється велика кількість білірубину, і печінка дитини не може його швидко обробити та вивести з організму. Це пов'язано з тим, що печінка дитини ще незріла і не може повністю справитися із усім навантаженням.

Таким чином, поява жовтяничного забарвлення шкіри дитини в перші кілька днів життя є звичайною для більшості дітей.

Чи небезпечна жовтяниця новонародженого? Визначають два види жовтяниці. Перший вид жовтяниці визначають як "фізіологічну жовтяницю", і вона є звичайним станом для більшості новонароджених дітей. Звичайно вона проявляється протягом перших 3-5 діб життя і триває до періоду дозрівання печінки (від 14 до 21 діб життя). Цей вид жовтяниці не є небезпечним для дитини. Однак, в деяких ситуаціях може утворюватися надто велика кількість білірубину в крові дитини, що може бути небезпечним для неї. Такий стан визначають як "патологічну жовтяницю". В даному випадку рівень білірубину в крові піднімається до високих цифр, що може призвести до ураження клітин головного мозку. Ураження головного мозку призводить до зниження активності дитини, в деяких випадках — до судом. Патологічна жовтяниця може також призвести до глухоти, церебрального паралічу та до затримки розумового розвитку дитини.

Як лікується жовтяниця новонародженої дитини? Коли в новонародженої дитини з'являються ознаки жовтяниці, медичний працівник проводить повне клінічне обстеження дитини та аналізи крові з метою виявлення причини жовтяниці та вирішує, чи необхідне лікування цієї жовтяниці. Одним з шляхів зниження рівня білірубину в дитини є вплив світлом на шкіру дитини; це називається фототерапія. Під час фототерапії очі дитини повинні бути захищені спеціальними окулярами або світлонепроникною пов'язкою. Під час проведення фототерапії у дитини можуть з'явитися висипання на шкірі та рідкий стілець. Також під час фототерапії слід сприяти збільшенню частоти годувань для забезпечення дитини належною кількістю рідини. Фототерапія не шкідлива для дитини в тих випадках, коли вона проводиться за показаннями (зазвичай протягом 2-3 днів).

В тяжких випадках дитина може потребувати обмінної трансфузії крові.

Таблиця 3

Фактори	Показники
Рівень загального білірубину в пуповинній крові	> 80 мкмоль/л *
Погодинний приріст білірубину (за умови фототерапії, що проводиться):	
— Несумісність за Rh-фактором	≥ 7 мкмоль/л
— Несумісність за системою АВО	≥ 10 мкмоль/л
Рівень білірубину відповідно до малюнку 3	
Анемія на першу добу (незалежно від рівня білірубину)	Hb < 100 г/л **, Ht < 35% *
Співвідношення рівнів загального білірубину сироватки (мкмоль/л) та альбуміну (г/л) у залежності від ваги дитини:	
< 1250,0 грам	6,8
1250,0–1499,0 грам	8,8
1500,0–1999,0 грам	10,2
2000,0–2500,0 грам	11,6
> 2500,0 грам	12,2

Ціла лабораторні показники є також показанням до замінного переливання крові в недоношених новонароджених.

Зниження рівня гемоглобіну < 100 г/л в першу добу є показаннями до замінного переливання крові, незважаючи на рівень білірубину.

Співвідношення рівнів загального білірубину в сироватці (мкмоль/л) та альбуміну (г/л) визначається у випадках, коли проводилося визначення рівня альбуміну.

Додаток 6

Проведення операції замінного переливання крові (ОЗПК)

ОЗПК проводиться в установі 3 рівня надання медичної допомоги або в установах нижчого рівня при обов'язковій наявності в них відділення (палати) інтенсивної терапії новонароджених. ОЗПК є стерильною процедурою і проводиться з чітким дотриманням усіх відповідних вимог.

Підготовка необхідного обладнання

- Джерело променевого тепла або кувез
- Обладнання для реанімації: реанімаційний мішок, маски, джерело кисню
- Назогастральний (оро-гастральний) зонд
- Набір інструментів і матеріалів для катетеризації судин: стерильний пуповинний катетер, стерильні ножиці, стерильний скальпель, стерильний зонд, стерильні голки, стерильний шовк
- Стерильні шприці об'ємом 5,0; 10,0; 20,0 мл
- Стерильні вата та бинт
- Термометр
- Пульсоксиметр та монітори для контролю за артеріальним тиском та серцевою діяльністю
- Водяна баня з контрольованим підігрівом

Підготовка крові та плазми для проведення ОЗПК

Використовувати кров, заготовлену не пізніше 3 останніх діб. В виключних випадках можна використовувати кров, заготовлену не пізніше 5 діб.

Кров повинна бути обстежена на наявність збудників гепатиту В та С, ВІЛ, сифілісу (реакція Вассермана).

При наявності ГХН за Rh-несумісністю використовувати одно групу з дитиною кров Rh-негативної приналежності або Rh-негативну еритромасу О (І) групи в плазмі АВ (IV) групи крові.

При наявності ГХН за АВО-несумісністю використовують однакову з дитиною за Rh-фактором еритромасу О (І) групи в плазмі АВ (IV) групи. В ургентних випадках при невідомій Rh-належності крові дитини використовувати Rh-негативну еритромасу О (І) групи в плазмі АВ (IV) групи.

При одночасній наявності несумісності за Rh-фактором та АВО-системою використовувати Rh-негативну еритромасу О (І) групи в плазмі АВ (IV) групи.

Провести пробу на сумісність донорської крові з кров'ю дитини та матері.

Види ОЗПК

В доношених новонароджених об'єм циркулюючої крові (ОЦК) становить 80 мл/кг, в недоношених новонароджених - 90-95 мл/кг.

При переливанні цілої крові об'єм крові для переливання розраховується з розрахунку 160 мл/кг для доношених новонароджених та 180-190 мл/кг для недоношених новонароджених.

Рекомендується проведення простого замінного переливання крові в об'єм двох ОЦК або ізоволемічне ЗПК також в об'єм двох ОЦК з одночасним виведенням крові з пуповинної (або іншої) артерії та введенням донорської крові в пуповинну (або іншу) вену (такий вид ЗПК краще переноситься недоношеними новонародженими або новонародженими з набряковою формою ГХН).

При переливанні відновленої крові розрахунок використаної еритроцитарної маси та плазми крові проводиться по одній з нижчеприведених формул:

Формула 1:

Кількість еритромаси (мл) = Загальний об'єм для ОЗПК x 0,5 (бажаний Ht) / 0,7 (Ht еритромаси).

Формула 2:

Кількість плазми = Загальний об'єм для ОЗПК - об'єм еритромаси.

Формула 3:

Якщо неможливо визначити гематокрит, співвідношення між плазмою та еритроцитами орієнтовно складає 1:2,5.

Гематокрит крові для переливання повинен складати 45-50%.

Температура крові для переливання повинна бути 37°C.

Підготовка до проведення ОЗПК

Перед проведенням ОЗПК необхідно визначити групу та Rh-приналежність донорської крові, її гематокрит, а також провести проби на групову, індивідуальну та біологічну сумісність.

Зважити дитину.

Практичні аспекти проведення ОЗПК

Ввести катетер в пуповинну вену на глибину до отримання зворотного току крові.

Зафіксувати катетер.

Перед початком замінного переливання слід асигнувати вміст шлунку.

У першій та останній порції виведеної крові визначити рівень загального білірубину в сироватці.

Під час проведення ОЗПК бажано продовжувати фототерапію.

Під час проведення ОЗПК необхідно вимірювати температуру тіла дитини мінімум 1 раз на годину.

Під час проведення ОЗПК проводити контроль частоти дихання, ЧСС, АД та сатурації (при можливості), діурезу не рідше 1 разу на годину.

Кров виводити та вводити рівними об'ємами:

- По 5 мл в дітей з вагою до 1500,0 грам

- По 10 мл в дітей з вагою 1500,0-2500,0
- По 15 мл в дітей з вагою 2500,0-3500,0
- По 20 мл в дітей з вагою більше 3500,0
- Швидкість введення крові 3-4 мл/хв.

Після введення кожних 100 мл крові необхідно ввести 2 мл 10% розчину кальцію глюконату. Враховуючи високий ризик інфікування дитини під час проведення ОЗПК, з профілактичною метою після проведення переливання вводиться антибіотик.

У випадку, якщо дитина після ОЗПК не потребуватиме інфузійної терапії, необхідно витягнути катетер та накласти давлучу пов'язку на пуповинний залишок.

У випадку, якщо дитина після ОЗПК потребуватиме проведення інфузійної терапії, необхідно закріпити катетер в вену.

Після проведеного замінного переливання крові рекомендується проводити визначення рівня білірубину, гематокриту, глюкози в крові та загальний аналіз сечі кожних 4-6 годин.

5) Матеріали методичного забезпечення заняття

Література:

а) основна:

1. Наказ МОЗ України №255 від 27.04.2006. "Про затвердження клінічного протоколу надання неонатальної допомоги дітям „Жовтятиця новонароджених”.

2. Неонатологія, гематологія, ендокринологія.- 155 с.– (Серія «Бібліотека студента-медика»).

б) додаткова:

1. Шандрин О.Г., Чернега Н.Ф. Шляхи оптимізації терапії пролонгованої кон'югаційної жовтяниці в дітей грудного віку //Здоров'єребенка. –2015. – №6(66). – С. 19-22

2. Яценко Ю.Б., Колубакіна Л.В., Моїсеєнко Р.О., „Неонатологія”. Навчальний посібник. Київ, 2010.

В) 6.3..Орієнтуюча карта для самостійної роботи з літературою з теми заняття.

Основні завдання	Вказівки	Відповіді
Ознайомитися з літературою та цілями заняття	Дати визначення	Сформулювати поняття про «фізіологічну» та «небезпечну» жовтяницю. Обговорити догляд за новонародженим з неонатальною жовтяницею; фактори ризику, що впливають на важкість жовтяниці. Розглянути особливості обміну білірубину в період новонародженості.
Епідеміологія	Перелічити фактори ризику розвитку цих захворювань. Знати розповсюдженість їх серед дитячого населення.	Пам'ятати які чинники належать до тих, які схиляють, спричиняють та сприяють розвитку цих захворювань
Етіологія	Знати, що багато факторів мають значення	Основа розвитку неонатальної жовтяниці.
Патогенез	Знати сучасні уявлення про патогенез	Основою патогенезу є специфічні та неспецифічні механізми.
Класифікація	Знати класифікацію	Вміти поставити діагноз
Клініка	Описати клінічну картину неонатальної жовтяниці.	Вміти провести клінічне обстеження та оцінку жовтяниці, відпрацювати методику проведення фототерапії у новонародженого, методику проведення операції замінного переливання крові (ОЗПК),
Діагностика	Знати на підставі чого діагностуються це захворювання у новонароджених.	Вміти оцінити результати лабораторних і інструментальних методів дослідження.

Дифдіагностика	Перерахувати захворювання зі східними клініко-лабораторними проявами	Звернути увагу на складність дифдіагностики різних форм неонатальних жовтяниць.
----------------	--	---

- б) Матеріали для самоконтролю за якістю підготовки
- А) Питання:
- Особливості обміну білірубину періоду новонародженості.
 - Визначення фізіологічних рефлексів періоду новонародженості.
 - Класифікація жовтяниць у новонароджених.
 - Алгоритм диференційної діагностики неонатальних жовтяниць.
 - Поняття про «фізіологічну» та «небезпечну» жовтяницю.
 - Методика клінічного обстеження та оцінки жовтяниці.
 - Фактори ризику, що впливають на важкість жовтяниці.
 - Догляд за новонародженим з неонатальною жовтяницею.
 - Лабораторний скринінг.
 - Методика проведення фототерапії у новонародженого.
 - Методика проведення операції замінного переливання крові.
 - Прогноз та виписка.
- 7) Матеріали для аудиторної самостійної підготовки. Перелік учбових практичних завдань, які необхідно виконати під час практичних занять.
- Метаболізм білірубину у новонароджених.
 - Чинники, що підвищують нейротоксичність білірубину, критерії «небезпечної жовтяниці новонародженого».
 - Методика клінічного обстеження та оцінки жовтяниці (шкала Крамера).
 - Алгоритм диференційної діагностики жовтяниці новонародженого.
 - Основні принципи ведення новонароджених з жовтяницею.
 - Інструктивні матеріали для оволодіння професійними вміннями та навичками.
- Методика виконання роботи, етапи виконання
 - Оцінити отримані дані анамнезу життя та хвороби, виділити фактори ризику, які відіграють роль у виникненні захворювань.
 - Провести клінічне обстеження хворого.
 - Скласти план додаткового обстеження.
 - Оцінити результати лабораторно-інструментального обстеження хворого.
 - Сформулювати клінічний діагноз відповідно до класифікації
- 9) Матеріали для самоконтролю оволодіння знаннями, вміннями, навичками, передбаченими даною роботою.
- А) Тести**
- У дитини з підвищенням рівня прямого білірубину не можна виключити атрезію жовчних шляхів. В разі атрезії жовчних шляхів у новонародженого, жовтяниця ...
 - Активно зростає на 2-4 тижні
 - Може бути при народженні
 - Максимально зростає на 3-5 день життя
 - Може бути не вираженою
 - Все перераховане невірно
 - У недоношеної дитини, яка народилася з вагою 1900 при терміні 34 тижні вагітності діагностовано кон'югаційну жовтяницю. Для лікування жовтяниці широко застосовують:
 - Фенобарбітал
 - Фототерапія
 - Інфузійна терапія
 - ОЗПК
 - Всі відповіді вірні
 - Новонародженій дитині 3 доби. Діагностовано гемолітичну хворобу, реус-конфлікт, жовтяничну форму. З якої концентрації непрямого білірубину можливий розвиток білірубінової енцефалопатії на 3 день життя? (мкмоль/л)
 - 340

- B) 172
 C) 256
 D) 396
 E) 300
- 4) У новонародженої дитини діагностована гемолітична хвороба новонароджених, конфлікт за системою АВО. При яких показниках білірубіну в пуповинній крові та погодинному прирості, ви будете розпочинати операцію замінного переливання крові?
 A) 50 мкмоль/л та 3,5-4 мкмоль/л/год
 B) 80 мкмоль/л та 10,0 мкмоль/л/год
 C) Все перераховане не вірно
 D) Все перераховане вірно
- 5) Новонародженій дитині проводиться консервативне лікування гемолітичної хвороби, сеанси фототерапії. Визначте збільшення добової кількості рідини при проведенні фототерапії?
 A) 10-20 %
 B) 230-40%
 C) 50%
 D) 60%
 E) 70%
- 6) Новонародженій дитині після проведення операції замінного переливання крові, у зв'язку з гемолітичною хворобою новонароджених, призначена фототерапія. Чи показане дане призначення?
 A) Інколи має місце
 B) Не показано
 C) Обов'язково показано
 D) Ніколи не показана
- 7) Внаслідок перенесеної гемолітичної хвороби новонароджених у дитини розвинулася ядерна жовтяниця. До пізніх ознак ядерної жовтяниці відносяться?
 A) Апноє
 B) Судоми
 C) Синдром "сонця, що заходить"
 D) Опістотонус, приведення рук до тулуба, ротація
 E) Всі відповіді вірні
- 8) У доношеної дитини, народженої від 2 вагітності, 1 пологів (перша вагітність закінчилась викиднем) матір'ю, у якої група крові А (II), Rh (-), протягом 10 год після народження зростала жовтяничність шкіри, жовтяниця з'явилась спочатку на обличчі, потім на тулубі та кінцівках. У міру розвитку жовтяниці стан дитини погіршився, з'явилися гіпотонія, гіпорексія. Частота дихання – 48 за хв, дихання везикулярне. Частота серцевих скорочень – 148 за 1 хв. Живіт м'який, печінка пальпується на 2,5 см нижче реберної дуги, селезінка – на 1,5 см нижче реберної дуги. Меконій відійшов, сеча безбарвна. Результати дослідження крові дитини: А (II), Rh (+), гемоглобін – 160 Г/л, еритроцити – 3,5 Т/л, ретикулоцити – 8%, загальний білірубін пуповидної крові – 58 мкмоль/л. через 10 год після народження: рівень загального білірубіну – 130 мкмоль/л за рахунок непрямой фракції; АЛТ – 0,4, АСТ – 0,4. Яке лабораторне дослідження підтвердить діагноз?
 A) Дослідження для виявлення TORCH- інфекцій
 B) Еритроцитометрія
 C) Визначення осмотичної резистентності еритроцитів
 D) Пряма проба Кумбса
 E) Дитина народжена матір'ю з групою крові В (III) Rh (-) від третьої вагітності, других пологів. Перша вагітність закінчилась народженням здорової дитини, друга вагітність – медичним абортom. При обстеженні матері під час вагітності титр анти-Rh-антитіл у крові дорівнював 1 : 16; 1 : 32. У дитини одразу після народження загальний стан задовільний, вона активна, шкіра рожева, тонус м'язів задовільний, рефлексі періоду новонародженості живі, симетричні, дихання везикулярне, тони серця чисті, живіт м'який, печінка + 1,5 см, селезінка

біля краю реберної дуги. При лабораторному дослідженні пуповидної крові: група крові дитини В (III) Rh (+), гемоглобін – 170 Г/л, еритроцити – 4,5 Т/л, гематокрит – 0,54, ретикулоцити – 8%, загальний білірубін – 60 мкмоль/л, пряма проба Кумбса позитивна. Який метод дослідження допоможе визначити тактику лікування?

F) Біохімічне дослідження АЛТ і АСТ

G) Протеїнограма

H) Щогодинний приріст білірубину

I) Загальний аналіз крові

J) Дитина народжена матір'ю, у якої група крові А (II) Rh (-), від першої фізіологічно перебігаючої вагітності. Маса тіла дитини – 3500г, довжина – 51 см, оцінка за шкалою Апгар 8 – 9 балів. На 2-гу добу життя загальний стан новонародженого задовільний, дитина активна, годується грудьми за потреби, шкіра рожева, тонус м'язів задовільний, рефлекси періоду новонародженості живі, симетричні, частота дихання – 44 за 1 хв, дихання везикулярне, ЧСС – 140 за хв., тони серця чисті, живіт м'який, печінка +1,5 см, селезінка біля краю реберної дуги, випорожнення регулярні, сечовипускання вільне. При лабораторному дослідженні пуповидної крові: група крові дитини В (III) Rh (+), гемоглобін – 190 Г/л, еритроцити – 5,5 Т/л, гематокрит – 0,58, ретикулоцити – 3%, загальний білірубін – 35 мкмоль/л, пряма проба Кумбса негативна. Що слід призначити матері?

K) Глюкокортикоїди

L) Анти-Rh(D)-імуноглобулін

M) Антигістамінні препарати

N) Вітамінотерапію

9) Доношена дитина народжена від першої вагітності матір'ю, у якої група крові О (I) Rh (+), з масою тіла дитини 4000 г, довжина – 56 см, оцінкою за шкалою Апгар 8 – 9 балів, у задовільному стані без ознак будь-якого захворювання. Результати дослідження крові з пуповини: група крові дитини А (II) Rh (+), гемоглобін – 190 Г/л, еритроцити – 5,8 Т/л, гематокрит – 0,58, загальний білірубін – 48 мкмоль/л. Наприкінці 2-ї доби життя дитини з'явилась іктеричність шкіри, спочатку на обличчі, потім на тулубі. На 3-тю добу кінцівки, стопи та кисті новонародженої дитини також стали іктеричними. Якому рівню білірубину за шкалою Крамера орієнтовно відповідає вираженість жовтяниці у новонародженої дитини?

A) 100 мкмоль/л

B) 150 мкмоль/л

C) 200 мкмоль/л

D) Більше 250 мкмоль/л

10) Дитина народжена від п'ятої вагітності, других пологів матір'ю, у якої група крові О (I), Rh (-). Перша вагітність закінчилась народження здорової дитини, наступні вагітності - медичні аборти. Нинішня вагітність перебігала із загрозою переривання в 12 тижнів та гестозом у III триместрі. Дитина народжена у 36 тиж. гестації з масою тіла 2500 г, довжина 47 см, оцінкою за шкалою Апгар 5 – 6 балів. Стан дитини після народження тяжкий: адинамія, арефлексія, шкіра блідо-жовтянична, набряків немає; частота дихання – 60 за хв., дихання ослаблене; тони серця приглушені, ЧСС – 160 за 1 хв. Живіт збільшений в об'ємі, при пальпації живота печінка +3, 5 см, селезінка +3см. Результати дослідження крові з пуповини: група крові дитини О (I) Rh (+), гемоглобін – 90 Г/л, еритроцити – 3,1 Т/л, ретикулоцити – 16%, загальний білірубін – 98 мкмоль/л, пряма проба Кумбса – позитивна. Яку терапію слід призначити дитині?

A) Введення еритроцитарної маси

B) ЗПК

C) Інфузійну терапію

D) Плазмоферез

11) Дитина народжена в 34 тижні гестації з масою тіла 1400 г, довжиною тіла 41 см, оцінкою за шкалою Апгар 5 – 7 балів, з атрезією дванадцятипалої кишки. На 2-гу добу життя новонародженому проведена оперативна корекція цієї вади розвитку. Дитина на повному парентеральному годуванні, отримує антибактеріальну терапію протягом 7 діб.

Що доцільно призначити хворій дитині для запобігання геморагічному синдрому?

- A) Свіжозаморожену плазму
- B) Суцільну кров
- C) Вітамін К3
- D) Тромбоконцентрат

Тема лабораторного заняття № 14. Перинатальне ураження центральної нервової системи у дітей. Спостереження за дітьми з перинатальною патологією центральної нервової системи в амбулаторних умовах.

1. Актуальність теми. Пошкодження ЦНС у новонароджених, за даними різних авторів, трапляється з частотою від 2 до 7 випадків на 1000 живонароджених. В основі ушкодження мозку дитини, що спостерігається при народженні, нерідко лежить сукупність декількох факторів (гіпоксія, травма, інфекція, інтоксикація). Клінічно буває важко виділити головну причину, оскільки чинники гіпоксії сприяють пологовій травмі, а травмовані діти мають асфіксію при народженні. На практиці не повинні використовуватися діагнози «перинатальне» ураження центральної нервової системи чи «енцефалопатія». Важливе значення в перинатальній медицині відводиться профілактиці пошкоджень ЦНС.

2. Конкретні цілі:

Визначати етіологічні та патогенетичні фактори пошкоджень ЦНС у новонароджених.

Визначати клінічні прояви пошкоджень ЦНС у новонароджених в гострому та відновному періодах.

Знати класифікацію пошкоджень ЦНС у новонароджених.

Знати диференційний діагноз пошкоджень ЦНС у новонароджених різного генезу.

Складати план обстеження та невідкладної допомоги новонародженому.

Демонструвати володіння принципами лікування, реабілітації, профілактики та прогнозу пошкоджень ЦНС у новонароджених.

Проводити диференціальну діагностику з іншими станами перинатального періоду.

Слідувати етико-деонтологічним принципам медичного працівника та засадам фахової субординації у неонатології при роботі з новонародженими дітьми, що перенесли асфіксію, пологову травму при народженні.

3. Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція):

Дисципліни	Отримані навички
Нормальна анатомія	Володіти уявленнями про будову центральної нервової системи, спинного мозку, внутрішніх органів.
Патофізіологія	Застосовувати знання про патофізіологію пошкодження
Фармакологія	Володіти знаннями про основні групи медикаментозних засобів, що застосовуються при лікуванні пологової травми.
Пропедевтика педіатрії Соціальна медицина та організація охорони здоров'я	Знати АФО новонародженої дитини. Володіти практичними навичками обстеження новонародженого, аналізу анамнестичних даних, мати уяву про додаткові обстеження. Використовувати знання про структуру захворюваності та смертності новонароджених для належного використання ресурсів системи охорони здоров'я в плані профілактики та лікування наслідків пологової травми.
Променева діагностика	Описувати рентген знімки.
Внутрішньо-предметна інтеграція	Дати клінічну оцінку змінам біохімічного дослідження крові, провести диференційну діагностику, інтерпретувати дані додаткових методів дослідження.

4. Завдання для самостійної роботи під час підготовки до заняття.

А. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття:

Термін	Визначення
Пошкодження ЦНС у новонароджених.	В основі ушкодження мозку дитини, що спостерігається при народженні, нерідко лежить сукупність декількох факторів (гіпоксія, травма, інфекція, інтоксикація). Клінічно буває важко виділити головну причину, оскільки чинники гіпоксії сприяють пологовій травмі, а травмовані діти мають асфіксію при народженні. На практиці не повинні використовуватися діагнози «перинатальне» ураження центральної нервової системи чи «енцефалопатія».
Класифікація пошкоджень ЦНС у новонароджених.	Пошкодження ЦНС можуть бути гіпоксичного (гіпоксично-ішемічне, гіпоксично-геморагічне), травматичного, метаболічного, інфекційного генезу, вроджені вади розвитку та пухлини ЦНС.
Періоди пошкоджень ЦНС у новонароджених.	Гострий - 7-10 днів з дня народження до 1-го місяця життя. Ранній відновний - 2-4 місяці життя. Пізній відновний - 5 місяць життя до 1 -2-х років

В. Теоретичні питання до заняття:

- a. Етіологічні та патогенетичні фактори пошкоджень ЦНС у новонароджених.
- b. Клінічні ознаки пошкоджень ЦНС у новонароджених.
- c. Класифікація пошкоджень ЦНС у новонароджених.
- d. Диференційний діагноз з іншими станами перинатального періоду.
- e. Алгоритм лікування дитини з пошкодженнями ЦНС різного генезу у гострому періоді.
- f. Синдромологічний алгоритм лікування дитини з пошкодженнями ЦНС різного генезу у відновному періоді.

С. Практичні завдання, які виконуються на занятті:

1. Робота з тестовими завданнями.
2. Робота студентів у відділенні інтенсивної терапії новонароджених та в палатах відділень для новонароджених дітей.
3. Діагностувати ознаки пошкодження ЦНС.
4. Виявляти стани, що загрожують життю дитини.
5. Скласти план обстеження новонароджених дітей з пошкодженнями ЦНС.
6. Надавати невідкладну допомогу.
7. Клінічний розбір показового випадку.
8. Розв'язання ситуаційних задач.

5. Зміст теми:

В основі ушкодження мозку дитини, що спостерігається при народженні, нерідко лежить сукупність декількох факторів (гіпоксія, травма, інфекція, інтоксикація). Клінічно буває важко виділити головну причину, оскільки чинники гіпоксії сприяють пологовій травмі, а травмовані діти мають асфіксію при народженні. В зв'язку з цим на практиці не повинні використовуватися діагнози «перинатальне» ураження центральної нервової системи чи «енцефалопатія».

Класифікація ураження ЦНС у гострому періоді:

Гіпоксичне ураження ЦНС (гіпоксично-ішемічне, гіпоксично-геморагічне ураження ЦНС)
Травматичні ураження ЦНС (внутрішньочерепна пологова травма, пологова травма спинного мозку:

Порушення діяльності ЦНС в результаті системних токсичних і метаболічних причин (білірубінова енцефалопатія; метаболічні та токсичні порушення: гіпоглікемія, гіпомагніємія, гіпо- та гіпернатріємія, гіпо- та гіперкальціємія, ацидоз та алкалоз, ексикоз, інші ендокринні та метаболічні порушення, стани, обумовлені наркоманією матері, вживанням алкоголю, медикаментів, що викликали залежність).

Інфекційні ураження ЦНС (менінгоенцефаліти, внутрішньоутробні енцефаліти)

Вроджені вади ЦНС.

Пухлини мозку.

Симптоматика гіпоксичного ушкодження ЦНС у доношених і недоношених відрізняється. Існує безліч варіантів оцінки тяжкості. У недоношених клініка гострого періоду гіпоксичного ушкодження ЦНС стерта, тому що тяжкість стану обумовлюють симптоми незрілості, респіраторного дистресу, некротичного ентероколіту чи сепсису, що виступають не перший план (Є.Є. Шуцько, 2015).

Найчастіше гострий період гіпоксичного ураження ЦНС проявляється синдромами пригнічення чи гіперзбудливості. Для формулювання діагнозу у відновному періоді на практиці користуються класифікацією В.Ю.Мартинюка (2003), складеною за синдромальним принципом. У відновному періоді гіпоксичного ушкодження ЦНС можна виділити наступні основні синдроми:

- синдром підвищеної нервово-рефлекторної збудливості;
- гідроцефальний синдром;
- судомний синдром, епілептичний синдром;
- синдром вегетативних дисфункцій;
- синдром рухових порушень (спастичні парези, гіперкінези, м'язова гіпо- та дистонія);
- синдром затримки статокінетичного розвитку;
- синдром затримки психічного та передмовленневого розвитку;
- церебрастенічний синдром (Н.П. Шабалов, 2018).

Лікування гострого періоду ураження ЦНС проводиться в залежності від переважаючого клінічного синдрому і включає антигеморагічну, дегідратаційну, седативну, протисудомну терапію (див. лікування асфіксії та пологової травми).

Основним принципом терапії є підтримка власних адаптаційних механізмів. Лікування проводиться за синдромологічним принципом. При цьому лише три клінічні синдроми (судомний, гіпертензійно-гідроцефальний, м'язовий гіпертонус) безумовно підлягають призначенню медикаментозних засобів за умови їх офіційної реєстрації в Україні. Єдиної тактики в лікуванні синдрому підвищеної нервово-рефлекторної збудливості не вироблено.

Гідроцефальний, гіпертензійно-гідроцефальний синдром потребує постійного контролю за об'ємом рідини в лікворних шляхах. Препаратом вибору може бути діакарб, який зменшує синтез ліквору та покращує відтік спинномозкової рідини (але при тривалому використанні може викликати метаболічний ацидоз), дозується 30-80 мг/кг, поєднується з препаратами калію. При прогресуванні вентрикуломегалії, наростанні атрофії мозкової речовини вирішується питання щодо проведення лікворо-шунтуючої операції.

Лікування **судомного синдрому** в останні роки переглядається. В періоді новонародженості використовують барбітурати, бензодіазепіни. Лікування синдрому рухових розладів проводиться відповідно до характеру порушень. При м'язовій гіпотонії призначають дібазол (по 0,0005 г 2 рази на добу внутрішньо) чи галантамін (0,18мг/кг підшкірно 0,25% розчину) (перевага цим препаратам віддається за рахунок їх дії на ЦНС, тим часом як антихолінестеразні препарати оксазил і прозерин впливають на рівні периферичних синапсів). При синдромі м'язового гіпертонусу призначають препарати, що знижують м'язовий тонус: мідокалм чи баклофен (5 – 10 мг на прийом) у поєднанні з масажем. Ефективність мідокалму зумовлена порушенням полісинаптичних зв'язків у каудальній частині стовбура головного мозку; баклофену – впливом на спинальні ГАМК-ергічні структури. Значну роль у лікуванні рухових порушень відіграють фізичні методи впливу (масаж, лікувальна фізкультура, фізіотерапія, рефлексотерапія).

Перинатальні ураження нервової системи – це група патологічних станів, зумовлених впливом несприятливих чинників на плід та новонародженого в анте- і перинатальний період. Перинатальним прийнято називати період з 28-го тижня внутрішньоутробного розвитку до 8-го дня періоду новонародженості; тобто він включає антенатальний, власне перинатальний і неонатальний періоди. Попри різноманітність патогенетичних механізмів при цих станах відмічається практично однотипна клінічна картина, зумовлена незрілістю нервової тканини новонародженого та її схильністю до генералізованих реакцій, набряків, геморагічних та ішемічних явищ, що проявляються загальномоозковими порушеннями.

Етіопатогенез. Особливе місце серед етіологічних чинників ушкодження нервової

системи займає матково-плацентарна недостатність, яка призводить до гіпоксії плода. Близько 47% випадків перинатальних уражень головного мозку мають гіпоксично-ішемічний генез, 28% зумовлені аномаліями та дисплазією мозку, в тому числі хромосомної етіології, 19% – TORCH-інфекціями (токсоплазмоз, краснуха, цитомегаловірусна і герпесвірусна інфекції), 4% пов'язані з пологовою травмою і 2% спричинені спадковими порушеннями обміну речовин. Потенційно токсичними для нервової системи новонароджених є високі рівні білірубину (понад 340 мкмоль/л у доношених та понад 170 мкмоль/л у недоношених дітей) при гемолітичній хворобі, що може призвести до розвитку ядерної жовтяниці із часто виникаючими дистонічними атаками, формуванням надалі затримки психомоторного розвитку, клінічної картини гіперкінетичної форми дитячого церебрального паралічу, слухових порушень, гіпоталамічних розладів. У літературі поширюється дискусія про можливість негативного впливу на нервову систему меншої концентрації білірубину в крові новонароджених (124- 340 мкмоль/л). Перинатальні ураження нервової системи спричиняються також порушеннями обміну речовин, зокрема внаслідок транзиторної гіпоглікемії (рівень глюкози нижче 2 ммоль/л – пригнічення, збудливість, судоми), гіпомагніємії (0,62- 0,72 ммоль/л – гіперзбудливість, судоми), гіпермагніємії (понад 2,5 ммоль/л – пригнічення, кома, апное), гіпокальціємії (до 1,75 ммоль/л – гіперзбудливість, судоми, тетанічні м'язові спазми, артеріальна гіпотензія, тахікардія), гіпонатріємії (до 135 ммоль/л – пригнічення, артеріальна гіпотензія, судоми, кома), гіпернатріємії (понад 145 ммоль/л – гіперзбудливість, артеріальна гіпертензія, тахікардія) новонароджених. Ці стани можуть не лише чинити транзиторний вплив на нервову систему, а й негативно позначатися на її функціонуванні надалі. Лише систематичний постійний (за потреби) моніторинг концентрації вищезазначених речовин дає змогу своєчасно діагностувати патологічні відхилення та проводити своєчасну корекцію, спрямовану на зменшення частоти перинатальних уражень нервової системи. Крім того, необхідно враховувати токсико-метаболічні порушення функцій ЦНС унаслідок уживання під час вагітності алкоголю, наркотичних засобів і препаратів, які викликають залежність, тютюнопаління. При цьому відмічають підвищення збудливості, розвиток судом, пригнічення аж до коматозних станів.

Розрізняють чотири основні групи ураження центральної нервової системи в новонароджених: гіпоксичні, травматичні, токсико-метаболічні, інфекційні. У кожній із цих груп виділяють нозологічні форми, ступінь тяжкості патології, основні неврологічні синдроми. Гіпоксія плода й асфіксія новонародженого посідають одне з перших місць серед причин захворюваності і смертності новонароджених.

Виділяють такі основні чинники гіпоксичного ушкодження ЦНС у новонароджених :

1. антенатальна гіпоксія плода;
2. інтранатальна гіпоксія плода;
3. постнатальна гіпоксія;
4. фактори, що сприяють порушенню ауторегуляції мозкового кровообігу.

Внутрішньоутробна гіпоксія плода є провокуючим фактором ушкодження нервової системи в новонароджених. Вона включає ацидоз, аноксію, асфіксію, дистрес, гіпоксію, наявність меконію в навколоплідних водах, відходження меконію. Внутрішньоутробну асфіксію спричиняють множинні захворювання матері і плода. Це інфекційні, серцево-судинні і легеневі хвороби матері, токсикози вагітності, ізоімунізація при резус- і АВ0-несумісності крові матері і плода, різні інтоксикації. Велику роль відіграє різноманітна акушерська патологія, яка призводить до порушення матково-плацентарного кровообігу. Другим за значенням фактором, що викликає гіпоксичне ушкодження ЦНС у новонароджених, є асфіксія в пологах.

Розрізняють асфіксію: гіпоксичну, яка виникає при недостатньому насиченні крові плода O_2 (при легеневих захворюваннях матері, вузлах пуповини, її випадінні, дегенеративних процесах у плаценті, пізніх токсикозах);

гіпоксемічну, зумовлену зниженням вмісту O_2 , що постачається тканинам, унаслідок зменшення вмісту гемоглобіну (резус-конфлікт, анемія матері);

циркуляторну, пов'язану з порушенням кровообігу; тканинну (гістотоксичну) на тлі порушення тканинних окисних процесів.

Усі ці типи асфіксії можуть являти собою стадії єдиного патологічного процесу, який зумовлює блокаду клітинного дихання.

Перинатальні ураження нервової системи. Перинатальні ураження нервової системи – це група патологічних станів, зумовлених впливом несприятливих чинників на плід та новонародженого в анте- і перинатальний період. Перинатальним прийнято називати період з 28-го тижня внутрішньоутробного розвитку до 8-го дня періоду новонародженості; тобто він включає антенатальний, власне перинатальний і неонатальний періоди. Попри різноманітність патогенетичних механізмів при цих станах відмічається практично однотипна клінічна картина, зумовлена незрілістю нервової тканини новонародженого та її схильністю до генералізованих реакцій, набряків, геморагічних та ішемічних явищ, що проявляються загальномозковими порушеннями.

Серед гіпоксичних ушкоджень головного мозку в новонароджених розрізняють гіпоксично-ішемічні і гіпоксично-геморагічні ушкодження ЦНС.

Гіпоксично-ішемічні ураження головного мозку. Найчастіше такі ураження виникають у недоношених новонароджених унаслідок церебральної гіпоперфузії. В іноземній літературі такі ушкодження в новонароджених прийнято називати гіпоксично-ішемічною енцефалопатією. У цілому гіпоперфузія мозку може бути зумовлена гіпоксемією чи недостатнім надходженням кисню в кров'яне русло. Механізми розвитку ішемії мозку в доношеного і недоношеного відносно різні і мають свої особливості. Так, у доношених новонароджених, які перенесли асфіксію, виникає метаболічна ацидемія (лактат-ацидоз), яка викликає серцевосудинну недостатність, що у свою чергу призводить до зниження системного АТ і, зрештою, до гіпоперфузії головного мозку – ішемії. Високий рівень ушкодження мозку в недоношених новонароджених пов'язаний з його незрілістю, особливостями васкуляризації в різні терміни гестації, підвищеною проникністю капілярів, залежністю церебрального кровотоку від порушень загальної гемодинаміки. У недоношених гіпоксія посилюється недосконалістю ауторегуляторних механізмів.

Виділяють три ступені патологічного процесу:

1. I ступінь (легкий) характеризується збудженням або пригніченням функції ЦНС, триває перші 5-7 діб життя;
2. II ступінь (середньої тяжкості) – пригнічення або збудження триває понад 7 діб, можливе виникнення судом, синдрому внутрішньочерепної гіпертензії та вегетативно-вісцеральних порушень;
3. III ступінь (тяжкий) характеризується прогресуючою втратою церебральної активності тривалістю понад 10 діб, глибоким пригніченням фізіологічних функцій аж до коматозного стану.

Основні нейроморфологічні зміни в доношених і недоношених новонароджених із гіпоксично-ішемічними ураженнями головного мозку різняться, що пояснюється різною чутливістю до гіпоксії клітин мозку залежно від терміну гестації. Для недоношених новонароджених найхарактернішою є перивентрикулярна лейкомаляція (ПВЛ), особливо при кардіореспіраторних розладах. Виникає через кілька діб після народження і проявляється некрозом білої речовини дорсально і латерально від бічних шлуночків з ураженням напівовального центру. У ділянці некрозу часто виникають вторинні крововиливи з розвитком геморагічних інфарктів. Протягом 1-3 тижнів некротичні ділянки заміщуються кістами. Діаметр, кількість і локалізація кіст є важливим прогностичним критерієм. Катамнез виявляє частий розвиток ДЦП у формі спастичної диплегії. Інтелект може залишатися збереженим, але можливі прояви синдрому гіперактивності з дефіцитом уваги. ПВЛ може бути чинником розвитку епілепсії, особливо її медикаментозно-резистентних форм. Гіпоксично-ішемічні ураження головного мозку в недоношених і доношених новонароджених можуть проявлятися також іншими нейроморфологічними змінами. До них належать селективний некроз нейронів найчастіше в діенцефальній ділянці та корі великого мозку з наступним розвитком спастичного тетрапарезу, ураженням черепних нервів, затримкою психомоторного розвитку; фокальний або мультифокальний церебральний некроз – поодинокий чи множинний інфаркт мозку з ураженням ділянок кори і підкіркової білої речовини, наступною кістозною дегенерацією та органічними наслідками у вигляді геміпарезу і фокальних судом. Вогнищева

симптоматика виникає наприкінці першого року життя і проявляється хореоатетоїдними гіперкінезами і затримкою психомоторного розвитку. У доношених новонароджених поширеним є парасагітальний церебральний некроз – некроз кори і підкіркової білої речовини задніх відділів тім'яно-потиличної ділянки із загрозою формування ДЦП із тетрапарезом, затримкою психомоторного розвитку.

Гіпоксично-геморагічні ураження головного мозку. У цілому вони переважають у недоношених новонароджених, особливо з малим терміном гестації. Їхня частота коливається від 31 до 55%.

Виділяють такі клінічні форми гіпоксично-геморагічних уражень головного мозку: внутрішньошлуночковий крововилив (ВШК); внутрішньомозковий (паренхіматозний) крововилив; крововилив у мозочок і задню черепну ямку; субарахноїдальний крововилив.

Основна клінічна форма – ВШК як наслідок морфофункціональної незрілості і неспроможності ауторегуляторних механізмів головного мозку. Найчастіше спостерігаються в дітей з екстремально низькою масою тіла – 500-1200 г. До основних факторів ризику ВШК у постнатальний період належать: гіпоксія і порушення гомеостазу (гіперкапнія, гіперосмолярність, гіпернатріємія, гіпоглікемія, ацидоз); респіраторний дистрес-синдром; пневмоторакс; застосування періодичного штучного дихання, що призводить до флуктуації мозкового кровотоку; порушення коагуляції чи агрегації тромбоцитів; функціонує артеріальна протока; швидке поповнення об'єму циркулюючої крові і раптове підвищення артеріального і центрального венозного тиску; необґрунтоване введення натрію гідрокарбонату, гепарину. Транспортування недоношених новонароджених навіть у спеціальних кувезах належить до ятрогенних причин цієї патології. У патогенезі ВШК у недоношених дітей важливою ланкою є зародковий (гермінальний) матрикс, представлений хаотично розташованим незрілим капілярним руслом, стінки якого складаються з одного шару ендотелію без тканинної підтримки (відсутні гладенькі м'язові волокна, колаген чи еластин). Наявність високого рівня кровотоку, фібринолітичної активності і відсутність ауторегуляції спричиняють уразливість гермінального матриксу для крововиливу. Він виявляється переважно в субependимальній ділянці бічних, третього і четвертого шлуночків та наявний у плода в період між 24-м і 32-м тижнями, що зумовлює часте виникнення ВШК гіпоксичного генезу в недоношених. Крововилив у недоношених новонароджених з нередукованого гермінального матриксу найчастіше локалізується в субependимальній і паравентрикулярній зонах над головкою і тілом хвостатого ядра на рівні міжшлуночкового отвору. ВШК трапляється в середньому у 25% недоношених, у 50% випадків вони виникають у першу добу життя новонародженого. У немовлят з масою тіла до 1500 г ВШК спостерігається у 30-65% випадків, а з масою тіла понад 1500 г – у 10-20%. Особливо часто ВШК виникає в разі респіраторного дистрес-синдрому, який потребує проведення штучної вентиляції легень.

За даними нейросонографії (НСГ) і КТ виділяють чотири ступені тяжкості ВШК:

1. I ступінь – крововилив обмежений субependимальною зоною;
2. II ступінь – без розширення шлуночків головного мозку;
3. III ступінь – з розширенням шлуночків;
4. IV ступінь – з поширенням на паренхіму головного мозку.

Виділяють три клінічні варіанти перебігу ВШК:

1. «Мовчазний» варіант – безсимптомний, найхарактерніший для ВШК I і II ступеня тяжкості, трапляється у 60-70% випадків; діагностують його за допомогою НСГ. Клінічно проявляється патогномонічним синдромом пригнічення;
2. Хвилеподібний (сальтаторний) варіант; патогномонічна ознака – почергове погіршення і поліпшення стану, періодична зміна глибокого пригнічення підвищеною збудливістю. Спостерігаються повторні напади апное, судом, гіпо- або гіпертонус м'язів, пригнічення фізіологічних рефлексів новонародженого, вегетативно-вісцеральні, лікворогіпертензивні, метаболічні порушення тощо. Типовий для підгострого перебігу ВШК II ступеня тяжкості;
3. Катастрофічний варіант спостерігається в дітей із ВШК III-IV ступеня тяжкості. Характеризується розвитком сопору або коматозного стану, тонічними судомами,

децеребраційною ригідністю, стовбуровими симптомами, вегетативно-вісцеральними (апное, гіповентиляція, аритмія, брадикардія, зниження АТ, розлади терморегуляції) та метаболічними порушеннями, ДВЗ-синдромом. Формуються арезорбтивна або гостра оклюзійна гідроцефалія, вентрикуломегалія. Вихід із ВШК – від повного одужання без будь-яких структурних змін до летального наслідку в 50% випадків. Віддалений прогноз залежить від ступеня недоношеності, наявності гідроцефалії, ураження кіркових структур. Якщо ВШК супроводжується перивентрикулярним геморагічним інфарктом (геморагічний некроз перивентрикулярної білої речовини), в майбутньому виникають рухові (80-100%) і розумові (50-80%) розлади. ВШК спостерігаються і в доношених новонароджених, але з частотою до 1:1000. У цих випадках ВШК походять із хоріоїдального сплетення, в якому також слабо розвинутий сполучнотканинний каркас. У багатьох випадках ВШК пов'язані з асфіксією в пологах, що викликає ушкодження ендотелію, венозний застій, патологічну централізацію кровообігу і крововиливи. Часто відмічається поширення крововиливу в паренхіму мозку. У 90% доношених дітей із ВШК клінічні симптоми з'являються в перші 24 години життя. Проте описують і більш пізній початок, аж до віку 10 днів – 3 тижні. Майже завжди найяскравішим симптомом ВШК у доношених новонароджених є судоми.

Прогноз ВШК у доношених новонароджених сприятливіший.

Критеріями несприятливого прогнозу є:

- 1) ВШК, особливо поширений на паренхіму мозку;
- 2) катастрофічний початок клінічних проявів з вибуханням тім'ячка, судомами, зупинкою дихання й іншими клінічними синдромами;
- 3) постгеморагічна гідроцефалія, що спонтанно не стабілізується;
- 4) ознаки підвищення внутрішньочерепного тиску, що свідчать про прогресуючу постгеморагічну гідроцефалію.

Друга за частотою виникнення форма гіпоксично-геморагічного ушкодження головного мозку – **внутрішньомозковий (паренхіматозний) крововилив**, який найчастіше утворюється внаслідок ушкодження термінальних відділів передніх і задніх мозкових артерій.

Сприятливі фактори: внутрішньоутробна гіпоксія, асфіксія в пологах, коагулопатія, судинні мальформації. При дрібноточкових геморагіях клінічна картина нетипова: помірне зниження фізіологічних рефлексів, зміни м'язового тону, нестійка вогнищева симптоматика (страбізм, симптом Грефе, ністагм, анізокорія), вегетативні розлади, можливі фокальні судоми. За наявності масивних крововиливів стан хворих тяжкий: загальне пригнічення змінюється коматозним станом, наростають внутрішньочерепна гіпертензія, виражена фокальна симптоматика. Масивні геморагічні інфаркти візуалізуються за допомогою НСГ як асиметричні вогнища підвищеної ехогенності, які через 2-3 тижні трансформуються в ехонегативні псевдокісти. Крововилив у мозочок і задню черепну ямку трапляється рідко: у недоношених новонароджених з масою тіла до 1500 г – у 15-25% випадків, при патологічних пологах у тазовому передлежанні, в разі застосування акушерських щипців. Клінічна картина характеризується катастрофічним перебігом з порушенням свідомості, розладами дихання і серцевої діяльності, стовбуровою симптоматикою, ознаками лікворної гіпертензії внаслідок здавлювання мозкового стовбура і набряку мозку. Прогноз несприятливий. Летальність висока. Нейровізуалізувати патологію дають змогу МРТ і КТ. НСГ не дає можливості чітко дослідити структури задньої черепної ямки. Нетравматичний субарахноїдальний крововилив є найпоширенішою формою внутрішньочерепних крововиливів. У 75% виникає в недоношених новонароджених і поєднується з гіпоксичноішемічними ураженнями. Формується венозний застій, який призводить до крововиливу із судин мозкових оболонок. Клінічний перебіг може бути як безсимптомним, так і катастрофічним, у зв'язку з компресією мозку. Можливий розвиток синдромів як підвищеної збудливості, так і загального пригнічення в поєднанні з лікворною гіпертензією, менінгеальними знаками і судомним синдромом, який виникає переважно на 2-гу добу життя. Під час виконання діагностичної люмбальної пункції виявляють характерні зміни спинномозкової рідини (ксантохромія, наявність еритроцитів, підвищення рівня білка). До пізніх ускладнень субарахноїдального крововиливу відносять розвиток гідроцефалії внаслідок обструкції шляхів ліквороциркуляції, затримку психомоторного розвитку.

Розрізняють **періоди перинатального ураження нервової системи залежно від часу** з моменту виникнення:

гострий (неонатальний) – до 1 місяця;
відновний (грудний період) – до 1 року;
період віддалених наслідків.

Основні неврологічні прояви гострого періоду: синдром підвищеної нервово-рефлекторної збудливості, синдром загального пригнічення, гіпертензивний або гіпертензивно-гідроцефальний синдром, судомний синдром і коматозний стан.

Синдром підвищеної нервово-рефлекторної збудливості проявляється тремором, неспокійною поведінкою, підвищеним м'язовим тонусом, сухожилковою та періостальною гіперрефлексією, затримкою редукції фізіологічних рефлексів новонароджених, спонтанним рефлексом Моро. Є найсприятливішим у прогностичному аспекті. Синдром загального пригнічення характеризується зниженням або відсутністю реакції новонародженого на огляд, спонтанної рухової активності, плавальними рухами очних яблук або нерухомістю погляду, м'язовою гіпотонією, відсутністю або зниженням фізіологічних рефлексів новонародженого і періостальних рефлексів, ваготонією (брадикардією, артеріальною гіпотензією, брадипное або апное, посиленням перистальтики). Його трансформація в синдром підвищеної нервово-рефлекторної збудливості свідчить про позитивну динаміку хвороби. Гіпертензивний синдром включає вибухання тім'ячка, розходження швів, горизонтальний ністагм, збіжну косоокість, протрузію очних яблук, симптом Грефе. У разі розширення шлуночків мозку і/або підпавутинного простору, збільшення окружності голови, переважання мозкової частини черепа над лицевою синдром називають гіпертензивногідроцефальним.

Неврологічні прояви відновного періоду.

Виділяють такі основні синдроми:

синдром підвищеної нервово-рефлекторної збудливості;

гідроцефальний (гідроцефалія);

судомний, епілептичний;

синдром вегетативних дисфункцій;

синдром рухових порушень (спастичні парези, пірамідна недостатність, псевдобульбарний синдром, гіперкінези, м'язова гіпота дистонія, атаксія);

синдром затримки статокінетичного розвитку;

синдром затримки психічного та передмовленневого розвитку;

церебрастенічний синдром.

Синдром підвищеної нервово-рефлекторної збудливості проявляється посиленням спонтанної рухової активності, неспокійним поверхневим сном, частим немотивованим плачем, пожвавленням рефлексів новонародженого і сухожилкових рефлексів, м'язовою дистонією, тремором кінцівок і підборіддя, емоційною лабільністю. Характерне відставання формування уваги, диференційованих рухових і психічних реакцій. На тлі добре вираженого пізнавального інтересу до оточення маніпулятивна дослідницька діяльність, наслідувальні ігри і жести розвинені недостатньо. Відставання у психомоторному розвитку в цих дітей може і не визначатися. У таких дітей до кінця першого року життя зазвичай добре проявляються пізнавальний інтерес до оточення, активні форми спілкування, і водночас на тлі сильних емоцій може виникати загальне пожвавлення з дифузними руховими реакціями. У терміні від 4-6 місяців до 1 року спостерігається послаблення проявів з можливим формуванням мінімальної мозкової дисфункції або церебрастенічного синдрому після першого року життя. Ізольований синдром відносять до легких наслідків гіпоксичного ураження ЦНС. Синдром рухових порушень проявляється поліморфними розладами рухової сфери: підвищенням чи зниженням рухової активності, пірамідною недостатністю, м'язовою дистонією, гіпер- чи гіпотонією, парезами, псевдобульбарним синдромом, гіперкінезами, атаксією. Критеріями діагностики можуть бути девіації рухової активності від вікових норм.

Гідроцефальний синдром (гідроцефалія): відмічаються збільшення розмірів голови, що перевищують вікову норму на 1-2 см із розходженням швів і збільшенням тім'ячка, протрузія очних яблук, симптом Грефе, ністагм, косоокість. М'язова дистонія часто поєднується зі здриганням, спонтанним рефлексом Моро, загальним і локальним ціанозом. Для адекватного

оцінення розміру голови слід зіставити гестаційний і концептуальний (гестаційний + постнатальний) вік дитини, оцінити темпи приросту окружності голови і порівняти їх з темпами приросту окружності грудної клітки. Необхідно пам'ятати, що спочатку гідроцефалія може проявлятися збільшенням лікворних просторів і підвищенням вмісту ліквору, а потім збільшенням розмірів голови. Перебіг гідроцефального синдрому може бути прогредієнтним і стабільним (компенсована гідроцефалія).

Синдром вегетативних дисфункцій рідко буває ізольованим, проявляється мармуровістю шкірних покривів, перехідним ціанозом, порушенням ритму дихання і серцевої діяльності, розладами терморегуляції і дисфункцією травного тракту з явищами пілороспазму, постійними зригуваннями, посиленням перистальтики, запорами, блюванням, стійкою гіпотрофією, що свідчить про порушення функції гіпоталамуса. Після першого року життя цей синдром переважно входить у структуру церебрастенічного синдрому.

Судомний синдром може проявлятися фокальними або генералізованими судомами. Судомні пароксизми часто імітують ті рухові акти, якими дитина володіє до моменту їхньої появи. Спостерігається імітація безумовних рухових рефлексів у вигляді короткочасних спонтанних проявів шийно-тонічного симетричного рефлексу з нахилом голови і тонічним напруженням кінцівок, шийно-тонічного асиметричного рефлексу з поворотом голови вбік і розгинанням відповідних верхньої і нижньої кінцівок, а також першої фази рефлексу Моро. Нерідко виявляються дрібноамплітудний тремор, короткочасні зупинки дихання, тонічні спазми погляду з ністагмом, оперкулярні автоматизми. На 3-4-му місяці життя, коли дитина утримує голову і сидить, можуть з'являтися «кивки» і «клювання», а з 6-7-го – «поклони» (згинання тулуба вперед), так звані салаамові судоми.

Синдроми затримки статокінетичного, психічного та передмовленнєвого розвитку. Затримка становлення рухових, психічних і мовних функцій пов'язана з ушкодженням мозкових структур, що проявляються патологічними синдромами і не компенсуються самостійно. Спочатку може бути парціальною, але надалі зазвичай розвивається тотальна затримка психомоторного розвитку, що супроводжується диспропорційністю загального соматичного розвитку. Необхідно зазначити, що ізольована груба затримка психомоторного розвитку як наслідок гіпоксичного ушкодження ЦНС не трапляється. Під час проведення діагностики ізольованого синдрому затримки психічного розвитку лікар повинен здійснювати детальнішу діагностику для виявлення інших імовірних причин, наприклад спадково-дегенеративної патології ЦНС. У разі порушення статико-моторних функцій дитина значно пізніше починає тримати голову, перевертатися, сидіти, ходити, стояти. При затримці психічного розвитку дитина пізніше фіксує погляд, не відразу бере іграшку, гірше орієнтується в навколишньому середовищі. Затримка передмовленнєвого розвитку може мати наслідком порушення етапів і темпів розвитку мовлення (зокрема, затримка формування артикуляції, алалія, дизартрія, загальний недорозвиток мовлення різного рівня). Можливе поєднання затримки темпів розвитку з порушенням іншої функції.

Церебрастенічний синдром спостерігається в дітей з легкою формою ушкодження ЦНС. В його основі лежить поліморфізм соматоневрологічних порушень. Характерними є емоційна лабільність, підвищене нервово-психічне виснаження, зниження функції активної уваги. До симптомів належать звичне блювання, труднощі засинання, тривожний неспокійний сон, діатез, ознаки вегетативно-вісцеральних дисфункцій, що зумовлюють зниження адаптаційних можливостей у цих дітей. Клінічні прояви посилюються часто до кінця дня під впливом інфекційних захворювань, травм, вакцинацій, стресових ситуацій, несприятливих метеоумов. Варто зазначити, що найбільш несприятливий психомоторний розвиток спостерігається в дітей з поєднанням двох і більше синдромів. Відносно сприятливий розвиток – у дітей із синдромом підвищеної нервово-рефлекторної збудливості в гострому періоді, синдромом церебрального пригнічення і лівобічною пірамідною недостатністю, менш сприятливий – у дітей з правобічним пірамідним синдромом.

У період віддалених наслідків мають місце синдроми:

з розсіяними вогнищевими мікросимптомами;
помірною внутрішньочерепною гіпертензією і компенсованою гідроцефалією;
неврозо- і психопатоподібною поведінкою.

Ці синдроми, як правило, об'єднуються в синдром легких органічних порушень ЦНС і називаються мінімальною мозковою дисфункцією.

Клінічна картина дуже варіабельна і змінюється з віком. Основні ознаки синдрому найяскравіше проявляються в дітей дошкільного і шкільного віку. Деякі симптоми спостерігаються в ранньому дитинстві, в тому числі у дітей першого року життя. У багатьох дітей з мінімальною мозковою дисфункцією відмічають ознаки диспластичності: деформація черепа, лицевого черепа, вушних раковин, гіпертелоризм, високе піднебіння, неправильний ріст зубів тощо. Часто спостерігаються порушення черепної іннервації: косоокість, птоз, недостатність конвергенції, слабкість м'язів язика, мовні розлади, численні рухові розлади. Вони проявляються м'язовою дистонією, асиметрією м'язового тону, анізорефлексією, наявністю патологічних рефлексів, недостатністю тонких диференційованих рухів. У хворих часто присутні вегетативні порушення (підвищена пітливість, салівація), нестійкість при ходьбі, апраксічні прояви, змінена поведінка. Більшість дітей мають підвищену моторну активність, особливо в ранньому дитячому віці (дефіцит уваги з гіпер активністю). Вони не можуть тривалий час зосередитися на чомусь одному, легко відволікаються. Настрій у них мінливий: від ейфорійного до депресивного. Іноді виникають напади люті, агресії не тільки до оточення, а й до самих себе. Додаткові методи дослідження, наприклад рентгенографія черепа, НСГ, ЕЕГ, КТ, МРТ, дають змогу виявити ознаки компенсованої гідроцефалії, іноді з явищами внутрішньочерепної гіпертензії, що проявляється головним болем, швидкою втомлюваністю і порушеннями сну. Окрему проблему становить розвиток ДЦП.

Лікування. При гіпоксично-ішемічних і гіпоксично-геморагічних ураженнях нервової системи у відновний період лікування проводять за синдромним принципом. При синдромі підвищеної нервоворефлекторної збудливості лікарська тактика у багатьох випадках обмежується спостереженням за дитиною. Іноді призначають фенобарбітал або діазепам, але тривале застосування цих препаратів негативно впливає на інтелектуальний розвиток. Можливе використання препаратів, ноотропний ефект яких поєднується з гальмівною дією. За наявності порушень сну застосовують нітразепам, відвари заспокійливих трав (м'яти, меліси, кореня валеріани, собачої кропиви), водолікування. Препаратом вибору для лікування гідроцефального і гіпертензивно-гідроцефального синдромів є ацетазоламід, який має діуретичний ефект і одночасно зменшує секрецію спинномозкової рідини. Можливе використання фуросеміду, харчового гліцерину. Кожен із цих препаратів застосовують поєднано з препаратами калію. Прогресування гідроцефалії і відсутність ефекту від медикаментозної терапії є показаннями до вентрикуло-перикардіального або вентрикуло-перитонеального шунтування. При судомному синдромі в період новонародженості використовують барбітурати, фенітоїн, бензодіазепіни. Немовлятам окрім цього призначають карбамазепін, похідні вальпроєвої кислоти. За наявності в структурі синдрому вегетативних дисфункцій ваготонії, що супроводжується підвищенням перистальтики кишок, іноді застосовують 0,1% розчин атропіну сульфату. У разі симпатикотонії з тахіаритмією та артеріальною гіпертензією призначають адреноблокатори. При синдромі рухових порушень лікування проводять відповідно до характеру рухових розладів. Для зниження м'язового тону призначають толперизон, баклофен або діазепам, при м'язовій гіпотонії – бендазол або галантамін. Значну роль у лікуванні рухових розладів відіграють фізичні методи впливу (масаж, ЛФК, фізіотерапія, рефлексотерапія, водолікування). У разі затримки психічного і передмовленнєвого розвитку застосовують педагогічні програми, спрямовані на розвиток психічних і мовної функцій. Прогноз. Віддалені наслідки ураження мозку в перинатальний період різні: від одужання до формування мінімальної мозкової дисфункції, ДЦП, епілепсії, затримки психічного розвитку, олігофренії, гідроцефалії.

Матеріали для самоперевірки:

Тести:

1. У новонародженого з підозрою на внутрішньочерепну пологову травму проведено люмбальну пункцію. Отримано кров'янистий ліквор. Який крововилив має місце у цьому випадку?

- А. Супратенторіальний
- В. Кефалогематома

- C. Епідуральний
 - D. Субарахноідальний
 - E. Субтенторіальний
- 2.** У новонародженого через 1 годину після народження з'явилося підвищене збудження, немовля безпричинно кричить, стогне, дихання поверхневе, тонус м'язів підвищений. Шкіра бліда, очі відкриті, періодично збіжна косоокість. Про яку патологію можна думати?
- A. Крововилив в наднирники
 - B. Важка асфіксія
 - C. Пологова травма спинного мозку
 - D. Внутрішньочерепнапологова травма
 - E. Респіраторний дистрес-синдром
- 3.** У новонародженої дитини права рука приведена до тулуба, розігнута в ліктьовому суглобі, ротована усередину, кисть у стані долонного згинання. Відсутні спонтанні рухи в плечовому та ліктьовому суглобах, пасивні рухи безболісні. Який найбільш імовірний діагноз?
- A. Парез Дюшена-Ерба
 - B. Парез Дежерин-Клюмпке
 - C. Тотальний парез верхньої кінцівки
 - D. Остеомієліт правої плечової кістки
 - E. Поліомієліт
- 4.** Новонароджений масою 4300 г народився з утрудненим виведенням плечей після тривалих пологів. При огляді спостерігаються ціаноз, западіння грудини, роздування крил носа. Немовля слід обстежити в плані:
- A. Однобічного паралічу гортанного нерва
 - B. Паралічу Дюшена - Ерба
 - C. Паралічу Дежерин-Клюмпке
 - D. Паралічу діафрагмального нерва
 - E. Двобічного паралічу гортанного нерва
- 5.** Доношена дитина після народження неспокійна, клонічні судоми, м'язовий тонус підвищений, сухожилкові рефлекси високі, велике тім'ячко напружене, пульсує, позитивний синдром Грефе. Який синдром ураження ЦНС зумовив тяжкість стану?
- A. Синдром нервово-рефлекторної збудливості
 - B. Гіпертензійний синдром
 - C. Синдром спинального шоку
 - D. Синдром мозкової коми
 - E. Синдром рухових порушень
- 6.** Дитина народилася у сідничному передлежанні, оцінка по Ангар 6 балів, маса 4200г, адинамічна, м'язова гіпотонія, рефлекси не викликаються, на огляд реагує болісним криком, дихання пуерильне, епізоди брадиаритмії. Для лікування дихальних розладів найбільш необхідно:
- A. Призначення серцевих глікозидів
 - B. Призначення антибіотиків
 - C. Санація трахеобронхіального дерева
 - D. Введення сурфактанту
 - E. Імобілізація шийного відділу хребта
- 7.** У немовляти з першого дня життя відсутні рухи в правій руці. Стан порушений, рефлекс Моро не викликається, різко знижені сухожилкові-періостальні рефлекси на ураженій стороні. Імовірніше всього у дитини:
- A. Внутрішньочерепнапологова травма
 - B. Травматичний плексит, дистальний тип
 - C. Остеомієліт правої плечової кістки
 - D. Перелом правої плечової кістки
 - E. Травматичний плексит, тотальний тип

8. Дитина від юної, курящої породіллі, пологи ускладнені слабкістю пологової діяльності, було утруднення при виведенні голови і плечей. Що із зазначеного є чинником ризику спинальної травми?

- A. Шкідливі звички
- B. Юний вік матері
- C. Утруднення при виведенні голови та плечей
- D. Слабкість пологової діяльності
- E. Хронічна гіпоксія

9. У новонародженого, що народився в результаті стрімких пологів, спостерігається парез м'язів кисті, хапальний рефлекс відсутній, не викликається долонно-ротовий рефлекс, чутливість кисті відсутня. Попередній діагноз:

- A. Тотальне ураження плечового сплетення
- B. Парез Дюшена-Ерба
- C. Парез Дежерин-Клюмпке
- D. Парез діафрагми
- E. Синдром Горнера-Бернара

10. Дитина народжена від стрімких пологів. При огляді неонатологом відмічається пухлино подібне утворення, м'яке, неболюче, в межах тім'яної кістки. Найвірогідніше це:

- A. Пологова пухлина
- B. Кефалогематома
- C. набряк м'яких тканин голови
- D. Конфігурація голови
- E. Підпапоневротичний крововилив

11. Тривалість гострого періоду пошкодження ЦНС у доношеної дитини:

- A. 1-3 дні
- B. 3-5 днів
- C. 7-10 днів
- D. 28 днів
- E. 1 місяць

12. Доношений хлопчик у віці 8 діб. Оцінка по шкалі Апгар 5 балів. З народження має місце неврологічна симптоматика – неспокій, поверхневий сон, тремор кінцівок та підборіддя, м'язова дистонія, швидко виснажливі безумовні рефлекси. Велике тім'ячко 2x2 см. Неврологічні прояви зменшились на 7 добу. Найбільш ймовірний синдром пошкодження ЦНС:

- A. Гідроцефальний
- B. Гіпертензійний
- C. Гіперзбудливості
- D. Судомний
- E. Коматозний

13. Після народження дитина бліда, має неритмічне дихання, пульс слабкий і швидкий, набряків немає. Яка найбільш вірогідна причина цих симптомів?

- A. Застійна серцева недостатність
- B. Асфіксія
- C. Спинальна пологова травма
- D. Внутрішньоутробний сепсис
- E. Внутрішньоутробна пневмонія

Б. Задачі:

Задача 1. Дитина від 2-ої вагітності, 2-х передчасних пологів в термін 32 тижні. Маса 1800г., довжина тіла 41 см. Пологи стрімкі, оцінка по Апгар 3-4б. Проведені реанімаційні заходи в повному обсязі. Через 30 хвилин після народження у дитини з'явилося різке збудження, блювота, судоми, горизонтальний ністагм, симптом "сонця, що заходить", тремор, вибухання великого тім'ячка. В результаті дослідження спинномозкової рідини визначено збільшений вміст еритроцитів, білка.

Поставити попередній діагноз.

Пояснити причини патологічного стану.

Призначити лікування.

Задача 2. Дитина від 1-ої вагітності у жінки з клінічно вузьким тазом. Пологи в термін 40 тижнів, в головному передлежанні з використанням акушерських щипців. Маса 4000г., довжина 54 см. Оцінка по Апгар 3-4 б. Після проведення реанімаційних заходів стан залишається важким - в'ялий, адинамічний, відмічається западіння грудини, парадоксальне дихання, втягування міжреберних проміжків, різка м'язова гіпотонія, симптом «звисаючої голови», парез кінцівок, здуття живота.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Пояснити причини патологічного стану.
3. Призначити лікування.

Задача 3. Дитині 4 доби, від 2-ої вагітності, 1 -х пологів, в пологах - первинна та вторинна пологова слабкість, пологостимуляція, використовували вакуум-екстрактор. Народився хлопчик з масою 4400г., довжиною 54 см. Самостійне дихання відсутнє, брадикардія, шкіра ціанотична, м'язева гіпотонія, проводилась первинна реанімація. Стан дитини в перші дні життя важкий — дихання нерівномірне, спостерігається ригідність потиличних м'язів, горизонтальний ністагм, спонтанний рефлекс Моро, гіпертонус розгиначів, дитина самостійно не ссе, тремор підборіддя та кінцівок, судомна готовність.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Пояснити причини патологічного стану.
3. Призначити лікування.

Задача 4. Дитина від 2-ої вагітності з масою 4600г. В пологах - клінічно вузький таз, акушерська допомога. Оцінка по Апгар 5-8 б. При огляді в палаті новонароджених дитина різко неспокійна, підвищений м'язовий тонус, тремор, судоми періодично, ністагм. Вроджені рефлекси не викликаються.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Пояснити причини патологічного стану.
3. Призначити лікування.

Задача 5. Дитина від I вагітності в тазовому передлежанні, в пологах вторинна пологова слабкість, тракція за тазовий кінець. Стан після народження важкий - в'ялий, адинамічний, дифузна м'язева гіпотонія, арефлексія, тетрапарез. Відзначаються прояви дихальних розладів: дихання утруднене, аритмічне, западіння міжреберних проміжків, грудини.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Пояснити причини патологічного стану.
3. Призначити лікування.

Задача 6. Дитина від 3-ої вагітності, 1-х пологів, попередні вагітності - штучне переривання. В пологах первинна пологова слабкість, використовувалась акушерська допомога - поворот на ніжку, виведення ручки. Стан дитини в палаті новонароджених порушений: права ручка приведена до тулуба, ротована, рухів в плечовому та ліктьовому суглобах немає, складка між плечем і тулубом поглиблена, кисть в положенні долонного згинання. Груді ссе добре.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Пояснити причини патологічного стану.
3. Призначити лікування.

Задача 7. Дитина від I вагітності, яка перебігала без особливостей. Пологи в термін 39-40 тижнів, в пологах вторинна пологова слабкість, утруднене виведення плечиків. При огляді в палаті новонароджених стан порушений мало, відзначається порушення функції верхньої кінцівки: різко знижена функція згиначів кисті, м'язовий тонус знижений, відсутні рухи в ліктьовому суглобі, кисть нагадує «ласти тюленя», рухи в плечовому суглобі збережені, рефлекс Моро слабо виражений, рефлекси Бабкіна та хапальний не викликаються.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Пояснити причини патологічного стану.
3. Призначити лікування.

Задача 8. Дитина, народжена від 1-ої вагітності, 1-х стрімких пологів з масою 3900г., довжиною тіла 52 см. При огляді неонатологом відмічається пухлиноподібне утворення,

м'яке, неболюче, в межах правої тім'яної кістки, на огляд реакція збережена, м'язевий тонус задовільний, вроджені рефлекс викликаються добре, смокче груди матері у вільному режимі.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Пояснити причини патологічного стану.
3. Призначити лікування.

Задача 9. У немовляти, що народилось від нормально перебігаючої вагітності, термінових пологів із пологовою слабкістю, з першого дня життя відсутні рухи в правій руці - відсутні рухи в плечовому, ліктьовому суглобах, кисть у вигляді «ласт тюленя». Стан порушений, рефлекс Моро не викликається, різко знижені сухожилково-периостальні рефлекс на ураженій стороні.

1. Поставити попередній діагноз.
2. Пояснити причини патологічного стану.
3. Призначити лікування

Задача 10. Дитина від I вагітності, що протікала із загрозою переривання в I та II половині, I термінових пологів, в пологах випадіння петель пуповини, оцінка по Апгар 3 бали, після проведення реанімаційних заходів дитина переведена у відділення інтенсивної терапії. На момент огляду у віці 4 діб - збудлива, вибухання тім'ячка, позитивний симптом Грефе, судомна готовність. На нейросонограмі - асиметрія шлуночків, ехопозитивна завись в порожнині лівого шлуночка, ехогенність паренхіми мозку підвищена. В загальному аналізі крові Нв 140 г/л, Ер 3,2 * 10¹², НТ 36%.

1. Обґрунтуйте діагноз.
2. Складіть план обстеження хворого.
3. Перерахуйте принципи лікування.

Список літератури при підготовці до практичних занять з дисципліни «Неонатологія»

Основна:

1. Неонатологія. Підручник у 3-х томах за ред. Т. К. Знаменської / Т. К. Знаменська, Ю. Г. Антипкін, М. Л. Аряев [та ін.]; НАМН України, Ін-т педіатрії, акушерства і гінекології ім. О. М. Лук'янової, Асоц. неонатологів України. – Львів: Видавець Марченко Т. В., 2020р. – Том I. - 408 с.
2. Неонатологія. Підручник у 3-х томах за ред. Т. К. Знаменської / Т. К. Знаменська, Ю. Г. Антипкін, М. Л. Аряев [та ін.]; НАМН України, Ін-т педіатрії, акушерства і гінекології ім. О. М. Лук'янової, Асоц. неонатологів України. – Львів: Видавець Марченко Т. В., 2020р. – Том II. - 456 с.
3. Неонатологія. Підручник у 3-х томах за ред. Т. К. Знаменської / Т. К. Знаменська, Ю. Г. Антипкін, М. Л. Аряев [та ін.]; НАМН України, Ін-т педіатрії, акушерства і гінекології ім. О. М. Лук'янової, Асоц. неонатологів України. – Львів: Видавець Марченко Т. В., 2020р. – Том I. - 380 с.
4. Тяжка О.В. Педіатрія, 5 вид./За ред. О.В. Тяжкої// Нова книга. – 2018. – 584 с.
- Nelson textbook of Pediatrics 21th Edition by Robert M. Kliegman, Joseph W. St Geme, Nathan J. Blum, Samir S. Shah, Robert C. Tasker, Karen M. Wilson, Richard E. Behrman. ELSEVIER, 2019. – 1573 p.

Допоміжна:

1. Перша медична допомога у пологовій залі на основі фізіології. Навчальний посібник. 3-тє, повністю перероблене видання / Маріо Рюдігер.-К.:Медіа-Букс ЛТД, 2024.- 108 с.
2. Харчування дітей перших років життя (0 – 23 місяців): клінічна настанова/ Катілов О.В., Варзарь А.В., Белоусова О.Ю. – Вінниця. Нова Книга. – 2019. – 64 с.
3. Fanaroff A. Care of the high-risk neonate 7th Edition / A. Fanaroff // Elsevier-Saunders, 2019. – 626 p.
4. 2020 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. Pediatric Basic and Advanced Life Support. Part 4. <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000901>
5. Оновлений клінічний протокол «Реанімація та післяреанімаційна допомога новонародженим» від 14.04.2019 р. Поновлення настанови Американської кардіологічної асоціації щодо серцево-легеневої реанімації та невідкладної серцево-судинної допомоги 2015

року. <https://neonatology.org.ua/news/docs/2019/04/141-onovleniy-klinichniy-protokol-reanimatsiya-ta-pislyareanimatsiyna-dopomoga-novonarodzhenim>

6. Наказ МОЗ України №227 від 06.02.2023 р. Про затвердження Стандартів медичної допомоги «Пульсоксиметричний скринінг критичних вроджених вад серця новонароджених» <https://www.dec.gov.ua/mtd/pulsoksymetrychnyj-skryning-krytychnyh-vrodzhenyh-vad-serczya-u-novonarodzhenyh/>

7. Наказ МОЗ України №588 від 29.03.2023р. «Про впровадження розширеного неонатального скринінгу в Україні». <https://zakon.rada.gov.ua/rada/show/v0588282-23/conv#n2>

8. Уніфікований клінічний протокол вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Респіраторний дистрес – синдром у передчасно народжених дітей». Наказ МОЗ України № 873 від 05.05.2021 р. [.https://zakononline.com.ua/documents/show/497056__675313](https://zakononline.com.ua/documents/show/497056__675313)

9. Уніфікований клінічний протокол вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Ентеральне харчування недоношених немовлят. Наказ МОЗ України №870 від 05.05.2021 р. <https://www.dec.gov.ua/mtd/enteralne-harchuvannya-nedonoshenyh-nemovlyat/>

10. Уніфікований клінічний протокол вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Парентеральне харчування новонароджених дітей» Наказ МОЗ України №650 від 18.04.22р. <https://www.dec.gov.ua/mtd/parenteralne-harchuvannya-novonarodzhenyh-ditej/>

11. Уніфікований клінічний протокол спеціалізованої медичної допомоги «Жовтяниця новонароджених» Наказ МОЗ України №783 від 27.04.2023 р. <https://www.dec.gov.ua/mtd/zhovtyanyczya-novonarodzhenyh-ditej/>

12. Європейські стандарти допомоги для забезпечення здоров'я новонароджених. ESCNH_Information_brochure_UA_web PDF (newborn-health-standards.org)

13. World Health Organization: WHO Recommendations in Intervention to Improve Preterm Birth Outcomes. Geneva, WHO, 2018. 9789241508988_eng PDF (iris.who.int).

17. Інформаційні ресурси

Вінницький національний медичний університет ім. М.І. Пирогова: <http://vnmu.edu.ua>

Бібліотека Вінницького національного медичного університет ім. М.І. Пирогова: <http://library.vnmu.edu.ua>

Центр тестування <https://www.testcentr.org.ua/uk/>

МОЗ України <https://moz.gov.ua/>

Центр громадського здоров'я МОЗ України <https://phc.org.ua/kontrol-zakhvoryuvan>

Всесвітня організація охорони здоров'я <https://www.who.int/ru/home#>

Українська академія педіатричних спеціальностей: <https://www.uaps.org.ua/>

Medscape Pediatrics: <https://www.medscape.com/pediatrics>

Pubmed portal: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/>

UpToDate: <https://www.uptodate.com/home>

British Medical Journal Learning: <https://new-learning.bmj.com/>

Центр контролю захворювань: <https://www.cdc.gov/>

National Institute for Health and Care Excellence (2021) Neonatal infection: antibiotics for prevention and treatment. NICE guideline [NG195]. <https://www.nice.org.uk/guidance/ng195>

Тема лабораторного заняття № 15. Кашель у дітей. Диференційна діагностика. Тактика лікаря.

1. Актуальність теми:

За даними Європейського респіраторного суспільства 30% пацієнтів звертаються до лікаря загальної практики з приводу кашлю. Кашель – це складна діагностична проблема, тому що нозологічний спектр, який лежить в його основі, досить широкий і містить не тільки захворювання легень, але й позалегеневі патологічні процеси. Найчастіше кашель є симптомом патологічного процесу, який переважно пов'язаний з патологією органів дихання. В свою чергу захворювання органів дихання є найбільш поширеними хворобами серед дітей.

Бронхіти одна з найбільш частих після ГРВІ хвороба органів дихання у дітей, особливо у дітей раннього віку(віковий пік захворюваності на бронхіт відмічається у дітей 1-3 років). Захворюваність гострим бронхітом складає 75-250 випадків на 1000 дітей на рік. Вони займають одне з перших місць в структурі бронхолегеневої патології в педіатрії. Це пов'язано з тим, що слизова оболонка бронхів знаходиться в самому тісному контакті з повітрям. Наявність в ньому різних патогенів – інфекційних і неінфекційних є причиною запалення слизової бронхів, яка реалізується клінічною картиною бронхіту. Захворюваність бронхітами має сезонний характер: частіше хворіють в холодну пору року. Обструктивні бронхіти частіше відмічаються весною та восени, так як на цю пору приходиться пік РС та парагрипозної інфекції. Мікоплазмені бронхіти – в кінці літа та восени, аденовірусні – кожні 3-5 років. Виходячи з вищевказаного, знання синдрому кашлю, особливостей перебігу бронхіту у дітей є вкрай важливим.

2. Конкретні цілі:

- Розпізнавати основні клінічні прояви кашлю у дітей.
- Діагностувати різні клінічні симптоми та синдроми бронхіту у дітей.
- Визначати клінічні варіанти перебігу, ускладнення бронхітів у дітей.
- Планувати обстеження хворої дитини з бронхітом та інтерпретувати отримані результати лабораторних та інструментальних досліджень при різних клінічних варіантах перебігу гострого та рецидивуючого бронхіту та їх ускладненнях.
- Проводити диференційну діагностику з пневмонією, бронхіолітом, ставити попередній діагноз.
- Визначати тактику ведення хворого при різних клінічних варіантах гострого бронхіту у дітей раннього та старшого віку.
- Планувати профілактику бронхітів у дітей.
- Демонструвати вміння ведення методичної документації хворих дітей з бронхітом з урахуванням класифікації.
- Діагностувати і надавати екстрену медичну допомогу дітям при гострій дихальній недостатності в залежності від причини виникнення та ступеня важкості.

3. Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція).

Попередні дисципліни	Отримані навички
Пропедевтика педіатрії. Фізіологія Біохімія Патофізіології Патоморфологія Фармакологія Клінічна фармакологія	Збирати анамнез у хворих дітей з захворюваннями бронхолегеневої системи, проводити об'єктивне обстеження дитини. Вибирати найбільш інформативні методи лабораторного обстеження, давати клінічну інтерпретацію одержаних результатів. Оцінювати функціональний стан органів дихання. Визначати морфологічний субстрат при гострому бронхіті, бронхіоліті, пневмонії. Написати клінічну історію хвороби. Визначати основні групи лікарських засобів, що застосовуються для лікування гострого бронхіту у дітей.

Термін	Визначення
Кашель	Це рефлекторний процес, що характеризується різким наростанням внутрішньо грудного тиску за рахунок одночасного напруження дихальної та допоміжної мускулатури при закритій голосовій щілині з подальшим її відкриттям і поштовхоподібним швидким видихом, при якому з дихальних шляхів активно видаляється їх вміст.
Види кашлю	Сухий, грубий, лаючий – ларингіт Грубий, як в бочку, болючий - трахеїт Болісний, сухий – фарингіт Нападоподібний, з репризами,почервонінням обличчя –коклюш.

	Бітональний(спастичний, грубий с новий,музичний високий 2 тон) – туберкульоз, бронхооденіт, лімфогранульоматоз, лейкоз, пухлини середостіння.
Тип дихання	Грудний, брюшний, змішаний
Частота дихання за 1 хвилину	Нав'язливий - при хламідійній, микоплазменій інфекції Новонароджений – 40 – 60; до 1 року 30 – 35; 5 років – 25; 10 років – 20; старше 12 років – 20 - 16
Ядуха	Утруднення дихання з порушенням його частоти, глибини і ритму
Види задишки	Інспіраторна, експіраторна, змішана
Ціаноз (локальний, генералізований)	Показник дефіциту кисню в крові
Види хрипів	Вологі, сухі(жужачі, свистячі), мілко- середне- крупно - пухирцеві, звучні, не звучні
Ступені дихальної недостатності	I, II, III
Спірографія	Метод графічної реєстрації дихальних рухів, що вказує на зміни легеневою об'єму
Нормативні дані коефіцієнта Тіффно	за 0,25 сек. – 30-35%; за 0,5 сек. – 70 – 75%, за сек. -75-100%
Невідкладна допомога при зупинці дихання	ШВЛ
Види техніки штучного дихання	« з рота в рот» «Із рота в ніс»
Швидкість дихальних рухів при ШВЛ	Дорівнює віковій частоті дихання

4. Завдання для самостійної праці під час підготовки до заняття

4.1 Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття.

4.2 Теоретичні питання до заняття

2. Визначення терміну «кашель».
3. Механізм кашлю.
4. Визначення терміну «бронхіт». Класифікація бронхітів у дітей.
5. Етіологічні чинники бронхітів у дітей.
6. Провідні клінічні симптоми та синдроми при різних клінічних варіантах бронхітів .
7. Показання до застосування того чи іншого параклінічного методу дослідження.
8. Інтерпретування даних лабораторно-інструментального обстеження.
9. Диференційна діагностика бронхіту простого, обструктивного, рецидивуючого, бронхіоліту з пневмонією.
10. Тактика ведення хворої дитини при різних клінічних варіантах перебігу бронхіту у дітей.
11. Профілактика бронхіту і бронхіоліту у дітей.
12. Особливості ведення медичної документації амбулаторно, в умовах денного стаціонару чи вдома.

4.3 Практичні роботи (завдання), які виконуються на занятті:

1. Зібрати скарги, анамнез, обстежити об'єктивно хвору дитину для постановки попереднього діагнозу.
2. Планувати обстеження хворої дитини та інтерпретувати отримані результати при бронхітах у дітей.
3. Провести диференційну діагностику бронхітів з пневмонією у дітей.
4. Призначити лікування хворої дитини при різних клінічних варіантах перебігу бронхіту у дітей.
5. Призначити план диспансерного спостереження при різних варіантах бронхіту у дітей.

5. Зміст теми :

Міжнародний класифікатор МКБ-10 відносить **кашель** до рубрики «R00-R09 Симптоми і ознаки, що відносяться до систем кровообігу і дихання» з шифром «R05 - Кашель». Кашель, згідно з визначенням медичної енциклопедії, - це рефлекторний процес, що характеризується різким наростанням внутрішньо грудного тиску за рахунок одночасного напруження дихальної та допоміжної мускулатури при закритій голосовій щілині з подальшим її відкриттям і поштовхоподібним швидким видихом, при якому з дихальних шляхів активно видаляється їх вміст. Кашель - симптом патологічного процесу, в більшості випадків пов'язаного із захворюваннями органів дихання, які домінують у структурі захворюваності і поширеності основних класів хвороб у дитячому віці.

Фізіологічна роль кашлю:

-очищення дихального тракту від сторонніх речовин;

-попередження механічних перешкод, що порушують прохідність повітроносних шляхів;

Кашель виникає в результаті подразнення кашлевих рецепторів порожнини носа, глотки, трахеї, бронхів, чутливих закінчень блукаючого нерва, що іннервує зовнішнє вухо, плевру, діафрагми, перикарду, стравоходу, шлунка. Найлегше кашель викликається при подразненні кашлевих зон задньої стінки глотки, голосової щілини, трахеї і плеври.

Традиційно виділяють три фази кашлю:

-інспіраторна фаза, якій передують кашлеві роздратування. Під час рефлекторного відкриття голосової щілини відбувається глибокий форсований вдих з участю всіх інспіраторних м'язів. Обсяг вдихуваного повітря може варіювати від 50% дихального об'єму до 50% життєвої ємності легень. Тривалість цієї фази близько 2 секунд;

-компресійна фаза: рефлекторно закриваються верхні дихальні шляхи - голосові зв'язки і голосова щілина. Потім відбувається різке скорочення експіраторних м'язів - внутрішніх міжреберних і черевних, що характеризується швидким підвищенням внутрішньо грудного і внутрішньочеревного позитивного тиску, яке залишається підвищеним приблизно 0,5 секунди. Величина внутрішньо грудного тиску при спокійному диханні складає 2-7 мм рт. ст., а при кашлі досягає значень 250-300 мм рт. ст. Для ефективного відкашлювання необхідне підвищення внутрішньо грудного тиску мінімум до 40 мм рт. ст.;

-експіраторна фаза - фаза власне відкашлювання. Приблизно через 0,2 секунди після завершення компресії голосова щілина рефлекторно відкривається, створюється перепад тиску, і турбулентний потік повітря різко викидається з дихальних шляхів, захоплюючи за собою вміст бронхів. Відбувається поштовхоподібний стрімкий видих, як правило, через рот (носова порожнина закривається м'яким небом і язичком). Мокрота, вібруючи в дихальних шляхах, викликає характерний кашлевий звук, при цьому швидкість руху повітря в дихальних шляхах в 20-30 разів перевищує таку при звичайному диханні і становить в трахеї, середніх і великих бронхах 30-40 м/с, в голосовій щілині - 50-120 м/с. Об'ємна швидкість повітряного потоку досягає 12 л/с. Струменем повітря з дихальних шляхів у порожнину рота захоплюються слиз і скупчення елементів, що утворюють мокроту, а також чужорідні речовини, що потрапили в дихальні шляхи.

Кашель розрізняють і класифікують

1. за інтенсивністю

А. сильний

В. легкий

С. покашлювання

2. за тривалістю

А. періодичний

В. постійний;

3. за характером

А. сухий

В. з виділенням мокроти.

4. За характером сухого кашлю виділяють

А. Сухий

В. Гучний

С. уривчастий (гавкаючий) - при захворюваннях гортані

- D. трахеї
- E. різкий кашель - при гострому трахеобронхіті
- F. плевриті
- G. дрібне часте покашлювання характерно для роздратування плеври
- H. конвульсивний (судомний) кашель з швидко наступними один за одним поштовхами
- I. перериваються гучним видихом, що призводить до блювання

a.при кашлюку:

- b.бітональний кашель - при туморозному бронхоаденіті у дітей
- c.сухий рефлекторний кашель - при подразненні рефлексогенних зон поза дихальними шляхами, наприклад, при захворюваннях зовнішнього слухового проходу («вушного» кашлю);
- d.завзятий кашель - при дисемінованих і фіброзуючих процесах в легенях (туберкульоз, саркоїдоз, пневмоконіози, колагенози та ін);
- e.надсадний сухий або малопродуктивний кашель - при патологічних процесах в окружності бронхів (здавлення пухлиною, лімфатичними вузлами, аневризмою аорти та ін);
- f.на тлі свистячого дихання - при бронхіальній астмі
- g.нічний «сердечний» кашель - при серцевій недостатності
- h.кашель, регулярно повторюваний під час або ж відразу після їжі
- i.при грижі стравохідного отвору діафрагми, дивертикулах стравоходу, трахеостравохідному свищі, неврогенних розладах
- j.кашель, пов'язаний зі зміною положення тіла, - при гастроєзофагальній рефлюксії хвороби
- k.синдромі постназального затікання.

За тривалістю кашель класифікується як гострий (< 3 тижнів) і хронічний (> 8 тижнів); кашель тривалістю 3-8 тижнів розглядається як підгострий.

У рекомендаціях Американської колегії спеціалістів з хвороб органів грудної клітини (American College of Chest Physicians - ACCP) кашель після перенесеної гострої інфекції респіраторного тракту вважається постінфекційним при його тривалості від 3 до 8 тижнів, якщо ж кашель триває більше 8 тижнів, необхідно розглядати інший діагноз. За даними зарубіжної літератури, хронічний кашель як єдина скарга наголошується в 10-38% випадків усіх звернень до фахівців.

Чинники, що викликають виникнення кашлю, поділяються на такі групи:

- запальні та / або алергічні (запалення, набряк слизової оболонки дихальних шляхів, підвищене утворення і надмірна в'язкість мокротиння, бронхіальний спазм);
- механічні (сторонні тіла в дихальних шляхах або в слуховому проході, збільшені лімфатичні вузли і пухлини, що здавлюють трахею і бронхи);
- хімічні (вплив газоподібних хімічних речовин, що містяться в забрудненому повітрі; кашель як побічна дія деяких лікарських препаратів, наприклад інгібіторів АПФ);
- термічні (поява кашлю при виході на мороз) та ін..

Незважаючи на видиме різноманіття причин кашлю, точний діагноз можна встановити у 88-100% пацієнтів. Загальноприйнято розцінювати кашель як симптом респіраторних захворювань, проте необхідно пам'ятати, що існує більше 53 причин появи кашлю.

Гострий бронхіт – запальне ураження слизової оболонки бронхів любого калібру різної етіології (інфекційна, алергічна, токсична), яке розвивається за короткий проміжок часу. У більшості випадків причиною бронхіта є віруси (грипу, парагрипу, адено-, риновіруси та ін.) та бактерії (пневмококи, гемофільна паличка, стрептококи та ін.). Рідше у якості причини бронхітів виступають грибки, контакт з алергенами або вдихання токсичних речовин. В останні роки відмічається збільшення кількості бронхітів, які визвані атипovими збудниками: *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamidia trachomatis*, *Chlamidia pneumoniae*, на долю яких приходиться від 7 до 30%. Найпоширеніший шлях зараження — повітряно-крапельний, тобто вдихання інфікованих краплин слини при контакті з хворою людиною (під час розмови, кашлю, чихання).

Хронічний бронхіт - запалення всіх шарів бронхіальної стінки.

Класифікація бронхітів:

Гострий бронхіт(простий): бронхіт, який перебігає без ознак обструкції.

Гострий обструктивний бронхіт: бронхіт, який перебігає з синдромом бронхіальної обструкції.

Гострий бронхіоліт: гостре запалення мілких бронхів і бронхіол, яке перебігає з ДН і великою кількістю мілкопухирцевих хрипів, переважно на першому році життя. Найбільш часто бронхіоліт викликають респіраторно – сінциальний вірус, віруси парагрипу, трішки частіше – аденовіруси, ще частіше – мікоплазми і хламідії.

Гострий облітеруючий бронхіоліт(постінфекційний облітеруючий бронхіоліт): вражаються бронхи мілкового калібру(менше 1мм в діаметрі) і артеріоли з послідуною облітерацією їх просвіта і звуженням гілок легеневої, іноді і бронхіальної артерій.

Рецидивуючий бронхіт: характеризується повторенням епізодів бронхіту без обструкції 2-3 рази на протязі 1-2 років на тлі ГРВІ.

Клінічна картина.

Гострий бронхіт: характеризується загальними симптомами вірусної інфекції, але температурна реакція нормалізується з 2-ої доби, за винятком аденовірусної інфекції при якій температурна реакції може триматися на протязі 5-8 діб. Основний симптом – кашель, який спочатку сухий, а через 1-2 доби стає вологим і зберігається на протязі 2 тижнів. Мокрота спочатку має слизовий характер, на 2 тижні хвороби стає зеленкуватою,що пояснюється домішками продуктів дегідратації фебрину, а неприєднанням бактеріальної інфекції і не потребує призначення антибіотиків. Перкуторно визначається легеневий звук, іноді з коробковим відтінком. Аускультативно - дифузні хрипи сухі та вологі крупно- та середньопухирцеві.

Гострий обструктивний бронхіт: характеризується синдромом бронхіальної обструкції. Розвивається частіше у дітей раннього віку на 2-3 добу ГРВІ, при повторних епізодах – з першого дня ГРВІ та розвивається поступово. Етіологія: РС вірус, парагрип 3 типу, в 20% інші віруси. У старших дітей – мікоплазмена та хламідійна етіологія переважає. Об'єктивно визначається задишка, посилюється сухий нав'язливий кашель, з'являються сухі свистячі хрипи на тлі подовженого видиху, оральні хрипи. У половини хворих вислуховуються вологі немобільні хрипи. Грудна клітина здута. Діти ведуть себе неспокійно.

Гострий бронхіоліт: частіше розвивається на 3-4 добу ГРВІ. Частіше РС-вірусної та парагрипозної етіології. Обструкція бронхів пов'язана з набряком слизової. Температура нормальна або субфебрильна. Характерною ознакою є задишка за участю допоміжної мускулатури: втягіння яремної ямки, міжреберних проміжків. У маленьких дітей можливо роздування крил носу. Визначається експіраторна задишка, яка може бути відсутня при тахіпноє. Кашель сухий, іноді з високим спастичним звуком. Визначається периоральний ціаноз, ознаки ДН. В легенях вислуховуються мілко пухирцеві хрипи.

Гострий облітеруючий бронхіоліт: рідка форма бронхіоліту. Характеризується вкрай важким перебігом. На початку захворювання визначається важкий ступінь ДН на тлі стійкої фебрильної температури та ціанозу. Відмічається шумне, «свистяче» дихання. Аускультативно на тлі подовженого видиху вислуховується велика кількість крепітуючих та мілко пухирцевих вологих хрипів, зазвичай –асиметричних.

Рецидивуючий бронхіт: основний симптом - помірне підвищення температури на протязі 2-3 діб з послідуною появою кашлю, частіше вологого, але малопродуктивного. Потім кашель стає продуктивним з виділенням слизово-гнійної мокроти. Аускультативно – різнокаліберні хрипи. Захворювання може перебігати від 1 до 4 тижнів.

Рецидивуючий обструктивний бронхіт: в перші дні ГРВІ захворювання перебігає як звичайний гострий обструктивний бронхіт, але синдром обструкції може зберігатися довго з задишкою, спочатку сухим, а потім вологим кашлем з виділенням слизово-гнійної мокроти. Аускультативно вислуховуються сухі свистячі і різнокаліберні вологі хрипи на тлі подовженого видиху, хрипи можна чути на відстані.

Лабораторна діагностика: Ан. крові загальний: помірний лейкоцитоз, лімфоцитоз, тобто ан. крові характерний для вірусної інфекції. Можливі зміни запального характеру при гострому облітеруючому бронхіті та рецидивуючому обструктивному бронхіті.

На рентгенограмі ОГК посилення легеневого малюнку, здуття тканини легень, ателектаз- при гострому бронхіоліті, «ВАТНА ЛЕГЕНЯ» при гострому бронхіоліті. Відсутність інфільтрації. Можлива гіпоксимсія та гіпервентиляція при гострому бронхіоліті.

Протокол лікування гострого бронхіту у дітей

J20 Гострий бронхіт

J20.0 Гострий бронхіт, спричинений *Mycoplasma pneumoniae*

J20.1 Гострий бронхіт, спричинений *Haemophilus influenzae* (паличкою Пфейффера)

J20.2 Гострий бронхіт, спричинений стрептококом

J20.3 Гострий бронхіт, спричинений вірусом Коксакі

J20.4 Гострий бронхіт, спричинений вірусом парагрипу

J20.5 Гострий бронхіт, спричинений респіраторно-синцітальним вірусом

J20.6 Гострий бронхіт, спричинений риновірусом

J20.7 Гострий бронхіт, спричинений еховірусом

J20.8 Гострий бронхіт, спричинений іншими уточненими агентами

J20.9 Гострий бронхіт, неуточнений

Діагностичні критерії: Кашель, який напочатку захворювання має сухий, нав'язливий характер. На 2-му тижні стає вологим, продуктивним та поступово зникає. При огляді дітей, хворих на гострий бронхіт не виявлено ознак дихальної недостатності (задишка не виражена, допоміжна мускулатура не бере участі в акті дихання, ціаноз відсутній), та симптомів інтоксикації. При пальпації і перкусії зміни в легенях відсутні. Аускультативно вислуховується жорстке дихання, подовжений видих. Хрипи вислуховуються з обох сторін в різних відділах легень, при кашлі змінюються. На початку хвороби хрипи сухі, а згодом з'являються не звучні, вологі дрібно-, середньо-, та великоміхурові хрипи відповідно діаметра вражених бронхів. Зміни гемограми непостійні, можуть проявлятися прискореною ШЗЄ при нормальному чи зниженому вмісту лейкоцитів. На рентгенограмі грудної клітки спостерігається посилення легеневого малюнку, тінь кореня легень розширена, не чітка.

Лікування: Госпіталізація при підозрі на ускладнення. Дієта повноцінна, відповідно до віку дитини, збагачена вітамінами, висококалорійна. В стаціонарах за основу береться стіл №5. Симптоматичне лікування включає: Відхаркувальні та муколітичні препарати синтетичного та рослинного походження(проспан, флюдитек, гербіон, геделікс N- ацетилцистеїн, бромгексин, лазолван, мукалгін, амброгексал, пертусін, корінь солодкий, корінь алтею, лист подорожника, каля йодид, та ін.) Препарати застосовуються ентерально та в інгаляціях. Протикашлеві препарати призначаються тільки при нав'язливому, малопродуктивному, сухому кашлі - з метою пригнічення кашлю. Застосовують (глауцин, лібексін, тусупрекс, бутамірат, бронхолітін). Антигістамінні препарати (кларітин, тайлед, семпрекс) показані дітям з алергічними проявами. Полівітаміни (ревіт, оліговіт, піковіт та ін.) призначають в дозах, що перевищують фізіологічні потреби. При гіпертермії – жарознижуючі (парацетамол, ібуфен). Вібраційний масаж разом з постуральним дренажем – ефективний при продуктивному кашлі. В умовах стаціонару із фізіотерапевтичних процедур ефективні: УВЧ-терапія, мікрохвильова терапія, діадінамічні та синусоїдальні моделювальні токи, різноманітні варіанти електрофорезу.(KI, CaCl₂, MgSO₄).

Етіологічна терапія призначається з урахуванням, що в 90-92% випадків причиною гострого бронхіту є вірусна інфекція, тому сучасне етіотропне лікування повинне використовувати специфічну противірусну терапію та мінімізувати використання антибіотиків.

Противірусні препарати ефективні в перші дві-три доби захворювання. Застосовують: ремантадін, арбідол-ленс, аміксин, ребетол, інтерферони, ДНК-ази та ін.

Показаннями до призначення антибіотиків при гострому бронхіті може бути:

- Діти перших 6-ти місяців життя;
- Важкий перебіг бронхіту (нейротоксикоз та ін.);
- Наявність обтяжливого преморбідного фону (пологова травма, недоношеність, гіпотрофія та ін.);
- Наявність активних хронічних вогнищ інфекцій (тонзиліт, отит та ін.);
- Підозра на нашарування бактеріальної інфекції:

- Лихоманка з температурою тіла вище 39 С;
- В'ялість, відмова від їжі;
- Виражені симптоми інтоксикації;
- Наявність задишки;
- Асиметрія хрипів;
- Лейкоцитоз, прискорена ШЗЕ

Оскільки при гострому захворюванні відсутні дані про збудника у конкретного хворого, вибір препарату базується на рекомендаціях емпіричної стартової терапії з урахуванням вірогідної етіології хвороби та чутливості вірогідного збудника в даному регіоні. Про правильний вибір антибіотика вказує швидке настання ефекту лікування.

Застосовують препарати:

цефалоспоринового ряду (цефалексин; цефадріксил; цефазолін; цефаклор; цефотаксім; цефтріаксон);

захищені пеніциліни (аугментін; амоксиклав)

макроліди (азітроміцин)

На етапі реабілітаційних заходів показані дихальна гімнастика, масаж, фітотерапія (мати-й-мачуха, подорожник, солодка, алтей лікарський, айр, термліпсіс, чабрець та ін.).

Протокол лікування гострого бронхіоліту у дітей

J21 Гострий бронхіоліт

J21.0 Гострий бронхіоліт, спричинений респіраторно-сентиціальним вірусом

J21.8 Гострий бронхіоліт, спричинений іншими уточненими агентами

J21.9 Гострий бронхіоліт, неуточнений

Діагностичні критерії: При спостереженні значне порушення загального стану, наявні симптоми риніту, назофарингіту, катаральні симптоми. Температура тіла частіше нормальна, іноді субфебрильна, дуже рідко гіпертермія. Виражена дихальна недостатність: задишка експіраторного характеру, участь в акті дихання допоміжної мускулатури, роздування крил носа, втягіння міжреберних проміжків, ціаноз носогубного трикутника. Ознаки порушення бронхіальної прохідності (розширений передньо-задній розмір грудної клітки, горизонтальне розташування ребер, опущення діафрагми). При перкусії відмічається коробковий перкуторний звук. При аускультатії вислуховується жорстке дихання, видих подовжений, вологі малозвучні дрібнопухирцеві хрипи, на видиху сухі, свистячі хрипи. Відмічається виражена тахікардія, тони серця послаблені. На рентгенограмі грудної клітки спостерігається посилення судинного малюнку, підвищення прозорості легень за рахунок обтураційної емфіземи, посилення малюнка бронхів.

Лікування:

1. Госпіталізація.
2. Дієта повноцінна, відповідно до віку дитини, збагачена вітамінами, висококалорійна. В стаціонарі – дієта №5.
3. Санація верхніх дихальних шляхів
 - А. електровідсмоктувач
 - В. дренажі: постуральний, вібраційний
4. 4. Оксигенотерапія зволженим киснем (40%), кожні 2 години, або 2-3 рази на добу, залежно від стану дитини.
5. Муколітичні та відхаркувальні препарати синтетичного та рослинного походження
 - А. ентерально (проспан, бромгексін, лазолван, натрія, калія йодид, гербіон та ін).
 - В. Інгаляційно (натрія бікарбонат, ацетилцистеїн, евкабал, алтей).
6. Введення рідини з метою нормалізації кислотно-лужного стану крові, боротьба з інтоксикацією, шляхом застосування колоїдних та кристалоїдних розчинів.
7. Антибактеріальні препарати:
 - А. цефалоспоринони (цефазолін, цефтріаксон)
 - В. напівсинтетичні пеніциліни (амоксицилін, аугментин, амоксиклав тощо)
8. Противірусні препарати на початку захворювання (арбідол, інтерферони, рибавирин).
9. Кардіотонічні препарати при наявності вираженої тахікардії (строфантин, корглікон).

10. Глюкокортикоїди при вираженій дихальній недостатності (преднізалон, гідрокортизон).
11. Вібраційний масаж. Масаж грудної клітки.
12. Фізіотерапевтичні процедури: мікрохвильова терапія, різноманітні варіанти електрофорезу, УВЧ- терапія.

Протокол лікування гострого обструктивного бронхіту

Діагностичні критерії:

1. Подовжений свистячий видох "wheezing", які чути на відстані від хворого.
2. При огляді здута грудна клітка (горизонтальне розміщення ребер), участь в акті дихання допоміжної мускулатури, втягіння межреберних проміжків, але ознаки дихальної недостатності відсутні.
3. Кашель сухий, напаодібний, довго триває. Наприкінці першого тижня переходить у вологий.
4. Перкуторно визначається коробковий відтінок легеневого тону.
5. Аускультативно вислуховується жорстке дихання, видих подовжений, багато сухих свистячих хрипів. Можуть бути середньо- та великопухирцеві малозвучні хрипи.
6. На рентгенограмі грудної клітки спостерігається розрідження легеневого малюнку в латеральних відділах легенів та стгущення в медіальних (прихована емфізема).

Лікування:

- Госпіталізація.
- Дієта гіпоалергенна, повноцінна, відповідно до віку дитини.
- Спазмолітики ентерально або парентерально (но-шпа, папаверин), інгаляційно (суміш Домбровської, Євдощенко).
- Бронхолітики: бронхоадrenomіметики (алупент, сальбутамол, фенотерол), теофіліни (еуфілін).
- Муколітики та відхаркувальні препарати рослинного та синтетичного походження (ацетилцистеїн, лазолван, бромгексин, проспан, трипсін, та ін).
- Вібраційний масаж та постуральний дренаж.
- Фізіотерапевтичні процедури : електрофорез з еуфіліном, MgSO₄
- Фітотерапія із застосуванням гіпоалергенних рослин (солодка, м`ята, чабрець, багульник).
- На етапах реабілітації лікувальна дихальна гімнастика, спелеотерапія, загортовування, санаторнокурортне лікування (Південне узбережжя Криму).
- Диспансерний нагляд у алерголога.
- Невідкладна допомога має бути при обструкції, що супроводжується:
 - Збільшенням дихання до 70 за хв. та вище.
 - Неспокоем дитини, змінами положення тіла в пошуку найбільш на видиху напруження межреберних м`язів.
 - Поява утрудненого видиху із втягінням м`язів грудної клітки.
 - Центральний ціаноз.
 - Зниження PO₂. Підвищення PCO₂. При цьому необхідне постачання кисню через носові катетери, введення бета-агоністів в аерозолі. Можна ввести глюкокортикоїди (дексаметазон 0,6 мг/ кг із розрахунку 1-1,2мг/кг/добу або преднізолон 6 мг /кг із розрахунку 10-12 мг/кг/добу).
- Про ефективність лікування свідчить зменшення частоти дихання на 15 та більше за хвилину, зменшення експіраторних шумів.
- Показанням до переводу на ШВЛ є:
 - Послаблення дихальних шумів на вдосі;
 - Збереження ціанозу при вдиханні 40% кисні;
 - Зниженні больової реакції на подразнення;
 - Зниження PaO₂ нижче 60 мм рт. ст.;
 - Підвищення PaCO₂ вище 55 мм рт. ст.
- коли за спеціальністю «Дитяча пульмонологія» (наказ МОЗ № 18 від 13.01.2005г.).

Додаток № 1

Алгоритм диференційної діагностики захворювань органів дихання у дітей, що супроводжуються кашлем. - Додаток № 2

Матеріали для самоконтролю:

А. Завдання для самоконтролю

1. Назвіть види кашлю у дітей.
2. Назвіть класифікацію бронхітів у дітей.
3. Назвіть види збудників бронхіту у дітей в залежності від віку.
4. Вкажіть критерії діагностики гострого (простого) бронхіту.
5. Вкажіть критерії діагностики гострого обструктивного бронхіту.
6. Вкажіть критерії діагностики гострого бронхіоліту.
7. Вкажіть критерії діагностики гострого облітеруючого обструктивного бронхіоліту.
8. Вкажіть критерії діагностики рецидивуючого бронхіту
9. Вкажіть критерії діагностики рецидивуючого обструктивного бронхіту .
10. Назвіть основні групи препаратів, що застосовуються при лікуванні бронхітів.
11. Назвіть відхаркувальні засоби і протикашльові препарати.
12. Назвіть жарознижувальні засоби, що призначаються при гострому бронхіті.
11. Назвіть класифікацію дихальної недостатності.
13. Особливості інфузійної терапії при гострій пневмонії у дітей.

Б. Тести для самоконтролю:

1. В якому випадку дитину можна лікувати в амбулаторних умовах?

- А. Гострий бронхіт у дитини 10 років.
- Б. Обструктивний синдром з ДН ІІІ ступеня.
- В. Стенозуючий ларинготрахеобронхіт з ДН ІІ ступеня.
- Г. ГРВІ, що перебігає із судомним синдромом.
- Д. ГРВІ у новонародженої дитини.

2. Який клінічний симптом не спостерігається при "білій" гіпертермії?

- А. Температура тіла понад 38,5 °С.
- Б. Збудження.
- В. Млявість.
- Г. Гіпервентиляція.
- Д. Блідість шкіри.

3. Який з факторів є несуттєвим для розвитку тяжких форм ГРВІ в дітей?

- А. Ранній вік дитини.
- Б. Характер вигодовування дитини.
- В. Преморбідний фон.
- Г. Фізіологічний імунодефіцит.
- Д. Несприятливе епідеміологічне оточення.

4. Який клінічний симптом виключає діагноз гострого простого бронхіту?

- А. Задишка.
- Б. Підвищення температури тіла.
- В. Ціаноз.
- Г. Бронхообструкція.
- Д. Вологі хрипи в легенях.

5. Який симптом виключає діагноз бронхіоліту ?

- А. Інтоксикація.
- Б. Виражена задишка.
- В. Однобічність ураження легень.
- Г. Велика кількість дрібнопухирчастих хрипів.
- Д. Сухі хрипи.

6. Яка терапія протипоказана при обструктивному синдромі?

- А. Десенсибілізуюча.
- Б. Антибактеріальна.
- В. Дегідратаційна.
- Г. Протизапальна.

Д. Оксигенотерапія.

7. Який з факторів є вирішальним для розвитку обструктивного синдрому?

А. Вік дитини.

Б. Наявність у дитини алергічного діатезу.

В. Гіпертермічний синдром.

Г. Захворювання травної системи.

Д. Захворювання серцево-судинної системи.

8. Які показники білої крові є типовими для ГРВІ?

А. Лейкоцитоз з лімфоцитозом.

Б. Лейкопенія з лімфоцитозом.

В. Лейкопенія з нейтрофільозом.

Г. Лейкоцитоз з нейтрофільозом.

Д. Нормолейкоцитоз.

9. Яка клінічна форма бронхіту найбільш типова для дітей першого півріччя життя?

А. гострий бронхіт;

Б. гострий обструктивний бронхіт;

В. гострий бронхіоліт;

Г. рецидивуючий бронхіт.

10. Найбільш інформативними ознаками обструктивного бронхіту є:

А. свистяче дихання;

Б. наявність різнокаліберних вологих і сухих хрипів з обох сторін;

В. інтоксикація;

Г. підвищення прозорості легень поряд з посиленням судинного рисунка на рентгенограмі; свистяче дихання (wheezing);

Д. все перераховане.

Ситуаційні задачі:

№1. Дитина, 8 міс, що народилась у строк від другої ускладненої вагітності (анемія, загроза переривання в II-III триместрі), госпіталізована на 3-у добу захворювання з приводу підвищення температури тіла до 39,8 ° та наявності кашля сухого. Під час огляду: дитина відмовляється від їжі, збудженість змінюється млявістю, шкіра бліда з мармуровим малюнком, кінцівки прохолодні на дотик. Легка гіперемія дужок мигдаликів. Велике тім'ячко на рівні кісток черепа. Тони серця чисті, звучні, тахікардія. В легенях - жорстке дихання, сухі хрипи. Інші органи без патології.

1. Поставити попередній діагноз.

2. Скласти план обстеження дитини.

3. Провести диференційну діагностику.

4. Визначити тактику ведення хворої дитини.

5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№2. Дитина, 11 міс, оглянута лікарем вдома на 2-й день хвороби у зв'язку з наявністю сухого кашлю, утрудненням дихання, що з'являється під час плачу дитини. Об'єктивно: температура тіла 36,6 С; при неспокої дитини з'являється експіраторна задишка, частота дихання збільшується до 40 за 1 хв. На голівці – гнейс, у пахвинних складках – попрілості. Спостерігаються слизові виділення з носа, гіперемована задня стінка глотки. Над легенями перкуторний тон з коробковим відтінком, вислуховуються свистячі хрипи на фоні жорсткого дихання. Інші органи без патології.

1. Поставити попередній діагноз.

2. Скласти план обстеження дитини.

3. Провести диференційну діагностику.

4. Визначити тактику ведення хворої дитини.

5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№3. Дитина, 2 років, оглянута з приводу підвищення температури тіла до 37,8-38 °С, вологого кашля. Протягом 4 днів захворювання апетит знижений, спостерігаються виражені катаральні явища, яскрава гіперемія задньої стінки глотки, мигдаликів, дужок. Пальпуються задньо- та

передньо-шийні лімфатичні вузли. У легенях вислуховується жорстке дихання, великопухирчасті хрипи. Печінка на 2 см. пальпується нижче нижнього краю ребрної дуги.

- 1.Поставити попередній діагноз.
- 2.Скласти план обстеження дитини.
- 3.Провести диференційну діагностику.
- 4.Визначити тактику ведення хворої дитини.
- 5.Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№4. Дитина, 10 міс, госпіталізована в стаціонар з приводу раптового підвищення температури тіла до 39,8 °С. Вдома батько дитини хворіє на ГРВІ. На догоспітальному етапі внутрішньом'язово було введено 50 % розчин анальгіну, 1 % розчин димедролу. Під час огляду: температура тіла 38,8 С, шкіра червона, гаряча на дотик, ознаки атопічного дерматиту. Свідомість збережена, дитина роздратована, апетит знижений, блювання немає. З боку внутрішніх органів патології не виявлено, за виключенням легень, де прослуховуються поодинокі сухі хрипи.

- 1.Поставити попередній діагноз.
- 2.Скласти план обстеження дитини.
- 3.Провести диференційну діагностику.
- 4.Визначити тактику ведення хворої дитини.
- 5.Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей

№5. Дитина, 6 міс, що народилася недоношеною з ознаками гіпоксично-ішемічного ураження центральної нервової системи, госпіталізована зі скаргами матері на підвищення температури тіла дитини до 37,8 С. Під час огляду: шкіра рожева, гаряча на дотик, відзначаються серозні виділення з носа, зрідка кашляє. З боку легень перкуторно визначається коробковий відтінок перкуторного звуку, аускультативно- сухі та вологі різнокаліберні хрипи над всією поверхньою легень. Голову тримає добре, але не перевертається в ліжку, погано опирається на нижні кінцівки.

- 1.Поставити попередній діагноз.
- 2.Скласти план обстеження дитини.
- 3.Провести диференційну діагностику.
- 4.Визначити тактику ведення хворої дитини.
- 5.Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей

№6. У пульмонологічне відділення поступила дитина 6 років. Мама скаржитися на підвищення температури тіла у дитини до 37.4С, вологий кашель, зниження апетиту. Хворіє третю добу.З анамнезу відомо, що на протязі останніх 2 років дитина тричі хворіла на бронхіт і кожен раз захворювання продовжувалось на протязі 2 тижнів. При об'єктивному обстеженні загальний стан дитини середнього ступеня важкості. Шкіра бліда, чиста. Перкуторно над легеньми перкуторний звук з коробочним відтінком. Аускультативно дихання жорстке, вислуховуються сухі хрипи над всією по верхньою легень. Тони серця ритмічні, ЧСС 80 за 1хв. Живіт м'який, безболісний. Печінка +0.5см, селезінка не пальпується. Фізіологічні випорожнення в нормі. Загальний аналіз крові: Нв-115 г/л, лейкоцити $9,0 \times 10^9$ /л, ШОЕ-10 мм/год.

- Поставити попередній діагноз.
Скласти план обстеження дитини.
Провести диференційну діагностику.
Визначити тактику ведення хворої дитини.

Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№7. В грудне відділення ОДЛ поступила дитина 2 місяців у важкому стані.Важкість стану обумовлена ДН Іст. Лікувалась на протязі 5 діб з приводу ГРВІ, стан погіршився на 3 добу, коли з'явилися ознаки обструкції та ДН ІІ ст.Аускультативно в легенях мілкопухирчасті хрипи над всією поверхньою.Відмічається акроціаноз, участь допоміжної мускулатури в акті дихання, оральна крепітація.З анамнезу життя: дитина народилася доношеною, м.т.3500г., на штучному вигодовуванні з 1 місяця, отримує адаптовану суміш «НАН 1». В загальному аналізі крові: Нв. -100 г/л, лейкоцити – $9,8 \times 10^9$ /л, с/я 35%,еоз.-5%, лімф.-42%, мон.-8%,ШОЕ – 10мм/год. Рентгенографія ОГК: легеневий малюнок посилений, інфільтрація не виявлена.

Скласти план обстеження дитини.

Провести диференційну діагностику.

Визначити тактику ведення хворої дитини.

Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№8. У дитяче відділення доставлена дитина 6 років, м.т. 21кг. Мати скаржиться на наявність у дитини сухого кашлю, утрудненого видиху, підвищення температури тіла до 37,5 °С, зниження апетиту. З анамнезу відомо, що дитина росла і розвивалась згідно віку, щеплена за календарем. Хворіла декілька раз ГРВІ, обструктивним бронхітом. При огляді стан важкий, дитина в'яла. Шкіра чиста, бліда, периоральний ціаноз. Виражена задишка з участю допоміжних м'язів грудної клітки. ЧД 56 за 1хв. Перкуторно над всією поверхнею з двох сторін тимпанічний звук. Аускультативно – дихання жорстке, вислуховується сухі свистячі хрипи з обох сторін. Тони серця ритмічні, ЧСС 92 за 1хв. Живіт м'який, печінка не пальпується. Загальний аналіз крові: Нв -110/л, лейкоцити - $8,8 \times 10^9$ /л, ШОЕ - 11 мм/год.

1.Поставити попередній діагноз.

2. Скласти план обстеження дитини.

3. Провести диференційну діагностику.

4. Визначити тактику ведення хворої дитини.

5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№9. У дитина 15 років на третій день захворювання ГРВІ стан погіршився: температура тіла підвищилася до 37,8°С, кашель став більш частим, сухим.Апетит, активність без змін. Об'єктивно: шкіра чиста,блідорозжева, допоміжні м'язи не беруть участь в акті дихання. Частота дихань 18 за 1 хв. Пульс 80 ударів за 1 хв. При перкусії легеневиий звук. Аускультативно – жорстке дихання, поодинокі сухі хрипи.. Тони серця ритмічні. звучні. Живіт м'який, печінка виступає на 1 см з-під краю реберної дуги.

1.Поставити попередній діагноз.

2. Скласти план обстеження дитини.

3. Провести диференційну діагностику.

4. Визначити тактику ведення хворої дитини.

5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

№10. Дитині 8 міс. Мати скаржиться на частий, сухий кашель, експіраторну задишку, підвищення температури тіла до 38,9 °С, неспокій, відмову від їжі. З анамнезу відомо, що дитина захворіла 2 дні тому, коли підвищилась температура до субфебрильних цифр, з*явився сухий кашель. Мати самостійно дала дитині на ніч АЦЦ, на ранок стан погіршився: з*явилась еспіраторна задишка, неспокійна поведінка, акроціаноз. Мати звернулася до сімейного лікаря і дитина була госпіталізована в дитяче відділення. Об'єктивно: стан дитини важкий: млява, відмовляється від їжі та води. Спостерігається виражена задишка. Частота дихання – 60 за 1 хв. Шкірні покриви бліді, ціаноз носогубного трикутника. Маса тіла 10 кг. Під час дихання спостерігається роздування крил носа, участь допоміжних м'язів грудної клітки. При перкусії межі серця дещо звужені, над поверхнею легенів коробочний звук. Аускультативно сухі хрипи з обох сторін грудної клітки. Живіт м'який, не болючий. Печінка виступає з-під краю реберної дуги на 2,5 см. Випорожнення двічі на добу, кашкоподібні. Сечовиділення в нормі. Менінгеальні знаки негативні. Загальний аналіз крові: Нв-92г/л, ер.- $2,4 \times 10^{12}$ /л, лейкоц.- 10×10^9 /л, с.-38%, е 5%, л.-47%, м.-10%, ШОЕ-11 мм/год..

1.Поставити попередній діагноз.

2. Скласти план обстеження дитини.

3. Провести диференційну діагностику.

4. Визначити тактику ведення хворої дитини.

5. Перерахувати основні принципи профілактики даної патології у дітей.

Додаток №1. ПРОТОКОЛ ЛІКУВАННЯ ДІТЕЙ З ПНЕВМОНІЄЮ

Нозологічна форма шифр МКХ-10

Пневмонія J11-J18

Класифікація

Визначення: Пневмонія J1

1-J18- це гостре неспецифічне запалення легеневої тканини, в основі якого лежить інфекційний токсикоз, дихальна недостатність, водно-електролітні та інші метаболічні порушення з патологічними зсувами у всіх органах і системах дитячого організму. За іншими поглядами, під пневмоніями слід розуміти групу різних по етіології, патогенезу і морфологічній характеристиці гострих вогнищевих інфекційно-запальних захворювань легенів з обов'язковою наявністю внутрішньоальвеолярної запальної ексудації.

За етіологією гострі пневмонії можуть бути бактеріальні, вірусні (РС-вірус, грип тощо), вірусно-бактеріальні, грибові та викликані внутрішньоклітинними збудниками атипових пневмоній (мікоплазми, хламідії, герпес, цитомегаловірус), найпростішими збудниками – пневмоцисти та інші.

ВИДИ ЗБУДНИКІВ ПНЕВМОНІЇ.

У дітей раннього віку: стрептококи групи В; (*Streptococcus agalacticae*); *Staphylococcus aureus*; *Listeria monocytogenes*; *Escherichia coli*; *Klebsiella pneumoniae*; рідше: - *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Moraxella catarrhalis*; *Bordetella pertussis*; *Chlamydia trachomatis*, *Cytomegalovirus*; *Herpes simplex*; гриби р.*Candida*; *Mycoplasma hominis*; *Pneumocystis carinii*; віруси(респіраторно-синцитіальний, парагрип, грип, аденовіруси), вірусно-бактеріальні асоціації

У дітей дошкільного віку віруси, бактерії (*Streptococcus pneumoniae*- пневмокок), *Haemophilus influenzae*; *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*

У віці від 7 до 15 років: - *Streptococcus pneumoniae* (пневмокок), *Streptococcus pyogenes*, *Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*

КРИТЕРІЇ ДІАГНОСТИКИ ПНЕВМОНІЇ

Пневмонічний статус у дітей раннього віку:

- задишка без ознак бронхообструкції,
- дистантні періоральні хрипи при наявності синдрому бронхообструкції,
- блідість шкіри з періоральним цианозом, який підсилюється при збудженні або при годуванні,

Об'єктивне обстеження:

- при перкусії грудної клітини скорочення перкуторного звуку над проекцією інфільтрації легеневої тканини, на 3-й –5-й день захворювання можуть бути ділянки з тимпанічним відтінком,
- при аускультатії легень бронхіальне, послаблене(над вогнищем інфільтрації) або жорстке дихання, на 3-й-5-й день захворювання при розсмоктуванні вогнищ запалення з'являються локалізовані дрібнопухирцеві та крепітуючі вологі хрипи, при злитті вогнищ вислуховуються бронхіальне дихання, дрібні та крепітуючі вологі хрипи.

Загальні симптоми:

- кашель вологий або сухий малопродуктивний, часто до появи кашлю у акті дихання беруть участь допоміжні м'язи – роздування крилець носа, інспіраторне втягування ямки над грудиною.
- нежить,
- кволість, відсутність апетиту, анорексія, відсутня динаміка ваги,
- порушення терморегуляції,
- прояви різних ступенів токсикозу.

Рентгенографія легень-наявність однобічної інфільтрації легеневої тканини, інфільтрація коренів легень на боці ураження з збільшенням лімфовузлів; вогнище інфільтрації без чітких кордонів при вогнищевій пневмонії(на відміну від чітких сегментарних тіней при сегментарній пневмонії), посилення легеневого малюнку в перифокальних зонах.

Загальний аналіз крові-лейкоцитоз, нейтрофільне зрушення формули крові, підвищена ШОЕ

Біохімічне дослідження крові- наявність С- реактивного білку, підвищений рівень сіалових кислот, гіпергамаглобулінемія.

Пневмонічний статус у дітей старшого віку:

- як правило, розвивається на тлі гострої вірусної інфекції, трахеобронхіту,
- підвищення температури від субфебрилітету до високих цифр,

-вологий кашель, рідше- сухий малопродуктивний,

-помірне тахіпноє,

-перкуторно- скорочення перкуторного звуку над вогнищем інфільтрації та тимпаніт над іншими зонами легень(за рахунок вікарної емфіземи)

-аускультативно- над ділянками перкуторного скорочення -дихання ослаблене або з бронхіальним відтінком; поряд з сухими , крупно- та середньопухирчастими хрипами вислуховуються дрібні та крепітуючі хрипи відповідно до фокусів та вогнищ запалення.

При рентгенографії легень- рентгенологічна картина залежить від фази розвитку запального процесу. В період вираженої клінічної картини хвороби на рентгенограмі виявляють вогнищеві тіні різних розмірів , частіше розміщених локалізовано. При сегментарних пневмоніях – гомогенна тінь з чіткими контурами в межах сегменту. У фазі репарації рентгенологічно зменшення інфільтрації аж до зникнення інфільтрації при видужанні.

В аналізі крові- помірний лейкоцитоз, нейтрофільний зсув формули крові вліво, прискорення ШОЕ до 20 мм/год.

ПОКАЗАННЯ ДО ГОСПІТАЛІЗАЦІЇ.

Лікуванню у стаціонарі підлягають хворі на гостру пневмонію:

- у віці до 3 років,
- з ускладненим перебігом захворювання,
- при наявності дихальної недостатності 2-3 ступеня і нестабільній гемодинаміці,
- діти з гіпотрофією,
- діти з вродженими вадами розвитку серцево-судинної системи, аномаліями розвитку трахео- бронхіальної системи та легень,
- з несприятливим преморбідним фоном,
- з наявністю супутніх хронічних захворювань,
- за несприятливих соціально-побутових умов.

Діти з деструктивною пневмонією, плевритом потребують переведення до хірургічного відділення. Показанням до термінового переведення є виникнення пневмотораксу і піопневмотораксу.

Лікуванню в домашніх умовах підлягають діти, хворі на гостру пневмонію:

у віці понад 3 роки,

- при легкому неускладненому перебігу захворювання,
- при відсутності токсикозу,
- при відсутності дихальної недостатності і серцево-судинної недостатності, або важких порушень в інших органах та системах організму,
- при достатньому рівні загальної і санітарної культури членів родини,
- за впевненості в чіткому виконанні батьками всіх призначень лікаря.

Лікар - педіатр щодня відвідує хворого вдома до стійкого поліпшення загального стану дитини, потім через 1 - 2 дні - до повного видужання.(Графік відвідувань хворої дитини дільничим педіатром регламентований наказом МОЗ України). Режим хворої дитини постільний, при достатній аерації приміщення. Положення хворого у ліжку - підвищене. Необхідним є забезпечення дитині адекватного носового дихання, достатньої кількості теплої рідини у вигляді морсів, чаю, соків. Їжа повинна відповідати віку дитини, бути повноцінною, легкозасвоюваною, збагаченою вітамінами. При організації режиму хворої дитини в стаціонарі варто ізолювати її в окремий бокс для попередження перехресного інфікування. У боксі з дитиною раннього віку, при важкій чи середній тяжкості хвороби, повинна знаходитися мати. Необхідно передбачити можливість регулярного опромінення боксу гігієнічних заходів, спрямованих на запобігання перехресного інфікування дитини.

АНТИБАКТЕРІАЛЬНА ТЕРАПІЯ. Перед призначенням медикаментозної терапії з'ясовують можливі алергічні реакції на медикаменти у родичів дитини, схильність дитини до алергічних реакцій. Важливо своєчасно призначати адекватну антибактеріальну терапію з урахуванням етіологічного чинника та характеру патологічного процесу і загального стану хворого. Ефект від антибактеріальної терапії залежить від правильно підібраної дози та способу введення антибіотиків у процесі лікування. У більшості випадків нетяжку гостру пневмонію лікують антибіотиками 7-10 днів. Після досягнення ефекту (падіння температури,

зупинка прогресування процесу за клінічними та аускультативними даними) продовжують антибіотикотерапію ще 2-3 дні. У цілому ж тривалість курсу антимікробного лікування визначається станом хворого. Критерієм відміни антибіотиків є повна ліквідація клінічних та діагностичних ознак гострого запалення легень. При тяжкому перебігу гострої пневмонії терапія повинна починатися з парентерального введення антибіотика, проте, слід твердо знати, що при поліпшенні клінічного стану пацієнта слід перейти в можливо коротші строки на пероральний шлях прийому цього ж препарату (ступенева терапія).

Основні групи антибіотиків, які можуть бути використані (у ранжированній послідовності):

- напівсинтетичні пеніциліни,
- напівсинтетичні пеніциліни з клавулановою кислотою,
- цефалоспорини,
- макроліди,
- аміноглікозиди I-III поколінь (застосування гентаміцину небажане в зв'язку з відсутністю чутливості антибіотику до пенвмококу),
- похідні метронідазолу (метронідазол, метрогіл та інш.)
- в окремих випадках тяжкого перебігу з загрозою для життя – фторхінолони (призначаються дітям з 12 років).

Для стартової емпіричної терапії середнього та середньо-важкого перебігу гострої пневмонії у дітей можна рекомендувати наступну схему:

- бета-лактамі антибіотики (пеніциліни, пеніциліни, захищені клавулановою кислотою, цефалоспорини або карбопеніми) плюс макроліди. Антибактеріальна терапія повинна призначатися в максимально ранні строки, що дозволить знизити рівень летальності. При використанні комбінації антибактеріальних препаратів необхідно враховувати синергізм та антагонізм їх дії.

Повний ефект від антибіотикотерапії – зниження температури тіла до рівня нижче 38° С за 24- 48 год. при неускладненій і за 2-4доби – при ускладненій пневмонії з покращенням загального стану хворого: відновлення апетиту, зменшення задишки, нормалізації лабораторних показників крові. При такій ситуації антибіотик не міняють, а парентеральне введення препарату замінюють на пероральний прийом. Якщо в аптеці відсутні ентеральні форми антибіотиків- повний курс антибактеріальної терапії провадять парентерально.

Частковий ефект – збереження лихоманки довше вказаних строків при клінічному покращенні і відсутність негативної рентгенологічної динаміки; змінювати антибіотик не потрібно.

Відсутність ефекту - збереження лихоманки при погіршенні загального стану зростання патологічних змін у легенях при об'єктивному обстеженні та при рентгенографії легень(поява нових вогнищ інфільтрації, їх злиття, виникнення плеврально-легеневих ускладнень). Потрібно здійснити заміну антибіотика. Це бажано зробити з урахуванням результатів бактеріологічного дослідження мокротиння..

Показанням до застосування інших антибіотиків є відсутність клінічного ефекту від препарату першого вибору протягом 48-72 годин при неускладненій і 36-48 годин при ускладненій пневмонії, а також розвиток небажаних медикаментозних реакцій. Орієнтирами для відміни антибіотиків, окрім позитивної клінічної динаміки, є тенденція до нормалізації рентгенологічної картини, показників крові. Профілактика ускладнень антибіотикотерапії обов'язково передбачає призначення вітамінів, при тривалому застосуванні антибіотиків широкого спектру – призначення пробіотиків (мультипробіотиків). При вірусно-бактеріальній етіології пенвмонії рекомендується застосування інтерферонів.

Відхаркувальні засоби щодо механізму дії: показані для покращання мукоціліарного кліренсу трахеобронхіального дерева, а протикашльові засоби – при тривалому сухому непродуктивному кашлі.

1. Препарати, що стимулюють відкашлювання (секретомоторні, регідранти):

А. рефлекторної дії: рослинні (коріння алтея, трава і побіги багульника, кореневище і коріння див'ясила, листя мати-й-мачухи, багато інших), напівсинтетичні і синтетичні засоби та ліки на основі лікарських рослин;

В. препарати резорбтивної дії (калію йодид, натрію гідрокарбонат, ефірні масла тощо);

2. Препарати, що розріджують бронхіальний секрет (бронхосекретолітичні, муколітичні):

А. протеолітичні ферменти – трипсин, хімотрипсин;

В. синтетичні муколітики – амброксола гідрохлорид, ацетилцистеїн, карбоцистеїн.

3. Протикашльові препарати- пакселадин, глаувент, тусин, кодтерпин.

Слід пам'ятати, що антигістамінні препарати призначають в окремих випадках з вираженим ексудативним компонентом, оскільки вони володіють «висушуючою» дією на слизову бронхів, підсилюють непродуктивний кашель, небезпечні у разі наявності і без того в'язкого характеру секрету.

Жарознижуючі засоби при гострій пневмонії призначають:

- дітям у віці до 3-х місяців при температурі тіла вище 38°C - при наявності фебрильних судом у анамнезі,

- хворим із температурою вище 39-39,5°C,

- при погіршенні стану дитини, появі трясці, блідості шкіряних покривів та інших проявів токсикозу – “блідий варіант лихоманки” одночасно з спазмолітиками периферічної дії.

У якості жарознижуючих засобів у дітей використовують парацетамол та ібупрофен, група ЦОГ1,2. Призначення анальгін небажане в зв'язку з його гепатотоксичною дією.

Фізіотерапевтичне лікування. У гострому періоді пневмонії фізіотерапевтичне лікування починають із застосуванням електричного поля УВЧ. Призначають 5 - 7 сеансів. Більш тривалі курси не рекомендують, бо це може сприяти розвитку пневмосклеротичних змін у легеневій тканині. УВЧ не призначати при деструктивній пневмонії. З успіхом застосовують мікрохвильову терапію - надвисокочастотні впливи (НВЧ). Потужність випромінювання - 10 - 15 Вт, тривалість процедури - 5 - 7 хв., кількість сеансів - 10 - 12. На відміну від УВЧ електричне поле НВЧ діє не на весь організм, а локально, на запальну ділянку. У дітей молодшого віку застосовують індуктотермію (з використанням апарату УВЧ малої потужності). Використовувана вихідна потужність - 30 - 40 Вт, тривалість сеансу - від 5 до 10 хв. (у залежності від віку). Курс лікування 10-12 сеансів. Після закінчення курсу УВЧ і НВЧ проводять 10 - 15 сеансів ампліпульсофорезу. Частіше використовують ампліпульсофорез з нікотиною кислотою, хлоридом кальцію чи сульфатом міді, магнієм та еуфіліном. При перевазі виражених фіброзних змін у легенях показане застосування індуктотермії, діатермії, ампліпульсофорезу з 3 % розчином йодиду калію, лідазою. Дітям з рахітом у період видужання призначають курс загального ультрафіолетового опромінення (починаючи з 1/4 біодози з підвищенням до кінця курсу до 2 - 3 біодоз). При гнійних вогнищах, що сформувалися у легенях, проводять лікування УВЧ, ампліпульсофорез із платифіліном і стафілококовим антифагіном чи протеолітичними ферментами.

Лікувальна фізкультура починається відразу ж після нормалізації температури чи зниження її до субфебрильної, виходу дитини зі стану токсикозу і включає в себе призначення дихальної гімнастики і спеціального масажу грудної клітки (вібромасаж, баночний масаж). Доцільним проведення тепло-вологих **інгаляцій** та інгаляцій з муколітиками, відвару трав, фізіологічного розчину або інгаляцій ефірних олій.

Загальнозміцнююча терапія. Спрямована на підвищення захисних сил організму в період поліпшення і видужання, зменшує можливість виникнення ускладнень пневмоній. З урахуванням цього кожній дитині (особливо раннього віку) по закінченні гострого періоду, повинен бути призначений курс адаптогенів в комплексі з полівітамінами.

При застосуванні антибіотиків (особливо широкого спектру дії) обов'язковим є призначення вітамінів С, А, Є, групи В перорально. Після закінчення курсу антибіотиків призначають пробіотики у разі виникнення розладу шлунково-кишкового тракту та наявності дисбіозу.

Імунотерапія, серцево-судинні препарати, гепатопротектори, інфузійна терапія, діуретики призначаються за клінічними показаннями.

ОСОБЛИВОСТІ АНТИБАКТЕРІАЛЬНОЇ ТЕРАПІЇ ПРИ ІНШИХ ФОРМАХ ПНЕВМОНІЇ.

При пневмонії з факторами ризику (недавня абдомінальна операція, кома, травма голови, діабет, високі дози стероїдів, цитостатики) – цефалоспорини IV генерації або цефалоспорини III генерації в сполученні з аміноглікозидами II-III генерації чи фторхінолони (дітям з 12

років) за життєвими показниками. При відсутності ефекту через 36-48 год. — карбепенемами або монобактамами чи ванкоміцином або інгібітор захищені пеніциліни в сполученні з аміноглікозидами

При вентиляційній пневмонії. При ранній вентиляційній пневмонії інгібітор захищені пеніциліни або цефалоспори́ни II генерації. При неефективності — цефалоспори́ни III генерації та аміноглікози́ди II-III генерації. При пізній — інгібітор захищені антистрептокінази́ чи цефалоспори́ни III-IV генерації з антисинегнійною активністю з аміноглікозидами. При відсутності ефекту — карбапенемами.

При пневмоніях у дітей з імунодефіцитом. Емпірична терапія пневмонії у дітей призначають: цефалоспори́ни III-IV генерації чи глікопепти́ди в сполученні з аміноглікозидами. При пневмоцистній пневмонії — ко-тримоксазол; при грибовій — противогрибкові препарати (флуконазол, амфотеріцин В); герпесній — ацикловір; при цитомегаловірусній — ганцикловір, імуноглобулін антицитомегаловірусний, імуноглобулін людини внутрішньовенно.

При нозокоміальній пневмонії: інгібітор захищені пеніциліни з клавулановою кислотою, макроліди або цефалоспори́ни II та III генерації разом з аміноглікозидами II-III генерації або фторхінолонами за життєвими показниками. При неефективності терапії через 36-48 год. — цефалоспори́ни IV генерації. **Пневмококи** останні 10 років менш чутливі до бензилпеніциліну, оксациліну, ампіциліну, цефалоспори́нам, еритроміцину, але чутливість до тетрациклінів і хлорамфеніколу (левоміцетін) не зменшилась, тому дітям шкільного віку можна рекомендувати лікування ними. Коли етіологічним фактором пневмонії є **Streptococcus pyogenes**, доцільно призначати напівсинтетичні пеніциліни, цефалоспори́ни, карбапенемами. Стрептококи не виробляють бета-лактамаз, тому у цих випадках захищені бета-лактамі антибактеріальні препарати не мають переваг.

Haemophilus influenzae чутливі до амінопеніцилінів, макролідів, цефалоспори́нів II-IV генерації.

Staphylococcus aureus — позалікарняні штами, чутливі до оксациліну, інгібітор захищеним пеніцилінам, кліндаміцину і лінкоміцину, цефазоліну, макролідам і аміноглікозидам.

Збудники **атипових пневмоній** — хламідії (*Chlamidia frachomatis*, *Chlamitia pneumonial*) і мікоплазми (*Mycoplasma pneumonial*) чутливі до макролідів і тетрациклінів.

При адекватному виборі антибіотика і швидкому позитивному ефекті тривалість його застосування 6-7 днів.

Для пневмоній, викликаних **пневмоцистами**, курс лікування становить від двох до трьох тижнів. У разі ускладнень пневмонії, наприклад, абсцедуванням — лікування антибактеріальними препаратами продовжується до 42-56 днів.

ФОРМИ ПОСТНАТАЛЬНИХ ПНЕВМОНІЙ.

Неонатальна вроджена А 500 та аспіраційна J 620 пневмонії представлені в протоколах лікування новонароджених.

ВОГНИЩЕВА ПНЕВМОНІЯ J 15.7

Клінічні та діагностичні критерії.

- прояви пневмонічного статусу,
- субфебрильна або фебрильна температура,
- загальні симптоми інтоксикації: в'ялість або підвищена дратівливість,
- плаксивість, порушення апетиту, сну, блідність шкіряних покривів;
- сухий, або глибокий вологий кашель;
- задишка або прискорене дихання, як правило, при відсутності обструктивного синдрому;
- обструктивний синдром (менше ніж у 5 % хворих);
- тахікардія, що не відповідає рівню підвищення температури;
- можлива біль у грудній клітині при кашлі або глибокому диханні;
- зв'язок з респіраторною інфекцією, переохолодженням, протягами;
- можливі зміни запального характеру з боку верхніх дихальних шляхів, утруднене дихання через ніс, серозні виділення з носової порожнини, почервоніння слизової оболонки зіву.

Об'єктивні ознаки обстеження:

Перкусія грудної клітини скорочення перкуторного звуку над вогнищем інфільтрації, легеневий звук або тимпаніт над рештою поверхні легень.

Аускультация легень над ділянками ураження легень дихання жорстке або ослаблене, може бути з бронхіальним відтінком, а інколи бронхофонія над місцем локалізації пневмонічного вогнища. Хрипи на початку хвороби можуть бути відсутні, а при їх наявності вони носять характер сухих та вологих від дрібнопухирцевих до крепітуючих. Відсутність хрипів при аускультации грудної клітини не виключає діагноз пневмонії, який остаточно встановлюється при рентгенологічному обстеженні.

Рентгенографія легень: інфільтрація легеневої тканини, вогнище інфільтрації без чітких кордонів(на відміну від чітких сегментарних тіней при сегментарній пневмонії), посилення легеневого малюнку в перифокальних зонах. При проведенні рентгенографії після початку антибіотикотерапії, у більш пізні строки свідомством пневмонії може бути локальне посилення легеневого та бронхіального малюнку на місці інфільтрації, а також коренів легень на боці ураження.

Лабораторні дані: аналіз крові ШЗЕ – прискорена 15 – 20мм/год, лейкоцитоз, нейтрофіліоз. Запальні зміни у крові у вигляді лейкоцитозу, здвигу лейкоцитарної формули вліво, збільшення ШЗЕ непостійні і спостерігаються тільки у половини хворих на початку хвороби, їх відсутність не суперечить діагнозу.

Біохімічні дані: диспротеїнемія за рахунок підвищення рівня гамма-глобуліну.

Мікробіологічне та вірусологічне обстеження спрямовано на виявлення бактеріальних та вірусних збудників хвороби на слизових оболонках або в харкотинні. Для виявлення вірусів вкористовується імунофлюоресцентний метод, або ПЦР- діагностика при підозрі на ТОРЧ-інфекції. У дітей раннього віку пневмонія зумовлена бактеріальними або вірусно - бактеріальними асоціаціями, мікоплазмою. У дітей дошкільного та шкільного віку зростає етіологічна роль пневмококу.

ВОГНИЩЕВО-ЗЛИВНА ПНЕВМОНІЯ J 18.0

Клінічні та діагностичні критерії. Підвищення температури (амплітуда від субфебрильних цифр до 39-40°); кашель на початку захворювання сухий, малопродуктивний, потім вологий з виділенням харкотиння слизового або слизово-гнійного характеру; задишка інспіраторного характеру, тахікардія, можливий колапс.

Перкусія грудної клітини – скорочення перкуторного звуку над легенями при зливному характері запального процесу – тупість перкуторного звуку над інфільтрацією легень по периферії з тимпанічним відтінком.

Аускультация легень - виражене ослаблене дихання над вогнище-зливним інфільтратом. При розсмоктуванні вогнища пневмонії вислуховуються різнокаліберні вологі хрипи з поступовим їх зникненням. У випадку ускладнення деструкцією вислуховуються вологі (середньо і дрібно-пухирцеві) над вогнищем деструкції.

Рентгенографія грудної клітини - інфільтрація кількох долей легень. Можливе поєднання крупновогнищевого процесу з вогнищами невеликих розмірів в інших відділах легень. На рентгенограмі великовогнищевий лобарний процес характеризується неоднорідною цільністю, а в випадках деструкції виявляються порожнини. Специфічна ознака вогнищевозливної пневмонії - злиття тіні коріння легень з тінню інфільтрату.

Лабораторні дослідження. Аналіз крові: лейкоцитоз до 20×10^9 , ШОЕ-30-40 мм/год (лейкоцитоз вищий $20 \cdot 10^9$ /л і виражене нейтрофільне зрушення є ознакою можливої загрози деструкції легень). Мікробіологічне дослідження харкотиння: виділяються стафілококи, пневмококи, клебсієла, при ускладнених формах синьо-гнійна паличка.

Ускладнення вогнищевозливної пневмонії. Легенева деструкція: погіршення загального стану, гіпертермія, кашель вологий з виділеннями слизово-гнійної або гнійної мокротини. Плеврит – біль в грудях над локалізацією (в проекції пневмонічного інфільтрату), тенденція до затяжного перебігу, мала ефективність або неефективність терапії. При тяжкому або нетиповому перебігу захворювання додаткове обстеження:

Рентгеномографія, комп'ютерна томографія проводиться при ураженні верхніх долей, лімфатичних вузлів, межистіння, зменшенні об'єму долі, підозрі на абсцедування, були, при неефективності адекватної антибактеріальної пневмонії.

Мікробіологічний аналіз харкотиння; плевральної рідини при ускладненні плевритом; сечі і крові при токсикосептичному стані.

Серологічне дослідження (визначення антитіл до грибків, мікоплазми, хламідії, цитомегаловірусу) при нетиповому перебігу пневмонії і при імунodefіциті;

Імунологічне дослідження: визначення специфічних імуноглобулінів, ПЦР-діагностика.

Біохімічне дослідження крові при тяжкому перебігу пневмонії з проявами ниркової, печінкової недостатності;

Бронхологічне дослідження – лікувально-діагностична бронхоскопія при відсутності ефекту від адекватної терапії пневмонії, підозрі на чужерідне тіло, аномалію розвитку бронхолегеневої системи або судин.

Ультразвукове дослідження серця і органів черевної порожнини при підозрі на сепсис, інфекційний ендокардит, вади розвитку серцево-судинної системи.

СЕГМЕНТАРНА ПНЕВМОНІЯ J 18.0 - це запальне ураження сегмента або декількох сегментів легень. Етіологічним фактором сегментарної пневмонії частіше є бактерії (пневмокок, стафілококи, гемофільна паличка), віруси, мікоплазма.

Особливості: поступовий початок, більш тривалий субфебрилітет, мізерні перкуторні та аускультативні дані в перші дні, виражена схильність до торпідного, затяжного процесу з можливим ателектазом ураженої ділянки, з загрозою формування обмеженого пневмосклерозу. Сегментарна пневмонія частіше спостерігається у дошкільному та в шкільному віці. Частіше локалізується в правій легені.

Клінічні симптоми: рідкий кашель, нерізко виражені ознаки дихальної недостатності та симптоми інтоксикації (головний біль, порушення сну, зниження апетиту, блідість шкіряного покриття, тіні під очима). Температура тіла підвищується вище 38. При перкусії - скорочення легеневого звуку над ураженим сегментом легень. При аускультатії - над ураженою ділянкою легень вислуховується ослаблене дихання, сухі та вологі звучні мілко- та середньопухирцеві хрипи на інших ділянках – жорстке дихання. Аускультативні зміни короткочасні і переважно зникають через 3 – 5 днів. Діагноз ставиться на підставі рентгенологічного дослідження грудної клітки у двох проєкціях (гомогенне затемнення з чіткими прямолінійними межами, які відповідають одному або декільком сегментам легень). При вірусних пневмоніях більш швидка регресія рентгенологічних ознак на відміну від пневмонії бактеріальної етіології.

ПОЛІСЕГМЕНТАРНІ ПНЕВМОНІЇ J18. Частіше бувають у дітей першого року життя. Вони протікають більш тяжко. Полісегментарні ураження легень характерні для аденовірусної інфекції.

Клінічні ознаки: тяжкі розлади дихання, у частини хворих сегментарною пневмонією при одночасному залученні в процес плеври відмічається біль у боці, значне скорочення перкуторного звуку та ослаблене дихання, зростання інтоксикації. Часто при сегментарній пневмонії формується ателектаз, який сприяє затяжному процесові.

Клінічні ознаки ателектазу: задишка з частим поверхневим диханням, тахікардія, ціаноз, сплюснення половини грудної клітини, ослаблене дихання. Діагноз ставиться на основі рентгенографії грудної клітини (гомогенні затемнення, звуження міжреберних проміжок, більш високе стояння діафрагми з тієї ж сторони та зміщення межистіння у бік ураженої легені). При раптово виявленому ателектазі призначається масивна антибактеріальна терапія, фітотерапія, бронхоскопія, вібраційний масаж з постуральним дренажем грудної клітини. Для ателектазу характерна торпідність зворотного розвитку легневих змін при швидкому зникненні клінічних проявів.

ПНЕВМОНІЯ КРУПОЗНА J13 (пневмококова, часткова, плевропневмонія).

Крупозну пневмонію майже завжди викликає пневмокок, рідше - дїплобацила та інші. У віці немовлят крупозна пневмонія майже не спостерігається, трохи частіше буває у дітей з 2 до 5 років, але у найбільш типовій формі спостерігається тільки у дітей 5 – 15 років.

У ряді випадків захворюванню сприяє швидке та значне охолодження або травма - фізична чи психічна. Для крупозної пневмонії характерний розвиток фібринозного запалення у межах однієї долі (або 2-3 сегментів однієї долі).

Клінічні та діагностичні критерії. Початок захворювання звичайно раптовий з високою (до 41° і вище) температурою, тряскою, різким токсикозом, що нерідко супроводжується

блюванням, збудженням, маренням. Легенева симптоматика затримується, що часто утруднює діагностику. У малих дітей еквівалентом трясці буває різка блідість і повторна блювота. Гастро-інтестинальний синдром при крупозній пневмонії імітує перитоніт або апендицит. У деяких дітей до блювання приєднується ригідність м'язів потилиці, клонічні судоми. Із самого початку захворювання спостерігаються почастішання дихання до 50-60 у хвилину (при співвідношенні з пульсом 1:3 і 1:2 ½), дихання супроводжується стогоном, з'являється нестерпний шттовхоподібний кашель. Рано з'являється деяке відставання при диханні однієї половини грудної клітини, однобічне почервоніння щоки. У перші дні хвороби підсилення голосового дрижання, бронхофонії, до яких, подалі приєднується бронхіальне дихання. Кашель спочатку відсутній, потім сухий, у подальшому - з виділенням харкотиння (у дітей старшого віку – іржавого кольору). Перкуторно – ділянка вкороченого звуку на фоні жорсткого або ослабленого дихання. Для цієї форми запалення легень притаманне поширення процесу на всю долю і відсутність дифузних бронхітичних хрипів. На 2-3 добу хвороби на висоті вдиху може прослуховуватися крепітація, але через часте і поверхневе дихання крепітацію нерідко неможливо почути. Іноді над зоною ураження можна визначити наявність дрібнопухирцевих вологих або сухих хрипів. При зникненні крепітації можливе виявлення шуму тертя плеври. Найбільш частим ускладненням є плеврити сухі і випітні. Вони можуть розвиватись одночасно – парапневмонічні або після пневмонії (метапневмонічні). Клінічна картина крупозної пневмонії може спостерігатися і при крупновогнищевих пневмоніях, котру можна розглядати як початкову форму крупозної. З початком розрідження фіброзного ексудату і відновлення аерації альвеол зменшується притуплення перкуторного тону, слабшає бронхіальне дихання і знову з'являється крепітація. У процесі розсмоктування ексудату бронхіальне дихання змінюється на жорстке, потім везикулярне, зникає вкорочення перкуторного тону, посилення голосового дрижання і бронхофонії. Іноді у стадії розрідження над зоною пневмонічного інфільтрату з'являються дзвінкі дрібнопухирцеві хрипи. З самого початку захворювання з'являється тахікардія, пульс частий 120-140 ударів у хвилину слабкого наповнення. Довготривала тахікардія, притаманна тяжкому перебігу крупозної пневмонії. При цьому спостерігається зниження артеріального тиску, можливий колапс. В аналізі крові спостерігається лейкоцитоз до 10×10^9 г/л - 20×10^9 г/л, зрушення формули крові вліво. У нейтрофілах з'являється токсична зернистість. ШОЕ прискорюється до 20-40 мм/год. При дослідженні сечі у запалі хвороби відмічається зменшення діурезу, збільшення її питомої ваги, наявність невеликої кількості білка. На 5-7-9 день хвороби при успішному лікуванні температура падає критично, рідше літично, і поступово настає видужування. Цей період відбувається із швидким покращенням загального стану хворого і зниженням запального процесу у легенях. Кашель стає вологим, зникає задишка, харкотиння менш в'язке і легше відділяється. Дихання стає спокійним, його частота нормалізується. При фізикальному обстеженні майже завжди вдається прослухати крепітуючі хрипи у результаті розрідження харкотиння. Рентгенологічне дослідження у стадії приливу виявляє збільшення та підсилення легеневого малюнку ураженої ділянки легень, розширення коренів легень, а з 2-3-го дня захворювання гомогенне затемнення долі або її сегментів. У стадії розрідження рентгенологічне затемнення набуває негомогенного плямистого характеру. Звичайно процес локалізується у одній легені, однак у 5-10% випадків можливі двобічні ураження. Частіше спостерігаються нижньодольові пневмонії. Сучасні особливості перебігу крупозної пневмонії: менш виражені симптоми інтоксикації, дихальної недостатності, ураження одного або декількох сегментів зустрічається частіше, ніж дольові пневмонії, зменшується тривалість лихоманкового періоду. На другий тиждень від початку антибактеріальної пневмонії температура тіла може знижуватись або залишатись субфебрильною. При позитивному перебігу пневмонічне вогнище розсмоктується до кінця 3-4 тижня.

Атипові форми крупозної пневмонії:

1. **Центральна** – вогнище запалення знаходиться у глибоких ділянках легень, тому дані фізикального обстеження невиразні, лише рентгенологічне обстеження дозволить уточнити діагноз.
2. **Абортивна форма** – початок хвороби гострий, бурхливий, але тривалість хвороби зменшується до 2-3 днів.

3. **Масивна пневмонія** – запальний процес швидко поширюється на інші долі легені. Масивна пневмонія нагадує ексудативний плеврит, але перкуторна тупість при цій формі менших розмірів.

4. **Ареактивна пневмонія** – виникає у дітей із зниженою реактивністю. Початок її не гострий, ознаки запалення розвиваються поступово, температура субфебрильна. Загальне нездужання – перебіг хвороби в'ялий. Дані об'єктивного обстеження мізерні.

5. **Мігруюча пневмонія** – характеризується переходом *per continuitatem* запального процесу на сусідні ділянки. Така пневмонія характеризується більш подовженим перебігом.

6. **Апендикулярна форма** – симулює клінічну картину апендициту і зустрічається частіш при локалізації процесу у нижніх долях. Незважаючи на гострі болі в череві, які локалізуються у ілео-цекальній області, хворий допускає глибоку пальпацію черева, коли вдається відвернути його увагу.

7. **Тифоподібна форма** нагадує черевний тиф. Початок захворювання поступовий з тривалим лихоманковим періодом і літичним зниженням температури.

8. **Менінгіальна форма** відрізняється тим, що з перших часів захворювання визначаються виражені мозкові симптоми (головний біль, судоми, блювання, сонливість). Крім того, характерним є наявність менінгіальних симптомів (ригідність потилиці, стійкий червоний дермографізм, симптом Керніга). Таким хворим прзначається спинномозкова пункція як у діагностичних, так і у лікувальних цілях. Спинномозкова рідина прозора, витікає під підвищеним тиском, цитоз і білок у нормі. Клінічні прояви крупозної пневмонії змінюються від періоду захворювання: початкового, періоду розпалу, періоду видужання. Перебіг крупозної пневмонії може ускладнюватись розвитком гострої дихальної недостатності, серцево-судинної недостатності, пара- і метапневмонічними плевритами, емпіємою плеври, деструкцією легеневої тканини, абсцесом і гангrenoю легень, інфекційно-токсичним шоком, синдромом нутрисудинного дисемінованого згортання. При ускладненні сухим або ексудативним плевритом (див.плеврити).

Патогенетична терапія включає протягом перших 1-2 днів пом'якшувальні відвари трав (липовий цвіт), ягід (калини, малини, смородини), через 1-2 дні коли кашель стане вологим відвари відхаркуючих трав (препарати алтейного кореню, солодки, трави-термопсису), препаратів амброксолу гідрохлориду, ацетилцистеїну, бромгексину.

ПЛЕВРИТ R09.1 – запальне захворювання плеври інфекційної та неінфекційної етіології з відкладенням на ній фібрину або з випотом у плевральну порожнину.

В залежності від характеру запальних змін плеври вирізняють сухі (фібринозні) ексудативні (серозні, серозно-фібринозні, гнійні, геморагічні) плеврити

Перебіг: гострий, затяжний (тривалий).

Локалізація: обмежений (міжчастковий, базальний), дифузний (тотальний) плеврит.

Тяжкість перебігу плевриту: легкий, середньої тяжкості, тяжкий.

СУХИЙ (ФІБРИНОЗНИЙ) ПЛЕВРИТ.

Сухі (фібринозні) плеврити найчастіше є супутніми активній формі туберкульозу (70-80 %), ревматизму, але можуть розвиватись при пневмонії різної етіології.

Фібринозним плевритом хворіють переважно діти старшого віку.

Клінічні прояви та діагностичні критерії сухого плевриту:

- загальна інтоксикація,
- фебрильна чи субфебрильна температура, пітливість,
- біль у різних частинах грудної клітини та живота, що посилюється при диханні, кашлі, різких рухах, гучній розмові, нахилі тулуба в здорову сторону, при надавлюванні на міжреберні проміжки,
- вимушене положення дитини на боці враженої плеври,
- часте дихання, задишка, гіпоксія,
- зменшення екскурсії дихальних рухів нижнього краю легень,
- шум тертя плеври на фоні послабленого дихання.

Рентгенологічні критерії: неповне розкриття реберно-діафрагмального синусу, верхні контури діафрагми можуть набувати зубчатого окреслення. При фібринозному плевриті в крові виявляється помірний лейкоцитоз – 9×10^9 – 12×10^9 /л, зсув лейкоцитарної формули вліво

до паличкоядерних та сегментоядерних нейтрофілів в поєднанні з лімфопенією, а також моноцитозом, відмічається прискорення ШОЕ. На протеїнограмі, проведений в гострий період, виявляється зниження альбуміно – глобулінового коефіцієнту.

ЕКСУДАТИВНІ (СЕРОЗНІ, СЕРОЗНО- ФІБРИНОЗНІ) ПЛЕВРИТИ J90.

Діти перших 3 років життя хворіють серозними плевритами дуже рідко, максимум захворюваності припадає на школярів. До ексудативних плевритів нетуберкульозної етіології відносять парапневмонічні (в розпал пневмонії) та метапневмонічні (в кінці хвороби) плеврити. У дітей раннього віку спостерігаються переважно парапневмонічні плеврити. Клініка ексудативного плевриту: підвищується температура до 38-39°C , з'являється болючий сухий кашель, біль у боці. В період накопичення у плевральній порожнині ексудату діти лежать на хворому боці чи знаходяться у вимушеному сидячому положенні. Це зменшує больові відчуття. Спостерігається виражений цианоз, задишка, тахікардія, холодний піт та запальна слабкість. Клінічні ознаки ексудативного плевриту: відставання хворої половини грудної клітини при глибокому диханні, виражена асиметрія її за рахунок збільшення об'єму ураженої сторони, збільшення передньозаднього розміру грудної клітини. У дітей раннього віку помітні згладженість, розширення та навіть вибухання міжреберних проміжків, пастозність м'яких тканин, болючість при натискуванні на грудну клітину на стороні ексудату, там же нерідко розширені шкірні вени, згладжені над- і підключичні впадини. Правобічні плевральні випоти відтісняють до низу діафрагму та печінку. При лівобічних плевритах ексудат заповнює напівмісяцевий простір Траубе зверху обмежений нижнім краєм легень, зліва – селезінкою, справа – лівим краєм печінки, де відмічається скорочення перкуторного тону. Внаслідок різного рівня від'ємного внутрішньоплеврального тиску рідина розміщується у вигляді лінії Елліса-Дамуазо-Соколова, що являє собою параболу, верхня межа котрої від задньої аксиллярної лінії поступово знижується у напрямку хребта і до бокової передньої поверхні грудної клітини. При перкусії на місці значного випоту відмічається абсолютно тупий звук, а над ним тимпанічний (зона Шкоди). При аускультації над зоною випоту виявляється бронхіальне дихання, чітка бронхофонія. Шум тертя плеври вислуховується тільки на початку появи ексудату та при його розсмоктуванні. Картина крові при ексудативних плевритах мало специфічна. Виявляється гіпохромна анемія, помірний лейкоцитоз, нейтрофіліоз зі зсувом ядерних елементів вліво, лімфопенія, еозинопенія, моноцитоз чи моноцитопенія, прискорення ШОЕ. Рентгенологічне дослідження. В прямій проекції гомогенне густе затемнення нижньої частини легень з типовим рівнем ексудату, верхня межа котрого увігнута та йде зверху вниз медіально, збігаючися з лінією Елліса-Дамуазо- Соколова. В залежності від локалізації ексудату виділяють міжчастковий плеврит (інтерлобїт), базальний (діафрагмальний) плеврит, медіастинальний плеврит, дифузний (тотальний) плеврит. Міжчасткові плеврити часто розвиваються при повторних пневмоніях. Рентгенологічно міжчасткові плеврити характеризуються наявністю щільного гомогенного затемнення трикутничової чи лінзоподібної форми з чітким зовнішнім контуром у боковій проекції. Для обмеженого базального (наддіафрагмального) плевриту характерними є поверхневе дихання, біль в нижній частині грудної клітини. Рентгенологічно виявляється напівовальне чи у вигляді смуги однорідне затемнення, що зливається з куполом діафрагми. Медіастинальний плеврит найчастіше має туберкульозну етіологію. Характерним є накопичення ексудату між легеневою та медіастинальною плеврою. У клінічній картині домінує сильний загрудинний біль, біль у ділянці живота, при ковтанні. Може розвинути дисфагія та дисфонія. У ділянці яремної ямки, шиї та грудей іноді спостерігається набряк м'яких тканин. Плеврит може ускладнитись полісерозітом.

ГНІЙНІ ПЛЕВРИТИ. Гнійні плеврити є ускладненням стафілококової пневмонії та вражають переважно дітей перших 2–х років життя. Виділяють обмежені, розповсюджені та тотальні гнійні плеврити (емпієма). Емпієма плеври найчастіше розвивається у дітей грудного віку, обмежені плеврити (апикальні, пристиночні, міжчасткові, базальні та медіастинальні) – у дітей більш старшого віку. Клінічна та рентгенологічна картина гнійного плевриту тотожна клінічній картині ексудативного плевриту, однак тут значно більше виражені симптоми інтоксикації. Стан дитини більш тяжкий. Температура тіла гектична, хворого турбує сухий, болючий кашель з відходженням незначної кількості харкотиння. Грудна клітина на стороні

ураження бочкоподібно роздута, відстає в акті дихання, міжребер'я розширені. Скорочення перкуторного звуку виражене більшою мірою позаду та збоку, в підпахвинній області. У дітей старшого віку чітко визначається лінія Елліса-Дамуазо-Соколова, простір Траубе, трикутник Грокко-Раухфуса. У випадку швидкого накопичення гнійного випоту виникає дуже тяжкий стан (різкий біль, задишка, цианоз, неспокій, серцебиття). Серцевий повштовх в цих випадках розлитий, зміщений в здорову сторону. Загальний аналіз крові: гіперлейкоцитоз ($30 \cdot 10^9$ – $40 \cdot 10^9$ /л) з нейтро-фільозом та паличкоядерним зсувом до 15-20%, гіпохромна анемія, значне зниження гемоглобіну, прискорення ШОЕ (50-60 мм/г). Ранньою рентгенологічною ознакою гострого гнійного плевриту є рівномірне зниження пневматизації легеневого поля та виникнення тіні плащевидного плевриту, що є початковою формою захворювання. При емпіємі на рентгенограмах виявляється гомогенне затемнення легеневого поля з чіткою межею ексудату та повітряною легеневою тканиною над ним, діафрагма не контурується, синуси не визначаються. Зі збільшенням випоту відмічається зміщення межистіння в протилежний бік та наростання інтенсивності тіні. Діагноз уточнюється після проведення пункції плевральної порожнини.

Показання до проведення пункції плевральної порожнини:

- ексудативний плеврит неясної етіології;
- наявність великого випоту, що утруднює дихання та здавлює органи межистіння.

Лікування плевритів. Проводиться комплексне лікування з урахуванням етіології основного захворювання, індивідуальної реактивності організму дитини та тяжкості протікання хвороби. Хворі сухими та серозними плевритами лікуються консервативно. Якщо плеврити виникають на тлі гострої пневмонії; для ліквідації запального процесу в легенях проводиться інтенсивна антибактеріальна, симптоматична, десенсибілізуюча та загальнозміцнююча терапія. Поряд з цим створюються найсприятливіші умови для догляду за дітьми, зокрема для організації правильного режиму харчування. Широко використовується аеро- та оксигенотерапія. При фіброзному та серозному плевритах, що супроводжують активний туберкульозний процес, лікування проводиться у протитуберкульозному закладі лікарем-фтизіатром з використанням протитуберкульозних препаратів. При серозному ревматичному плевриті призначають протизапальні препарати, лікування проводиться під наглядом лікаря-ревматолога з урахуванням активності процесу. Ексудат при туберкульозному та ревматичному плевриті розсмоктується значно швидше при призначенні глюкокортикоїдів. Плевральна пункція з лікувальною метою показана тільки при наявності значного серозного випоту, що утруднює дихання та стискує органи межистіння. Комплексне лікування хворих серозними плевритами обов'язково включає антигістамінні засоби, препарати заліза, комплекс вітамінів, знеболюючі. Фізіотерапевтичні процедури в гострий період протипоказані. У фазі розсмоктування ексудату призначаються аплікації парафіну, електрофорез розчину кальцію хлориду. Велике значення в період реконвалесценції має лікувальна дихальна гімнастика, масаж грудної клітини. Після ліквідації процесу показано санаторно-курортне лікування. Лікування гнійного плевриту необхідно проводити в умовах спеціалізованого відділення торакальної хірургії.

Затяжна пневмонія. Пневмонічний процес, який не розв'язується протягом 4-6 тижнів від початку хвороби. Фактори, які призводять до розвитку затяжного запального процесу в легенях:

- тяжкі форми пневмонії у дітей раннього віку,
- пізня діагностика,
- неадекватна терапія,
- вірусна та бактеріальна суперінфекція,
- тяжкий преморбідний фон: діти з екологічно несприятливих районів, недоношені діти, гіпотрофіки, діти з алергією, імунодефіцитний стан.

Клініка затяжної пневмонії. Вона може бути первинно- і вторинно-сегментарною.

Первинно-сегментарна пневмонія у дітей 1-го року життя, має клініку з порівняно неважким перебігом на відміну від вторинно-сегментарної, яка характеризується важким перебігом з рецидивами та повільним видужанням. Діагноз ґрунтується в основному на даних рентгенографії сегментарних уражень легень при скудих фізикальних даних.

Лікування. Тіж самі принципи, що і при лікуванні гострої пневмонії. Антибактеріальна терапія в оптимальній дозі з урахуванням чутливості мікрорганізмів до антибіотиків.

БАКТЕРІАЛЬНІ ПНЕВМОНІЇ.

Пневмококова пневмонія J15

Епідеміологія пневмококової пневмонії. Рівень захворюваності вищий у зимовий період і перші весняні місяці. В першу чергу її викликають штами типу 14,1,6 та 19. Розповсюджують інфекцію приховані носії патогенних типів пневмококу (в 90%). Хворі діти, як розповсюдники інфекції - в 10% випадків. Видужання супроводжується виробленням видоспецифічних антитіл. У дітей перших років життя ця пневмонія починається з респіраторної вірусної інфекції з утрудненим диханням через ніс. Через кілька днів послідовно розвивається пневмонічний статус з різким підвищенням температури до високих цифр, гострою лихоманкою, частим болем у боці, болючим кашелем. Загальний стан дітей раннього віку важкий, дихання стогнуче, задишка із втягуванням міжреберних проміжків, тахікардія. Фізикально - при перкусії мозаїчне скорочення над легень (у дітей молодшого віку), а у дітей старшого віку - перкуторно скорочення часто при відсутності хрипів. При аускультатії ослаблене дихання та ніжні крепітуючі хрипи на боці ураження, але рідше, ніж у старших дітей. У дітей старшого віку та у підлітків після короткого катарального періоду раптово з'являється озноб з підвищенням температури тіла до 40,5С, з'являється тахіпноє, хворий неспокійний, іноді марить. Шкіра бліда, іноді периоральний цианоз. Діти сплять на хворому боці. При перкусії притуплення перкуторного звуку, ослаблення дихання. Прослуховування мілких крепітуючих хрипів на боці ураження. У процесі хвороби клінічні ознаки змінюються. Класичні симптоми проявляються на 2-3-й день хвороби: притуплення перкуторного звуку, бронхофонія та зникнення хрипів. З початком процесу розрешення з'являються вологі хрипи і ознаки ущільнення зникають. Сухий кашель, який був на початку, змінюється на вологий, виділяється велика кількість харкотиння, іноді з домішками крові. Рентгенологічне дослідження у дітей раннього віку - показує вогнищеві тіні, іноді інфільтрацію кульовидної форми, яка патогномічна для пневмококової інфекції. Часто фізикальні зміни запізнюються щодо рентгенологічних змін. Патогномічним для пневмококової пневмонії є лейкоцитоз 15- 40 10^9 /л з нейтрофільним зсувом вліво.

Ускладнення пневмококової пневмонії - серозно- фібринозний плеврит, рідше - менінгіт, отит. Лікування: антибіотики широкого спектру дії (напівсинтетичні пеніциліни, цефалоспорини). Симптоматична терапія.

Стрептококова пневмонія J13. Часто етіологічним чинником буває бета - гемолітичний стрептокок, зеленкуватий стрептокок. Клініка одібна до пневмококової пневмонії. Відрізняється залученням у пневмонічний процес інтерстиціальної тканини. Часто виникають інфільтрати, міждольові або кістко - диафрагмальні плеврити.

Клініка. Початок може бути поступовим або гострим. Підвищення температури, лихоманка, кашель спочатку сухий або зразу вологий. При перкусії над легень скорочення перкуторного звуку над вогнищем запалення та тимпаніт при інтерстиціальному процесі. При аускультатії зменшення інтенсивності дихання над вогнищем запалення, а при розсмоктуванні процесу з'являються хрипи різної інтенсивності та кількості.

Рентгенологічна картина - різної інтенсивності та розмірів вогнищеві тіні або інтерстиціальна інфільтрація легеневої тканини. Необхідним є рентген-контроль динаміки захворювання (рентгенологічні зміни можуть залишатися на протязі до 10 тижнів. Аналіз крові виявляє лейкоцитоз. Підвищення титру антистрептолізину підтверджує даний діагноз. Виділення із слизу глотки великої кількості - гемолітичного стрептококу групи А є непрямим підтвердженням стрептококової етіології пневмонії.

Лікування - (протокол лікування гострої пневмонії).

Стафілококова пневмонія J15.

Стафілококова пневмонія - гостре гнійне - деструктивне запалення легень і плеври з раннім абседуванням легеневої тканини.

За класифікацією гостра стафілококова пневмонія поділяється так:

1. Гостра стафілококова деструкція легень. За генезом - первинна, вторинна форми;
2. Деструкція без плевральних ускладнень - а) абсцеси, б) були;

3. Деструкція з плевральними ускладненнями- піопневмоторакс а) напружений, б) без напруження, в) відокремлений.

Піоторакс - а) тотальний, б) відокремлений, в) плащовидний.

Пневмоторакс: а) напружений, б) ненапружений, в) відокремлений.

Стафілококова пневмонія ще поділяється на гостру і затяжну, септичну і без ознак сепсису.

Фази або періоди:

а) гостра прогресуюча, б) відносна стабілізація, в) остаточні зміни.

Клініка. Виникає у дітей раннього віку. Може бути бронхогенне інфікування – гострий початок, а при септичному процесі – поступовий. Підвищення температури до гектичних цифр. Прояви інтоксикації - бліда шкіра, ціаноз шкіри та слизових, глухість тонів серця, ембріокардія, парез кишкового. Фізикальні дані - крупновогнищевий характер притуплення, над яким вислуховується велика кількість дрібнопухирчастих вологих хрипів. Великі вогнища інфільтрації можуть перетворюватись в абсцеси. При виникненні абседування різко підвищується температура. При розвитку емпієми плеври може бути плевро-пульмональний шок (бліда шкіра, ціаноз, розлади дихання та серцевої діяльності). При піопневмотораксі зміщення органів міжстіння, за рахунок чого порушується серцева діяльність. Рентгенологічна картина на початку захворювання характеризується масивними інфільтратами сегментарного або полісегментарного характеру в різних долях легень. У центрі інфільтрації можуть виникнути світлі тіні за рахунок абседування. На рентгенограмі можуть бути емфізематозні здуття за рахунок бронхообструкції та порушення вентиляції. Сукупність цих емфізематозних здуттів утворюють шароподібні порожнини, які мають назву бул і являють собою грізне ускладнення стафілококової пневмонії з загрозою виникнення пневмотораксу. В уточненні діагнозу стафілококової пневмонії допомагає виявлення на рентгенограмі випоту або піопневмотораксу, які з'явилися через декілька годин після початку запалення. Діагноз встановлюється на основі даних клініки, рентгенологічної картини, виявлення в харкотинні та в ексудаті патогенного стафілококу.

Лікування за протоколом разом з хірургами. Паралельно з антибіотикотерапією провадиться специфічна імунотерапія протистафілококовими препаратами за схемами:

Гіперімунна антистафілококова плазма кожен день або з інтервалами 1-3 дні по 5-8мл. на 1 кг маси дитини внутрішньовенне (не менш 3-5 разів). В/венне введення гіперімунного імуноглобуліну людини 20 АО/кг маси 5-6 прийомів. Внутрішньовенне введення ехінацея композитум (в складі препарату протистафілококовий нозод) в дозі 2,2 мл кожен день №5.

Мікоплазмена пневмонія J 12. Етіологія-*Mycoplasma pneumoniae*. Захворювання починається поступово. Кашель на тлі фарингіту. Субфебрильне підвищення температури. При перкусії легень без особливостей. При аускультії легень велика кількість вологих (до крепітуючих) хрипів. Локалізація запального процесу однобічна. За характером –вогнищева, або дольова. На рентгенограмі неомогенна інфільтрація, більш інтенсивна поблизу коренів легень. Затемнення розповсюджується на долю, або більш поширене. Діагноз на основі бактеріологічного та серологічного обстеження харкотиння та крові. Антибактеріальна терапія макролідами. При адекватній терапії видуження через 7-10 днів.

Шифр МКХ-10 j 10.0; j 11.0; j 12.2; j 12.0; j 12.1; j 12.9

ПНЕВМОНІЇ ПРИ ГОСТРИХ РЕСПІРАТОРНИХ ВІРУСНИХ ІНФЕКЦІЯХ.

Захворювання пневмонією при аденовірусній, респіраторно-синцитіальній та парагрипозній інфекціях спостерігаються протягом усіх місяців року з деяким підвищенням із жовтня по квітень. Захворюваність пневмонією при грипі збільшується відповідно до його епідемічного піку у грудні, січні, лютому. Діагноз вірусної пневмонії підтверджується позитивними результатами імунофлюоресцентного методу за відбитками зі слизової носа та при виявленні на рентгенограмі легень неомогенної пневмонічної тіні без чітких контурів, без зсувів у гемограмі, які притаманні бактеріальним пневмоніям. Інтенсивність такої тіні при спостереженні у динаміці зростає і досягає свого максимуму перед падінням температури і покращенням загального стану.

Пневмонія, яку спричинив грип j 11.0; j 10.0 Пневмонія виникає з перших годин захворювання на тлі важкого стану з гіпертермією, порушенням кровообігу, можливим нейротоксикозом, кровоточивістю. Захворювання протікає за типом вогнищевої або

сегментарної пневмонії. Фізикальні дані мізерні або помірно виражені. В більшості випадків видужання відбувається через 2-3 тижня.

Пневмонія при парагрипі j 12. Захворюванню на парагрип притаманні: риніт, хрипкий голос, ларингіт, сухий, стійкий кашель, температурна реакція слабо виражена. Підвищення температури до 38,5° – 39° С, збільшення задишки, поява ціанозу – примушує запідозрити пневмонію. Особливістю цієї пневмонії є часте приєднання обструктивного синдрому при помірних явищах інтоксикації і схильності до затяжного перебігу (за типом вогнищевої пневмонії).

Пневмонія при аденовірусній інфекції j 12.0 виникає, або у перші 1-3 дні захворювання або пізніше на 4-7 день захворювання, має тенденцію до затяжного перебігу іноді ускладнюється обструктивним синдромом.

Аденовірусна пневмонія протікає з характерними ознаками цієї інфекції – температурою, фарингітом кон'юнктивітом (друга назва інфекції – фаринго-кон'юнктивальна лихоманка). Морфологічною основою захворювання є облітеруючий бронхіоліт, котрий супроводжується круглоклітинною інфільтрацією легеневої тканини, іноді з некрозами, ураженням бронхіол і артеріол, що викликає виразну обструкцію з наступною облітерацією. Причиною виникненням однієї легеневої емфіземи (зверхпрозорої легені, синдрому Маклеода) є перенесена у ранньому дитинстві аденовірусна пневмонія. Клінічні ознаки відповідають вогнищевому запаленню, схильному до злиття окремих ділянок.

Пневмонія при респіраторно-синцитіальній інфекції (j 12.1) розвивається гостро. Спочатку рідкий сухий кашель, що швидко підсилюється і стає вологим. Недостатність дихання проявляється значним прискоренням (почастішанням) дихання та ціанозом. Явища інтоксикації помірні, температура висока протягом 1-5 днів. Для дітей перших 6 місяців притаманний бронхіоліт, часто з приєднанням обструктивного синдрому, затяжний та тяжкий перебіг. Морфологічною основою запалення є мононуклеарна інфільтрація міжальвеолярних перетинок, екссудат у альвеолах, ателектази, які видно на рентгенограмі. Антибіотикотерапія при вірусних пневмоніях неефективна, на перший план виступає посиндромна терапія. У разі тяжкого перебігу грипозної пневмонії доцільним є в/мязове введення протигрипозного гамма-глобуліну № 3- № 4 з інтервалом в 1-2 дні, інтерферону у віковій дозі. У разі ускладнення вірусної пневмонії бактеріальною інфекцією необхідне парентеральне призначення антибіотиків.

Шифр МКХ-10 S 16.0, A 70+J 17.8, J 15.7

ПНЕВМОНІЯ СПРИЧИНЕНА ХЛАМІДІЙНОЮ ІНФЕКЦІЄЮ, ІНОДІ МАЄ НАЗВУ АТИПОВОЇ ПНЕВМОНІЇ. Особливістю цих пневмоній є те, що збудник захворювання знаходиться внутрішньоклітинно, що унеможливує його виділення з допомогою традиційного бактеріологічного дослідження харкотиння, а другою особливістю є те, що - лактамні антибіотики на збудник не впливають. У роду Chlamydiaceae виділяють: Chlamydia та Chlamydophila (згідно нової класифікації). З представників роду Chlamydia патогенетичною для людини є Chlamydia trachomatis. Збудник хламідіозів має тропізм до епітеліальних клітин кон'юнктиви, бронхіол легень, уrogenітального тракту. Розповсюдження хламідій призводить до загибелі клітин. Мікроби потрапляють до крові, паренхіматозних органів, фіксуються у лімфоїдній тканині, де можуть персистувати довгий час. Циклічність розмноження збудника, а також здатність довготривало (іноді кілька років) зберігатися у клітинах (особливо лімфоїдної тканини) може зумовлювати рецидивуючий та хронічний перебіг хвороби, супроводжуватися імунопатологічними реакціями. Постінфекційний імунітет короткотривалий та нестійкий. Пневмонія, викликана збудниками Chlamydophila psittaci, може розвинути у осіб, що контактували (діти-бавилися) з інфікованими птахами: курями, голубами, папугами, горобцями, чайками. Інкубаційний період від 6 до 14 днів. Захворювання може проявлятися у трьох клінічних формах: пневмонічній, грипоподібній, тифоноподібній.

Діагностичні критерії пневмонії: гострий початок; підвищення температури, котра може зберігатися 6-10 днів; іноді блювота, слабкість, втрата апетиту, ангіна, фітофобія, міалгії, різкий головний біль, брадикардія, приглушення серцевих тонів, гіпотонія.

Через 1-3 дні з'являються ознаки ураження органів дихання: кашель спочатку сухий потім вологий, задишка, зрідка біль у боці.

Фізикальні дані: вкорочення перкуторного тону на обмеженій ділянці, там же ослаблене дихання, на фоні котрого прослуховуються дрібно-пухірцеві дзвінки хрипи та крепітація. Зрідка прослуховується шум тертя плеври. Схильності до нагноєння, абсцедування не спостерігається.

Клінічна картина може нагадувати грип, але без ознак ураження верхніх дихальних шляхів: риніту, фарингіту, трахеїту. Перебіг хвороби звичайно довготривалий: лихоманка може спостерігатися до двох тижнів, спостерігаються рецидиви; пневмонічні зміни зникають повільно; астенізація спостерігається до 2-3 місяців. Клінічний аналіз крові виявляє прискорену ШОЕ, еритро і лейкоцитопенію, хоча можливий і лейкоцитоз. Рентгенологічне обстеження: в легенях зміни у вигляді лобулярних (часткових), сегментарних і лобарних інфільтратів. Діагностичне значення має підвищений рівень IgM антитіл до хламідійного антигену та збільшення не менш ніж у чотири рази рівня антихламідійного IgG у динаміці через 3-4 тижня від першого аналізу. Антибіотики – макроліди. Прогноз зазвичай сприятливий. Інфекції, що спричинені *Chlamydia pneumoniae*, визначаються як хламідіофільні, і викликають передусім ураження дихальної та серцево-судинної систем. Збудник поширюється повітряно-крапельним шляхом, виділяючись від хворих та носіїв у невеликих кількостях. Хворіють діти приблизно з 5 років (за даними серологічних ретроспективних обстежень), в підлітковому віці інфікованість значно збільшується. Для хворих на хламідійну пневмонію дітей молодшого шкільного віку більш властивим є порушення загального стану, наявність бронхообструктивного синдрому. Клініка пневмонії, спричинена *Chlamydia pneumoniae*, характеризується спочатку тяжким фарингітом, захриплим голосом, лихоманкою, збільшенням шийних лімфатичних вузлів. У старшому віці частіше спостерігається в'ялий початок, помірне та нетривале підвищення температури тіла. Кашель спочатку сухий, непродуктивний, поступово підсилюється і набуває кашлюкоподібний, приступний характер, без реприз, але супроводжується загальним ціанозом, тахіпноє, блювотою. Загальний стан дітей погіршується. До кінця тижня кашель стає вологим, з'являється укорочення перкуторного тону та дрібнопухірцеві хрипи. У молодших школярів у випадку переважання бронхообструктивного синдрому дрібнопухірцеві хрипи часто відсутні. Звертає увагу невідповідність симптомів пневмонії та маловиражених симптомів інтоксикації. При рентгенологічному обстеженні множинні дрібнокоміркові інфільтровані тіні на фоні незначного здуття і підсилення малюнку легеневої тканини. В аналізі крові прискорення ШОЕ (до 40-60 мм/год) при нормальній кількості лейкоцитів або лейкоцитозі (до $20 \cdot 10^9$ /л), підвищений рівень антихламідійних IgM. Перебіг пневмонії довготривалий, може мати рецидивуючий характер, але прогноз сприятливий. Є дані про спонтанне видужання. Антибіотикотерапія: макроліди, в окремих випадках фторхінолони. Хламідіози – захворювання, що викликані *Chlamidia trachomatis*. Гостра хламідійна інфекція, викликана *Chlamidia trachomatis*, у новонароджених може спостерігатися при наявності уrogenітальних захворювань у батьків, при патології вагітності матері, затримці розвитку і гіпотрофії плоду, розвитку у матері дитини у період вагітності гінекологічних захворювань. Ця інфекція найчастіше протікає у формі кон'юнктивіту та пневмонії, рідше розвивається генералізована інфекція з ураженням легень, серця, органів травлення, симптомами ураження ЦНС (див. протоколи – пневмонії новонароджених).

Прогноз. При гострій пневмонії у випадку відсутності ускладнень і супутніх захворювань прогноз сприятливий. При сприятливому перебігу захворювання розсмоктування пневмонічного вогнища завершується до кінця 3-4 тижня. При затяжному перебігу пневмонії з неповним розсмоктуванням можливе утворення вогнища пневмосклерозу і переходу до хронізації. Виписка хворого у дитячий заклад може відбуватися при легкому перебігу захворювання не раніше 2-х тижнів від початку захворювання при стійкій клінічній картині видужування, нормалізації даних лабораторного і рентгенологічного дослідження. Всі діти, які перенесли крупозну пневмонію повинні спостерігатися в амбулаторних умовах у кабінеті відновлювального лікування поліклініки упродовж 3-х місяців для дітей у віці до 3-х років і 2-х місяців для дітей старших за 3 роки. У кабінеті відновлювального лікування проводиться лікувальна фізкультура і масаж грудної клітини, апаратна фізіотерапія, аерозольна терапія, призначення вітамінів. За дітьми, які перенесли пневмонію, необхідно організувати

диспансерний нагляд протягом 8 місяців – 1 року, що включає огляд дільничного лікаря, проведення аналізів крові у динаміці. При виникненні ускладнень гострої пневмонії хворого переводять на лікування у відділення інтенсивної терапії або- реанімації.

Показаннями щодо госпіталізації у відділення інтенсивної терапії є :

- розвиток загрозливих станів з декомпенсацією і втратою життєво важливих функцій організму,
- гостра дихальна недостатність III-го ступеня,
- гостра серцево-судинна недостатність; набряк легень, колапс, зупинку серця,
- набряк мозку, судомний стан,
- явища нейротоксикозу, що не ліквідуються
- стани, що потребують проведення штучної вентиляції легень, дефібриляції, наркозу,
- підозру на деструкцію легень, плеврити.

УСКЛАДНЕННЯ ГОСТРОЇ ПНЕВМОНІЇ:

Дихальна недостатність

Класифікація дихальної недостатності:

ДН-1 ступінь - задишка виникає при звичному фізичному навантаженні;

ДН-2 ступінь - задишка при незначному фізичному навантаженні;

ДН-3 ступінь - значна задишка в спокої.

Класифікація ДН для дітей раннього віку

1-й ступінь – задишка, тахікардія при фізичному навантаженні(для немовлят фізичне навантаження - грудне вигодовування, крик, хвилювання) Парціальний тиск кисню в артеріальній крові – 80-65 мм рт. ст.

2-й ступінь - задишка, тахікардія в спокої, значно її підсилення при фізичному навантаженні. Незначний цианоз губ, акроціаноз. Роздування крил носа, втягування міжреберних проміжків при диханні. Дитина млява дратівлива. Парціальний тиск кисню в артеріальній крові - 65 –50 мм.рт.ст.

3-й ступінь - задишка до 80-100 дихань в хвилину в спокої. Загальний цианоз шкіри, слизових. В акті дихання беруть участь допоміжні м'язи. Може розвинутися гіпоксична енцефалопатія (порушення свідомості, судоми). Парціальний тиск кисню – нижче 50 мм.рт.ст.

Загальні принципи терапії дихальної недостатності. Аеротерапія, оксигенотерапія, підтримування вільної прохідності дихальних шляхів, покращання гемодинаміки, мікроциркуляції, транспорту кисню від легенів до тканин, покращання функції тканинного дихання, ліквідація порушень киснево-лужного балансу.

Аеротерапія – оксигенотерапія крізь носовий катетер, або крізь назофарінгеальний катетер, який поставлений в нижній носовий хід. При цьому дитина одержує 25-35% кисню. Кисень потрібно давати безперервно протягом 2-10 годин.

Підтримування вільного проходження дихальних шляхів – покращання дренажної функції бронхів. Для цього використовують муколітики. Для покращення мікроциркуляції-еуфілін внутрішньовенно 2,4% розчин у дозі 0,1 мл/кг дітям до 1 року, по 1 мл на рік життя дітям більше року; ксантинол нікотинат, інгаляції тепло-вологі.

Поліпшення гемодинаміки – використання серцевих глікозидів (строфантину або корглікону). Строфантин – 0,05% дітям до 1-го року в разовій дозі 0,1-0,15 мл 1-2 рази на день внутрішньовенно в 10% розчині глюкози повільно; після 1-го року в дозі 0,2-0,4 мл в залежності від віку, 10% розчину глюкози повільно (дивись протоколи лікування серцево-судинної недостатності). При важкій пневмонії завжди спостерігається і зниження утилізації кисню в тканинах. Однієї з основних причин цього є гіповітаміноз, тому при важких пневмоніях з дихальною недостатністю II - III ступеня вдаються до парентерального введення вітамінів. При токсичних пневмоніях вітаміни вводять внутрішньовенно в складі глюкозовітаміноенергетичного комплексу: 20 - 30 мл 10 - 20 % глюкози, 100 - 200 мг аскорбінової кислоти, 50 - 100 мг кокарбоксілази, 5 - 10 мл 0,02 % розчину рибофлавіну. Кокарбоксілазу не слід вводити в одному шприці з аскорбіновою кислотою. Поліпшення функції тканинного дихання шляхом призначення комплексу вітамінів – С, групи В, Е, РР. Дихальна недостатність III і навіть II ступеня при наявності у дитини рясної кількості мокротиння, що вона не може сама відкашляти, є показанням до активної санації трахеї і

бронхів. На тлі м'язового розслаблення релаксантами короткої дії седуксеном (у дітей раннього віку) роблять інтубацію трахеї з наступним промиванням її ізотоничним розчином хлориду натрію (0, 5 - 1 мл/кг) з антибіотиками. В останні роки в цих випадках почали широко використовувати продовжену назотрахеальну інтубацію. Вона спрощує повторні санації і значно зменшує мертвий простір і, внаслідок цього, послаблює гіперкапіцію при вентиляційній недостатності. Для поліпшення адаптації хворого до назотрахеальної трубки протягом першої доби йому призначають седативні засоби.

Серцево-судинна недостатність. Недостатність кровообігу – стан організму, при якому система кровообігу не забезпечує повноцінного кровозабезпечення органів і тканин відповідно рівню обміну.

Класифікація ступенів недостатності кровообігу.

I ступінь – задишка, тахікардія з'являються тільки при фізичному навантаженні.

II – А - ступінь – задишка і тахікардія у спокої, які значно посилюються при навантаженні, незначне збільшення печінки, початкові прояви застійних явищ у легенях, пастозність.

II – Б – ступінь – значно вираженні задишка, тахікардія, збільшена печінка, набряки, зниження діурезу.

III – ступінь – необоротні зміни в органах і тканинах.

Клініка гострої серцевої недостатності.

А. Гостра правошлункова недостатність – розвиток застійних явищ, головним чином у великому колі кровообігу. Симптоми: блідо-ціанотичний колір шкіри, ціаноз носо-губного трикутника, пастозність шкіри обличчя та набряки ніг, задишка, кашель, тахікардія, розміри серця збільшені, біль у печінці та її збільшення.

Б. Гостра лівошлункова недостатність.

Виникає легенева гіпертензія, порушення кровообігу в судинах малого кола, підвищення проникності альвеолярно-капілярних мембран, що призводить до розвитку набряку легень – збільшується задишка, ціаноз, дихання шумне, клекочуче, кашель з виділення пінистого харкотиння, пульс слабкий, знижений артеріальний тиск. При аускультатії тони серця глухі, в легенях велика кількість вологих хрипів.

Гостра судинна недостатність з падінням тиску може бути при недостатності наднирників, токсикозі, декомпенсованій дегідратації, комі.

Терапія гострої судинної недостатності .

1. Струмінне внутрішньовенне введення гідрохлориду преднізолону (2 мг/кг) чи гідрокортизону (10 - 15мг/кг);
2. Внутрішньовенне введення плазми, 5 % альбуміну (10 - 20 мл/кг протягом 30 - 40 хв.);
3. При неефективності – в/венно-крапельно допамин (дофамин) у початковій дозі 8 - 10 мкг/кг у хвилину і далі (при підвищенні тиску) - 3 - 5 мкг/кг у хвилину;
4. При артеріальному тиску нижче 60 мм рт. ст. – пропонується проведення штучної вентиляції легень.

При енергетично - динамічній недостатності серця до терапії долучають панангін, оротат калію, кокарбоксілазу, рібоксин, "поляризуочу суміш" 1 раз на день (10мл/кг 10 % розчину глюкози з додаванням на кожні 100 мл 2 од інсуліну при нормальному чи підвищеному рівні глюкози в крові і 4 мл 7,5% розчину хлориду калію, крапельно).

Серцева недостатність I ступеня - охоронний режим, оксигенотерапія, корглікон у сполученні з панангіном і кокарбоксілазою, підвищеними дозами аскорбінової кислоти і гідрохлориду пиридоксину. При коронарній недостатності проводиться нейровегетативна блокада з обов'язковим використанням папаверину і дроперидолу, призначають серцеві глікозиди. Протипоказаний еуфілін як препарат, що підвищує потребу серцевого м'яза в кисні. Доцільно дивитися відповідні протоколи.

Комплексні заходи лікування набряку легень :

- а) оксигенотерапія,
- б) піногасіння (інгаляція протягом 30 - 40 хв. газовою сумішшю, що містить пари 30 % етилового спирту, антифомсилану),
- с) підтримка прохідності дихальних шляхів (регулярне відсмоктування вмісту з бронхіального дерева),

- d) призначення нейролептиків,
- e) застосування діуретиків (фуросемід внутрішньовенно в дозі не менш 2 мг/кг),

Доцільно дивитися відповідні протоколи.

Токсичне ускладнення при пневмонії – це пневмонія з проявами кишкового токсикозу або нейротоксикозу. Клінічні прояви кишкового токсикозу. Розрізняють три стадії токсикозу і три ступеня ексикозу.

Перша стадія токсикозу – гіперкінетична. Дитина збуджена, неспокійна. Блювота, рідкий та частий стілець, тахікардія. Перший ступінь ексикозу – втрата ваги тіла до 5%. У дитини помірна спрага, слизові оболонки сухуваті.

Друга стадія токсикозу – сопорозно-адинамічна. Дитина адинамічна. Можливо порушення свідомості – сомнолентне, або сопорозне.

Ексикоз другого ступеня – втрата ваги тіла від 5 до 10 %. Сухість шкіри і слизових оболонок, тургор тканин знижений, тім'ячко запале, тахікардія, артеріальний тиск знижений. Часта блювота, стілець 10 і більше разів за добу.

Третя стадія токсикозу – втрата свідомості. Ексикоз третього ступеня – втрата більш 10% ваги тіла. Слизові сухі, риси обличчя загострені, шкіра без тургору, задишка, тони серця глухі, анурія, парез кишечника.

Основними принципами лікування токсичних ускладнень при пневмонії є:

1. Боротьба з гіпоксемією та гіпоксією.
2. Терапія, спрямована на лікування власне токсикозу.

Лікування токсикозу.

- 1) Нормалізація розладів периферійного кровообігу шляхом створення нервово-вегетативної блокади, що переслідує мету:
 - A. ліквідацію централізації кровообігу;
 - B. зниження біоелектричної активності відділів головного мозку, задіяних в патологічному процесі (моторні зони кори головного мозку і діенцефальній ділянці тощо.).
- 2) Проведення дезінтоксикаційної терапії з метою:
 - A. сорбування токсинів і виведення їх з організму;
 - B. корекції порушень водно - електролітного обміну і кислотно-лужного стану;
 - C. забезпечення підвищеного енергообміну адекватною кількістю рідини;
 - D. зміни (поліпшення) реологічних властивостей крові.
- 3) Лікування серцевої недостатності.
- 4) Профілактика і терапія дисимінованого внутрісудинного згортання крові.
- 5) Симптоматична терапія.

Дезінтоксикаційна терапія - це інфузійна терапія, при якій передбачається проведення форсованого діурезу. Показником для інфузійної терапії є коматозний чи сопорозний стан хворого; стійка гіперпірексія, що не піддається антипірексичній терапії; наявність у хворого неприборканої блювоти і парезу кишечника, які викликали зневоднювання і електролітні порушення; деструктивні форми пневмоній з вираженим інфекційним токсикозом; диспепсичні розлади, при яких недоцільно ентеральне харчування. Починають інфузійну терапію з крапельних інфузій глюкози і сольових розчинів. При розрахунку необхідної на добу кількості натрію варто враховувати, що 5 % розчин альбуміну містить 154 ммоль/л натрію і 0, 5 ммоль/л калію; 5 % розчин плазми - 142 ммоль/л натрію, 5 ммоль/л калію. Обсяг рідини розраховують у кожному випадку в залежності від стану серцево - судинної системи дитини, присутності ознак зневоднювання (і ступеню ексикозу), чи наявності чи відсутності патологічних утрат (блювота, діарея, лихоманка). Про фізіологічну потребу у рідині можна довідатися по номограмі Абердина.

Форсування діурезу. Керування діурезом здійснюють за допомогою салуретиків (лазикс) у дозі 1 - 3 мг/кг. Методика форсованого діурезу припускає точний погодинний облік діурезу, що здійснюється за допомогою постановки катетера в сечовий міхур. Форсований діурез здійснюється у трьох варіантах:

- дегідратації;
- нормогідратації;
- регідратації

Режим дегідратації показаний при проведенні дезінтоксикаційної терапії у дитини пастозної, з набряками, низьким показником гематокрита. За час уведення білкових препаратів враховують діурез за 1 год (рідше за 2 год.). Кількість рідини на наступну годину дорівнює діурезу за попередню, тобто кількість крапель рідини, що вливається, за одиницю часу у вену дорівнює кількості крапель виділеної сечі. Виходить, режим дегідратації забезпечується втратами з перспірацією. Рідина, що вливається: 10 % глюкоза з додаванням солей калію, натрію, кальцію відповідно до фізіологічної потреби.

Режим нормогідратації застосовують у хворих з токсикозом без розладів периферичного кровообігу, серцевої недостатності. Обсяг рідини за годину розраховується : діурез за попередній годину + втрати на перспірацію (1 мл/кг) + обсяг патологічних добових утрат (20 мл/кг при блювоті і діарейі + 10 мл/кг на кожен градус підвищеної температури)

Режим регідратації проводять хворим, у яких явища токсикозу сполучаються з вираженими розладами периферичного кровообігу, але без серцевої недостатності. Форсований діурез повинен здійснюватися тільки в палаті інтенсивної терапії, що має добре інструктований персонал і цілодобовий лабораторний та функціональний контроль за наступними показниками: відносною щільністю сечі, гематокритом, електролітами плазми й еритроцитів, глюкозою крові і цукром сечі, залишковим азотом, кислотно-основний стан крові, центральним венозним тиском, ЕКГ. Якщо тривалість безупинної інфузійної терапії повинна перевищувати добу, то для її проведення катетеризують по Сельдингеру центральні вени (підключичну чи стегнову). Контроль за діурезом здійснюють за допомогою обліку сечі, відведеної постійним катетером. З дезінтоксикаційною метою також використовується плазмозаміння і гемосорбція. Одночасно з загальним лікуванням проводиться і диференційована терапія.

1. При легеневої капілярній гіпертензії застосовують :

а) гангліонарну блокаду, що зменшує венозне повернення до серця, надходження крові в легеневу артерію, тиск у малому колі (нітрогліцерин,) серцеві глікозиди при недостатності міокарда (дігосин в віковій дозі).

2. При низькому онкотичному тиску призначають інфузію плазми.

3. При підвищеній проникності альвеолярно-капілярної мембрани проводять:

а) нормалізацію гемодинаміки малого кола кровообігу (еуфілін, нітрогліцерин),

б) боротьбу з гіпоксією,

в) призначення глюкокортикоїдів (початкова доза преднізолону 1 - 2 мг/кг в\в) і протигістаміних препаратів (1 мг/кг в\м 3 рази в день),

г) корекцію метаболічного ацидозу (кокарбоксілаза, а після налагодження вентиляції і гідрокарбонат натрію в\в в залежності від показників кислотно-основний стан крові),

д) в\в інфузії глюконату кальцію й аскорбінової кислоти.

При метеоризмі проводять масаж живота, в\в вводять сорбітол (1 мл на 1 кг маси тіла у вигляді 10 % розчину на 5 % розчині глюкози або ізотонічному розчині хлориду натрію), 10 % розчин альбуміну, 20 % розчин вітаміну В5 (0,5 - 1 мл). При гіпокаліємії призначають препарати калію під контролем електролітів. В\м вводять церукал (0, 1 мл 1 % розчину на рік життя) чи прозерин (0, 1 мл 0, 05 % розчину на рік життя), вітаміни В1 (0, 3 - 0, 5 мл 2, 5 % розчину). При важких стафілококових деструкціях легень і при наявності метеоризму підключають до терапії трасилол чи контрикал (1000 антитриптичних одиниць на 1 кг маси тіла крапельно в\в). При неефективності зазначених заходів прибігають до перидуральної анестезії. Систематичні блювота і зригування є показанням до промивання шлунку з метою вимивання слизу. Профілактика дисемінованого внутрісудинного згортання крові гепарином показана всім дітям, що знаходиться на ШВЛ і на повному парентеральному харчуванні, при сепсисі, деструктивних пневмоніях. З цією метою і для профілактики тромбозів регіонарних судин і катетера при повному парентеральному харчуванні призначають гепарин у дозі 0,2 од на 1 мл будь-якого розчину, що переливається.

Особливості інфузійної терапії при гострій пневмонії у дітей:

1. Не показані осмодіуретики і волемічні препарати (10 % розчин альбуміну, реополіглокін і ін.).

2. Доцільно застосовувати 5 % розчин альбуміну (1 раз на добу).

3. Обов'язково обмежувати добову кількість рідини (при II ступеня серцевої недостатності її обсяг не повинен перевищувати половини добової потреби, а при III ступені - тимчасове повне обмеження до ліквідації ознак гіпосистолії) і призначати лазікс.

Протисудомна терапія. При судомних лікувальні заходи спрямовані на усунення основних причин - гіпоксії, набряку мозку. Прибігають до засобів, що зменшують збудливість мозку: седуксену (0,05 - 0,1 мл/кг 0,5 % розчину) або \square - оксималяної кислоти (ГОМК) внутрішньо чи внутрішньозово (1 ГО - 150 мг/кг), фенобарбиталу внутрішньозово чи в\м (початкова доза 20 мг/кг перша доба і далі 3 - 4 мг/кг щодня), сульфату магнію внутрішньозово (0,2 мл/кг 25 % розчину на ін'єкцію). Противосудомний ефект ГОМК можна підсилити одночасним призначенням дроперидолу (0,1 мл/кг 0,25 % розчину внутрішньозово чи внутрішньовенно, але дозу ГОМК зменшують до 50 мг/кг на ін'єкцію). При неефективності медикаментозного зняття судом показана люмбальна пункція (з лікувальною і діагностичною метою).

Гнійно-септичні ускладнення гострої пневмонії підлягають лікуванню у хірургічному відділенні. При стафілококовій деструкції легень необхідно використовувати різні шляхи введення антибіотика: внутрішньовенний, внутрішньозовий, аерозольний, а за показниками і місцево - у порожнину плеври чи абсцес. При стафілококовій пневмонії чіткий позитивний ефект створить застосування антистафілококового імуноглобуліну в дозі 20 АЕ/кг щодня чи через день, 5 - 7 ін'єкцій. Вводять внутрішньовенно імуноглобуліни. На висоті важкого токсикозу в ряді клінік з успіхом використовують гемосорбцію і плазмафорез, що сприяють виділенню токсинів бактерій і виникаючих у ході хвороби аутоксичних речовин із крові хворого. Завдяки здатності придушувати ферментативну активність мікроорганізмів і підвищувати їх антибіотикочутливість широке застосування при лікуванні гнійних інфекцій знайшли інгібітори протеолізу. З цією метою застосовують трасілол у дозі 500 - 1000 калікреїнових інгібіруючих одиниць чи контрікал у дозі 250 - 500 антитрипсичних одиниць на 1 кг маси тіла в\в крапельно 2 рази на день протягом перших 5 - 6 днів щодня, а надалі за показниками. За хворим зі стафілококовою деструкцією легень спостерігають спільно педіатр і дитячий хірург. Тактика хірургів зводиться до наступного: при булах у більшості випадків хірургічної допомоги не потрібно; напружені повітряні порожнини пунктують і видаляють повітря. При абсцесах, що дреноються, дитина добре відхаркує мокротиння, лікувальні заходи складаються зі створення дренажного положення, проведення дихальної гімнастики, призначення лужних аерозолів з антибіотиками 4 - 6 разів на добу. При погано дренованих абсцесах показано бронхоскопію з промиванням бронхіального дерева протеолітичними ферментами (хімотрипсін, мукоміст). Великі абсцеси, що не дреноються, пунктують і порожнину абсцесу промивають розчинами антибіотиків, фурациліну, новоіманіну, хлорофіліпту. Гіперімунний антистафілококовий гамаглобулін призначається внутрішньозово від 3-х до 5-ти разів в залежності від тяжкості захворювання. При гігантських ("провисаючих") абсцесах існує постійна погроза його прориву і інфікування плевральної порожнини, причому пункція лише прискорює цей процес. Рекомендується в цих випадках термінове оперативне втручання. При всіх легенево - плевральних ускладненнях стафілококової деструкції легень потрібна екстренна хірургічна допомога: плевральні пункції (емпієма плеври), дренаж плевральної порожнини з активною аспірацією чи радикальна операція - видалення ураженого відділу легень. Дітям з напруженим ("клапанним") пневмотораксом необхідна екстренна допомога: роблять прокол грудної стінки товстою ін'єкційною голкою, тим самим переводячи закритий напружений пневмоторакс у відкритий. Ця проста маніпуляція зберігає життя дитині, дозволяє перевести його в хірургічне відділення і приступити до подальшого лікування: дреновання плевральної порожнини чи радикальна операція.

Протокол лікування гострого бронхіту у дітей

J20 Гострий бронхіт

J20.0 Гострий бронхіт, спричинений *Mycoplasma pneumoniae*

J20.1 Гострий бронхіт, спричинений *Haemophilus influenzae* (паличкою Пфайффера)

J20.2 Гострий бронхіт, спричинений стрептококом

J20.3 Гострий бронхіт, спричинений вірусом Коксакі

- J20.4 Гострий бронхіт, спричинений вірусом парагрипу
- J20.5 Гострий бронхіт, спричинений респіраторно-синцітальним вірусом
- J20.6 Гострий бронхіт, спричинений риновірусом
- J20.7 Гострий бронхіт, спричинений екховірусом
- J20.8 Гострий бронхіт, спричинений іншими уточненими агентами
- J20.9 Гострий бронхіт, неуточнений

Діагностичні критерії:

- Кашель, який на початку захворювання має сухий, нав'язливий характер. На 2-му тижні стає вологим, продуктивним та поступово зникає.
- При огляді дітей, хворих на гострий бронхіт не виявлено ознак дихальної недостатності (задишка не виражена, допоміжна мускулатура не бере участі в акті дихання, ціаноз відсутній), та симптомів інтоксикації.
- При пальпації і перкусії зміни в легенях відсутні.
- Аускультативно вислуховується жорстке дихання, подовжений видих. Хрипи вислуховуються з обох сторін в різних відділах легень, при кашлі змінюються. На початку хвороби хрипи сухі, а згодом з'являються незвучні, вологі дрібно-, середньо-, та великоміхурові хрипи відповідно діаметра вражених бронхів.
- Зміни гемограми непостійні, можуть проявлятися прискороною ШЗС при нормальному чи зниженому вмісту лейкоцитів.
- На рентгенограмі грудної клітки спостерігається посилення легеневого малюнку, тінь кореня легень розширена, не чітка.

Лікування:

- Госпіталізація при підозрі на ускладнення.
- Дієта повноцінна, відповідно до віку дитини, збагачена вітамінами, висококалорійна. В стаціонарах за основу береться стіл №5. Симптоматичне лікування включає:
- Відхаркувальні та муколітичні препарати синтетичного та рослинного походження (проспан, флюдитек, гербіон, геделікс N-ацетилцистеїн, бромгексин, лазолван, мукалтин, амброгексал, пертусін, корінь солодки, корінь алтею, лист подорожника, калія йодід, та ін.) Препарати застосовуються ентерально та в інгаляціях.
- Протикашльові препарати призначаються тільки при нав'язливому, малопродуктивному, сухому кашлі - з метою пригнічення кашлю. Застосовують (глауцин, лібексін, тусупрекс, бутамірат, бронхолітін).
- Антигістамінні препарати (кларітін, тайлед, семпрекс) показані дітям з алергічними проявами.
- Полівітаміни (ревіт, оліговіт, пікавіт та ін.) призначаються в дозах, що перевищують фізіологічні потреби.
- При гіпертермії – жарознижуючі (парацетамол, ібуфен).
- Вібраційний масаж разом з постуральним дренажем – ефективний при продуктивному кашлі
- В умовах стаціонару із фізіотерапевтичних процедур ефективні: УВЧ-терапія, мікрохвильова терапія, діадінамічні та синусоїдальні моделювальні токи, різноманітні варіанти електрофорезу. (KI, CaCl₂, MgSO₄).

Етіологічна терапія призначається з урахуванням, що в 90-92% випадків причиною гострого бронхіту є вірусна інфекція, тому сучасне етіотропне лікування повинне використовувати специфічну противірусну терапію та мінімізувати використання антибіотиків.

- Противірусні препарати ефективні в перші дві-три доби захворювання. Застосовують: ремантадін, арбидол-ленс, аміксін, ребетол, інтерферони, ДНК-ази та ін.
- Згідно рекомендацій В.К.Таточенко та співавторів (2000), показаннями до призначення антибіотиків при гострому бронхіті може бути:
- Діти перших 6-ти місяців життя;
- Важкий перебіг бронхіту (нейротоксикоз та ін.);

- Наявність обтяжливого преморбідного фону (пологова травма, недоношеність, гіпотрофія та ін.);
- Наявність активних хронічних вогнищ інфекцій (тонзиліт, отит та ін.);
- Підозра на нашарування бактеріальної інфекції:
- Лихоманка з температурою тіла вище 39 С;
- В'ялість, відмова від їжі;
- Виражені симптоми інтоксикації;
- Наявність задишки;
- Асиметрія хрипів;
- Лейкоцитоз, прискорена ШЗЕ
- Оскільки при гострому захворюванні відсутні дані про збудника у конкретного хворого, вибір препарату базується на рекомендаціях емпіричної стартової терапії з урахуванням вірогідної етіології хвороби та чутливості вірогідного збудника в даному регіоні.
- Про правильний вибір антибіотика вказує швидке настання ефекту лікування.
- Застосовують препарати:
 - цефалоспоринового ряду (цефалексін; цефадріксіл; цефазолін; цефаклор; цефотаксім; цефтріаксон);
 - захищені пеніциліни (аугментін; амоксиклав)
 - макроліди (азітроміцин)
- На етапі реабілітаційних заходів показані дихальна гімнастика, масаж, фітотерапія (мати-й-мачуха, подорожник, солодка, алтей лікарський, айр, термліпсіс, чабрець та ін.)

Протокол лікування гострого бронхіоліту у дітей

J21 Гострий бронхіоліт

J21.0 Гострий бронхіоліт, спричинений респіраторно-сентиціальним вірусом

J21.8 Гострий бронхіоліт, спричинений іншими уточненими агентами

J21.9 Гострий бронхіоліт, неуточнений

Діагностичні критерії:

- При спостереженні значне порушення загального стану, наявні симптоми риніту, назофарингіту, катаральні симптоми.
- Температура тіла частіше нормальна, іноді субфебрильна, дуже рідко гіпертермія.
- Виражена дихальна недостатність: задишка експіраторного характеру, участь в акті дихання допоміжної мускулатури, роздування крил носа, втягіння міжреберних проміжків, ціаноз носогубного трикутника.
- Ознаки порушення бронхіальної прохідності (розширений передньо-задній розмір грудної клітки, горизонтальне розташування ребер, опущення діафрагми).
- При перкусії відмічається коробковий перкуторний звук.
- При аускультії вислуховується жорстке дихання, видих подовжений, вологі малозвучні дрібнопухирцеві хрипи, на видосі сухі, свистячі хрипи.
- Відмічається виражена тахікардія, тони серця послаблені.
- На рентгенограмі грудної клітки спостерігається посилення судинного малюнка, підвищення прозорості легень за рахунок обтураційної емфіземи, посилення малюнка бронхів.

Лікування:

1. Госпіталізація.
2. Дієта повноцінна, відповідно до віку дитини, збагачена вітамінами, висококалорійна. В стаціонарі – дієта №5.
3. Санація верхніх дихальних шляхів
 - електровідсмоктувач
 - дренажі: постуральний, вібраційний
4. Оксигенотерапія зволженим киснем (40%), кожні 2 години, або 2-3 рази на добу, залежно від стану дитини.
5. Муколітичні та відхаркувальні препарати синтетичного та рослинного походження
 - ентерально (проспан, бромгексін, лазолван, натрія, калія йодид, гербіон та ін).

- Інгаляційно (натрія бікарбонат, ацетилцистеїн, евкабал, алтей).
 - 6. Введення рідини з метою нормалізації кислотно-лужного стану крові, боротьба з інтоксикацією, шляхом застосування колоїдних та кристалоїдних розчинів.
 - 7. Антибактеріальні препарати:
 - цефалоспорини (цефазолін, цефтріаксон)
 - напівсинтетичні пеніциліни (амоксцилін, аугментин, амоксиклав тощо)
 - 8. Протівірусні препарати на початку захворювання (арбідол, інтерферони, рибавирин).
 - 9. Кардіотонічні препарати при наявності вираженої тахікардії (строфантин, корглікон).
 - 10. Глюкокортикоїди при вираженій дихальній недостатності (преднізолон, гідрокортизон).
 - 11. Вібраційний масаж. Масаж грудної клітки.
- Фізіотерапевтичні процедури: мікрохвильова терапія, різноманітні варіанти електрофорезу, УВЧ- терапія.

Протокол лікування гострого обструктивного бронхіту

Діагностичні критерії:

1. Подовжений свистячий видох "wheezing", які чути на відстані від хворого.
2. При огляді здута грудна клітка (горизонтальне розміщення ребер), участь в акті дихання допоміжної мускулатури, втягіння межреберних проміжків, але ознаки дихальної недостатності відсутні.
3. Кашедь сухий, нападаподібний, довго триває. На прикінці першого тижня переходить у вологий.
4. Перкуторно визначпється коробковий відтінок легеневого тону.
5. Аускультативно вислуховується жорстке дихання, видих подовжений, багато сухих свистячих хрипів. Можуть бути середньо- та великипухірцеві малозвучні хрипи.
6. На рентгенограмі грудної клітки спостерігається розрідження легеневого малюнку в латеральних відділах легенів та згущення в медіальних (прихована емфізема).

Лікування:

- Госпіталізація.
- Дієта гіпоалергенна, повноцінна, відповідно до віку дитини.
- Спазмолітики ентерально або парентерально (но-шпа, папаверин), інгаляційно (суміш Домбровської, Євдощенко).
- Бронхолітики: бронхоадrenomіметики (алупент, сальбутамол, фенотерол), теофіліни (еуфілін).
- Муколітики та відхаркувальні препарати рослинного тасинтетичного походження (ацетилцистеїн, лазолван, бромгексин, проспан, трипсін, та ін).
- Вібраційний масаж та постуральний дренаж.
- Фізіотерапевтичні процедури : електрофорез з еуфіліном, MgSO₄
- Фітотерапія із застосуванням гіпоалергенних рослин (солодка, м`ята, чабрець, багульник).
- На етапах реабілітації лікувальна дихальна гімнастика, спелеотерапія, загортовування, санаторнокурортне лікування (Південне узбережжя Криму).
- Диспансерний нагляд у алерголога.
- Невідкладна допомога має бути при обструкції, що супроводжується:
 - Збільшенням дихання до 70 за хв. та вище.
 - Неспокоєм дитини, змінами положення тіла в пошуку найбільш на видохи напруженням межреберних м`язів.
 - Поява утрудненого видохи із втягінням м`язів грудної клітки.
 - Центральний ціаноз.
 - Зниження PO₂.
 - Підвищення PCO₂.
- При цьому необхідне постачання кисню через носові катетери, введення бета-агоністів в аерозолі. Можна ввести глюкокортикоїди (дексаметазон 0,6 мг/ кг із розрахунку 1-1,2мг/кг/добу або преднізолон 6 мг /кг із розрахунку 10-12 мг/кг/добу).
- Про ефективність лікування свідчить зменшення частоти дихання на 15 та більше за хвилину, зменшення експіраторних шумів.

- Показанням до переведення на ШВЛ є:
- - Послаблення дихальних шумів на вдосі;
- - Збереження ціанозу при вдиханні 40% кисні;
- - Зниженні больової реакції на подразнення;
- - Зниження PaO_2 нижче 60 мм рт. ст.;
- - Підвищення $PaCO_2$ вище 55 мм рт. ст.

Додаток №1а. Пневмонію найчастіше всього диференціюють від ОРВІ, на фоні якої вона в більшості випадків розвивається, а також від гострого бронхіту і бронхооліта.

- Для ОРВІ характерні інтоксикації, порушення самопочуття, катаральні зміни в носоглотці, висока температура тіла в перші дні захворювання. Температура тіла нормалізується у більшості хворих в перші 3 дні хвороби. В легенях відсутні локальні фізикальні і рентгенологічні зміни.

- Для гострого бронхіту, який розвивається на фоні ОРВІ, характерне помірне підвищення температури тіла, кашель, спочатку сухий, потім вологий. Задишка, як правило, не має. Часто дихання стає жорстким, pojawiaються розсіяні різнокаліберні хрипи з обох сторін, які зникають чи міняють характер після кашлю. При рентгенологічному дослідженні виявляють посилення легеневого малюнка, зниження структурності коренів легень. Локальні клініко-рентгенологічні зміни в легенях відсутні.

- Бронхіоліт розвивається переважно у дітей першого року життя. При гостроті і вираженості клінічних симптомів інтоксикації і дихальній недостатності він часто схожий з гострою пневмонією. При цьому на перший план швидко виходить дихальна недостатність, визначає важкість захворювання. Розвивається виражена задишка з участю допоміжної мускулатури, емфізема, периоральний и загальний ціаноз, швидко приєднується легенево-серцева недостатність. При перкусії над легеневою визначається коробочний звук, аускультативно дихання частіше ослаблено, вислуховується велика кількість розсіяних мілкопухирчастих хрипів. У відмінності від пневмоній відсутні клінічні виявлення локальних змін в легенях і інфільтративно-запального вогнища в легеневої паренхімі при рентгенологічному дослідженні.

Література.

Основна:

1. Педіатрія: Підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації/ За ред. проф. О.В. Тяжкої/ Видання друге.- Вінниця: Нова книга. – 1096с.
2. Протокол лікування дітей з бронхітами. Наказ МОЗ України № 18 від 13.01.05.
3. Педіатрія: Підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації/ За ред. проф. О.В. Тяжкої/ Видання друге.- Вінниця: Нова книга. – 1096с.

Додаткова:

1. Nelson Textbook of Pediatrics, 18/E, 2008, Vol.2, 3147p

Тема лабораторного заняття № 16. Невідкладні стани в алергології дитячого віку.

1. Актуальність теми.

Первинна медична допомога передбачає забезпечення цілісного підходу до медичного обслуговування лікарем загальної практики – сімейним лікарем, а у перехідному періоді також лікарем-терапевтом та педіатром дільничним в умовах лікарської амбулаторії або за місцем проживання пацієнта і включає надання консультації, проведення діагностики та лікування найбільш поширених хвороб, травм, отруень, патологічних, фізіологічних (під час вагітності) станів, здійснення профілактичних заходів; направлення відповідно до медичних показань пацієнта, який не потребує екстреної медичної допомоги, для надання йому вторинної (спеціалізованої) або третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги; надання невідкладної медичної допомоги в разі гострого розладу фізичного чи психічного здоров'я пацієнта, який не потребує екстреної, вторинної (спеціалізованої) або третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги.

2. Цілі заняття

A. Загальні цілі

Ознайомлення з організацією надання невідкладної допомоги підліткам та молоді в Україні згідно з чинним законодавством.

Удосконалити підготовку лікарів-педіатрів, сімейної медицини з актуальних питань медицини підліткового віку, визначити рівень знань та умінь студента у відповідності до кваліфікаційних вимог

a. Виховні цілі:

b. сформувати у студентів основні уявлення про особливості клінічного перебігу невідкладних станів у дітей, проведенні лікувально-діагностичних маніпуляцій (з урахуванням характеру захворювання та індивідуальних особливостей дитини).

B. Конкретні цілі:

a. визначати різні клінічні варіанти та ускладнення найбільш поширених невідкладних станів у дітей

b. визначати тактику ведення хворого при найбільш поширених невідкладних станах у дітей

c. планувати обстеження хворої дитини та інтерпретувати отримані результати при найбільш поширених невідкладних станах у дітей

d. проводити диференційну діагностику та ставити попередній клінічний діагноз при невідкладних станах у дітей

e. ставити діагноз і надавати екстрену допомогу при невідкладних станах у дітей

C. На підставі теоретичних знань за темою:

Вміти:

a. проводити опитування та об'єктивне обстеження дітей підліткового віку;

b. оцінювати стан дитини;

c. оцінювати необхідність госпіталізації дитини після невідкладної допомоги

d. складати план невідкладної допомоги;

D. Опанувати практичні навички:

a. надання невідкладної допомоги при найбільш поширених невідкладних станах у дітей – гіпертермія, судоми, анафілактичний шок та ін.;

b. консультування батьків та пацієнтів щодо попередження невідкладних станів у майбутньому

c. морально-деонтологічні принципи медичного фахівця та принципи фахової субординації в педіатрії.

3. Матеріали доаудиторної самостійної підготовки (міждисциплінарна інтеграція)

Дисципліни	Знати	Вміти
Анатомія	Анатомічні особливості дітей різного віку	
Фізіологія	Нормальні показники функціонування здорового організму	Оцінити результати досліджень організму підлітка
Патофізіологія	Патогенез патології найбільш розповсюджених хронічних захворювань	Проаналізувати основні ланки етіопатогенезу захворювання
Пропедевтика педіатрії	Характерні скарги при найбільш розповсюджених невідкладних станах, основні клінічні симптоми, методи обстеження, диференціальну діагностику захворювань	Обґрунтувати діагноз згідно з класифікацією
Фармакологія	Фармакологічна дія необхідних препаратів	Призначити відповідне лікування, враховуючи вікову дозу
Організація охорони здоров'я	Принципи та організація госпітальної та спеціалізованої допомоги у разі потреби при невідкладних станах у дитини	Скласти план лікування на догоспітальному та госпітальному етапах

4. **Зміст теми.** Невідкладні стани - патологічні зміни в організмі людини, які призводять до різкого погіршення здоров'я, можуть загрожувати життю і потребують екстрених лікувальних заходів. До них відносять патологічні стани, які безпосередньо не загрожують життю, однак така загроза може стати реальною в будь-який час; стани, під час яких відсутність своєчасної медичної допомоги може зумовити стійкі зміни в організмі; стани, за яких в короткий термін треба полегшити страждання хворого; стани, які потребують негайного медичного втручання в інтересах оточуючих у зв'язку з поведінкою хворого. Невідкладна допомога при анафілактичному шоці у дітей. Анафілактичний шок (АШ) – максимально тяжкий прояв алергічної реакції негайного типу. АШ – стан, який виникає гостро і загрожує життю, супроводжується порушенням гемодинаміки, що призводить до недостатності кровообігу та гіпоксії у всіх життєво важливих органах. АШ характеризується швидким розвитком переважно загальних проявів анафілаксії: зниженням артеріального тиску, температури тіла, порушенням функції ЦНС, підвищенням проникності судин, спазмом гладком'язових органів, тощо. АШ виникає після контакту хворого з алергеном, до якого він чутливий: медикаментозні препарати, вакцини, сироватки, харчові продукти, охолодження тіла, яд комах та інші причини.

Алгоритм надання невідкладної допомоги при АШ
Анафілактичний шок Т 78.2

1. Загальний аналіз крові та сечі
 2. Імунологічне обстеження
 3. Біохімічне обстеження
 4. Копрограма
 5. Обстеження стільця на наявність глистів
 6. УЗО органів черевної порожнини
 7. Огляд вузьких спеціалістів
1. Хворого покласти, повернути голову обличчям набік, висунути нижню щелепу, зафіксувати язик. Забезпечити доступ свіжого повітря або інгаляціюювати 100% кисеня
 2. Елімінація алергена:
 - А. при парентеральному введенні алергену:
 - В. обколоти навхрест місце ін'єкції (вжалення) 0,1% розчином адреналіну 0,1 мл / рік життя в 5,0 мл ізотонічного розчину натрію хлориду і прикласти до нього кригу; накласти джгут (якщо дозволяє локалізація) проксимальніше введення алергену на 30 хв., не здавлюючи артерії; якщо алергічна реакція викликана введенням пеніциліну – ввести 1 млн. ОД пеніцилінази в 2,0 мл ізотонічного розчину натрію хлориду д/м;
 - С. при краплинному введенні алергену до носа та очей – промити носові ходи та кон'юнктивальний мішок проточною водою;
 - Д. при пероральному введенні алергену – промити хворому шлунок, якщо дозволяє стан.
 3. Негайно ввести в/м:
 - А. 0,1% розчин адреналіну в дозі 0,05 – 0,1 мл / рік життя (не більше 1 мл) і 3% розчин преднізолону в дозі 5 мг/кг у м'язи дна ротової порожнини;
 - В. антигістамінні препарати:
 - С. 1% розчин димедролу 0,05 мл/кг (не більше 0,5 мл – дітям до 1 року і 1,0 мл – старшим року) або
 - Д. 2 % розчин супрастину 0,1 – 0,15 мл/рік життя.
 - Е. Застосування піпольфену протипоказане у зв'язку з його значним гіпотензивним ефектом
 - Ф. Обов'язково контроль за станом пульсу, дихання і АТ!
 4. Після завершення першочергових заходів – забезпечити доступ до вени і ввести внутрішньовенно струменево 0,1% розчин адреналіну в дозі 0,05 мкг – 0,1 мл/рік життя у 10,0 мл ізотонічного розчину натрію хлориду.
 5. Почати проведення внутрішньовенної інфузійної терапії 0,9% розчину натрію хлориду або розчину Рінгера з розрахунку 20 мл/кг протягом 20-30 хв. подальшому при відсутності стабілізації показників гемодинаміки – колоїдний розчин (реополіглюкін) у дозі

20 мл/кг. Об'єм і швидкість інфузійної терапії визначаються величиною АТ ЦВТ і станом хворого. Димедрол 1-2 мг/кг внутрішньовенно.

6. Ввести внутрішньовенно глюкокортикостероїди:

А. 3% розчин преднізолону 2 – 4 мг/кг (в 1 мл – 30 мг)

В. гідрокортизон 4 – 8 мг/кг (в 1 мл суспензії – 25 мг)

С. 0,4% розчин дексаметазону 0,3 – 0,6 мг/кг (в 1 мл – 4 мг).

Якщо АТ залишається низьким – вводити альфа-адреноміметики в/в кожні 10-15 хв. до покращення стану.

7. Якщо АТ залишається низьким – вводити альфа-адреноміметики довенно кожні 10-15 хв. до покращення стану:

А. 0,1% розчин адреналіну 0,05-0,01 мл/рік життя (сумарна доза до 5 мг) або

В. 0,2% розчин норадреналіну – 0, 1-5 мг мл/кгрік життя (не більше 1 мл) або при гіпотонії

С. 1% розчин мезатону 0,1 мл/рік життя (не більше 1 мл).

При відсутності ефекту – в/в титроване введення допаміну в дозі 8-10 мкг/кг на хв. під контролем АТ і ЧСС.

8. При бронхоспазмі і інших розладах дихання:

А. Проводити оксигенотерапію;

В. ввести 2,4% розчин еуфіліну 0,5 мг/кг-1,0 мл/рік життя (не більше 10 мл) внутрішньовенно довенно струменево в 20,0 мл фізіологічного розчину;

С. видаляти накопичений секрет із трахеї і ротової порожнини;

Д. при проявах стридорозного дихання і відсутності ефекту від комплексної терапії – негайна інтубація, за життєвими показаннями – конікотомія

9. Проведення комплексу судино-легеневої реанімації за необхідності.

10. Госпіталізація у реанімаційне відділення після проведення комплексу невідкладних лікувальних заходів.

11. Симптоматична терапія.

Обов'язково контроль за станом пульсу, дихання і АТ! Заборонено використовувати шкірні та інші провокаційні тести з медикаментозними препаратами для діагностики анафілактичної реакції у зв'язку з їх невисокою інформативністю та небезпечністю для життя хворих.

Тривалість стаціонарного лікування складає від 1 до 10 діб. Доповнення. Наказ від 03.07.2006 № 432 Про затвердження протоколів надання медичної допомоги за спеціальністю „Алергологія". Протокол надання медичної допомоги при анафілактичному шоці

Коди МКХ-10:

T 8.2 – анафілактичний шок неуточнений.

T 8.0 - анафілактичний шок, що викликаний патологічною реакцією на харчові продукти.

T 78.5- анафілактичний шок, пов'язаний з введенням сироватки.

T88.6 - анафілактичний шок, пов'язаний з патологічною реакцією на адекватно призначений і правильно застосований лікарський засіб.

Ознаки і критерії діагностики.

Анафілактичний шок – це алергічна реакція негайного типу, що супроводжується небезпечними для життя клінічними проявами (різким зниженням артеріального тиску, порушенням діяльності центральної і периферичної нервової систем, ендокринними розладами, дихальною недостатністю, тощо).

Найбільш реальними причинами анафілактичного шоку є медикаментозна, інсектна і харчова алергія.

Діагностика.

Основними клінічними проявами анафілактичного шоку є:

- порушення гемодинаміки;

- порушення дихання (задишка, бронхоспазм, ядуха);

- порушення діяльності шлунково-кишкового тракту (нудота, блювання, пронос);

- шкірний висип (кропив'янка, інші екзантеми, набряк Квінке);

Клінічна картина анафілактичного шоку в деяких випадках може бути схожою з психопатологічними станами (обмороки, втрата свідомості тощо), анафілактоїдними

реакціями, що обумовлені виділенням медіаторів алергії без попередньої імунологічної реакції, за рахунок надмірного вживання їжі, продуктів з високим вмістом гістаміну. Дуже рідко імітувати шок можуть різні коматозні стани, холодова алергія, аспірація, інфаркт, емболії, спонтанний пневмоторакс, ортостатичний колапс, гіпервентиляційний синдром.

Медикаментозний анафілактичний шок (МАШ) - найбільш важкий генералізований прояв МА, обумовлений перебігом імунологічної реакції I типу з виділенням великої кількості цитокінів, що супроводжується вираженими порушеннями діяльності різних органів і систем (серцево-судинної, нервової, дихальної тощо). Найбільш часто МАШ розвивається на введення рентгенконтрастних діагностичних препаратів, пеніцилінів, похідних піразолону, вітамінів групи В. При парентеральному введенні препаратів МАШ розвивається негайно, при пероральному – через 30-60 хвилин. В зв'язку з переважним включенням тих чи інших патогенетичних механізмів перебіг МАШ може варіювати. Є типова форма МАШ, а також варіанти: гемодинамічний, асфіктичний, церебральний і абдомінальний. В структурі всіх форм МАШ частота цих варіантів складає, відповідно, 55,4%, 20,0%, 51, 5 %, 8,1%, 5,0%. При типовій формі МАШ хворі інколи не встигають повідомити про погіршення самопочуття, можуть відчувати жар, зрідка - нудоту, блювоту. При об'єктивному огляді відмічається гіперемія чи блідість шкіри, висип, набряк губ, повік. У хворих нерідко розвиваються судоми кінцівок, потім - неконтрольовані сечовиділення і дефекація. Пульс, як правило, слабкий, частий, тони серця глухі. Дихання частіше всього поверхневе, часте, з дистанційними хрипами. При аускультації можуть вислуховуватися свистячі хрипи, які інколи зникають на фоні задишки, що посилюється.

При гемодинамічному варіанті МАШ на перший план виходять симптоми порушення діяльності серцево-судинної системи, спостерігається спазм (блідість) чи розширення (гіперемія) периферичних судин. Артеріальний тиск знижений. Асфіктичний варіант МАШ проявляється гострою дихальною недостатністю, яка обумовлена бронхоспазмом, набряком слизової оболонки бронхів.

Церебральний варіант МАШ характеризується переважанням порушень у діяльності ЦНС: психомоторним збудженням, порушенням свідомості, судомами, епілептиформними випадками, рідше - симптомами набряку мозкової тканини.

При абдомінальному варіанті МАШ основні ознаки - різкий біль в животі, симптоми подразнення очеревини. Можливою є поява за грудинного болю, що симулює інфаркт міокарду.

Виділяється також 5 типів перебігу МАШ: гострий злоякісний (летальність - 88,6%), гострий доброякісний (летальність - 6%), зтяжний (летальність - 8,6%), рецидивуючий (летальність - 14,3%), абортивний (летальність - 0%). Загалом, летальність при МАШ складає 0,48% всіх випадків. Відповідний перебіг має анафілактичний шок при укусах комах, вживанні деяких харчових продуктів.

Умови, при яких надається медична допомога.

1. Оптимальними умовами щодо цього є реанімаційні відділення лікарень, однак при виникненні шоку спонтанно, невідкладну допомогу повинні надавати медичні працівники любого фаху, в будь-яких умовах.

2. Лікувальні заходи при анафілактичному шоці будь-якого походження повинні базуватися на основних механізмах його патогенезу.

Лікувальні заходи повинні включати:

1. Припинення надходження алергену (АГ) до організму хворого.

2. У випадку надходження АГ парентерально (лікарський препарат, отрута комах при укусах) слід накласти джгут вище місця введення АГ на 25 хв. (кожні 10 хв. слід послабляти джгут на 1-2 хв.), прикладати до цього місця лід на 15 хв.; обколоти місце 0,3 - 0,5 мл 0,1% розчину адреналіну з 4,5 мл ізотонічного розчину хлориду натрію.

3. При пероральному надходженні АГ доцільно спробувати його видалити чи зв'язати (промивання шлунку, введення сорбенту – активованого вугілля, полісорбу, поліфепану, каопектату), в подальшому, призначити послаблюючі, очисні клізми.

4. Заходи, що спрямовані на відновлення гострих порушень функції кровообігу і дихання. Підшкірно вводиться 0,1% розчин адреналіну в дозі 0,1 - 0,5 мл (при необхідності повторити

введення через 20-40 хв. під контролем рівня артеріального тиску). При нестабільній геодинаміці, з безпосередньою загрозою для життя, можливе внутрішньовенне введення адреналіну. При цьому 1 мл 0,1% розчину адреналіну розчиняється в 100 мл ізотонічного розчину хлориду натрію і вводиться з початковою швидкістю 1 мкг/хв. (1 мл в хв.). При необхідності, швидкість введення може бути збільшеною до 2-10 мкг/хв. Внутрішньовенне введення адреналіну проводиться під контролем артеріального тиску.

КРОПИВ'ЯНКА. Кропив'янка – це поліетіологічне захворювання з різними варіантами патогенезу і типовими клінічними проявами - висип на шкірі у вигляді пухирців (уртикарій), що швидко зливаються і поширюються по всьому тілі. Особливості уртикарного висипу: пухирець розміром від декількох міліметрів до декількох сантиметрів із зоною гіперемії навколо, центральна частина пухирця припіднята; поява висипу супроводжується вираженим свербінням.

Ангіоневротичний набряк (набряк Квинке) - один із варіантів кропив'янки, при якому патологічний процес поширюється глибше на дерму або підшкірну тканину. Типовий клінічний прояв ангіоневротичного набряку – обмежений набряк певної ділянки тіла з найчастішою локалізацією в ділянці голови (обличчя, слизова оболонка ротової порожнини, губи, язик та ін.), шиї, кистей, стоп, зовнішніх статевих органів. Шкіра на місці набряку не змінена. Больові відчуття, дискомфорт у місці ураження нерідко більш виражені, аніж свербіж.

КЛАСИФІКАЦІЯ. На жаль, спроби створити єдину класифікацію кропив'янки виявилися без успіху, однак загалом усі науковці і практики визнають існування двох її варіантів Імунного (алергічного) Неімунного (псевдоалергічного) . Більше того, такий розподіл відповідає сучасному перегляду термінології в алергології. Алергічна кропив'янка спричиняється дією алергенів. В основі її патогенезу лежать I-III типи імунopatологічних реакцій, але провідна роль належить реакціоному механізму. Найчастіше алергічна кропив'янка зумовлена лікарськими засобами, харчовими та інсектними алергенами. Псевдоалергічна кропив'янка характеризується різними етіологічними факторами і механізмами розвитку. В основі патогенезу цього варіанту захворювання лежать ліберация гістаміну, активація комплементу і калікреїн-кінінової системи, тощо. Етіологічними чинниками найчастіше є:

1. лікарські препарати (антибіотики, рентгенконтрастні речовини, білкові препарати тощо);
2. харчові продукти;
3. фізичні фактори (натискання, вібрація, сонячне опромінення, тепло, холод тощо).

У патогенезі псевдоалергічного варіанту кропив'янки важливу роль відіграє патологія травного каналу (найчастіше гепато-біліарної системи), яка реєструється практично у всіх хворих.

За перебігом кропив'янку поділяють на гостру і хронічну. До гострої форми відносять кропив'янку і ангіоневротичний набряк, які тривають не більше 6 тижнів. Якщо ознаки хвороби утримуються довше, то говорять про хронічний перебіг захворювання. Особливі діагностичні і терапевтичні труднощі виникають у разі хронічної кропив'янки (ХК), яка може бути проявом багатьох хвороб – від інфекцій до новотворів. Сьогодні отримані докази автоімунної природи деяких варіантів хронічної рецидивної кропив'янки.

Діагностичний пошук у хворих з кропив'янкою починається з детальних анамнестичних досліджень, у процесі яких потрібно:

1. Вияснити, коли і як почалося захворювання, як часто воно загострюється.
2. Уточнити, які захворювання переніс хворий і які ліки застосовував.
3. Особливу увагу звернути на те, чи страждає хворий на гастроентерологічні, автоімунні, злоякісні й ендокринні захворювання, оскільки всі вони можуть бути причиною хронічної кропив'янки.
4. З'ясувати, чи приймав хворий антигістамінні препарати і яка їх ефективність.
5. Переконатися, чи контактує хворий у школі, дитсадку чи вдома з шкідливими речовинами (хімічними, біологічними, запахами тощо).
6. Уточнити, чи пов'язана поява висипань у дівчаток з менструальним циклом.

Відомо, що поява або підсилення проявів кропив'янки в кінцевій фазі менструального циклу зумовлені зниженням активності прогестерону. Анамнестичний пошук іноді доволі складний,

нерідко доводиться ретроспективно аналізувати епізоди кропив'янки. Наступним етапом діагностичного пошуку є об'єктивне і додаткове дослідження. Додаткові дослідження у разі гострої кропив'янки повинні включати:

1. Загальний аналіз крові з формулою.
2. Загальний аналіз сечі.
3. Копрологічне дослідження і посів калу на мікробний пейзаж.
4. Функціональні печінкові проби.
5. УЗД органів черевної порожнини.
6. У разі розвитку ЖК додатково проводяться : Визначення фракцій комплементу (С3 і С4).
7. Специфічна алергодіагностика
8. Спеціальні дослідження для виключення : системних захворювань сполучної тканини (антиядерні автоантитіла, ЦІК тощо); злоякісних новоутворів; хронічних інфекційних і паразитарних захворювань (вірус гепатиту і вірус Епштейна-Барр, бактеріальні , грибні інфекції, гельмінтози); захворювань щитовидної залози (УЗД, антитироїдні антитіла, гормони щитовидної залози), травного каналу (езофагогастроуденофіброскопія тощо).
9. У разі підозри на уртикарний васкуліт проводять біопсію шкіри

Лікування:

1. Рекомендована гіпоалергенна дієта з виключенням причинно-значущих харчових алергенів та продуктів гістамінолібераторів. Обов'язковою умовою успішного лікування кропив'янки є санація хронічних вогнищ інфекцій в організмі, зокрема гельмінтозів.
2. У разі гострої кропив'янки чи загострення ЖК обсяг терапевтичних заходів визначається важкістю процесу.
3. Легкий перебіг
 - А. Проведення елімінаційних заходів
 - В. Антигістамінні препарати 1-2-ого покоління
4. Перебіг середньої важкості
 - А. Антигістамінні препарати 1-ого покоління парентерально (тавегіл, супрастин тощо)
 - В. При відсутності ефекту - ГКС системної дії (1-5 мг/кгв перерахунку на преднізолон) в комбінації з антигістамінними препаратами
 - С. Після досягнення ефекту антигістамінні засоби 2-ого покоління безперервним 1-місячним курсом.
5. Важкий перебіг
 - А. Проведення елімінаційних заходів Антигістамінні препарати 1-ого покоління парентерально При відсутності ефекту - ГКС системної дії За показами проведення дезінтоксикаційної інфузійної терапії з додаванням сечогінних препаратів (фізіологічний розчин, лазикс тощо).
 - В. Після досягнення ефекту антигістамінні засоби 2-ого покоління безперервним 1-місячним курсом. Пріоритетною у разі хронічної кропив'янки є превентивна терапія, мета якої – профілактика рецидивів.
6. При лікуванні хронічної рецидивної кропив'янки особливо ефективною є етіотропна терапія, спрямована на усунення контакту з факторами, які спричиняють кропив'янку. Це можуть бути алергени різного походження, лікарські засоби, харчові добавки, хімічні речовини і різноманітні фізичні фактори. Причиною розвитку кропив'янки іноді є хронічна інфекція, саме тому санація її вогнищ, дегельмінтизація хворого і членів його сім'ї є надзвичайно важливими. Псевдоалергічна кропив'янка нерідко буває проявом загострення багатьох соматичних захворювань, особливо гастроентерологічного профілю, тому етіотропна терапія повинна бути спрямована на лікування основного захворювання і запобігання його загострень.

Тестові завдання для контролю:

1. Яка з наведених реакцій є основною при анафілактичному шоку?

- А. Природна алергічна реакція
- В. Реакція негайного типу з залученням усіх органів і систем
- С. Затримка симптомів до кількох годин

D. Реакція на подразники, що не виявляється на шкірі

2.Що є основним методом лікування при анафілактичному шоку у дітей?

E. Використання антибіотиків

F. Введення антигістамінних засобів

G. Інфузійна терапія

H. Введення адреналіну

3.Які з перерахованих симптомів є характерними для гострої алергічної реакції у дітей?

I. Біль у животі та діарея

J. Утруднене дихання, набряк обличчя, ангіоневротичний набряк

K. Тривала втома та млявість

L. Лихоманка та озноб

4.При якому з перерахованих станів необхідно терміново введення адреналіну?

M. Алергічний риніт

N. Анафілактичний шок

O. Алергічна кропив'янка

P. Атопічний дерматит

5.Якому з наступних станів притаманний розвиток швидкої анафілактичної реакції після вживання певних продуктів харчування у дітей?

Q. Алергія на молоко

R. Алергія на пилок рослин

S. Алергія на лікарські препарати

T. Алергія на домашніх тварин

6.Яка терапія є найбільш ефективною при набряку Квінке у дітей?

U. Прийом антигістамінних препаратів

V. Використання інгаляторів з бронхорасширювальним ефектом

W. Введення адреналіну та кортикостероїдів

X. Призначення сечогінних препаратів

7.Якому з наступних станів відповідає підвищення рівня імуноглобулінів класу E в сироватці крові у дітей?

Y. Пневмонія

Z. Алергічний риніт

AA. Хронічний бронхіт

BB. Атопічний дерматит

8.Яке лікування є необхідним при гострому бронхоспазмі у дитини з астмою?

CC. Введення інгаляторів з антигістамінними препаратами

DD. Введення бронхорасширювальних препаратів (β -агоністи)

EE. Введення кальцію глюконату

FF. Введення антибіотиків

9.Що є першочерговим заходом при розвитку алергічного риніту у дитини?

GG. Призначення антигістамінних препаратів

HH. Використання антибіотиків

II. Інгаляції з сольовими розчинами

JJ. Введення стероїдів

10.Які з симптомів є ознаками алергічної кропив'янки у дітей?

KK. Підвищення температури тіла та сильний головний біль

LL. Поява висипів, що супроводжуються свербіжем

MM. Запаморочення та блювота

NN. Тривала діарея

Література:

Основна:

1. Вороненко Ю.В., Пухлик Б.М., Кузнецова Л.В., Гуляр С.О., Фролов В.М., Бобров О.Є., Осипова Л.С., Гавриленко Т.І., Назар О.В., Літус В.І., Прилуцький О.С., Пілецький А.М., Романюк Л.І., Грем"яков В.О., Кузнецов О.Г. Алергологія. // Під редакцією д.м.н., професора

Кузнецової Л.В. Рекомендований Центральним методичним кабінетом Міністерства освіти та науки України. – Київ. - 2008 р. – 365 с.

2. Драннік Г.М. Клінічна імунологія та алергологія. Підручник для студентів, лікарів – інтернів, алергологів, клінічних імунологів, лікарів інших спеціальностей.//Київ: «Здоров'я» - 2006. – 888 с.

3. Казмірчук В.Є., Ковальчук Л.В. Клінічна імунологія та алергологія. – Підручник для студентів. – Нова Книга. – Вінниця. – 2006.

4. Педіатрія : підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації/ за редакцією О.В.Тяжкої.- Вінниця:Нова Книга,2006

5. Пухлик Б.М. Алергологія. //Вінниця: «Нова Книга». – 2004.

Додаткова:

1.Кузнецова Л.В., Альошина Р.М., Фролов В.М., Пілецький А.М., Пересадін М.О., Осипова Л.С., Бабаджан В.Д., Романюк Л.І., Плахотнік С.В., Грем'яков В.О., Гришило П.В., Кузнецов О.Г., Юркіна А.В., Старунова Т.Г., Асика І.А. Лікувальна тактика при невідкладних станах в алергології. - Навчальний посібник для лікарів. - 2008 р. – 37 с.

2.Ласиця О.Л., Ласиця Т.С., Недельська С.М. Алергологія дитячого віку.- Київ «Книга плюс», 2004.

Тема лабораторного заняття тема № 17. Синдром абдомінального болю у дітей. Диференційна діагностика. Тактика лікаря.

1. Актуальність теми. Абдомінальний больовий синдром (АБС) є однією з найпоширеніших скарг у дітей, що призводить до звернень до педіатрів, гастроентерологів та хірургів. Його актуальність обумовлена як високою частотою, так і різноманітністю причин, які можуть варіюватися від функціональних порушень до гострих хірургічних станів, що потребують невідкладного втручання. Основні аспекти актуальності :

А. Висока поширеність серед дітей різного віку:

а.У 20–30% дітей та підлітків фіксуються епізоди болю в животі протягом року.

б.Хронічний або рецидивуючий біль реєструється у 10–15% дітей.

В. Різноманітність етіологічних чинників:

а.Функціональні розлади: наприклад, синдром подразненого кишківника, функціональна диспепсія (особливо поширені у дітей шкільного віку).

б.Органічні причини: гастрит, виразкова хвороба, гельмінтози, гострий апендицит, кишкова непрохідність тощо.

с.Психосоматичний компонент: стрес, тривожні розлади та емоційні фактори часто сприяють розвитку функціонального болю.

д.Небезпека діагностичних помилок:

е.Болі в животі можуть маскувати гострі стани (апендицит, інвагінація, перфорація виразки).

ф.Органічні патології можуть бути недооцінені через схожість симптомів із функціональними розладами.

2.Конкретні цілі:

С. Вивчити патофізіологічні механізми абдомінального болю у дітей.

Д. Опанувати знання про класифікацію синдрому абдомінального болю (гострий, хронічний, функціональний).

Е. Розібрати основні причини абдомінального болю у дітей залежно від вікових особливостей.

Ф. Навчитися проводити диференційну діагностику функціональних, інфекційних, хірургічних та інших причин абдомінального болю.

Г. Вміти розпізнавати клінічні симптоми захворювань, що супроводжуються абдомінальним болем (апендицит, гастрит, інвагінація кишківника, синдром подразненого кишківника, гельмінтози тощо)

Н. Скласти план обстежень пацієнта, котрий скаржитися на синдром абдомінального болю.

І. Застосовувати алгоритми діагностики відповідно до сучасних рекомендацій

J. Визначати тактику лікування залежно від етіології абдомінального болю (медикаментозна, хірургічна, підтримувальна терапія).

3.Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція):

Попередні дисципліни	Отримані навички
Нормальна анатомія	<ul style="list-style-type: none"> • Топографічна анатомія органів черевної порожнини. • Кровообіг та іннервація органів травлення.
Фізіологія	<ul style="list-style-type: none"> • Функціонування шлунково-кишкового тракту (ШКТ). • Фізіологічні механізми перистальтики, травлення та всмоктування • Вплив автономної нервової системи на функції ШКТ.
Патофізіологія	<ul style="list-style-type: none"> • Механізми розвитку болю (ноцицептивний, вісцеральний, рефлекторний, психогенний) • Патогенез гострого та хронічного абдомінального болю • Роль запалення, ішемії та моторних порушень у виникненні болю
Педіатрія:	<ul style="list-style-type: none"> • Вікові особливості анатомії та фізіології ШКТ у дітей. • Особливості клінічної маніфестації захворювань у різних вікових групах.
Пропедевтика педіатрії	<ul style="list-style-type: none"> • Методи збору анамнезу (скарги, деталі болю: локалізація, характер, іррадіація, зв'язок із прийомом їжі). • Фізикальні методи обстеження органів черевної порожнини (огляд, пальпація, перкусія, аускультация)
Хірургія:	<ul style="list-style-type: none"> • Принципи діагностики гострого живота (апендицит, кишкова непрохідність, перфорація органів). • Ознаки, що вказують на необхідність невідкладного хірургічного втручання.
Фармакологія	<ul style="list-style-type: none"> • Механізм дії та застосування спазмолітиків, прокінетиків, антибіотиків, пробіотиків. • Особливості призначення знеболювальних засобів при абдомінальному болю.
Внутрішньо-Предметна інтеграція	<ul style="list-style-type: none"> • Дати клінічну оцінку змінам біохімічного дослідження крові, провести диференційну діагностику, інтерпретувати дані додаткових методів дослідження.

4.Завдання для самостійної роботи під час підготовки до заняття.

A.Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття:

Термін	Визначення
Клінічно болі в животі підпадають під три категорії:	. вісцеральний біль, парієтальний (соматичний) і референтний (біль в животі, не пов'язаний з органами в черевній порожнині).
Апендицит -	це гостре запалення апендикса, червоподібного відростка сліпої кишки.

B.Теоретичні питання до заняття:

Що таке синдром абдомінального болю у дітей? Які його особливості у дитячому віці?

Патофізіологічні механізми розвитку абдомінального болю.

Основні відмінності абдомінального болю у дітей порівняно з дорослими.

Які основні органічні причини абдомінального болю у дітей?

Функціональні причини абдомінального болю: особливості перебігу.

Основні діагностичні критерії гострого апендициту у дітей.

Особливості перебігу інвагінації кишечника у дітей.

Як діагностувати гастроентерит?

5. Зміст теми: Біль в животі у дітей є діагностичною дилемою. Хоча багато випадків гострого

болю в животі є благополучними, деякі вимагають швидкої діагностики та лікування. Численні розлади можуть викликати біль в животі. Найпоширенішою НЕ хірургічною причиною є гастроентерит, а найпоширенішою хірургічною причиною є апендицит. У більшості випадків болі в животі можуть бути діагностовані за допомогою анамнезу і фізикального обстеження (тобто не вимагають складних інструментальних маніпуляцій). Вік є ключовим фактором в оцінці причини; захворюваність і симптоми різних захворювань сильно розрізняються за віковим спектром. У гострій хірургії черевної порожнини, болю зазвичай передують блювота, в той час як зворотне - вірно в НЕ хірургічній етіології болю в животі у дітей. Діарея часто пов'язана з гастроентеритом або харчовим отруєнням. Апендицит слід запідозрити у будь-якої дитини з болем у правому нижньому квадранті (хоча, чим менша дитина, тим умовніше це твердження). Ознаки, які припускають гострий хірургічний живіт, включають мимовільний дефанс живота, обмеження глибокої пальпації та біль при відскоку черевної стінки після пальпації. Якщо діагноз не визначений після первинної оцінки, часто корисне повторне фізикальне обстеження одним і тим же лікарем.

Епідеміологія. У загальній популяції близько 8% дітей регулярно страждають від болю в животі. Дівчатка скаржаться частіше, ніж хлопчики. Тільки деякі з цих дітей звертаються за медичною допомогою. Обмежені дані досліджень в області первинної медичної допомоги показують, що близько двох третин випадків пов'язані з болями в животі без соматичної причини. Більшість дітей з функціональними болями в животі відвідують лікаря тільки 1 або 2 рази (тобто функціональні болі не інтенсивні і не провокують часті звернення). Дівчатка відвідують лікаря частіше, ніж хлопчики.

Вік пацієнта. Вік є ключовим фактором в оцінці болю в животі. У дитини до 4 років будь-який біль в животі повинен сприйматися як органічний з усім спектром необхідних досліджень і залежить від його тривалості (гострий чи рекурентний) (табл. 1.5).

Патофізіологія болю в животі. Клінічно болі в животі підпадають під **три категорії**: вісцеральний біль, парієтальний (соматичний) і референтний (біль в животі, не пов'язаний з органами в черевній порожнині). Вісцеральний біль виникає, коли шкідливі стимули впливають на кровообіг таких органів, як шлунок або кишечник. Напруження, розтягнення та ішемія стимулюють вісцеральні больові волокна. Позаяк вісцеральні нервові волокна, що відповідають за біль, є двосторонніми і не мієлінізованими, і надходять у спинний мозок на кількох рівнях. Вісцеральний біль, як правило, моно-тонний, погано локалізований і відчувається в середній лінії (дитина майже завжди вказує на зону по центру живота). Болі від надкишечних структур (наприклад, нижній відділ стравоходу, шлунок) як правило, відчуваються в епігастрії. Структури кишечника (наприклад, тонкої кишки) викликають навколосупроводний біль, а нижні структури (наприклад, товстої кишки) викликають біль у всьому животі. Однак, чим менша дитина, тим більш умовний цей поділ. Парієтальні болі виникають від стимуляції стінок черевної порожнини або капсули паренхіматозних органів. Біль в результаті ішемії, запалення чи розтягнення стінок або капсули органів черевної порожнини передаються через мієлінізовані аферентні волокна до конкретних спинних кореневих гангліїв на тій же стороні і на тому самому дерматомному рівні, що й джерело болю. Парієтальні болі, як правило, різкі, інтенсивні, дискретні і добре локалізовані, і кашель або рух може посилити їх. Референтні болі мають характеристики парієтального болю, але відчуваються в районах, ніяк не пов'язаних з ділянкою хворого органа. Це результат спільних центральних шляхів для аферентних нейронів з різних кореневих гангліїв. Класичним прикладом є пацієнт з пневмонією, який скаржиться на біль в животі, тому що розподіл дерматому рівня T9 об'єднує легені та живіт.

Основні відомості. Більшість абдомінальних симптомів у дітей може лікувати лікар загальної практики. Найбільш поширеним є симптом «абдомінального болю при невиразковій диспепсії» невідомої етіології, який, очевидно, є сам по собі хворобою. Важливо виявити хвороби, що потребують хірургічного лікування. Гострий апендицит, безумовно, є найчастішою причиною абдомінального болю, що потребує невідкладного лікування. Причина абдомінального болю може також локалізуватись поза ділянкою черевної порожнини, наприклад при респіраторних інфекціях. Серед нехірургічних захворювань потреба у невідкладному лікуванні з'являється при важких бактеріальних інфекціях

(пієлонефрит, менінгіт).

Анамнез захворювання:

- Вік
- Наскільки гостро починалися симптоми і як довго вони тривали?
- Тип болю (безперервний або пароксизмальний?)
- Супутні симптоми

Фізикальне обстеження

1. Пальпація живота.
2. Якщо дитина боїться, обстеження краще всього проводити, коли вона лежить на руках у одного із батьків у положенні на спині із зігнутими колінами.
3. Перевірку больових відчуттів слід починати якнайдалі, наскільки це можливо, від очікуваного місця болю.
4. Ознакою больових відчуттів є дефанс черевної стінки. Наявність цієї ознаки треба перевірити кілька разів, щоб підтвердити її наявність та локалізацію.
5. Пальцеве ректальне обстеження.
6. Може бути страшним і болючим досвідом для дитини. Тому обстеження не повинно проводитися без показань.
7. Якщо підозра на апендицит настільки сильна, що дитину вже направляють до лікарні, потреби в пальцевому ректальному обстеженні лікарем, який направляє до лікарні, немає.
8. Звичайне пальцеве ректальне обстеження є недоцільним при діагностиці гострого апендициту, але його часто призначають для якісної оцінки випорожнень, якщо підозрюють інвагінацію (у дітей менше 2-ох років).

Лабораторні обстеження

1. Аналіз сечі
2. Певний відсоток дітей з болем у животі мають інфекцію сечовивідних шляхів.
3. Тест-смужка для аналізу сечі є достатньою для скринінгового обстеження. В разі необхідності виконується мікроскопія і посів на бактеріологічне дослідження. Діагноз інфекції сечових шляхів завжди повинен спиратися на результати правильно зібраного зразка сечі та бактеріальної культури. Деякі пацієнти з апендицитом мають піурію, але наявність нітритів завжди свідчить про інфекцію сечовивідних шляхів.

Лейкоцити в крові та СРБ у сироватці крові.

1. Важливе значення мають обстеження у випадках, коли симптоми почалися досить гостро та є легкими, але не можна виключити апендицит.
2. Клінічна картина та її розвиток у процесі спостереження є найважливішими підставами для прийняття рішень щодо направлення до лікарні або лікування, дитину з тяжкими симптомами не слід виписувати з лікарні, навіть якщо результати лабораторних аналізів в нормі.
3. Якщо обидва аналізи на СРБ у сироватці та лейкоцити в крові в нормі, біль триває щонайменше 12 годин і не є серйозним, гострий апендицит є малоімовірним, і за дитиною можна спостерігати вдома.
4. Якщо результати одного або обох тестів не відповідають нормі, дитину слід направити до лікарні.
5. Якщо біль триває лише короткий час, навіть нормальні лабораторні результати не виключають апендицит. З іншого боку, поширена стадія хвороби є малоімовірною і кілька годин спостереження зазвичай є безпечними.
6. При діагностиці апендициту порівняння аксиллярної і ректальної температур не використовується.
7. При хворобливому стані внаслідок закрепу кількість лейкоцитів в крові може бути підвищеною, а СРБ у сироватці крові в нормі.

Інфантильні кольки. Дитячі кольки охоплюють від 10 до 20 відсотків немовлят від перших трьох-чотирьох тижнів життя до 4 місяців. Як прави-ло, немовлята з кольками дуже неспокійні, плачуть в один і той же час, але не "добу поспіль", набирають добре вагу, мають благополучний зовнішній вигляд.

Пілоростеноз. Розвивається поступово з другого тижня життя і викликає реактивне блювання. Дитину слід направити до лікарні не пізніше, ніж набір маси припиниться.

Інвагінація. Типові симптоми включають напади важких пароксизмальних спазмів, між якими дитина може перебувати в майже безсимптомному стані. Загальний стан швидко погіршується. Водянистий, кров'янистий стул («м'ясні помії») є типовою знахідкою. При пальпації (у правих та верхніх відділах живота) часто відчувається «ковбасоподібне» утворення. При пальцевому ректальному обстеженні ректальна ампула порожня або може бути невелика кількість водянистого кров'янистого стулу. Як правило, успішною є репозиція кишки за допомогою рентгенологічної процедури із застосуванням повітряного або контрастного середовища.

Защемлена пахвинна грижа. Як правило, спостерігається у дітей віком до 6 місяців, рідше у дітей старшого віку. Основним симптомом є біль, а при тривалому стані блювання та симптоми непрохідності. Найважливішою знахідкою є болісне, тверде ущільнення в ділянці пахового каналу вище або медіально до нижньої чи середньої частини пахової зв'язки з гіперемією над ним.

Перекрут яєчка. Диференційна діагностика Перекрут сім'яного канатика Гостра форма гідроцеле Перекрут гідатиди яєчка Епідидиміт/орхоепідидиміт. Піки захворюваності у новонароджених і у хлопчиків в препубертатному віці. Перекрут придатка та епідидиміт більш поширені, ніж перекрут сім'яного канатика, і можуть виникнути в будь-якому віці. Часто початковим симптомом є абдомінальний біль. При усіх перерахованих вище станах при обстеженні і пальпації яєчок виявляють набряк і больові відчуття. При перекруті сім'яного канатика яєчко зазвичай зміщується до верхньої частини мошонки або до отвору пахового каналу. Гостре захворювання мошонки вимагає невідкладного хірургічного втручання, якщо немає впевненості, що перекрут виключено.

Гострий апендицит. Початковим симптомом майже завжди є біль в ділянці пупка. Локалізація болю в правому нижньому квадранті свідчить про більш тривалу хворобу, що спричиняє подразнення очеревини. Якщо в точці Мак Бурнея на дуже невеликій ділянці спостерігається болючість при пальпації (точкова болючість), існує висока ймовірність гострого апендициту. Для апендициту характерний біль, викликаний рухами і вібрацією. Стрибок є гарним провокативним тестом: попросіть дитину стрибнути на обох ногах або з низького стільця. Якщо це не викликає біль, апендицит мало ймовірний. Блювання є типовим симптомом апендициту. На відміну від гастроентериту, воно зазвичай починається лише після відносно тривалого болю. Діарея спостерігається рідше, ніж блювання, і ніколи не буває профузною.

Гострий мезаденіт. Мезентеріальний лімфаденіт часто асоціюється з аденовірусною інфекцією. Стан імітує апендицит, за винятком болю, який є більш дифузним, ознаки подразнення очеревини часто відсутні, і присутня загальна лімфаденопатія.

Гастроентерит Звичайна причина абдомінального болю у дітей. Гастроентерит є найбільш ймовірним діагнозом, якщо основними симптомами є діарея та блювання і одночасно з'являються (слабкі) хвилеподібні болі в животі. Зазвичай немає болючості при пальпації.

Респіраторні інфекції

Закреп. Сильні болі частіше пов'язані з гострим закрепом; при хронічному закрепі вони зустрічаються рідко. Біль є мінливим і відчувається в середині живота. При гострому закрепі, як правило, пальпаторно скупчення фекалій не відчувається. Однак, при пальцевому ректальному обстеженні ампула прямої кишки заповнена твердими каловими масами. Початковим лікуванням болісного копростазу є одна клізма (мініклізма розчину бісакодилу або клізма об'ємом 120 мл). Необхідно уникати великих об'ємів води. Крім рекомендацій щодо раціону харчування інша терапія, як правило, не потрібна.

Інші причини. Сексуально активна дівчина підліткового віку може бути діагностичною проблемою. Потенційні причини болю в животі включають в себе:

◦ апендицит

◦ причини генітального походження .

▪ розрив кісти яєчника (викликає раптовий біль у животі, іноді пов'язаний з фізичним навантаженням. Під час подальшого спостереження біль зменшується, і результати лабораторних досліджень відповідають нормі).

▪ позаматкова вагітність.

Травма черевної порожнини. Травма черевної порожнини може бути випадковою або навмисною. Тупа травма живота поширена більше, ніж проникаюча травма. Травма черевної порожнини може призвести до травми м'язів, перфорації кишечника, інтрамуральної гематоми, розірваної рани або гематоми печінки чи селезінки, а також струсу внутрішньо-черевних органів.

Кишкова непрохідність. Кишкова непрохідність супроводжується спастичними болями. Причини кишкової непрохідності включають в себе volvulus, інвагінацію, ущемлену грижу і післяопераційні спайки.

Запальні захворювання таза. Запальні захворювання таза зазвичай викликані Chlamydia trachomatis or Neisseria gonorrhoeae. Фактори ризику включають кілька статевих партнерів, використання внутрішньоматкових спіралей (ВМС) і попередні інфекції в анамнезі. Лікування причин гострого болю в животі специфічне, не викликає труднощів після постановки діагнозу.

Хронічні (рекурентні) болі в животі у дитини. У дитини з хронічним функціональним болем у животі ймовірність появи болю в животі протягом тривалого часу (кілька років) становить близько 30%. Це стосується як дівчаток, так і хлопчиків. Фактори ризику персистення хронічного функціонального болю в животі у дітей із загальної практики недостатньо вивчені. Існує взаємозв'язок між хронічним болем в животі в дитинстві і синдромом подразненого кишечника (СПК) в дорослому. У разі хронічного болю в животі у дитини, лікарю чітко потрібно визначити, чи носить біль органічний характер, чи функціональний. При хронічних болях в животі з ознаками соматичної причини в анамнезі або при фізикальному обстеженні проводяться додаткові обстеження:

1. У випадку нещодавнього болю (внизу праворуч) в ділянці живота, що супроводжується лихоманкою і загальним нездужанням, а також при посиленні болю під тиском в нижній правій частині живота розглядається гострий апендицит. Рівень лейкоцитів більше 15 і підвищений С-реактивний білок, потребується негайний огляд лікарем хірургом (див. "Гострий апендицит").

2. Аналіз сечі рекомендується проводити для виключення інфекції сечовивідних шляхів.

3. Якщо у пацієнта біль в животі і діарея більше 3-х днів, ви можете розглянути можливість проведення аналізу калу на паразитарну інфекцію.

4. При хронічному болю в животі в поєднанні з целиакією у члена сім'ї першого або другого ступеня споріднення без клінічних даних про целиакію (діарея, відхилена крива зростання, анемія):

5. виконайте серологічне дослідження целиакії (проте негативна серологія не виключає целиакію).

6. При наявності одного або кількох клінічних симптомів целиакії, направлення на ФГДС з пункцією слизової тонкого кишечника (неповна альтернатива - визначення HLA DQ 8, 2) є найкращим рішенням, оскільки негативний результат серології не виключає целиакію. Це також відноситься до дефіциту ІА, оскільки в цьому випадку результат тесту завжди негативний.

7. Якщо є підозра на запальне захворювання кишечника (хвороба Крона і НВК), оптимально виконати розгорнутий аналіз крові. Нормальні результати роблять функціональний біль в животі більш імовірним. Проте загальний аналіз крові не виключає запальне захворювання кишечника. Визначення фекального кальпротектину (в даному випадку значно підвищується в якості додаткового діагностичного тесту може допомогти).

8. Якщо підозрюєте вагітність: проведіть тест на вагітність.

Лікування окремих органічних причин рекурентного болю. Хоча лікування рецидивуючих болів медикаментами малоефективне (лише 5-10% мають органічну причину), наступні рекомендації можуть бути корисними. Кислотний рефлюкс. Антациди і Н₂-ан-тагоністи можуть використовуватися у дітей, хоча їх користь не була добре вивчена. Диспесія. Інгібітори протонної помпи, в тому числі лансопразол і пантопразол, безпечні та ефективні для лікування диспесії у дітей та підлітків, з поліпшенням болю у більш ніж 70% пацієнтів. Целиакія. Слід ініціювати безглютенову дієту. Дітей із запальними захворюваннями кишечника слід направити до дитячого гастроентеролога.

Хронічний закреп. Лікування включає в себе дієтичні втручання, такі як збільшення кількості

рідини, клітковини (чор-нослив, груша і яблучні соки); корекцію поведінки, збільшення "туалетного" часу більше десяти хвилин після їжі і використання щоденників випорожнень; системи винагороди. Поліетиленгліколь є першою лінією терапії у дітей із закрепами, і краще переноситься у дітей, ніж інші проносні. Проносні, такі, як бісакодил і сена, повинні бути зарезервовані для короткострокового використання.

Функціональна диспепсія. Подібно до кислотної рефлюксної хвороби, функціональна диспепсія лікується антацидами, Н1-антагоністами та інгібіторами протонної помпи.

Синдром подразненого кишечника. У випадках, коли переважає діарея, можна використовувати згущувачі (альгінати), які довели свою ефективність у зменшенні болю в животі. Ряд досліджень показали, що одна або дві капсули м'ятної олії, прийняті три рази на день протягом двох тижнів, можуть зменшити діарею на 75%. Лоперамід, аналог опіатів, може зменшити діарею, але не біль в животі і не був вивчений при застосуванні у дітей так всебічно, як у дорослих. Лікування закрепів при СПК схоже на лікування звичайного закрепу у дітей.

Мігрень черевної порожнини. Лікування у дітей аналогічне лікуванню у дорослих, в тому числі простими анальгетиками (наприклад, парацетамол, ібупрофен) при головних болях і антиеметиками (наприклад, ондансетрон) при нудоті. Окремі дослідження свідчать про те, що суматриптан є ефективним. Ризатриптан схвалений FDA США для дітей у віці від 6 до 17 років, і альмотриптан, sumatriptan/narprofen, та інгаляційний золмітриптан схвалені для тих, хто старше 12 років.

Лікування функціональної причини рекурентного болю. Існує мало доказів, які б підтверджували ефективність використання різних препаратів у дітей з функціональним болем в животі. Додавання клітковини в раціон неефективне. Амїтриптилін не покращує функціональний біль. Також антидепресанти не зменшують біль, депресію і три-вогу. Фамотидин та інші Н₂-антагоністи суб'єктивно полегшують біль. Однак об'єктивно, вимірювання на основі частоти болю, тяжкості болю і управління симптомами (наприклад, нудота, блювота, епіга-стральний біль), і зв'язку болю з їжею, не виявили ніяких поліпшень.

Управління функціональним хронічним болем:

Загальні рекомендації:

1. забезпечити спокій в родині;
2. когнітивна поведінкова терапія, гіпнотерапія, пробіотики/синбіотики;
3. якщо симптоми не поліпшуються, розгляньте направлення дитини до фахівця (наприклад, дитячий гастроентеролог, акушер-гінеколог)
4. Кислотний рефлюкс або функціональна диспепсія:
5. призначення антацидів, інгібіторів протонної помпи або гістаміну, Н₁-антагоністів
6. Хронічний закреп або закреп, що переважає в синдромі подразненого кишечника:
7. харчова корекція: підвищене споживання рідини, клітковини, фруктових соків (тобто чорнослив, груші та яблука);
8. поведінкове втручання: запланований час туалету, щоденник випорожнень, система винагород;
9. поліетиленгліколь;
10. важкі закрепи: клізми, супозиторії, проносні не з поліетиленгліколем
11. Діарея, переважна при синдромі подразненого кишечника:
12. альгінати, олія перцевої м'яти; розгляньте лоперамід
13. Мігрень черевної порожнини:
 - A. перша лінія: прості анальгетики (наприклад, парацетамол, ібупрофен), антиеметики (наприклад, ондансетрон);
 - B. друга лінія: триптани (ризатриптан, альмотриптан, суматриптан/напроксен, інгаляційний золмітриптан, інгаляційний суматриптан, ін'єкційний суматриптан);
14. профілактика: ципрогептадин, пропранолол

Матеріали для самоперевірки:

Тести:

1. Яка з наступних причин найчастіше є основною для гострого болю в животі у дітей?
 - A. Виразкова хвороба шлунка
 - B. Апендицит

- C. Ниркова коліка
 - D. Гастроєзофагеальна рефлюксна хвороба
2. Яке лабораторне дослідження є першочерговим при підозрі на апендицит у дитини?
- A. Загальний аналіз крові
 - B. Біохімічний аналіз крові
 - C. Загальний аналіз сечі
 - D. Копрограма
3. Хронічний біль у животі у дітей може бути спричинений:
- A. Функціональною диспепсією
 - B. Панкреатитом
 - C. Холециститом
 - D. Усіма вищезазначеними причинами
4. У дитини 4 років спостерігається гострий біль у животі, що супроводжується "малиновим желе" у випорожненнях. Яка найбільш імовірна причина?
- A. Гострий апендицит
 - B. Гострий гастрит
 - C. Інвагінація кишківника
 - D. Синдром подразненого кишківника
5. Яке дослідження є "золотим стандартом" для діагностики інвагінації кишківника у дітей?
- A. Ультразвукове дослідження
 - B. Рентгенографія з барієм
 - C. КТ органів черевної порожнини
 - D. Лапароскопія
6. Яке з наступних захворювань найчастіше супроводжується нічними болями в животі?
- A. Виразкова хвороба шлунка та 12-палої кишки
 - B. Гастроєзофагеальна рефлюксна хвороба
 - C. Функціональний біль
 - D. Синдром подразненого кишківника
7. При якому стані характерний позитивний симптом Щоткіна-Блумберга?
- A. Функціональний абдомінальний біль
 - B. Апендицит
 - C. Панкреатит
 - D. Кишкова непрохідність

Тести з кількома правильними відповідями:

1. Які з наступних симптомів є типовими для функціонального болю у животі? (Виберіть всі правильні відповіді)
- A. Біль без чіткої локалізації
 - B. Зв'язок із психоемоційним стресом
 - C. Гострий початок болю
 - D. Відсутність змін у лабораторних та інструментальних обстеженнях
2. При яких станах у дитини спостерігається гематокезія? (Виберіть всі правильні відповіді)
- A. Виразковий коліт
 - B. Інвагінація кишківника
 - C. Синдром подразненого кишківника
 - D. Гастроентерит, викликаний Shigella
3. Які клінічні симптоми можуть вказувати на органічну природу абдомінального болю? (Виберіть всі правильні відповіді)
- A. Затримка фізичного розвитку
 - B. Нічний біль
 - C. Зв'язок болю зі стресом
 - D. Кривавий пронос

Задачі:

Задача 1. 8-річна дівчинка скаржиться на інтенсивний біль у правій здухвинній ділянці, нудоту, підвищення температури до 38,5°C. При пальпації живота відзначається напруження

м'язів. Який попередній діагноз є найбільш імовірним?

1. Поставити попередній діагноз.
2. Пояснити причини патологічного стану.
3. Призначити лікування.

Задача 2. 10-річний хлопчик скаржиться на повторюваний біль у животі, що триває більше 3 місяців, без нічних епізодів. Пальпація не виявляє патології, лабораторні аналізи – в нормі. Який найбільш імовірний діагноз?

1. Поставити попередній діагноз.
2. Пояснити причини патологічного стану.
3. Призначити лікування.

Задача 3. 7-річна дівчинка поступила з гострим болем у животі, блювотою, лихоманкою, напруженням м'язів у правій здухвинній ділянці. Загальний аналіз крові: лейкоцити – $14 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофілоз. Яка наступна діагностична тактика?

1. Поставити попередній діагноз.
2. Пояснити причини патологічного стану.
3. Призначити лікування.

Задача 4. 12-річний хлопчик скаржиться на біль у животі, що триває більше 3 місяців. Біль виникає переважно вранці, має слабку інтенсивність, не пов'язаний із прийомом їжі або фізичним навантаженням. Лабораторні та інструментальні дослідження не виявили патології.

1. Який попередній діагноз?
2. Які фактори можуть викликати цей стан?
3. Яка тактика лікування?

Задача 5. 8-місячний хлопчик поступив із симптомами, що включають раптовий нападоподібний плач, згинання ніг до живота, блювоту. Через кілька годин у випорожненнях з'явилася домішка крові у вигляді "малинового желе". УЗД черевної порожнини: ознаки "мішені".

1. Який ваш попередній діагноз?
2. Яка невідкладна тактика лікування?
3. Які можливі ускладнення цього стану?

Література:

1. <https://guidelines.moz.gov.ua/documents/3438020p>. – Том II. - 456 с.
2. Педіатрія. Том 2. Катілов О., Варзарь А., Валиуліс А., Дмитрієв Д. Стр. 39
3. https://www.uptodate.com/contents/acute-appendicitis-in-children-clinical-manifestations-and-diagnosis?search=abdominal%20pain%20syndrome%20in%20children&source=search_result&selectedTitle=6%7E150&usage_type=default&display_rank=6
4. https://www.uptodate.com/contents/functional-abdominal-pain-in-children-and-adolescents-management-in-primary-care?search=abdominal+pain+syndrome+in+children&source=search_result&selectedTitle=3%7E150&usage_type=default&display_rank=3

Інформаційні ресурси

1. Центр тестування <https://www.testcentr.org.ua/uk/>
2. МОЗ України <https://moz.gov.ua/>
3. Центр громадського здоров'я МОЗ України <https://phc.org.ua/kontrol-zakhvoryuvan>
4. Всесвітня організація охорони здоров'я <https://www.who.int/ru/home#>
5. Українська академія педіатричних спеціальностей: <https://www.uaps.org.ua/>
6. Medscape Pediatrics: <https://www.medscape.com/pediatrics>
7. Pubmed portal: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/>
8. UpToDate: <https://www.uptodate.com/home>
9. British Medical Journal Learning: <https://new-learning.bmj.com/>
10. Центр контролю захворювань: <https://www.cdc.gov/>
11. National Institute for Health and Care Excellence (2021) Neonatal infection: antibiotics for prevention and treatment. NICE guideline [NG195]. <https://www.nice.org.uk/guidance/ng195>

Тема лабораторного заняття № 18. Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів ендокринної системи у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.

1.Актуальність теми: Ожиріння належить до одного з найбільш поширених захворювань обміну речовин у дітей. Постійне зростання кількості людей, в тому числі дітей, з ожирінням, значна роль у виникненні багатьох тяжких ускладнень поставили його в ряд найважливіших соціальних та загально медичних проблем. За даними Міжнародної діабетичної федерації (IDF, 2007), поширеність МС у світі становить близько 20-25 % Поширеність МС серед населення віком понад 30 років у індустріально розвинених країнах становить від 10 до 40%. Останні епідеміологічні дослідження показують, що серед дітей та підлітків частота МС становить 4-7,6%. Парацитоподібні залози – життєво важливі утворення, гормон яких регулює кальцієво-фосфорний обмін в організмі, підтримуючи постійний рівень іонізованого кальцію в крові. Точки прикладення дії паратгормону – кістки, нирки, ШКТ. Паратгормон впливає на процеси обміну речовин і функцію багатьох органів та тканин, що має важливе значення для організму дитини. Симптоматика захворювань пара щитовидних залоз дуже різноманітна, їх потрібно диференціювати із хворобами нирок, ураженнями кісткової системи, шкіри, зубів та інших органів і систем. Це обґрунтовує необхідність вивчення проблеми порушення функції пара щитовидних залоз у дітей для ранньої діагностики та своєчасної терапії. Гіпоталамо-гіпофізарна система є однією з найважливіших ланок у регуляції та контролі функції ендокринних залоз. Гіпоталамо-гіпофізарні порушення є причиною виникнення багатьох патологічних процесів в організмі і розвитку багатьох ендокринних захворювань. Показники фізичного розвитку дитини є критеріями оцінки стану та динаміки здоров'я окремо взятої дитини, колективу в цілому, основним критерієм ефективності впровадження лікувально-профілактичних заходів в практику роботи дитячих закладів. Затримка в темпах росту в більшості випадків супроводжуються патологічними змінами ряду органів і систем. У дітей з затримкою в рості часто виявляються порушення функціонального стану органів травлення, кровообігу, дихання, нервової системи, процесів кісткоутворення, ознаки хронічного порушення харчування. Оскільки стан здоров'я дітей – основа здоров'я населення країни, своєчасна діагностика та лікування порушень росту у дітей являється одним із важливих завдань практичної охорони здоров'я. Надниркові залози є життєво важливим органом внутрішньої секреції. За кількістю гормонів, що вони секретують та різноманітності їх впливу на організм, з наднирковими залозами не можна порівняти жодну залозу внутрішньої секреції. Глюкокортикоїди виявляють специфічну дію на обмін речовин, відіграють важливу роль в адаптивних реакціях організму, підтримуючи постійний гомеостаз та стійкості організму до зовнішніх та внутрішніх впливів. Андрогени забезпечують анаболічну дію на білковий обмін забезпечуючи типи росту та диференціювання кісткової системи, розвиток вторинних статевих ознак за чоловічим типом. В період внутрішньочеревного розвитку забезпечують розвиток внутрішніх та зовнішніх статевих органів за чоловічим типом. Порушення функції надниркових залоз призводить до порушення всіх видів обміну речовин, спричиняють ураження різних органів і систем, виключення симптомів мекуленізації або фемінізації. Усе зазначене обґрунтовує необхідність вивчення даної патології для ранньої діагностики та своєчасної адекватної терапії захворювань надниркових залоз. За останні роки в усіх розвинутих країнах спостерігається значний ріст захворюваності цукрового діабетом. В середньому 2-3% всього населення хворіє на цукровий діабет. Дана обставина зумовлена зміною способу життя (гіпоксія, гіподинамія) та характер харчування населення (надлишкове поступлення рафінованих вуглеводів і недостатня кількість клітковини, а також імунною реактивністю дітей. Ріст захворюваності на цукровий діабет, рання інвалідизація хворих, висока летальність при даній патології вимагає підвищення знань медичних працівників по питанням профілактики захворювання, організації

лікувального процесу, надання допомоги при невідкладних станах та диспансеризації хворих на цукровий діабет. Знання клінічної симптоматики, методів діагностики дозволить надати своєчасну і кваліфіковану та визначити прогноз коматозного стану. Використання сучасних методів лікування цукрового діабету у дітей буде сприяти покращенню здоров'я та якості життя хворих дітей на цукровий діабет. Ріст ендокринної захворюваності, ранньої інвалідації хворих, висока летальність при даній патології вимагає підвищення знань медичних працівників по питанням профілактики захворювання, організації лікувального процесу, надання допомоги при невідкладних станах та диспансеризації хворих. Знання клінічної симптоматики, методів діагностики гострих та хронічних ускладнень цукрового діабету дозволить надавати своєчасну і кваліфіковану допомогу та визначити прогноз коматозного стану. В основі виникнення і розвитку невідкладних станів лежать гострі розлади життєво важливих функцій організму: кровообігу, дихання, центральної нервової системи, гомеостазу. Ці розлади безпосередньо загрожують життю і вимагають негайної допомоги. Надавати невідкладну медичну допомогу випадає на долю не тільки лікарів швидкої і невідкладної медичної допомоги, реаніматологів, сімейних лікарів, але й фахівцям інших профілів. Захворювання щитовидної залози у дітей посідають друге місце після цукрового діабету серед ендокринних хвороб. Гормони щитовидної залози впливають на всі процеси обміну і функцію багатьох органів та тканин, що особливо важливе значення має для організму дитини. Вони справляють величезний вплив на ріст, фізичний, статевий та розумовий розвиток дитини.

2. Конкретні цілі:

- визначити різні клінічні варіанти та ускладнення при ожирінні у дітей
- визначити тактику ведення хворого при ожирінні у дітей
- демонструвати вміння ведення медичної документації при захворюваннях органів ендокринної системи
- планувати обстеження хворої дитини та інтерпретувати отримані результати при ожирінні у дітей
- проводити диференційну діагностику та ставити попередній клінічний діагноз при різних клінічних формах ожиріння
- діагностувати метаболічний синдром у дітей
- проводити профілактику ожиріння у дітей
- виділяти провідні клінічні симптоми та синдроми при захворюваннях гіпоталамогіпофізарної системи у дітей;
- провести клінічне обстеження дітей з патологією гіпоталамогіпофізарної системи, оцінити характер патологічних змін, визначити провідні синдроми;
- провести диференційну діагностику та своєчасно діагностувати захворювання гіпоталамогіпофізарної системи, найбільш поширені у дитячому віці;
- інтерпретувати результати лабораторних та інструментальних досліджень;
- за сукупністю даних анамнезу, клінічних, лабораторно-інструментальних даних та диференціального діагнозу оцінити стан дитини, встановити діагноз та сформулювати його згідно з класифікацією;
- визначити тактику ведення дітей при нецукровому діабеті, гіпопітуїтаризмі, пубертатному юнацькому базофілізмі;
- надати рекомендації щодо диспансеризації та реабілітації даного контингенту дітей.
- провести клінічне обстеження дітей з патологією надниркових залоз, оцінити характер патологічних змін, визначити провідні синдроми;
- інтерпретувати результати лабораторних та інструментальних досліджень;
- провести диференціальну діагностику;
- за сукупністю даних анамнезу, клінічних, лабораторно-інструментальних даних та диференціального діагнозу оцінити стан дитини, встановити діагноз та сформулювати його згідно з класифікацією;
- визначити тактику лікування хвороби Аддісона, хвороби Іценко-Кушинга, вродженої дисплазії кори наднирників;
- визначити тактику надання невідкладної допомоги при гострій наднирковій недостатності;

- надати рекомендації щодо диспансеризації та реабілітації даного контингенту дітей;
- визначати етіологічні та патогенетичні фактори цукрового діабету у дітей;
- класифікувати та аналізувати типову клінічну картину цукрового діабету у дітей;
- скласти план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних досліджень при типовому перебігу цукрового діабету у дітей;
- демонструвати володіння принципами лікування, реабілітації і профілактики цукрового діабету у дітей;
- діагностувати ускладнення цукрового діабету;
- проводити диференційну діагностику цукрового діабету у дітей;
- здійснювати прогноз життя при цукровому діабеті;
- демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця та принципами фахової субординації в педіатрії;
- визначати етіологічні та патогенетичні фактори дифузного токсичного зобу, гіпотиреозу, аутоімунного тиреоїдиту, новоутворень щитовидної залози у дітей;
- класифікувати та аналізувати типову клінічну картину дифузного токсичного зобу, гіпотиреозу, аутоімунного тиреоїдиту, новоутворень щитовидної залози у дітей;
- визначати особливості вродженого гіпотиреозу у новонароджених дітей та ставити попередній клінічний діагноз;
- скласти план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних досліджень при типовому перебігу дифузного токсичного зобу, гіпотиреозу, аутоімунного тиреоїдиту, новоутворень щитовидної залози у дітей;
- демонструвати володіння принципами лікування, реабілітації і профілактики дифузного токсичного зобу, гіпотиреозу, аутоімунного тиреоїдиту, новоутворень щитовидної залози у дітей;
- ставити діагноз і надавати екстрену допомогу при тиреотоксичній кризі у дітей;
- Проводити диференційну діагностику дифузного токсичного зобу, гіпотиреозу, аутоімунного тиреоїдиту, новоутворень щитовидної залози у дітей;
- здійснювати прогноз життя при дифузному токсичному зобі, гіпотиреозі, аутоімунному тиреоїдиті, новоутворень щитовидної залози у дітей;
- демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця та принципами фахової субординації в педіатрії.

3.Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція)

Назви попередніх дисциплін	Отримані навички
1.Анатомія 2.Фізіологія 3.Біохімія 4.Пропедевтика дитячих захворювань 5.Ендокринологія	1.Описувати анатомічні особливості гіпоталамо-гіпофізарної системи, паращитоподібних залоз, наднирникових залоз, підшлункової залози, щитоподібної залози. 2.Описувати фізіологічні особливості гіпоталамо-гіпофізарної системи, паращитоподібних залоз, наднирникових залоз, підшлункової залози, щитоподібної залози. 3.Знати біосинтез гормонів гіпоталамо-гіпофізарної системи, механізм їх дії паращитоподібних залоз, наднирникових залоз, підшлункової залози, тиреоїдних гормонів. 4.Провести клінічне обстеження дітей з ендокринною патологією, інтерпретувати результати лабораторно-інструментальних досліджень, паращитоподібних залоз, наднирникових залоз, підшлункової залози, щитоподібної залози. 5.Класифікувати порушення гіпоталамо-гіпофізарної системи; паращитоподібних залоз, наднирникових залоз, щитоподібної залози, оцінювати фізичний та нервово-психічний розвиток дитини. 6. Класифікувати цукровий діабет, розрахувати дозу інсуліну, здійснювати профілактику цукрового діабету.

4.Завдання для самостійної праці під час підготовки до заняття.

4.1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття:

Термін	Визначення
Ожиріння Метаболічний синдром	Хронічне захворювання, що проявляється надлишковим накопиченням жирової тканини і збільшенням маси тіла на 10% та більше. Комплекс патогенетично пов'язаних між собою метаболічних, гемодинамічних і гормональних порушень, що прискорюють розвиток і прогресування атеросклерозу, серцево-судинних захворювань та цукрового діабету (ЦД) 2 типу.
Гіпотиреоз Дифузний токсичний зоб Тиреотоксикоз Ендемічний зоб Аутоімунний тиреоїдит	1. Клінічний синдром, спричинений тривалим, стійким дефіцитом гормонів щитовидної залози в організмі або зниженням їхнього біологічного ефекту на тканинному рівні. 2. Органоспецифічне аутоімунне захворювання, що характеризується стійкою підвищеною секрецією тиреоїдних гормонів, зазвичай дифузним збільшенням щитовидної залози. 3. Синдром, обумовлений тривалим підвищенням вмісту Т4 і Т3 у крові та тканинах із характерними клінічними проявами. 4. Збільшення щитовидної залози, що зустрічається у значній кількості людей, що мешкають у географічних районах з недостатністю йоду в навколишньому середовищі. 5. Хронічне захворювання щитовидної залози, зумовлене аутоімунним порушенням і характеризується специфічними морфо-функціональними змінами щитовидної залози.

4.2. Теоретичні питання до заняття:

1. Класифікація ожиріння.
2. Провідні клінічні симптоми та синдроми при різних формах ожиріння.
3. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при ожирінні.
4. Клінічні варіанти перебігу.
5. Ускладнення різних клінічних форм ожиріння
6. Тактика ведення дітей при різних клінічних формах ожиріння.
7. Профілактика ожиріння.
8. Метаболічний синдром у дітей, основні діагностичні критерії.
9. Профілактика розвитку метаболічного синдрому у дітей.
10. Гормони кори наднирників, механізм дії, регуляція секреції
11. Діагностика захворювань наднирникових залоз.
12. Причини розвитку гострої надниркової недостатності у дітей, клінічні форми.
13. Принципи лікування гострої надниркової недостатності.
14. Етіологія, патогенез, клінічні прояви та лікування хвороби Аддісона.
15. Лабораторні критерії діагностики первинної та вторинної хронічної недостатності кори наднирників
16. Причини виникнення, клініка та невідкладна терапія аддісонічного кризу у дітей
17. Адреногенітальний синдром. Етіологія та патогенез.
18. Характеристика клінічних форм адреногенітального синдрому; особливості перебігу у хлопчиків та дівчаток.
19. Лабораторно-інструментальні критерії діагностики адреногенітального синдрому у дітей.
20. Принципи лікування адреногенітального синдрому у дітей.
21. Особливості клініки та лікування сільвтраченої форми адреногенітального синдрому у дітей
22. Етіологія, патогенез хвороби Іценко-Кушинга у дітей.
23. Клініко-лабораторна діагностика хвороби Іценко-Кушинга.
24. Клінічні прояви хвороби Іценко-Кушинга.
25. Принципи лікування хвороби Іценко-Кушинга.
26. Диспансерне спостереження за дітьми з патологією наднирникових залоз

27. Поняття синдрому гіперглікемії, клінічні прояви, причини.
28. Визначення цукрового діабету. Поняття абсолютної та відносної інсулінової недостатності.
29. Фактори ризику розвитку цукрового діабету у дітей.
30. Лабораторні методи діагностики цукрового діабету у дітей.
31. Показання до проведення тесту толерантності до вуглеводів.
32. Методика проведення орального глюкозотолератного тесту у дітей, та його інтерпретація.
33. В яких випадках діагностують порушення толерантності до вуглеводів?
34. Особливості цукрового діабету у дітей.
35. Особливості перебігу цукрового діабету у дітей раннього віку та в пубертатному періоді.
36. Етіологія та патогенез цукрового діабету 1 та 2 типів.
37. Класифікація цукрового діабету.
38. Клінічні прояви цукрового діабету 1 та 2 типів.
39. Характерні клінічні прояви початкового перебігу цукрового діабету у дітей.
40. Диференційна діагностика цукрового діабету у дітей.
41. В яких випадках спостерігається розвиток синдромів Моріака та Нобекура у дітей?
42. Принципи дієтотерапії при цукровому діабеті.
43. Інсулінотерапія. Доза, режим, групи препаратів інсуліну.
44. Особливості лікування цукрового діабету у дітей молодшого віку та підлітків.
45. Ускладнення інсулінотерапії.
46. Фізична активність та цукровий діабет.
47. Профілактика цукрового діабету у дітей.
48. Диспансерне спостереження за дітьми, хворими на цукровий діабет.
49. Основні причини навчання самоконтролю хворих на цукровий діабет.
50. Провідні клінічні симптоми та синдроми при захворюваннях щитовидної залози (дифузний токсичний зоб, гіпотиреоз, аутоімунний тиреоїдит, новоутворення щитовидної залози).
51. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при найбільш поширених захворюваннях щитовидної залози
52. Клінічні варіанти перебігу найбільш поширених захворюваннях щитовидної залози.
53. Тактика ведення дітей при патології щитовидної залози.
54. Надання невідкладної допомоги при тиреотоксичній кризі.
55. Профілактика захворювань щитовидної залози.

4.3. Практичні роботи (завдання), які виконуються на занятті:

- По даним анамнезу та об'єктивного обстеження діагностувати різні клінічні форми ожиріння.
- Оцінити показники фізичного розвитку дитини в залежності від віку і статі.
- Оцінити статуру.
- Призначити додаткові і конкретні в кожному випадку методи обстеження.
- Провести диференційну діагностику основних клінічних форм ожиріння.
- Визначити ступінь ожиріння.
- Дати оцінку розподілу ПЖШ.
- Визначити тактику лікування в залежності від форми ожиріння.
- Скласти план диспансерного нагляду за дітьми з даною патологією.
- -зібрати анамнез, враховуючи особливості ураження наднирникових залоз у дітей;
- -провести клінічне обстеження дитини, визначити клінічні прояви конкретної патології наднирникових залоз, здійснити пальпацію гонад;
- - оцінити психофізичний та статевий розвиток дитини;
- -знати методики проведення проб для оцінки функціонального стану кори наднирникових залоз, диференційної діагностики хвороби та синдрому Іценка-Кушинга;
- -призначити необхідні лабораторно-інструментальні дослідження для діагностики наднирникової недостатності;
- -скласти алгоритм діагностики вродженої дисфункції кори наднирникових залоз;

- -скласти алгоритм лікування захворювань наднирникових залоз;
- -надати невідкладну допомогу при гострій наднирниковій недостатності у дітей.
- - провести клінічне обстеження дітей з ендокринною патологією, зокрема, з цукровим діабетом, оцінити характер патологічних змін, визначити провідні синдроми;
- - інтерпретувати результати лабораторних та інструментальних досліджень;
- - за сукупністю даних анамнезу, клінічних та лабораторних, інструментальних досліджень оцінити стан дитини, визначити вид коматозного стану; установити та сформулювати діагноз згідно із класифікацією;
- - розрахувати індивідуальну дозу інсуліну згідно із станом дитини, віком, результатами досліджень крові та сечі на вміст глюкози, визначити режим інсулінотерапії;
- - проводити диференційну діагностику цукрового діабету у дітей;
- - призначити індивідуальне лікування дитині з цукровим діабетом відповідно до стану;
- - здійснювати профілактику цукрового діабету, диспансеризацію дітей.
- Зібрати анамнез, провести об'єктивне обстеження хворих із захворюваннями щитовидної залози.
- Оцінити фізичний, нервово-психічний та статевий розвиток дитини.
- Скласти алгоритм діагностики захворювань щитовидної залози.
- Оцінити стан щитовидної залози (щільність, болючість, рухомість).
- Оцінити ступінь збільшення щитовидної залози.
- Виявити симптоми гіпотиреозу в періоді новонародженості.
- Знати методику експрес-діагностики гіпотиреозу у дітей.
- Визначити об'єм лабораторних і інструментальних досліджень для діагностики дифузного токсичного зобу, гіпотиреозу, аутоімунного тиреоїдиту, ендемічного зобу у дітей.
- Провести диференційну діагностику дифузного токсичного зобу, гіпотиреозу, аутоімунного тиреоїдиту, ендемічного зобу у дітей.
- Провести диференційну діагностику вродженого та набутого гіпотиреозу з жовтяницями, рахітом, хондродистрофією, набряковим синдромом, анемією.
- Скласти алгоритм лікування дифузного токсичного зобу, гіпотиреозу, аутоімунного тиреоїдиту, ендемічного зобу у дітей.
- Надати невідкладну допомогу при тиреотоксичній кризі у дітей.

5.ЗМІСТ ТЕМИ:

ОЖИРІННЯ У ДІТЕЙ. Хронічне рецидивуюче захворювання, яке проявляється надлишковим накопиченням жирової тканини і є наслідком дисбалансу споживання і витрат енергії в осіб зі спадковою схильністю або за її відсутності. В багатьох країнах світу ожиріння констатується як соціально та економічно значуще захворювання. За даними Всесвітньої організації охорони здоров'я (ВООЗ), надмірну масу тіла (НМТ) мають до 30 % жителів планети, тобто близько 1,7 млрд. чоловік, а до 2025 року передбачається двократне збільшення кількості осіб з ожирінням. Згідно доповіді комітету з ожиріння ВООЗ, «НМТ і ожиріння на сьогоднішній день настільки поширені, що впливають на здоров'я населення більше, ніж традиційні проблеми охорони здоров'я, зокрема, голодування і інфекційні захворювання» [Geneva, World Health Organization, 2006]. У зв'язку з цим, ожиріння було визнано ВООЗ новою неінфекційною епідемією нашого часу. За даними різних авторів, ожиріння у дітей зустрічається з неоднаковою частотою: від 2,4 % до 21,1 %. В Україні також спостерігається зростання поширеності ожиріння серед дитячого населення. Так, за даними Зелінської Н.Б (2010) у 1995 р. частота ожиріння у дітей віком до 14 років становила 7,1 на 1 000 населення відповідного віку; у 2005 р. – 8,7; у 2010 р. -13,49, що становить 1,3% дитячого населення і є значно нижчим, ніж у більшості країн Європи, де частота ожиріння серед дітей перебуває в межах 10–15 %, а в деяких країнах досягає 20 %

ЕТИОЛОГІЯ. Ожиріння може бути первинним (самостійним захворюванням) та вторинним (симптомом основного захворювання). Причина його – абсолютне або відносне надлишкове харчування. Розвитку ожиріння сприяють багато факторів. Ожиріння часто зумовлене збільшенням кількості або розмірів адипоцитів. Це відбувається при надмірному надходженні поживних речовин у внутрішньоутробний період та протягом першого року життя. В інші

вікові періоди цей фактор має менше значення. Первинне ожиріння розвивається на фоні спадкової схильності. Можливо, це пов'язано з порушенням функції вентромедіального відділу гіпофізу, що в нормі гальмує активність вентролатеральних ядер, котрі є центром регуляції апетиту. Тому ожиріння може розвиватися після пологової травми та інфекційних захворювань.

Фактори, які сприяють реалізації спадкової схильності

I. Надмірний апетит, зумовлений: звичкою; психогенними факторами; розладами гіпоталамічних структур; порушенням вуглеводного обміну.

II. Зниження втрати енергії у зв'язку з малорухливим способом життя; конституціональними загальними низькими витратами енергії; тривалим ліжковим режимом під час хвороби; ураженням м'язів (поліомієліт) тощо.

III. Порушення жирового обміну: зниження синтезу білків і підвищення утворення та відкладання жиру, утворення глюкози, потім і жиру з білків; порушення утилізації жиру; підвищене накопичення жиру в тканинах.

Вторинне ожиріння (гіпоталамічне, церебральне) розвивається після інфекції, інтоксикації, черепно-мозкової травми, млявих септичних процесів, енцефаліту, органічного ураження ЦНС (аденома гіпофізу, краніофарингіома, крововилив, кіста, гліома).

ПАТОГЕНЕЗ. При ожирінні в організмі спостерігаються такі зміни:

- Посилення ліпогенезу та збільшення розмірів адипоцитів внаслідок переїдання.
- Підвищення метаболічної активності адипоцитів.
- Збільшення концентрації НЕЖК у крові.
- Споживання м'язами, здебільшого ПНЖК, в умовах конкуренції НЕЖК та глюкози.
- Підвищення рівня глюкози в крові.
- Посилення секреції інсуліну та збільшення його концентрації в крові.
- Підвищення апетиту.
- Останній фактор призводить до переїдання та замкнення «порочного кола». Звідси при ожирінні у дітей завжди відзначається зміна вуглеводної толерантності, підвищення рівня антагоністів інсуліну в крові, постійне перевантаження інсулярного апарату.
- Подібні зміни спостерігаються також у разі вторинного ожиріння.
- Основним проявом порушення обміну речовин при ожирінні є недостатня утилізація глюкози м'язами. Жирова тканина захоплює більшу кількість глюкози й перетворює її на резервні ліпіди.
- Чим більше жирової тканини, тим менше глюкози надходить у м'язи.
- У разі розвитку ожиріння збільшується не тільки об'єм жирових тканин, але й кількість їх. При ожирінні загальна кількість жиру може досягати 40-50% маси тіла.
- Лабільність регуляторної системи у дітей, надмірне споживання вуглеводів і жирів призводить до перенаповнення депо глікогену, переключення вуглеводного обміну на утворення жиру та його регуляцію. Харчова глюкоза перетворюється на жир під дією інсуліну. Спочатку гіперінсулінізм має функціональний характер, потім розвиваються тяжкі порушення вуглеводного обміну.
- При ожирінні чутливість тканин до інсуліну знижується рідко; у половини пацієнтів порушується толерантність до глюкози. Гіперсекреція інсуліну сприяє підвищенню апетиту і відкладанню жиру.
- Надмірне харчування. Рідкі прийоми їжі призводять до підвищення інтенсивності ліпідного обміну (схильність до кетоацидозу, зміна співвідношення фракцій ліпопротеїдів тощо). Кетогенез знижений, розвивається метаболічний ацидоз і гіперліпідемія.
- Пригнічення ліполізу у жировій тканині проявляється підвищенням рівня неестерифікованих жирних кислот (НЕЖК) у крові, що порушує утилізацію глюкози й сприяє розвитку інсулінової недостатності.
- У препубертатний та пубертатний періоди часто спостерігається підвищення продукції АКТГ гіпофізом і, відповідно, гіперфункція надниркових залоз, а це може спричинити посилення неоглюкогенезу та активації контрінсулярних факторів.

- Під час прогресування захворювання включаються гіпоталамічні механізми його патогенезу.
- Первинною ланкою патогенезу гіпоталамічного та церебрального ожиріння є ураження гіпоталамічних центрів регуляції – підвищення тонуусу переднього відділу гіпоталамусу, гіпофункція задніх ядерних груп.

КЛАСИФІКАЦІЯ

Клініко-патогенетична форма	Ступінь ожиріння	Надлишок маси тіла	Перебіг
I. Первинне (аліментарно-конституційне).	I	10-25%	Швидко прогресуючий
II. Вторинне (церебральне, гіпоталамічне, ендокринне).	II	25-50%	Повільно прогресуючий
III. Змішане.	III	50-100%	Стабільний
IV. Рідкісні форми (синдром Прадера-Віллі, Альтрема тощо)	IV	Більше 100%	Регресуючий

Приклад формулювання діагнозу:

Аліментарно-конституційне ожиріння, стабільний перебіг. Вторинна артеріальна гіпертензія.

КЛІНІКА. Клінічні прояви ожиріння залежать від клініко-патогенетичних форм захворювання та від ступеня ожиріння. Визначають 4 ступені:

I – надлишкова маса тіла становить 15-25% від норми;

II – 26-50%;

III – 51-100%;

IV – 100 % і більше.

Товщина шкірної складки при ожирінні першого ступеня збільшується у два рази, II – у 2.5 рази, III – у 2.9 рази порівняно з нормою.

Для **первинного ожиріння** характерне рівномірне відкладання жиру, що зазвичай відзначається у ранньому віці. На початкових стадіях захворювання надлишок маси тіла помірний, хворі не мають істотних скарг. Проте відносно швидке прогресування ожиріння веде до погіршення самопочуття, підвищеної втомлюваності, головного болю, транзиторного підвищення АТ, спраги. З'являються шкірні зміни (фолікуліт, мармуровість, гіперпігментація), задишка, тахікардія, біль у ділянці серця, у правому підребір'ї. Статевий розвиток у дівчат з надлишковою масою тіла відбувається раніше. Кістковий вік у них зазвичай значно випереджає паспортний. У дітей з аліментарно-конституціональним ожирінням збільшується екскреція з сечею 17-ОКС, 17-ДОКС та їх метаболітів, а у тих, у кого прогресування ожиріння тривале, більша активність надниркових залоз спостерігається у другій половині доби. Підвищення синтезу андрогенів прискорює дозрівання гіпоталамусу, чим і пояснюється більш ранній статевий розвиток у дітей з ожирінням. У дівчаток, які страждають на ожиріння, збільшується продукція андрогенів наднирковими залозами у жировій тканині прискорюються процеси перетворення естрогенів на андрогени, що часто призводить до розвитку гірсутизму. Надлишкова маса тіла в препубертатний та пубертатний періоди може стати причиною розвитку гіпоталамічного синдрому. Він виникає у 65% хлопчиків і 90% дівчаток з ожирінням II-III ступеня. У таких хворих швидко збільшується маса тіла, з'являються численні рожеві стрії, гіперпігментація шкірних складок, вегетативні порушення, розсіяна неврологічна симптоматика, підвищена втомлюваність. Періодично підвищується АТ. Жир відкладається в ділянці стегон, живота, грудей. Саме на цих ділянках тіла виникають яскраві червоні стрії. Оскільки процес охоплює також інші ендокринні залози, у хворих часто спостерігаються ознаки цукрового діабету, гіпотиреозу, порушення росту та функції статевих і надниркових залоз. При церебральному ожирінні, що виникає внаслідок органічного ураження ділянок головного мозку, відповідальних за регуляцію жирового обміну, жирові відкладання локалізуються на плечах, животі, стегнах, грудях. Діти відстають у психічному та статевому розвитку, відзначається підвищена втомлюваність, задишка, млявість, поліфагія, гіпертермія. Вміст гонадотропних гормонів та екскреція 17-КС із сечею знижені. Ендокринне ожиріння зазвичай виникає як наслідок патології надниркових залоз, гіпогеніталізму та гіпотиреозу.

Вторинні форми ожиріння у дітей (із встановленим генетичним дефектом) відрізняються різноманітністю нозологічних форм (їх понад 50) та клінічних проявів.

- Синдром Лоренса-Муна-Барде-Біделя (Laurence-Moon-Bardet-Biedl) характеризується рівномірним ожирінням, відставанням у розумовому розвитку, полі- та синдактилією, колобомою райдужки, вродженою аномалією скелета (при високому або карликовому зрості) в поєднанні із синдромом Панса.
- Синдром Прадера-Віллі (Prader-Willi) успадковується за рецесивним типом, патогенез його до кінця не вивчений. Спостерігається ожиріння тулуба (при цьому верхні та нижні кінцівки короткі), низький зріст, олігофренія, гіпогонадізм, виражений гіпотонус м'язів. Діагностують цей синдром в грудному віці.
- Синдром Нонне-Мілроя-Межа (Nonne-Milrou-Meige) проявляється у грудному віці порушенням росту, ожирінням, олігофренією, набряком нижніх кінцівок, фіброзним переродженням клітковини.
- Синдром Альстрема-Хальгрена (Ahlgren-Hallgren) розвивається у ранньому віці та проявляється ожирінням, підвищеною чутливістю до світла, ністагмом, розбіжною косоокістю, прогресуючим погіршенням зору внаслідок дегенерації сітківки, ризик до виникнення цукрового діабету.
- Синдром Мартіна-Олбрайта (Martin-Albright), поряд із ожирінням, має такі прояви: карликовий зріст, олігофренія, маленькі кінцівки з укороченими III, IV, V п'ястковими кістками, гіпоплазія емалі зубів. Тетанія пов'язана з гіпокальціємією на фоні гіперфосфатемії та негативної проби Елсворта-Говарда (фосфатурії після навантаження паратгормоном немає).
- Глікогенози I типу супроводжуються ожирінням і вираженою гепатоспленомегалією, що полегшує діагностику.
- Синдром Бер'єсона-Форсмана-Леманна (Berjeson-Forssman-Lehman) спостерігається у хлопчиків і характеризується ожирінням тулуба, ідіотією, карликовим зростом, X-подібним викривленням ніг, періодичними нападами судом.
- Синдром Іценка-Кушинга (Cushing) є наслідком пухлини надниркових залоз, переважно злюкисної кортикостероми, через яку відзначається надмірна продукція кортизолу. Надлишкове відкладення жиру не поширюється на нижню частину тіла і дистальні відділи кінцівок; обличчя – місяцеподібне, характерні смуги розтягнення (стрії) атрофічного характеру на стегнах, сідницях, животі. Відзначається м'язова слабкість, підвищена втомлюваність, передчасне оволодіння статевих органів на тлі затримки статевого розвитку, остеопороз (особливо хребта), підвищення АТ.
- Синдром Пехкранца-Бабінського-Фреліха (Pechkranz-Babinski-Frohlich) здебільшого є результатом стиснення пухлиною (краніофарингеомою) гіпоталамусу та проявляється ожирінням переважно за жіночим типом (у ділянці молочних залоз, нижньої частини живота, лобка і стегон), дефектами з боку скелета, крипторхізмом, гіпоплазією статевих залоз, застійними змінами на очному дні та випаданням поля зору.

ДІАГНОСТИКА.

- Загальне клінічне обстеження: визначення зросту і маси тіла, розрахунок індексу маси тіла ($\text{кг}/\text{м}^2$) – оцінка проводиться за допомогою таблиць або перцентильних діаграм (див. додаток);
- Потім, дані центильних показників обстежуваних дітей порівнювали із стандартами SD (стандартне сигмальне відхилення) за графіком Z-score, які рекомендовані ВООЗ для європейського регіону. Наприклад, якщо ІМТ знаходиться нижче (-) 2 SD – діагностується дефіцит маси тіла; якщо ІМТ знаходиться від (-) 2 до (+) 1 SD – нормальна маса тіла; якщо від (+) 1 до (+) 2 SD – надмірна маса тіла; якщо ІМТ знаходиться вище (+) 2 SD – діагностується ожиріння.
- окружність талії і стегон, індекс „окружність талії/окружність стегон” (ОТ/ОС);
- пропорції тіла;
- наявність стрій;
- статевий розвиток;
- АТ (наявність артеріальної гіпертензії);

- загальні аналізи крові та сечі;
- визначення глюкози в крові натще з наступним проведенням орального глюкозотолерантного тесту (ОГТТ) (глюкози – 1,75 г/кг маси тіла, але не більше 75г);
- ліпідний спектр крові (холестерин, тригліцериди, β -ліпопротеїди, ЛПВЩ, індекс толерантності).
- Анамнез: можлива причина прибавки маси тіла, динаміка збільшення маси тіла з народження до моменту обстеження, сімейний анамнез (визначення спадковості по ожирінню, цукровому діабету 2 типу, гіпертонічній хворобі, подагрі).
- Рентгенограма кистей рук для визначення „кісткового” віку.
- При необхідності – МРТ або комп’ютерна томографія головного мозку, консультація нейрохірурга.
- УЗД ЩЗ, надниркових залоз, ОЧП, дівчаткам при необхідності – УЗД органів малого тазу.
- Визначення рівнів гормонів в сироватці крові:
 - для діагностики гіпотиреозу: визначення рівня ТТГ (при його зміні – вільного T₄);
 - при наявності порушення статевого дозрівання – ФСГ, ЛГ, пролактин, естрадіол, тестостерон, обстеження згідно відповідного протоколу;
 - при ознаках гіперкортицизму – обстеження згідно відповідного протоколу;
 - при можливості – рівень інсуліну, лептину крові;
 - при ознаках псевдогіпопаратиреозу – кальцій, фосфор крові, паратгормон.
- ЕКГ, при стійкому підвищенні АТ – ЕхоКГ4;
- Консультація невролога, при необхідності за рекомендацією невролога – проведення електроенцефалограми, Ехо-енцефалограми;
- Консультація офтальмолога, дослідження очного дна;
- Консультація генетика (для діагностики генетичних синдромів, що супроводжуються ожирінням).

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА

Клінічні ознаки	Аліментарно-конституційне ожиріння	Гіпоталамічне ожиріння
Причини	Спадковість, штучне вигодовування, гіподинамія, переїдання	Черепно-мозкова травма, інфекція ЦНС, пухлини гіпоталамічних структур мозку, наркоз
Швидкість збільшення маси тіла	Зазвичай підвищена з народження, ожиріння може прогресувати у періоді пубертату з розвитком діенцефальних порушень.	Підвищена з моменту захворювання
Маніфестація захворювання	У ранньому віці	У будь-якому віці, але частіше у періоді пубертату
Розподіл підшкірно-жирового шару	пропорційний	Нерівномірний, переважно на животі, в області VII шийного хребця, грудних залоз
Стан шкіри	Без патологічних змін	Стрії рожеві, багрові або змішані; різного ступеня акроціаноз, ціаноз сідниць, стегон, мармуровість малюнка шкіри, можуть бути аспе vulgaris
Кістковий вік	Відповідає паспортному віку	Відповідає або випереджає паспортний вік
Статевий розвиток	Відповідає паспортному віку	Може відповідати паспортному віку або випереджати його на 2 роки і більше. У хлопців може бути затримка статевого розвитку. У дівчат

		– порушення менструальної функції, розвиток полікістозу яєчників.
Артеріальний тиск	Нормальний	Нормальний або підвищений
Апетит	Підвищений	Підвищений
Головний біль	Відсутній	Є
Ознаки лікворної гіпертензії	Відсутні	Є
Глюкозо-толерантний тест	Нормальна глікемічна крива	Нормальна глікемічна крива або порушення толерантності до глюкози

ЛІКУВАННЯ

Аліментарно-конституційне ожиріння:

- Збалансований режим харчування.
- Дозовані фізичні навантаження, ЛФК.
- Показання до медикаментозного лікування: важкий ступінь ожиріння, абдомінальний тип ожиріння, ознаки гіперінсулінізму, порушення толерантності до глюкози (рекомендовано призначення препаратів метформіну в початковій дозі 500-750 мг на добу (250 мг 2-3 рази на день). Курс лікування – 3-6 місяців.).

Гіпоталамічне ожиріння:

- Збалансований режим харчування.
- Дозовані фізичні навантаження, ЛФК.
- Дегідратаційна терапія із застосуванням салуретиків (діакарб, фуросемід), а також антагоністів альдостерону (тріамтерен, спіронолактон).
- При наявності абдомінального типу ожиріння, ознак гіперінсулінізму, порушення толерантності до глюкози рекомендовано призначення препаратів метформіну в початковій дозі 500-750 мг на добу (250 мг 2-3 рази на день). Курс лікування – 3-6 місяців.
- Симптоматичне лікування.

ДИСПАНСЕРИЗАЦІЯ

- Консультація ендокринолога – 1 р./6 місяців.
- Огляд невропатолога, офтальмолога (дослідження очного дна), гінеколога – 1 р./рік.
- Загальний аналіз крові, сечі – 1 р./6 місяців.
- ОГТТ – 1 раз на рік.
- Ліпідний склад крові – 1 р./6 місяців.
- Рентген кисті (визначення кісткового віку), ЕКГ, УЗД органів черевної порожнини – 1 р./рік.

МЕТАБОЛІЧНИЙ СИНДРОМ. Синоніми: поліметаболический синдром, синдром X, синдром інсулінорезистентності, дисметаболический синдром, синдром вісцерального жиру. Останнім часом у літературі приділяється багато уваги синдрому інсулінорезистентності, який описаний G.M.Reaven у 1988 році. Осіб, в яких діагностується цей синдром, віднесено до групи високого ризику виникнення кардіо-васкулярної патології. До основних симптомів, які складають цей синдром, входять гіперінсулінемія і/або інсулінорезистентність, дисліпідемія з цукровим діабетом 2-го типу або без нього, артеріальна гіпертензія. Пізніше, коли до його складу увійшло абдомінальне ожиріння, весь симптомокомплекс назвали **метаболическим синдромом**, або синдромом інсулінорезистентності (Report of a WHO Consultation, 1999)

Метаболический синдром (МС) — комплекс патогенетично пов'язаних між собою метаболічних, гемодинамічних і гормональних порушень, що прискорюють розвиток і прогресування атеросклерозу, серцево-судинних захворювань та цукрового діабету (ЦД) 2 типу. За статистичними даними в Україні поширеність МС серед дитячого населення на порядок менша, ніж вказують результати популяційних досліджень, проведених у країнах Європи, США та Росії, що гальмує впровадження заходів профілактики та реабілітації. Тривалість порушень і відсутність явного моменту маніфестації розладів змушує шукати причини цієї патології в дитячому та підлітковому віці.

Встановлені такі чинники МС:

- Ожиріння

- Гіподинамія
- Високакалорійне харчування
- Генетична схильність
- Хронічний стрес

Певну роль відіграють різноманітні фактори, що впливають внутрішньоутробно та в перші роки життя дитини: гестаційний діабет у матері, низька маса тіла при народженні, особливості годування, генетичні й соціально-економічні чинники. У результаті формуються такі стани, як ожиріння, порушення рівня глюкози в крові, МС. Крім того, розвитку ожиріння сприяє урбанізація, незбалансована дієта й малорухливий спосіб життя [6, 11]. В останні 30 років частота надлишкової маси тіла та ожиріння серед дітей, і особливо підлітків, зросла майже втричі. Різне збільшення кількості підлітків з ожирінням відбувається практично у всіх країнах світу і становить від 3,8 до 51,7 %. В Україні ожиріння посідає стабільно друге місце у структурі дитячої ендокринної патології [2]. Щорічно діагноз ожиріння встановлюють 25—27 тис. хворим віком 0—17 років. Серед зовнішніх факторів особливе значення має малорухливий спосіб життя людей, зумовлений економічним підйомом, процесами урбанізації, розвитком нових технологій. Надлишкове харчування з високим рівнем споживання насичених жирів і вуглеводів, що легко засвоюються, зниження фізичної активності сприяють формуванню абдомінального типу ожиріння й прогресуванню інсулінорезистентності (ІР). Останніми роками з'явилися повідомлення про можливий внесок хронічних стресорних впливів у патогенез МС. Хронічна стрес-індукована стимуляція вісі гіпоталамус — гіпофіз — наднирники (ГГНВ) може викликати підвищену, з порушенням добового ритму секрецію кортизолу. Найважливіші ефекти підвищеної секреції кортизолу на ранніх етапах дисрегуляції ГГНВ — централізація жиру й формування абдомінального типу ожиріння [9, 15]. Ключовим моментом формування МС є ІР, що запускає хибне коло симптомів, які призводять до тяжких серцево-судинних ускладнень [11, 12]. Важливий патогенетичний механізм формування ІР становить власне ожиріння. Його перебіг характеризується дисліпопротеїдемією — збільшенням у крові вмісту тригліцеридів (ТГ) і зниженням вмісту ліпопротеїдів високої щільності (ЛПВЩ) у поєднанні з підвищенням концентрації ліпопротеїдів низької щільності (ЛПНЩ). Сполучення гіперінсулінемії, зниження вмісту ЛПВЩ та підвищення концентрації ЛПНЩ відоме під назвою «атерогенна метаболічна тріада». Маркерами атерогенної метаболічної тріади слугують показники обсягу талії понад 90 см і вміст ТГ більше ніж 2,3 ммоль/л. У підлітків з МС, особливо при значному абдомінальному ожирінні, уже в 14—15 років діагностуються початкові вияви дисліпопротеїдемії. Виявлені в дітей порушення слугують чинниками підвищеного ризику розвитку атеросклерозу та інших серцево-судинних захворювань у дорослому віці, тому потребують своєчасної та ефективної медикаментозної корекції.

Основні клінічні та лабораторні вияви МС:

- абдомінально-вісцеральне ожиріння;
- ІР та компенсаторна гіперінсулінемія;
- дисліпідемія;
- АГ;
- ПТГ/ЦД 2 типу;
- прозапальний і протромбінний стан; ранній атеросклероз/ІХС; мікроальбумінурія.

Центральне ожиріння (визначається відповідно до ОТ з етнічними особливостями)	За ІМТ > 30 кг/м ² вимір ОТ не потрібс
+ будь-які два з наведених чинників:	
Підвищення рівня ТГ	>1,7 ммоль/л (> 150 мг/дл) або специфічна терапія дисліпідемії
Зниження ХС ЛПВЩ	Чоловіки: 1,03 ммоль/л (< 40 мг/дл) Жінки: 1,29 ммоль/л (< 50 мг/дл)

Підвищення рівня АТ	Систолічний АТ > 130 мм рт. ст. Діастолічний АТ > 85 мм рт. ст. або терапія раніше діагностованої АГ
Підвищення рівня глюкози крові	Рівень натще: 5,6 ммоль/л (>100 мг/дл) або діагностований ЦД 2 типу При концентрації > 5,6 ммоль/л рекомендується проведення ОГТТ

МС розвивається поступово і тривалий час перебігає без явної клінічної симптоматики. Припускають, що в генетично схильних осіб спочатку розвивається абдомінально-вісцеральне ожиріння й/або ІР, а потім поступово формуються метаболічні порушення, що прогресують із часом, особливо на тлі наростання ожиріння і збільшення ІР під впливом таких чинників, як гіподинамія, висококалорійне харчування з надлишковим вмістом жирів, вік та ін. [13]. У зв'язку з надзвичайною клінічною й соціальною важливістю проблеми 2006 року IDF був прийнятий Консенсус по МС, що визначив ознаки цього захворювання, стратегію ведення таких пацієнтів і цільові параметри лікування. Діагностичні критерії МС представлено в табл. Критерії діагностики метаболічного синдрому (ЮОР, 2006)

Критерії діагностики МС в дітей та підлітків (IDF Consensus, 2007)					
Вік	Ожиріння	ТГ	ЛПВЩ	АТ	Глюкоза (ммоль/л)
6-10 років	>90 перцентилля	МС не може бути діагностований, але зазначені дослідження слід зробити у випадку наявності в сімейному анамнезі МС, ЦД 2 типу, дисліпідемії, кардіоваскулярної патології, АГ й/або ожиріння			
МС					
10-16 років	>90 перцентилля	> 1,7 ммоль/л (≥ 150мг/дл)	<1,03 ммоль/л (< 40 мг/дл)	Сист. АТ: ≥130 мм рт.ст. Або Діаст. АТ: ≥85 мм рт.ст.	5,6 ммоль/л (>100 мг/дл) або діагностований ЦД 2 типу При концентрації > 5,6 ммоль/л рекомендується проведення ОГТТ

Оскільки МС у різному віці має свої особливості, IDF (2007) диференціювала нове визначення цієї патології залежно від віку на три групи: від 6 до 9 років, від 10 до 15 років, старше 16 років. У всіх трьох групах абдомінальне ожиріння — основна умова встановлення діагнозу «метаболічний синдром».

Вік	Ожиріння	ТГ	ЛПВЩ	АТ	Глюкоза (ммоль/л)
МС (використовуються критерії IDF для дорослих)					
> 16 років	Абдомінальне ожиріння: ОТ > 94см у чоловіків і >80см у жінок європейської раси	> 1,7 ммоль/л (≥ 150мг/дл)	Для чоловіків: <1,03 ммоль/л (< 40 мг/дл) Для жінок: <1,29 ммоль/л (< 50 мг/дл)	Сист. АТ: ≥130 мм рт.ст. або Діаст. АТ: ≥85 мм рт.ст.	5,6 ммоль/л (>100 мг/дл) або діагностований ЦД 2 типу При концентрації > 5,6 ммоль/л рекомендується проведення ОГТТ

Лікування. Оскільки надмірне накопичення вісцеральної жирової тканини є одним з основних патогенетичних чинників формування МС, основне місце в комплексному лікуванні хворих мають займати заходи, спрямовані на боротьбу з ожирінням (оптимізація способу життя з підвищенням фізичної активності і призначення дієти). Зниження маси тіла на 10-15% супроводжується зменшенням маси вісцеральної жирової тканини. Це як правило, сприяє поліпшенню чутливості до інсуліну, зменшенню системного гіперінсулінізму, поліпшенню

показників ліпідного та вуглеводного обмінів, зниження артеріального тиску. Відповідно до рекомендацій Американської асоціації серця для підтримки задовільного стану здоров'я дорослим і дітям (віком понад 5 років) необхідно щодня виділяти не менше 30 хв. для помірних динамічних навантажень і протягом 30 хв. 3-4 рази на тиждень інтенсивним фізичним навантаженням. Приклади помірної фізичної активності: швидка ходьба (30 км за 30 хв.); їзда на велосипеді (8 км за 30 хв.); гра в баскетбол (протягом 15-20 хв.); гра у волейбол протягом 45 хв.). Доведено, що при щоденному 50-хвилинному фізичному навантаженні (70% максимального споживання кисню) протягом 7 днів у хворих на цукровий діабет 2 типу достовірно підвищується чутливість периферичних тканин (скелетних м'язів) до інсуліну. Раціон харчування складається з урахуванням маси тіла, віку, статі, рівня фізичної активності та харчових уподобань хворих. Дієта має бути гіпокалорійною – з обмеженням жирів і швидко засвоюваних вуглеводів. Споживання жиру обмежується до 25-30% від добової норми калорій. Може бути застосована система дієтичного підходу до лікування АГ у дітей - DASH, яка включає фрукти, овочі, багата на волокна, містить мало жиру (насиченого і загального) порівняно зі звичайною дієтою, а отже більше калію, магнію, кальцію, флавоноїдів, флавінів, бета-каротину, бета-криптоксантину, лікопену, лютеїну-зексантину і фітостеролів. Відомо, що DASH знижує артеріальний тиск, рівень ліпідів у крові. Надходження до організму калію відіграє велику роль у зменшенні толерантності до глюкози. Особливе місце серед лікарських засобів, що збільшують чутливість тканин до дії інсуліну, займає метформін. Також метформін має гіполіпідемічну, антиатерогенну дію, пригнічує глюконеогенез і глікогеноліз у печінці. Препарат приймають під час їди 2-3 рази на добу. Основними напрямками профілактики розвитку МС є достатня фізична активність і дієта, що відповідає фізіологічним потребам.

РОЛЬ ВІТАМІНІВ У ПЕДІАТРИЧНІЙ ПРАКТИЦІ

Вітаміни - низькомолекулярні органічні сполуки різної хімічної природи, біорегулятори процесів, що перебігають в живому організмі. Це важливий клас незамінних харчових речовин, що однак не мають енергетичних та пластичних властивостей. Для нормальної життєдіяльності людини вітаміни необхідні в дуже невеликих кількостях, але так як організм не може задовольнити свої потреби в них за рахунок біосинтезу (він не синтезує вітаміни або синтезує їх в недостатній кількості), вони мають надходити з їжею в якості її обов'язкового компонента. При значній і тривалій нестачі вітамінів розвиваються захворювання зі специфічною клінікою - авітамінози. Нині авітамінози практично не зустрічаються, тому що вони супроводжують повне або часткове голодування. Значно частіше зустрічаються гіповітамінози, зумовлені недостатнім надходженням вітамінів або порушення їхнього метаболізму. Узагальнення багатьох досліджень дозволяє констатувати наступне.

1. Одночасно виявляється нестача декількох вітамінів, тобто реєструється полігіповітаміноз.
2. Дефіцит вітамінів реєструється не тільки навесні, але й у літньо-осінній період року і, таким чином, є постійнодіючим несприятливим чинником.
3. Полігіповітаміноз поєднується з дефіцитом білка й мінеральних елементів, особливо в харчуванні найбільш уразливих груп населення (діти, підлітки, вагітні та жінки, що годують груддю).

Термінологія. Вітаміни за розчинністю розподіляються на 2 групи (табл. 1) - водорозчинні та жиророзчинні.

I. Водорозчинні вітаміни	
Вітаміни, представлені переважно однією сполукою	
Рекомендована назва	Застаріла назва
Тіамін	Вітамін В1
Рибофлавін	Вітамін В2
Пантотенова кислота	Вітамін В3 або В5
Біотин	Вітамін Н
Аскорбінова кислота	Вітамін С
Родини вітамінів	
Рекомендована групова назва	Індивідуальні представники
Вітамін В6	Піридоксин; піридоксаль; піридоксамін

Ніацин (Вітамін РР)	Нікотинова кислота; нікотинамід
Фолацин	Фолієва кислота; тетрагідрофолієва кислота та її похідні
Кобаламіни (Вітамін В12)	Ціанокобаламін; оксикобаламін; метилкобаламін
II. Жиророзчинні вітаміни	
Рекомендована групова назва	Індивідуальні представники
Вітамін А	Ретинол; ретинолацетат; ретиналь; ретиноева кислота
Вітамін D (кальцифероли)	Ергокальциферол (вітамін Е2); холекальциферол (вітамін О3)
Вітамін Е	α-, β-, γ-, δ- токофероли; α-, β-, γ-, δ- токотрієноли
Вітамін К	2-Метил-3-фітил-1,4-нафтохінон (філохінон, вітамін К1); менахінони (вітаміни К2); 2-метил-1,4-нафтохінон (менадіон, вітамін К2)
III. Вітаміноподібні сполуки	
Технологічна функція	Назва СПОЛУКИ
Незамінні харчові речовини з пластичною функцією	Холін; інозит (міоінозит, мезоінозит)
Біологічно активні речовини, що синтезуються в організмі людини	Ліпоєва кислота; оротова кислота; карнітин
Фармакологічно активні речовини їжі	Біофлавоноїди; метилметіонінсульфоній (вітамін U); пангамова кислота (вітамін В15)
Фактори росту мікроорганізмів	Параамінобензойна кислота

Основні функції вітамінів. Вітаміни відносяться до регуляторних речовин, які беруть участь у нормалізації обміну речовин. Вони необхідні для трансформації енергії та для регуляції метаболічних процесів. Найважливіше значення вітамінів в обміні речовин полягає в їх каталітичних властивостях. Вони є біологічними каталізаторами хімічних реакцій, що протікають в організмі. Друге найважливіше значення вітамінів полягає в їх коферментній ролі, участі в утворенні ферментів та у функціонуванні ферментних систем. Третя ключова функція вітамінів полягає в їх участі в побудові і функціонуванні мембран клітин і клітинних органел. У сучасних умовах вітаміни загальноновизнані як необхідний профілактичний засіб при впливі малих доз хімічних речовин, іонізуючої радіації, полів ультрависокої частоти. Біологічна роль вітамінів у процесах біо-трансформації токсичних речовин визначається тим, що вітаміни входять до структури ферментних систем, беруть участь у біосинтезі субстратів, необхідних для здійснення першої та другої фази біотрансформації: ци-тохрому Р-450, УДФ-глюкуронової кислоти, інше. Вітамін Е виконує функцію антиоксидантного захисту. Важливою є роль вітамінів у функціонуванні імунної системи. Відомо, що дефіцит вітамінів С, Е, А та β-каротину призводить до зниження субпопуляції Т-лімфоцитів-хелперів та продукції цитокінів, а дефіцит вітамінів групи В (В6, В12 та фолієвої кислоти) веде до атрофії лімфоїдної тканини, зниження кількості Т-хелперів, зменшення вироблення цитокінів, особливо важливої ланки протипухлинного імунітету - інтерлейкіну-2. Встановлено зв'язок вітамінів зі станом, функцією і розвитком тканин, систем і структурних утворень організму. Зокрема, загальновідомою є участь вітаміну Д) у формуванні таких структур організму, як кістки; вітаміну А - у розвитку епітелію; вітаміну С - в нормалізації системи сполучної тканини; вітаміну Е - у розвитку ембріона; вітаміну В12 і фолієвої кислоти - у кровотворенні тощо.

Основні функції та найважливіші джерела поступлення вітамінів до організму

Вітамін	Найважливіші джерела	Основні функції
Вітамін А (ретинол)	Печінка, молочні продукти, риб'ячий жир, помаранчеві і зелені овочі, збагачений маргарин	Зір Здорова шкіра і слизова оболонка внутрішніх органів

Вітамін D (холекальциферол)	Риб'ячий жир, лосось, оселедець, печінка, вплив ультрафіолету на шкіру	Формування кісток
Вітамін E (токоферол)	Рослинна олія, цільні зернопродукти, горіхи, насіння, зелені листові овочі	Антиоксидантні властивості, захист клітин від окисного ушкодження
Вітамін К	Бактерії в товстому кишківнику	Згортання крові
Вітамін С (аскорбінова кислота)	Цитрусові фрукти, перець, помідори, капуста	Формування опірних тканин для загоєння ран. Всмоктування негемованого заліза
Вітамін В1 (тіамін)	Цільні зерно продукти і хлібобулочні вироби, бобові, горіхи, м'ясо	Утилізація вуглеводів
Вітамін В2 (рибофлавін)	Зелені листові овочі, м'ясо, яйця, молоко	Функції нервової системи. Білковий обмін Ріст
Вітамін В3 (ніацин, або нікотинова кислота)	Цільні зернопродукти, горіхи, бобові, м'ясо, птиця, риба	Обмін енергії
Вітамін В12 (ціанокобаламін)	М'ясо, яйця, риба, птах, молоко, коренеплоди / вузлики бобових (в інших рослинах зазвичай не зустрічається)	Утворення еритроцитів Функції нервової системи
Фолієва кислота	Дріжджі, печінка, нирки, зелені листові овочі, апельсиновий сік	Сприяє дозріванню еритроцитів
Вітамін В6 (піридоксин)	Печінка, нирки, м'ясо, цільні зернопродукти, яєчний жовток	Білковий обмін. Формування еритроцитів
Біотин	Печінка, яєчний жовток, соєве борошно, зернопродукти, дріжджі	Кофактор для глюконеогенезу та жирового обміну
Пантотенова кислота	Продукти тваринного походження, цільні зерна, бобові	Незамінні для численних реакцій, супроводжуючих ліпідний і вуглеводний обмін

Весь необхідний для людини набір вітамінів може надходити тільки за умови вживання всіх груп продуктів. Помилковою є поширена точка зору, що основним джерелом вітамінів служать тільки свіжі овочі і фрукти. Ця група продуктів, яка дійсно є практично єдиним джерелом вітамінів С і Р і одним з джерел фолієвої кислоти і β-каротину, не повністю забезпечує потреби організму в тіаміні, рибофлавіні, в неоцині і практично не містить вітамінів В12, D і E. В той же час м'ясо та м'ясні продукти є основним джерелом вітаміну В12 і багаті вітамінами В1, В2, В6, молоко і молочні продукти постачають вітаміни В2 і А, злаки - вітаміни В1, В2, В6, РР, рослинні жири - вітамін Е, тваринні жири - вітамін А і D. У зв'язку з цим необхідно включати до складу харчових раціонів всі групи продуктів.

Добова потреба у вітамінах. Відповідно до особливостей зростаючого дитячого організму необхідно враховувати вікові відмінності потреб дітей у вітамінах. Норми добової потреби дитячого населення в вітамінах наведені в табл. 3.

Норми добової потреби дитячого населення в вітамінах (Наказ МОЗ України №272 від 18.11.1999 р. "Про затвердження норм фізіологічних потреб населення України в основних харчових речовинах та енергії"):

Групи	Віт. А mcg	Віт. О mcg	Віт. Е mg	Віт. К mcg	Віт. В1 mg	Віт. В2 mg mcg	Віт. В6 mcg	Фол ат mcg	Віт. В12 mcg	Віт. РР mcg	Віт. С, mg
0-3 місяці	400	8	3	5	0,3	0,4	0,4	25	0,5	5	30
4-6 місяців	400	10	4	8	0,4	0,5	0,5	40	0,5	6	35

7-12 місяців	500	10	5	10	0,5	0,6	0,6	60	0,6	7	40
1-3 роки	600	10	6	15	0,8	0,9	0,9	70	0,7	10	45
4-6 років	600	10	7	20	0,8	1,0	1,1	80	1,0	12	50
6 років	650	10	8	25	0,9	1,1	1,2	90	1,2	13	55
(учні)											
7-10 років	700	2,5	10	30	1,0	1,2	1,4	100	1,4	15	60
11-13 років	1000	2,5	13	45	1,3	1,5	1,7	160	2,0	17	75
(хлопчики)											
11-13 років	800	2,5	10	45	1,1	1,3	1,4	150	2,0	15	70
(дівчатка)			1 V/								
14-17 років	1000	2,5	15	65	1,5	1,8	2,0	200	2,0	20	80
(юнаки)											
14-17 років	1000	2,5	13	55	1,2	1,5	1,5	180	2,0	17	75
(дівчата)											

У теперішній час навіть найбільш збалансований і різноманітний раціон буде дефіцитний щодо вітамінів на 20-40%. Причини зниження вмісту вітамінів у продуктах. Основними причинами зниження вмісту вітамінів в продуктах харчування є:

- При кип'ятінні молока кількість вітамінів, що містяться в ньому, значно знижується.
- При термічній обробці їжі втрачається від 25% до 90-100% вітамінів.
- У середньому 9 місяців на рік європейці споживають овочі після тривалого зберігання або вирощені в теплицях. Такі продукти мають нижчий рівень вмісту вітамінів в порівнянні з овочами з відкритого ґрунту.
- Після трьох днів зберігання продуктів у холодильнику втрачається 30% вітаміну С, при кімнатній температурі - 50%.
- Вітаміни руйнуються на світлі. Причому вітамін В2 дуже активно. Вітамін А піддається дії ультрафіолетових променів.
- Овочі без шкірки містять значно менше вітамінів, ніж неочищені.
- Висушування, заморожування, механічна обробка, зберігання в металевому посуді, пастеризація знижують вміст у продуктах вітамінів.
- Вміст вітамінів в овочах і фруктах дуже варіює в різні сезони року.

Причини гіповітамінозів. Окрім недостатнього надходження вітамінів до організму з продуктами харчування існує ряд причин, які призводять до виникнення вітамінної недостатності різного ступеня:

І. Аліментарна недостатність вітамінів:

1. Нераціональне харчування, що викликає дефіцит вітамінів в харчових раціонах вагітних жінок і годуючих матерів, що призводить до зниження запасів вітамінів в організмі новонародженої дитини та зменшення їх рівня в грудному молоці.
2. Нераціональне штучне вигодовування з переважним використанням кефіру, коров'ячого молока та інших неадаптованих молочних сумішей.
3. Несвоєчасне і недостатнє введення продуктів прикорму в харчування дітей 1 року життя.
4. Низький вміст вітамінів в добових раціонах харчування дітей дошкільного та шкільного віку, обумовлене нераціональною побудовою харчових раціонів і обмеженим споживанням вітаміновмісних продуктів.
5. Втрата і руйнування вітамінів в процесі технологічної переробки продуктів харчування, їх тривалого і неправильного зберігання та нераціональної кулінарної обробки.
6. Дія антивітамінних факторів, що містяться в продуктах харчування.
7. Наявність в продуктах вітамінів в малозасвоєній формі. Розбалансування хімічного складу раціонів і порушення оптимальних співвідношень між вітамінами і іншими нутрієнтами та між окремими вітамінами.
8. Харчові збочення і релігійні заборони, що накладаються на споживання ряду продуктів у деяких народностей.
9. Анорексія, в т.ч. анорексія nervosa у дівчаток-підлітків.

II. Пригнічення росту нормальної кишкової мікрофлори, яка продукує низку вітамінів (біотин, пантотенову кислоту, вітаміни B12, вітамін K):

1. Хвороби шлунково-кишкового тракту.
2. Нераціональна хіміотерапія.

III. Порушення асиміляції та метаболізму вітамінів:

1. Порушення всмоктування вітамінів у шлунково-кишковому тракті: захворювання шлунка, захворювання кишечника; ураження гепато-біліарної системи, конкурентні відносини з абсорбцією інших вітамінів і нутрієнтів; вроджені дефекти і (або) незрілість транспортних і ферментних механізмів абсорбції вітамінів.
2. Утилізація вітамінів, що надходять з їжею, кишковими паразитами і патогенною кишковою мікрофлорою.
3. Порушення нормального метаболізму вітамінів і утворення їх біологічно активних форм: спадкові дефекти, недоношеність, придбані захворювання, дія інфекційних агентів.
4. Порушення утворення транспортних форм вітамінів: спадкові, внаслідок незрілості метаболічних процесів (недоношеність тощо), набуті.
5. Антивітамінні ефекти лікарських речовин та інших ксенобіотиків.

IV. Підвищена потреба у вітамінах:

1. Періоди особливо інтенсивного росту дітей та підлітків.
2. Особливі кліматичні умови.
3. Інтенсивне фізичне навантаження.
4. Інтенсивне нервово-психічне навантаження, стресові стани.
5. Інфекційні захворювання та інтоксикації.
6. Дія несприятливих екологічних факторів (радіонукліди, пестициди, важкі метали та ін.).
7. Захворювання внутрішніх органів і залоз внутрішньої секреції.
8. Підвищена екскреція вітамінів (захворювання нирок та ін.)

КЛАСИФІКАЦІЯ НЕДОСТАТНОСТІ ВІТАМІНІВ. В залежності від глибини і тяжкості вітамінної недостатності виділяють три її форми:

1. Авітаміноз - стан практично повного виснаження вітамінних ресурсів організму, що супроводжується виникненням симптомокомплексу, характерного і специфічного для дефіциту того чи іншого вітаміну. До найвідоміших авітамінозів відносяться С-авітаміноз (цинга, скорбут), В1-авітаміноз аліментарний поліневрит (бери-бери), РР-авітаміноз (пелагра), А-авітаміноз (гемералопія, ксерофтальмія), Д-авітаміноз (рахіт, остеопороз) та ін. їх основними причинами є глибокі порушення всмоктування вітамінів, при синдромі мальабсорбції (виникає у дітей раннього віку частіше за все, як наслідок харчової алергії і лактазної недостатності, а у дітей більш старшого віку в результаті хронічних ентеритів, резекцій тонкого кишечника, ураження гепатобіліарної системи і різних спадкових аномалій).
2. Гіповітаміноз - різке, але не повне зниження запасів вітаміну в організмі, що викликає появу ряду, як правило, малоспецифічних і слабо виражених клінічних симптомів, нерідко загальних для різних видів гіпо вітамінозів (як, наприклад, зниження апетиту, зниження розумової і фізичної працездатності, швидка стомлюваність тощо).
3. Субнормальна забезпеченість вітамінами - доклінічна стадія дефіциту вітамінів, що виявляється в порушенні метаболічних і фізіологічних реакцій, в яких бере участь даний вітамін, а також окремими клінічними мікросимптомами.

Клініка та діагностика гіповітамінозів. Участь вітамінів у багатьох обмінних процесах зумовлює при розвитку їх дефіциту системні порушення в різних органах і тканинах. При цьому клінічні ознаки дефіциту окремих вітамінів численні, різноманітні і часто неспецифічні.

Загальні симптоми, типові для недостатності різних вітамінів

Прояви недостатності вітамінів	Вітаміни
Блідість шкіри	С, А, РР, фолієва кислота, В12, біотин
Сухість шкіри	С, А, В6, біотин
Себорея	А, В2, В6, РР
Вугрі, фурункули	А, В6, РР
Сухість, випадіння волосся	А, В6, біотин

Нудота	B1, B6
Стан шлунково-кишкового тракту: диспепсія, діарея, порушення моторики	A, PP, фолієва кислота, B12
Зниження апетиту	A, B1, B2, B6, B12
Кон'юнктивіт	A, B2, B6
Схильність до інфекцій	C, A
Втомлюваність, слабкість	C, A, E, B1, B2, B12
Дратівливість	C, B1, B6, B12, PP, біотин
Безсоння	B6, PP
Порушення сутінкового зору	A, B2
Стоматит	B2, B6
Анемія	B6, B12, фолієва кислота
Схильність до крововиливів	C, E, K

До груп ризику по виникненню вітамінодефіцитних станів серед дітей належать (А. К. Ершова, 2009):

- діти раннього віку та підлітки в період найбільш інтенсивного росту;
- діти, що займаються спортом (що мають високі фізичні навантаження);
- хворі діти (гострі інфекційні захворювання вірусного або бактеріального генезу; патологія серцево-судинної системи, шлунково-кишкового тракту та ін);
- хворі діти, які тривалий час приймають деякі лікарські препарати;
- діти з родин з низьким соціально-економічним рівнем.

Виявлення вітамінної недостатності в організмі дітей ґрунтується на клінічній та лабораторній діагностиці.

Клінічні особливості наслідків дефіцитних станів щодо вітамінів та варіанти лабораторної діагностики рівнів вітамінів в організмі.

Назва вітаміну	Клінічні особливості наслідків дефіцитних станів	Лабораторна діагностика дефіцитних станів
Вітамін С (аскорбінова кислота)	<ul style="list-style-type: none"> • Порушення синтезу сполучної тканини і крихкість кровоносних судин, призводить до патологічних кровотеч: частих синців, запаленнях і кровоточивості ясен, ригідності і болю в суглобах (через кровотечі у суглобах) • Нашарування кератину в волосяних фолікулах робить шкіру грубою Повільне загоєння ран Слабкість, швидка втомленість Анемія Психологічні / неврологічні симптоми, що включають роздратованість, депресію, гіперестезію і індивідуальні зміни • Зниження імунітету та підвищення ризику інфекцій 	<p>Вміст вітаміну С в плазмі - менше 0,006 г/л, в добовій сечі - менше 0,005 г. Вміст аскорбінової кислоти в лейкоцитах - менше 114нм/10⁹(Виггу coat), в одноядерних лейкоцитах - менше 25 мкг/10⁸</p> <p>Резистентність капілярів за А.І.Нестеровим - більше 15 петехій.</p>
Вітамін В1 (тіамін)	<ul style="list-style-type: none"> Порушення сприйняття і рефлексів (поліневрити, парестезії) Нерівна хода, порушення балансу (атаксія) Розумова відсталість, проблеми з навчанням і запам'ятовуванням, головні болі, безсоння. Індивідуальні зміни (депресія, дратівливість, емоційна лабільність) М'язова слабкість (особливо в литкових м'язах) Кардіоміопатія, тахікардія, задишка Анемія 	<p>Вміст вітаміну В1 в плазмі - менше 14,8 ммоль/л, в добовій сечі - менше 10 мкг. Вміст піровиноградної кислоти в плазмі – більше 0,144 ммоль/л, в добовій сечі більше 30 мкг. Зниження активності транскетотаз еритроцитів (ЕТКА) та їх стимуляція тіамініпрофосфатазою (ТПФ)</p>

	<p>Порушення вироблення енергії, підвищена втомлюваність</p> <p>Порушення синтезу білків (колагену), повільне заживання ран</p> <p>Низька опірність інфекціям</p> <ul style="list-style-type: none"> • Втрата апетиту, запори 	<p>- рівень ЕТКА менше 5 од./нмоль гемоглобіну та більше 16% підвищення після додавання ТПФ</p>
Вітамін В2 (рибофлавін)	<ul style="list-style-type: none"> • Заїди, тріщини та кірочки в куточках рота (ангулярний стоматит), сухість, почервоніння губ (хейлоз). Гладкий яскраво-червоний (фуксиновий) язик • Васкуляризація (почервоніння) рогівки, печіння в очах, зайва сльозоточивість, світлочутливість, кон'юнктивіт, блефарит. • Анемія зі зниженим виробленням червоних кров'яних тілець • Роздратованість, в'ялість 	<p>Вміст вітаміну В2 в добовій сечі - менше 30 мкг чи менше 125 мкг на 1 г креатиніну. Вміст рибофлавіну в крові менше 200 нмоль/л, в еритроцитах - менше 15 мкг/дл.</p> <p>Визначення глутатіонредуктази (ферменту, що залежить від рибофлавіну) в еритроцитах та після стимуляції флавінаденіндинуклеотидом - якщо співвідношення до і після активації перевищує 1,2</p>
Вітамін В3 (ніацин, або нікотинова кислота)	<ul style="list-style-type: none"> • Червона, потріскана, ущільнена шкіра.що лущиться на ділянках, чутливих до сонячного впливу, наприклад ліктях, колінах, задній частині шиї і рук, плечах (пігментний дерматит) • Запалений, болючий, припухлий з тріщинами язик, печіння в ротовій порожнині, слинотеча. • Знижена секреція травного тракту, втрата апетиту, метеоризм, блювання, діарея без слизу і крові. • Страх, тривожність, втома, дратівливість, головні болі, безсоння, емоційна лабільність, загальмованість 	<p>Вміст метилнікотинаміду: в добовій сечі - менше 4 мг, в годинній - менше 0,3 мг. Вміст піридин-нуклеотидів (НАД та НАДФ) менше 0,3 мкг в 1 мл.</p> <p>Ніацин в крові - менше 30 мкмоль/л</p>
Вітамін В12 (ціанокобаламін)	<ul style="list-style-type: none"> • Погіршення клітинної реплікації веде до атрофії і запаленню слизових оболонок рота і шлунково-кишкового тракту, зменшенню абсорбції поживних речовин, анорексії і втрати ваги • Мегалобластна анемія, супроводжувана слабкістю, задишкою, зниженням концентрації уваги • Нейропатія. парестезії • Зниження продукції тромбоцитів може збільшити ризик патологічного кровотечі 	<p>Вміст вітаміну В12 в плазмі крові менше 10 пмоль/л. Виділення метилмалонової кислоти з сечею - більше 5 мкг/мл креатиніну. Визначення індексу гіперсегментації ядер нейтрофілів - співвідношення нейтрофілів з більш ніж 5 сегментами до числа нейтрофілів з менш ніж 4 сегментами: рівень більше 30% вказує на дефіцит</p>
Вітамін Вс (фолієва кислота)	<ul style="list-style-type: none"> • Атрофія епітелію шлунково-кишкового тракту: знижена абсорбція поживних речовин, діарея, анорексія, втрата ваги, глосит, стоматит, гінгівіт, виразковий гастрит, ентерит 	<p>Вміст фолієвої кислоти в плазмі крові - менше 4,8 нмоль/л, в еритроцитах - менше 312 нмоль/л. Визначення індексу гіперсегментації ядер</p>

	<ul style="list-style-type: none"> • Макроцитарна мегалобластна анемія: швидка втомлюваність, слабкість, задишка • Знижена продукція тромбоцитів підвищує небезпеку кровотеч • Порухення утворення лейкоцитів ослабляє реакцію імунної системи на інфекцію • Підвищений вміст гомоцистеїну в крові збільшує ризик розвитку атеросклерозу • Дратівливість, агресивність, ослаблення пам'яті. 	нейтрофілів - співвідношення нейтрофілів з більш ніж 5 сегментами до числа нейтрофілів з менш ніж 4 сегментами: рівень більше 30% вказує на дефіцит.
Вітамін В6 (піридоксин)	<ul style="list-style-type: none"> • Дерматит (почервонілі, вкриті лусочками, жирні, зудячі ділянки шкіри, особливо навколо носа, рота, вух, в області статевих органів) • Тріщини в куточках рота і на губах (хейлоз) • Анемія мікроцитарна • Зниження функції лейкоцитів, зниження продукції антитіл • Атипова електроенцефалограма, судоми, конвульсії, парези, периферичний неврит • Депресія, дратівливість, тривожність, головний біль, безсоння • Може збільшитися холестерол і холестерин низької щільності, зменшитися холестерин високої щільності • Може підвищитися ризик утворення кальцієвих каменів у нирк 	<p>Ксантуренурія більше 0,005 г на добу, рівень 4-піридоксинової кислоти в годинній сечі менше 0.0005г. Зелений колір сечі при додаванні 10% хлорного заліза.</p> <p>При Вб-залежних судамах зняття ЕЕГ після внутрішньом'язевого введення 100 мг піридоксину. Плазмапіридоксал-5-фосфат - менше 30 нмоль/л. Вітамін В6 в плазмі - менше 40 нмоль/л.</p> <p>Індекс аланінтрансамінази еритроцитів - співвідношення більше 1,25.</p>
Вітамін Н (біотин)	<ul style="list-style-type: none"> • Анорексія і блювота • Міалгія, гіперестезія шкіри • Лусчастий дерматит с сірим відтінком шкіри • Випадання волосся і облісіння • Ослаблення імунітету • Зміни ментального статусу, депресія, втома, виснаженість, тривоги. Відставання у розвитку (у дітей з спадковими порушеннями метаболізму біотину) 	<p>Біотин сироватки - менше 1,02 нмоль/л.</p> <p>Біотин в сечі - менше 31 нмоль/л.</p>
Вітамін В5 (пантотенова кислота)	<ul style="list-style-type: none"> • Блювання та біль в шлунку • Втома, головні болі, безсоння, роздратованість • Оніміння і відчуття "печії" в нижній частини гомілки і ступнях • Артралгії, міалгія, судоми • Анемія • Тьмяне волосся, облісіння • Зниження імунітету 	<p>Вміст пантотенової кислоти в крові менше 30 мкг/мл.</p> <p>Виведення пантотенової кислоти з сечею більше 1 мг/добу.</p>
Вітамін А (ретинол)	<ul style="list-style-type: none"> • Сухість, почервоніння, свербіж (ксероз) кон'юнктиви, рогівки • Неможливість адаптації зору при поганому освітленні (нічна сліпота / гемералопія) • Суха, груба, свербляча шкіра часто з гнійничковими висипаннями • Сухі та ламке волосся і нігті • Втрата смаку й апетиту, аносія 	<p>Вміст вітаміну А в сироватці крові - менше 0,7 мкмоль/л.</p> <p>Вміст каротину в сироватці крові - менше 1,0 мкмоль/л.</p> <p>Темнова адаптація по Рипаку нижче норми.</p>

	<ul style="list-style-type: none"> • Схильність до уролітіазу, ураження інтерстицію нирок, гіпероксалурія • Гіпоацидний гастрит, діарейний синдром, затримка набирання маси та психомоторного розвитку • Уповільнений ріст, дефект формування епіфізів кісток та емалі зубів • Підвищена схильність до інфекцій • Порушення репродуктивної функції та безпліддя 	
Вітамін Д (холекальциферол)	<p>Діти:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Уповільнений ріст і розвиток (діти починають пізніше повзати і ходити) • Дратівливість • Рахіт • Уповільнена зміна зубів і порушення формування зубної емалі • Зниження імунітету і збільшення ризику інфекційних захворювань Підлітки: • Порушення росту кісток і м'язів • Зниження імунітету і збільшення ризику інфекційних захворювань <p>Дорослі:</p> <p>Втрата кісткових мінералів, збільшення ризику переломів і остеопорозу</p> <p>Втрата слуху у вухах</p> <p>М'язова слабкість</p> <p>Зниження імунітету і підвищення ризику інфекційних порушень</p>	Рівень 25(ОН)-холекальциферолу в плазмі норма 25-310 нмоль/л. Рівень 1,25(ОН) ₂ -холекальциферолу в плазмі норма 48-100 пмоль/л
Вітамін Е (токоферол)	<ul style="list-style-type: none"> • Порушення цілісності мембран еритроцитів веде до гемолізу та анемії • Дегенерація нервових клітин • М'язева слабкість • Дистрофія міокарду • Безпліддя 	Рівень вітаміну Е в плазмі крові - менше 0,5 мг/л, підвищений відсоток гемолізу в 0,12% розчині перекису водню. Рівень ізомерів токоферолів у плазмі - рівень альфа-токоферолу менше 10 мкмоль/л
Вітамін К	Кровоточивість за судинно-тромбоцитарним типом •Погіршення мінералізації кісток	Рівень вітаміну К в плазмі - менше 0,4 нмоль/л. Збільшення протромбінового часу, низький рівень вітаміну К- залежних факторів крові, також С- та Б-протеїнів, остеокальцину, поява в крові неактивних попередників вітаміну К-залежних факторів (PIУКА)

Таким чином, нестача або відсутність вітамінів в організмі призводить до порушення обміну речовин, зниження фізичної та розумової працездатності, швидкої стомлюваності, негативно позначається на рості і розвитку дітей.

Профілактика та корекція гіповітамінозів. Включає в себе наступні підходи:

1 .Повноцінне й різноманітне харчування є основою профілактики дефіциту вітамінів у дітей різного віку.

2. Терапія різних соматичних захворювань, перш за все, лікування патології травного каналу. Особлива увага корекції дисбіозів кишківника.

3. Для профілактики вітамінодефіцитних станів рекомендують продукти лікувально-профілактичного призначення (вітамінні та вітамінно-мінеральні комплекси, БАДи). Як правило профілактичний прийом складає не менше 3 одномісячних курсів вітаміно-мінеральних комплексів на рік.

4. Для профілактики та лікування вітамінодефіцитних станів рекомендують препарати вітамінів - моно- або комплексні вітамінно-мінеральні препарати.

РАХІТ - поліетіологічне порушення обміну речовин, яке виникає через невідповідність високих потреб організму дитини в період інтенсивного росту в солях кальцію та фосфору і недостатністю систем, що забезпечують їх включення в метаболізм і транспортування із розвитком кісткових порушень та функціональних розладів органів та систем.

Період хвороби	Тяжкість перебігу	Характер перебігу
Початковий	I ступінь, легкий	Гострий
Розпалу	II ступінь, середньої тяжкості	Підгострий
Реконвалісценсії		
Залишкових явищ	III ступінь. ТЯЖКИЙ	Рецидивуючий

Класифікація

Варіант рахіту	Особливості біохімічних показників
Кальційпенічний	Гіпокальціємія
Фосфопенічний	Гіпофосфатемія
Без змін показників кальцію та фосфору	Без змін показників кальцію та фосфору

Етіологія. На сучасному етапі основною причиною розвитку рахіту у дитини вважається недолік солей кальцію і фосфатів, при чому дефіцит фосфатів має більш високу частоту виникнення порушення формування кісткової тканини, ніж гіпокальціємія.

До провідних чинників розвитку гіпофосфатемії і гіпокальціємії у дітей молодшого віку відносять:

1. Екзогенний та ендогенний дефіцит вітаміну D.
2. Недоношеність (в останні місяці вагітності відбувається найбільш інтенсивне надходження фосфору і кальцію до плоду, спостерігається найбільш інтенсивний обмін цих мікроелементів).
3. Спадкова схильність.
4. Недостатнє надходження в організм мікроелементів, переважно кальцію та фосфору, але дуже важливі і інші мікроелементи, особливо в період інтенсивного росту.
5. Патологія шлунко-кишкового тракту, який є вхідними воротами для кальцію та інших мікроелементів,
6. Патологія нирок, порушення реабсорбції мікроелементів.
7. Дизмікроелементози в організмі дитини, накопичення шкідливих мікроелементів (свинцю, хрому, стронцію, цинку) веде до того, що ці елементи замінюють з'єднання кальцію).
8. Ендокринні порушення (патологія щитовидної залози, паращитовидної залози).

Патогенез. Фосфорно-кальцієвий обмін, який є безпосереднім фактором забезпечення кісткового ремоделювання, забезпечується функцією вітаміну D (гормоноподібною його формою), паратіреοїдним гормоном, гормоном щитовидної залози (тіреοкальцитоніном). Вітамін D в організм людини потрапляє з їжею та синтезується в капілярах шкіри під впливом ультрафіолетових променів (холекальциферол). Вітамін D в крові з'єднується із a₂-глобуліном, потрапляє у печінку, де під впливом ферменту 25-гідроксалази перетворюється у 25-гідроксихолекальциферол (25(OH)D₃). В нирках під дією ферменту 1 a-гідроксилази з нього синтезується два метаболіта: дигідроксихолекальциферол - 1,25(OH)₂D₃, - кальцитріол, який є гормоноподібним активним метаболітом вітаміну D, що відіграє основну роль в регуляції всмоктування кальцію в кишківнику та 24,25- дигідроксихолекальциферол (24,25(OH)₂D₃), який забезпечує мінералізацію кісткової тканини. Всмоктування кальцію із кишківника

пов'язане із синтезом ентероци-тами кальційзв'язуючого білку, за синтез якого відповідає кальцитріол. В крові концентрація кальція повинна бути сталою величиною (2,25-2,75 ммоль/л), а його співвідношення до концентрації фосфору підтримується 2:1, що є оптимальним для формування скелету. Нестача вітаміну Д приводить до зниження рівня активного метаболіту в сироватці крові, що веде до гіпофосфатемії, зниження лужного резерву крові та виникненню ацидозу. Ацидоз сприяє зменшенню відкладень фосфорно-кальцієвих солей в кістковій тканині. Таким чином рівень кальцію в крові зростає, але за рахунок остеопенії кісткової тканини. Паратгормон є основним кальцій-збережу-ючим гормоном, що відповідає за підтримання постійного рівня кальцію в сироватці крові, який здійснює швидку регуляцію гомеостазу кальцію за рахунок збільшення реабсорбції кальцію в нирках, підвищує синтез в нирках кальцитріолу (активного метаболіту), що збільшує всмоктування кальцію в кишечнику. При нормальному рівні кальцію в крові вітамін Д активує діяльність остеобластів, знижує резорбцію кістки, тим самим сприяє її мінералізації. Тіреокальцитонін - це гормон щитовидної залози, за своєю дією він є антагоністом паратгормону. Рівень його в сироватці крові підвищується при гіперкальціємії, а його функція заключається у гальмуванні активності остеокластів, та зменшенні їх кількості, зменшенні резорбції кісткової тканини, тим самим підвищенні відкладання кальцію в кістках. Таким чином кальцитріол (вітамін Д3), паратгормон та тіреокальцитонін являються системою кальцій-регулюючих гормонів. Окрім цього в процесі формування та ремоделювання кісткової тканини відіграють значну роль вітамін А, який є антагоністом вітаміну Д при всмоктуванні кальцію в кишечнику, мікроелементи (магній, алюміній - вони є конкурентами кальцію в процесі всмоктування в кишечнику), барій, свинець, стронцій (вони можуть витіснити кальцій із солей, які мінералізують кісткову тканину), соматотропний гормон, андрогени, які сприяють відкладенню кальцію в кістках, глюкокортикоїди, які сприяють розвитку остеопороза, та інше. Але патогенний вплив цих факторів здійснюється тільки при їх або великій кількості, або тривалій дії. Певне значення має стан слизової оболонки тонкої кишки, тому що при участі кальцій-зв'язуючого білка тут відбувається всмоктування кальцію в кров. Тому патологія слизової оболонки кишечнику може сприяти зниженню всмоктування кальція, гіпокальціємії, яка частково компенсується зменшенням мінералізації кісткової тканини, що призводить до остеомалачії. У результаті порушення процесів фосфорно-кальцієвого обміну виникає вимивання солей кальцію та порушення процесів рекальцифікації кісток із розвитком остеомалачії, зниження міцності кісткової тканини та її деформація. В зонах інтенсивного росту кісткової тканини одночасно спостерігається розростання неповноцінної кісткової тканини (гіперплазія). Ацидоз, який супроводжує процес порушення фосфорно-кальцієвого обміну сприяє порушенню збудливості центральної нервової, дизфункції вегетативної нервової системи, що призводить до порушення функції органів та систем (підвищенню збудливості, міотонії, порушенню апетиту, закрепам, тощо).

Нормальні показники для дітей віком до 3-х років:

- рівень загального кальцію в сироватці крові - 2,25-2,5 ммоль/л,
- рівень неорганічного фосфору в сироватці крові 1,45-2,0 ммоль/л,
- активність лужної фосфатази 140-220 од.

Клінічна картина рахіту залежить від ступеня тяжкості захворювання, періоду, перебігу. При рахіті виділяють періоди патологічного процесу. Початковий період рахіту (тривалість 1-3 місяці) виявляється у віці 2-6 місяців. Спостерігається зміна поведінки, дитина стає лякливою, легко збудливою, мало та тривожно спить, має посилене потовиділення, знижується тонус м'язів. Відзначається податливість кордонів великого тім'ячка, швів черепа. Сеча набуває неприємного запаху аміаку, з'являються закрепи. В загальному аналізі крові порушень не виявляється (може бути незначне зниження гемоглобіну). Біохімічний аналіз крові характеризується зниженням рівня фосфору, підвищенням лужної фосфатази, нормальним рівнем кальцію. При неправильному лікуванні або його відсутності рахіт переходить у наступну стадію - розпал захворювання. Частіше за все цей період припадає на кінець першого півріччя життя. Зберігається дизфункція нервової системи, ще більше посилюються пітливість, слабкість, знижується м'язовий і зв'язочний тонус, збільшується живіт, він приймає форму "жаб'ячого". Травлення погіршується, часто виникають закрепи або пронос. Дитина

погано їсть і повільно набирає вагу. її шкіра стає блідою, а тканини занадто в'ялими, нерідко починається анемія. Загальна слабкість призводить до відставання в психомоторному розвитку: дитина стає апатичною, втрачає цікавість до навколишнього середовища, мало рухається. При обстеженні кісток черепа спостерігається розм'якшення країв та запізнення закриття великого тім'ячка, деформація кісток черепа, западає перенісся (седловидний ніс), запізнюється прорізання зубів, розвивається порушення прикусу, намічається потовщення на ребрах ("рахітичні чотки"), потовщення в області променево-зап'ясткових суглобів ("браслети"). На рівні діафрагми зовні на грудній клітці утворюється глибока западина - "гаррісонова борозда", деформується грудна клітина. Викривляються кістки нижніх кінцівок - ноги мають вигляд букви О або Х. Збільшується печінка, селезінка, виявляються порушення збудливості та провідності серця, з'являється глухість тонів серця, систолічний шум. В загальному аналізі крові - анемія різного ступеня, при біохімічному аналізі спостерігається зниження рівня кальцію та фосфору, підвищення рівня лужної фосфатази. При несприятливих умовах життя, нераціональному харчуванні, відсутності лікування рахітичні зміни можуть прогресувати на другому і навіть на третьому році життя, а деформації скелета залишаються на все життя. В період реконвалісценції спостерігається зворотній розвиток основних симптомів. Зникають ураження нервової системи, зміни м'язової системи, мінералізується кісткова тканина, встановлюються порушення функції внутрішніх органів. В загальному аналізі крові нормалізується показник гемоглобіну, в біохімічному аналізі крові - зниження рівня кальцію та нормальний фосфор, підвищення рівня лужної фосфатази.

Період залишкових явищ спостерігається у дітей старших двох років. Повільно зникають деформації кісткової тканини, нормалізуються показники аналізів крові. Якщо перебіг рахіту був тяжким, а викривлення та деформації значними, залишок захворювання у вигляді деформації грудної клітини, кінцівок можуть залишатися на тривалий час.

Перебіг хвороби поділяють на 3 ступені тяжкості.

I - легкий: симптоми слабо виражені, спостерігаються мінімальні розлади формування кісток із переважанням остеомаліції;

II - середній: чіткі деформації кісткової системи (остеомаліція та локальна гіперплазія) - черепа, грудної клітини, кінцівок, нервово-м'язові прояви, функціональні зміни внутрішніх органів (органів дихання, серцево-судинної системи, шлунково-кишкового тракту);

III - важкий: різко виражені кісткові зміни - "рахітичний горб", викривлення кінцівок, деформація черепа, виражена гіпотонія м'язів ("лягушачий живіт"), "розбовтаність" суглобово-зв'язочного апарату, порушення функції внутрішніх органів.

Характеристика клінічного перебігу рахіту за біохімічними ознаками: Кальційпенічний варіант рахіту характеризується наявністю деформацій кісток, зумовлених остеомаліцією, вираженою підвищеною нервово-м'язовою збудливістю, підвищеною пітливістю, тахікардією, порушенням сну, функцій травного каналу; тобто перебіг рахіту відбувається гострий, зі значним зниженням вмісту іонізованого кальцію в сироватці та еритроцитах венозної крові.

Фосфоропенічний варіант рахіту відбувається з більш вираженням зниженням вмісту неорганічного фосфору в сироватці та еритроцитах крові. Він супроводжується стійкою млявістю хворих дітей, їх загальмованістю, м'язовою гіпотонією, деформаціями скелета, зумовленими остеїдною гіперплазією.

Варіант рахіту з незначними змінами рівня кальцію та фосфору в крові відбувається в легшій формі, він має підгострий характер, деформації кісток незначні, майже відсутні прояви ураження нервової та м'язової систем.

Клінічна характеристика згідно перебігу рахіта:

Гострий перебіг характеризується: швидким прогресуванням хвороби, переважанням процесів остеомаліції, вираженими змінами вегетативної нервової системи, м'язової системи, дизфункцією шлунково-кишкового тракту.

Підгострий перебіг характеризується переважанням остеїдної гіперплазії, помірними ознаками ураження органів і систем.

Рецидивуючий перебіг характеризується передуванням періодів загострення і періодів одужання.

Діагностика. Діагноз "рахіт" ставиться лікарем на підставі цілого комплексу симптомів при безпосередньому огляді дитини. Для встановлення діагнозу враховується вся сукупність зовнішніх ознак, ступінь їх вираженості, аналізуються результати аналізів: рівень кальцію, фосфору в сироватці крові, рівень лужної фосфатази.

Лабораторна діагностика. У загальному аналізі крові спостерігається зниження рівня гемоглобіну, в біохімічному аналізі крові - зниження вмісту загального кальцію, неорганічного фосфору, підвищення активності лужної фосфатази у сироватці крові. Проба Сулковича (виведення кальцію з сечею) - від + (негативна) до + + + + (різко позитивна)

Спостерігається підвищення рівня паратгормону, зниження рівня каль-цитоніну та вмісту транспортної форми вітаміну Д₃ (25-ОН Д₃) в сироватці крові.

Інструментальні методи. Рентгенологічні прояви рахіту обмежуються дистальною ліктьовою ділянкою у немовлят та метафізами колінних суглобів у старших дітей. Спочатку спостерігається "просвітлена" лінія, яка є результатом утворення некальцифікованої ділянки між епіфізом і метафізом. У класичних випадках спостерігається збільшення метафізів, неправильність їхніх країв, щіткоподібний вигляд, увігнутість та загальна остеопенія.

Диференційна діагностика. Найбільш часто рахіт необхідно диференціювати із рахітоподібними захворюваннями (фосфат-діабет, синдром Дебре-де-Тоні-Фанконі, хондродистрофією, остеопатіями, змінами кісткової тканини при органічних захворюваннях ЦНС).

Лікування рахіту обов'язково повинно бути комплексним - неспецифічним (правильно організований режим дня, прогулянки, тривале грудне вигодовування, правильне харчування, динамічний спосіб життя) та специфічним (медикаментозним). Як перший прикорм для дітей, що хворіють на рахіт, рекомендується овочеве пюре (з шести місяців) з подальшим додаванням до нього яєчного жовтка (з семи-восьми місяців). Слід обмежити кількість борошняних виробів, оскільки вони погіршують всмоктування кальцію в кишечнику. Специфічним лікуванням рахіту є призначення вітаміну D, а також препаратів кальцію і фосфору. Розрахувати дозування і тривалість прийому може тільки дитячий лікар. Неправильно підібране дозування може привести до гіпервітамінозу B, що також є важким захворюванням.

Мета лікування (**Протокол лікування та профілактики рахіту №9 від 10.01.2005 року**) - усунення головних симптомів захворювання з боку кісткової, нервової та інших систем організму дитини, нормалізація показників фосфорно-кальцієвого обміну.

Методи лікування

Медикаментозні	Додаткові
Препарати вітаміну D ₃ Препарати кальцію, магнію, оротової кислоти, карнітину хлориду, АТФ, полівітаміни (Е, гр. В, С) - в вікових дозах.	Дотримання режиму дня та санітарно-гігієнічного режиму Природне вигодовування, при неможливості - адаптовані замітники грудного молока Через 2 тижні від початку медикаментозного лікування - призначити ванни: сольові (для дітей малорухомих, пастозних), хвойні (переважно збудженим дітям), трав'яні (дітям з ексудативно-катаральним діатезом), загальний масаж, ЛФК.

Лікувальне призначення вітаміну D

	Добова доза вітаміну D	Тривалість прийому вітаміну D ₃
Діти хворі на рахіт різного ступеня тяжкості процесу.	Легкий ступінь - 2000 МО. Середньої важкості - 4000 МО. Важкий - 5000 МО.	Протягом 30 - 45 днів. У подальшому для попередження загострень та рецидивів хвороби по 2000 МО протягом 30 днів 2-3 рази на рік з інтервалами між ними не менш ніж 3 місяці до 3 - 5 річного віку.

Критерії ефективності лікування

- зменшення та усунення основних клінічних проявів хвороби;

- нормалізація рівня кальцію та фосфору, зниження активності лужної фосфатази у сироватці крові.

Солі кальцію (кальція лактат, кальція фосфат, кальція хлорид, кальція цитрат, кальція гліцерофосфат та інші) призначають на протязі 2-3 тижнів тільки при рахіті у недоношених дітей, при кальційпенічному варіанті рахіту. За відсутності ефекту лікування необхідно уточнення діагнозу і виключення рахітоподібних захворювань.

Профілактика На сьогодні під профілактикою вітаміном D розуміють не тільки запобігання клінічному рахіту, але й підтримання оптимального сироваткового рівня 25(OH)E для уникнення недостатності вітаміну D. Нормальні значення 25(OH)B є необхідними для досягнення пікової кісткової маси та запобігання небажаних наслідків недостатності вітаміну P. Профілактична доза вітамінуD, яка здатна забезпечити оптимальний рівень сироваткового 25(OH)0, повинна бути в межах від 400 до 1000 МО/добу. З метою запобігання рахіту в ранньому віці рекомендовано прийом вітаміну B у дозі 2000 МО/добу жінкам у третьому триместрі вагітності, які недостатньо перебувають під впливом сонячних променів або мають високий ризик недостатності вітаміну D. Майбутнім мамам корисні тривалі прогулянки на свіжому повітрі, раціональне харчування і курси прийому вітамінно-мінеральних комплексів для вагітних. Профілактика продовжується і після народження, протягом перших трьох років життя малюка. Особливу увагу приділяють дітям недоношеним, ослабленим і тим, хто народився в осінньо-зимово-весняний період. Необхідне правильне харчування, тривалі прогулянки, масаж і лікувальна гімнастика. Так як у дітей з проявами рахіту відзначаються проблеми фосфорно-кальцієвого та вітамінного (не тільки вітаміну D, але й вітамінів A, C, групи B) обміну, важливо вчасно вводити пригодовування: овочеві та фруктові пюре, соки, каші, м'ясо, сир. У якості першого пригодовування дітям, що страждають рахітом, рекомендується овочеve пюре (з 4-6 місяців життя) з наступним додаванням до нього яєчного жовтка у 7-8 місяців. Пюре багате на кальцій, фосфор, вітаміни і мікроелементи. Поповнення раціону кашами, сиром, м'ясом допоможе забезпечити достатнє надходження в організм дитини повноцінних білків.

Профілактичне призначення вітаміну D₃ дітям раннього віку та вагітним жінкам
(Протокол лікування та профілактики рахіту №9 від 10.01.2005 року).

Групи жінок та дітей	Термін початку специфічної профілактики	Добова доза вітаміну D ₃	Тривалість прийому вітаміну D ₃
Актенатальна профілактика рахіту			
Здорові вагітні	3 28 - 32 тижня вагітності	500 МО	Щоденно протягом 6-8 тижнів
Вагітні з груп ризику (гестози, цукровий діабет, ревматизм, гіпертонічна хвороба, хронічні хвороби печінки, нирок, клінічні ознаки гіпокальціємії і порушень мінекралізації кісткової тканини).	3 28 - 32 тижня вагітності	1000-2000 МО	Щоденно протягом 8 тижнів
Постнатальна профілактика рахіту			
	На 2-му місяці життя	500 МО	Щоденно протягом 3-х років за виключенням 3-х літніх місяців (курсова доза на рік -180000 МО) або
Доношені здорові діти			

		На 2-му, 6-му, 10-му місяцях життя	2000 МО	Щоденно протягом 30 днів. У подальшому до 3-х річного віку по 2 - 3 курси на рік з інтервалами між ними у 3 місяці (курсова доза на рік - 180000 МО)
Доношені діти з груп ризику по рахіту: діти, які народились у жінок з акушерською та хронічною екстрагенітальною патологією; діти, що страждають синдромом мальабсорбції.	На 2-3 тижнях життя або	Залежно від стану дитини та умов життя 500 - 1000 МО або		Щоденно до досягнення 3-х річного віку за виключенням літніх місяців
Діти із природженою патологією гепатобіліарної системи, з двійні та від повторних пологів з малими проміжками часу між ними, а також діти на ранньому штучному вигодовуванні.	На 2-3 тижнях життя	1000-2000 МО	2000 МО	Щоденно протягом 30 днів. У подальшому до 3-річного віку по 2 - 3 курси на рік з інтервалами між ними не менш ніж 3 місяці
	і на 6-му, 10-му місяцях життя			
Діти раннього віку, що часто хворіють.		4000 МО		Щоденно протягом 30 днів. У подальшому 2-3 курси на рік по 2000 МО протягом 30 днів.
Діти, які тривалий час отримують протисудомну терапію (фенобарбітал, седуксен, дифенін) або кортикостероїди, гепарин.		4000 МО		Щоденно протягом 30 - 45 днів. У подальшому по 2 - 3 курси на рік з інтервалами між ними не менш ніж 3 місяці.
Доношені діти з груп ризику по рахіту, які народились з клінічними симптомами природженого рахіту та недостатньою мінералізацією кісткової тканини.	З 10-го дня життя	2000 МО		Щоденно протягом 30 - 45 днів. У подальшому по 3 курси на рік (30 днів кожний) з інтервалами між ними не менш ніж 3 місяці.
Недоношені діти I ступеня	З 10- 14-го дня життя	500 – 1000 МО		Щоденно протягом першого півріччя життя. У подальшому

			по 2000 МО на добу протягом місяця 2 -3 рази на рік з інтервалами між ними 3-4 місяці.
Недоношені діти II та III ступеня.	З 10-20-го дня життя (після встановлення ентерального харчування)	1000-2000 МО	Див. попередній пункт.

Треба дуже ретельно оцінювати результати проведення профілактики, тому що неадекватна доза, збільшення дози вітаміну Д може привести до гіпервітамінозу. Для цього проводити контроль проби Сулковича на виявлення наростаючої кальциурії, яка є показом для зменшення дози вітаміну Д, або його відміни. Дітям із малим розміром малого тім'ячка, або його раннім закриттям призначати профілактичну дозу вітаміну Д потрібно в більш пізній період життя (після 3 місяців).

Прогноз при рахіті залежить від ступеня важкості, своєчасності діагностики та комплексу лікувальних призначень. В тяжких випадках рахіт може привести до важких деформацій скелету, які можуть зберігатися все життя. Проведення профілактичних щеплень не протипоказане. Прогноз для життя сприятливий.

Диспансерне спостереження. Діти, які перенесли середній та важкий ступінь тяжкості рахіту, повинні спостерігатися в диспансерній групі 3 та більше років.

Протокол лікування дітей з недостатністю харчування

Шифр Е 43 – **Важка білково-енергетична недостатність не уточнена**

Шифр Е 44 – Білково-енергетична недостатність помірного та слабкого ступеня

Шифр Е 45 - Затримка розвитку, яка обумовлена білково-енергетичною недостатністю

Аліментарна

низькорослість (карликовість)

затримка росту

Затримка фізичного розвитку внаслідок недостатності харчування

Шифр Е 46 – Білково-енергетична недостатність не уточнена

I. Визначення

Білково-енергетична недостатність (гіпотрофія пренатальна, постнатальна) – недостатнє живлення дитини, яке характеризується зупинкою або сповільненням збільшення маси тіла, прогресуючим зниженням підшкірної основи, порушенням пропорцій тіла, функції травлення, обміну речовин, послабленням специфічних, неспецифічних захисних сил і астенізації організму, схильності до розвитку інших захворювань, затримкою фізичного і нервово-психічного розвитку.

Класифікація :

Гіпотрофія I ступеня – дефіцит ваги 11 – 20 %

Гіпотрофія II ступеня – дефіцит ваги 21 – 30 %

Гіпотрофія III ступеня – дефіцит ваги більше 30 %

II. Критерії діагностики

1. Основні клінічні критерії

Оцінка фізичного статусу (відповідність до вікових стандартів ваги, зросту, тощо)

Оцінка соматичного та емоційного стану (жвавість, реакція на оточуюче, захворюваність, тощо)

Оцінка шкіряних покривів (блідість, сухість, наявність висипки, тощо)

Оцінка стану слизових оболонок (наявність афт, молочниці, тощо)

Оцінка тургору тканин (знижений)

Оцінка підшкірного жирового шару (зменшений або відсутній) :

при гіпотрофії I ступеня – зменшення на животі

при гіпотрофії II ступеня – зменшення на животі, тулубі та кінцівках

при гіпотрофії III ступеня - зменшення на обличчі, животі, тулубі та кінцівках

Щотижневий або щодакдний контроль збільшення маси тіла

Контроль і аналіз фактичного харчування один раз на 7-10 днів

Розрахунок харчування провадиться

при гіпотрофії I ступеня – на належну вагу

при гіпотрофії II ступеня - білків та вуглеводів на належну вагу, а жиру тільки на фактичну вагу

при гіпотрофії III ступеня - білків та вуглеводів на приблизно належну вагу (фактична вага + 20 % від неї), а жиру тільки на фактичну вагу

2. Лабораторні дослідження

а) обов'язкові :

клінічний аналіз крові (рівень еритроцитів, гемоглобіну, ШОЕ)

клінічний аналіз сечі (питома вага, протеїнурія, лейкоцитурія)

аналіз калу на копрограму (нейтральний жир, слиз, неперетравлена клітковина, тощо)

аналіз калу на дисбактеріоз (1 раз на 6 міс., за показаннями – зменшення вмісту біфідо-, лактобактерій, поява умовно-патогенних бактерій у діагностичній кількості - $> 10^4$)

б) при необхідності :

імунограма (у дітей, що часто хворіють)

біохімічні (рівень електролітів, загального білку, альбуміну, тощо)

генетичні (згідно призначенню генетика)

тощо

в) Інструментальні дослідження

ультразвукове обстеження черевної порожнини – для скринінг-діагностики

фіброезофагогастроудоденоскопія проводиться з метою діагностики, особливо у дітей із зригуванням або блювотою

III. Основні принципи лікування :

Залежать від ступеня порушення живлення та наявності ускладнення чи супутніх станів

Мета лікування

Виявлення та усунення причин розладів живлення

Ліквідувати симптоми гіпотрофії і забезпечити процеси репарації

Забезпечити раціональне, адекватне харчування

Попередити розвиток ускладнень

при гіпотрофії I ступеня лікування проводиться амбулаторно – раціональне харчування відповідно віку, вітаміни, ферментні препарати (курсом 1 міс.), пробіотики та пребіотики, масаж;

при гіпотрофії II та гіпотрофії III ступеня лікування проводиться в умовах стаціонару :

- парентеральне харчування (за показаннями – розчини амінокислот, жирові емульсії)

- дієтотерапія із застосуванням спеціалізованих лікувальних молочних та безмолочних сумішей, лікувальних продуктів на основі ізоляту соєвого білку, гідролізату білків, тощо

- застосування харчових добавок: білки та амінокислоти (метіонін, аргінін, аспартат), вітаміни та вітаміноподібні препарати, макро- та мікроелементи

- корекція дисбіозу (пробіотики - Симбітер, біфідумбактерін, лактобактерін, тощо)

- фізіотерапія (електрофорез, парафін на обл. живота)

- масаж загальний, № 20

5. Патогенетичне лікування ускладнень (бронхіт, пневмонія, ентероколіт, тощо) згідно з відповідним протоколом

Тривалість стаціонарного лікування у середньому - 28 – 30 днів

Диспансерний нагляд

З обліку знімають через 6-8 тижнів після досягнення фізичного та нервово-психічного розвитку згідно з віком дитини

Огляд спеціалістів –

Педіатром – 1-й міс. 5 разів (обов'язковий контроль ваги та інших антропометричних показників), далі 1 раз на місяць

Огляд спеціалістів (невролог, хірург, ортопед) 1 раз на рік, та за показаннями.

Гіпопаратиреоз Захворювання паразитовидних залоз зумовлене недостатньою продукцією паратирину або порушенням чутливості до карати рину тканин, яке супроводжується

гіпокальціємією, порушенням нервово – м'язової провідності і нападами тонічних судом. Виділяють побутовий та генетично зумовлений гіпопаратиреоз. Причиною набутого гіпопаратиреозу являється хірургічні втручання на щитовидній залозі з травмою або видаленням пара щитовидних залоз і їх аутоімунне враження. В цьому випадку можливі прояви гіпопаратиреозу з іншими аутоімунними захворюваннями. Гіпопаратиреоз може розвиватись в наслідок запального процесу в пара щитовидних залозах, крововиливі в результаті травми ший, інтоксикації, Д – гіповітамінозу, при порушенні всмоктування кальцію в кишківнику, вродженої гіпоплазії пара щитовидних залоз, при дії радіаційного опромінення, враження метабазми злоякісних пухлин, інфільтративних захворювань (гемохроматоз, амілоїдоз, грануломатоз). Генетично детерміновані форми гіпопаратиреоз успадковується по аутосомно – домінантному або аутосомно – рецесивному принципу і можуть бути асоційованими з вродженими генетичними синдромами. Патогенез обумовлений абсолютним чи відносним дефіцитом паратеріну, в результаті чого порушується фосфорно – кальцієвий метаболізм. Відбувається зниження всмоктування кальцію в кишківнику і зменшується його мобілізація із кісткової тканини, що призводить до гіпокальціємії головним чином за рахунок іонізованої фракції. Одночасно спостерігається збільшення реабсорбції фосфору в проксимальному відділі ниркових каналців, в результаті чого розвивається гіперфосфатемія. Гіпокальціємія веде до підвищеного нервово – м'язового збудження та розвитку типового титанічного синдрому. Морфологічно спостерігається атрофія і дистрофія в паратиреоцидах, іноді вогнища запалення, крововиливи. У хворих гіпопаратиреозом можливий розвиток параотиретропної кахексії яка супроводжується атрофією м'язів. Виділяють наступні основні етіопатогенетичні форми гіпопаратиреозу: післяопераційна титанія; вторинна титанія при крововтраті; амілоїдозі; алкалозі; гіпома??4 туберкульозі; ідіоматичні гіпопаратиреоз, зумовлений вродженою відсутністю залоз; псевдогіпопаратиреоз на тлі генетичних дефектів. Основні клінічні прояви гіпопаратиреозу – титанічний синдром, зумовлений підвищеною збудливістю нервово – м'язового апарату. Ранні симптоми: похолодання кінцівок, анемія, відчуття «повзання мурашок», парастизії, відчуття спазму, особливо під впливом провокуючих факторів (інфекції, психотравми, переохолодження або перегрівання, інтоксикації), механічних, звукових і температурних подразників. В слід за появою передвісників розвиваються тонічні судоми в симетричних групах згинальних м'язів, в першу чергу в м'язах верхніх кінцівок (кість акушера). Титанія в м'язах нижніх кінцівок супроводжується підгинанням пальців до підшви (кінська стопа). Судоми м'язів лиця надає характерний вираз (риб'ячий рот, сардонічна посмішка, тризм розмежувальних м'язів). Рідше спостерігаються судоми м'язів тулуба. При розповсюдженні судом на м'язи тулуба через скорочення міжреберних м'язів і діафрагми спостерігається порушення з аспіраторною задишкою. Судоми м'язів, гортані може привести до флярингоспазму, рідко розвивається бронхоспазм, спазм сфінктера сечового міхура, шлунку, що проявляється болем в животі, утрудненим ковтанням, блювотою. При важкому гіпапаратиреозі наступають зміни в ЦНС, які характеризуються головним болем, депресією, подразливістю, хореоподібними судомами, підвищенням внутрічеревного тиску і набряком соска здорового нерва, світлобоязні, епілептиформними напями, інтракардіальними кальцифікатами. Відмічається підвищення збудливості вегетативної нервової системи, що проявляється тахікардією, вазомоторними порушенням, гіперсекрецією шлуночкового соку, гіпермоторикою шлунково – кишкового тракту. При хронічному перебігу гіпопаратиреозу можуть розвиватися характерні зміни ендодермальних тканин: чишучестість шкіри, ламкість волосся і нігтів, алопеція, порушення росту, розміщення зубів, гіпоплазія емалі, кальцифікація м'яких тканин, нерідко розвиток катаракти, рідко виявляється кон'юнктивіт, блефарит, кератит, косоокість. При довгому перебігу гіпопаратиреозу проявляються кардинальні симптоми (гіпотензія, брадикардія, аритмії, серцева недостатність) і характерні елекардіографічні порушення (подовжений інтервал P-Q при ізоелектричному інтервалі S-T).

Діагностика. При підвищеній збудливості нервових стволів проявляється ряд нейромязових симптомів, доз волячих виявити скриті форми гіпопаратиреоїдної тетанії. Симптом Хвостека. Постукування пальцями або перкусійним молоточком по місцю виходу лицевого нерва біля зовнішнього слухового проходу визиває скорочення лицевих м'язів. Розрізняють 3 ступені

цього симптому: скорочуються всі м'язи лица, скорочуються м'язи в області крила носа і кута рота; 3 ступінь – скорочуються м'язи тільки кута рота.

Симптом Труссо. При накладання джгута або резинової манжети для виміру артеріального тиску через 2-3 хв. розвивається типова титанічна контрактура в вигляді руки акушера.

Симптом Шлезінгера. При швидкому пасивному згинанні ноги в кульшовому суглобі з виправленим колінним суглобом з'являються судоми в розгинальних м'язах стегна, з різкою супінацією стопи.

Важкість гіпопаратиреозу відповідає ступеню кальціємії. В легкому ступені кальції в крові 1,82 – 2,08 ммоль/л, при середньому ступені 1,56 – 1,3 ммоль/л, при важкому ступені 1,56 – 1,82 ммоль/л. Діагноз підтверджується рівнем паратероїдного гормону.

Лікування. При гострому нападі внутрішньовенно вводять 10-15 мг 10% розчину глюконату кальцію. Можна вводити препарати кальцит рола в дозі 1 мкг внутрішньовенно. Показано призначення седативних і спазмолітичних препаратів (фенобарбітал, Но – шпа, папаверин). Лікування направлене на попередження судом, включає відповідну дієту (багато кальцію), а також адекватну постійну патогенетичну терапію. Необхідні продукти зх. достатнім вмістом кількості вітаміна Д (ергокальциферол). Широко використовуються солі кальцію: хлорид, карбонат, глюконат, лактат. Для попередження титанічних нападів використовується кальцит рол, холекальциферол, ергокальциферол. Практикується трансплантація пар щитовидних залоз.

Гіперпаратиреоз – захворювання зумовлене підвищеною секрецією пара гормону і супроводжується комплексними порушеннями метаболізму кальцію і фосфору, пролонгованою гіперкальціємією, кальціурією та системними остеопатіями. Виділяють первинний, вторинний та третинний гіперпаратиреоз. Первинний гіперпаратиреоз частіше всього являється результатом підвищеної продукції паратгормону аденомою, гіпергазією або раком пара щитовидних залоз. Вторинний гіперпаратиреоз – адаптаційний синдром, який розвивається на фоні пролонгованої гіпокальціємії і дефіциту ниркової продукції 1,25 – дегідроксिवітаміну Д, при захворюваннях нирок, які супроводжуються нирковою недостатністю компенсаторною гіперплазією та гіперфункцією пара щитовидних залоз. Третинний гіперпаратиреоз характеризується автогенною продукцією паратгормон та формуванням аденоми пара щитовидних залоз за рахунок гіперпластичних процесів при хронічному перебігу гіперпаратиреоза.

Патогенез гіперпаратиреозу зв'язаний з гіперпродукцією паратгормону пара щитовидних залоз, що призводить до гіперкальціємії, гіпофосфатемії, сформування патологічних ознак, гіперкальціємії – рецидивуючого нефролітіазу, пептичних виразок, психічних відхилень та надмірної резорбції кісткової тканини. Паратгормон призводить до мобілізації із кісткової тканини фосфору та кальцію, що викликає розм'якшення і зміну кісткової структури і з розвитком кістково – фіброзних змін. Це призводить до переломів, неадекватної їх компенсації, остеомаліції. В нирках паратгормон збільшує абсорбцію кальцію в каналцях і пригнічує реабсорбцію фосфору, що супроводжується вираженою фосфатурією. Гіперкальціємія сприяє зниженню нервово – м'язової провідності і м'язової гіпотонії, розвитку нефрокальцинозу або каменеутворенню. Гіперкальціємія пригнічує дію антидіуретичного гормону, що проявляється поліурією і вторинною полідипсією.

За етіопатологічним принципом виділяють вісцеропатичну, кісткову і змішану форми первинного гіперпаратиреозу, ниркову і кишечку форми при вторинному ураженні. Майже у половини хворих з гіперпаратиреозом захворювання протікає безсимптомно. Специфічні ознаки та симптоми проявляються головним чином з боку нирок і скелету. До ранніх симптомів відносяться: м'язова слабкість, стомлюваність, болі в кистях, випадіння здорових на вигляд зубів, гіперекстезії пальців рук і кистів. Одночасно появляється поліурія з низькою питомою вагою сечі і полідипсія, розвиток в лицевому черепі характерних кіст екулідів. Стадії розгорнутої клінічної симптоматики хворі мають характерну зовнішність: вони худі, шкіра землисто – сірувато-жовтого кольору. В наслідок декальципатії скелету відмічається деформація тіл хребців, кінцівок. Хворі стають нижче ростом, порушується хода «качиння». Виражена м'язова слабкість, появляється нічні болі в кистях. Кісткова форма характеризується розвитком кістково – фіброзного остейта. Розвиток кіст і остеопорозу викликає деформацію

кісток, збільшується ризик травматичних та патологічних переломів, які мало болючі, безоскольчасті, з рівною лінією перелому, зростання кісток затримане. До других кісткових змін відносяться резорбція, потовщення пальцевих фаланг і зміни кісток пальців на рентгенограмі. Виявляється остеопороз, який супроводжується зниженням висоти тіл хребців, pojawiaються вогнища субпериостальної резорбції фаланг кісті. В склепінні черепа спостерігаються мілкі «дирчасті» враження по типу « солі з перцем» або «проса». Рентгенологічно, окрім остеопандрозу виявляється витончення кортикального слою трубчастих кісток, різнокаліберні кісті, волокнистість структури трубчастих кісток, розширення кістково – м'язового каналу (кістозна форма). Іноді спостерігається звуження кістково – м'язового каналу. Досить часто зустрічається хондрокальциноз і псевдоподагра. Характерним проявом гіперпаратиреозу являється рецидивуючим нефролітіаз та нефрокальциноз, який може призводити до обструкції сечових шляхів, порушення функцій нирок, що веде до пієлотубулярних пієлолімфатичних рефлексів, приєднання інфекції та розвиток пієлонефриту. Запальний процес погіршує ниркову недостатність на фоні гідронефротичної трансформації нирок. Важливий клінічний симптом – поліурія. Можливі патологічні зміни ЦНС, периферичних нервів, м'язів, шлунково – кишкового тракту та суглобів. Симптоми з боку ЦНС проявляються від легких порушень до важких психічних розладів, заторможеності або коми. Психічні розлади частіше всього зводяться до підвищеної втомлюваності, зниження пам'яті, депресії, відчуття страху. Рідше відмічається плаксивість, порушення сну, зорові галюцинації. Симптоми з боку шлунково – кишкового тракту проявляються болями в животі, порушенням функцій шлунку та підшлункової залози з розвитком панкреатиту, виразками 12-палої кишки. З боку серцево - судинної системи спостерігається брадикардія, ослаблення серцевих тонів. Кальциноз коронарних артерій проявляється приступами стенокардичних болів, часто спостерігається стійка артеріальна гіпертензія. Перебіг захворювання хронічний, повільно прогресуючий, іноді гіперпаратіоз може проявлятися гостро в вигляді гіперпаратиреоїдного кризу (коми). Клінічно цей стан проявляється нудотою, блювотою, адипатією, анорексією, болями в животі, обезводненням, підвищенням температури тіла, оліго- або анурією, тахікардією. Проявляється психоневрологічні розлади в вигляді сплутаності свідомості, яке переходить в сопар або психомоторну збудливість. Часто розвивається гостра легенево – серцева недостатність, яка супроводжується ціанозом та колапсом.

Діагностика. Основний і найбільш постійний симптом гіперпаратиреозу – гіперкальціємія. При незначному підвищення рівня загального кальцію необхідно визначити концентрацію іонізованого кальцію. При гіперпаратиреозі часто спостерігається гіперкальціурія. Екскреція кальцію корелює з підвищенням оксіпроліну сечі. Рівень фосфату в сироватці крові як правило – знижений. При значних кісткових ураженнях в крові підвищується вміст лужної фосфатази, а в сечі – гідроксипроліну. Підвищується рівень остіокальцітоніну в крові, який вказує на активність кісткового метаболізму. Комплексне лікування гіперпаратиреозу включає консервативне і хірургічне лікування. Плекаміцин (митраміцин) знижує рівень кальціємії, інгібує реабсорбцію кісток (внутрішньовенно по 25 мкг\кг маси тіла на добу). Глюкокортикоїда (40-200 мг преднізолону на добу) підвищує екскрецію кальцію з сечею і знижує його всмоктування в кишківнику. Найбільш ефективним методом лікування гіперпаратиреозу – видалення аденоми чи гіперплазованих пара щитовидних залоз. Принцип лікування вторинного гіперпаратиреозу базується на корекції гіперфосфатемії, використанні препаратів вітаміна Д3 і його аналогів.

ВРОДЖЕНА ДИСФУНКЦІЯ КОРИ НАДНИРНИКІВ (ВДКН) (АДРЕНОГЕНІТАЛЬНИЙ СИНДРОМ, ВРОДЖЕНА ГІПЕРПЛАЗІЯ КОРИ НАДНИРНИКІВ

Адреногенітальний синдром – вроджена гіперплазія кори наднирникових залоз – група спадкових захворювань, що виникають внаслідок дефекту ферментів, які приймають участь в утворенні гормонів наднирникових залоз. Вроджена гіперплазія кори наднирникових залоз – найчастіша патологія наднирників у дитячому віці. Розповсюдженість класичної недостатності 21-гідроксилази за даними світового неонатального скринінгу, складає 1 випадок на 14554 живонароджених. Інші форми зустрічаються значно рідше. Патологія однаково спостерігається у дівчаток та хлопчиків.

КЛАСИФІКАЦІЯ

Проста вірильна форма:

Вроджена, класична

Некласична, стерта форма.

Гіпертонічна форма.

Сільвтрачаюча форма.

Приклад формулювання діагнозу:

Вроджена гіперплазія кори надниркових залоз, сільвтрачаюча форма, стан декомпенсації.

ДІАГНОСТИКА

а. Обов'язкові

Загальний огляд:

Оцінка фізичного розвитку (зріст, маса тіла)

Будова тіла

Огляд зовнішніх статевих органів, визначення ступеня вірілізації

Оцінка стадії статевого розвитку (для хлопчиків – див. „обстеження хлопчиків при порушенні статевого розвитку”)

Розвиток вторинних статевих ознак, статевого оволосіння

Дослідження артеріального тиску

Електроліти крові (калій, натрій, хлор)

Рівень глюкози крові

pH крові (при сільвтрачаючій формі)

Рентгенографія кистей рук („кістковий” вік)

Генетичне дослідження для визначення статі дитини (статевий хроматин, каріотип)

Консультація гінеколога для дівчаток

УЗД органів малого тазу (пошук матки і яєчників і оцінка їхнього стану в осіб з чоловічим фенотипом і каріотипом 46XX)

УЗД надниркових залоз (оцінка їх розмірів, виключення їх пухлин)

Гормональні дослідження:

У крові (о 6⁰⁰-8⁰⁰) рівень кортизолу, або екскреція із сечею вільного кортизолу

17-гідроксипрогестерон

Тестостерон

17-КС у добовій сечі

Проведення проби з дексаметазоном

б. Додаткові

Рівень в крові АКТГ

Активність реніну плазми

Ступені вірілізації зовнішніх статевих органів (ЗСО) дівчаток

1ст.	Невелика гіпертрофія клітора без його вірілізації, розвиток великих і малих статевих губ нормальний, вхід у піхву сформований.
2ст.	Клітор збільшений з голівкою і кавернозними тілами, великі статеві губи збільшені, малі недорозвинені, входи в уретру і піхву розташовані близько.
3ст.	Великий клітор з голівкою і крайньою плоттю, великі статеві губи нагадують калитку, є сечостатева пазуха, що відкривається у кореня клітора за типом калиткової гіпоспадії.
4ст.	Пенісоподібний клітор, з пенільною уретрою на нижній поверхні чи під голівкою, великі статеві губи зрощені по середній лінії.
5ст.	Пенісоподібний клітор, з отвором уретри, що відкривається на голівці.

1. СІЛЬВТРАЧАЮЧА ФОРМА

Виникає внаслідок вродженого дефекту ферменту 21-гідроксилази або 3β-гідроксистероїддегідрогенази або 18-гідроксилази

КЛІНІКА

Клініка розвивається з 7-30 доби після народження

Виражена млявість

Виникає повторне блювання, інколи фонтаном, що не пов'язане з прийомом їжі

Можуть бути рідкі випорожнення

Ексікоз, що поступово наростає

У деяких немовлят основним проявом хвороби можуть бути зригування, відсутність прибавки маси тіла

Шкіра землисто-сіра з мармуровим відтінком, соски пігментовані

Виражена гіпотонія

Новонароджені дівчатка мають ознаки внутрішньоутробної вірилізації (за Прадером 1-5 ступеня), у хлопчиків може бути макрогенітосомія, пігментація зовнішніх статевих органів (ЗСО)

ДІАГНОСТИКА

В крові підвищення рівня калію, зниження натрію

Підвищення 17-гідроксипрогестерону в крові (найбільш виражене – при дефіциті 21-гідроксилази). Разом із тим, відсутність підвищення не виключає діагноз (див. схему стероїдогенезу – додаток 7)

Метаболічний ацидоз

Гематокрит (при декомпенсації – ознаки гемоконцентрації)

ЕКГ (ознаки гіперкалійгії – загострені зубці Т)

Гіпоглікемії

Зниження альдостерону крові

Збільшення активності реніну плазми

ЛІКУВАННЯ

Проводиться довічно, амбулаторно

Показання до госпіталізації:

Декомпенсація хвороби, в т.ч. при супутніх захворюваннях

Проведення пластичного хірургічного лікування

1. При вираженій декомпенсації хвороби, гострій недостатності кори надниркових залоз:

Лікування:

- в/в струминно гідрокортизон 10-20 мг/кг (або преднізолон 2-4 мг/кг); надалі протягом доби, до стабілізації стану, кожні 4 години в/в гідрокортизон – по 2-4 мг/кг
- після припинення блювання вводять перорально препарати мінералокортикоїдів – флудрокортизон по 0,1-0,2 мг на добу
- з метою регідратації призначають 5% розчин глюкози в 0,9% розчині натрію хлориду (1:1) – 50 мл/кг протягом 1-2 год., 25 мл/кг – протягом 3-4 год., надалі – в залежності від стану хворого 20-25 мл/кг маси тіла
- При вираженій гіпоглікемії використовують 10% розчин глюкози.
- при значному зниженні артеріального тиску призначають допамін, який вводять на 200 мл 0,9% розчині натрію хлориду зі швидкістю 8-10 мкг/кг/хв., або 0,2% розчин норадреналіну 40-50 крап/хв., при цьому необхідний контроль артеріального тиску кожні 5-10 хв.
- також призначається кокарбоксілаза 100 мкг/кг в/м чи в/в
- при невпинному блюванні в/в струминно вводиться 10% розчин натрію хлориду
- після стабілізації стану хворого дозу глюкокортикоїдів зменшують поступово, як правило, протягом 5 діб (на 1/3 дози щодоби) – до підтримуючої.
- при $pH < 7,2$ – можна вводити гідрокарбонат натрію
- протипоказані розчини, що містять калій
- контроль показників натрію, калію, хлору
- при гіперкаліємії:
- зазвичай замісне в/в введення рідини знижує або усуває гіперкаліємію
- якщо на ЕКГ підвищення зубця Т, подовження інтервалу Р-Р, І ступінь серцевої блокади з випадінням зубця Р або є шлуночкова аритмія – для стабілізації мембран вводять 10% кальцію глюконат 0,5 мл/кг в/в протягом 2-5 хвилин; при брадикардії менше 60 ударів на хвилину введення кальцію припиняють, і якщо пульс знижується нижче за 100 ударів на хвилину – інфузія кальцію може бути продовжена, але лише у разі крайньої необхідності.

- натрію бікарбонат 7,5% призначають у дозі 2-3мл/кг впродовж 30-60 хвилин для покращення поступлення калію в клітини і зниження його в сироватці крові.

2. Тривале, хронічне лікування:

а) Глюкокортикоїди

Гідрокортизон 15-25 мг/м² або преднізолон 3-5 мг/м² поверхні тіла, у підлітків, відповідно, до 30-40 мг/м² та 6 мг/м² за 3 прийоми

б) Мінералокортикоїди (МК)

Флудрокортизон

Діти до 1 року – 0,18-0,3 мг/м²

1-3 роки – 0,07-0,1 мг/м²

3-14 років – 0,025-0,05 мг/м²

підліткам – до 0,1-0,2 мг/добу

Якщо доза перевищує 0,1 мг/добу – розділити її на 2 прийоми, не пізніше 17

На час підбору дози МК додатково вводять поварену сіль до 0,3г/кг/добу. При підбраній дозі МК додаткове її вживання не показано

Вітамін С у віковій дозі для додаткової стимуляції синтезу кортикостероїдних гормонів.

Вітамін В1, В2, кокарбоксілаза у віковій лікувальній дозі для підтримки білкового, жирового і вуглеводного обміну (для профілактики виникнення кетотичних і гіпоглікемічних станів).

3. Лікування хворого, що раніше знаходився в стані компенсації при інтеркурентних захворюваннях (профілактика гострої недостатності надниркових залоз).

при помірних стресах і легких захворюваннях (без лихоманки): на 3-5 днів збільшення дози ГК у 2-3 рази від попередньої зміни режиму введення, потім швидко зниження дози до підтримуючої;

при важких захворюваннях (з лихоманкою): збільшення дози глюкокортикоїдів у 2-3 рази і введення препаратів парентерально (внутрішньом'язово);

на тлі важких травм і оперативного втручання: збільшення дози глюкокортикоїдів у 3-5 разів і введення їх в/в крапельно та в/м, тобто перехід на базисно-болусний режим введення:

Базисно: в/в крапельно гідрокортизон 4 мг/годину.

Болісно: в/м гідрокортизон 1-2 мг/кг 2-3 рази на добу (в 6⁰⁰, 14⁰⁰ і 22⁰⁰; або в 6⁰⁰ і 18⁰⁰)

перед амбулаторною хірургічною маніпуляцією (видалення зуба, тощо) за 15-30 хвилин ввести гідрокортизону ацетат 1-2 мг/кг на фоні звичайної пероральної дози гормонів.

2. ПРОСТА ВІРИЛЬНА ФОРМА

Виникає внаслідок помірного чи легкого вродженого дефекту ферменту 21-гідроксилази.

А. Класична, вроджена форма

Діагностичні критерії

При народженні:

у дівчаток невизначеність статі, ознаки вірилізації ЗСО (1-5 ступінь за Прадером – див. вище), несправжній жіночий гермафродитизм;

у хлопчиків – макрогенітосомія

Надалі – випередження темпів росту, агресивність, статеве розгальмування

У хлопчиків – передчасне статеве дозрівання за ізосексуальним типом: макрогенітосомія при відсутності збільшення яєчок, пігментація ЗСО, сосків, поява волосся в андрогензалежних зонах.

ЛІКУВАННЯ

Проводиться довічно, амбулаторно

а. Глюкокортикоїди

б. Хірургічне лікування

Показання: у дівчаток з вірилізацією за Прадером 3-5 ст.

Проводиться в 2 етапи.

1 етап: клітеректомія і формування малих статевих губ (до 2-х років).

2 етап: інтройтопластика (з 10-12 років) – формування входу в піхву.

Б. Некласична, вроджена форма Може проявитись у післянатальному чи до пубертатному періодах.

Діагностичні критерії

При народженні зовнішні статеві органи у дівчаток та хлопчиків сформовані правильно, а надалі відбувається прискорений фізичний та передчасний статевий розвиток (відповідно, гетеро- та ізосексуальний):

Надмірно розвивається мускулатура, збільшується м'язова сила, прискорюється зріст, з'являється гіпертрихоз.

У хлопчиків настає надмірний, що не відповідає вікові, розвиток статевих органів.

У дівчат – гіпертрофія клітора, будова тіла за чоловічим типом, знижується голос, з'являються вугрі. Молочні залози не розвиваються, матка та яєчники атрофуються.

У разі маніфестації хвороби з періоду пубертату:

У допубертатному періоді хворі розвиваються нормально, зовнішні статеві органи сформовані відповідно статі та віку, у дівчат менструації можуть починатись своєчасно, розвиваються молочні залози.

З початком хвороби проявляються ознаки гіперандрогенії:

у дівчат порушується менструальний цикл (гіпоменструальний синдром або виникає вторинна аменорея), відбувається збільшення клітору, помірно звуження піхви, гіпоплазія матки, молочних залоз, але розміри яєчників залишаються нормальними. З'являється помірний гірсутизм, численні вугрі, шкіра стає сальною, тембр голосу при цьому не змінюється;

у хлопчиків – ознаки прискорення статевого розвитку і випередження кісткового віку.

ЛІКУВАННЯ

у дівчаток – спостереження, лише при відсутності нормального менструального циклу і з метою індукції вагітності у наступному – дексаметазон 1/8-1/2 таблетки 1 раз на ніч, іноді через день. Якщо ефекту немає – додаткове призначення антиандрогенів (ципротерона ацетат) у віковому дозуванні.

3. ГІПЕРТОНІЧНА ФОРМА

Виникає внаслідок вродженого дефекту ферменту 11 β -гидроксилази.

Діагностичні критерії:

У дівчаток – ознаки значної вірилізації зовнішніх статевих органів (1-5 ступінь за Прадером – див. вище), несправжній жіночий гермафродитизм.

У хлопчиків – передчасне статеве дозрівання за ізосексуальним типом: макрогонітосомія, пігментація зовнішніх статевих органів.

Артеріальна гіпертензія розвивається зазвичай після 1 року життя хворого. Важкість гіпертонії залежить не від віку дитини, а від виразності дефекту біосинтезу гормонів кори надниркових залоз.

Характерні зміни очного дна, нирок, серця, на ЕКГ як ускладнення гіпертонії.

Прискорення фізичного розвитку, маскулінізація будови тіла.

ЛІКУВАННЯ

Проводиться довічно, амбулаторно.

- а) Глюкокортикоїди
- б) Мінералокортикоїди

Показання до їх призначення:

Підвищення АРП плазми

Гіпонатріємія, гіперкаліємія

Флудрокортизон 0,025-0,05 мг/м² поверхні тіла за 1 прийом.

- в) Гіпотензивні препарати: Підбір комбінації – індивідуально.

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА

Критерії діагностики	Сільвтрачаюча форма	Проста вірильна форма	Гіпертонічна форма	Некласична форма
Ознаки вірилізації	є	є	є	є
Виникнення симптомів захворювання	7-30 день життя	Вірилізація з народження	Вірилізація з народження, гіпертонія з раннього віку	З періоду пубертату

Фізичний розвиток	Затриманий	Випереджає	Випереджає	Випереджає
Кістковий вік	Відповідає віковій або випереджає на 1-2 роки	Випереджає на 2 і більше років	Випереджає на 2 і більше років	Випереджає на 2 і більше років
Калій крові	Підвищений	Норма	Знижений	Норма
Натрій крові	Знижений	Норма	Підвищений	Норма
Хлор крові	Знижений	Норма	Підвищений чи нормальний	Норма
Глюкоза крові	Часто знижена	Норма	Норма	Норма
Метаболічний ацидоз	Як правило	Немає	Немає	Немає
17-КС у добовій сечі	Підвищені	Підвищені	Підвищені	Підвищені
Тестостерон у крові	Підвищений	Підвищений	Нормальний	Підвищений
17-ОПГ у крові	Підвищений	Підвищений	Підвищений	Нормальний або помірно підвищений
Кортизол у крові о 6 ⁰⁰ -8 ⁰⁰	Знижений	Знижений	Знижений	Норма
Рівень у крові АКТГ	Підвищений	Підвищений	Підвищений	Підвищений
Активність реніну плазми	Підвищена	Помірно підвищена	Знижена	Норма
Рівень АТ	Знижений	Норма	Підвищений	Норма
ЕКГ	Ознаки гіперкаліїгестії	Норма	Ознаки гіпокаліїгестії, м.б. гіпертрофія лівого шлуночка	Норма
УЗД надниркових залоз, нирок	Гіперплазія надниркових залоз	Гіперплазія надниркових залоз	Гіперплазія надниркових залоз, зміни нирок, характерних для гіпертонії	Може бути гіперплазія надниркових залоз
Загроза життю	Є	Немає	Є	Немає
Проба з дексаметазоном	Не інформативна	Позитивна	Позитивна	Позитивна

ДИСПАНСЕРИЗАЦІЯ

Дослідження, спеціалісти	Частота
Ендокринолог: дітей до 1 року дітей старше 1 року	1 раз на місяць 1 раз на 3-6 місяців
Оцінка фізичного і статевого розвитку	1 раз на 6 місяців
Гінеколог, УЗД органів малого тазу	1 раз на рік
Хірург	За показами
Клінічний аналіз крові, сечі	1 раз на 6 місяців
Рівень глюкози крові	1 раз на рік
ЕКГ	1 раз на рік
Кортизол крові або у добовій сечі	1 раз на 6 місяців, за потребою
17-КС сечі, 17-гідроксипрогестерон	1 раз на 6 місяців

АКТГ (при можливості)	1 раз на рік
УЗД надниркових залоз	1 раз на рік
МРТ головного мозку, при відсутності – рентген черепа	при необхідності
Рентген кисті (кістковий вік)	1 раз на рік

ХВОРОБА АДДІСОНА (ХРОНІЧНА НЕДОСТАТНІСТЬ НАДНИРКОВИХ ЗАЛОЗ)

Визначення: Хронічна недостатність надниркових залоз (ХННЗ) - ендокринне захворювання, обумовлене недостатньою секрецією гормонів кори надниркових залоз внаслідок порушення функціонування одного або декількох ланок гіпоталамо-гіпофізарно-надниркової системи.

Формулювання діагнозу:

Первинна хронічна недостатність надниркових залоз, середньої важкості, в стані медикаментозної компенсації.

Гіпопітуїтаризм. Вторинна хронічна недостатність надниркових залоз, легка форма в стані субкомпенсації. Вторинний гіпотиреоз, середньої важкості, в стані субкомпенсації. Затримка росту.

Класифікація ННЗ:

За рівнем поразки:

Первинна

вторинна;

третинна.

За ступенем важкості :

легка;

середнього ступеня важкості;

важка.

За станом компенсації:

компенсована;

субкомпенсована;

декомпенсована.

За виразністю клінічних проявів:

явна;

латентна.

Первинна ХННЗ (хвороба Аддісона) розвивається внаслідок зменшення продукції гормонів кори надниркових залоз (НЗ) у результаті деструктивних процесів у останніх.

Вторинна ХННЗ розвивається внаслідок зниження, чи відсутності секреції кортикотропіну (АКТГ) гіпофізом.

Третинна ХННЗ розвивається внаслідок зменшення секреції кортиколіберину в гіпоталамусі

Табл. 1. Етіологія вторинної і третинної ННЗ

Вторинна ННЗ	Третинна ННЗ.
<p>Пухлини селлярної і параселлярної області (аденома гіпофіза, краніофарінгіома, менінгіома, гліома, мукоцеле)</p> <p>Ішемія гіпофіза: післяпологова (синдром Шихена) системні захворювання (скроневий артеріт, серповидно-клітинна анемія)</p> <p>Крововилив в гіпофіз.</p> <p>Ятрогенна (після опромінення гіпофіза, хірургічного втручання).</p> <p>Синдром «порожнього» турецького сідла.</p> <p>Автоімунний лімфоцитарний гіпофізіт.</p> <p>Внутрічерепна аневризма внутрішньої сонної артерії.</p> <p>Тромбоз кавернозного синуса.</p>	<p>Руйнування ніжки гіпофіза: Здавлювання пухлиною чи аневризмою після нейрохірургічного втручання травма.</p> <p>Ураження гіпоталамуса чи інших відділів ЦНС: травматичні опромінення ділянки гіпоталамуса пухлинні (первинні, метастатичні, лімфоми) запальні (саркоїдоз, гістіоцитоз Х) інфільтративні (хвороби відкладення ліпідів) токсичні аліментарні (голодування, ожиріння)</p>

<p>Інфекційні захворювання (туберкульоз, сифіліс, малярія, менінгіт).</p> <p>Інфільтративні поразки (гемохроматоз, гітіоцитоз X).</p> <p>Метаболічні порушення (хронічна ниркова недостатність).</p> <p>Ідіопатична, чи генетична (недостатня продукція АКТГ, синтез аномальних форм АКТГ).</p>	<p>ідіопатичні чи генетичні (уроджені, сімейні)</p> <p>нервова анорексія</p> <p>Тривале застосування гнітючих доз глюкокортикоїдів із приводу різних соматичних захворювань.</p>
---	--

Критерії діагностики:

Клінічні

Анамнез

Астенія – виражена загальна і м'язова слабкість, аж до адінамії .

Гіперпігментація шкіри і слизових, особливо в місцях тертя одягу, у природних складках шкіри (лише при первинній ХННЗ).

Шлунково-кишкові розлади: втрата апетиту, нудота, блювота, іноді проноси.

Утрата маси тіла в зв'язку зі зниженням апетиту, порушенням усмоктування в кишечнику, дегідратацією.

Гіпоглікемічні стани.

Порушення функції ЦНС: зниження розумової діяльності, пам'яті, апатія, дратівливість, депресія.

Іноді є ніктурія.

Затримка фізичного і статевого розвитку

Випадіння волосся на лобку та під пахвами (відсутність секреції андрогенів НЗ)

Гіпотонія, що призводить до непритомностей, запаморочення

У дітей з уродженим гіпокортицизмом симптоми розвиваються відразу після пологів: зригування, блювота, сонливість, анорексія, дегідратація, колапс.

Параклінічні:

а) Обов'язкові

Гіпонатріємія

Гіперкаліємія

Гіпохлоремія

Метаболічний ацидоз

Плоска цукрова крива, гіпоглікемії

Зниження рівня кортизолу в крові в 6.00-8.00 ранку, або екскреції кортизолу у добовій сечі (за 24 години до обстеження слід відмінити прийом глюкокортикоїдів)

Зниження екскреції 17-КС та 17-ОКС у добовій сечі

При вторинній і третинній ННЗ зниження рівня в крові:

ТТГ, вТ4

СТГ (базального і стимульованого)

ФСГ, ЛГ, пролактину

УЗД надниркових залоз: зменшення розмірів НЗ (частіше обох)

Рентгенографія черепа в бічній проекції (при необхідності – МРТ або КТ головного мозку)

Рентген кистей рук при затримці росту (відставання „кісткового” віку)

ЕКГ: ознаки гіперкаліємії, гіпоксії серцевого м'яза

Консультація суміжних спеціалістів:

Невролога (поглиблене неврологічне обстеження);

Окуліста (обстеження полів зору, очного дна)

При необхідності - нейрохірурга.

б) Додаткові

Збільшення активності реніну плазми;

Рівень АКТГ у плазмі крові: підвищений – при первинній ХННЗ, знижений – при вторинній і третинній ННЗ

Проведення діагностичних тестів:

Тест із синактеном:

короткий - відсутність збільшення (в 2-3 рази) рівня кортизолу в плазмі (свідчить про відсутність резервів кори надниркових залоз).

продовжений (5-денний):

при первинній ХННЗ рівень кортизолу залишається однаково низьким до проби і в усі дні проведення тесту;

при вторинній ХННЗ: у 1-й день стимуляції збільшення вільного кортизолу в добовій сечі може не бути, а на 3-й, 5-й день кортизол досягає рівня здорових.

Диференційна діагностика

Табл. 2. Диференційний діагноз первинної та вторинної ХНН

Показники	Первинна ХНН	Вторинна ХНН
Артеріальний тиск	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Маса тіла	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Електроліти крові	<input type="checkbox"/> калій, <input type="checkbox"/> натрій	Норма
Гіперпігментація шкіри і слизових оболонок	Є	Немає
Гіпотиреоз	Рідко (ТТГ <input type="checkbox"/>)	Є (ТТГ <input type="checkbox"/>)
Гіпогонадізм	Рідко (ФСГ, ЛГ <input type="checkbox"/>)	Є (ФСГ, ЛГ <input type="checkbox"/>)
СТГ	N	<input type="checkbox"/>
Рівень АКТГ крові	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Кортизол крові (у 6.00-8.00)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Екскреція кортизолу (або 17-ОКС) з добовою сечею	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Мінералокортикоїдна недостатність	є	немає

Лікування ХННЗ

Лікування гострої недостатності надниркових залоз – див. протокол ВГКНЗ (додаток 10).

Проводиться довічно, амбулаторно при відсутності епізодів декомпенсації:

Етіотропне:

Медикаментозне (терапія туберкульозу, сепсису, грибкових захворювань);

Променева (пухлини гіпофіза, гіпоталамуса);

Хірургічне (видалення пухлини, аневризми та ін.).

Патогенетичне

Глюкокортикоїди (ГК).

Початкова доза (вперше діагностована хвороба, декомпенсація) гідрокортизону - 50-75 мг/м² або 1-2 мг/кг в/в або в/м, далі – 50-75 мг/м²/добу за 4 прийоми (або преднізолон 10-15 мг/м²/добу або дексаметазон 1-1,5 мг/м²/добу).

Пітримуюча доза гідрокортизону - 7-20 мг/м²/добу (або преднізолон 2,5-5 мг/м²) за 2-3 прийоми.

Варіанти розподілу добової дози:

6.00 – 50% добової дози, 12.00 – 25% дози, 17.00 – 25% дози

3.00-4.00 – 30% добової дози, 6.00-7.00 – 30%, 12.00-13.00 – 25%, 17.00 – 15%.

Табл. 3. Еквівалентність глюкокортикоїдних препаратів

Препарати	Еквівалентні дози (мг)	Глюкокортикоїдна активність	Мінералокортикоїдна активність (% альдостеронового ефекту)
Препарати короткої дії			
Кортизол (гідрокортизон)	20	1	0,6
Кортизон	25	0,8	0,6
Препарати проміжної дії			
Преднізон	5	4	0,3
Преднізолон	5	4	0,3
Триамцінолон	4	5	0
Метилпреднізолон	4	5	0

Препарати тривалої дії			
Дексаметазон	0,5	25-50	0
Бетаметазон	0,6	25-50	0

Критерії адекватності замісної терапії глюкокортикоїдами:

Відсутність скарг і клінічних симптомів ННЗ.

Нормалізація маси тіла.

Нормальний АТ.

Нормалізація показників фізичного розвитку.

Мінералокортикоїди – призначають при наявності мінералокортикоїдної недостатності

Флудрокортизон в середній дозі - 0,05 - 0,2 мг/добу за 1 або 2 прийоми: у ранковій години або не пізніше 17.00. Доза підбирається індивідуально від 1/8 табл. до необхідної.

На період підбора дози необхідно додаткове вживання повареної солі 0,3 г/кг. При адекватній дозі флудрокортизону додаткове ведення солі не потрібно.

Критерії адекватної терапії мінералокортикоїдами:

1. Відсутність скарг і клінічних проявів мінералокортикоїдної недостатності.

2. Нормальний АТ.

3. Нормальний вміст у крові калію, натрію.

4. Нормальні показники активності реніну плазми.

При відчутті потреби у надмірному вживанні солі, збільшенні активності реніну плазми слід збільшити дозу флудрокортизону. При підвищенні АТ, пригніченій активності реніну плазми – знизити дозу флудрокортизону.

Симптоматичне

Дієта.

Загальна калорійності їжі при ХННЗ - на 20-25% вище звичайної для даного віку. Збільшення кількості білка (1,5-2 г/кг), жирів (краще рослинних), вуглеводів, що легко засвоюються (через схильність до гіпоглікемії).

Прийом їжі частий для запобігання гіпоглікемії.

Обмеження прийому продуктів, багатих солями калію (чорнослив, абрикоси, ізюм, інжир, мандарини, печена картопля).

Достатня кількість повареної солі.

Продукти, що містять достатню кількість вітамінів та мінералів (салати, кріп, перець, овочі і фрукти в сирому виді, соки свіжих овочів, ягід, фруктів, відвар шипшини, тощо)

Анаболічні стероїди курсами 3-4 рази в рік (під контролем кісткового віку):

Ретаболіл призначається глибоко в м'язи (в/м) 25-100 мг кожні 3-4 тижня протягом 3-х місяців (у дівчинок, що менструють, у другу фазу менструального циклу).

Вітаміни (можливо у складі комплексних полівітамінних препаратів):

Вітаміни групи В у віковій лікувальній дозі курсами по 1 міс. 2-3 рази в рік - для підтримки вуглеводного обміну (ризик гіпоглікемічних станів і кетозу), водного і жирового обміну.

Вітамін С у віковій дозі курсами по 1 міс. 2-3 рази на рік для додаткової стимуляції виробітку гормонів НЗ.

Покази до госпіталізації в ендокринологічне відділення:

Декомпенсація хвороби, в т.ч. при супутніх захворюваннях

Критерії ефективності лікування

відсутність клінічних та лабораторних ознак гіпокортицизму

нормальний фізичний і статевий розвиток

Профілактика розвитку гострої ННЗ

Санация вогнищ хронічної інфекції, режим праці та відпочинку.

На фоні помірних стресів, інфекційних захворювань без лихоманки дозу ГК збільшити в 2-3 рази на 3-5 днів, з поступовим зниженням до попередньої підтримуючої.

При важких захворюваннях з підвищенням температури тіла перевести хворого на внутрішньо м'язові ін'єкції гідрокортизону у дозі, що збільшена в 2-3 рази.

При важких травмах і оперативному втручанні:

Перевести хворого на внутрішньовенні або внутрішньом'язові ін'єкції гідрокортизону в „стресовій” дозі - 50-75 мг/м² поверхні тіла.

Протягом процедури хворому вводять внутрішньовенно краплями 2-4 мг/м²/год. або болсно по 10-25 мг/м² кожні 6 годин.

Продовжувати введення препарату у післяопераційному періоді.

На 2-й та 3-й післяопераційні дні дозу гідрокортизону зменшують на 50% кожен день до попередньої, за умови нормального самопочуття і відсутності ускладнень після операції. Якщо останні виникають, „стресову” дозу ГК продовжують вводити.

Флудрокортизон хворий приймає одночасно зі „стресовою” дозою ГК. У разі, коли неможливий прийом препарату per os у післяопераційному періоді, „стресову” дозу ГК призначають на більш тривалий період для забезпечення адекватної мінералокортикоїдної активності.

Диспансерне спостереження - довічне

Діагностичні дослідження і консультації	
Дослідження, спеціалісти	Частота
Ендокринолог	1 раз на 2-3 міс
Оцінка фізичного і статевого розвитку	1 раз на 6 міс.
АТ	1 раз на 2-3 міс. і при погіршенні стану
Окуліст, невролог, гінеколог	1 раз на рік
Клінічний аналіз крові і сечі	2-3 рази на рік
Глюкоза крові	2-3 рази на рік
ОГТТ*	1 раз на рік і при погіршенні стану
К, Na, Сl крові (при первинній ХННЗ)	1 раз на рік і при погіршенні стану
Ліпідний профіль, сечовина, креатинін, білки крові	1 раз на рік
АКТГ (при можливості)	1 раз на рік і при погіршенні стану
Вільний кортизол в добовій сечі або у крові ранком	1 раз на рік і при погіршенні стану
11 ОКС, 17ОКС (при можливості), 17КС	1 раз на рік і при погіршенні стану
АРП *(при можливості)	1 раз на рік і при погіршенні стану
ЕКГ	1 раз на рік і при погіршенні стану
УЗД надниркових залоз	1 раз на рік
Рентген кисті (кістковий вік)	1 раз на рік

ХВОРОБА ІЦЕНКА-КУШИНГА

Визначення: Хвороба Іценка-Кушинга – це симптомокомплекс метаболічних та морфологічних змін, пов’язаних з надмірною продукцією глюкокортикоїдних гормонів корою надниркових залоз (НЗ) внаслідок збільшеної секреції адренкортикотропного гормону гіпофізом.

Етіологія. Гіперпродукція АКТГ у дітей зустрічається рідко, переважно після 7 років.

Причинами надлишку АКТГ можуть бути:

первинна пухлина (переважно - базофільна аденома гіпофізу, мікроаденома);

підвищена стимуляція гіпофіза кортикотропін-релізінг гормоном,

ектопічний АКТГ-синдром (продукція АКТГ-подібних речовин при раку легень, тимомі, острівцево-клітинній карциномі підшлункової залози, карциноїді, ганліонейробластомі).

Провокуючими факторами можуть бути інфекційні захворювання, черепно-мозкова травма, психічна травма;

Діагностичні критерії.

Клінічні:

Затримка росту та його темпів (на 1-3 см у рік). Іноді затримка зросту може бути єдиним симптомом.

Ожиріння має злякисний, прогресуючий, характер, у підлітків - часто диспропорційне: відкладення підшкірного жирового шару переважно на обличчі, тулубі, в ділянці VII шийного хребця, кінцівки непропорційно худі; у дітей до пубертатного віку ожиріння зазвичай рівномірне.

Затримане дозрівання кісток скелету („кістковий” вік менше паспортного).

Обличчя округле, місяцеподібне, з гіперемірованою шкірою;

Зміни шкіри: її витончення, синюшно-мармуровий малюнок, численні висипання типу аспе vulgaris, фоллікулітів, ділянки лишаєподібного лущення, гірсутизм (симптоми вірилізації не характерні);

Стрії поодинокі або численні на грудях, плечах, животі, сідницях, стегнах, спині багряно-синюшного кольору різної довжини і ширини;

Передчасна поява статевого оволосіння, посилення росту волосся на кінцівках, тулубі, обличчі;

У дівчат пубертатного віку порушення менструального циклу аж до аменореї;

Кісткова система - остеопороз, найбільш виражений в хребті;

Артеріальна гіпертонія (АГ) з підвищенням систолічного і діастолічного тиску. При тривалій АГ – характерні зміни судин очного дна, нирок, міокарду;

Погіршення пам'яті, зниження успішності, пригнічення психіки, байдужість до навколишнього, рідко - стероїдні психози.

Диференційний діагноз

Критерії діагностики	Хвороба Іценка - Кушинга	Синдром Іценка - Кушинга	Гіпоталамічний синдром періоду пубертату
УЗД надниркових залоз	Двостороннє збільшення НЗ	Однобоке збільшення НЗ, візуалізується пухлина.	Норма
КТ (або МРТ) НЗ	Двостороннє збільшення НЗ	Визначається пухлина НЗ	Норма
Мала проба з дексаметазоном	Негативна	Негативна	Позитивна
Велика проба з дексаметазоном	Позитивна	Негативна	Позитивна
Кістковий вік	Відстає від паспортного	Відстає від паспортного	Норма або випереджає паспортний
Зріст	Уповільнений (відстає)	Уповільнений (відстає)	Норма або випереджає паспортний
Симптоми вірилізації	Не характерні	Часто	Не характерні
Тест толерантності до глюкози	Діабетоїдна крива	Діабетоїдна крива	Дуже рідко порушення толерантності до вуглеводів
Кортизол в крові ранком	Підвищений	Підвищений	Відсутній добовий ритм секреції кортизолу: ранком помірно підвищений, ввечері - зменшений
Вільний кортизол у добовій сечі	Підвищений	Підвищений	Помірно підвищений або нормальний
АКТГ	Підвищений, рідко – нормальний. АКТГ вказує на ектопічний АКТГ-синдром	Знижений	Норма
Натрій у крові	Підвищений	Підвищений	Норма
Хлор у крові	Підвищений	Підвищений	Норма
Калій у крові	Знижений	Знижений	Норма

Лікування:

Метод вибору - хірургічне видалення пухлини гіпофіза (трансфеноїдальна аденомектомія). Операція, спрямована на орган мішень, - двобічна адреналектомія несе з собою ризик важких ускладнень, постійної недостатності НЗ, розвитку синдрому Нельсона. Тому вона може бути застосована лише у випадках вузликів гіперплазії кори надниркових залоз, з автономною секрецією глюкокортикоїдів. Оперативне лікування проводиться лише у спеціалізованих (ендокринологічних) хірургічних стаціонарних відділеннях лікувальних закладів 4 рівня надання медичної допомоги.

Променева терапія – найкращі результати дає вузько-пучкове опромінення гіпофіза в дозі 35-50 Gy. Ремісія відбувається у 80 % пацієнтів через 6-12 міс. після лікування.

Консервативне лікування: супресори секреції АКТГ - антагоністи серотоніну (ципрогептадин) та агоністи допаміну (бромкриптин). Ефект лікування тимчасовий і не достатньо ефективний, тому воно може використовуватись, як доповнення променевої терапії. Тривалість - протягом життя.

Комбінована терапія - однобічна тотальна адреналектомія з наступною рентгенотерапією або медикаментозним лікуванням.

Покази до госпіталізації в ендокринологічне відділення

Проведення діагностичних маніпуляцій

Наявність важких ускладнень: серцевосудинних, декомпенсація стероїдного діабету, виникнення переломів кісток, тощо.

Критерії ефективності лікування

відсутність клінічних та лабораторних проявів гіперкортицизму

Зворотній розвиток клінічних проявів захворювання

Профілактичні заходи – не існують

Диспансерне спостереження - довічне:

Дослідження, спеціалісти	Частота
Ендокринолог	1 раз на 3 міс
Окуліст, невролог, гінеколог	1 раз на рік
Нейрохірург	При необхідності
Клінічний аналіз крові і сечі.	1 раз на 6 міс
Рівень глюкози крові	1 раз на 3 міс
ОГТТ*	1 раз на рік
АКТГ крові (при можливості)	1 раз
Кортизол у крові ранком або в добовій сечі, при неможливості – екскреція з сечею 17-КС, 17-ОКС	1 раз на 6 міс
К, Na, Са, ліпідний профіль	1 раз на 6 міс.
ЕКГ	1 раз на 6 міс.
МРТ головного мозку (при відсутності можливості КТ або Ро черепа в 2-х проекціях	1 раз на рік
Рентген кисті (кістковий вік)	1 раз на рік
УЗД надниркових залоз, черевної порожнини	1 раз на рік
ангіографія або сцинтиграфія надниркових залоз.	при необхідності

ГОСТРА НАДНИРНИКОВА НЕДОСТАТНІСТЬ (АДІСОНОВА КРИЗА)(ГНН)

ГНН – важкий синдром, який виникає внаслідок різкого зниження або повного виключення функції кори головного мозку.

ЕТИОЛОГІЯ. ГНН може розвиватись в результаті декомпенсації хронічної недостатності кори надниркових залоз або вродженої гіперплазії кори надниркових залоз внаслідок стресових ситуацій, необґрунтованого зниження дози глюкокортикоїдних препаратів або відміни глюкокортикоїдної терапії; масивного двобічного крововиливу в наднирники (синдром Уотерхауса-Фрідеріксена) на фоні септичних станів (менінгококові, стрептококові та ін.. інфекції), ДВЗ-синдрому, рідко- при спадкових коагулопатіях. Клінічні прояви включають в себе порушення функції:

Серцево-судинної системи (колаптоїдне зниження артеріального тиску, тахікардія (рідше брадікардія), приглушеність серцевих тонів, пульс слабого наповнення, профузний піт, гіпотермія шкіри кінцівок;

Шлунково-кишкового тракту (багатократне блювання, непов'язане із прийомом їжі, діарею, болі в животі);

Нервово-м'язові прояви (адинамію, різку слабкість, м'язову гіпотонію, можливі парестезії, судоми гіпоксичного або гіпоглікемічного генезу, сопор).

Діагностичні критерії: гіперкаліємія, гіпонатріємія, гіпоглікемія, ознаки гіперкалійгестії на ЕКГ, ознаки гемоконцентрації (підвищення гематокриту), некомпенсований метаболічний ацидоз.

Послідовність дій при наданні допомоги:

- Внутрішньовенно струминно, протягом 5 хвилин, вводиться гідрокортизон (гідрокортизон натрію **сукцинат** – “Солукортеф”, “Сополькорт Н”) у кількості 100-150 мг а, в послідуєчому, по 100 мг кожні 8 годин протягом 24 годин разом з фізіологічним розчином або 5 % розчином глюкози (100 мг вводять у перші дві години).
- Внутрішньовенно-крапельно протягом 3-4 годин вводять, зі швидкістю введення 40 – 100 крапель на хвилину, 500 мл ізотонічного розчину хлориду натрію та 5 % розчину глюкози з додаванням 50 мл 5 % розчину аскорбінової кислоти. Кількість ізотонічного розчину хлориду натрію і 5 % розчину глюкози за першу добу складає 2,5 –3,5 л. У випадку багаторазової блювоти необхідно внутрішньовенно ввести 10 –20 мл 10 % розчину хлориду натрію. Повторне його введення показане за умови вираженої гіпотонії і анорексії. Після ліквідації симптомів шлунково-кишкової диспепсії розчин призначають перорально.
- Одночасно з внутрішньовенним введенням водорозчинного препарату гідрокортизону (гідрокортизон натрію сукцинат) внутрішньом'язово вводять суспензію гідрокортизону ацетата у кількості 50-75 мг кожні 4-6 годин (доза залежить від тяжкості стану, темпу нормалізації електролітних порушень і показників артеріального тиску). Загальна доза гідрокортизону протягом першої доби складає 600 – 800 мг (іноді – до 1000 мг). В подальшому, при стабілізації стану хворого, дозу гідрокортизону поступово знижують (на одну третину за добу).
- При зниженні дози гідрокортизону менше ніж 100 мг за добу, до лікування додають флудрокортизон („Кортинеф”, „Флоринеф”) у кількості 0,1 мг на добу.
- Проводять етіотропну та симптоматичну терапію
- Як правило, для досягнення підтримуючої дози гідрокортизону з метою замісної терапії гіпокортицизму, необхідно 4 – 5 діб.

Примітка: Для внутрішньовенного введення застосовуються водорозчинні препарати гідрокортизону (гідрокортизон натрію **сукцинат** чи **гемісукцинат**: “Солукортеф”, “Сополькорт Н”). При відсутності препаратів гідрокортизону для внутрішньовенного введення можна використовувати розчин преднізолону у кількості 25-30 мг. Оскільки мінералокортикоїдна активність преднізолону на 20% менша, ніж гідрокортизону, то бажано в процесі лікування раніше додавати до терапії мінералокортикоїди (“Флоринеф”, “Кортинеф”) у кількості 0,1 – 0,2 мг на добу.

Протипоказано введення калійзберігаючих і гіпотонічних розчинів.

В процесі лікування обов'язковий контроль показників натрію, калію, глюкози крові, та показників артеріального тиску наслідком дефектів секреції інсуліну, дії інсуліну або обох цих факторів (ВООЗ, 199).

КЛАСИФІКАЦІЯ. Відповідно до рекомендацій ВООЗ по цукровому діабету в усьому світі застосовується єдина класифікація цього захворювання. В останній час рекомендують використовувати терміни «цукровий діабет 1-го та 2-го типу» замість інсулінзалежного та інсуліннезалежного цукрового діабету. Використання нової термінології передбачає пояснення у конкретного хворого патогенезу захворювання, наприклад, імунологічних порушень (цукровий діабет 1-го типу) або дефекту інсулінових рецепторів. При будь-якій формі ЦД на певній стадії захворювання може виникнути потреба в інсуліні. Тому використання інсуліну не може бути принципом в класифікації цукрового діабету. Запропоновано в новій класифікації виключити клас «порушення толерантності до глюкози», що може спостерігатися при різних гіперглікемічних порушеннях. Пропонується термін «порушеної толерантності до глюкози» вважати стадією порушеної регуляції глюкози. Сучасні уявлення про ЦД як гетерогенний синдром, який включає в себе різноманітні

нозологічні форми захворювання, відображені в новій етіологічній класифікації ЦД.
Етіологічна класифікація ЦД:

1. Цукровий діабет 1 типу (деструкція β -клітин, що призводить до абсолютної інсулінової недостатності)
2. Цукровий діабет 2 типу (з переважною резистентністю до інсуліну та відносною інсуліновою недостатністю або з переважно секреторним дефектом та резистентністю до інсуліну або без неї).
3. Гестаційний цукровий діабет.
4. Неонатальний цукровий діабет
Транзиторний.
Постійний (перманентний).
5. Інші специфічні типи:
 - A. Генетичні дефекти функції β -клітин:
 1. MODY-3 (хромосома 12, ген HNF-1a)
 2. MODY-2 (хромосома 7, ген глюкокінази)
 3. MODY-1 (хромосома 20, ген HNF-4a)
 4. Мітохондріальна мутація ДНК
 5. Інші.
 - B. Генетичні дефекти в дії інсуліну:
 1. Резистентність до інсуліну типу А
 2. Лепречаунізм
 3. Синдром Робсона-Менденхолла
 4. Ліпоатрофічний діабет
 5. Інші
 - C. Хвороби екзокринної частини підшлункової залози:
 1. Панкреатит
 2. Травма/панкреатектомія
 3. Неоплазія
 4. Кістозний фіброз
 5. Гемохроматоз
 6. Фіброкалькульозна панкреатопатія
 - D. Ендокринопатії:
 1. Акромегалія
 2. Синдром Кушинга
 3. Глюкагонома
 4. Феохромцитома
 5. Тиреотоксикоз
 6. Соматостатинома
 7. Альдостерома
 8. Інші
 - E. Цукровий діабет, індукований ліками та хімікаліями:
 1. Вакор
 2. Пентамідін
 3. Нікотинова кислота
 4. Глюкокортикоїди
 5. Тиреоїдні гормони
 6. Діазоксид
 7. Агоністи α -адренорецепторів
 8. Тіазиди
 9. Ділантін
 10. α -інтерферон
 11. Інші
 - F. Інфекції
 1. Вроджена краснуха

2. Цитомегаловірус

3. Інші

G. Незвичні форми імуногенного діабету:

1. „Stiff-man”-синдром

2. Аутоантитіла до рецептору інсуліну

3. Інші

H. Інші генетичні синдроми, що іноді поєднуються з діабетом:

1. Синдром Дауна

2. Синдром Клайнфельтера

3. Синдром Тернера

4. Синдром Вольфрама

5. Атаксія Фрідрейха

6. Хорея Гентінгтона

7. Синдром Лоренса-Муна-Бидля

8. Міотонічна дистрофія

9. Порфірія

10. Синдром Прадера-Віллі

11. Інші

Найбільш часто зустрічаються ЦД 1 та 2 типів, які відрізняються за клінічними, епідеміологічними та імунологічними характеристиками, рівнем секреції інсуліну, асоціацією із генетичними маркерами. ЦД 1 типу найбільш часто зустрічається у дітей та людей молодого віку, хоча може маніфестувати в будь-якому віці. ЦД 2 типу домінує серед дорослого населення, проте на сьогоднішній день також діагностується в дитячому віці. В деяких країнах ЦД 2 типу зустрічається частіше і асоціюється із ожирінням. У японських дітей, корінних американців та канадців і в деяких інших популяціях ЦД 2 типу зустрічається частше, ніж 1 тип.

Класифікація ЦД за станом глікемічного контролю:

ідеальний

оптимальний

субоптимальний

високий ризик для життя.

Цільові показники глікемічного контролю

(ISPAD Consensus guidelines, 2000)

Рівень глікемічного контролю				
	Ідеальний	Оптимальний	Субоптимальний	Високий ризик (потребує активного втручання)
Клінічна оцінка				
Високий рівень глюкози в крові	Не підвищений	Без наявності симптомів діабету	Поліурія, полідипсія, енурез, погана прибавка маси тіла, дитина не може регулярно відвідувати школу	Нечіткий зір, болючі судоми, відставання у зрості, пізній пубертат, інфекції шкіри та гені талій, ознаки судинних ускладнень
Низький рівень глікемії	Не знижений	Періодичні легкі гіпоглікемії, відсутні важкі	Епізоди важких гіпоглікемії (з втратою свідомості ± судоми)	
Біохімічна оцінка				
Глікемія натще, ммоль/л	3,6 – 6,1	4,0 – 7,0	>8,0	>9,0

Глікемія після їжі, ммоль/л	4,4 – 7,0	5,0 – 11,0	11,0 – 14,0	>14,0
Глікемія вночі, ммоль/л	3,6 – 6,0	не <3,6	<3,6 або >9,0	<3,0 або >11,0
HbA1c, %	<6,05	<7,6	7,6 – 9,0	>9,0

Класифікація ЦД за ступенем важкості:

Легка форма:

в анамнезі відсутні кетоацидоз та коми

відсутні мікро- та макросудинні ускладнення ЦД. Може бути діабетична ретинопатія Іст. або нефропатія 1-2ст.

досягнення ідеального (оптимального) глікемічного контролю ЦД досягається дієтою, фізичним навантаженням, фітотерапією.

Середньої важкості:

в анамнезі – кетоацидоз

діабетична ретинопатія Іст. (непроліферативна)

діабетична нефропатія ІІІст. (стадія мікроальбумінурії)

діабетична артропатія, хайропатія Іст.

діабетична ангіопатія ніг ІІ-ІІІст.

діабетична дистальна поліневропатія

для досягнення ідеального (оптимального) глікемічного контролю використовують інсулін або таблетовані цукропонижуючі препарати, або їх комбінацію.

Важка форма:

лабільний перебіг хвороби (частий кетоацидоз, кетоацидотична кома)

діабетична ретинопатія ІІст. (передпроліферативна) або ІІІст. (проліферативна)

нефропатія ІVст. (стадія протеїнурії) або Vст. із ХНН

діабетична автономна невропатія різних органів, соматична поліневропатія з вираженим больовим синдромом

діабетична енцефалопатія

діабетична катаракта, у т.ч. зі зниженням зору

діабетичні мікроангіопатії

діабетична остеоартропатія, хайропатія ІІ-ІІІст.

затримка фізичного і статевого розвитку (синдром Моріака та Нобекура)

хворі потребують постійного введення інсуліну.

Класифікація ускладнень ЦД:

Гострі ускладнення:

діабетичний кетоацидоз, кетоацидотична кома

гіперосмолярна кома

гіпоглікемія, гіпоглікемічна кома

молочнокисла (лактоацидотична) кома

Хронічні ускладнення:

ангіопатії (ретинопатія, нефропатія, ангіопатія ніг)

невропатія (периферична, центральна, автономна)

синдром Моріака, синдром Нобекура

ураження шкіри (дермопатія, ліпоїдний некробіоз, ліподистрофія, хронічна пароніхія)

синдром діабетичної кисті (хайропатія, контрактура Дюпюїтрена)

синдром діабетичної стопи, суглоб Шарко.

ЦУКРОВИЙ ДІАБЕТ 1 ТИПУ – захворювання, яке характеризується абсолютною недостатністю інсуліну внаслідок деструкції β-клітин підшлункової залози під впливом ендогенних (генетичних) та екзогенних чинників, які призводять до порушення практично всіх видів обміну, функцій органів та систем організму.

ЕТИОЛОГІЯ. В дитячому та підлітковому віці, в основному розвивається цукровий діабет 1-го типу. ЦД 1 типу розвивається внаслідок деструкції β-клітин підшлункової залози із розвитком абсолютної інсулінової недостатності. Основна роль в процесі деструкції β-клітин належить клітинному імунітету. Надалі приєднується порушення гуморального імунітету.

Підтвердження участі імунної системи в розвитку ЦД 1 типу є асоціація захворювань з генами гістосумісності HLA-системи (Human Leucocyte Antigen). Дослідження, проведені у хворих на цукровий діабет та їх родичів, показали, що генетична схильність до ЦД 1 типу пов'язана з певними гаплотипами HLA-системи та їх асоціаціями. Це дозволило вважати ряд гаплотипів HLA-системи специфічними імуногенетичними маркерами схильності до ЦД 1 типу. Більше 95% хворих мають алелі HLA-DR3 або -DR4, причому часто хворіють гетерозиготи DR3/DR4. Їх прийнято називати «діабетогенними локусами», яких відомо більше 20 варіантів. Проте для початку розвитку аутоімунного процесу необхідний провокуючий фактор, яким може виступати вірусна інфекція (тропні до клітин - віруси Коксаки, епідемічного паротиту, вітряної віспи, гепатиту, інфекційного моноклеозу та інші), деякі хімічні речовини, стрес. Іноді ЦД 1 типу розвивається без явищ аутоімунного процесу. Даний варіант часто зустрічається серед пацієнтів африканського та азіатського походження.

Враховуючи механізми розвитку, виділяють дві підгрупи ЦД 1 типу:

А. Аутоімунний.

Б. Ідіопатичний.

ПАТОГЕНЕЗ

Патогенез ЦД 1 типу можна розділити на 6 стадій (G. Eisenbarth, 1986).

1 стадія – генетична схильність обумовлена наявністю певних гаплотипів генів HLA-системи.

2 стадія – ініціація імунних процесів.

3 стадія – активний аутоімунний процес. Секреція інсуліну нормальна.

4 стадія – на фоні виражених імунних порушень виявляється зниження першої фази секреції інсуліну у відповідь на внутрішньовенне введення глюкози. Рівень глікемії залишається нормальним.

5 стадія – клінічна маніфестація (зруйновані 80-90% β -клітин).

6 стадія – повна деструкція β -клітин.

КЛІНІКА. Клінічні прояви цукрового діабету багато в чому залежать від віку дитини та стадії захворювання. У більшості дітей відзначається гострий початок. Часто діти поступають в стаціонар в пре- та коматозному станах. Іноді цукровий діабет виявляється при диспансеризації дітей. Основними симптомами ЦД у дітей є **поліурія, полідипсія, поліфагія, втрата маси тіла, сухість і сверблячка шкіри та слизових оболонок (зовнішніх геніталій), нічне (іноді і денне) нетримання сечі**. Добовий діурез може досягати 4-5л, сеча безбарвна, з високою питомою вагою за рахунок цукру, що виділяється. Проявляється нічна поліурія та нетримання сечі, які супроводжують значну добову поліурію. Остання сприяє зниженню гіперглікемії та гіперосмолярності в організмі і розцінюється як компенсаторний фактор. Із сечею виводяться також кетоніві тіла. Внаслідок зневоднення організму виникає полідипсія, яка проявляється переважно в нічні години. Патогномонічною ознакою ЦД у дітей, особливо на момент його маніфестації, є втрата маси тіла на фоні підвищеного апетиту. Поліфагія виникає внаслідок порушення утилізації глюкози в клітини та втрати її з сечею. При розвитку декомпенсації діабету, в стадії кетоацидозу апетит у дітей знижується, навіть до анорексії. В цьому стані у дітей виявляється псевдоабдомінальний синдром – біль в животі, нудота, блювання, які можуть розцінюватися як симптоми хірургічної патології. Для дітей характерний швидкий розвиток захворювання. Але іноді за кілька тижнів або місяців (при більш повільному розвитку) до маніфестації діабету і появи основних скарг з'являється ряд неспецифічних симптомів. В цей час погіршується загальний стан дитини, спостерігається швидка втомлюваність, слабкість, нездужання, дратівливість, головний біль, погіршення сну, біль у ногах, ослаблення пам'яті, знижується успішність в школі. При ЦД порушуються функції всіх органів та систем. Маніфестації класичних симптомів ЦД можуть передувати гнійничкові та грибокві ураження шкіри, стоматити, гінгівіти, порушення смакової чутливості, зору, спонтанні гіпоглікемії. Останні відображають дисфункцію β -клітин підшлункової залози в період до клінічних стадій ЦД. Ураження травної системи проявляється, насамперед, діабетичною ентеропатією і гепатопатією. Гепатомегалію поєднанні з відставанням у фізичному й статевому розвитку, є невід'ємним проявом синдромів Моріака та Нобекура. При наявності синдрому Моріака у дитини спостерігається ще затримка статевого розвитку, зросту, надмірне відкладення жиру в області грудей, живота, стегон, обличчя стає

округлим з яскравими щоками (діабетичний рум'янець). Синдром Нобекура також супроводжується жировою інфільтрацією печінки, відставанням у зрості та статевому розвитку, зниженням маси тіла. Дані синдроми розвиваються в результаті хронічної недостатності інсуліну у пацієнтів. Наростання симптомів в ході розвитку ЦД відображає зменшення кількості β-клітин, більший рівень зниження інсуліну, прогресування гіперглікемії та, врешті, розвитку кетоацидозу.

Особливості клініки ЦД у немовлят. Розпізнати ЦД у немовлят важко, тому що спрага та поліурія можуть бути пропущені. В цих випадках ЦД діагностується в стані прекоми та коми. Виділяють 2 клінічних варіанти дебюту ЦД у немовлят. У одних захворювання виникає раптово, з різким зневодненням, блюванням, швидким погіршенням стану і розвитком діабетичної коми. Стан схожий на токсикоз-септичне захворювання.

В інших випадках можливе поступове погіршення стану. Спостерігається прогресуюча втрата маси тіла або відсутність її збільшення при нормальному і навіть підвищеному апетиті, спрага. Діти неспокійні, жадібно беруть грудь, соску, заспокоюються після пиття. Характерні зниження тургору шкіри, сухість, фурункули, абсцеси, попрілості, особливо в ділянках зовнішніх статевих органів.

ДІАГНОСТИКА. У нормі вміст глюкози в капілярній крові складає 3,3-5,5 ммоль/л.

З метою ранньої діагностики порушення вуглеводного обміну, чи діагностики цукрового діабету та інших порушень вуглеводного обміну у осіб з факторами ризику проводиться стандартний оральний глюкозотолерантний тест (ОГТТ). Проводити тест рекомендується зранку, після 3 днів перебування обстежуваного на звичайному харчуванні та на фоні звичайної фізичної активності. Останній прийом їжі дозволяється не пізніше, ніж за 12 годин до обстеження. За 15 хвилин до початку і в період проведення обстеження пацієнт повинен перебувати в стані фізіологічного спокою. Пробі не повинні передувати стресові ситуації, захворювання та фізичні перевантаження. Під час проведення проби пацієнт повинен знаходитись у стані спокою (сидіти або лежати). Перше визначення глікемії проводиться вранці натще. Потім пацієнту дається глюкоза, розчинена в 250-300 мл води. Дітям до 14 років кількість глюкози для проведення ОГТТ дають з розрахунку 1,75 г/кг маси тіла дитини, але не більше, ніж 75г. З метою попередження неприємних смакових відчуттів, нудоти в приготовлений розчин глюкози рекомендується додати 5-10 крапель розчину лимонної кислоти або лимонного соку.

Діагностичні значення орального тесту на толерантність до глюкози

Діагноз	Визначення глюкози в крові	Концентрація глюкози, ммоль/л		
		Цільна кров		Плазма
		венозна	капілярна	венозна
Цукровий діабет	Натще	≥6,1	≥6,1	≥7,0
	Через 2 години	≥10,0	≥11,1	≥11,1
Порушена толерантність до глюкози	Натще	<6,1	<6,1	<7,0
	Через 2 години	≥6,7 <10,0	≥7,8 <11,1	≥7,8 <11,1
Порушена глікемія натще	Натще	≥5,6 <6,1	≥5,6 <6,1	≥6,1 <7,0
	Через 2 години	<6,7	<7,8	<7,8

Варто пам'ятати, що деякі фактори можуть вплинути на показники тесту, в першу чергу деякі лікарські препарати, наявність інфекційного та вірусного захворювання. При глікемії натще <6,1 ммоль/л проводиться стандартний ОГТТ. При отриманні двічі рівня глікемії натще в капілярній крові ≥6,1 ммоль/л або в венозній крові ≥7,0 ммоль/л, чи вибірково ≥11,1 ммоль/л діагноз ЦД не викликає сумнівів і тест не проводиться. Якщо наявні клінічні симптоми ЦД, проводять визначення глікемії натще або вибірково, протягом дня, на фоні звичайного харчування обстежуваного. Для встановлення діагнозу ЦД найінформативнішими лабораторними дослідженнями, окрім визначення рівня глюкози крові, є визначення рівня глюкози в добовій сечі (рівень глюкозурії), а також вмісту кетонів у сечі та крові.

Додатковими методами діагностики ЦД 1 типу є:

визначення концентрації інсуліну (норма <90 пмоль/л або <13 мк ОД/мл), С-пептиду (норма 0,78-1,89 нг/мл або 0,1-1,22 нмоль/л) (фрагмент молекули проінсуліну, секретується β-клітинами підшлункової залози в еквімолярних з інсуліном кількостях) в крові;
 якість довготривалого контролю порушення вуглеводного обміну визначають за допомогою таких показників глікозилювання білків, як глікозилюваний гемоглобін A_{1c} (норма 4-6% від загального гемоглобіну), а також фруктозамін;
 визначення аутоантитіл до антигенів β-клітин, до інсуліну та до різних ізоформ глутаматдекарбоксилази (GAD-65, GAD-67);
 дослідження рівня ліпідів крові, білка і його фракцій, електролітів, показників коагулограми і функціонального стану печінки.

Основні клініко-діагностичні показники:

Клінічні ознаки	Параклінічні ознаки
поліурія полідипсія поліфагія втрата маси тіла нічне нетримання сечі сухість слизових оболонок рота свербіж шкіри та слизових оболонок підвищена нервова збудливість головний біль біль в черевній порожнині, нудота, блювання (особливо при ДКА) діабетичний рум'янець запах ацетону з рота стоматит, в т.ч. ангулярний стоматит часті інфекції фурункульоз, ячмені порушення зору	Обов'язкові лабораторні: гіперглікемія (див. вище) глюкозурія (зазвичай з'являється при рівні глікемії більше, ніж 8,88 ммоль/л) кетонурія Додаткові лабораторні: С-пептид в сироватці крові знижений або відсутній підвищений рівень глікованого гемоглобіну підвищений рівень фруктозаміну наявність аутоантитіл до антигенів β-клітин, до інсуліну та до різних ізоформ глутаматдекарбоксилази

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ЦД проводиться із захворюваннями, які супроводжуються поліурією, полідипсією, зниженням маси тіла, глюкозурією. Нецукровий діабет характеризується полідипсією та вираженою поліурією. Проте на відміну від ЦД при нецукровому діабеті відмічається поліурія із низькою відносною щільністю сечі (гіпостенурія), аглюкозурія, норма глікемія. Ниркова глюкозурія проявляється наявністю глюкози в сечі при нормальній концентрації глюкози в крові. На відміну від аліментарної гіперглікемії, підвищення глюкози при ЦД є постійним та частіше супроводжується глюкозурією і поєднується з іншими симптомами захворювання. Гіперглікемія може виникати при вторинному діабеті, який розвивається на фоні таких ендокринних захворювань, як гіпопітуїтаризм, акромегалія, хвороба Іценко-Кушинга, має епізодичний характер, поєднана з іншими симптомами основного захворювання. У хворих із феохромоцитомою (пухлиною мозкового шару наднирників) гіперглікемія може спостерігатись епізодично, під час кризів. Проте у разі важкого тривалого перебігу хвороби розвивається стійкий вторинний ЦД. В більшості випадків ремісії основного захворювання спостерігається нормалізація вуглеводного обміну. Гіперглікемія зумовлена ураженням нервової системи, не перевищує 10-11 ммоль/л, з усуненням основного неврологічного захворювання нормалізується і глікемія. У деяких випадках ураження нервової системи може провокувати прихований перебіг ЦД. В диференційній діагностиці із ЦД може допомогти пробне введення інсуліну внутрішньовенно в дозі 0,1 ОД/кг протягом години. Рівень глікемії у хворих на ЦД знижується незначно і на короткий період, тоді як функціональна гіперглікемія усувається. Транзиторна гіперглікемія новонародженого внаслідок незрілості інсулярного апарату зазвичай розвивається у недоношених із низьким гестаційним віком (менше 30 тижнів) та незрілих до терміну гестації новонароджених. Клінічна картина змінюється від типової для ЦД до безсимптомної короткочасної гіперглікемії. Ці порушення зберігаються до 3 тижня життя. Диференційний діагноз із вродженим ЦД можливий лише після закінчення періоду новонародженості.

Ятрогенна гіперглікемія можлива при тривалому прийомі деяких препаратів (нікотинова кислота, глюкокортикоїди, тиреоїдині гормони, β-адреноміметики, тіазиди, α-інтерферон, внутрішньовенне введення глюкози). Зазвичай гіперглікемія помірна, і рівень глюкози в крові нормалізується після припинення прийому препаратів, але іноді в майбутньому у цих дітей розвивається ЦД. Необхідно врахувати гіперглікемію, яка виникає в момент забору крові. дана гіперглікемія відноситься до функціональних порушень і може виникати, коли дитина перенесла напередодні сильні емоції, виражене фізичне навантаження, біль (ін'єкція, шок, опік).

Диференційна діагностика між цукровим діабетом 1 та 2 типу

	ЦД 1 типу	ЦД 2 типу
Вік хворого при маніфестації ЦД	Дитячий та молодий вік	Зазвичай старше 30 років
Характер початку захворювання	Раптовий (швидкий)	Поступовий (часто виявляється випадково)
Наявність ожиріння	Немає	У 60-80% хворих
Динаміка ваги	Значна втрата маси тіла	Незначна втрата маси або відсутність втрат ваги
Спадкова схильність	До 30% випадків	Частіше є
Асоціація з HLA гаплотипами	Є	Немає
Зв'язок із аутоімунними захворюваннями	Частіше є	Немає
Антитіла до β-клітин, до інсуліну та до різних ізоформ глутаматдекарбоксилази	Визначаються	Не визначаються
Вміст інсуліну та С-пептиду в крові	Знижений або не виявляється	Нормальний або підвищений
Схильність до кетоацидозу	Відмічається	Немає

ЛІКУВАННЯ ЦД 1 типу

Дієтотерапія.

Інсулінотерапія.

Дозоване фізичне навантаження.

Самоконтроль.

Дієтотерапія:

харчування різноманітне, адаптоване за віком, відповідне до фізичної активності та режиму введення інсуліну;

перевага – кашам, хлібу, овочам і фруктам;

обмежувати сіль та цукор;

споживання жирів не забороняється маленьким дітям, але не бажане дітям старшого віку і підліткам;

якщо дитина захворіла на ЦД у ранньому віці, то її грудне вигодовування рекомендується продовжити якнайменше до 6-місячного віку;

оптимальна кратність харчування протягом доби: 3 основних і 3 легких прийомів їжі;

добова калорійність їжі для дитини розраховується за формулою: 1000 ккал + 100 ккал на кожен рік її життя.

З цієї кількості: вуглеводів 50-55%, жирів – 30%, білків – 15-20%.

після розрахунку кількості калорій, що припадають на вуглеводи, визначають кількість хлібних одиниць (ХО) для можливості проведення взаємозаміни продуктів (10-12г вуглеводів їжі прийнято за 1 ХО), що дозволяє замінювати продукти за еквівалентною кількістю вуглеводів.

Розподіл калоражу їжі протягом доби:

Прийоми їжі	% від добової калорійності їжі	% від добової потреби у вуглеводах
1-й сніданок	25%	30%

2-й сніданок	10-15%	10%
Обід	25-30%	30%
Полуденок	5-10%	5%
1-а вечеря	20-25%	15-20%
2-а вечеря	5-10%	5%

2. Дозоване фізичне навантаження (ФН) – ранкова гімнастика, дозована ходьба, ЛФК, заняття спортом тощо.

ФН потребує коректування дієти та зменшення дози інсуліну короткої дії відповідно енерговитратам.

Проводити ФН рекомендується через 1-2 години після їжі.

До, під час і після ФН слід вимірювати концентрацію глюкози в крові.

Протипоказане інтенсивне ФН при глікемії вище за 12-14 ммоль/л, оскільки це може спровокувати розвиток кетоацидозу.

3. Інсулінотерапія.

Для лікування дітей і підлітків рекомендовані до застосування тільки людські генно-інженерні інсуліни або інсулінові аналоги.

Використовують препарати ультракороткої, короткої дії, середньої тривалості, тривалої дії та суміші інсулінів різної тривалості дії у різному співвідношенні.

Відразу після встановлення діагнозу ЦД призначається інсулін короткої дії підшкірно перед основними прийомами їжі (4-6 разів на день), іноді можлива комбінація швидкодіючого і тривалої дії інсуліну 2 рази в день.

Доза інсуліну при першій ін'єкції залежить від віку дитини і ступеня гіперглікемії:

у дітей перших років життя – 0,5-1 ОД

у школярів – 2-4 ОД

у підлітків – 4-6 ОД

Подальша доза інсуліну змінюється у залежності від динаміки рівня глікемії:

якщо вона не зменшується, дозу інсуліну підвищують на 50%

глікемія наростає – дозу підвищують на 100%

глікемія знижується до гіпоглікемії – дозу зменшують на 25-50%

Крім того, при необхідності додатково роблять ін'єкції в 24 і 6 годин, а при глікемічному контролі з високим ризиком – і в 3⁰⁰, але в меншій кількості інсуліну з урахуванням відсутності прийому їжі вночі.

Типи препаратів інсуліну і тривалість їхньої дії,

які використовують для лікування дітей хворих на цукровий діабет

Препарат інсуліну	Початок дії	Пік дії	Максимальна тривалість дії
Короткої дії (Акт рапід НМ, Хумулін Регул яр, Інсуман Рапід)	30 хв.	1-3 год.	6-8 год.
Аналоги інсуліну швидкої дії (НовоРапід, Епайдра, Хумалог)	10-20 хв.	1-3 год.	3-5 год.
Тривалої дії (Протазан НМ, Хумулін НПХ, Інсуман Базал)	1-2 год.	4-12 год.	18-24 год.
Заздалегідь змішаний 30/70 (Мікстард 30/70, Хумулін М3)	0,5-1 год.	5-9 год.	18-24 год.
Заздалегідь змішаний 50/50	0,5-1 год.	1-3 год.	18-24 год.
Заздалегідь змішаний аналог інсуліну (НовоМікс 30)	10-20 хв.	1-3 год. 4-12 год.	18-24 год.
Аналоги інсуліну тривалої дії * (Лантус)	1-2 год	без пікові	до 24 год.
(Левемір)			16-24 год.

* - не застосовуються в лікуванні дітей до 6 років

Через кілька днів переходять на комбіноване введення інсулінів (аналогів) продовженої дії (перед сніданком і на ніч) і короткої дії (перед основними прийомами їжі). Потреба в інсуліні при глікемічному контролі з високим ризиком може перевищувати 1,5-2 ОД/кг маси тіла на добу. Після досягнення ідеального (оптимального) глікемічного контролю доза інсуліну, як правило, знижується.

Добова потреба в інсуліні:

Дебют діабету – 0,5-0,6 ОД/кг

Період ремісії – <0,5 ОД/кг

Тривалий діабет – 0,7-0,8 ОД/кг

Глікемічний контроль з високим ризиком (кетацидоз) – 1,0-1,5 ОД/кг

Період препубертату – 0,6-1,0 ОД/кг

Період пубертату – 1,0-2,0 ОД/кг

Режими інсулінотерапії, які найчастіше використовуються в практиці:

1. Ін'єкції двічі на день; вводять суміш інсулінів короткої і середньої тривалості дії, перед сніданком та вечерею.
2. Ін'єкції тричі на день; вводять суміш інсулінів короткої і середньої тривалості дії перед сніданком, короткої перед вечерею і середньої тривалості дії перед сном.
3. Інсулін короткої дії перед основними прийомами їжі, інсулін середньої тривалості дії перед сном.
4. Безперервне введення інсуліну короткої або ультракороткої дії за допомогою помпи.

ЦУКРОВИЙ ДІАБЕТ 2 ТИПУ – порушення вуглеводного обміну, яке обумовлене переважною резистентністю до інсуліну та відносною інсуліновою недостатністю або з переважно секреторним дефектом та резистентністю до інсуліну. Сьогодні у спеціалістів не викликає сумніву той факт, що ЦД 2 типу може спостерігатися у дітей та підлітків. За останні роки значно збільшилась розповсюдженість цього захворювання серед дітей, особливо у Північній Америці та країнах Африки, що пов'язують з ростом захворюваності на ожиріння та гіподинамічним способом життя. Частота захворюваності на ЦД 2 типу серед дітей та підлітків від загальної захворюваності на ЦД становить 0,14% у країнах Європи та 6-7% – у державах Африки та Америки.

ЕТІОЛОГІЯ ТА ПАТОГЕНЕЗ. Захворювання із полігенним типом успадкування. Для розвитку діабету 2 типу має значення дія зовнішніх факторів – похилий вік, ожиріння, вагітність, ЗВУР у дітей грудного віку, стрес, зміна способу життя. Патогенез ЦД 2 типу може бути пов'язаний як з домінуванням інсулінорезистентності в поєднанні із дефіцитом інсуліну, так і з переважанням інсулінодефіциту в поєднанні із інсулінорезистентністю. Після розвитку гіперглікемії додаткове значення в прогресуванні захворювання має глюкозотоксичність.

КЛІНІКА. Захворювання розвивається поступово. Класичні симптоми ЦД 2 типу – поліурія, полідипсія, зниження маси тіла – мало виражені або відсутні, проте часто виявляють поліфагію, свербіж, фурункульоз, грибкову інфекцію, зниження гостроти зору. У 80-85% хворих відмічається ожиріння, часто спостерігається артеріальна гіпертензія. В дитячому віці зазвичай захворювання виявляють випадково при плановому обстеженні. Так як функція β -клітин повністю або частково збережена, немає схильності до кетацидозу, пацієнти зазвичай не потребують інсулінотерапії. Проте у деяких хворих через 5-15 років після початку захворювання може виникнути потреба в інсуліні.

ДІАГНОСТИКА. Для встановлення кінцевого діагнозу ЦД 2 типу використовують показники рівня глікемії в плазмі венозної та капілярної крові, а також рівень С-пептиду, інсуліну, глікованого гемоглобіну та фруктозаміну в сироватці крові згідно з рекомендаціями Європейського товариства страхової медицини (1999) та Американської асоціації клінічної ендокринології (ААСЕ, 2001).

Критерії діагностики ЦД типу 2 (за рекомендаціями ISPAD, 2000р.):

Клінічні

обтяжена спадковість по ЦД

тривалий латентний перебіг

індекс маси тіла (ІМТ) вище середніх показників від вікової норми

відсутність схильності до кетонурії.

Параклінічні

а. Обов'язкові лабораторні

- помірна гіперглікемія натще (до 10 ммоль/л)
- постпрандіальна гіперглікемія до 10-14 ммоль/л
- можливі сліди глюкозурії

б. Додаткові лабораторні

рівень глікованого гемоглобіну на момент виявлення захворювання $\geq 6,4\%$

відсутність маркерів аутоімунної реакції до β -клітин підшлункової залози та глутаматдекарбоксилази (GAD)

ЛІКУВАННЯ ЦД 2 типу

низькокалорійна дієта, з обмеженням вуглеводів, що легко засвоюються, вживанням продуктів, що збагачені клітковиною, помірним користуванням заміників цукру; дозоване фізичне навантаження;

при неможливості досягнення ідеального (оптимального) глікемічного контролю при немедикаментозному лікуванні – метформін 500-2000мг/добу (єдиний цукрознижуючий препарат, який дозволено застосовувати у дитячому віці);

при неможливості досягнення ідеального (оптимального) глікемічного контролю при лікуванні метформіном – комбінація його з інсуліном;

при неможливості досягнення ідеального (оптимального) глікемічного контролю при комбінованому лікуванні – інсулінотерапія⁴

симптоматична терапія.

Показання для госпіталізації у ендокринологічне відділення:

вперше виявлений ЦД – для корекції лікування, навчання в „Школі самоконтролю хворого на ЦД”.

рівень глікемічного контролю ЦД з високим ризиком, в т.ч. при супутніх захворюваннях, який не корегується в амбулаторних умовах.

швидке прогресування хронічних ускладнень ЦД.

Диференційна діагностика ЦД і захворювань, які супроводжуються поліурією, полідипсією, глюкозурією і зниженням маси тіла.

Захворювання	Діагностичні критерії				
	гіперглікемія	глюкозурія	поліурія	полідипсія	кахексія
Цукровий діабет	так	так	так (до 3 л/добу)	так	так
Нецукровий діабет	ні	ні	так (4-10 л/добу)	так	ні
ХПН, стадії поліурії	ні	ні	так	ні	ні
Дифузний токсичний зоб	так	ні	ні	ні	ні
Ниркова глюкозурія	так	ні	ні	ні	ні
Травми ЦНС	ні	може бути	ні	ні	може бути

ДИСПАНСЕРИЗАЦІЯ

Діагностичні дослідження і консультації		Диспансерний нагляд
Обстеження	Частота	
Ендокринолог	1 раз на місяць та при необхідності	Довічний
Клінічний аналіз крові, сечі	За показаннями, але не рідше 2 разів на рік	
Ацетон сечі	За показаннями	
Глюкоза крові 5 разів на день	1 раз на місяць та при необхідності	
Глюкоза сечі 4-5 разів на день	Щомісяця	
Ліпідний спектр крові	2 рази на рік	
НВА1С*	1 раз на 3 місяці	
МАУ** трикратно	2 рази на рік	

Оцінка фізичного і статевого розвитку	1 раз на рік	
ЕКГ	За показами	
РВГ ніг	1 раз на рік	
Флюорографія ОГК	1 раз на рік	
Окуліст	1 раз на рік. При раптовому погіршенні зору – терміново.	
Невролог, хірург кабінету діабетичної стопи (корекція плоскостопості)	1 раз на рік. За показами – частіше.	
Гінеколог-ендокринолог	1 раз на рік	
Стоматолог	1 раз на рік	

НвА1С* - глікозильований гемоглобін, МАУ** - мікроальбумінурія

Класифікація ускладнень цукрового діабету:

Гострі ускладнення діабету: - Діабетичний кето ацидоз; кетоацидотична кома.- Гіперосмолярна кома.- Гіпоглікемія; гіпоглікемічна кома.

- Молочнокисла (лактоацидотична) кома.

Хронічні ускладнення:

- ангіопатії (ретинопатія, нефропатія, ангіопатія ніг);

- невропатія (периферична, центральна, автономна);

- Синдром Моріака

- Ураження шкіри (дермопатія, некробіоз, ліподистрофія, хронічна паропіхія);

- Синдром діабетичної кисті (хайропатія, контрактура Дюпюїтрена);

- Синдром діабетичної стопи, суглоб Шарко

ДІАБЕТИЧНИЙ КЕТОАЦИДОЗ (ДКА) – це цукровий діабет з глікемічним контролем з високим ризиком, абсолютною недостатністю інсуліну та підвищеним рівнем контрінсулярних гормонів. Найчастішою причиною смерті при ДКА є набряк мозку.

КЛАСИФІКАЦІЯ

Стадія компенсованого ДКА (ДКА I, кетоз).

Стадія некомпенсованого ДКА (ДКА II, передкома).

Стадія діабетичної кетоацидотичної коми (ДКА III).

ЕТІОЛОГІЯ

Пізня діагностика ЦД.

Помилки інсулінотерапії:

Неправильний підбір дози

Невиправдане зниження дози

Введення інсуліну із закінченим терміном придатності, або який неправильно зберігався

Заміна одного препарату на інший, до якого хворий виявився нечутливим

Неправильне відношення пацієнта до ЦД:

Порушення дієти

Вживання алкоголю

Самовільна, необґрунтована зміна дози інсуліну або пропуски його введення

Припинення введення інсуліну з суїцидальною метою

Інтеркурентні захворювання: гострі запальні процеси, загострення хронічних захворювань.

Хірургічні втручання.

Фізичні та психічні травми, вагітність.

Лікарські препарати, що впливають на вуглеводний обмін

Тіазидові сечогінні, глюкокортикостероїди, симпатоміметики тощо.

Діагностичні критерії ДКА:

Клінічні

Дані анамнезу: наявність ЦД, можливі провокуючі фактори.

ДКА I – симптоми, характерні для діабету з поганим глікемічним контролем:

спрага, поліурія

втрата маси тіла

сухість шкіри та слизових оболонок
 слабкість
 головний біль
 сонливість
 запах ацетону у повітрі
 зниження апетиту
 нудота
 ступінь дегідратації не більше 5% (див. нижче)
 ДКА II та ДКА III:
 нудота, блювання, болі в животі, язик обкладений коричневим нальотом
 запаморочення
 значна дегідратація (втрата до 10-12% маси тіла)
 тахікардія, артеріальна гіпотонія
 зниження м'язового тону, сухожилкових рефлексів, тону очних яблук
 гіпотермія
 олігурія, що переходить в анурію
 втрата свідомості
 дихання Куссмауля
 різкий запах ацетону у видихуваному повітрі
 ступінь дегідратації більше 5%
 Частим при ДКА є абдомінальний синдром, що проявляється клінікою „гострого живота”.
 Параклінічні
 а. Обов'язкові:
 Гіперглікемія – вище за 11 ммоль/л (зрідка може бути нижчою)
 Глюкозурія (вище за 55 ммоль/л)
 Кетонурія (кетонові тіла визначати лише тест-смужками, а не нітропруссидом)
 Загальний аналіз сечі з визначенням цукру
 Критерії діагностики важкості ДКА

Критерії діагностики	Діабетичний кетоацидоз		
	I	II	III
Глюкоза крові (ммоль/л)	>14	>14>14	>14
pH артеріальної крові	7,25-7,3	7,0-7,24	<7,0
Бікарбонат крові (мекв/л)	15-18	10-15	<10
Кетони сечі	Позитивні	Позитивні	Позитивні
Кетони сироватки	Позитивні	Позитивні	Позитивні
Аніонна різниця	>10	>12	>12
Осмолярність	Різна	Різна	Різна
Стан свідомості	Тривожність	Тривожність чи сонливість	Ступор чи кома

Аналіз крові з підрахунком формених елементів (нейтрофільний лейкоцитоз зі зрушенням вліво, при важкій гіперглікемії лейкоцитоз пропорційний концентрації кетонів, прискорення ШОЕ)

pH сироватки крові <7,3 (метаболічний ацидоз)

Залишковий азот, сечовина, креатинін крові (збільшення їх рівня)

Електроліти крові (зниження рівня K^+ , Na^+ , Cl^- , HCO_3^-). Можливе хибне зниження рівня натрію за умови значного збільшення тригліцеридів у крові. Рівень калію у плазмі крові може бути збільшеним через його позаклітинний зсув за наявності дефіциту інсуліну, ацидозу та гіпертонічності.

Ліпідний спектр крові (гіперліпідемія)

Коагулограма

ЕКГ – для оцінки рівня внутрішньоклітинного калію

б. Додаткові:

Бікарбонати крові <15ммоль/л

Гази крові (рСО₂)

Лактат крові

При підозрі на інфекцію – посів сечі, крові, мазка з глотки з визначенням чутливості до антибіотиків

Рентгенівське дослідження ОГК

ЛІКУВАННЯ Проводять у відділенні реанімації та інтенсивної терапії

Основні напрямки:

Регідратація

Ліквідація дефіциту інсуліну

Відновлення нормального поза- і внутрішньоклітинного складу електролітів

Відновлення запасів глюкози (глікогену) в організмі

Відновлення кислотно-лужної рівноваги (КЛР)

Діагностика і лікування патологічних станів, що викликали коми

Лікування і попередження:

Синдрому дисемінованого внутрішньосудинного згортання (ДВЗ)

Інфекційних ускладнень

Ятрогенної гіпоглікемії

Інтоксикації

Набряк мозку

Корекція гемостазу

Проведення лікувальних заходів, спрямованих на відновлення і підтримку функцій внутрішніх органів (серця, нирок, легень і т.д.)

Перший етап:

Укривання хворого

Вдихання 100% зволоженого кисню через маску

Промивання шлунку

Введення назогастрального зонду (якщо хворий без свідомості)

Введення сечового катетера (якщо немає сечовипускання протягом 2-4 годин)

Підігрів інфузійних розчинів до 37°C перед введенням

Регідратація

Дуже швидке зниження внутрішньосудинної гіперосмолярності може спричинити набряк мозку. Тому регідратацію слід проводити більш повільно – протягом 24-48 годин, при необхідності – довше. Розчини вводяться в підігрітому до 37° стані.

Регідратація проводиться 0,9% розчином NaCl (при гіперосмолярності – 0,45% розчином NaCl). Після зниження глікемії до 12-15 ммоль/л – заміна на розчин, що містять глюкозу (0,9% або 0,45% NaCl із 5% розчином глюкози).

Кількість необхідної рідини = дефіцит рідини (мл) + підтримуюча добова кількість рідини (мл)

Дефіцит рідини (мл) = ступінь дегідратації (%) × маса тіла (кг)

Припиняють інфузію при можливості самостійного прийому рідини.

Пероральна регідратація:

при важкій дегідратації та ацидозі проводиться лише маленькими частими ковтками прохолодної води

при клінічному покращенні, відсутності блювання – рекомендують фруктові соки, оральні регідратуючі розчини, тощо

об'єм рідини повинен відповідати розрахованій для внутрішньовенної регідратації.

Відновлення дефіциту калію:

ДКА завжди супроводжується важким дефіцитом калію. Але оскільки K⁺ є внутрішньоклітинним іоном, то його вміст в плазмі крові не відбиває точно загальних запасів в організмі і при ДКА може бути нормальним, зниженим або навіть підвищеним. Якщо ж виявляють зниження рівня калію в плазмі, то це потребує його швидкого поповнення та проведення ретельного кардіомоніторингу (високий гострий зубець Т на ЕКГ є ознакою гіпокаліємії), оскільки при введенні інсуліну ще збільшується дефіцит калію в плазмі через його переміщення в клітину. Контролюють рівень калію через 2 години після початку інфузії.

Як тільки починається інсулінотерапія слід додати KCl у першу порцію рідини в необхідній кількості і надалі вводити відповідно рівневі калію плазми крові.

Калій плазми, ммоль/л	Хлористий калій, ммоль/л маси тіла у годину
<3	0,5
3-4	0,4
4-5	0,3
5-6	0,2
>6	не вводити

1г солі KCl = 13,6 ммоль/л K⁺

Інсулінотерапія:

Починати лише після успішного введення з шоку та початку регідратації та введення розчинів, що містять калій (оскільки перехід калію з плазми у клітини може спричинити серцеву аритмію). Протягом перших 60-90 хвилин від початку регідратації глікемія може суттєво знизитись навіть без інсулінотерапії.

Інсулін (лише короткої дії) вводять в режимі малих доз, безупинно внутрішньовенно крапельно або розведеного у 0,9% NaCl (1 ОД/мл) за допомогою інсулінового насосу.

Такий режим введення знижує ризик гіпоглікемії, гіпокаліємії, набряку мозку, при цьому легко визначити кількість діючого інсуліну.

Інфузію інсуліну проводять з використанням Y-подібного перехідника, паралельно з іншими рідинами (інсулін не слід додавати у рідини, що вводяться). Перед введенням інсуліну 50 ОД його розчиняють у 50 мл 0,9% NaCl, і у 1 мл такого розчину міститься 1 ОД інсуліну.

Рекомендована початкова доза 0,1 ОД/кг/год (наймолодшим пацієнтам може вводитись 0,05 ОД/кг/год).

При відсутності позитивної динаміки показників глікемії протягом перших 2-3 годин доза інсуліну подвоюється.

Темп зниження глікемії повинен бути повільним – не швидше 4-5 ммоль/л за 1 годину.

Впродовж першого дня лікування не слід знижувати глікемію нижче за 13 ммоль/л, оскільки швидке зниження глікемії може спричинити розвиток набряку мозку.

Протягом лікування слід утримувати глікемію в межах 8-12 ммоль/л.

Переходять на підшкірне введення інсуліну лише за умови зниження глікемії <14 ммоль/л та при нормальних показниках КЛР.

Терапію інсуліном не слід припиняти або вводити в дозі менше за 0,05 ОД/кг/год, оскільки він необхідний для пригнічення кетогенезу й усунення ацидозу. Тому перша підшкірна його ін'єкція вводиться за 30хв до припинення внутрішньовенного введення.

Під час лікування можливо зниження глікемії за рахунок покращення ниркової перфузії і втрати глюкози із сечею, а також поліпшення перфузії тканин з покращенням чутливості до інсуліну.

Відновлення кислотно-лужної рівноваги:

Першопричиною виникнення метаболічного ацидозу є дефіцит інсуліну. Тому КЛР відновлюється при проведенні адекватної інсулінотерапії та регідратації.

Обґрунтуванням для введення бікарбонату є важкий кето ацидоз (рН <7,0). Якщо у разі першого визначення виявляється рН <7,0, бікарбонат зразу не вводять, а розпочинають регідратацію та інсулінотерапію.

Для профілактики синдрому дисемінованого внутрішньосудинного згортання (ДВЗ) двічі протягом першої доби вводять гепарин по 2500-5000 ОД (надалі – контроль часу згортання крові).

Лікування і профілактика інфекційних захворювань: антибіотики широкого спектру дії у віковій дозі.

Ускладнення ДКА.

Гіпоглікемія (внаслідок швидкого зниження глікемії)

Гіпокаліємія (інсулінотерапія, введення бікарбонату)

Набряк мозку

Повторна гіперглікемія (припинення внутрішньовенного введення інсуліну без його підшкірного введення)

Гіперхлоремія (надмірне введення солей при регідратації)

Гіпоксемія (зниження колоїдного осмотичного тиску, надмірна гідратація легень зі зниженням їхньої розтяжності)

Некардіогенний набряк легень

ГІПЕРОСМОЛЯРНА НЕКЕТОАЦИДОТИЧНА КОМА (ГОК) – кома, що виникає у хворих на цукровий діабет, спричинена недостатністю інсуліну та значною втратою рідини. Характеризується вираженим ексікозом, відсутністю ацидозу та ранньою появою неврологічних симптомів.

ЕТИОЛОГІЯ

Стани, що збільшують дефіцит інсуліну:

Інтеркурентні захворювання

Хірургічні втручання

Прийом препаратів, що знижують секрецію інсуліну або підвищують глікемію: циметидин, глюкокортикостероїди, катехоламіни, некардіоселективні β-блокатори, маннітол, тіазидові діуретики тощо.

Стани, що спричиняють розвиток дегідратації:

Блювання

Пронеси

Прийом діуретиків

Опіки

Відсутність питної води

Вживання гіперосмолярних розчинів при штучному годуванні або надміру солодких напоїв

Кровотечі

Порушення функції нирок

Зниження інтелекту

ДІАГНОСТИКА

1. Клінічні

Дані анамнезу: наявність ЦД, можливі провокуючі фактори

Виникає повільніше, ніж ДКА

Спрага, поліурія, зниження маси тіла

Ознаки різкої дегідратації:

Виражена сухість шкіри і слизових оболонок

Зниження АТ, тахікардія

Зниження тонуусу очних яблук

Прогресуюча слабкість

Язик обкладений коричневим нальотом

Зниження м'язового тонуусу, сухожильних рефлексів

Олігурія, що змінюється анурією

Температура тіла нормальна або підвищена

Яскрава неврологічна симптоматика: почуття посмикування в м'язах кінцівок, афазія, судоми, парези, патологічні симптоми, ністагм, галюцинації, делірії

Відсутність запаху ацетону у видихаємому повітрі, немає дихання Куссмауля (лише при приєднанні лактацидозу)

Стан свідомості – ступор або кома.

2. Параклінічні:

а. Обов'язкові критерії	б. Додаткові критерії
Глюкоза крові >33 ммоль/л	Бікарбонат крові >15 мекв/л
рН артеріальної крові >7,3	Кетони сироватки низькі
Кетонурія відсутня або низька	
Аніонна різниця <12 мекв/л	
Осмолярність >320 мОсм/л	

ЛІКУВАННЯ

Проводять у відділенні реанімації та інтенсивної терапії.

Перший етап:

Укривання хворого

Вдихання 100% зволоження кисню за допомогою кисневої маски

Введення назогастрального зонду (якщо хворий без свідомості)

Введення сечового катетера (якщо немає сечовипускання протягом 2-4 годин)

Підігрів інфузійних розчинів до 37°C перед введенням

Регідратація.

При осмолярності >320 мОсм/л і нормальному АТ починають із введення у вену крапельно 0,45% розчину NaCl, у разі осмолярності <320 мОсм/л або при зниженому – вводять 0,9% розчин NaCl.

Перша година: 15-30 мл/кг

Друга і третя години: по 10 мл/кг

Починаючи з четвертої години і далі – по 5 мл/кг/за годину.

Інфузійна терапія проводиться поступово протягом 48 годин. Припиняють її при відновленні свідомості, відсутності блювання, можливості самостійного прийому рідини.

Інсулінотерапія.

Інсулін (лише короткої дії) вводять в режимі малих доз, безупинно внутрішньовенно крапельно. Такий режим введення знижує ризик гіпоглікемії, набряку мозку, легко визначити кількість діючого інсуліну.

Перша година: внутрішньовенно струминно – 0,15 ОД/кг маси тіла.

Надалі – щогодини внутрішньовенно крапельно по 0,1 ОД/кг/годину у вигляді суміші з 0,9% NaCl (на кожні 100 мл 0,9% NaCl додають 10 ОД інсуліну).

Якщо немає позитивної динаміки глікемії протягом перших 2-3 годин – доза інсуліну подвоюється.

При зниженні глікемії до 13-14 ммоль/л доза інсуліну зменшується вдвічі (приблизно на 2-3 ОД за годину).

Ускладнення ГОК.

Гіпоглікемія (внаслідок швидкого зниження глікемії, оскільки у хворих збільшена чутливість до інсуліну)

Гіпокаліємія (інтенсивна інсулінотерапія)

Набряк мозку

Аспіраційна пневмонія

Повторна гіперглікемія (припинення введення інсуліну)

Гіперхлоремія (надмірне введення солей при регідратації)

Гіпоксемія (зниження колоїдного осмотичного тиску, надмірна гідратація легень зі зниженням їхньої розтяжності)

Некардіогенний набряк легень

ГІПЕРЛАКТАЦИДЕМІЧНА КОМА. Лактат-ацидоз – метаболічний ацидоз із великою аніонною різницею (≥ 10) та концентрацією молочної кислоти в крові > 2 ммоль/л (за деякими авторами > 1,4 ммоль/л).

Лактат-ацидоз типу А (гіпоксичний): кардіогенний, ендотоксичний, гіповолемічний шок; асфіксія і т.д.

Лактат-ацидоз типу В (пов'язаний із посиленням утворенням та зниженням утилізації лактату).

Лактат-ацидоз частіше розвивається у дітей з цукровим діабетом і гіпоксемією при вроджених вадах серця, важкій анемії, пневмонії, які отримували бігуаніди. Характеризується швидким розвитком ацидозу внаслідок накопичення лактату із симптомами псевдоперитоніту, диханням Куссмауля при мінімальній дегідратації.

Лікування.

При лактатацидемичній комі терапію починають із ліквідації ацидозу (4% розчин гідрокарбоната натрію) та введення плазми при виражених циркуляторних порушеннях. Недивлячись, на відносно невисокий рівень глікемії при вираженому лактат-ацидозі чутливість тканин до інсуліну низька, тому швидкість введення інсуліну зазвичай більш висока (стартова 0,15 ОД/кг/год).

ГІПОГЛІКЕМІЯ при ЦД – стан, спричинений абсолютним чи відносним надлишком інсуліну. Стан гіпоглікемії визначений III міжнародним симпозіумом по глікемії (1997) як

зниження рівня глюкози в плазмі крові нижче 2,8 ммоль/л (у новонароджених нижче 2,6 ммоль/л).

ЕТИОЛОГІЯ. Незаплановане або важке фізичне навантаження. Можлива також рецидивна або уповільнена в часі гіпоглікемія, що виникає навіть через 24 години (організм поповнює запаси глікогену). Деякі види спорту є потенційно небезпечними для виникнення гіпоглікемії (водні види спорту, у т.ч. глибинне занурювання, альпінізм, лижний спорт тощо).

Пропуск прийому їжі. У маленьких дітей – внаслідок тривалої нічної перерви у годуванні (при глікемії в 22⁰⁰ нижче 7 ммоль/л необхідний додатковий прийом їжі).

Передозування інсуліну, у т.ч. при суїцидальних спробах.

Гастроентерит (дефект щіткової кайми кишечника спричиняє зниження абсорбції глюкози, і у цьому разі корекція глюкозою per os утруднена).

Прийом алкоголю підлітками без збільшення споживання їжі (вживання алкоголю пригнічує утворення глікогену, крім того, при сп'янінні притупляється усвідомлення гіпоглікемії).

Порушення функції печінки і нирок.

У підлітків:

при інтенсивній та традиційній інсулінотерапії до 70% легких гіпоглікемії перебігають безсимптомно

майже половина гіпоглікемії розвивається в нічний час, і глікемія перед сном менше 7,2 ммоль/л є показником майже 70% епізодів пізньої нічної гіпоглікемії.

КЛАСИФІКАЦІЯ

Легка (1 ступінь): діагностується хворим і лікується самостійно прийомом всередину цукру.

Помірна (2 ступінь): хворий не може усунути гіпоглікемію самостійно, потребує сторонньої допомоги, але лікування за допомогою прийому всередину цукру є успішним.

Важка (3 ступінь): хворий у напівсвідомості, несвідомому стані або в комі потребує парентеральної терапії (глюкагон або внутрішньовенне введення глюкози).

Безсимптомна, „біохімічна гіпоглікемія”.

КЛІНІКА

Внаслідок зниження надходження глюкози розвивається нейроглікопенія, яка клінічно проявляється наступними симптомами:

- відчуття голоду
- головний біль
- зниження працездатності
- неадекватна поведінка
- ейфорія
- агресія
- аутизм
- негативізм
- порушення зору (поява «мушок» перед очима, диплопії)
- судоми
- порушення свідомості, кома

Компенсаторне підвищення рівня контрінсулярних гормонів веде до розвитку гіперкатехоламінемії, що проявляється такими симптомами:

- тремор
- блідість
- пітливість
- тахікардія
- підвищення АТ
- почуття тривоги
- збудження
- кошмарні сновидіння

При відсутності глюкози клітини мозку використовують амінокислоти як джерело енергії, що призводить до розвитку нейропатологічних симптомів.

Критерії діагностики гіпоглікемічної коми:

1.Клінічні:

- анамнез: наявність провокуючих факторів;
- раптова втрата свідомості;
- шкірні покриви помірно вологі;
- тургор тканин нормальний;
- АТ нормальний або трохи збільшений;
- пульс частий, задовільних властивостей;
- реакція зіниць на світло збережена;
- гіпертонус м'язів;
- стовбурова симптоматика.

2. Параклінічні:

- гіпоглікемія (рівень глюкози в плазмі крові нижче 2,8 ммоль/л (у новонароджених нижче 2,6 ммоль/л));
- усі випадки глікемії нижче 4 ммоль/л слід розглядати як гіпоглікемію (оскільки вона може бути безсимптомною). Разом з тим, ознаки гіпоглікемії можуть виникати у окремих осіб і при більш високих показниках глікемії.

Л ІКУВАННЯ легкої та помірної гіпоглікемії проводять амбулаторно, важкої гіпоглікемії (коми) – у відділенні ендокринології або реанімації та інтенсивної терапії.

Бажано виміряти глікемію, щоб впевнитись у наявності гіпоглікемії. Якщо гіпоглікемія виникла перед їжею – слід починати не з їжі, а з вживання легкозасвоюваних вуглеводів (оскільки їжа містить вуглеводи тривалої дії, до того ж у порожньому шлунку уповільнюється всмоктування вуглеводів).

Легка гіпоглікемія (1 ступінь):

10-20г „швидких” вуглеводів (1-2 скибочки хліба, глюкоза в таблетках, концентровані фруктові соки, солодкі напої, ін.)

якщо не ліквідована через 10-20хв. – перевірити глікемію (переконавшись, що вона низька), 10-20г „довгих” вуглеводів – щоб уникнути рикошету гіпоглікемії

Помірна гіпоглікемія (2 ступінь):

10-20г „швидких” вуглеводів

1-2 скибочки хліба

Важка гіпоглікемія (3 ступінь):

позалікувальною установою:

діти до 5 років: 0,5мг глюкагону в/м або п/ш

діти старше 5 років: 1мг глюкагону в/м або п/ш

Якщо протягом 10-20хв немає ефекту – перевірити глікемію.

у лікувальній установі:

20% розчин глюкози (декстрози) 1 мл/кг маси тіла (або 2 мл/кг 10% розчину) за 3 хвилини

потім – 10% розчин глюкози 2-4 мл/кг

перевірити глікемію, якщо немає відновлення свідомості – вводити 10-20% розчин глюкози

для підтримки глікемії в межах 7-11 ммоль/л

перевіряти глікемію кожні 30-60 хвилин.

Диференційна діагностика коматозних станів у хворих цукровим діабетом

Ознаки	Кетоацидотична кома	Гіперосмолярна кома	Гіпоглікемічна кома	Молочнокисла кома
Вік	Любий	Частіше похилий	любий	Похилий
Передвісники	Слабкість, блювота, сухість в роті, поліурія	Слабкість, в'ялість, судоми	Відчуття голоду, пітливість, тремтіння	Нудота, блювота, болі в м'язах
Розвиток коми	Поступовий	Поступовий	Швидкий	Швидкий
Особливості прекоматозного стану	Поступова втрата свідомості	В'ялість, довго зберігається свідомість	Збудження, яке переходить в сопор і кому	Сонливість

Дихання	Кусмауля	Часто поверхневе	Нормальне, іноді поверхневе	Кусмауля
Пульс	Частий	Частий	Частий нормальний або брадикардія	Частий
Артеріальний тиск	Знижений	Різко знижений	Нормальний, підвищений, понижений	Різко знижений колапс
Температура	Нормальна	Підвищена або нормальна	Нормальна	понижена
Шкіра	Суха, тургор знижений	Суха, тургор знижений	Волога, тургор нормальний	Суха, тургор знижений
Язик	Сухий	Сухий	Вологий	Сухий
Тонус очних яблук	знижений	знижений	Нормальний або підвищений	знижений
Діурез	Поліурія потім олігурія	Поліурія, олігурія	Нормальний	Олігурія, анурія
Глікемія	Висока	Висока	Низька	Нормальна або незначно підвищена
Глюкозурія	Висока	Висока	Нормальна	Нормальна
Натріємія	нормальна	Висока	Нормальна	Нормальна
Каліємія	Знижена	Знижена	Нормальна	Підвищена
Азотемія	Підвищена або нормальна	Підвищена	Нормальна	Підвищена
Лужний резерв	Знижений	Нормальний	Нормальний	Знижений
Кетонемія	Висока	Нормальна	Нормальна	Нормальна
Кетонурія	Є	немає	немає	немає

ХРОНІЧНІ УСКЛАДНЕННЯ ЦУКРОВОГО ДІАБЕТУ

ДІАБЕТИЧНА РЕТИНОПАТІЯ

Діабетична ретинопатія (ДР) – мікроангіопатія судин сітківки ока при цукровому діабеті, в термінальній стадії призводить до повної втрати зору. Більш часто розвивається у дітей підліткового віку, ніж молодшого віку.

Класифікація:

Стадії	Критерії діагностики
I – непроліферативна ретинопатія	скарг немає гострота зору нормальна не сітківці мікроаневризми, набряк (переважно в макулярній зоні), крововиливи, тверді та м'які ексудативні вогнища
II – передпроліферативна ретинопатія	гострота зору знижена поряд зі змінами, характерними для I ст. є аномалії венонних судин (вервичеподібність, звивистість, петлі, подвоєння та значні коливання калібру судин), велика кількість ексудатів, інтратретинальні мікросудинні аномалії, велика кількість ретинальних геморагій, різної інтенсивності скотоми
III – проліферативна ретинопатія	різке зниження гостроти зору до повної сліпоти неоваскуляризація диску зорового нерву та інших відділів сітківки крововиливи в скловидне тіло утворення фіброзної тканини в ділянці преретинальних крововиливів ускладнення ДР III:

	1. Фракційне відшарування сітківки. 2. Рубеоз райдужки. 3. Вторинна глаукома.
--	---

Методи дослідження ДР:

Обов'язкові:

зовнішній огляд очного яблука, дослідження гостроти зору і полів зору 1 раз на 6 місяців
визначення рівня внутрішньоочного тиску 1 раз на 12 місяців у пацієнтів зі стажем ЦД 10 і більше років

біомікроскопія кришталика і скловидного тіла за допомогою щільової лампи
пряма або зворотна офтальмоскопія із широкою зіницею 1 раз на 12 місяців, при виявленні ускладнень – кожні 3-6 місяців

Додаткові:

фотографування судин очного дна за допомогою фундус-камери

флуоресцентна ангіографія

електрофізіологічні методи дослідження для визначення функціонального стану зорового нерва та сітківки

УЗД при наявності значних помутнінь у скловидному тілі та кришталику.

При раптовому зниженні гостроти зору або появи яких-небудь інших скарг на зір, обстеження окулістом повинно проводитись негайно.

Лікування ДР:

Повинно здійснюватись спільно ендокринологом і окулістом.

Ідеальний/оптимальний глікемічний контроль (HbA1c $\leq 7,0-7,5\%$). Між глікемічним контролем і розвитком ДР існує чітка залежність.

Використання в лікувальних і профілактичних цілях ангіопротекторів визнано малоефективним, особливо на тлі глікемічного контролю з високим ризиком.

Найбільш ефективним для лікування ДР і профілактика сліпоти в даний час є лазерна фотокоагуляція (ЛФК). Використовують 3 основних методи ЛФК: фокальна ЛФК, бар'єрна ЛФК, панретинальна ЛФК.

Алгоритм лікувальних заходів при ДР:

Ускладнення, що загрожують зору	Лікувальні заходи
Непроліферативна ДР	Ретельний контроль глікемії
Мікрокрововиливи у сітківку	ЛФК ділянок ураження
Значний макулярний набряк	Фокальна ЛФК
Ризик проліферативної ДР	Панретинальна ЛФК
Крововиливи у скловидне тіло	Спостереження або вітректомія
Тракція, відшарування сітківки	Вітректомія
Неоваскулярна глаукома	Панретинальна ЛФК, кріотерапія

Терміновість проведення ЛФК залежить від форми і стадії патології (визначає офтальмолог):

Набряк макули або макулопатія:

при гострій формі – терміново

при хронічній формі – протягом декількох днів

Проліферативна ДР:

при центральній формі (новостворені судини на диску зорового нерва) – терміново

при периферичній формі (новостворені судини в інших місцях сітківки) – не відкладаючи, протягом 1-2 тижнів

Передпроліферативна ДР:

при наявності додаткових факторів ризику – не відкладаючи, протягом декількох тижнів

при відсутності факторів ризику – протягом 2-3 місяців

Критерії ефективності лікування:

Стабілізація прогресування ретинопатії

Диспансерне спостереження – довічне:

Дослідження	Частота	Лікувальні заходи	Профілактичні заходи
Діабетична непроліферативна ретинопатія			

Огляд окуліста: без макулопатії	2 рази на рік	Лазерна фотокоагуляція	Досягнення ідеального (оптимального) глікемічного контролю ЦД. Контроль і корекція АТ
з макулопатією	3 рази на рік		
Визначення гостроти зору Вимір внутрішньоочного тиску Пряма офтальмоскопія Біомікроскопія кришталика та скловидного тіла Флуоресцентна ангіографія сітківки Фотографування судин очного дна	при необхідності - частіше		
Діабетична передпроліферативна ретинопатія			
Огляд окуліста Визначення гостроти зору Вимір внутрішньоочного тиску Пряма офтальмоскопія Біомікроскопія кришталика та скловидного тіла Флуоресцентна ангіографія сітківки Фотографування судин очного дна	3-4 рази на рік і при необхідності	Лазерна фотокоагуляція	Підтримка ідеального (оптимального) глікемічного контролю ЦД. Контроль і корекція АТ
Діабетична проліферативна ретинопатія			
Огляд окуліста Визначення гостроти зору Вимір внутрішньоочного тиску Пряма офтальмоскопія Біомікроскопія кришталика та скловидного тіла Флуоресцентна ангіографія сітківки Фотографування судин очного дна	Терміново, потім 3-4 рази на рік і при необхідності	Лазерна фото коагуляція Кріокоагуляція Вітректомія	Підтримка ідеального (оптимального) глікемічного контролю ЦД. Контроль і корекція АТ

ДІАБЕТИЧНА НЕФРОПАТІЯ

Діабетична нефропатія (ДН) – специфічне ураження судин нирок при цукровому діабеті (ЦД), що супроводжується формуванням вузликowego або дифузного гломерулосклерозу, термінальна стадія якого характеризується розвитком ХНН.

Ризик розвитку нефропатії вище у хворих з початком цукрового діабету в пубертатному віці в порівнянні з хворими, у кого дебют захворювання припав на вік до 10 років.

Класифікація стадій розвитку діабетичної нефропатії

Стадії ДН	Клініко-лабораторна характеристика	Терміни розвитку
I – стадія гіперфункції нирок	Збільшення ШКФ* Збільшення НК** Гіпертрофія нирок Нормоальбумінурія (<30мг/добу)	Розвивається в дебюті захворювання
II – стадія початкових структурних змін у нирках	Потовщення базальних мембран капілярів клубочків Розширення мезангіума Зберігається висока ШКФ Нормоальбумінурія (<30мг/добу)	2-5 років від початку діабету
III – ДН, що починається	Мікроальбумінурія (від 30 до 300мг/добу) ШКФ висока або нормальна Нестійке підвищення АТ	5-15 років від початку діабету
IV – стадія вираженої ДН	Склероз 50-75% клубочків Протеїнурія (більше 500мг/добу) ШКФ нормальна або помірно знижена Стабільна артеріальна гіпертензія	10-25 років від початку діабету

V – стадія уремії	Тотальний дифузний або вузликовий гломерулосклероз Зниження ШКФ <10мл/хв. Артеріальна гіпертензія Порушення азотвидільної функції нирок (підвищення креатиніну, сечовини) Симптоми інтоксикації	Більше 15-20 років від початку діабету або 5-7 років від появи протеїнурії
-------------------	---	--

ШКФ* - швидкість клубочкової фільтрації

НК** - нирковий кровотік

Обов'язкові методи дослідження:

дослідження мікроальбумінурії (МАУ) трикратно

дослідження протеїнурії (в загальному аналізі сечі або у сечі, що зібрана за добу)

дослідження осаду сечі (еритроцити, лейкоцити)

дослідження креатиніну та сечовини сироватки крові

дослідження ШКФ

Діагностичні значення:

	Концентрація альбуміну в ранковій порції сечі, мкг/хв	Концентрація альбуміну в ранковій порції сечі, ***, мг/л	Співвідношення альбумін/креатинін сечі***, мг/ммоль
Нормоальбумінурія	<20	<30	<2,5 (чоловіки) <3,5 (жінки)
Мікроальбумінурія *	20-200	30-300	2,5-25,0 (чоловіки) 3,5-25,0 (жінки)
Протеїнурія **	>200	>300	>25

* - у разі виявлення МАУ – повторити дослідження тричі протягом 2-3 місяців

** - у разі виявлення протеїнурії – повторити дослідження тричі протягом місяця

*** - альтернативне дослідження

Діагностика діабетичної нефропатії

Найбільш раннім методом діагностики ДН є мікроальбумінурія (МАУ)

Скринінг на наявність МАУ необхідно проводити:

при дебюті ЦД типу 1 після пубертату – 1 раз на рік через 5 років від моменту діагностики хвороби

при дебюті ЦД типу 1 в період пубертату – 1 раз на рік з моменту діагностики хвороби

при дебюті ЦД у ранньому дитячому віці – щорічно з віку 10-12 років

у хворих на ЦД типу 2 – 1 раз на рік з моменту його діагностики

Наявність МАУ свідчить про наявність у хворого III стадії ДН, яка є єдиною зворотною стадією розвитку ДН, за умов вчасно призначеної терапії.

Діагностичне значення має тільки постійна альбумінурія, тобто визначена тричі протягом 2-3 місяців. МАУ може визначатися при фізичних навантаженнях, інфекції сечовидільних шляхів, при глікемічному контролі з високим ризиком, фебрильній температурі, при вадах серця, у підлітків у період інтенсивного зростання.

Раннім маркером ушкодження нирок є **внутрішньоклубочкова гіпертензія**, що вважається основною причиною розвитку і прогресування ДН. Вона діагностується на основі підвищення швидкості клубочкової фільтрації більше 140мл/хв (проба Реберга*). Проба Реберга може бути неінформативною в дебюті діабету, при глікемічному контролі з високим ризиком, уживанні високобілкової дієти.

* - проба Реберга – кліренс ендogenous креатиніну за добу (норма – 80-120 мл/хв)

Алгоритм лікування ДН

Механізм розвитку ДН	Лікувальний захід
Гіперглікемія	Ретельний контроль глікемії
Артеріальна гіпертензія	Антигіпертензивні препарати
Внутрішньоклубочкова гіпертензія	Інгібітори АПФ, блокатори кальцієвих каналів, моксонідін, дієта з низьким вмістом білка

Гіперліпідемія	Антиліпідемічні препарати
Оксидативний стрес	Антиоксиданти (актовегін, токоферол, вітамін С, тощо)
Підвищення поліолового обміну	Інгібітори альдозоредуктази

При нормальній екскреції альбуміну із сечею – ретельна корекція вуглеводного обміну (глікований гемоглобін не вище 7-7,5%)

артеріальний тиск не вище 110/70 мм.рт.ст.

холестерин нижче 4,5 ммоль/л

тригліцериди нижче 1,7 ммоль/л

При мікроальбумінурії:

Корекція вуглеводного обміну (див. вище)

Дієта з обмеженням тваринного білка (до 0.9-1,2 г/кг/добу) і солі.

Корекція АТ (при підвищеному АТ – у середньо-терапевтичних дозах, при нормальному АТ – у мінімальних дозах).

інгібітори АПФ (ІАПФ) подовженої дії 1 раз на день увечері – мають нефропротекторну дію і на стадії мікроальбумінурії дозволяють попередити протеїнурію майже у 55% хворих ЦД уникати призначення тiazидових діуретиків і неселективних β-адреноблокаторів (підвищують інсулінорезистентність і рівні тригліцеридів, більшість β-блокаторів знижують серцевий викид, чим погіршують ниркову гемодинаміку)

поряд з інгібіторами АПФ нефропротективну дію мають і селективні агоністи імідазолінових рецепторів (моксонідін, фізіотенз) – препарати центральної дії, вони добре переносяться при тривалому прийомі.

Корекція внутрішньониркової гемодинаміки:

ІАПФ, навіть при нормальному АТ - невеликих дозах

агоністи імідазолінових рецепторів (моксонідін, фізіотенз)

Ацетилсаліцилова кислота щодня, постійно на ніч: дітям старше 12 років – 325мг 1 раз на 3 дні або 100мг.

Сулодексід (група глікозамінгліканів) не впливає на систему крові, що згортає, але підвищує вміст гепарансульфату в мембранах ниркових клубочків, відновлює селективну проникність ниркового фільтру і запобігає розвитку склеротичних процесів у тканині нирок. Найбільш ефективний на стадії мікроальбумінурії.

внутрішньом'язово 1 раз протягом 5 днів, 2 дні перерви, всього 3 тижні

або: 10 днів в/м, потім 2 тижні у капсулах

або: по 2 капсули 2 рази (під контролем рівня альбумінурії), через 1 місяць дозу можна збільшити до 3 капсул 2 рази

При наявності протеїнурії:

Корекція вуглеводного обміну (див. вище).

Корекція АТ у постійному режимі (див. вище).

препарати вибору – ІАПФ. На цій стадії попереджають розвиток хронічної ниркової недостатності (ХНН) у 50-55% хворих на ЦД

при необхідності комбінація з препаратами інших груп: петлеві діуретики (фуросемід, індопамід), блокатори каналцїєвих каналів (недигідропірідинові), препарати центральної дії (моксонідін)

Низькобілкова дієта (тваринний білок – до 0,8-0,9 г/кг маси тіла на добу, бажане заміщення тваринного жиру рослинним). Дозволено розширення вуглеводного раціону для покриття енерговитрат.

Корекція ліпідного обміну. При підвищенні холестерину >6,5 ммоль/л і тригліцеридів >2,2 ммоль/л – приєднання гіполіпідемічних засобів (перевага – нікотиновій кислоті).

Сулодексід (див. вище) – внутрішньом'язово 1 раз на добу 10 днів, після чого – по 2-3 капсули 2 рази на добу – 14 днів.

Інгібітор синтезу тромбоксану Н2 – збільшує ШКФ, знижує добову протеїнурію – 3 місяці.

На стадії ХНН: добова потреба в інсуліні різко знижується.

Обмеження білку до 0,6 г/кг/добу.

Для лікування гіпертензії – перевага препаратом з подвійним шляхом елімінації (печінка і нирки) і нетривалої дії (для запобігання кумуляції препарату). Призначення ІАПФ на стадії ХНН продовжує додіалізного період життя хворих на ЦД на 4-5 років. У разі рівня креатиніну >300 мкмоль/л – обережно з прийомом ІАПФ, рекомендується комбінована терапія гіпертензії (ІАПФ + петлеві діуретики + антагоністи кальцію + препарати центральної дії).

Лікування ниркової анемії (еритропоетин).

Корекція фосфорно-кальцієвого обміну.

Корекція гіперкаліємії.

Ентеросорбція.

L-форми амінокислот.

Симптоматичне лікування.

Корекція Са-Р обміну.

При підвищенні рівня креатиніну крові >500 мкмоль/л, знижені ШКФ <15 мл/хв. – екстракорпоральні (гемодіаліз, перитонеальний діаліз) або хірургічні методи лікування (трансплантація нирки).

	ДН I-II ст..	ДН III ст..	ДН IV ст..	ДН V ст..
Критерії ефективності лікування	Ідеальний/оптимальний глікемічний контроль ЦД (HbA1C <7%) Нормальні показники АТ	Ідеальний/оптимальний глікемічний контроль ЦД (HbA1C <7%) Нормальні показники АТ Зменшення або відсутність МАУ	Ідеальний/оптимальний глікемічний контроль ЦД (HbA1C <7%) АТ – 120-130/75-80 мм.рт.ст. Покращення загального стану, ліквідація набряків. Покращення електролітного, білкового, жирового обміну	
Покази до госпіталізації	Глікемічний контроль ЦД з високим ризиком	Глікемічний контроль ЦД з високим ризиком. Некоригована артеріальна гіпертензія	Глікемічний контроль ЦД з високим ризиком. Некоригована артеріальна гіпертензія	Глікемічний контроль ЦД з високим ризиком. Некоригована артеріальна гіпертензія. Нефротичний синдром
Профілактичні заходи	Підтримка ідеального (оптимального) глікемічного контролю. Контроль і корекція АТ. Дієтотерапія.			
Диспансерне спостереження	Довічно			
Показники:	Частота досліджень			
HbA1C	1 раз на 3 місяці	1 раз на 3 місяці	1 раз на 3 місяці	1 раз на 3 місяці
Альбумінурія	1 раз на рік	1 раз на рік	-	-
Протеїнурія	-	-	1 раз на 6 місяців	1 раз на 6 місяців
Рівень АТ	1 раз на 3 місяці	1 раз на місяць (при нормальному АТ)	Регулярно	Щоденно
Креатинін, сечовина сироватки крові	1 раз на рік	1 раз на рік	1 раз на 3-6 місяців	1 раз на місяць

Ліпіди сироватки	1 раз на рік	1 раз на рік (при нормальному значенні)	1 раз на 6 місяців	1 раз на 3 місяці
Загальний білок/ альбуміни сироватки	-	-	1 раз на 6 місяців	1 раз на 3 місяці
ШКФ	-	-	1 раз на 6-12 місяців	1 раз на місяць
Калій сироватки	-	-		1 раз на місяць
ЕКГ	1 раз на рік	1 раз на рік	Рекомендації кардіолога	
Загальний Нв крові	1 раз на 6 місяців	1 раз на 6 місяців	1 раз на 3 місяці	1 раз на місяць
Очне дно	1 раз на рік	Рекомендації окуліста		

ДІАБЕТИЧНА НЕВРОПАТІЯ (ДН) – ураження нервової системи при цукровому діабеті

Класифікація ДН:

1. Периферична:

1.1. Соматична

- дифузна симетрична дистальна сенсорно-моторна невропатія (яка називається поліневропатією)
- діабетична аміотрофія (гостра проксимальна рухова невропатія)
- дифузна моторна невропатія (важка форма діабетичної аміотрофії)
- гостра больова невропатія
- інсуліновий неврит
- мононевропатії (периферичних, черепно-мозкових нервів)

1.2. Вегетативна (автономна ДН)

- кардіопатія
- невропатія сечового міхура
- порушення терморегуляції
- невропатія шлунку
- невропатія товстого, тонкого кишечника, прямої кишки, ануса
- шкіри
- безсимптомні гіпоглікемії (зниження відчуття гіпоглікемії)
- вазомоторні порушення (суглоб Шарко, невропатичні набряки)
- порушення тону бронхів
- розширення вен на стопах
- порушення зіничних рефлексів
- імпотенція, ретроградна еякуляція

2. Центральна (зміни функціонування головного та спинного мозку)

- церебрастенічний синдром
- енцефалопатія
- дисциркуляторні розлади судинного генезу
- мієлопатія

Діагностика

Дослідження для діагностики ДН у хворих на ЦД типу 1 проводять через 1 рік після дебюту ЦД, у хворих на ЦД типу 2 – з моменту діагностики ЦД.

Перелік обов'язкових досліджень для діагностики ДН:

Огляд ніг для виявлення сухості шкіри, гіперкератозу, мозолів, інфікованих уражень шкіри, порушеного росту нігтів.

Оцінка сухожильних рефлексів (колінного, Ахіллового).

Оцінка тактильної чутливості (монофіламентом).

Оцінка больової чутливості (тупим кінцем голки).

Оцінка температурної чутливості.

Оцінка пропріоцептивної чутливості (сенситивна атаксія – нестійкість в позі Ромберга).
 Визначення вібраційної чутливості (градуїтованим камертоном).
 Електроміографія (ЕМГ) – стимуляція сенсорного литкового нерва (n. suralis dextr.) та рухового (n. peroneus dextr.):

амплітуда потенціалу дії

амплітуда М-відповіді швидкості поширення збудження

Виявлення ортостатичної гіпотензії (зниження АТ ≥ 30 мм.рт.ст. при переміні положення з лежачого на стояче).

Проба Вальсальви (прискорення ЧСС при напруженні, натужуванні).

Зміна ЧСС на вдиху та на видиху.

Дистальна поліневропатія (ДПН)

Сенсорна: Біль в ногах, гострий, пекучий або ниючий, що посилюється в спокої, особливо вночі, заніміння, парестезії, у т.ч. болісні, напруженість, поколювання, зниження порогу тактильної, больової, температурної чутливості, суглобного відчуття. Зниження амплітуди потенціалу дії та швидкості поширення збудження при ЕМГ сенсорного нерву.

Моторна: Нічні судоми в м'язах, слабкість в м'язах, атрофії, нестійкість ходи, зниження Ахіллового рефлексу, м.б. мікро симптоми у вигляді зміни зінічних рефлексів, слабкості конвергенції, однобічного зниження рогівкового рефлексу, легка атаксія. Зниження амплітуди потенціалу дії та швидкості поширення збудження при ЕМГ рухового нерву.

Особливостями дистальної полі невропатії у дітей, що хворі на цукровий діабет 1 типу (ЦД 1) є те, що:

Найбільш часто зустрічається дистальна сенсорно-моторна полі невропатія, що проявляється зниженням Ахіллового і колінного рефлексів при відсутності помітних порушень чутливості. Больовий синдром може бути відсутнім тривалий час, причому у тих, хто захворів на ЦД 1 у віці до 7 років больовий синдром спостерігається рідше, ніж у дітей з дебютом ЦД у віці від 7 до 12 років. Зниження вібраційної чутливості відбувається в останню чергу, слідом за зниженням поверхневих видів чутливості і відзначається при важких формах дистальної полі невропатії. Моторні порушення передують сенсорним.

Класифікація діабетичної ДПН за ступенем важкості (P.Dyck, P.Thomas, 1999)

Стадія ДПН	Характеристика
Стадія 0. (невропатія відсутня)	Симптомів та ознак ДПН немає, автономні тести негативні, при ЕМГ дослідженні моторних та сенсорних периферичних нервів (не менше 2-х на одному боці) патології не виявляється.
Стадія 1. Субклінічна	1А. Симптомів та об'єктивних неврологічних ознак ДПН немає. Наявність 2-х будь-яких змін, виявлених при ЕМГ дослідженні моторного та сенсорного нервів, або позитивні автономні тести (Вальсальви, проба з глибоким диханням).
	1Б. Симптомів немає. При клінічному дослідженні виявляють 2 або більше об'єктивних неврологічних ознак ДПН на одному боці.
Стадія 2. Клінічна	2А. Характерні для ДПН скарги. Чуттеві, рухові, автономні порушення, без ознак слабкості згиначів стопи (хворий може втриматись на п'ятах).
	2Б. Те ж + ознаки слабкості згиначів стопи (хворий не може втриматись на п'ятах).
Стадія 3. Важка	Невропатія з порушенням працездатності.

Мононевропатії, що включають вогнищеву рухову, компресійну невропатію, мононеврити і радикулопатії надзвичайно рідко зустрічаються у дітей, частіше у хворих на ЦД 2 типу.

Вегетативна (автономна) невропатія – розвивається зазвичай через 5-10 років від початку ЦД. У більшості хворих вона має безсимптомний перебіг, поки патологічні зміни не стануть стійкими. Автономна невропатія спричиняє порушення рухової і сенсорної функції різних органів і систем.

Клініка залежить від змін іннервації того чи іншого органу:

Кардіопатія: Головокружіння при вставанні як прояв ортостатичної гіпотонії; зниження АТ при вставанні з ліжка більш, ніж на 30мм.рт.ст.; аритмії; постійна тахікардія, тахікардія

спокою, негативна проба Вальсальви або брадикардія; зниження коефіцієнту Вальсальви $\leq 0,21$ (по ЕКГ: $\max R-R$ на видиху/ $\max R-R$ на вдиху. В нормі він $>0,21$); раптова смерть.

Невропатія сечового міхура: Атонія його, зменшення частоти сечовипускань, нетримання сечі (самоспорожнювання його), збільшення розмірів сечового міхура за даними УЗД.

Імпотенція, ретроградна еяколяція (у сечовий міхур) – у старших підлітків.

Невропатія шлунку: Гастропарез – велика втрата у вазі, відчуття переповнення шлунка, нудота, блювання, анорексія, рефлюкс.

Невропатія товстого, тонкого кишечника, прямої кишки, ануса: Їх дисфункція, діарея, що виникає після кожного прийому їжі, або частіше в нічний час, закрепи або чергування закрепів та проносів.

Невропатія шкіри: Порушення потовиділення – пітливість після прийому їжі (особливо гострої), сухість ніг (ангідроз).

Іноді першим симптомом невропатії є спотворення смакової чутливості: зниження відчуття солодкого, солоного і кислого (підвищення порогу чутливості); спотворення сприйняття кислого і солоного (сприймаються навпаки), а також солодкого, котре в малих кількостях сприймаються як гірке, у великих сприймається нормально.

Центральна невропатія

Церебрастенічний синдром: неврозоподібний стан, порушення сну, зниження пам'яті, апатія, пригнічений стан, депресія по типу астено-іпохондричного синдрому, obsесивно-фобічний синдром, тощо.

Енцефалопатія: стійка органічна церебральна патологія з відповідними клінічними ознаками та змінами в неврологічному статусі.

Дисциркуляторні розлади судинного генезу: головокружіння, шум у вухах, нестійкість психіки, коливання мнє стичних порушень, дисфоричні розлади, порушення темпу психічної діяльності.

Лікування

Ідеальний/оптимальний глікемічний контроль (HbA1C $<7,0-7,5\%$).

Медикаментозне лікування:

α -ліпоєва (тіоктова) кислота

гіпоглікемічна дія (поліпшення чутливості до інсуліну)

гіполіпідемічна дія

антиоксидантна, детоксикаційна дія (у т.ч. як донатор SH-груп)

нейротропна – покращує проведення нервового імпульсу (знижує перекисне окислення ліпідів у периферичних нервах, поліпшує ендоневральний кровотік)

енергетична дія

покращує регенерацію (стимулює ріст нових нервових волокон)

імунотропний ефект (збільшує вміст усіх субпопуляцій Т-лімфоцитів)

призначається за наступною схемою:

Дітям з масою тіла до 20кг – 200 мг/добу

20-40кг – 300-400 мг/добу

більше 40кг – 600 мг/добу

Препарат вводиться в/в крапельно на 50-200 мл 0,9% розчину натрію хлориду протягом 30-40хв щодня №10 (тіогамма турбо – готовий для введення розчин по 600 мг), потім у таблетках у тій самій добовій дозі ранком за 30-45хв до їжі протягом 2 місяців. 2 курси/рік.

комплекс вітамінів групи В у віковому дозуванні протягом 2-3 місяців, особливо жиророзчинна форма віт.В1 – **бенфотіамін** (по 100мг 1-2 рази/день – 1-3 місяці, 2 курси на рік).

зниження болю та судом: НПЗП, трициклічні антидепресанти, карбамазепін, міорелаксанти, проти судомні, мільгамма (в/м щодня або через день №5-10).

судинорозширювальні (пентоксифілін, препарати нікотинової кислоти тощо).

метаболічна терапія (актовегін, солкосеріл, цитохром С, інстенон, γ -ліноленова кислота, тощо).

при вегетативних розладах використовуються препарати симптоматичного ряду, дія яких спрямована на відшкодування втраченої функції органу:

збільшення нервово-м'язової провідності: антихолінестеразні препарати (прозерин, ніостігмін, убретід) у віковому дозуванні
при ортостатичній гіпотонії для підтримання постійного об'єму крові у вертикальному положенні:

Для збільшення ОЦК:

високе положення голови і верхньої частини тулуба під час сну
 прийом їжі часто – 5-6 разів на добу
 прийом повареної солі 3-4 г/добу, рідини – до 2,5-3 л/добу
 туге бинтування ніг, тазового пояса, живота, еластичні панчохи
 рухова активність з ізотонічними навантаженнями
 заборона тривалого перебування у ліжку

Підвищення активності симпатичної нервової системи:

мінералокортикоїди (флудрокортизон)

α -адреноміметики

зменшення вазодилатації: НПЗП, β -блокатори

а/ Невропатія сечового міхура

підвищення скорочення детрузора – холінергічні препарати

поліпшення роботи сфінктера – α -адреноміметики

електростимуляція м'язів тазового пояса

б/ Невропатія ШКТ

вживання їжі, що легко засвоюється (обмеження жирів, клітковини)

прийом проносних (при закрепах)

холіноміметики

електростимуляція спинальних корінців

антихолінестеразні препарати

Фізіотерапевтичне лікування:

діадинамометрія

індуктотермія

магнітотерапія

гелій-неоновий лазер

лазеропунктура

електрофорез з ніотиновою кислотою, еуфіліном, новокаїном, прозерином на гомілки

вовняні вкатування

контрастні ванни на уражені кінцівки

масаж нижніх кінцівок

гіпербарична оксигенація

мікрохвильова резонансна терапія

ЛФК

Показання для госпіталізації у ендокринологічне відділення:

Больовий синдром при невропатії нижніх кінцівок

Для корекції лікування при виражених проявах невропатії, особливо автономної

Критерії ефективності лікування: Відсутність клінічних проявів невропатії

Диспансерне спостереження:

Обстеження		Диспансерний нагляд
Дослідження, спеціалісти	Частота	
Невролог з визначенням усіх видів чутливості (тактильної, вібраційної, больової, температурної, пропріоцептивної), сухожилкових рефлексів	2 рази на рік	Довічний
Проведення ортостатичної проби (ендокринолог)	1 раз на рік	
Проба Вальсальви (по ЕГК)	1 раз на рік	
Аналіз варіабельності серцевого ритму	при можливості 1 раз на рік	
Електронейроміографія		
Кардіолог, гастроентеролог, уролог	при необхідності	

ДІАБЕТИЧНА ХАЙРОПАТІЯ : синдром обмеження рухомості суглобів, синдром діабетичної руки.

Є варіантом остеоартропатії.

Характеризується безболісними контрактурами, що розвиваються переважно в кистях рук.

Зустрічається у 15-30% підлітків з цукровим діабетом 1 типу (ЦД 1).

Перший передвісник ускладнень ЦД 1, обумовлених хронічною гіперглікемією (ретинопатія, нефропатія, невропатія, атеросклероз, артеріальна гіпертензія).

Класифікація Брінка-Штаркмана

Стадія 0 – порушень немає

Стадія I – потовщення шкіри, рухомість в суглобах не погіршена

Стадія II – порушення розгинання мізинців

Стадія III – двобічне ураження інших пальців

Стадія IV – ураження пальців і кистей

Стадія V – ураження пальців, кистей і інших суглобів

Діагностика.

Клінічний огляд кистей рук, складених долонями разом, а також огляд інших суглобів

Рентгенологічне дослідження при зміні великих суглобів і хребта

Зняття відбитків кисті з активно і пасивно максимально розігнутими пальцями.

Лікування.

Ідеальний/оптимальний глікемічний контроль.

Фізіотерапевтичне лікування:

Лазеротерапія на кисті рук.

Через шкірне лазерне опромінення крові.

Аплікації на кисть (грязьові, парафіново-озокеритові).

Електрофорез з йодом або ронідазою.

Магнітотерапія.

Діадинамотерапія.

ЛФК

Лікувальна гімнастика у ручній ванні.

ЛПООДНИЙ НЕКРОБІОЗ: хронічне захворювання нирок, в основі якого лежить мікроангіопатія, що призводить до дезорганізації сполучної тканини з відкладенням у ній ліпідів і наступним некробіозом.

Класифікація.

Класична форма, характеризується одиничними великими вогнищами, частіше зустрічається на шкірі гомілок, нерідко з виразками.

Атипова форма містить у собі 2 варіанти:

склеродермоподібний

поверхнево-бляшечний

Клініка. Зазвичай уражається шкіра передньої поверхні гомілок, нерідко симетрично. Можлива поразка інших ділянок тіла (груди, живіт, тильна поверхня стопи). Захворювання починається з появи однієї чи декількох плям слабо інфільтрованих вузликів червоно-синюшного кольору, з яких поступово формуються різко обкреслені овальні чи поліциклічні бляшки діаметром від 1 до 10см і більше. Їх центральна частина жовтувато-коричневого кольору, злегка западає, а крайова частина синюшно-червоного кольору, трохи піднімається. Бляшки мають гладку поверхню, що іноді лупиться по периферії. Поступово центральна частина бляшок атрофується, на ній з'являються телеангіектазії, легка гіперпигментація, іноді виразки. Суб'єктивні відчуття відсутні. Перебіг захворювання хронічний.

Лікування.

Ідеальний/оптимальний глікемічний контроль цукрового діабету.

Поліпшення мікро циркуляції (пентоксифілін, препарати ніотинової кислоти).

Покращення метаболізму (актовегін, солкосерил тощо).

Антиагреганти (аспірин, куранти тощо).

Ділянки з виразками лікують як звичайні виразки, іноді виникає необхідність хірургічного втручання, в т.ч. кріодеструкції ураженої ділянки.

Фізіотерапевтичне лікування:

Лазеротерапія, в т.ч. акупунктурна.

Ультразвукова терапія самостійно або на переміну з лазеротерапією.

Місцеві аплікації кортикостероїдів на запалену прикордонну частину шкіри.

Електрофорез з нікотиновою кислотою, еуфіліном на уражені кінцівки.

Ультратон на гомілки.

Гіпербарична оксигенація.

ЛІПОДИСТРОФІЇ

Визначення: Зміни шкіри і підшкірної жирової клітковини у вигляді ділянок атрофії або гіпертрофії в місцях введення інсуліну.

Лікування:

Зміна місць ін'єкцій інсуліну.

Фізіотерапевтичне лікування:

Лазеротерапія на місця ліподистрофій.

Ультразвукова терапія на місця ліподистрофій – самостійно або на переміну з лазеротерапією.

Гіпербарична оксигенація.

ДІАБЕТИЧНИЙ ГЕПАТОЗ: це жировий гепатоз (жирова інфільтрація печінки), який розвивається при тривалому глікемічному контролі з високим ризиком, внаслідок вичерпання запасів глікогену і надмірного постування вільних жирних кислот, нейтрального жиру у гепатоцити.

Клініка:

Печінка збільшена, щільна, м.б. болючою через розтягнення капсули і порушення відтоку жовчі.

Характерні зміни при УЗД.

У крові підвищені рівні холестерину, ліпідів, вільних жирних кислот.

Лікування:

Досягнення ідеального (оптимального) глікемічного контролю.

Гепатопротектори.

СИНДРОМ СОМОДЖІ: хронічне передозування інсуліну, післягіпоглікемічна гіперглікемія. Розвивається у хворих з поганим контролем ЦД.

Клініка:

Підвищений апетит.

Прискорення росту.

Ожиріння (часто за кушингоїдним типом).

Гіпатомегалія.

Схильність до кето ацидозу, явних чи прихованих гіпоглікемій (переважно вночі і рано вранці).

СИНДРОМ МОРІАКА Наслідок хронічного тривалого глікемічного контролю з високим ризиком.

Клініка:

Значне відставання у рості.

Ожиріння з надмірним відкладанням жиру у ділянці грудей, живота, стегон.

Місяцеподібне обличчя з надмірно червоними щоками.

Значне збільшення печінки (жирова дистрофія).

В пубертатному періоді – значна затримка статевого розвитку.

СИНДРОМ НОБЕКУРА Наслідок хронічного тривалого глікемічного контролю з високим ризиком.

Клініка:

Відставання в рості.

Затримка статевого розвитку.

Жирова дистрофія печінки.

Захворювання щитовидної залози у дітей посідають друге місце після цукрового діабету серед ендокринних хвороб. Гормони щитовидної залози впливають на всі процеси обміну і функцію

багатьох органів та тканин, що особливо важливе значення має для організму дитини. Вони справляють величезний вплив на ріст, фізичний, статевий та розумовий розвиток дитини.

Щитовидна залоза (ЩЗ) – непарний орган, розміщений зазвичай на передній поверхні шиї, зв'язку з чим майже завжди доступна пальпації. ЩЗ складається з двох долей (правої та лівої) та перешийка, та гістологічно – із фолікулів та сполучнотканинної стромы, в якій проходять кровоносні, лімфатичні судини та нерви структурною одиницею ЩЗ є фолікул, який представляє замкнений простір округлої форми розмірами від 20 до 300 мкм. Стінка фолікула сформована тиреоцитами. В порожнині фолікула знаходиться колоїд, що продукується тиреоцитами. Між фолікулами розміщуються С-клітини, які виробляють кальцитонін.

Основні гормони, які синтезуються клітинами ЩЗ та секретуються в кров, – тироксин (Т₄) та трийодтиронін (Т₃). Необхідними компонентами синтезу тиреоїдних гормонів є йод та амінокислота тирозин, які поступають в організм з харчовими продуктами. Усі окислювальні процеси в ЩЗ відбуваються за участю ферменту тиреопероксидази. Головним стимулятором біосинтезу та секреції Т₄ та Т₃ є тиреотропний гормон (ТТГ – глюкопротеїд, який утворюється в тиреотрофах аденогіпофізу). В свою чергу, секреція ТТГ контролюється стимулюючим впливом пептидного гормону тироліберину (утворюється в гіпоталамусі).

Гормони ЩЗ знаходяться в сироватці крові як у вільній, так і в зв'язаній формах, причому гормональною активністю володіють лише вільні Т₄ та Т₃.

Рівні тиреоїдних гормонів та ТТГ в сироватці крові (Kaplan S.A.)

Вік	FT ₄ , пмоль/л	T ₄ , нмоль/л	T ₃ , нмоль/л	ТТГ, мОД/л
Недоношені	6,4 – 20,6	25,7 – 83,7	0,2 – 0,77	0,8 – 5,2
Пуповинна кров (термінові пологи)	1,6 – 28,3	95,2 – 167,3	0,2 – 1,15	1,0 – 17,4
1 – 3 дня	28,3 – 68,2	151,9 – 290,9	0,5 – 3,32	1,0 – 17,4
1 – 2 тижня	20,6 – 48,9	126,1 – 213,6	3,84	1,7 – 9,1
2 тижня – 4 міс.	11,6 – 28,3	90,1 – 193,0	1,8 – 3,7	1,7 – 9,1
4 – 12 міс.	9,0 – 24,5	100,4 – 213,5	1,7 – 4,3	0,8 – 8,2
1 – 5 років	10,3 – 29,6	94,0 – 193,0	1,6 – 4,1	0,8 – 8,2
5 – 10 років	9,0 – 27,0	82,3 – 171,2	1,44 – 3,7	0,7 – 7,0
10 – 15 років	7,7 – 25,7	72,0 – 150,6	1,3 – 3,3	0,7 – 5,7
Дорослі	7,7 – 25,7	51,0 – 154,0	1,2 – 3,5	0,5 – 10,0

СИНДРОМ ГІПОТИРЕОЗУ – це клінічний синдром, спричинений тривалим, стійким дефіцитом гормонів щитовидної залози в організмі або зниженням їхнього біологічного ефекту на тканинному рівні. Гіпотиреоз відноситься до найпоширенішої патології щитовидної залози у дітей. Гіпотиреоз може бути вродженим та набутим. Вроджений гіпотиреоз належить до числа доволі поширених та найважчих захворювань ЩЗ, що спостерігаються дитячій ендокринології. Середня частота вродженого гіпотиреозу – 1 на 3-4 тис. новонароджених.

КЛАСИФІКАЦІЯ

I. За рівнем ураження розрізняють:

1. Первинний (тиреогенний), обумовлений тиреоїдною недостатністю внаслідок патологічного процесу безпосередньо в щитоподібній залозі.
2. Вторинний (гіпофізарний), який виникає внаслідок порушення регуляції функції щитоподібної залози з боку гіпофіза.
3. Третинний (гіпоталамічний) виникає при порушенні гіпоталамічної регуляції тиреоїдної функції.
4. Тканинний (транспортний, периферичний) виникає при резистентності до гормонів щитоподібної залози.

II. Гіпотиреоз у дітей може бути вродженим та набутим. Частіше спостерігається вроджена форма захворювання.

III. За перебігом вроджений гіпотиреоз поділяють на транзиторний, субклінічний та маніфестний.

IV. За станом компенсації:

- Компенсований
- Некомпенсований

Приклад формулювання діагнозу:

Вроджений гіпотиреоз, важка форма в стані декомпенсації. Кретинізм. Тиреогенний нанізм. ПАТОГЕНЕЗ гіпотиреозу визначається порушенням метаболізму та функціонального стану органів та систем, обумовлених недостатністю тиреоїдних гормонів. Тиреоїдна недостатність характеризується сповільненням всіх процесів обміну. Зменшується утилізація кисню тканинами. Підвищується трансмембранна клітинна проникність, накопичення в тканинах недоокислених продуктів. Дефіцит тиреоїдних гормонів грубо порушує процеси росту, диференціювання всіх тканин та систем організму. В органах, тканинах, шкірі накопичуються кислі глікозаміноглікани, переважно гіалууронова та хондроїтинсірчана кислота, змінюється колоїдна структура сполучної тканини, посилюється її гідрофільність, затримується натрій, розвивається муцинозний набряк. Розлади вуглеводного обміну полягають у послабленому всмоктуванні глюкози в кишечнику, зниженні активності ферментів, коферментів, інтенсивності аеробного та анаеробного шляхів перетворення глюкози, тобто порушення процесів фосфорилування. Пригнічуються утилізація та виділення продуктів ліполізу, підвищується рівень холестерину, тригліцеридів, β -ліпопротеїдів. Порушується водний та електролітний обмін. Зменшується фільтрація рідини через капілярні стінки, відбувається втрата води легеньми та шкірою. Найбільше від недостатності тиреоїдних гормонів страждає центральна нервова система. низький рівень даних гормонів, особливо в перші місяці життя, приводить до затримки процесів мієлінізації нервових волокон, знижує накопичення ліпідів, глікопротеїдів в нервовій тканині, що в результаті викликає морфо функціональні порушення в мембранах нейронів, провідних шляхах мозку. При відсутності лікування вродженого гіпотиреозу виникають незворотні зміни. Активний нейрогенез мозку відбувається в перші 6 місяців життя. Тому тиреоїдна недостатність в ранній критичний період максимального росту мозку затримує його дозрівання, що призводить до незворотньої психічної відсталості. Патогенез первинного гіпотиреозу визначається відсутністю, недорозвиненістю або ушкодженням власне тиреоїдної тканини, що не спроможна синтезувати достатню кількість тиреоїдних гормонів. Розвиток вторинного гіпотиреозу спричинений недостатньою продукцією тиреотропіну (глікопептиду, який синтезується тиротрофами гіпофізу). У патогенезі третинного гіпотиреозу провідне місце посідає порушення вироблення тиреоліберину гіпоталамусом. Гіпотиреоз може розвиватись і внаслідок резистентності периферичних тканин до дії тиреоїдних гормонів. Дефіцит тиреоїдних гормонів призводить до значних порушень процесів обміну речовин в організмі.

Клінічні прояви гіпотиреозу залежать від віку, в якому виникає недостатність функції щитоподібної залози, його перебігу та тривалості. Клінічна картина вродженого гіпотиреозу може проявитись уже в перші дні життя дитини. Звертає увагу переносена вагітність, маса тіла при народженні більша за 4000 г, набряклість. При більш вираженому ступені вродженого гіпотиреозу у дитини в неонатальний період мають місце також наступні клінічні симптоми: тривала жовтяниця; суха шкіра; щільні набряки на тильних поверхнях кисті, ступні, у надключичних ямках; набряклість обличчя; напіврозкритий рот, збільшені в розмірах язик та губи; осиплий грубий голос. Відзначається в'ялість, сонливість. Дитина рідко плаче. Акт смоктання ослаблений, апетит знижений. Відмічаються ознаки незрілості новонародженого при доношеній вагітності. Пізні відпадання пупкового канатика. Пупкова ранка заживає повільно. Відмічається гіпорексія. Пізно відходить меконій. Часто спостерігаються різні респіраторні синдроми – шумне дихання, іноді типове стридорозне, утруднене носове дихання. Може відмічатись типовий дистрес-синдром. Межі серця розширені. Більш, ніж у половини хворих відзначається брадикардія, вислуховується систолічний шум. У дітей старше 3-х місяців починає привертати увагу затримка психофізичного розвитку. Діти довго не тримають голівку, пізно починають сидіти та ходити. Значно порушуються терміни та порядок прорізування зубів, частий карієс. Затримується закриття великого тім'ячка, яке довго (навіть до 8-9 років) може бути відкритим. Тіло будова диспропорційна – короткі кінцівки, відносно довгий тулуб, кисті рук широкі із короткими пальцями. Відмічаються грубі риси обличчя, запале широке перенісся, сідлоподібний ніс, гіпертелоризм з вузькими очними щілинами. Постійним клінічним симптомом гіпотиреозу є виражений слизовий набряк. Діти мають надлишкову масу внаслідок затримки води в організмі. Характерна локалізація набряку в

ділянках лобу, на губах, щоках, навколо орбіт (пери орбітальний набряк). Повіки нависають, очні щілини вузькі. Риси обличчя згладжені. Міміка відсутня. Язик набряклий, висунутий з рота. Шкіра бліда, суха, лущиться внаслідок зниження секреції потових та сальних залоз. Характерні трофічні розлади її придатків: сухе, ламке волосся. Нігті ламкі, ростуть повільно. Потовиділення різко знижене. Часті симптоми гіпотиреозу – зміни функціонального стану скелетних м'язів. У дітей відмічається втомлюваність, млявість, повільність рухів, м'язова гіпотонія. Відмічаються зміни з боку шлунково-кишкового тракту – метеоризм, закрепи. Страждають також і інші органи та системи. Недостатність функції щитовидної залози призводить до затримки статевого розвитку. Виявляється гіпоплазія та дисфункція статевих залоз. Особливої уваги при вродженому гіпотиреозі заслуговує нервово-психічний розвиток дитини. Поряд із вираженою затримкою фізичного розвитку, діти відстають від однолітків і у психічному розвитку. Пізно починають говорити, словниковий запас бідний. Знижені пам'ять та інтелект. Діти загальмовані, відстають у навчанні. Їм важко контактувати з людьми. Діти із вродженим гіпотиреозом замкнуті, мовчазні, пасивні, не відчувають інтересу до оточуючого. У них можуть спостерігатись парестезії, ністагм, ураження периферичних нервів. Виявляються зміни з боку нервово-м'язової системи. Може непокоїти біль у м'язах, м'язова слабкість. Швидкість проведення глибоких рефлексів знижується.

ДІАГНОСТИКА. Основним методом діагностики є лабораторне визначення гормонів ЩЗ в сироватці крові. Скринінг-метод на вроджений гіпотиреоз здійснюється в пологовому будинку на 2-3-й день життя у дитини, у недоношених – на 7-14 день. Для діагностування вродженого гіпотиреозу можна використовувати неонатальний тест на тиреотропний гормон (ТТГ). Оптимальним є одночасне визначення в крові ТТГ та Т4. Однак для проведення первинного скринінгу достатньо використовувати один із цих методів. Високочутливим є скринінг на тиреотропний гормон в крові. Якщо $\text{TТГ} < 20 \text{ мОД/л}$, то це вважається варіантом норми. При $\text{TТГ} > 20 \text{ мОД/л}$ проводять повторне дослідження із того ж зразка крові. При цьому, якщо $\text{TТГ} > 50 \text{ мОД/л}$ ймовірний гіпотиреоз. Якщо $\text{TТГ} 20\text{-}50 \text{ мОД/л}$, проводять визначення ТТГ та Т4 в сироватці крові. При $\text{TТГ} > 10 \text{ мОД/л}$ та $\text{T4} < 120 \text{ нмоль/л}$ терміново призначаються тиреоїдні препарати. При $\text{TТГ} > 100 \text{ мОД/л}$ також одразу призначають лікування тиреоїдними препаратами.

Крім дослідження гормонального статусу проводять:

Рентгенологічне дослідження кінцівок (кисті). Відмічається затримка «кісткового» віку, а саме затримка появи ядер окостеніння. Патогномонічною ознакою є епіфізарний дисгенез.

Загальний аналіз крові: анемія, іноді прискорення швидкості осідання еритроцитів.

Біохімічний аналіз крові. Відмічається збільшення рівня холестерину, β -ліпопротеїдів, білірубину.

ЕКГ: синусова брадикардія, зниження вольтажа зубців, сповільнення провідності.

УЗД щитовидної залози.

Крім того, для оцінки фізичного розвитку використовують перцентельні таблиці росту, маси тіла та обводу голови.

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА В неонатальний період необхідно виключати захворювання, які супроводжуються жовтухою, анемією, енцефалопатією, гідроцефалією, сепсисом, кишковою непрохідністю. У більш старших дітей диференційний діагноз необхідно проводити із рахітом, хворобою Дауна, різними формами нанізму, вродженою дисплазією кульшових суглобів, гіпохондроплазією, мукополісахаридозом, хворобою Гіршпрунга, набряковим синдромом іншої етіології, вадами серця.

ЛІКУВАННЯ. Основним методом лікування вродженого гіпотиреозу є замісна терапія тиреоїдними препаратами. Лікування проводиться довічно. Препаратом вибору є синтетичний L-тироксин в дозуванні 25, 50 та 100 мкг в таблетці. Дозу підбирають індивідуально, залежно від ступеня недостатності функції залози, тривалості захворювання до початку лікування, віку та маси дитини. Спочатку необхідно ліквідувати дефіцит тиреоїдних гормонів в організмі дитини, досягти еутиреоїдного стану. В лікуванні гіпотиреозу застосовують також L-трийодтиронін (таблетки по 20-50мкг). Але для підтримання його базального рівня необхідне часте приймання даного препарату.

Із комбінованих препаратів використовують тиреотом, тиреотом-форте, ліотрикс та інші. Також проводиться симптоматична терапія.

Дози L-тироксину

Вік	Добова доза, мкг/кг
Недоношені	8-10
0-3 міс.	10-15
3-6 міс.	8-10
6-12 міс.	6-8
1-3 роки	4-6
3-10 років	3-4
10-15 років	2-4
>15 років	2-3

ДИСПАНСЕРИЗАЦІЯ

Діагностичні дослідження і консультації	
Дослідження, спеціаліст	Частота
Ендокринолог	1 раз на 3 міс. (для дітей до 5 років), 1 раз на 6 міс. (для дітей старше 5 років) за показами
Загальний аналіз крові, сечі	1 раз на 3-6 місяців
Ліпідний профіль крові	1 раз на 6 місяців
ОГТТ*	1 раз на рік
УЗД ЩЗ	1 раз на рік
ТТГ, вТ ₄	1 раз на 3-6 місяців
АТМС**, АТПО***	1 раз
Оцінка фізичного і статевого розвитку	1 раз на рік
Рентген кисті (кістковий вік)	1 раз на рік
Аналіз крові на токсоплазмоз	1 раз
ЕКГ	1 раз на рік
ЕхоКГ	При необхідності
Гінеколог-ендокринолог, окуліст, невролог	1 раз на рік і при необхідності

ОГТТ* - оральний глюкозо-толерантний тест

АТМС** - титр антитіл до мікросомальної фракції тиреоцитів

АТПО*** - титр антитіл до тиропероксидази тиреоцитів

СИНДРОМ ГІПЕРТИРЕОЗУ (ТИРЕОТОКСИКОЗУ) – клінічний синдром, обумовлений негативним впливом стійкого надлишку тиреоїдних гормонів на організм.

КЛАСИФІКАЦІЯ

За патогенезом:

Гіперпродукція тиреоїдних гормонів (гіпертиреоз) – ЩЗ в надлишку продукує тиреоїдині гормони (дифузний токсичний зоб, багатовузловий токсичний зоб).

Деструктивний (тиреоїтичний) тиреотоксикоз розвивається в результаті руйнування фолікулів ЩЗ і виходу надлишку тиреоїдних гормонів, які містяться в колоїді та тиреоцитах, в кровеносне русло (підгострий тиреоїдит, цитокініндукований тиреоїдит).

Медикаментозний (екзогенний) тиреотоксикоз розвивається при передозуванні препаратів тиреоїдних гормонів.

За ступенем вираженості клінічних проявів і гормональних порушень:

Субклінічний – клінічна картина відсутня або стерта. Вміст ТТГ знижений, вміст вТ₄ та вТ₃ в межах референтних значень.

Маніфестний – розгорнута клінічна картина. Вміст ТТГ істотно знижений, концентрації вТ₄ та вТ₃ підвищені.

Ускладнений – виражені прояви тиреотоксикозу та його ускладнення: миготлива аритмія, серцева недостатність, відносна наднирникова недостатність, дистрофічні зміни паренхіматозних органів, психоз, різкий дефіцит маси тіла.

ДИFUЗНИЙ ТОКСИЧНИЙ ЗОБ (хвороба Грейвса, хвороба Базедова) – органоспецифічне аутоімунне захворювання, що характеризується стійкою підвищеною секрецією тиреоїдних

гормонів, зазвичай дифузним збільшенням ЩЗ, у 50-70% випадків супроводжується ендокринною офтальмопатією. Захворювання зустрічається у середньому 0,2-0,5% населення. Висока його частота припадає на період пубертату – на вік 10-15 років. При цьому на підлітковий вік припадає до 25% дифузного токсичного зобу.

ЕТИОЛОГІЯ. На сьогоднішній день є декілька теорій з приводу етіології ДТЗ. Є підстави вважати, що аутоімунний процес проти компонентів тиреоцитних рецепторів ТТГ проявляється у генетично схильних суб'єктів внаслідок провокацій перехресної імунної реактивності. У частини хворих захворювання виникає на фоні поліендокринного аутоімунного синдрому Шмідта, який включає аутоалергічні враження паращитоподібних залоз, острівців Лангерганса, імунопатологічний орхіт, оофорит, гіпокортицизм, а також аутоімунний атрофічний гастрит. Розвитку дифузного токсичного зобу досить часто передують інфекції та стреси. Вирішальними чинниками можуть виступати черепно-мозкові травми, гіперінсоляція, лікарські препарати (кордарон). Встановлено, що і гіпертиреоз, і збільшення щитоподібної залози, і багато інших симптомів при Базедовій хворобі мають аутоімунне походження. Спадкова схильність також призводить до виникнення патології щитоподібної залози. Характер успадкування ДТЗ визначається багатьма генами, пов'язаними з головним комплексом гістосумісності.

ПАТОГЕНЕЗ. Центральну роль в патогенезі ДТЗ відіграють порушення в Т-клітинній ланці імунітету. В нормі Т-супресори перешкоджають розвитку аутоімунних захворювань взагалі й щитоподібної залози зокрема. При ДТЗ Т-лімфоцити сенсibilізовані або до окремих тиреоїдних антигенів, або до тиреоцитів. Активація цих клітин зумовлена, очевидно, первинним порушенням функції Т-супресорів. Визначальною ланкою патогенезу є зниження функції антигенспецифічних Т-супресорів. Активовані Т-хелпери виділяють гама-інтерферон, який індукує експресію НLA класу II перетворюють тиреоцити в антигенпрезентуючі клітини. Крім того, провокуючі чинники (стрес, інфекції, травми, лікарські засоби) знижують активність неспецифічних Т-супресорів, тим самим посилюючи дисфункцію органоспецифічних Т-супресорів. Активовані Т-хелпери прямо впливають на тиреоцити, продукуючи цитокіни, а також утворюють комплекс із цитотоксичними клітинами, що призводить до пошкодження тиреоїдної тканини. До цитотоксичних клітин відносять сенсibilізовані ефекторні Т-клітини, антигеннезалежні кілерні К-клітини. Т-хелпери також сприяють продукції специфічних аутоантитіл В-лімфоцитами. Тиреоїдоблокуючі антитіла, зв'язуючись із рецепторами ТТГ, знижують стимулюючий ефект ТТГ на рецептор. Тиреоїдостимулюючі антитіла активують рецептор ТТГ, призводять до надлишкової секреції й синтезу тиреоїдних гормонів. Підвищення секреторної функції тиреоцитів реалізується через активацію аденілатциклазної системи та збільшення кількості внутрішньоклітинного цАМФ на цитоплазматичній мембрані. Дифузний токсичний зоб неаутоімунного генезу виникає внаслідок мутації гена рецептора ТТГ. Рецептор ТТГ відноситься до сімейства G-протеїнозв'язаних трансмембранних рецепторів. Виявлено 3 активуючі мутації гена рецептора ТТГ. Мутації призводять до заміни тирозину на цистеїн в сьомій трансмембранній ділянці, а також до заміни лейцину на фенілаланін в шостій трансмембранній ділянці. Виявлені мутації зумовлюють зміни в трансмембранних ділянках рецептора, що призводить до активації рецептора за відсутності впливу ТТГ. Ці зміни ініціюють внутрішньоклітинний цАМФ, який шляхом активації внутрішньоклітинних механізмів активує синтез тиреоїдних гормонів тиреоцитами. Механізм спонтанної внутрішньоклітинної активації призводить також до гіперплазії та гіпертрофії тиреоцитів, а, отже, до появи зобу.

КЛАСИФІКАЦІЯ. Дифузний токсичний зоб класифікується за ступенем збільшення щитоподібної залози та ступенем вираженості тиреотоксикозу.

За класифікацією ВООЗ (2001) виділяють такі ступені зобу:

Ступінь 0 – зобу немає.

Ступінь 1 – зоб не візуалізується, але палькується, при цьому розміри його долей більше дистальної фаланги великого пальця руки обстежуваного.

Ступінь 2 – зоб палькується і видно при звичайному положенні шиї.

Ступені важкості тиреотоксикозу

Субклінічний	Відсутність клінічних проявів тиреотоксикозу
--------------	--

	Знижений або подавлений рівень ТТГ при нормальних рівнях Т ₃ і Т ₄
Маніфестний	Явна клінічна симптоматика Зниження рівня ТТГ у поєднанні з підвищенням рівня Т ₄ і/або Т ₃
Ускладнений	Ускладнення (миготлива аритмія, серцева недостатність, тиреогенна відносна недостатність надниркових залоз, дистрофічні зміни паренхіматозних органів, психоз, різкий дефіцит маси тіла).

Приклад формулювання діагнозу:

Дифузний токсичний зоб І ступеня, середньої важкості, ускладнений миготливою аритмією.
КЛІНІКА. Початок ДТЗ поступовий, з періодами загострення та ремісії. Картині хвороби часто передують нервово-психічні розлади підлітків: дратівливість, плаксивість з будь-якого приводу, образливість, швидка зміна настрою, схильність до агресивності. Порушується концентрація уваги. Знижується успішність в школі.

При маніфестації ДТЗ відмічаються наступні клінічні симптоми:

Органи системи	Симптоми ураження
ЩЗ	Як правило, дифузно збільшена за рахунок обох часток і перешийка, безболісна, рухлива, еластичної консистенції. Відсутність збільшення ЩЗ саме по собі діагноз хвороби ДТЗ не виключає. Аускультативно над залозою прослуховується судинний шум.
Шкіра та її придатки	Бархатиста, тепла, гладка, волога. Дифузна пітливість. Ламкість нігтів, випадання волосся.
ССС	Тахікардія, посилений верхівковий поштовх, акцентовані тони серця, постійна, рідше пароксизмальна синусна тахікардія, екстрасистолія, пароксизмальна, рідше постійна миготлива аритмія, переважно систолічна артеріальна гіпертензія, збільшення пульсового тиску понад 60 мм.рт.ст., міокардіодистрофія, серцева недостатність („тиреотоксичне серце“)
Система травлення	Нестійкий стул, зі схильністю до проносів, відносно рідко болі в животі. Посилена перистальтика, тиреотоксичний гепатоз.
Нервова система	Підвищена збудливість, дратівливість, плаксивість, метушливість, порушення концентрації уваги, зниження шкільної успішності, порушення сну. Симптом Мари (тремор пальців витягнутих рук), тремор усього тіла („симптом телеграфного стовпа“), гіперрефлексія, труднощі у виконанні точних рухів.
М'язова система	М'язова слабкість, швидка втомлюваність, атрофія, міастенія, періодичний параліч. Проксимальна тиреотоксична міопатія.
Прискорення обміну речовин	Нестерпність жару, втрата ваги, підвищений апетит, спрага. Прискорення росту, диференціювання кістяка. Гіперкальціємія, гіперкальційурія.
Очі	Очні симптоми (див. нижче) розвиваються в результаті порушення вегетативної іннервації ока. Очні щілини сильно розширені, екзофтальм, зляканий або насторожений погляд, нечіткість зору, двоїння. Очні симптоми тиреотоксикозу принципово відрізняти від самостійного захворювання ендокринної офтальмопатії (ЕОП).
Інші ендокринні органи	Вторинний цукровий діабет або порушення толерантності до вуглеводів. Тиреогенна відносна (при нормальному рівні кортизолу) недостатність надниркових залоз (небезпека розвитку гострої недостатності надниркових залоз на тлі стресу): помірної виразності гіперпигментація складок шкіри, фляків, ореол, геніталій, періорбітальна пігментація, часті „отрусення“.
Статева система	У дівчаток – затримка менархе, порушення менструального циклу (олігоопсоменорея, аменорея). У хлопчиків – гінекомастія.

Захворювання супутні ДТЗ	Ендокринна офтальмопатія, претибіальна мікседема (ущільнення і гіпертрофія шкіри передньої поверхні гомілки), вкрай рідко – акропатія: периостальна остеопатія стоп і кистей рентгенографічно нагадує „милньу піну”.
--------------------------	--

Очні симптоми:

Симптом Грефе – відставання верхньої повіки від радужки при погляді нагору

Симптом Кохера – відставання верхньої повіки від радужки при погляді вниз

Симптом Мебіуса – втрата здатності фіксувати погляд на близькій відстані

Симптом Штельвага – рідке моргання

Симптом Дельримпля – широко розкриті очні щілини

Симптом Крауса – блищання очей

ДІАГНОСТИКА. Діагностувати типовий ДТЗ нескладно, але субклінічні його форми потребують спеціальної діагностики.

а. **Обов’язкові методи дослідження:**

Зниження у крові рівня ТТГ, підвищення вТ₄ і/або вТ₃ (при субклінічному тиреотоксикозі – нормальні рівні вТ₄ і вТ₃).

УЗД: дифузне збільшення ЩЗ (не є обов’язковим критерієм діагнозу), при кольоровому доплерівському картуванні – посилення кровотоку по всій ЩЗ.

Тест толерантності до вуглеводів – може бути діабетоїдна цукрова крива, або порушення толерантності до вуглеводів або цукровий діабет.

б. **Додаткові методи дослідження:**

Підвищені стимулювальні антитіла до рецептора ТТГ (TSAб), дослідження яких проводять при можливості в лабораторії

Підвищений титр АТПО або АМФ (не є обов’язковим критерієм діагнозу)

У разі підозри на недостатність надниркових залоз – дослідження рівня вільного кортизолу у крові (ранком) або у добовій сечі, вміст електролітів у крові (К, Na)

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА

Дифузний токсичний зоб диференціюють з вегето-судинною дистонією, з іншими патологіями щитовидної залози, які супроводжуються гіпертиреозом (тиреотоксичною фазою аутоімунного тиреоїдиту, підгострим тиреоїдитом, рідше з токсичною аденомою щитовидної залози), міокардитом.

Загальною ознакою міокардиту та ДТЗ є субфебрильна температура тіла, серцебиття, загальна слабкість, біль в ділянці серця. Відмінністю ДТЗ від міокардиту є стабільна тахікардія, прогресуюче схуднення, наявність очних симптомів й збільшення щитовидної залози.

Диференційна діагностика захворювань, які супроводжуються гіпертиреозом

Ознаки	ДТЗ	Токсична аденома ЩЗ	АІТ	Підгострий тиреоїдит
Візуально-пальпаторна характеристика ЩЗ	Значно дифузно збільшена, еластична	Палькується вузол в ЩЗ	Збільшена симетрично, щільна з нерівною поверхнею (зерниста або бугриста)	Збільшена асиметрично, досить щільна
Болючість ЩЗ	Немає	Немає	Немає	Є
Офтальмопатія	Є	Немає	Немає	Немає
Важкість гіпертиреозу	Частіше II-III ступеня	Частіше I-II ступеня		
УЗД ЩЗ	Дифузне зниження ехогенності	Вогнище із зниженою ехогенністю з чіткими рівними межами	Дифузне зниження ехогенності	Хмароподібна ділянка зі зниженою ехогенністю, яка займає не менше 1/3 долі ЩЗ,

				змінює положення
ТТГ	↓↓	↓	↓	↓
Т ₃ , Т ₄	У більшості хворих рівень вільних Т ₃ , Т ₄ значно підвищені. У 10-15% хворих підвищений лише рівень Т ₃ , тоді як рівень Т ₄ нормальний або незначно підвищений			
ШОЕ ↑	Немає	Немає	Немає	Є
Ат до ТГ*, ТПО** ↑	Да	Ні	Да	Да/ні, транзиторно

Ат до ТГ* – антитіла до тиреоглобуліну. Ат до ТПО** – антитіла до тиреопероксидази

ЛІКУВАННЯ. Тиреостатичні препарати – тіонаміди: (мерказоліл, тіамазол, метізол, тірозол тощо). Початкова доза – 0,3-0,5 мг/кг/добу – в залежності від важкості тиреотоксикозу. Доза розділяється на 2-3 прийоми. При клінічному покращенні стану (нормальний пульс, відсутність клінічних проявів тиреотоксикозу) – в середньому через 14-21 день – надалі кожні 10-16 днів знижують на 2,5-5 мг до підтримуючої. Середня підтримуюча доза – 2,5-7,5 мг/добу (приблизно 50% від початкової) – 1 раз на день. На фоні прийому препаратів тіамазолу можуть виникати побічні ефекти: алергійні реакції у вигляді шкірної висипки, що супроводжуються сверблячкою; нудота; зміни крові – лейкопенія аж до агранулоцитозу, симптомами якого є лихоманка, болі в горлі, пронос, тромбоцитопенія. У разі виникнення синдрому тиреотоксикозу внаслідок деструкції тиреоцитів (тиреотоксична фаза АІТ чи підгострий тиреоїдит) тиреостатичні препарати не призначаються. Проводиться симптоматичне лікування (β-адреноблокатори, седативні). У разі алергії на препарати тіамазолу або їх побічних ефектах – препарати літію карбонату у дозі 30-50 мг/кг/добу. β-адреноблокатори (анаприлін, пропранолол) – перші 4 тижні, одночасно із тиреостатиками – 1-2 мг/кг/добу за 3-4 прийоми. При нормалізації пульсу – поступове зниження дози до повної відміни препарату (різке припинення прийому препарату може спричинити „синдром відміни”, з погіршенням стану). При досягненні еутиреозу (в середньому через 6-8 тижнів від початку лікування) – комбінована терапія: тіонаміди (мерказоліл тощо) 5-10 мг/добу і L-тироксин 25-50 мкг/добу. Глюкокортикоїди:

При важкому перебігу тиреотоксикозу, поєднані з ендокринною офтальмопатією

При ознаках недостатності надниркових залоз (ННЗ)

При поганих показниках аналізу крові (лейкопенії, тромбоцитопенії)

У разі приєднання супутньої патології, на тлі стресу – для запобігання гострої ННЗ

Призначається преднізолон коротким курсом у середній дозі 0,2-0,3 мг/кг/добу за 2-3 прийоми, з поступовим зниженням через 7-10 днів на 2,5-5 мг кожні 5-7 днів до повної відміни.

Додаткові методи лікування

Санація вогнищ лікування

Седативні препарати

Вітаміни

Гепатопротектори

Лікування неонатального тиреотоксикозу – у разі його важкого перебігу, загрожує життю дитини:

Призначають засоби, що містять йод: розчин Люголя або 10% розчин калію йодиду по 1 краплі кожні 8 годин

При вираженій тахікардії – β-адреноблокатори (анаприлін 2 мг/кг/добу)

При важкому тиреотоксикозі – преднізолон 2 мг/кг/добу

Якщо тиреотоксикоз зберігається довше 3-4 тижнів, використовують тіонаміди всередину 0,5-1,0 мг/кг за 3 прийоми.

Тривалість лікування: 2-4 роки

Моніторинг лікування:

Кожні 4 тижні від початку лікування – контроль рівня вТ₄ до досягнення його нормалізації, надалі – контроль ТТГ, що визначається високочутливим методом, 1 раз на 2-3 міс.

При підтримуючій терапії – контроль ТТГ 1 раз на 3 міс.

УЗД ЩЗ для оцінки динаміки об'єму залози 1 раз на 6 міс.

Аналіз крові з визначенням лейкоцитів, гранулоцитів і тромбоцитів:

1 раз на тиждень протягом 1-го місяця тиреостатичної терапії

1 раз на місяць при переході на підтримуючу терапію

Показання до хірургічного лікування:

Важкі ускладнення медикаментозного лікування.

Небажання або неможливість дотримувати режим медикаментозного лікування.

Неефективність консервативної терапії:

лікування протягом 2-3 років не дозволяє усунути тиреотоксикоз;

рецидиви тиреотоксикозу на тлі тривалого лікування тіонамідами;

зоб не зменшується або продовжує збільшуватися на тлі медикаментозного лікування.

Важкий перебіг ДТЗ у дівчинки-підлітка до 18 років.

Токсична аденома ЩЗ.

ДИСПАНСЕРИЗАЦІЯ

Діагностичні дослідження і консультації (при підтримуючій терапії)		Диспансерне спостереження
Дослідження, спеціаліст	Частота	
Ендокринолог	Протягом одного року – 1 раз на місяць, при переході на підтримуючу терапію 1 раз на рік	3-4 роки після клінічного одужання, а також після хірургічного лікування
Педіатр (сімейний лікар)	За показами (супутні захворювання)	
ТТГ, вТ ₄	1 раз на 3 місяці	
УЗД ЩЗ	1 раз і за показами	
ЕКГ	1 раз на рік і за показами	
Аналіз крові	1 раз на місяць	
Тест толерантності до глюкози	1 раз на рік	
Ліпідний профіль	1 раз на рік	
Сцинтиграфія з Тс ^{99m} або I ¹²³	За показами	
Хірург, невролог, офтальмолог Гінеколог-ендокринолог	1 раз на рік і при необхідності	

ТИРЕОТОКСИЧНА КРИЗА. Тиреотоксична криза є ускладненням ДТЗ. Може розвинути на тлі стресу, інфекційного захворювання, фізичного навантаження, найчастіше – після струмектомії, якщо операція проводиться без досягнення компенсації захворювання.

Клініка: загострення усіх симптомів тиреотоксикозу. Характерна гіпертермія, блювання, значне потовиділення, гостра серцева недостатність, рухове занепокоєння або адинамія, різке порушення поведінки (до психозу), галюцинації, що змінюються загальмованістю, втратою свідомості, а потім – комою. Хворі помирають від гострої серцевої недостатності.

Лікування тиреотоксичної кризи.

Тіонаміди (мерказоліл, тощо) – 40-80 мг/добу (преорально, через назогастральний зонд або ректально).

Для пригнічення секреції тиреоїдних гормонів через годину після дачі тіонамідів вводиться 1% розчин Люголя, в якому калій йод замінений на натрій йод (1г йоду, 2г натрію йодиду, 100мл дистильованої води) – в/в крапельно або в клізмі, по 50-100 крапель на 0,5л 5% розчину глюкози або ізотонічному розчині хлориду натрію, надалі – прийом розчину всередину по 20-25 крапель 3 рази на добу на молоці. Можна використовувати замість розчину Люголя в/в введення 5-10 мл 10% розчину йодиду натрію.

У зв'язку з гіпофункцією надниркових залоз і для зниження периферичних ефектів тиреоїдних гормонів, починаючи з першої години виведення з кризи – ГК (2-6 мг/кг по преднізолону) в/в крапельно на ізотонічному розчині натрію хлориду, 5% глюкози – до 2-3л на добу.

При зниженні АТ – мінералокортикоїди – флудрокортизон: дітям до 1 року – 180-300мкг/м², 1-3 роки – 70-100мкг/м², 3-14 років – 25-50мкг/м².

β-адреноблокатори 2мг/кг на добу перорально 3-6 разів на добу або в/в повільно 1 мг на хв., знижувати дозу необхідно поступово.

Седативні препарати (діазепам 0,5-1,0мг/кг), при вираженому психомоторному збудженні застосовують в/м аміназин (1-2мг/кг) або дроперидол (0,5мг/кг), або хлоралгідрат у клізмах (0,5-1г на клізму). У важких порушення може бути застосований лікувальний наркоз (закисно-кисневий, з оксibuтиратом натрію, гексеналом, седуксеном) від 1-ї до 3-ї доби.

Показані десенсибілізуючі препарати – супрастин (2% 0,5-1мл), піпольфен (2,5% 0,5-1мл), дімедрол (1% 1-2мл).

Щоб усунути виражену гіпертермію, хворого прохолоджують вентиляторами, провітрюванням палати, прикладанням міхурів з льодом до рефлексогенних зон (до голови, до ніг, до епігастрію, пахових ямок), обгортанням вологими простирадлами. При неефективності – амідопірін або контри кал як антагоніст протеаз (20-40 тис.ОД) в/в крапельно в 250-500мл ізотонічного розчину натрію хлориду, при їхній відсутності – анальгін 50% 1-2мл в/в. Саліцилати застосовувати небажано через їх потенціювання дії тиреоїдних гормонів.

З метою регідратації і дезинтоксикації – в/в або ректально вводяться глюкозо-сольові розчини (1:1). За добу вводиться не більше 2-3л, а при серцевій недостатності – 1-1,5л.

Серцеві глікозиди застосовуються при стійкій тахікардії, що не знімається застосуванням β-адреноблокаторів, а також для профілактики побічних ефектів останніх на функціональний стан серцево-судинної системи (наприклад, корглікон 0,06% 0,5-1,0мл в/в повільно на 20мл 40% глюкози або в складі крапельниці з гідрокортизоном, 5% глюкозою або 0,9% хлориду натрію).

Великі дози вітамінів (С і групи В, особливо В₁).

Постійна оксигенотерапія.

Для поліпшення мікроциркуляції – розчин альбуміну, плазма крові, реополіглюкін.

Для профілактики інфекції, особливо при підозрі на провокацію кризи інфекцією – антибіотики широкого спектру дії у великих дозах.

Лікування тиреотоксичної кризи проводять до повного усунення клінічних і метаболічних проявів (7-10 днів). Якщо впродовж 24-48 годин стан не поліпшується, а також, якщо хворий знаходиться в стані коми, рекомендується плазмаферез і/або перитонеальний діаліз, гемосорбція.

АУТОІМУННИЙ ТИРЕОЇДИТ (АІТ) – хронічне захворювання, що у дитячому і підлітковому віці відрізняється рядом особливостей клінічної картини і перебігу, обумовлених недавнім дебютом захворювання і тому мінімальними морфо-функціональними змінами ЩЗ на початкових стадіях імунопатологічного процесу. Вперше це захворювання було описано в 1912 році Х. Хашимото. АІТ є найпоширенішим захворюванням щитовидної залози. Його поширеність, за даними різних авторів, серед дитячого населення складає від 0,1 до 1,2%. Захворюваність частіше виявляється у дівчаток в період статевого дозрівання. Вкрай рідко маніфестація захворювання спостерігається у віці до 4 років. Серед дітей, які хворіють ЦД 1 типу, АІТ виявляють у 30-40% хворих.

ЕТИОЛОГІЯ. АІТ може розвинути внаслідок вірусної інфекції, травми, інтоксикації, дії радіоактивного йоду, тиреотоксикозу, операції на ЩЗ, а також генетичної неповноцінності базальних мембран клітин. Захворювання може розвиватись на фоні генетично детермінованого дефекту імунної відповіді, яка призводить до Т-лімфоцитарної агресії проти власних тиреоцитів, що закінчується їх руйнуванням. Генетична обумовленість появи АІТ підтверджується асоціацією його з антигенами системи НЛА класу II, розташованими на 6 хромосомі. АІТ має тенденцію проявлятися у вигляді сімейних форм. Крім того, спостерігається поєднання АІТ в межах однієї сім'ї з іншими аутоімунними захворюваннями (ЦД 1 типу, вітіліго, ревматоїдний артрит, аутоімунний гепатит).

Фактори підвищеного ризику АІТ:

- сімейний анамнез, обтяжений по аутоімунним тиреопатіям (дифузний токсичний зоб, АІТ, аутоімунна офтальмопатія);
- преморбідний анамнез самої дитини з зобом, обтяжений по аутоімунній соматичній патології (вітіліго, вогнищева алопеція, системний червоний вовчак, гемолітична анемія, аутоімунні тромбоцитопатії, ревматоїдний артрит, целиакія і т.п.) і/або по аутоімунним ендокринопатіям (ЦД типу 1, первинний гіпокортицизм нетуберкульозного генезу, кандидо-ендокринний синдром тощо);
- обтяжений радіаційний анамнез у дитини з зобом – рентгенівське опромінення області голови, шиї і верхньої частини грудної клітки (з лікувальною метою) і/або низькоінтенсивне опромінення ЩЗ радіоактивним йодом і всього тіла радіоактивним цезієм (внаслідок проживання з 1986 року в регіонах, що постраждали внаслідок аварії на ЧАЕС);
- обтяжений алергологічний анамнез у дитини з зобом – поєднання трьох і більше алергічних проявів, особливо в пубертатному віці при тривалості процесу більше 7 років.

ПАТОГЕНЕЗ. В основі патогенезу лежать аутоімунні, імунологічні порушення. Доведено, що Т-лімфоцити у пацієнтів з АІТ сенсibiliзовані відносно антигенів на мембрані тиреоцитів. теорії патогенезу передбачають наявність органоспецифічних мутацій в генах, що відповідають за імунорегуляцію. Відбувається порушення клітинного та гуморального імунітету. імунні порушення призводять до аутоімунної агресії і неадекватної реакції на інфекцію, що призводить до органоспецифічного запалення. Патогенетичне значення різних антитиреоїдних антитіл неоднакове. Антитіла до тиреоглобуліну мають найменше значення в порушенні структури ЩЗ і рідко проявляють цитотоксичність. антитіла до тиреопероксидази здатні викликати цитотоксичні зміни в структурних елементах фолікулів ЩЗ. Поряд з утворенням вищезазначених ауто антитіл проходить активування утворення антитіл до рецептору ТТГ. утворюються як тиреоїдстимулюючі антитіла, так і ТТГ-блокуючі антитіла. такі антитіла призводять до розвитку атрофічного АІТ та гіпотиреозу. Ці антитіла стимулюють і пригнічують ріст ЩЗ. Так, у хворих з гіпертрофічною формою АІТ виявлені імуноглобуліни, що стимулюють збільшення ЩЗ. При атрофічній формі АІТ – антитіла, що пригнічують ріст ЩЗ.

КЛАСИФІКАЦІЯ

За функціональним станом ЩЗ:

Гіпотиреоз

Еутиреоз

Тиреотоксикоз

За розмірами ЩЗ:

Гіпертрофічна форма

Атрофічна форма

За клінічним перебігом:

Латентний

Клінічний

По нозологічній формі:

АІТ як самостійне захворювання

АІТ у поєднанні з іншими захворюваннями ЩЗ (підгострий тиреоїдит, вузловий зоб, ДТЗ)

Як компонент аутоімунного поліендокринного синдрому

Приклад формулювання діагнозу:

Аутоімунний тиреоїдит, гіпертрофічна форма, зоб II ст. Еутиреоз.

ДІАГНОСТИКА. Не існує способу постановки діагнозу АІТ, заснованого на застосуванні якого-небудь єдиного діагностичного критерію. В основному, діагноз АІТ базується на клінічній картині, даних лабораторних досліджень, ультразвукової діагностиці, тонкогілкової пункційної біопсії (ТПБ).

Головним діагностичним принципом є застосування комплексного підходу:

- На перших етапах усім дітям із дифузним нетоксичним зобом (ДНЗ) (за клініко-пальпаторними даними), проводиться УЗД ЩЗ, а також визначення антитиреоїдних антитіл (АТПО або АМФ);

- Для уточнення функції ЩЗ і визначення фази перебігу АІТ – визначення рівнів ТТГ, вТ₃, вТ₄ у сироватці крові;

- За особливими показниками – морфологічна верифікація із застосуванням ТПБ.

Цитоморфологічні ознаки АІТ: облігатний – лімфоплазмочитарна інфільтрація (незрілі лімфоїдні елементи аж до зародкових центрів, плазмочити) і факультативні (сполучнотканинні елементи, войлокоподібні структури, онкоцитарна інфільтрація β-клітинами Ашкеназі-Гюртля).

Діагностичні критерії АІТ у дітей та підлітків слід вважати сукупність наступних ознак:

Збільшення об'єму ЩЗ більше 97 перцентилі від нормативних показників для даного віку і статі (за нормативом ВООЗ 2001 р. – з розрахунку на площу поверхні тіла).

Нормальний об'єм ЩЗ у дітей та підлітків (97-перцентиль; за даними УЗД) [ВООЗ/МРКЙДЗ; 2001]

ППТ (м ²)	0,8	0,9	1,0	1,1	1,2	1,3	1,4	1,5	1,6	1,7
Дівчатка	3,4	4,2	5,0	5,9	6,7	7,6	8,4	9,3	10,2	11,1
Хлопчики	3,3	3,8	4,2	5,0	5,7	6,6	7,6	8,6	9,9	11,2

Наявність антитіл до тиреоїдної пероксидази або макросомальної фракції.

Характерні ультразвукові зміни структури ЩЗ.

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА. АІТ необхідно диференціювати з ДТЗ (див. вище), карциномою ЩЗ, фіброзним тиреоїдитом Ріделя. Також потрібно пам'ятати, що АІТ часто поєднується з ЦД 1 типу, ідіоматичним гіпотиреозом, віті ліго, ревматоїдним артритом, синдромом Шерешевського-Тернера, синдромом Дауна.

ЛІКУВАННЯ. Призначення будь-яких препаратів та методів впливу на аутоімунний процес не показано через відсутність доказів їх ефективності на власне аутоімунний процес у ЩЗ (імунодепресантів, імуномодуляторів, глюкокортикоїдів, плазмаферезу, препаратів тиреоїдних гормонів тощо)

Терапія левотироксином показана:

- дітям, що мають явний гіпотиреоз (підвищення рівня ТТГ і зниження рівня вТ₄);
- дітям із субклінічним гіпотиреозом (нормальні рівні вТ₄ і підвищені рівні ТТГ, що підтверджені дворазовим дослідженням);
- дітям зі значним збільшенням об'єму ЩЗ (більш ніж на 30% від верхньої межі норми) при нормальних показниках вТ₄ і рівні ТТГ вище 2 мОД/л:
- для ліквідації і/або попередження прогресування росту зоба;
- для профілактики синдрому компресії і (псевдо)вузлуотворення;
- як підготовку до репродуктивного періоду і до вагітності.

Критерієм адекватності терапії левотироксином є досягнення нормального рівня ТТГ і стійке збереження його на оптимальному рівні (0,5-2,0 мОД/л). Дітям, що мають дифузний зоб із неоднорідною структурою за відсутності антитіл до ТПО рекомендується призначення йодиду калію в дозі 200мкг/добу терміном від 6 до 12 місяців. При позитивному ефекті терапії (зоб зменшився або зник) зоб трактується як ендемічний (йододефіцитний) і прийом йодиду калію продовжується. При відсутності ефекту (зоб прогресує) призначається терапія левотироксином. Пацієнти з АІТ, що проживають у районах йодного дефіциту, можуть отримувати фізіологічні дози йоду (100-200мкг/добу). Критерієм ефективності лікування – досягнення нормального рівня ТТГ.

ДИСПАНСЕРИЗАЦІЯ

Дослідження, спеціаліст	Частота
Ендокринолог	1 раз на 3 дні, після покращення – 1 раз на 2-3 місяці
Педіатр (сімейний лікар)	Діти з дифузним ендемічним зобом та з наявністю факторів підвищеного ризику по АІТ (див. вище) – 1 раз на 6-12 місяців (ТТГ, АТПО (АМФ), УЗД ЩЗ)
УЗД ЩЗ	1 раз на 6-12 місяців
ТТГ і вТ ₄	1 раз на 6 місяців
АТПО (АМФ)	При первинному обстеженні.

	Дітям з ймовірним діагнозом АІТ при відсутності антитіл при первинному обстеженні – повторне визначення протягом першого і другого років спостереження.
Пункційна біопсія ЩЗ	За показами

ЕНДЕМІЧНИЙ ЗОБ – це збільшення ЩЗ, що зустрічається у значній кількості людей, що мешкають у географічних районах з недостатністю йоду в навколишньому середовищі. В Україні спостерігаються осередки зобної ендемії у Закарпатській, Рівненській, Прикарпатській, Чернігівській, Київській областях, як правило, в сільських регіонах. Згідно даних ВООЗ, 1570 млн осіб (30% населення світу) мають ризик розвитку йододефіцитних захворювань, в тому числі 500 млн. мешкають у регіонах з важким йододефіцитом.

Епідеміологічні критерії оцінки ступеня йодного дефіциту

Критерії	Популяція	Ступінь важкості дефіциту йоду		
		легка	середня	важка
Частота зобу (%) за даними пальпації	Школярі	5,0-19,9%	20,0-29,9%	>30,0%
Частота зобу (%) збільшення об'єму залози за даними УЗД	Школярі	5,0-19,9%	20,0-29,9%	>30,0%
Концентрація йоду в сечі (медіана, мкг/л)	Школярі	50-99	20-49	<20
Частота рівня ТТГ >5 МОД/мл при неонатальному скринінгу	немовлята	3,0-19,9%	20,0-39,9%	>40,0%
Рівень тиреоглобуліну в крові (медіана, нг/мл)	Діти, дорослі	10,0-19,9	20,0-39,9%	>40,0

ЕТІОЛОГІЯ ТА ПАТОГЕНЕЗ. Основна роль в етіології відводиться йодній недостатності. Проте важливе значення мають інші чинники (умови життя, соціальний рівень, кількість мікроелементів, що вживається з їжею). Підсиленню йодної недостатності організму сприяє зниження вмісту таких мікроелементів, як кобальт, мідь, цинк, молібден. Патогенез збільшення ЩЗ досить складний. В основному формування зобу є компенсаторною реакцією, спрямованою на підтримку постійної концентрації тиреоїдних гормонів в організмі за умов йодної недостатності. Зниження вмісту йоду в тканині ЩЗ викликає посилену продукцію місцевих ростових факторів. Найбільше значення з них мають інсуліноподібний фактор росту 1 типу (ІФР-1), епідермальний ростовий фактор, основний фактор зростання вмісту фіброblastів та трансформуючий фактор β. Йод, потрапляючи в тиреоцит, утворює сполуки з ліпідами (йодолактони). Йодовані ліпіди є потужними інгібіторами ростових факторів. За відсутності цієї блокади ростові фактори запускають проліферативні процеси, результатом яких є гіперплазія тиреоцитів.

КЛАСИФІКАЦІЯ базується на ступені збільшення ЩЗ (ступені зобу див. вище) та на функціональному стані ЩЗ (стан еутиреозу, гіпотиреозу).

Приклад формулювання діагнозу:

Дифузний ендемічний зоб І ст. Еутиреоз.

КЛІНІКА

Еутиреоїдний зоб:

Клінічні прояви:

При невеликому збільшенні ЩЗ скарги відсутні.

При великих розмірах ЩЗ виразність симптомів визначається ступенем збільшення ЩЗ.

Дискомфорт (неприємні відчуття) в області ший

Почуття тиску в області ший, більш виражене при нахилах

Неприємні відчуття при ковтанні

Утруднення подиху

Гормональні дослідження: нормальні рівні в крові ТТГ, вТ₄

Гіпотиреоїдний зоб:

Клінічні прояви:

Субклінічний гіпотиреоз:

Скарги відсутні

Діагноз ставиться при рівні у крові ТТГ $>2,0$ мОд/л і нормальному рівні вТ₄

ДІАГНОСТИКА

1.Клінічні критерії діагностики:

Анамнез: проживання в ендемічному районі.

Пальпація ЩЗ: ЩЗ безболісна, м'яко-еластична, рухлива, поверхня рівна.

2.Параклінічні критерії діагностики:

УЗД ЩЗ (при виявленні зобу II ступеня чи вузлових форм).

При дифузному зобі:

зміна Ехо-щільності, як убік підвищення, так і зниження
груба зернистість, часто з дрібними кістозними включеннями

При вузловому зобі:

- наявність об'ємного утворення (одного чи декількох) з вираженою капсулою.

Диференційну діагностику проводять з ДТЗ, дифузним нетоксичним зобом, АІТ.

ЛІКУВАННЯ

Мета лікування:

зменшення і нормалізація об'єму ЩЗ

підтримання еутиреозу

Лікування ендемічного еутиреоїдного зобу:

Препарати калію йодиду:

дітям до 6 років – 100 мкг 1 раз на день, від 6 до 12 років – 150 мкг 1 раз на день, старше 12 років – 150-200 мкг 1 раз на день.

при відсутності ефекту (якщо на тлі лікування за 6 міс. зоб не зменшився або зменшився менше, ніж на 50%) перейти на комбіновану терапію: калію йодид 100 мкг/добу + L-тироксин у дозі 50-100 мкг (прийом починати з дози 25 мкг 1 раз на день ранком, з поступовим збільшенням дози 1 раз на тиждень по 25 мкг по сприйняттю до лікувальної дози)

При зобі II і III ступенів починати лікування з комбінації препаратів: Калію йодид 100 мкг/добу + L-тироксин (дозу див. вище).

Одночасно із прийомом L-тироксину – продукти збагачені кальцієм або препарати кальцію у віковій дозі

Тривалість курсу лікування при використанні кожної з трьох схем повинна складати від 6-ти місяців до 2-х років, до нормалізації розмірів ЩЗ.

Надалі при нормалізації об'єму ЩЗ для профілактики рецидиву зобу – постійна йодна профілактика (див. нижче – „Профілактика”).

а)Лікування ендемічного зобу з гіпотиреозом:

L-тироксин – постійно (див. лікування „Гіпотиреоз”)

Критерії ефективності лікування ендемічного зобу з гіпотиреозом:

досягнення еутиреозу:

відсутність клінічних проявів гіпотиреозу

оптимальний рівень ТТГ 0,4-2,0 мОд/л з проведенням його контролю через 1 місяць від початку лікування, надалі, після підбраної дози – 1 раз на 3 місяці

нормальний об'єм ЩЗ (контроль УЗД 1 раз на 6 місяців).

б)Показання до оперативного лікування, яке проводиться у спеціалізованих відділеннях ендокринної хірургії (Український науково-практичний центр ендокринної хірургії, трансплантації ендокринних органів і тканин МОЗ України, м.Київ та Інститут ендокринології та обміну речовин ім.Комісаренка, м.Київ):

Вузлові форми зобу (солітарні вузли, багатовузловий зоб):

наявність ознак компресії зобом органів ший

розміри вузлів більше 3см, косметичний дефект або бажання хворого до операції

цитологічні ознаки раку ЩЗ, або наявність підозри на нього (вагомні клінічні симптоми).

ПРОФІЛАКТИКА

Масова йодна профілактика в масштабі популяції – шляхом постійного вживання населенням йодованої харчової солі та харчових продуктів, що містять йод.

Групова та індивідуальна йодна профілактика – організований прийом препаратів, що містять калію йодид у відповідній дозі:

діти грудного віку одержують йод з молоком матері;

для дітей до 6 років – калію йодиду 90 мкг 1 раз на день

дітям 6-12 років – 120 мкг калію йодиду 1 раз на день

старше 12 років – 150 мкг калію йодиду 1 раз на день

при вагітності і під час годування грудьми: 200 мкг калію йодиду 1 раз на день.

Профілактика рецидиву зобу після оперативного лікування з приводу вузлового ендемічного зобу – калію йодид 100-200 мкг 1 раз на день протягом 6 місяців.

ДИСПАНСЕРИЗАЦІЯ

Дослідження, спеціалісти	Частота	Диспансерний нагляд
Педіатр (сімейний лікар)		довічний
Ендокринолог	2 рази на рік	
УЗД ЩЗ	2 рази на рік	
При еутиреозі – ТТГ в крові, вТ ₄ , АМФ або АТПО	1 раз на рік	
При порушенні функції ЩЗ, після досягнення стійкого еутиреозу – ТТГ, при необхідності вТ ₄	1 раз 6 місяців	
Консультація хірурга	За показами	

АМФ – титр антитіл до мікросомальної фракції тиреоцитів

АТПО – титр антитіл до тиропероксидази тиреоцитів

НОВОУТВОРЕННЯ ЩИТОВИДНОЇ ЗАЛОЗИ. Захворюваність на новоутворення щитоподібної залози серед дітей та підлітків протягом останніх років зростає. Виділяють злоякісні та доброякісні пухлини. Існує декілька класифікацій злоякісних пухлин щитовидної залози. На сучасному етапі в клінічній практиці застосовують класифікацію злоякісних пухлин Міжнародного протиракового союзу за системою TNM, яка базується на трьох компонентах: Т – поширення первинної пухлини, N – наявність чи відсутність метастазів у регіонарні лімфатичні вузли та ступінь їх ураження; M – наявність чи відсутність віддалених метастазів.

Клінічна класифікація за системою TNM:

T-первинна пухлина;

T_x-недостатньо даних для оцінки первинної пухлини;

T₁-поодинокий вузол в одній частці до 1 см у найбільшому розмірі, обмежений тканиною ЩЗ;

T₂-пухлина до 4 см у найбільшому розмірі або множинні вузли в одній частці з деформацією залози або без деформації її та без обмеження зміщування; пухлина обмежена тканиною ЩЗ;

T₃-пухлина більше 4 см у найбільшому розмірі, або уражає обидві частки з деформацією залози, або без деформації її та без обмеження зміщування, або поодинокий вузол у перешийку; пухлина обмежена тканиною щитовидної залози;

T₄-пухлина будь-якого розміру, яка поширюється за межі капсули ЩЗ.

N-регіонарні лімфатичні вузли;

N_x-недостатньо даних для оцінки регіонарних лімфатичних вузлів;

N₁-визначаються зміщуванні лімфатичні вузли на боці ураження;

N₂-визначаються уражені зміщуванні лімфатичні вузли на протилежному боці, по середній лінії або з обх сторін;

N₃-визначаються уражені незміщуванні лімфатичні вузли.

M-віддалені метастази;

M₀-ознак віддалених метастазів немає;

M₁-віддалені метастази є в наявності.

Гістологічна класифікація пухлин щитовидної залози (ВООЗ):

Епітеліальні пухлини:

Доброякісні:

Фолікулярна аденома;

Інші.

Злоякісні пухлини:

Фолікулярна карцинома;
 Папілярна карцинома;
 Медулярна (С-клітинна) карцинома;
 Недиференційована (анапластична) карцинома;
 Інші.
 Неепітеліальні пухлини.
 Злоякісні лімфоми.
 Змішані пухлини.
 Вторинні пухлини.
 Некласифіковані пухлини.
 Пухлиноподібні ураження.
 Фактори ризику раку ЩЗ

Анамнез	-Опромінення голови, шиї, середостіння (30%) -Сімейний анамнез: випадки медулярного раку в сім'ї - Швидкий ріст вузла в період спостереження
Клінічна картина	- швидкий ріст вузла, симптоми стискання органів шиї - регіональна лімфаденопатія - спаяність вузла із оточуючою тканиною - парез голосових зв'язок - щільний або твердий неболючий вузел - виявлення віддалених метастазів
УЗД	вузел -солідний -гіпоехогенний -з нечіткими межами зміни в лімфовузлах
ТАБ*	папілярний рак медулярний рак анапластичний рак фолікулярна пухлина

* ТАБ є найбільш надійним методом доопераційної діагностики раку (чутливість 83% і специфічність 92%). Кінцевий діагноз встановлюється на основі гістологічного дослідження тканини ЩЗ.

Матеріали для самоконтролю:

А. Завдання для самоконтролю:

1. Для гіпоталамічної форми ожиріння у дітей характерно:

А. Рівномірний розподіл підшкірно-жирової клітковини.

Б. Шкіра чиста.

В. На шкірі гіперпігментація, стрії багряного кольору.

Г. Гіпотонія.

Д. Збільшення м'язової маси.

2. При екзогенно-конституційній формі ожиріння у дитини відзначається:

А. Рівномірний розподіл підшкірно-жирової клітковини.

Б. Диспластичний розподіл підшкірно-жирової клітковини.

В. Головний біль, запаморочення.

Г. На стрії багряного кольору.

Д. Артеріальна гіпертензія.

3. Для I ступеня ожиріння надлишок маси тіла складає:

А. 10-15%

Б. 5-10%

В. 10-29%.

Г. 10-25%

Д. 15-30%

4. Для II ступеня ожиріння надлишок маси тіла складає:

- А. 30-50%.
 - Б. 25-30%
 - В. 10-15%
 - Г. 10-25%
 - Д. 15-30%
5. Які види ожиріння відносяться до вторинних форм?
- А. Синдром Барде-Бідля.
 - Б. Аліментарне.
 - В. Конституціонально-екзогенне.
 - Г. Синдром Прадера-Віллі.
 - Д. Гіпоталамо-гіпофізарне.
6. Які види ожиріння відносяться до первинних форм?
- А. Аліментарне.
 - Б. Гіпоталамо-гіпофізарне.
 - В. Церебральне.
 - Г. Синдром Прадера-Віллі.
 - Д. Синдром Барде-Бідля.
7. Які види ожиріння відносяться до рідкісних форм?
- А. Гіпоталамо-гіпофізарне.
 - Б. Аліментарне.
 - В. Конституціонально-екзогенне.
 - Г. Синдром Прадера-Віллі.
 - Д. Церебральне.
8. Синдром Моріака є ускладненням:
- А. Гіпофізарного нанізму.
 - Б. Цукрового діабету.
 - В. Адрено-генітального синдрому.
 - Г. Нецукрового діабету.
 - Д. Вродженого гіпотиреозу.
9. Які симптоми свідчать про симптом Моріака?
- А. Диспропорційне ожиріння.
 - Б. Стійкий кетоз.
 - В. Зменшення печінки.
 - Г. Передчасний статевого розвитку.
 - Д. Наявність стрій.
10. Причини церебрального ожиріння:
- А. Переїдання.
 - Б. Спадкова схильність.
 - В. Органічне враження ділянок головного мозку.
 - Г. Енергетичний дисбаланс.
 - Д. Недостатнє навантаження.

Б. Задачі для самоконтролю:

Задача №1. Хлопчик 10 років скаржиться на надлишкову вагу, підвищений апетит. Хлопчик не притримується режиму харчування (в основному приймає їжу в другій половині дня). Хлопчик народився від другої вагітності, доношений. Вага при народженні 4100 г, ріст 52 см. Надлишкова вага відмічається з раннього віку. Батько і мати страждають ожирінням. Об'єктивно: шкірні покриви чисті, підшкірно-жировий прошарок розподілений рівномірно. Ріст 136 см, вага 47 кг. З боку інших органів та систем патологічних змін не відмічено.
Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №2. Хвора 12 років пред'являє скарги на підвищений апетит, помірну спрагу, головний біль, пітливість при незначному фізичному навантаженні, лабільність нервової системи (плаксивість, підвищена дратівливість), надлишкову вагу. Батьки мають нормальну вагу. Дитина народилась від II вагітності, в асфіксії. Маса тіла при народженні 3550г, довжина тіла 51см. Дитина ходити почала у 1 рік 4 місяці, перші слова – після року. Дівчинка хворіла вітряною віспою. Дитина до 5 років мала нормальну вагу. На 6 році життя почала набирати вагу, поступово з'явилися вище перераховані скарги. При об'єктивному обстеженні шкірні покриви чисті, стрій немає. Підшкірно-жирова клітковина розвинена надмірно, розподілена в основному в області грудей (несправжня гінекомастія), живота, стегон. Артеріальний тиск 140/80 мм рт. ст. вторинні статеві ознаки відсутні. Інші дані без відхилень. Ріст 150см, вага – 62кг. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №3. У дівчинки 15 років відмічається ожиріння I-II ступенів з 7-ми років. Протягом останнього року підвищується артеріальний тиск до 140/90 мм рт. ст., непокоїть головний біль, маса тіла зросла на 7кг, з'явилися червоні стрії на стегнах, грудях, попереку. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №4. Хлопчик 15-ти років скаржиться на підвищену масу тіла, втомлюваність, головний біль. Протягом останнього року відзначався прискорений ріст і прибавка маси на 6кг. З'явилися рожеві стрії на стегнах і животі, періодично підвищувався артеріальний тиск. Об'єктивно: зріст 165см, маса тіла 70кг. Розподіл підшкірно-жирової клітковини рівномірний з переважним відкладанням на грудях, животі, стегнах. Шкіра суха. З боку внутрішніх органів патології не виявлено. Артеріальний тиск лабільний. Відмічається схильність до гіпертензії. Статевий розвиток відповідає 12-13 рокам. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №5. Хворому 14 років. Він пред'являє скарги на загальну слабкість, сонливість, мерзлякуватість, закрепи, збільшення маси тіла. Апетит знижений. Вище перераховані скарги з'явилися 6 місяців тому після проведеної струмектомії з приводу раку щитовидної залози. Об'єктивно: ріст 150см, вага 53кг. Шкірні покриви сухі, холодні на дотик, жовтушні. Пастозність кистів, одутловатість обличчя. Розподіл жиру в підшкірно-жировій клітковині відносно рівномірний. Вторинні статеві ознаки відповідають вікові. Пульс 56 ударів за хвилину, ритмічний. Артеріальний тиск 70/59 мм рт. ст. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №6 Дівчинка 14-ти років поступила в клініку із скаргами на головний біль, відставання в рості та надлишкову масу тіла, біль в ногах. В анамнезі часті ГРВІ. Хворіє протягом 3-х років, коли почала прибавляти масу тіла; на шкірі в ділянках живота, грудей, плечей, стегон стрії яскраво-червоного кольору, підвищився артеріальний тиск. Маса тіла наростала, головний біль посилювався, з'явився біль в ногах, періодичні запаморочення. Перебувала під наглядом лікаря-педіатра. Призначалися субкалорійна дієта, фізичне навантаження, симптоматичне

лікування. Об'єктивно: маса тіла – 67кг, зріст – 150см. Розподіл підшкірно-жирової клітковини нерівномірний, з переважним відкладанням в ділянках грудей, живота, шиї, обличчя. Шкіра суха, «мармуровий малюнок», акне, петехії, гіпертрихоз. На стегнах, животі, плечах, попереку – багряно-червоні з ціанотичним відтінком стрії. В легенях везикулярне дихання. Тони серця ритмічні, гучні. АТ 145/85 мм рт ст. Живіт м'який, безболісний. Печінка +2см, селезінка не пальпується. Гіпоплазія молочних залоз. Менструації нерегулярні. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №7 У хлопчика 13-ти років, який протягом 8-ми років хворіє на цукровий діабет, відзначаються затримка росту, диспластичне ожиріння, збільшення печінки, ретинопатія 1-го ступеня. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №8 До лікаря звернулась мати з хлопчиком 13 років зі скаргами на почуття постійного голоду у дитини, надлишкову вагу. Хлопчик споживає багато солодошів, пиріжків, рухається замало. Народився з масою тіла 4700 г. При огляді: маса дитини 64кг, зріст 158см. Жирові складки добре виражені на шиї, животі, грудях. Тони серця послаблені. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №9 Дитині 10 років. Маса тіла 46кг. Із народження надлишково прибавляє в масі тіла. Батьки схильні до ожиріння. У дитини проведено дослідження толерантності до вуглеводів, рівень 17-КС, електролітів крові, УЗД наднирників, рентгенографія черепа. Патології не виявлено. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №10 Хвора 11 років пред'являє скарги на підвищений апетит, помірну спрагу, головний біль, пітливість при незначному фізичному навантаженні, лабільність нервової системи, надлишкову вагу. Батьки мають нормальну вагу. Дитина народилась від I вагітності, в асфіксії. Маса тіла при народженні 3550г, довжина тіла 51см. Дитина ходити почала у 1 рік 3 місяці, перші слова – після року. Дівчинка хворіла вітряною віспою. Дитина до 6 років мала нормальну вагу. На 7 році життя почала набирати вагу, поступово з'явилися вище перераховані скарги. При об'єктивному обстеженні шкірні покриви чисті, стрій немає. Підшкірно-жирова клітковина розвинена надмірно, розподілена в основному в області грудей (несправжня гінекомастія), живота, стегон. Артеріальний тиск 140/80 мм рт. ст. вторинні статеві ознаки відсутні. Інші дані без відхилень. Ріст 150см, вага – 60кг. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

№11 Дитині 4 місяці, м. т. 7800. Народилась доношеною з м. т. 3700. Грудне вигодовування до 2х місячного віку, після чого переведена на штучне вигодовування коров'ячим молоком,

кашами. Віт Д не отримує. Дитина бліда, підвищеного живлення. Збільшені лобні та тім'яні бугри, вервелиці на ребрах. Тонус м'язів знижений. Дихання везикулярне. Тони серця ритмічні. Живіт м'який, печінка виступає на 2,5 см. з-під краю реберної дуги. Фізіологічні відправлення без патології. Аналіз крові: Нв-100 г/л. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

№12 Дитині 3 місяці, м. т. 6800. Народилася доношеною з м. т. 3100. Грудне вигодовування до 2,5 міс. віку, після чого переведена на штучне вигодовування коров'ячим молоком. Віт. Д не отримує. Мати скаржиться на підвищену пітливість дитини, неспокій, здригування. На голові відмічається сплюснення потилиці, викочування волосся. Велике тім'ячко 3.5 x 3.5 см., краї тім'ячка податливі. Грудна клітка правильної форми. Дихання везикулярне. Тони серця ритмічні. Живіт м'який, печінка, селезінка не збільшені. Фіз. відправлення не порушені. Аналіз крові: Нв-118 г/л. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

№13 Дитині 7 місяців, м. т. 6800. Народилася доношеною з м. т. 2900. З 3-х міс. віку знаходиться на змішаному вигодовуванні, догодується коров'ячим молоком. В 4 міс. введений прикорм у вигляді манної каші. Дитина бліда, підвищеного живлення. М'язевий тонус знижений. На голівці відмічається сплюснення потилиці, волосся викачане. В. т. 2,0 x 2,0 см., краї м'які. Грудна клітка з розширеною нижньою апертурою, «гарисонова борозна». Живіт збільшений, печінка +2,5 см., селезінка не збільшена. Фізіологічні відправлення не порушені. Ан. крові: Нв-100г/л. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

№14 Дитині 1,5 місяці, м.т. 2900г. Народилася недоношеною з м. т. 1900г. Знаходиться на природньому вигодовуванні, віт ДЗ не отримує. Шкіра чиста, бліда. Голівка не деформована, в. т. 2,0x2,0см. Тургор тканини задовільний, м'язевий тонус дещо знижений. Грудна клітка правильної форми. Дихання везикулярне. Тони серця ритмічні. Живіт м'який. Фізіологічні відправлення не порушені. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

№15 Дитині 8 місяців. Вигодовування штучне коров'ячим молоком, кашама. Рухова активність знижена. Самостійно сидить погано, «рахітичний горб», стоїть з підтримкою. Має олімпійський лоб, збільшені тім'яні бугри, в.т. 3,0x3,0 см. На грудній клітці пальпуються «реберні вервелиці», епіфізи кісток передпліччя з потовщеннями. В легенях везикулярне дихання. Тони серця глухі. Живіт збільшений у розмірі, печінка +3,0 см, селезінка +0,5 см. Фізіологічні відправлення не порушені. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

№16. Дитині 2 міс. Народилася від I вагітності, I пологів, в строк. В I-й половині вагітності відмічався гестоз, анемія. М.т. при народженні 2800, д.т.-50см. При огляді м.т.-3400, дитина бліда. Підшкірно-жирова клітковина знижена на животі, тулубі, кінцівках. Вигодовування штучне коров'ячим молоком. Толерантність до їжі збережена. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

5. План лікування.

№17. Під наглядом педіатра знаходиться дитина 4,5 міс. Народилася доношеною від 4-ї патологічно протікаючої вагітності (гестоз, ЗДА), 4-х пологів. М.т. при народженні 2600г, д.т.-49см. З 1-міс. віку на змішаному вигодовуванні, а з 2-міс.-на нераціональному штучному. Їсть погано, приріст маси тіла склав 2200г. Дитина бліда, підшкірно-жирова основа та тургор м'яких тканин знижені. Зі сторони внутрішніх органів без відхилень. Стул нестійкий. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

5. План лікування.

№18. Світлана К., 3 міс. Поступила в стаціонар у зв'язку з недостатнім приростом м.т., нестійкими випорожненнями. Дитина народилася від 1-ої не ускладненої вагітності, пологи в строк. М.т. при народженні 3100г, д.т.-50см. Вигодовування природне. При контрольному годуванні висмоктує 100мл молока. ФМТ 4600, д.т.-58см. Шкіра дещо бліда, підшкірно-жирова клітковина зменшена на животі. Дитина активна, апетит збережений. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

№19. Дитині 3 міс. Поступила в клініку зі скаргами мами на недостатній приріст м.т.: за перші 2 місяці поправилась на 1000г, а за 3-й міс.-на 200г. Народилася від 1-ої патологічно протікаючої вагітності (гестоз, загроза переривання), пологи в строк, м.т 3100, д.т. 52см. З 1міс. віку на штучному вигодовуванні - спочатку сум. «Малюк», а через 2 тижні переведена на коров'яче молоко. Дитина бліда, підшкірно-жирова основа і тургор м'яких тканин знижені. Прояви рахіту 2 ступеня. Живіт дещо здутий, печінка +3см. Стул 3 рази на добу, без патологічних домішок. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

№20. Дитині 5 міс., м.т. 6000г. Народилася в строк, м.т. 3300 г. В 4 міс. перехворіла на двобічну пневмонію, кишковий дисбактеріоз. При огляді шкіра бліда, підшкірно-жирова основа знижена на животі, тургор м'яких тканин дещо знижений. Зі сторони кісткової системи прояви рахіту I ст. Живіт м'який, не збільшений, печінка +3 см. Стул нормальний. Вигодовування штучне. Толерантність до їжі збережена. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №21. Хвора 16 років прооперована з приводу дифузного токсичного зобу III ст. Через 2 тижні після операції в неї появились короткочасні судомні скорочення м'язів кінцівок,

парастезії. Судоми виникали при фізичному навантаженні 1-2 рази на день. Об'єктивно: пульс 72\хв. АТ 120\70 мм. рт.ст. Зі сторони внутрішніх органів відхилень не виявлено. Наявні симптоми Хвостека, Трусо. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №22. Хвора 18 років скаржиться на слабкість в кінцівках, постійний біль гомілкових м'язів та спині. Часто відмічались переломи трубчастих кісток. На рентгенограмах кісток виявлено облопороз, кіби, патологічні переломи. Рівень кальцію в крові – 7,62 ммоль\л.

Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №23. Хвора 18 років неодноразово лікувалась з приводу сечокам'яної хвороби. При обстеженні: кальцій крові – 5,4 ммоль\л, фосфор крові – 0,5 ммоль\л, кальцій сечі – 700 мг\добу. Рівень креатенину в нормі. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №24. У хворого 17 років скарги на судоми в нижніх і верхніх кінцівках, відчуття ? і поколювання в руках і ногах. Початок захворювання ні з чим не пов'язане. Періодично турбують болі в животі скибічного характеру, несподівано може виникати блювота, пронос. Відмічається втрата маси тіла. Об'єктивно: шкірні покриви сухі, жорсткі, волосся на голові сухе. Набряків немає. АТ – 120\80 мм.рт.ст., пульс 92\хв.. З боку внутрішніх органів без змін. Щитовидна залоза не збільшена. Лабораторні дані: загальний аналіз крові та сечі без особливостей, глікемія натще 5,2 ммоль\л, кальцій крові – 2,8 ммоль\л, фосфору – 1,32 ммоль\л, калій – 4,2 ммоль\л, натрій – 130 ммоль\л. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №25. Хвора 12 років прооперована з приводу раку щитовидної залози. Через 3 тижні почала відмічати судоми в м'язах нижніх кінцівок при незначних фізичних навантаженнях, іноді – ларингоспазм, гвперестезії, проноси. Світобоязнь, погіршення гостроти зору. Шкірні покриви грубі, потовщені. Нігті тонкі, погано ростуть. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №26 Хлопчик 10 років скаржиться на м'язову слабкість, закрепи, знижений апетит, нудоту, блювоту. Протягом 1 року у хлопчика спостерігалися тричі переломи трубчастих кісток та тричі напади сечокам'яної хвороби. При огляді шкірні покриви сухуваті. Відмічається кальцифікати м'язових тканин. З боку внутрішніх органів - без особливостей. Фосфор крові 0,8 ммоль\л, кальцій крові 4 ммоль\л. На рентгенограмі трубчастих кісток виявлення потовщення коркового слою і трабекул, кісти. Кальцифікати в м'язових клітинах. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Матеріали для самоконтролю:

А. Тестові завдання

1. В який термін доби максимальна секреція кортикотропіна та глюкокортикоїдів?

1. Вночі
2. Ранком
3. Вдень
4. Вечером
5. Секреція носить пульсуючий характер

2. Який тип цукрової кривої характерний для хвороби Аддісона?

1. Діабетоїдна
2. Башнеподібна
3. Плоска
4. Діабетична
5. Без змін

3. При гіпокортицизмі основні скарги хворого відмічаються окрім:

1. Астенія
2. Гіперпігментація
3. Втрата маса тіла
4. Зябкість
5. Диспептичні розлади

4. Визначте біологічну дію глюкокортикоїдів на організм:

1. Нормалізація дифункціровки клітин крові
2. Стимулюють лейкопоез
3. Стимулюють еритропоез
4. Стимулюють синтез сульфактанта в легенях плоду і новонародженого
5. Все перераховане

5. Яку дію проявляють андрогени кори наднирників?

1. Анаболічну
2. Формування статевого апарату і вторинних статевих ознак у хлопчиків
3. Затримка натрію, води, кальція, фосфору
4. Ліпосинтетичну
5. Покращують вуглеводний обмін.

6. Які гормони визивають пігментацію шкірних покривів при адреногенітальному синдромі?

1. Оксітоцин
2. Тиреотропний
3. Соматотропний
4. Кортикотропний
5. Інсулін

7. Для адреногенітального синдрому характерні наступні симптоми окрім:

1. Велика маса тіла при народженні
2. Гіперпігментація шкіри
3. Кістковий вік опередає паспортний
4. Низькорослість
5. Високо рослість

8. Для сільутратної форми адреногенітального синдрому характерно:

1. Гіпернатріємія
2. Гіперкаліємія
3. Гіпокаліємія
4. Гіпохлоремія
5. Все перераховане

9. Для хвороби Іценко-Кушенга характерно:

1. Підвищення вмісту АКТГ в крові
2. Зниження вмісту АКТГ в крові
3. Зниження із сечею 17 – кетостероїдів
4. Все перераховане

10. Для хвороби Аддисона у дітей характерно:

1. Гіпотонія, гіподинамія
2. Диспептичні розлади
3. Гіперпігментація шкіри
4. Виражена слабкість, втомлюваність

Все перераховане

Задачі для самоконтролю.

Задача №1. Дитина народилась від 2-гої доношеної вагітності, з масою тіла 4200г. Перша вагітність закінчилась мертво народженням. При народженні виявлено неправильну будову зовнішніх статевих органів: пенісоподібний клітор, великі статеві губи гіпертрофовані шкіра на них складчаста, гіперпігментована, урогенітальний синус. Завдання: Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №2. Хлопчик 2-х років направлений на консультацію з приводу двобічного крипторхізму. Дитина народилась від першої доношеної вагітності з масою 3800г. Мати відмічала, що хлопчик випереджав в фізичному розвитку однолітків. Місяць тому відмітила ріст волосся на лобку. При огляді: шкірні покриви зовнішніх статевих органів, промежини гіперпігментовані. Добре розвинута мязева система. Ріст 105 см. Кістковий вік відповідає 5 рокам. На УЗД органів малого тазу визначається матка та яєчки. Статевий хроматин 30%. К крові 5,0 ммоль/л, Na 140 ммоль/л. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №3. Хлопчик 20 днів від народження. Скарги матері на постійне зригування не пов'язане з харчуванням, рідкі випорожнення. При огляді шкірні покриви сухі, бліді, знижена еластичність і тургор шкіри. Живіт вздутий, перистальтика кишечника видна при огляді. Відмічається макрогенітосомія пегментація і складчастість шкіри зовнішніх статевих органів. Тони серця ослаблені, тахікардія. Цукор крові 3,5 ммоль/л. Знижений рівень натрію крові, високий рівень калію крові. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №4 Дівчинка 5 років. Скарги на постійні головні болі, періодичне запаморочення, мушки перед очима. Із анамнезу встановлено, що дівчинка народилась з масою тіла 3700г. При народженні відмічено гіпертрофію клітора. В 2,5 роки на фоні прискороного фізичного розвитку появились вторинні статеві ознаки за чоловічим типом. При огляді кардіологом відмічено гіперпігментацію шкіри, гіпертрофований клітор. АТ 160/80 мм.рт.ст. Кістковий вік відповідає 10 рокам. Зріст 130 см. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №5 Дівчинка 12 років. Скарги на загальну слабкість, швидко втомлюваність, знижений апетит, тяга до солоної їжі, нудоту, запаморочення, періодично рідкі випорожнення, гіперпигментацію шкіри. Хворіє на протязі 2-х років. Відмічається зниження маси тіла. Поступово стан погіршився. Лікувалась у гастроентеролога. Лікування ефекту не дало. При огляді стан порушений. Зріст 150см. Маса тіла 32 кг. Гіперпигментація шкіри відкритих ділянок шкіри, сосків. Тургор тканин знижений. Артеріальний тиск 70/40 мм.рт.ст. Пульс 90 за 1 хвилину, ритмічний, слабкий. Тони серця ослаблені. Живіт м'який, болісний при пальпації.

Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №6. Хлопчик 10 років протягом 3-х років страждає на хворобу Аддісона. Отримає преднізолон. Останні тиждень хворіє на ГРВІ. Стан погіршився. З'явилась нудота, блювота, біль в животі, діарея, слабкість, запаморочення. Об'єктивно: дитина адинамічна. Невгамовне блювання. Гіперпигментація шкіри та слизових оболонок. Тургор тканин знижений. Тони серця різко ослаблені, тахікардія. Пульс частий, слабкий. Артеріальний тиск 60/30 мм. Рт.ст. Живіт напружений, болісний при пальпації. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №7. Дівчинка 14-та років скаржитися на головний біль, відставання в рості та надлишкову масу тіла. Хворіє протягом 3-х років коли почала набирати масу тіла. На шкірі живота, грудей, ніг, стегон з'явилися яскраво-червоного кольору стрії, підвищився артеріальний тиск. Лікувалась у педіатра з приводу ожиріння без ефекту. Об'єктивно: маса тіла 67 кг, зріст – 150 см. Розподіл підшкірно-жирової клітковини з переважанням в області грудей, живота, обличчя. Артеріальний тиск 145/85 мм.рт.ст. Печінка +2 см. Шкіра суха, петехії, гіпертрихоз. На стегнах, животі, плечах, попереку, багряно-червоні з ціанотичним відтінком. Гіпоплазія молочних залоз. Менструації нерегулярні. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №8. Хлопчик 14 років, після черепно-мозкової травми почав відмічати виражену загальну і мозкову слабкість втрату апетиту, блювоту, іноді проноси, втрату маси тіла. Відмічає тягу до солі. Вночі і ранком часто відмічає підвищену пітливість, напади різкої слабості, головних болей. Об'єктивно: шкірні покриви чисті, вологі, зниженого харчування. Пульс 90 за хвилину, ритмічний, м'який. Артеріальний тиск 90/40 мм.рт.ст. Тони серця ослаблені. Живіт м'який, болючий. Відмічається затримка статевого розвитку. Цукор крові натще – 3,3 ммоль/л. Відмічається гіперкаліємія, гіпонатріємія, рівень ЛГ, ФСГ знижені.

Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №9. Дівчинка 15 років на фоні повного здоров'я почала відмічати зниження тембру голосу, ріст волосся на лиці, животі, випадіння волосся на голові, гіпертрофію клітора, незначне збільшення маси тіла, помірну спрагу, порушення менструального циклу. Об'єктивно: шкірні

покриви сухуваті, акне на стегні, лиці. Відмічається ріст волосся на лиці, побічний лінії живота. Артеріальний тиск 130/60 мм.рт.ст. Тони серця звучні. В легенях везикулярне дихання. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №10. Хлопчик 5 років народився від першої доношеної вагітності з масою тіла 4600г. При народженні діагностовано двобічний черевний крипторхізм, стовбурову гіпоспадію. Фізичний розвиток характеризувався прискореним ростом, хорошим розвитком м'язової системи. Находився під наглядом урологів. Від оперативного лікування крипторхізму і корекції гіпоспадії батьки відмовились. В 3 роки появились вторинні статеві органи (оволосіння по головному типу, низький голос, акне). При огляді: Ріст 142 см. Кістковий вік відповідає 10 рокам. Каріотип 46 XX. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №11. Хворий 17 років скаржиться на значну слабкість, втрату маси тіла, знижений апетит, болі в кістках, нудоту. Хворіє 6 місяців. Об'єктивно: шкіра бліда, її тургор і вологість знижений, деформацій скелету немає, кістки при пальпації болючі. З боку внутрішніх органів без особливостей. Загальний аналіз крові: еритроцити $2,6 \times 10^{12}$ /л, гемоглобін – 84 г/л, лейкоцити – $7,5 \times 10^9$ /л, ШОЕ 45 мм/год. Загальний аналіз сечі: ПВ -1012, білок – $0,9^2$ /л, цукор та ацетон відсутній. Калій – 4,2 ммоль/л, Натрій – 130,0 ммоль/л, Кальцій – 2,8 ммоль/л, Р -1,2 ммоль/л. Рентген кісток: дифузний остеопороз, кістоподібні просвітлення в ребрах, кістках кінцівок. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №12. Хвора 17 років протягом 12 років хворіє цукровим діабетом I типу, ускладненим нефропатією III ст. скаржиться на ранкове погіршення самопочуття – втрата апетиту, появились нудота, болі в животі, кістках, підвищенням температури. Одержує інсулін. Рівень глюкози в крові – 10 ммоль/л, цукор сечі – 10 г/л, китонові тіла відсутні, залишковий азот – 55 мг%, сечовина 11 ммоль/л, Калій – 4,5 ммоль/л, натрій – 130,0 ммоль/л, сальцій – 3,8 ммоль/л, р – 0,6 ммоль/л. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №13. У хворої дитини з судомним синдромом виявлена гіпокальціємія, рентгенологічні ознаки остеопорозу. Рівень парад гормону в крові підвищений. Гіперфосфатемія. Спостерігається затримка розумового і фізичного розвитку. Лікування паратгормоном неефективне. **Завдання:**

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Матеріали для самоконтролю:

А. Тестові завдання

1. Вміст цукру в крові натще в нормі:

1. 3,3 – 5,5 ммоль/л
2. 2,3 – 4,6 ммоль/л
3. 10,0 – 11,1 ммоль/л
4. 7,0 – 8,0 ммоль/л

4,4 – 6,6 ммоль/л

2. При ювенільному цукровому діабеті гіперглікемія зумовлена

1. Резистентністю периферичних тканин до дії інсуліну
2. Зниження синтезу та секреції інсуліну
3. Синтезом малоактивного інсуліну
4. Надлишковим руйнуванням інсуліну ферментами печінки
5. Зв'язуванням інсуліну з білком та переходом його в малоактивну форму

3. Відмінною ознакою ниркового діабету від цукрового є:

1. Глюкозурія
2. Нормоглікемія
3. Гіперглікемія натще не більше 7,2 ммоль/л
4. Постійне виведення глюкози в день і вночі

Все перераховане вірно

4. В загальноприйнятому раціоні харчування хворих на цукровий діабет співвідношення білків, жирів та вуглеводів складає:

1. 1 : 1 : 4,0
2. 1 : 1 : 3,5
3. 1 : 0,75 : 3-3,5
4. 1 : 0,5 : 4,0
5. Немає значення

5. Які клітинні острівці Лангенгарса виробляють інсулін?

1. Альфа-клітини
2. Бета – клітини
3. Дельта-клітини
4. Альфа і бета – клітини
5. Усі перераховані

6. Найбільш гіперглікемізуючу дію має:

1. Глюкагон
2. Адреналін
3. Соматостатін
4. Кортизон
5. Тестостерон

7. Для цукрового діабету характерні всі перераховані ураження шкіри і слизових оболонок, крім:

1. Піодермії і панарицію
2. Ліпоїдного некрозу
3. Ксантодермії
4. Гінгівітів та стоматитів

Вітіліго

8. Для клініки цукрового діабету характерно все перераховане, крім:

1. Полідіпсії
2. Поліурії
3. Енурезу
4. Підвищеного апетиту
5. Пітливості

9. Приводять до компенсації цукрового діабету:

1. Гострих інфекційних захворювань
2. Стресових ситуацій

3. Порушення дієти
4. Заняття спортом
10. Для інсулінозалежного цукрового діабету характерно все перераховане, крім:
 1. Гострий початок
 2. Інсулінотерапія
 3. Інсулінорезистентність
 4. Схильність до кетоацидозу
 5. Частіше розвивається у дітей

Задачі для самоконтролю.

ЗАДАЧА №1. Хлопчик 12 років. Після пересеного грипу з'явилась спрага, часте сечовипускання, втрата маси тіла на фоні задовільного апетиту, швидка втомлюваність. При огляді: шкірні покриви сухі. Язик сухий. В легенях везикулярне дихання. Пульс 130 за 1 хвилину, ритмічний. Живіт м'який, не болючий. Печінка виступає з-під реберної дуги на 2,5 см. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №2. Дівчинка 4-х років. Без видимих причин появився свербіж в області зовнішніх статевих органів, спрага до 2-х літрів на добу, втрата маси тіла, ніктурія. Батьки звернулись до лікаря, який запідозрив ентеробіоз. При обстеженні діагноз не підтвердився. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №3. Хлопчик 14 років. Хворіє цукровим діабетом з 4-х років. Часто відмічається кетоацидоз та гіпоглікемії. За останні 4 роки відмічався лабільний перебіг цукрового діабету, ожиріння. Об'єктивно: шкірні покриви сухі. Підшкірно-жировий шар розвинутий надмірно, розповсюджений в області лица, грудей, живота. Ріст 148 см. Вторинні статеві ознаки відсутні. Живіт м'який. Печінка + 5 см. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №4. Дівчина, 16 років, місяць тому після перенесеної психологічної травми відчула виражену спрагу (випивала до 3-4 л рідини), швидко почала втрачати масу тіла. При обстеженні в сечі виявлено цукор. Стан дівчини швидко погіршувався: різко посилилась спрага, зник апетит, з'явилися нудота, блювання, болі в животі. Об'єктивно: ріст 166 см, маса 54 кг. Частота пульсу 90 за хвилину, АТ – 105/60 мм рт ст. Язик сухий, червоний, обкладений. Запах ацетону з роту. Живіт м'який, болючий в епігастральній ділянці та правому підребр'ї. Нижній край печінки виступає на 3 см з-під краю реберної дуги, болючий. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №5. Дитина 4-х років, через 2 тижні після пересеного грипу з'явилась спрага, нічне нетримання сечі, сухість в роті, втрата маси тіла. Об'єктивно: в'ялість, сонливість, шкіра суха. Язик сухий, обкладений білим нальотом. Дихання ритмічне 30 за хвилину. Тони серця ритмічний. Живіт напружений, болючий, печінка +3 см. Рівень глюкози крові > 15 ммоль/л, глюкоза сечі – 5%, ацетон сечі різко позитивний. Завдання

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №6. У хворої 15 років спостерігається надлишкова маса тіла. Скарг не пред'являє. При профогляді проведені загальноклінічні дослідження. Ріст 160 см, маса 69 кг. Рівень цукру крові натще – 7,88 ммоль/л. Виявлено цукор сечі до 3%. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №7. Дівчинці 14 років. Хворіє цукровим діабетом з 9-х років. Під час занять з фізкультури раптово втратила свідомість.

Об'єктивно: в непритомному стані, відмічаються судоми, тремор жувальної мускулатури, шкірні покриви бліді, вологі. Дихання ритмічне, поверхневе. Запаху ацетону в видихаємому повітрі немає. Пульс 130 за хвилину. АТ 130/60 ммрт.ст. Тони серця звучні. Зіниці розширені.

Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №8. Хлопчик 15 років хворіє на цукровий діабет протягом 10 років. Часто поступав в реанімаційне відділення в стані гіпоглікемічної та кетоацидотичної коми. Часто порушував режим харчування та самовільно неадекватно міняв дозу інсуліну. Об'єктивно: шкірні покриви помірно сухі. Живіт м'який. Печінка виступає з підреберної дуги на 5 см. Ріст 147 см. Вторинні статеві ознаки відсутні. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №9. Дівчинка 11 років. Хворіє цукровим діабетом 3 роки. Одержує інсулін короткої дії перед основними прийомами їжі і пролонгований ранком і вечері. Після порушення дієти появилася спрага, нудота, блювота, болі в животі. Оглянута хірургом. Виключена гостра патологія черевної порожнини. Об'єктивно: шкірні покриви сухуваті. Дихання 30 за хвилину. Пульс ритмічний 100 за хвилину. АТ 120/60 ммрт.ст. цукор крові 14 ммоль/л. Цукор сечі 2% Ацетон сечі (++) . Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №10. Хлопчик 11 років, хворіє цукровим діабетом 3 роки. Вранці після введення інсуліну не встиг поснідати. По дорозі в школу відчув головний біль, пітливість, головокружіння, дратівливість. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №11. Хлопчик 14 років. Хворіє цукровим діабетом з 4-х років. Часто відмічається кетоацидоз та гіпоглікемії. За останні 4 роки відмічався лабільний перебіг цукрового діабету, ожиріння. Об'єктивно: шкірні покриви сухі. Підшкірно-жировий шар розвинутий надмірно, розповсюджений в області лица, грудей, живота. Ріст 148 см. Вторинні статеві ознаки відсутні. Живіт м'який. Печінка + 5 см. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №12. Дівчинка 7 років, хворіє на цукровий діабет, отримує інсулін. Вранці після прийому інсуліну не снідала. Невдовзі з'явилося відчуття голоду, головний біль, пітливість, дратівливість. Потім появився тремор, запаморочення, дитина знепритомніла. Об'єктивно: в непритомному стані шкіра бліда, підвищеної вологості. Дихання поверхневе. Запаху ацетону у видихаємому повітрі немає. Тони серця ритмічні, тахікардія. Гіпертонус м'язів. АТ в нормі.

Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №13. Хлопчик 14 років. Хворіє цукровим діабетом 4 роки. Приймає інсулін. Два дні тому після вживання недоброякісної їжі з'явилося блювання, рідкий стул в зв'язку з чим дозу інсуліну було зменшено. Стан хворого погіршився. Посилилась спрага, сухість шкіри і слизових оболонок, виражена слабкість, сонливість, судоми м'язів потім втрата свідомості. Об'єктивно: шкіра суха, тонус очних яблук знижений. Дихання поверхневе, ритмічне, запах ацетону відсутній. Пульс 130 за хвилину, АТ 70/40 мм.рт.ст. Тони серця ослаблені. Живіт м'який. Печінка + 4 см. Цукор крові 40 ммоль/л, цукор сечі 5% реакція сечі на ацетон негативна. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №14. Дівчинці 14 років. Хворіє цукровим діабетом з 9-х років. Під час занять з фізкультури раптово втратила свідомість. Об'єктивно: в непритомному стані, відмічаються судоми, тремор жувальної мускулатури, шкірні покриви бліді, вологі. Дихання ритмічне, поверхневе. Запаху ацетону в видихаємому повітрі немає. Пульс 130 за хвилину. АТ 130/60 ммрт.ст. Тони серця звучні. Зіниці розширені. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №15. Хлопчик 15 років хворіє на цукровий діабет протягом 10 років. Часто поступав в реанімаційне відділення в стані гіпоглікемічної та кетоацидотичної коми. Часто порушував режим харчування та самовільно неадекватно міняв дозу інсуліну. Об'єктивно: шкірні покриви помірно сухі. Живіт м'який. Печінка виступає з підреберної дуги на 5 см. Ріст 147 см. Вторинні статеві ознаки відсутні. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №16. Дівчинка 11 років. Хворіє цукровим діабетом 3 роки. Одержує інсулін короткої дії перед основними прийомами їжі і пролонгований ранком і вечері. Після порушення дієти появилася спрага, нудота, блювота, болі в животі. Оглянута хірургом. Виключена гостра патологія черевної порожнини. Об'єктивно: шкірні покриви сухі. Дихання 30 за хвилину. Пульс ритмічний 100 за хвилину. АТ 120/60 мм рт.ст. цукор крові 14 ммоль/л. Цукор сечі 2% Ацетон сечі (++) Завдання

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №17. В приймальне відділення поступила дівчинка 14 років, яка хворіє цукровим діабетом протягом 6 років. Отримує інсулін. З анамнезу стало відомо, що дитина напередодні перенесла ГРВІ. Доза інсуліну при цьому не корегувалась. Стан дитини погіршився, посилилась спрага, поліурія. Відмічається нудота, біль в животі, блювання, сонливість. При огляді дівчинка втратила свідомість. Об'єктивно: свідомість відсутня, шкіра суха, гіперемія шкіри обличчя. Зіниці звужені. Тонус м'язів знижений. Запах ацетону у видихаємому повітрі. Дихання шумне. Пульс 130/хв., малої величини. АТ 80/50 мм рт.ст. Тони серця ослаблені. Живіт здутий. Нижній край печінки виступає на 3 см з-під нижнього краю реберної дуги. Питання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №18. До лікарні поступив хворий 12 років, який протягом 4 роки хворіє на цукровий діабет. Отримує інсулін. Після фізичного навантаження з'явилося відчуття голоду, пітливість, дратівливість, головний біль, потім запаморочення, втрата свідомості, судоми.

Об'єктивно: шкірні покриви бліді, вологі. Тонус м'язів підвищений, зіниці розширені, дихання рівне. Запаху ацетону з рота немає. Тризм жувальних м'язів. Тонус очних яблук в нормі. Пульс 90/хв., ритмічний, звичайних властивостей. АТ 125/75 мм рт.ст. Тони серця ритмічні, ослаблені, тахікардія. Сухожильні рефлекси підвищені. Питання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

Задача №19. Хлопчик 14 років хворіє на цукровий діабет 1 типу з 2-х років. Отримує інсулінотерапію. Постійно порушує дієту. Лікаря ендокринолога та інших спеціалістів поліклініки не відвідує і не обстежується. Рівень глікемії визначає самостійно індивідуальним глюкометром 1 раз на тиждень. Коливання рівня глікемії у дитини протягом дня від 11 до 17 ммоль/л. протягом захворювання часто перебував в стаціонарі в стані кето ацидозу. Останні півроку турбують відчуття холоду в нижніх кінцівках, парестезії, «оніміння». Питання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План диспансеризації.

Задача №20. Дівчинка 15-ти років хворіє на цукровий діабет 1 типу протягом 14-ти років. Отримує інсулін. Перебіг захворювання лабільний: відзначаються часті гіпоглікемії та кето ацидоз. Порушує дієту. Контроль рівня глікемії здійснює за допомогою індивідуального глюкометра. Рівень глюкози у крові хворої, звичайно, складає 12-15 ммоль/л. останні 2 роки у спеціалізованому відділенні не перебувала. Відзначається затримка росту та статевого розвитку. Протягом року в аналізах сечі неодноразово визначалася протеїнурія. Питання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План диспансеризації.

Матеріали для самоконтролю:

А. Завдання для самоконтролю:

1. Яка тривалість замісної терапії тиреоїдними препаратами при вродженому гіпотиреозі?

А. Постійно.

Б. Обмежений проміжок часу.

В. Тривалий проміжок часу.

Г. Переривчасті курси.

Д. Короткий проміжок часу.

2. Для вродженого гіпотиреозу характерно:

А. Хондродиспластичні пропорції скелета.

Б. Зниження рівню холестерину.

В. Нормальні пропорції тіла.

Г. Підвищена збудливість, дратівливість.

Д. Втрата маси тіла.

3. Для діагностики гіпотиреозу найбільш важливим є дослідження:

А. Вмісту трийодтироніну, тироксину та тиреотропіну в крові.

Б. Рівня лужної фосфатази в крові.

В. Рівня холестерину в крові.

Г. ЕКГ.

Д. «Кісткового віку».

4. Для вродженого гіпотиреозу не характерно:

А. Нормальний розумовий розвиток.

Б. Затримка розумового розвитку.

В. Сонливість.

Г. Відставання в фізичному розвитку.

Д. Відставання в моторному розвитку.

5. Для дифузного токсичного зобу у дітей характерно:

А. Регіонарна пітливість.

Б. Дифузна підвищена вологість шкіри.

В. Сонливість, загальмованість.

Г. Зниження апетиту.

Д. Набряки.

6. Які зміни серцево-судинної системи з перелічених найбільш характерні для дифузного токсичного зобу у дітей?

А. Збільшення розмірів серця.

Б. Стійка тахікардія.

В. Підвищення діастолічного тиску.

Г. Глухі тони.

Д. Брадикардія.

7. Що із переліченого є характерним для аутоімунного тиреоїдиту Хашимото?

А. Щитовидна залоза збільшена, бугриста, щільної консистенції.

Б. Щитовидна залоза I-II ст., щільної консистенції, неоднорідна.

В. Наявність симптомів гіпотиреозу.

Г. Підвищення титру антитіл.

Д. Все перераховане.

8. При лабораторному обстеженні дитини, хворої на дифузний токсичний зоб, звичайно виявляють:

А. Підвищення вмісту тироксину (T4) та трийодтироніну (T3) в крові.

Б. Зниження вмісту T3 та T4 в крові.

В. Підвищення вмісту тиреотропіну (ТТГ) в крові.

Г. Підвищення рівню холестерину в крові.

Д. Зниження рівня глюкози в крові.

9. При якому із захворювань виділяють характерну тріаду симптомів: зоб, екзофтальм, тахікардію?

А. Дифузний нетоксичний зоб.

Б. Дифузний токсичний зоб.

В. Гіпотиреоз.

Г. Аутоімунний тиреоїдит.

Д. Гострий тиреоїдит.

10. До очних симптомів, що спостерігаються при дифузному токсичному зобі у дітей, належать:

А. Симптом Грефе.

Б. Симптом Далримпля.

В. Симптом Мебіуса.

Г. Симптом Штельвага.

Д. Все перераховане.

Б. Задачі для самоконтролю:

ЗАДАЧА №1. Дівчинка 2 місяця. Скарги матері на жовтушність, в'ялість дитини, сонливість, не плаче, коли приходить час годування чи коли вологі пелюшки. Дитина народилася від першої вагітності (42 тижні), з масою тіла 3800 г. Погано брала грудь. Довго не заживала пупкова ранка. Об'єктивно: шкірні покриви жовтушні, холодні, з мармуровим малюнком. Бокові тім'ячка відкриті. Відмічаються незначні набряки (периорбітальні, на тилах кисті і стоп). Носове дихання утруднене. При плачі голос низький, грубий. Дитина в'яла, не слідує за яскравими іграшками, не реагує на різкі звуки. Пульс 100 на хв. Тони серця звучні. Живіт м'який, безболісний. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №2. Хлопчик 4-х років, відстає в психічному розвитку. Народився від доношеної вагітності в асфіксії. Маса тіла при народженні 3500, зріст 52 см. З перших місяців відстає в психомоторному розвитку. Головку почав тримати в 9 місяців, сидіти в 1 рік 6 міс., не говорить. Прорізалось 2 зуби. Об'єктивно: маса тіла 12 кг, зріст 85 см. Шкірні покриви сухі, холодні. Обличчя амімічне, пастозне, очні щілини звужені, губи потовщені, язик великий, не вміщується в ротовій порожнині. Хлопчик не ходить, в'ялий, пасивний. Волосся сухе. Набряки на кистях, стопах, над- і підключичні ямки виповнені. Набряки щільні. Кінцівки короткі. Мозковий череп збільшений, відкрите бокове тім'ячко, широко розставлені ноги, широке перенісся. Пульс 84 в хв, АТ – 85-60 мм.рт.ст. Тони серця ослаблені, систолічний шум на верхівці. Живіт збільшений в об'ємі, пупкова грижа. Кістковий вік відповідає новонародженому. Нв 90 г/л, еритроцити – $3,2 \times 10^{12}/л$. Холестерин 16 ммоль/л. ТТГ 50 мкЕд/мл. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №3. Хвора 14 років скаржиться на швидку втомлюваність, сонливість, зябкість, схильність до закріпів, знижений апетит, нерегулярні місячні. Хворіє близько 2-х років. Лікувалась нерегулярно. Зріст 146 см, вага 50 кг. Шкірні покриви бліді, сухі, холодні. Відмічаються набряки кистей і стоп, над і підключичних ямок, периорбітальні. Волосся на голові сухе, ламке, випадає. Пульс 68 на хв, ритмічний. АТ 100/60 мм.рт.ст Тони серця ослаблені. Щитовидна залоза збільшена, видна при огляді. При пальпації щільна, безболісна,

рухома. При УЗД ЩЗ відмічається збільшення залози, її гетерогенність. При імунологічному дослідженні відмічається високий титр антитіл до тиреоїдної пероксидази. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №4. Дитині 1 рік 5 міс., не ходить, не говорить, в'яла, неактивна. Від перших нормальних пологів, маса тіла при народженні – 4500. Голівку тримає з 9 місяців. На штучному вигодовуванні з 2-х місяців. Об'єктивно: в'яла, неактивна, одутловата. Широке перенісся, ніс сидлоподібний, язик великий, висунутий з рота, голос грубий. Шкіра бліда з жовтяничним відтінком, суха. Зубів немає, велике тім'ячко відкрите – 2,5*2,5 см. Сухожильні рефлекси знижені. Дихання везикулярне. Тони серця ослаблені, брадикардія. Живіт здутий. Печінка не палькується. Сечовипускання не порушено. Закрепи. Щитоподібна залоза не палькується, не візуалізується. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №5. Дівчинка 12-ти років. Непокоїть біль у ділянці серця, серцебиття, відчуття жару, запаморочення, слабкість. Скарги з'явилися 2 місяці тому, після перенесеної лакунарної ангіни. Схудла на 4кг, погіршилась успішність в школі, сон. Апетит не порушений. Об'єктивно: маса – 38кг, зріст – 155см. Плаксива, дратівлива. Шкіра підвищеної вологості. Тургор тканин знижений. Тони серця гучні, тахікардія. Дихання везикулярне. Живіт м'який, безболісний. Печінка та селезінка не палькуються. АТ 140/50 мм рт. ст. Щитовидна залоза III ступеня, дифузна, еластична, безболісна. Тремор пальців рук. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №6. Дитина 1 рік 8 міс., відстає у психофізичному розвитку. Не ходить, сидить не стійко, не говорить, іграшками не цікавиться. Від перших нормальних пологів, маса тіла при народженні – 4500. Голівку тримає з 9 місяців. На штучному вигодовуванні з 2-х місяців. Об'єктивно: в'яла, неактивна, одутловата. Шкіра бліда з жовтяничним відтінком, суха. Риси обличчя грубі. Широке перенісся, ніс сидлоподібний, язик великий, висунутий з рота, голос грубий. Зубів немає, велике тім'ячко відкрите – 2,5*2,5 см. Сухожильні рефлекси знижені. Дихання везикулярне. Тони серця ослаблені, брадикардія. Живіт здутий. Печінка не палькується. Сечовипускання не порушено. Закрепи. Щитоподібна залоза не палькується, не візуалізується. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №7. Хвора, 14 років, прооперована з приводу дифузного токсичного зобу. Після операції стан хворої погіршився, підвищилась температура, з'явилися серцебиття, задишка, пітливість, діарея, відчуття страху. Хвора збуджена. Шкіра волога, гаряча на дотик. Температура тіла – 38.6°C, пульс – 160 за 1хв., ритмічний, АТ – 85/40 мм рт ст. Тони серця звучні. Дихання везикулярне, в нижніх відділах- вологі, незвучні середньо- та мілкоміхурцеві хрипи. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №8. Хвора, 16 років, скаржиться на роздратованість, слабкість, пітливість, погану переносимість тепла, постійне серцебиття, схуднення. Апетит збережений. Приймала препарати бромю, валеріани, седуксен, проте стан не покращився. Ріст – 168 см, маса – 61 кг. Шкіра помірно волога, тепла на дотик. Симптоми Грефе, Мебіуса позитивні. Щитовидна залоза збільшена, помітна візуально (округла шия), при пальпації м'яка. Пульс 126 за хв., АТ – 130/60 мм рт ст. Межі серця в нормі. Тони чіткі, систолічний шум на верхівці і в V точці.

Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №9. Хворий, 14 років, прооперований з приводу дифузно-токсичного зобу III ст. Через 2 тижні після операції з'явилися короткочасні судомні скорочення м'язів рук, які супроводжувались онімінням обличчя. Судоми виникали 1-2 рази на тиждень, за звичай вдень. Об'єктивно: пульс – 82 за хв., АТ – 110/70 мм рт ст. З боку внутрішніх органів відхилень від норми немає. Симптоми Труссо, Хвостека – позитивні. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЗАДАЧА №10. Хвора, 15 років, прооперована з приводу дифузного токсичного зобу. Місяць до операції лікувалась стаціонарно, приймала мерказоліл. В задовільному стані виписана додому. В домашніх умовах лікування не приймала. Перед операцією пульс був 118 за хв., АТ – 125/50 мм рт ст. На другий день після операції стан різко погіршився. Хвора збуджена, скаржиться на серцебиття, пітливість, двічі були блювання, пронос. Пульс – 170 за хв., аритмічний (миготлива аритмія), АТ – 95/50 мм рт ст. Тони серця звучні. Дихання везикулярне. Живіт м'який; помірна болючість в області кишечника. Нижній край печінки виступає на 4 см з-під реберної дуги. Температура тіла 40°C. Завдання:

Виділити провідні клінічні синдроми.

З якими захворюваннями необхідно провести диференційну діагностику?

Поставити попередній клінічний діагноз.

План обстеження.

План лікування.

ЛІТЕРАТУРА

1. Волосовець О.П. Навчальний посібник з дитячої ендокринології /О.П.Волосовець, П. Кривопустов, І.М. Криворук та ін.- Тернопіль: Укрмедкнига, 2004. – С. 6-90.
2. Майданик В.Г. Педіатрія. – Харків: Фолио, 2002 – С. 900 - 939
3. Педіатрія. Підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації / За ред. Проф. О.В Тяжкої/ Видання друге. – Вінниця: Нова книга . – 2008. – 695-703с.
4. Накази МОЗ України від 27.04.06 №254 «Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча ендокринологія» та від 03.02.09 № 55 «Про затвердження протоколів лікування дітей з ендокринними захворюваннями».
5. Педіатрія: національний підручник: у 2 т. Т.2 / За ред. професора В.В. Бережного. - Київ, 2013.

Тема лабораторного заняття № 19 Лихоманка без вогнища інфекції у дітей. Диференційна діагностика. Тактика лікаря.

1. Актуальність теми.

Лихоманка – одна з найпоширеніших причин звернення батьків до педіатрів. Це неспецифічний симптом, який може свідчити як про банальні інфекційні захворювання, так і про важкі патологічні стани, що становлять загрозу для життя дитини. Особливе клінічне значення має лихоманка без явного вогнища інфекції, коли відсутність очевидних проявів хвороби ускладнює діагностику та визначення тактики лікування.

Причини актуальності теми:

A. Висока поширеність:

- a. Лихоманка є найбільш частим симптомом у педіатричній практиці, що може виникати при багатьох захворюваннях – від звичайної вірусної інфекції до сепсису або онкогематологічної патології.

B. Складність диференційної діагностики:

- a. У дітей раннього віку симптоматика багатьох захворювань є неспецифічною. Лихоманка без явного вогнища інфекції може бути проявом як вірусних, бактеріальних, грибкових інфекцій, так і аутоімунних, онкологічних, метаболічних або генетичних патологій.

2. Конкретні цілі:

- A. Освоїти сучасні підходи до оцінки стану дитини з лихоманкою.
- B. Оволодіти навичками диференційної діагностики захворювань, що супроводжуються лихоманкою.
- C. Розуміти патофізіологічні механізми розвитку лихоманки.
- D. Навчитися раціонально застосовувати лабораторно-інструментальні методи обстеження.
- E. Зрозуміти показання до призначення антипіретиків та їх правильне використання.
- F. Вивчити алгоритми надання невідкладної допомоги при фебрильних судомомах

3. Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція):

Попередня дисципліна	Отримані навички
Нормальна анатомія	<ul style="list-style-type: none">• Структурні особливості органів і систем у дітей, що забезпечують процеси терморегуляції.• Особливості будови нервової системи, гіпоталамуса як центру терморегуляції.
Патофізіологія	<ul style="list-style-type: none">• Патофізіологічні механізми лихоманки (етапи розвитку: підйом температури, плато, зниження).• Особливості терморегуляції у дітей різного віку.• Запальні медіатори (інтерлейкіни, простагландини) та їх вплив на температуру тіла.
Мікробіологія	<ul style="list-style-type: none">• Основні групи збудників, що викликають інфекційні захворювання (віруси, бактерії, гриби, паразити).• Роль бактеріальних токсинів і вірусних антигенів у виникненні лихоманки.
Фармакологія	<ul style="list-style-type: none">• Механізм дії та дозування основних антипіретиків (парацетамол, ібупрофен).• Побічні ефекти та протипоказання до застосування антипіретиків у дітей.
Пропедевтика педіатрії	<ul style="list-style-type: none">• Оцінка стану шкіри, пальпація лімфатичних вузлів, пальпація живота.• Проведення термометрії (оральна, пахвова, ректальна).
Внутрішньо-предметна інтеграція	<ul style="list-style-type: none">• Аналіз результатів загального аналізу крові (лейкоцитарна формула, швидкість осідання еритроцитів).

	<ul style="list-style-type: none"> • Розшифровка показників С-реактивного білка, прокальцитоніну, коагулограми. • Аналіз результатів посівів крові, сечі, ліквору.
--	--

А. 4.1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття:

Термін	Визначення
Лихоманка	це патологічне підвищення температури пла, яке виникає як частина специфічної біологічної відповіді, контрольованої та опосередкованої центральною - нервовою системою.

В. Теоретичні питання до заняття:

- Етіологічні та патогенетичні фактори лихоманки у дітей.
- Клінічні ознаки лихоманки без вогнища інфекції у дітей.
- Класифікація лихоманки за температурним рівнем, тривалістю та характером температурної кривої
- Диференційний діагноз лихоманки з іншими патологічними станами (гіпертермія, сепсис, аутоімунні захворювання)
- Алгоритм діагностики лихоманки без вогнища інфекції у дітей
- Алгоритм лікування дитини з лихоманкою різного генезу у гострому періоді
- Показання до призначення антипіретиків у дітей
- Синдромологічний алгоритм лікування дитини з лихоманкою у разі фебрильних судом
- Показання до госпіталізації дітей з лихоманкою
 - "Червоні прапорці" та загрозові стани
- Роль мультидисциплінарного підходу у лікуванні лихоманки без вогнища інфекції
 - Консультації спеціалістів: інфекціоніста, ревматолога, гематолога

Практичні завдання, які виконуються на занятті:

- 1.Робота з тестовими завданнями.
- Робота студентів у відділенні педіатрії чи інфекційних хвороб.
- Діагностика причин лихоманки у дітей:
- Виявлення станів, що загрожують життю дитини:
 - Оцінка "червоних прапорців" (сепсис, менінгіт, фебрильні судоми, гіпертермічний синдром).
 - Призначення необхідних заходів у разі загрозових станів.
- Складання плану обстеження дитини з лихоманкою:
 - Визначення пріоритетних лабораторних аналізів.
 - Розробка плану інструментальних методів обстеження.
- Надання невідкладної допомоги:
 - Алгоритм дій при фебрильних судамах.
 - Методи фізичного та медикаментозного зниження температури.
 - Розрахунок доз антипіретиків залежно від маси тіла дитини.
- Клінічний розбір показового випадку:
 - Аналіз випадку дитини з лихоманкою без вогнища інфекції.
 - Обговорення діагностичних підходів, плану лікування та прогнозу.
- Розв'язання ситуаційних задач.

5.Зміст теми: Лихоманка — це патологічне підвищення температури пла, яке виникає як частина специфічної біологічної відповіді, контрольованої та опосередкованої центральною - нервовою системою. Нормальною температурою тіла в загальному вважається температура 37°C, таке значення зазвичай приписується дослідженням, датованим ХІХ століттям. У більш новому дослідженні молодих дорослих верхньою межею нормальної температури тіла (при вимірюванні в ротовій порожнині) був показник 37,2°C вранці та 37,7°C у середньому за добу. Нормальна температура тіла варіює залежно від віку, рівня активності, фази менструального

циклу та інших факторів. Лихоманка - поширена скарга серед дітей. У більшості випадків, лихоманка виникає в результаті вірусних інфекцій та передбачає симптоматичне лікування. Іноді лихоманка може виникнути в результаті простих бактеріальних інфекцій, які діагностуються на основі анамнезу захворювання та об'єктивного дослідження, і вимагають антибактеріальної терапії без лабораторної оцінки. В деяких клінічних ситуаціях причина лихоманки не достатньо з'ясована. Лихоманка без причини може потребувати подальшого аналізу, який включає лабораторні тести або візуалізацію. В деяких випадках лихоманка більш тривала, потребує більш детального аналізу та потрапляє в категорію лихоманки невідомого генезу.

Фізіологія лихоманки. Найбільше значення в регуляції температури внутрішнього середовища організму має гіпоталамус. Відомо, що регуляція процесу теплоутворення (хімічна терморегуляція) здійснюється діяльністю ядер задньої частини гіпоталамуса; процеси фізичної терморегуляції (тепловіддачі) обумовлені ядрами переднього гіпоталамуса. Таким чином, можна говорити про наявність в гіпоталамусі двох регулюючих центрів: центру теплоутворення і центру тепловіддачі. Складні процеси взаємодії цих центрів визначають баланс теплопродукції і тепловтрати в нормальному організмі і відіграють важливу роль при розвитку патології, наприклад, при гарячкових станах. У результаті дії низьких температур в організмі людини виникає низка місцевих і загальних реакцій, які можуть викликати застуду, зниження температури тіла, місцеві зміни в тканинах (відмороження) і завершитися замерзанням організму. Виникнення і вираженість змін в організмі при його Найбільше значення в регуляції температури внутрішнього середовища організму має гіпоталамус. Відомо, що регуляція процесу теплоутворення (хімічна терморегуляція) здійснюється діяльністю ядер задньої частини гіпоталамуса; процеси фізичної терморегуляції (тепловіддачі) обумовлені ядрами переднього гіпоталамуса. Таким чином, можна говорити про наявність в гіпоталамусі двох регулюючих центрів: центру теплоутворення і центру тепловіддачі. Складні процеси взаємодії цих центрів визначають баланс теплопродукції і тепловтрати в нормальному організмі і відіграють важливу роль при розвитку патології, наприклад, при гарячкових станах. У результаті дії низьких температур в організмі людини виникає низка місцевих і загальних реакцій, які можуть викликати застуду, зниження температури тіла, місцеві зміни в тканинах (відмороження) і завершитися замерзанням організму. Температура тіла в основному контролюється гіпоталамусом через регуляцію дихальної системи, шкіри та метаболізму. Базове розуміння фізіологічних факторів, які регулюють температуру, може допомогти відрізнити нормальне відхилення від лихоманки. Середня базальна температура тіла змінюється в залежності від віку, статі, конституції тіла, часу доби, рівня активності, менструального циклу та інших факторів. Важливим є те, що фізіологічна температура показує низький рівень вранці та підйом близько до вечора, і може змінюватися в межах не більше ніж 1°C. Більш того, немовлята та малі діти утримують високу температуру, ніж старші діти та дорослі перш за все через підвищену швидкість метаболізму та співвідношення поверхні тіла до ваги. Слід зазначити, що центральна температура тіла прямо пропорційна ожирінню, яке повинно бути взяте до уваги в зв'язку зі зростанням рівня дитячого ожиріння. Лихоманка зазвичай визначається як центральна температура як мінімум 38.0°C, як результат комплексного ряду сигнальних каскадів, які відбуваються у відповідь на специфічні біологічні стимули. Вважається, що лихоманка має еволюційну перевагу в боротьбі з інфекцією. Бактерії та віруси термочутливі та провокують вироблення термолабільного токсину, ріст та відповідь на антибіотики. Механізм підвищення центральної температури тіла людини у відповідь на інфекцію функціонує таким чином, щоб протистояти бактеріям. Підвищена швидкість обміну речовин стимулює активацію імунної системи, бласт-трансформацію лімфоцитів, активацію лізосом та нейтрофілів і фагоцитоз. Підвищення ліполілізу та протеолілізу скорочує кількість вільної глюкози, яка використовується інвазивними організмами. Так само тіло тимчасово виводить з крові залізо, цинк та мідь, небезпечні коферменти вірусної та бактеріальної реплікації як реакція на присутність лихоманки. В цілому температурна реакція сприяє природному захисному механізму проти чужорідних патогенів.

Відмінності лихоманки від гіпертермії. Лихоманка - кероване підвищення температури ядра, пов'язане з підвищенням настановної точки гіпоталамічного термостата у відповідь на

фізіологічну загрозу. Лихоманка є частиною температурного відповіді, що характеризується цитокін-медірованієм підйомом температури ядра, що супроводжується підвищенням агентів гострої фази і масою інших імунологічних, ендокринних і фізіологічних змін. Тоді як, під гіпертермією розуміють нерегульоване підвищення температури ядра, при якому запальні цитокіни відіграють мінімальну роль. Гіпертермія пов'язана з порушеннями в контролі терморегуляції і характеризується стійким підвищенням температури ядра з відсутністю добових коливань, характерних як для нормальної температури тіла, так і для лихоманки; не реагує на антипіретичні лікарські засоби. Якщо температура тіла перевищує 41,0 °C, це називається гіперпірексія. Лихоманка (від лат. febris) - типовий патологічний процес, що характеризується активною затримкою тепла в організмі внаслідок зсуву на більш високий рівень «настановної точки» центру терморегуляції під дією пірогенних факторів.

Існує 2 групи етіологічних факторів:

1. інфекційні (бактерії, віруси, найпростіші, гриби);
2. неінфекційні (екзо- і ендогенні фактори, що викликають пошкодження тканин).

Стадії лихоманки:

1. Stadium incrementis - стадія підвищення температури тіла.
2. Stadium fastigii - стадія шатра
3. Stadium decrementis - стадія зниження підвищеної температури до нормальних значень.

Види лихоманки:

1. залежно від тривалості лихоманка може бути:
2. ефемерною (1-3 дні); гострою (до 15 днів);
3. підгострою (до 1,5 місяця);
4. хронічною (більше 1,5 місяців).
5. за ступенем підйому температури розрізняють лихоманку:
6. субфебрильну (37,1-37,9 °C);
7. помірну (38-39,5 °C);
8. високу (39,6- 40,9 °C);
9. гіперпіретичну (41 °C и вище).

Визначення лихоманки невідомого генезу. Одним із головних завдань у вивченні та аналізі лихоманки невідомого генезу є дефіцит стандартної термінології. Число днів з лихоманкою до припущення лихоманки невідомого генезу історично коливалось в межах від 5 до 21 та необхідні в деякій мірі для медичної експертизи. Оригінальна література включає в себе тривалий період дії терміном до 3 тижнів, але з появою модернізованих та швидких лабораторних технологій це привело до скорочення числа днів з лихоманкою до припущення діагнозу "лихоманка невідомого генезу". Лихоманка невідомого генезу до недавнього часу визначалась як температура вище ніж 38,0°C тривалістю мінімум 8 днів без чіткої причини. Проте більшість дітей, які відповідають критеріям лихоманки невідомого генезу, можуть мати лабораторні дослідження, не потрібні в теперішній час. При цьому будь-який попередній аналіз може допомогти розширити або зменшити обсяг диференційної діагностики.

Анамнез та фізикальний огляд. Оцінка лихоманки невідомого генезу повинна бути систематичною та проведена поступово згідно з анамнезом та результатами фізикального огляду. Детальний збір анамнезу, ретельний фізикальний огляд та належна інтерпретація вже проведених лабораторних досліджень дуже важливі. Швидкість, з якою має бути проведена оцінка, та чи має вона проводитись амбулаторно або стаціонарно, залежить значною мірою від того, як у пацієнта з'являється хвороба. Першим кроком в оцінці лихоманки невідомого генезу є переконання в тому, чи присутня лихоманка насправді. Батьківське сприйняття лихоманки часто відрізняється від медичного визначення. Це може бути корисно для визначення, що батьки вважають лихоманкою та чи відрізняється це від медичного визначення температури вище 38,0°C. Батьки часто повідомляли про тактильну або суб'єктивну лихоманку без фактичного вимірювання температури тіла пацієнта пристроєм. Слід запитувати батьків, чи перевіряли вони температуру за допомогою термометра. Псевдолихоманка невідомого генезу визначається як послідовні епізоди доброякісної інфекції, що проходить самостійно, з лихоманкою, яку батьки сприймають як один тривалий епізод лихоманки. Потрібно буди

уважним, виключивши її перш, ніж починати дороговартісне та непотрібне обстеження. Зазвичай псевдолихоманка невідомого генезу починається з чітко визначеної інфекції (найчастіше вірусної), яка проходить самостійно, але далі можуть бути інші вірусні захворювання з гарячковим синдромом, які погано діагностуються. Діагностика псевдолихоманки невідомого генезу вимагає детального збору анамнезу, зосереджуючись на виявленні афебрильних періодів між епізодами лихоманки. Диференціація псевдолихоманки невідомого генезу від справжньої лихоманки невідомого генезу може бути складним завданням. Якщо запідозрена псевдолихоманка невідомого генезу та пацієнт не здається хворим, може бути корисним ведення щоденника лихоманки. В рідкісних випадках може бути необхідна базова лабораторна оцінка. Особливо важливі наявність будь-яких супутніх симптомів та термін прийому жарознижуючих засобів. Детальний опис характеру лихоманки пацієнта, такого як періодична (наприклад, туберкульоз), рецидивуюча (переміжні розлади лихоманки), рецидивна (хвороба від укусів щурів), ремітуюча (наприклад, ендокардит, ювенільний ідіоматичний артрит) або стійка (гнійний абсцес) може іноді звужувати диференційний діагноз. Інформація щодо частоти та тривалості лихоманки може бути корисною у визначенні кривої лихоманки та здатності зафіксувати лихоманку в медичній установі. Періодичність лихоманки та наявність інших симптомів в момент лихоманки може допомогти в постановці певних діагнозів, таких як періодична лихоманка, афтозний стоматит, аденопатія (PFAPA) або інших переміжних розладів лихоманки, без подальшої оцінки. Лихоманка може бути початковим проявом певних синдромів імунodefіциту, але в таких пацієнтів є анамнез повторних інфекцій, діарейного синдрому або аномальні фізикальні знахідки, такі як висипка. Наявність в анамнезі атопії або аутоімунної хвороби збільшує ймовірність аутоімунної чи ревматологічної причини. Крім того, нейтропенічна лихоманка в деяких випадках може потребувати невідкладної медичної допомоги, та нейтропенія може розширити пошук потенціального джерела інфекції з лихоманкою при звуженні діагностичних можливостей (наприклад, циклічна нейтропенія). Визначення факторів ризику пацієнта щодо нейтропенічної лихоманки та будь-які пов'язані з нею симптоми є важливим кроком в оцінці лихоманки невідомого генезу. Може бути корисним інформація щодо етнічної приналежності, раси, сімейного анамнезу та генетичного походження пацієнта. Переміжні розлади лихоманки часто протікають в сім'ях та більш поширені в певних етнічних групах. Наприклад, спадкова вегетативна дистонія є найпоширенішою серед населення Ашкеназі, тоді як Середземноморська лихоманка спостерігається у населення арабського, єврейського, вірменського та турецького походження. Слід брати до уваги географічне розташування та відповідні ендемічні патогени, які є причиною лихоманки невідомого генезу. Наприклад, Каліфорнійська лихоманка (коксидіодомікоз) частіше зустрічається в Південно-західній частині США та 60% випадків плямистої лихоманки Скелястих Гір відмічалось в Північній Кароліні, Оклахомі, Арканзасі, Міссурі та Теннессі. Подорожування або проживання в цих районах є важливим показником для постановки цього діагнозу. Ретельний анамнез подорожей є критично важливим для встановлення лихоманки невідомого генезу та повинен включати вплив тварин, незвичну їжу, укуси комах та контакт із хворими. Навіть якщо немає анамнезу подорожей, лікарі повинні визначити загальний вплив на пацієнта будь-яких домашніх або диких тварин (вдома, на дитмайданчику, у друга або в будинку родичів) замість того, щоб просто запитати «У вас є домашні тварини?» при оцінці зоонозів (Таблиця 1). Аналогічно ретельний анамнез будь-яких контактів із хворими або ризиковані події (недавні відвідування інших країн, в'язниць, безпритульних) можуть допомогти звузити диференціальну діагностику, яка заснована на епідеміологічних чинниках. Багато причин лихоманки невідомого генезу супроводжуються пов'язаними симптомами. Детальний огляд систем та їх тимчасове відношення до лихоманки може привести до постановки діагнозу. Багато пацієнтів з лихоманкою невідомого генезу отримували різні методи лікування, саме тому важливо визначити, чи може терапевтичне втручання вплинути на перебіг хвороби або лихоманки. Це особливо важливо, оскільки медикаментозна лихоманка є однією з причин лихоманки невідомого генезу, і просто припинення постійно вживаного засобу може призвести до зниження температури. Найважливішим аспектом оцінки лихоманки невідомого генезу є повторний збір анамнезу і заохочення пацієнта та сім'ї повідомляти будь-які нові, інші

чи нехарактерні ознаки або симптоми незалежно від того, наскільки неважливими вони можуть здаватися. Більшість випадків лихоманки невідомого генезу діагностуються завдяки важливій анамнестичній інформації, яка направляє в напрямку подальшої оцінки. Слід провести ретельний фізикальний огляд з документацією життєвих показників та будь-яку зареєстровану втрату ваги. Фізикальні ознаки зазвичай свідчать про доказ основного діагнозу. Повинні проводитися серійні фізикальні огляди та встановлення спостереження за контрольованим стаціонарним пацієнтом може бути корисним, оскільки до 25% важливих фізикальних знахідок можуть бути відсутні під час опису. З іншого боку, достатньо нормальні знахідки під час фізикального огляду під час первинної оцінки лихоманки невідомого генезу більше свідчать про доброякісну причину. Під час оцінки, коли лікар збільшує ступінь лабораторного та візуалізаційного оцінювання, мають важливе значення повторне збирання анамнезу та фізикальне обстеження. Вони можуть додати нову інформацію, яка може допомогти у визначенні відповідних лабораторних досліджень та візуалізації.

Лабораторні дослідження та візуалізація. Можна використовувати ряд базових лабораторних досліджень для визначення причини лихоманки невідомого генезу. Загальний аналіз крові (ЗАК) з визначенням лейкоцитарної формули та мазок допомагають в припущенні інфекційної або онкологічної причини. Рекомендується зробити посів крові та сечі з розумінням того, що можуть знадобитися повторні культури. Якщо у пацієнта є неврологічні симптоми, може також бути показане дослідження ліквору. По можливості, культури слід отримати до початку прийому антибіотиків, щоб уникнути неоднозначності та суперечливості результатів. Аномальні зміни в електролітах крові або печінкових ферментах можуть вказувати на вірусні, атипичні бактеріальні або гематологічні причини. Специфічне молекулярне тестування на ВІЛ, туберкульоз чи атипичні бактеріальні збудники та вірусні серології є дорого вартісним, а затримка кінцевих результатів може тривати від декількох днів до тижнів. Ці тести слід проводити на основі конкретних факторів ризику або суттєвих фізикальних знахідок. Тестування на гостро фазові показники, такі як С-реактивний білок (СРБ), швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ) та феритин, є загальними при оцінці лихоманки невідомого генезу. Результати цих тестів неспецифічні та не є діагностичними для будь-якого конкретного захворювання. З іншого боку, підвищення ревматичних проб повинні заохотити лікаря продовжити діагностичний пошук. Слід зазначити, що нормальні показники ревматичних проб не виключають серйозні причини лихоманки невідомого генезу. СРБ – це кільцеподібний білок, який складається з п'яти субодиниць, що синтезується печінкою у відповідь на запалення. Підвищення рівня СРБ в сироватці крові відбувається протягом 6 годин після дії триггеру, досягає піку та швидко знижується після подальшого розрешення стимулу. Фізіологічні рівні СРБ різні в залежності від віку, статі, наявності ожиріння, толерантності до фізичних вправ, недосипання та рівня стресу. Тому лікарі повинні визначати відносне підвищення СРБ від вихідного рівня у пацієнта, а не покладатися на єдине початкове значення. СРБ може бути патологічно підвищеним у великому ряді різноманітних хвороботворних процесів, включаючи запальні, інфекційні та аутоімунні. Існував великий інтерес до СРБ як до провісника серйозної бактеріальної інфекції та поточні дані свідчать про те, що помірно підвищений СРБ необхідний для визначення специфічності бактеріальної інфекції. Під час оцінки лихоманки невідомого генезу, особливо в лікарняних умовах, незначно підвищений СРБ не повинен використовуватися для виключення певного процесу захворювання. Тенденційні значення СРБ – це більш цінний діагностичний інструмент, та може бути використаний для оцінки відповіді на лікування і орієнтиром в методах лікування. ШОЕ реагує на стимули, подібні до тих, що впливають на синтез СРБ, але підіймається повільніше та має довший період напіврозпаду. ШОЕ є непрямим вимірюванням концентрації гострофазового білка крові. Фізіологічні значення різні залежно від статі, віку та інших факторів. ШОЕ крові може змінюватися у випадках аномальних концентрацій білка крові, включаючи фібриноген, альбумін та імуноглобулін. Крім того, ШОЕ залежить від концентрації гемоглобіну та розміру, форми та кількості еритроцитів. ШОЕ використовується для визначення хронічного запалення чи інфекції, але з вищезазначених причин його слід використовувати з обережністю як діагностичний засіб, особливо при встановленні можливих змін концентрації білка в сироватці крові. Феритин – ще один реагент гострої фази. Підвищення феритину (за відсутності

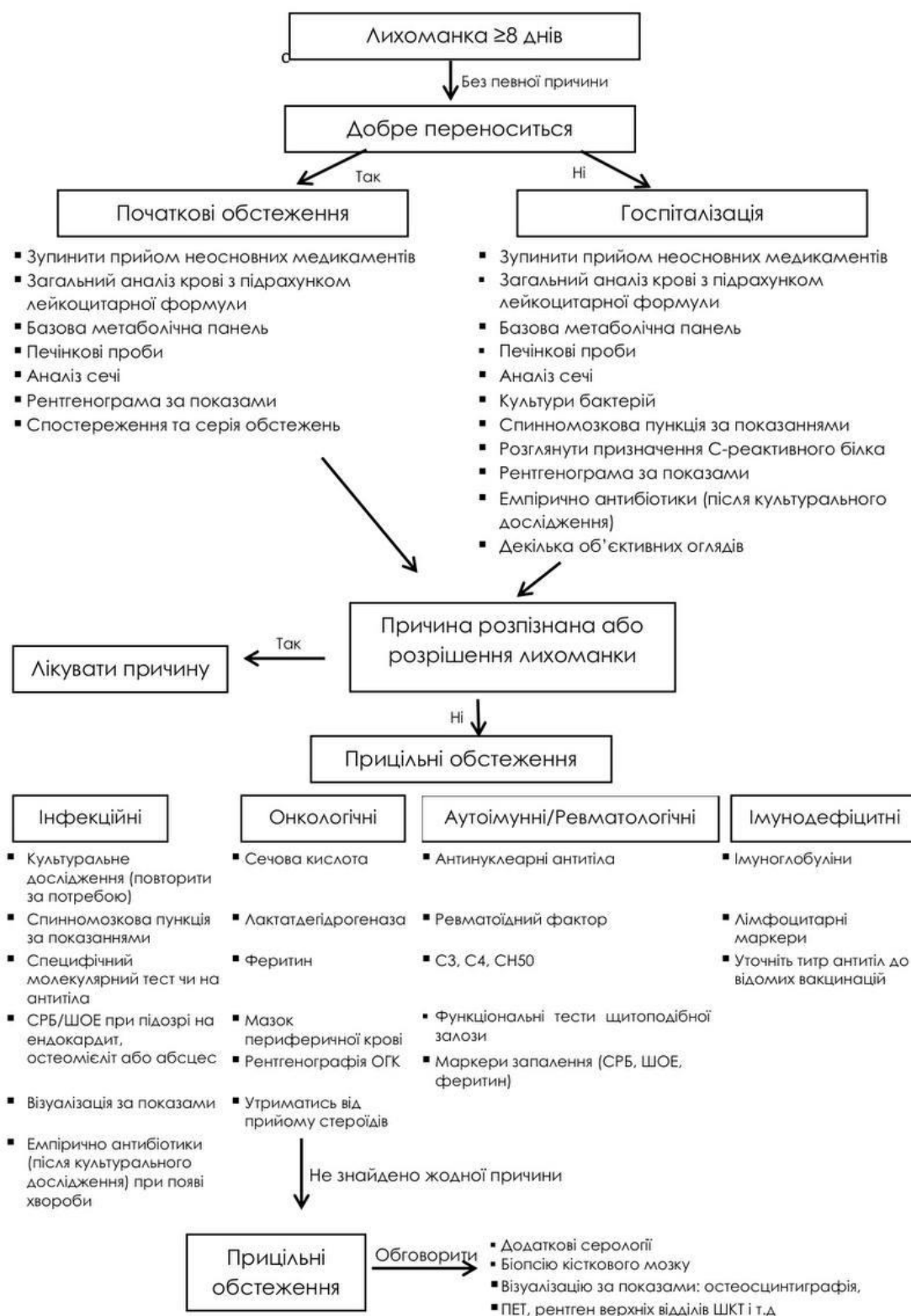
підвищеного заліза) може свідчити про інфекційний, аутоімунний, онкологічний або запальний процес. Деякі вчені припускають, що феритин сироватки крові може бути корисним в оцінці лихоманки невідомого генезу для встановлення інфекційної або неінфекційної причини. Феритин сироватки крові може бути особливо корисним в діагностиці гемофагоцитарного лімфогістіоцитозу (ГЛГ) як більш загально визнана причина дитячої лихоманки невідомого генезу. Останні рекомендації можуть допомогти в діагностиці захворювання та значення сироваткового феритину більше 10 000 мкг/мл в 90% чутливе та в 96% специфічне для ГЛГ. Рентгенограми та візуалізація можуть грати певну роль в оцінці лихоманки невідомого генезу, але дослідження показують, що емпірична візуалізація має обмежену користь. Рентгенографія ОГК повинна виконуватися, якщо присутні легеневі симптоми або підозра на атипову бактеріальну інфекцію, ВІЛ, туберкульоз або онкологічний процес. Додаткові методи візуалізації, зокрема комп'ютерна томографія (КТ) та магнітно-резонансна томографія (МРТ), пов'язані з багатьма ризиками та повинні виконуватись прицільно. Відомо, що КТ збільшує ризик розвитку лейкемії та пухлин мозку у дітей, а виконання МРТ займає багато часу та часто вимагає седації у маленьких дітей. Отже, ми рекомендуємо раціональну візуалізацію з підозрою на конкретні діагнози. Наприклад, у хворого з симптомами, що пов'язані з потенціальним ризиком розвитку злоякісної пухлини повинні зробити рентгенографію ОГК для оцінки пухлини середостіння перед КТ або МРТ, щоб уникнути ускладнень дихальних шляхів, лежачи на спині під час візуалізації. Інші методи візуалізації не достатньо вивчені в діагностиці дитячої лихоманки невідомого генезу. Обмежені докази у дітей та додаткові дослідження у дорослих свідчать про те, що ці методики мають низьку чутливість та специфічність для оцінки лихоманки невідомого генезу та повинні бути використані лише якщо традиційна візуалізація не може підтвердити діагноз. Якщо гарячка зберігається, і лабораторні дослідження та візуалізація не дозволяють виявити основну причину, можуть бути необхідні інвазивні втручання. Для оцінки може бути проведена біопсія кісткового мозку при підозрі на онкологічну або гематологічну етіологію. Люмбальна пункція, торакоцентез, біопсії також можуть призначатися, щоб отримати рідину або тканину для аналізу. Їх виконують в критичних випадках у пацієнта не у гострому стані.

Початковий діагностичний підхід

Ми рекомендуємо проводити первинну лабораторну оцінку дитячої лихоманки невідомого генезу, яка складається із загального аналізу крові, базового біохімічного аналізу крові, функціональних тестів печінки, аналізу сечі і культур крові та сечі. Якщо у пацієнта є неврологічна симптоматика, може бути розглянуте проведення дослідження ліквору. Ці тести слід проводити перед початком лікування для запобігання погіршення результатів.

Оцінка лихоманки невідомого генезу повинна бути цілеспрямованою, якщо будь-які знахідки в анамнезі, фізикальному обстеженні або лабораторна оцінка та візуалізація вказують на пряму підозру ураження системи органів чи діагноз. Пацієнт з відомим впливом кліща, висипкою та гіпонатріємією повинен пройти серологічну оцінку на плямисту лихоманку Скелястих гір, хворобу Лайма, ерліхіоз, анаплазмоз або бабєбіоз в залежності від ендемічного регіону або анамнезу подорожей. Коли приймається рішення про необхідні лабораторні дослідження, слід зазначити, що нетипові прояви типових захворювань спричиняють лихоманку невідомого генезу частіше, ніж незвичайні або рідкісні захворювання. У дитини, яка поступає з лихоманкою, висипом, лімфаденопатією та підвищення активності трансаміназ, скоріше за все Ебштейна-Барр вірус або цитомегаловірусна інфекція, ніж ГЛГ або системний червоний вовчак. У пацієнта не у гострому стані виключення загальної причини лихоманки невідомого генезу перед тестуванням на нетипові причини або проведенням інвазивного втручання, може мінімізувати ймовірність розвитку хибно-позитивних, хибно-негативних або сумнівних результатів для рідкісних захворювань. Ми виробили початковий діагностичний алгоритм, який заснований на спектрі етіологічних категорій лихоманки невідомого генезу, який формується при надходженні підозрілого для певного процесу захворювання. Рекомендована оцінка забезпечує діагностичні «перші кроки» в оцінці тих категорій, які можуть проводитися перед направленням на спеціалізовані або інвазивні втручання. Такий багаторівневий підхід до лихоманки невідомого генезу може зменшити загальні витрати та використання інвазивного втручання.

Цілеспрямований підхід до лихоманки невідомого генезу на основі категорій з підозрою на захворювання



Тактика ведення та емпіричне лікування. Початкова тактика ведення лихоманки невідомого генезу залишається предметом дискусій. Дитяча лихоманка невідомого генезу часто переліковуються, оскільки більшість випадків спричинені доброякісними або не гострими захворюваннями. Занепокоєння лікаря щодо серйозних захворювань або тиску батьків може призвести до емпіричного лікування перед проведенням достатньої оцінки. Лікарі можуть бути схильні починати прийом жарознижуючих, кортикостероїдів або

антибіотиків в разі невідомого перебігу захворювання, що може вплинути на лабораторні дані, візуалізацію або лікування. Багато випадків лихоманки невідомого генезу розрішилися без діагнозу, і емпіричне лікування може замаскувати діагноз небезпечних для життя онкологічних, інфекційних та аутоімунних захворювань. Емпіричне лікування слід розпочинати з обережністю та в поєднанні з доречним тестуванням. Першим кроком в тактиці ведення лихоманки невідомого генезу є припинення прийому неважливих фармакологічних засобів, включаючи жарознижуючі. Медикаментозна лихоманка може проявитися в будь-який час після прийому ліків, із загальною частотою до 5%. Медикаментозна лихоманка є основним джерелом лихоманки невідомого генезу, а причиною може бути будь-який препарат, включаючи антибіотики, ібупрофен та ацетамінофен. Після припинення прийому препарату лихоманка зазвичай вщухає протягом 24 годин або два періоди напіврозпаду препарату, як правило, розрешується протягом 72-96 годин. Якщо є підозра на медикаментозну лихоманку, а пацієнт приймає багато медикаментів, усунення одного препарату за раз може допомогти у виявленні провокуючого фактору. Однак повинні бути досліджені інші причини лихоманки, виходячи зі знахідок під час анамнезу та фізикального обстеження, коли припиняють прийом ліків для переконання, що розрешення лихоманки скорі за все обумовлено медикаментозною лихоманкою, ніж іншою причиною

У здорової дитини з лихоманкою невідомого генезу, яка добре виглядає, ми не рекомендуємо регулярне використання емпіричних антибіотиків або протизапальних препаратів. Емпіричні антибіотики можуть затримувати діагностику поширених інфекційних причин лихоманки невідомого генезу, таких як ендокардит, остеомієліт, інфекції ЦНС або абсцес. Педіатри зазвичай призначають тетрацикліни (а саме доксициклін) або макроліди для передбачуваних атипичних бактеріальних інфекцій за відсутності факторів ризику або клінічних критеріїв для цих захворювань. Ці препарати активні проти деяких типових бактерій та мають обмежені протизапальні ефекти, які можуть затримати прояв або природний патологічний процес інших причин лихоманки невідомого генезу. Ми рекомендуємо використовувати ці препарати, якщо є висока клінічна підозра, та тільки після отримання діагностичних тестів на збудника. Рішення щодо використання емпіричних протизапальних засобів є неоднозначним. Кортикостероїди можуть відігравати важливу роль в лікуванні певних причин лихоманки невідомого генезу, наприклад, аутоімунне захворювання. У більшості випадків аутоімунних захворювань немає термінового емпіричного лікування, а лікування повинно призначатися після підтвердження діагнозу. З одного боку, кортикостероїди впливають на широкий спектр фізіологічних процесів, включаючи вплив на імунну систему; може потенційно збільшити ризик набуття інфекції або погіршення перебігу інфекції, і може погіршити діагностичну користь зразків крові та тканин в онкологічному тестуванні та постановці діагнозу. З іншого боку, імуносупресія не повинна бути протипоказом до призначення конкретних короткодозових кортикостероїдів. Клінічна імуносупресія, пов'язана із застосуванням кортикостероїдів, проявляється після 14-21 днів щоденного прийому. Ми рекомендуємо застосовувати кортикостероїди, якщо є серйозна підозра на аутоімунні та запальні стани, такі як системний червоний вовчак або ювенільний ідіопатичний артрит, але лише в тих випадках, коли виключена онкологічна етіологія.

Невідкладна допомога при фебрильних судомах. Фебрильні судоми є найпоширенішим неврологічним розладом немовлят і дітей молодшого віку, що зустрічається у 2-4 відсотків дітей віком до п'яти років. Вони є віковим явищем із сильною генетичною схильністю. Хоча гарячкові напади часто лякають батьків, опікунів і свідків, вони є здебільшого доброякісним явищем і пов'язані з низьким ризиком майбутніх захворювань. Приблизно одна третина дітей матиме повторні фебрильні судоми під час раннього дитинства, і ризик підвищується у зв'язку з певними клінічними особливостями, включаючи молодий вік, низьку температуру, сімейний анамнез фебрильних seizures та аномальний розвиток під час першого нападу. Фебрильні напади описуються як прості або складні. Прості фебрильні судоми є найпоширенішим типом і характеризуються одним генералізованим нападом, який триває менше 10-15 хвилин. Комплексні фебрильні напади включають вогнищеві, тривалі або рецидивуючі протягом 24 годин. У той час як прості фебрильні судоми зазвичай спонтанно зникають до моменту огляду дитини і не потребують лікування, тривалі seizures можуть потребувати абортивного

лікування бенходіазепінами у швидкій допомозі або у відділенні невідкладної допомоги. Профілактичні протисудомні препарати можуть зменшити ризик повторних фебрильних нападів, але, враховуючи доброякісну природу більшості нападів, ризики побічних ефектів, як правило, переважають переваги.

Первинна оцінка дитини. Початкова оцінка дитини із судомами на фоні лихоманки повинна відрізнити фебрильні судоми від інших і більш серйозних етіологій, таких як інфекція центральної нервової системи. У більшості випадків цього можна досягти за допомогою ретельного збору анамнезу та фізикального обстеження, а також нейровізуалізації та люмбальної пункції в окремих випадках. Діти з фокальними або тривалими фебрильними сейсмічними нападами можуть потребувати більш детального обстеження, ніж діти з простими фебрильними сейсмічними нападами, особливо під час першого нападу.

Екстрена невідкладна терапія — більшість фебрильних seizures закінчилися спонтанно до моменту першого огляду дитини, і дитина швидко повертається до нормального вихідного рівня. У таких випадках активне лікування benzodiazepines не потрібне. Лихоманку слід лікувати симптоматично за допомогою antipyretics.

Як і у випадку з афебрильними нападами, фебрильні напади, які тривають більше п'яти хвилин, слід лікувати. Внутрішньовенні benzodiazepines ([діазепам](#) від 0,1 до 0,2 мг/кг або [лоразепам](#) від 0,05 до 0,1 мг/кг) ефективні для купірування судом у багатьох випадках. Якщо судоми не зникають, можна ввести додаткову дозу. Необхідно ретельно стежити за станом дихання та кровообігу дитини, а якщо стан вентиляції стає неадекватним, слід проводити поглиблене втручання в дихальні шляхи (наприклад, штучна вентиляція легенів за допомогою маски, вентиляція дихальних шляхів через ларингеальну маску, остаточне штучне дихання). Ефективність і безпека внутрішньовенних безіазепінів як препаратів першої лінії для лікування нападів у дітей була продемонстрована в кількох рандомізованих дослідженнях, головним чином у дітей з афебрильними seizures або епілептичним статусом. Мета-аналіз 2018 року зробив висновок, що внутрішньовенний [лоразепам](#) був таким же ефективним, як внутрішньовенний [діазепам](#), і що обидва були пов'язані з однаковою частотою пригнічення дихання. У рандомізованому дослідженні 273 дітей з епілептичним статусом внутрішньовенний лоразепам і внутрішньовенний діазепам мали подібну ефективність, але діти, які отримували лоразепам, мали більшу ймовірність седації (67 проти 50 відсотків) [2]. Показники інтубації були подібними (16-17 відсотків).

Коли внутрішньовенний доступ недоступний або неможливий, букальний [мідазолам](#) є ефективною альтернативою [1]; типова доза становить 0,2 мг/кг, максимальна доза 10 мг. Інтраназальний [лоразепам](#) також є варіантом. Систематичний огляд і мета-аналіз 18 досліджень, які включали 2199 дітей, прийшли до висновку, що букальні або інтраназальні протисудомні препарати були такими ж ефективними, як і внутрішньовенні протисудомні препарати в лікуванні епілептичного статусу, але були лише докази низької якості, які порівнювали букальний мідазолам з ректальним [діазепамом](#). Респіраторні ускладнення, що потребують допоміжної вентиляції легенів, однакові незалежно від способу введення.

Фебрильний епілептичний статус — Пацієнти з тривалими або повторюваними нападами, незважаючи на початкове введення бесазодіазепіну (тобто фебрильний епілептичний статус), повинні бути негайно проліковані додатковими протисудомними препаратами, як і інші пацієнти з епілептичним статусом. Найпоширенішим препаратом у цій ситуації є [фосфенітоїн](#) (20 мг еквівалента [фенітоїну](#) [PE]/кг внутрішньовенно). Слід докласти зусиль, щоб знизити температуру за допомогою antipyretics і охолоджуючої ковдри. Лікування епілептичного статусу у children обговорюється більш детально окремо. Гарячковий епілептичний статус рідко припиняється спонтанно і часто потребує більш ніж одного препарату для контролю. Це частіше зустрічається у дітей молодшого віку і є фокальним у двох третинах випадків. У проспективному когортному дослідженні 119 дітей із тривалими фебрильними нападами (>30 хвилин) 70 відсотків дітей потребували більш ніж одного протисудомного препарату, а затримка в застосуванні протисудомного препарату була пов'язана з більшою тривалістю нападу. Важливими клінічними ознаками того, що напад закінчився, є наявність закритих очей і глибокий вдих. У дитини з постійно відкритими і відхиленими очима судоми можуть все ще виникати, навіть якщо судомна рухова активність припинилася.

Лікування на догоспітальному етапі. Лікування тривалих судом парамедиками або внутрішньом'язовим [мідазоламом](#), або внутрішньовенним [лоразепамом](#) виявляється безпечним і ефективним у дітей з епілептичним статусом, а також обмежені дані підтверджують позалікарняне лікування тривалих фебрильних нападів. Однак здатність служб екстреної медичної допомоги (EMS) застосовувати протисудомні препарати залежить від регіону. У проспективному дослідженні дітей, які звернулися до відділення невідкладної допомоги з тривалими фебрильними судомами (>15 хвилин), 11 відсотків тих, хто отримувал ректальний [діазепам](#) у кареті швидкої допомоги, відповіли, порівняно з 58 відсотками пацієнтів, які отримували внутрішньовенний діазепам. У великому проспективному дослідженні більш ранній початок лікування був пов'язаний із скороченням загальної тривалості епілептичного фебрильного статусу та кращими результатами. Подібним чином у Більшість дітей із простими фебрильними судомами не потребують госпіталізації та можуть бути безпечно виписані додому, коли вони повернуться до нормального вихідного стану, а батьки та опікуни будуть проінформовані про ризик повторних фебрильних судом.

Дітям із вогнищевими або тривалими нападами може знадобитися більш тривалий період спостереження, особливо якщо відбувається затримка відновлення до вихідного або постіктального стану. Нормальна тривалість постіктальної фази чітко не визначена, але доступні дослідження показують, що повернення до початкового когнітивного рівня зазвичай відбувається протягом п'яти хвилин. Неможливість повернутися до базового когнітивного рівня протягом п'яти хвилин або наявність вогнищеві постіктальної слабкості (параліч Тодда) означатиме затримку відновлення. Параліч Тодда може тривати до 24 годин.

Крім того, діти з вогнищевими або тривалими нападами мають вищий ризик виникнення кількох нападів у рамках основного захворювання. У ретроспективному дослідженні 228 звернень до відділення невідкладної допомоги з фебрильними судомами кумулятивна ймовірність раннього рецидиву становила 9 відсотків протягом 6 годин, 13 відсотків протягом 12 годин і 16 відсотків протягом 24 годин. Дев'яносто відсотків рецидивів сталися протягом перших 24 годин. Факторами ризику раннього рецидиву були вогнищеві напади та тривалий напад (>15 хвилин). Додаткові фактори, які слід враховувати при прийнятті рішення про госпіталізацію дитини, включають впевненість, з якою можна організувати амбулаторне спостереження (для вогнищевих або тривалих seizures), рівень комфорту батьків або опікунів і тяжкість основного фебрильного захворювання (наприклад, гідратація). стан, здатність приймати пероральні рідини).

Рецидивуючі фебрильні судоми. Діти з фебрильними судомами знаходяться в групі ризику розвитку повторних фебрильних судом із майбутніми захворюваннями під час ранньої дитинства.

Фактори ризику рецидиву. Загальна частота рецидивів становить приблизно від 30 до 35 відсотків. Однак значення змінюються залежно від віку: від 50 до 65 відсотків у дітей, яким на момент першого випадку не виповнилося один рік, до 20 відсотків у старших дітей Основним фактором, що впливає на частоту рецидивів, є вік немовляти на момент першого нападу. Проспективне когортне дослідження 428 дітей з першим фебрильним судомним нападом визначило інші особливості та фактори, що впливають на рецидиви. Приблизно одна третина дітей мала принаймні один рецидив, 17 відсотків мали один рецидив, 9 відсотків мали два рецидиви і приблизно 6 відсотків мали три або більше рецидивів. Більшість рецидивів (від 50 до 75 відсотків) мали місце протягом одного року після початкового нападу, і майже всі відбулися протягом двох років. Чотири фактори в проспективному когортному дослідженні підвищили ризик рецидиву:

- Молодий вік початку
- Історія фебрильного seizures у родича першого ступеня
- Низька температура під час перебування у відділенні невідкладної допомоги
- Короткий проміжок часу між початком лихоманки та першим нападом

Діти, які мали всі чотири фактори, мали набагато більше шансів мати повторні фебрильні судоми, ніж діти, у яких їх не було (≥ 70 проти ≤ 20 відсотків). Складні особливості не були пов'язані з ризиком рецидиву. Ці результати були підтвержені в іншому проспективному дослідженні. Іншими факторами, визначеними в різних дослідженнях, були аномальний

розвиток перед першим фебрильним нападом, анамнез афебрильних нападів у батьків і братів і сестер, рецидивів seizures під час того самого захворювання та кількість наступних фебрильних захворювань. Серед дітей, у яких був один рецидив, молодший вік на момент першого рецидиву та сімейний анамнез захворювання є предикторами наступних рецидивів. Іншим фактором ризику є неспровокований судомний напад після фебрильного нападу; такі діти мають значний ризик подальших нападів з лихоманкою (коефіцієнт частоти 3,47 після поправки на вищевказані фактори ризику, $p = 0,0015$).

Забезпечення домашніх бензодіазепінів. Дітям з тривалими фебрильними судомами в анамнезі, включаючи фебрильний епілептичний статус (FSE), батьки або опікуни можуть вводити діазепам ректальний гель (0,5 мг/кг) вдома, якщо епізод триває довше п'яти хвилин. Батьків і опікунів можна навчити безпечно давати ліки вдома, і одна доза, введена ректально, не призведе до пригнічення дихання. За наявності назальний спрей [мідазолам](#) є альтернативою ректальному [діазепаму](#) для домашнього використання. Порівняння назального спрею з мідазоламом і ректального розчину діазепаму для стаціонарного лікування загострень судом виявило, що мідазолам був рівноцінним за ефективністю діазепаму, а сонливість виникала більш ніж у 50% випадків прийому обох препаратів. Більшість пацієнтів і осіб, які доглядають за ними, віддавали перевагу назальному спрею перед ректальними формами. Факторами, корисними для прогнозування майбутніх тривалих фебрильних судом, є вогнищевість та історія тривалих фебрильних судом, включаючи FSE. Схоже, існує сильна кореляція між вогнищевістю та тривалою тривалістю як першого, так і рецидивуючого фебрильного нападу [18]. У дітей із рецидивуючими фебрильними seizures ті, що мають тривалу тривалість (визначається як тривалість довше 10 хвилин), як правило, мають подібні ознаки повторних епізодів. Подібним чином люди, які мають численні фактори ризику повторних фебрильних нападів (вогнищевий початок, численні напади під час епізоду) і мають тривалий фебрильний напад, часто мають тривалі повторні фебрильні напади [10]. Це група дітей, для яких слід ретельно розглянути можливість ректальної терапії на момент виникнення.

Роль превентивної терапії — Профілактичні протисудомні препарати можуть зменшити ризик повторних фебрильних seizures, але, враховуючи доброякісний характер більшості seizures, ризики побічних ефектів загалом переважають переваги. Використання антиретиків при перших ознаках лихоманки не запобігає повторним фебрильним нападам.

Протисудомна терапія — діти з фебрильними судомами мають підвищений ризик повторних фебрильних судом, а також розвитку афебрильних судом, що свідчить про роль профілактичного лікування хронічними протисудомними препаратами. Однак, враховуючи доброякісний характер рецидивуючих фебрильних нападів, існує загальна думка, що ризик лікування протисудомними препаратами переважає потенційну користь для більшості пацієнтів. Ефективність протисудомних препаратів була оцінена в мета-аналізі досліджень для профілактики повторних фебрильних судом. У той час як лікування [фенobarбіталом](#) або періодичним пероральним або ректальним [діазепамом](#) було пов'язано зі зниженням ризику повторного seizures в короткостроковій перспективі (від шести місяців до двох років), це також було пов'язано з ризиком побічних ефектів у 30 відсотків дітей. Застосування хронічних протисудомних препаратів або профілактика повторних фебрильних судом не пов'язане зі зниженням ризику еріпсу. Настанова з клінічної практики, розроблена Комітетом з покращення якості, підкомітетом з фебрильних нападів Американської академії Pediatrics, робить висновок, що ні безперервна, ні періодична протисудомна терапія не рекомендована для дітей з одним або кількома простими фебрильними нападами, виходячи з ризиків і переваг ефективного лікування. терапії. Настанова також визнає, що повторювані епізоди фебрильного seizures можуть викликати занепокоєння у деяких батьків, опікунів і постраждалих дітей, тому необхідно забезпечити відповідну освітню та емоційну підтримку. Ця настанова не стосується дітей зі складними фебрильними нападами, у яких ризик майбутніх афебрильних нападів вищий, ніж у дітей із простими фебрильними нападами. У деяких дітей фебрильні судоми можуть бути першим проявом епілепсії. Рішення про лікування в таких випадках слід приймати індивідуально, виходячи з основних факторів ризику, але немає жодних доказів, які підтверджують лікування будь-якої окремої групи пацієнтів. Однак уважний клінічний анамнез і аналіз електроенцефалограми (ЕЕГ) у випадках комплексних

фебрильних нападів або фебрильного епілептичного статусу можуть виявити ознаки основного епілептичного синдрому або фактори ризику для подальшого розвитку скроневої ілемії, такі як гостре вогнищеве уповільнення на ЕЕГ або наступний мезіальний скроневи склероз на магнітно-резонансній томографії (МРТ). Переваги протисудомної терапії можуть переважати ризики в таких випадках, особливо якщо опікун занепокоєний повторними нападами є високим і ризики протисудомної терапії ретельно розглядаються.

Жарознижуючі засоби. Для дітей, у яких були фебрильні судоми, лікування заспокійливими засобами під час гарячкового захворювання може пом'якшити дискомфорт і зменшити повторення фебрильних нападів під час того самого епізоду лихоманки, але це не впливає на частоту рецидивів фебрильних судоми в наступні епізоди лихоманки. Відкрите дослідження в Японії показало, що [ацетамінофен](#) зменшує рецидив фебрильних судом під час того самого епізоду лихоманки. У дослідженні взяли участь понад 400 дітей, які звернулися до лікарні з фебрильними нападами, і випадковим чином розподілили їх на ацетамінофен (10 мг/кг супозиторіїв кожні шість годин до 24 годин після початку фебрильних судом, якщо температура залишалася >38,0 °C) або не отримували жарознижуючу терапію. Частота рецидивів фебрильних судом під час того самого епізоду лихоманки була нижчою в групі, яка отримувала ректальний ацетамінофен, порівняно з групою, яка не отримувала антіпиретику (9 проти 24 відсотків). Не було жодних серйозних побічних явищ, пов'язаних із ацетамінофеном. Проте жарознижувальне лікування, здається, не впливає на частоту рецидивів фебрильних нападів у наступних епізодах лихоманки. У систематичному огляді та мета-аналізі 2013 року, який включав три рандомізовані контрольовані дослідження за участю 540 пацієнтів із фебрильними судомами, також було зроблено висновок, що антирети ([ацетамінофен](#), [ібупрофен](#) або [диклофенак](#)) були неефективними для зниження частоти рецидивів фебрильних seizures порівняно з плацебо. Ризик повторних фебрильних судом становив 23 відсотки в групі antipyretics і 24 відсотки в групі плацебо протягом періоду спостереження протягом одного-двох років. Існує кілька потенційних фізіологічних причин, чому antipyretics не може запобігти фебрильному seizures. Antipyretics полегшують втрату тепла, але не затримують підвищення температури або не знижують порогову судомну температуру під час початкової стадії лихоманки, яка викликає судомний напад. Вироблення тепла не пригнічується antipyretics, але розсіювання тепла посилюється збільшенням периферичного кровотоку та потовиділення. Як [ацетамінофен](#), так і барбітурати викликають зниження температури тіла через пригнічення центрального терморегуляційного механізму. [Фенобарбітал](#) пригнічує теплоутворення під час пірогенної стадії лихоманки, тоді як ацетамінофен полегшує втрату тепла на висоті лихоманки або під час її спаду. Механізм, за допомогою якого phenobarbital зменшує частоту рецидивів фебрильних судом, може бути пов'язаний як з жарознижуючим,

Література:

1. <https://publications.aap.org/pediatricsinreview/article-abstract/36/9/380/34928/Pediatric-Fever-of-Unknown-Origin?redirectedFrom=PDF>
2. Госпітальна терапія: Підручник/ за ред. Є.М.Нейка – Київ: Здоров'я, 2003. – С.849-868. Серкова В.К., Станіславчук М.А., Монастирський Ю.І. Факультетська терапія Підручник – Вінниця.-2005.-С.280-324.
3. Внутрішня медицина: Навчальне видання - част.2.-Вінниця.-2009.-С. 183-245.

17. Інформаційні ресурси

1. Центр тестування <https://www.testcentr.org.ua/uk/>
2. МОЗ України <https://moz.gov.ua/>
3. Центр громадського здоров'я МОЗ України <https://phc.org.ua/kontrol-zakhvoryuvan>
4. Всесвітня організація охорони здоров'я <https://www.who.int/ru/home#>
5. Українська академія педіатричних спеціальностей: <https://www.uaps.org.ua/>
6. Medscape Pediatrics: <https://www.medscape.com/pediatrics>
7. Pubmed portal: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/>
8. UpToDate: <https://www.uptodate.com/home>
9. British Medical Journal Learning: <https://new-learning.bmj.com/>
10. Центр контролю захворювань: <https://www.cdc.gov/>

11. National Institute for Health and Care Excellence (2021) Neonatal infection: antibiotics for prevention and treatment. NICE guideline [NG195].
<https://www.nice.org.uk/guidance/ng195>

Тема лабораторного заняття № 20: «Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань системи кровотворення у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.

1. Актуальність теми.

Захворювання системи кровотворення у дітей становлять важливу проблему педіатрії через їх високу поширеність, складність діагностики та ризик розвитку загрозливих для життя станів. Своєчасна диференційна діагностика, зокрема анемій, геморагічного синдрому, лейкозів та лімфопроліферативних станів, є вирішальною для збереження здоров'я та життя пацієнтів. Багато патологій кровотворення мають неспецифічні прояви, що може ускладнити діагностику та спричинити затримку в наданні необхідної допомоги. Водночас такі стани, як гемолітична криза чи синдром дисемінованого внутрішнього згортання (ДВЗ-синдром), вимагають негайного втручання, оскільки можуть швидко призвести до критичних ускладнень, зокрема органної недостатності чи летального наслідку. Діти з патологіями кровотворення нерідко потребують мультидисциплінарного підходу в діагностиці та лікуванні, що включає участь педіатрів, гематологів, хірургів, анестезіологів та інших фахівців.

Знання принципів диференційної діагностики та невідкладної допомоги дозволяє медикам:

1. Своєчасно ідентифікувати загрозливі для життя стани.
2. Розробити індивідуальний підхід до лікування кожного пацієнта.
3. Зменшити ризик ускладнень та покращити прогноз для дитини.

Вивчення даної теми є фундаментальним для підготовки студентів медиків, оскільки вона охоплює широкий спектр невідкладних станів, з якими лікарі можуть зіткнутися як у стаціонарних, так і в амбулаторних умовах.

Геморагічні захворювання – це група захворювань, основним синдромом яких є кровоточивість. Будь-яке ізольоване або поєднане порушення в одному чи декількох ланках гемостазу може призвести до розвитку геморагічного захворювання. Клінічні прояви більшості з них однотипові, що вкрай затрудняє діагностику. В той же час, точне визначення причини порушення системи гемостазу є необхідною умовою для проведення адекватної гемостатичної терапії. Актуальність даної проблеми є в тому, що на сьогоднішній день захворюваність цієї групи висока і тенденції до зниження немає. Особливо, з урахуванням росту алергічної, імунної, вірусної патології, яка може бути провокуючим або передуючим захворюванням при геморагічних діатезах. Захворюваність на лейкози та лімфоми є високою і тенденції до її зниження немає, а, навпаки, має місце зростання даної патології. Хворіють особи переважно дитячого і молодого віку (до 30 років). В дитячому віці вони зустрічаються частіше, ніж усі інші пухлини. За статистичними даними, у дітей лейкози і лімфоми складають 40% усіх випадків злоякісних новоутворень. Клінічними особливостями їх є те, що дебют захворювання може маскуватись цитопенічними та гіперпластичними ураженнями органів, спричиняючи труднощі в діагностиці даних захворювань. Проблеми діагностики та лікування системних лімфаденопатій займають особливе місце не тільки в онкогематології, а й в педіатрії. Диференційовані підходи до вивчення генезу лімфоаденопатії, застосування сучасних методів діагностики (міслограма, відкрита біопсія, вивчення гістологічних змін в тканинах, проведення імуногістологічних досліджень, цитогенетичних досліджень, КТ, ЯМРТ, ПЕТ і т. д.) лежать в основі постановки діагнозу та визначення правильної лікувальної тактики.

2. Конкретні цілі:

- A. Визначити різні клінічні варіанти анемій та можливі ускладнення
- B. Планувати обстеження хворої дитини з анемією та інтерпретувати отримані результати
- C. Проводити диференційну діагностику анемій та ставити попередній клінічний діагноз
- D. Визначати тактику ведення хворого
- E. Діагностувати невідкладні стани та надавати екстрену допомогу при гемолітичних кризах

- F. Визначити різні клінічні варіанти геморагічного синдрому у дітей
- G. Планувати обстеження хворої дитини та інтерпретувати отримані результати при тромбоцитопатіях та вазопатіях
- H. Проводити диференційну діагностику геморагічного синдрому та ставити попередній клінічний діагноз
- I. Визначати тактику ведення хворого з тромбоцитопатіями та вазопатіями
- J. Визначити різні клінічні варіанти та ускладнення при лейкозах у дітей
- K. Планувати обстеження хворої дитини та інтерпретувати отримані результати при лейкозі у дітей
- L. Проводити диференційну діагностику та ставити попередній клінічний діагноз лейкозу
- M. Визначати тактику ведення хворого з лейкозом
- N. Діагностувати невідкладні стани та надавати екстрену допомогу при лейкозі у дітей
- O. На підставі об'єктивного обстеження визначити провідні клінічні симптоми лімфом (лімфоми Ходжкіна та неходжкінської лімфоми) і лімфаденіту
- P. Визначити план обстеження хворих з лімфогранулематозом, неходжкінською лімфомою, лімфаденітом.

3. Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція):

Попередні дисципліни	Отримані навички
Анатомія, гістологія	Анатомічні та гістологічні особливості кровотворних органів у дітей.
Нормальна фізіологія, патофізіологія	Особливості гемопоезу, метаболізму заліза в організмі в нормі та патології у дітей. Особливості коагулянтної та антикоагулянтної системи в нормі та патології.
Біохімія	Дати клінічну оцінку змінам біохімічних показників крові при анеміях. Дати клінічну оцінку змінам біохімічних показників крові при геморагічних захворюваннях.
Пропедевтика педіатрії	Характерні скарги, клінічні синдроми при захворюваннях кровотворної системи. Вміння зібрати анамнез, виявити особливі скарги, провести клінічне обстеження дітей із захворюваннями кровотворної системи.
Фармакологія	Володіти знаннями про основні групи лікарських препаратів, що застосовуються при лікуванні анемії. Володіти знаннями про основні групи лікарських препаратів, що застосовуються при лікуванні геморагічних захворювань
Соціальна медицина та організація охорони здоров'я	Використовувати знання про структуру надання медико-санітарної допомоги дитячому населенню для належного використання ресурсів системи охорони здоров'я в плані профілактики та лікування.
Внутрішньо-предметна інтеграція	Дати клінічну оцінку змінам показників загальноклінічного, біохімічного дослідження сироватки крові, мієлограми; інтерпретувати дані інструментальних методів обстеження.

4. Зміст теми

Анемії – це клініко-гематологічний комплекс, який характеризується клінічно блідістю шкірних покривів і слизових оболонок зі змінами у внутрішніх органах; гематологічно – зниження гемоглобіну в одиниці об'єму крові.

КЛАСИФІКАЦІЯ АНЕМІЙ ЗА ПАТОГЕНЕТИЧНИМ ПРИНЦИПОМ

1. Постгеморагічні анемії:
 - A. Анемії внаслідок гострих крововтрат
 - B. Анемії внаслідок хронічних крововтрат
2. Анемії внаслідок недостатності еритропоезу:
 - A. Дефіцитні анемії (анемії внаслідок дефіциту специфічних факторів):

- a. Мікроцитарні (залізодефіцитні, білководефіцитні, мідьдефіцитні, отруєння свинцем)
 - b. Мегалобластні (вітамін В₁₂-дефіцитні, фолієводефіцитні)
 - В. Дисеритропоетичні анемії
 - С. Сидеробластні анемії (спадкові і набуті).
 - Д. Апластичні анемії:
 - a. Вроджені форми:
 - А. З ураженням еритро-, лейко- і тромбопоезу (панцитопенії)
 - a. з вродженими аномаліями розвитку (тип Фанконі)
 - б. без вроджених аномалій розвитку (тип Естрена-Дамешека)
 - Б. З парціальним ураженням гемопоезу:
 - a. парціальна еритроїдна аплазія (тип Блекфена-Даймонда)
 - В. Набуті форми:
 - a. З ураженням еритро-, лейко- і тромбопоезу (панцитопенії):
 - I. гостра апластична
 - II. підгостра гіпопластична
 - III. хронічна гіпопластична
 - IV. хронічна гіпопластична з гемолітичним компонентом на фоні аутоімунізації
 - б. Парціальна гіпопластична анемія з вибіркоvim ураженням еритропоезу (одноросткова, двухросткова)
3. Гемолітичні анемії:
 - А. Спадкові:
 - a. Мембранопатії (мікросфероцитоз, еліптоцитоз, стоматоцитоз, ксероцитоз, піропойкілоцитоз, пароксизмальна нічна гемоглобінурія)
 - b. Ферментопатії (дефекти циклу Ембдена-Меєргофа, пентозофосфатного циклу, обміну нуклеотидів, метгемоглобінемія)
 - c. Дефекти структури і синтезу гемоглобіну (серповидноклітинна хвороба, таласемії, еритропорфірії)
 - В. Набуті:
 - a. Імунні і імунопатологічні (ізоімунні – переливання несумісної крові, гемолітична хвороба новонароджених, аутоімунні, гаптенні, медикаментозні та ін.)
 - b. Інфекційні (цитомегаловірусна та інші вірусні інфекції, бактеріальні інфекції – менінгококова, септична)
 - c. Вітамінодефіцитні (Е-вітамінодефіцитна анемія недоношених) і анемії обумовлені отруєннями важкими металами, отрутою змії
 - d. ДВЗ-синдром різної етіології

ЗАЛІЗОДЕФІЦИТНА АНЕМІЯ – клініко-гематологічний синдром, який характеризується гіпоксичним і сидеропенічним синдромами, що розвиваються внаслідок порушення синтезу Нb в еритроцитах із-за дефіциту Fe в організмі при порушенні його поступлення, засвоєння або патологічних втрат.

Добова потреба в Fe в залежності від віку:

1. 1-6 місяці – 0,5мг
2. 6-12 місяців – 0,7мг
3. 1-12 років – 1мг
4. дівчатка 13-16 років – 2,4мг
5. хлопчики 13-16 років – 1,8мг
6. жінки – 2,8мг
7. чоловіки – 0,9мг

Етіологія.

1. Причини виникнення ЗДА у дітей:

- A. недостатній початковий рівень Fe в організмі:
 - B. порушення матково-плацентарного кровообігу
 - C. фетоматеринські та фетоплацентарні кровотечі
 - D. синдром фетальної трансфузії при багатоплідній вагітності
 - E. внутрішньоутробна мелена
 - F. недоношеність
 - G. багатопліддя
 - H. глибокий і довгостроковий дефіцит Fe в організмі вагітної
 - I. передчасна або піздня перев'язка пуповини
 - J. інтранатальна кровотеча внаслідок травматичних акушерських втручань або аномалії розвитку плаценти і судин пуповини
2. підвищена потреба в Fe:
 - A. недоношені
 - B. діти з великою масою тіла при народженні
 - C. з лімфатичним типом конституції
 - D. діти другого півріччя життя.
 3. недостатній вміст Fe в їжі:
 - A. раннє штучне вигодовування коров'ячим чи козячим молоком
 - B. харчування мучною, молочною або молочно-вегетаріанською їжею
 - C. незбалансована дієта, в якій немає достатнього вмісту м'ясних продуктів
 4. збільшені втрати Fe внаслідок:
 - A. кровотечі різноманітної етіології, в т.ч. значні і тривалі геморагічні маткові кровотечі у дівчат
 - B. порушення кишкового всмоктування (хронічні захворювання кишечника, синдром мальабсорбції
 - C. глистяна інвазія
 - D. порушення обміну Fe в організмі – пре- і пубертатний гормональний дисбаланс
 5. порушення транспорту і утилізації Fe:
 - A. гіпо- та атрансферинемія
 - B. ензимопатії
 - C. аутоімунні процеси
 - D. недостатня резорбція Fe у травному тракті – пострезекційні та агастральні стани.

Стадії розвитку ЗДА (WHO, 1977)

- прелатентна (виснаження тканинних запасів заліза; показники крові в нормі; клінічних проявів немає).
- латентна (дефіцит заліза в тканинах та зменшення його транспортного фонду; показники крові в нормі; клінічна картина зумовлена трофічними порушеннями, що розвиваються внаслідок зниження активності залізовмісних ферментів та проявляється сидеропенічним синдромом - епітеліальні зміни шкіри, нігтів, волосся, слизових оболонок, спотворення смаку, нюху, порушення процесів кишкового всмоктування та астено-вегетативних функцій, зниження локального імунітету).

Залізодефіцитна анемія (більш виражене виснаження тканинних резервів заліза та механізмів компенсації його дефіциту; відхилення від норми показників крові в залежності від ступеня тяжкості процесу; клінічні прояви у вигляді сидеропенічного синдрому та загальноанемічних симптомів, які зумовлені анемічною гіпоксією - тахікардія, приглушеність тонів серця, систолічний шум, задишка при фізичних навантаженнях, блідість шкіри та слизових оболонок, артеріальна гіпотонія, зростання астено-невротичних порушень). Вираженість анемічної гіпоксії залежить не тільки від рівню гемоглобіну, але й швидкості розвитку анемії та від компенсаторних можливостей організму. У тяжких випадках розвивається синдром метаболічної інтоксикації у вигляді зниження пам'яті, субфебрилітету, головного болю, втомлюваності, гепатолієнального синдрому, тощо. Дефіцит заліза сприяє зниженню імунітету, затримці психомоторного та фізичного розвитку дітей.

Клініка ЗДА. Загальними симптомами всіх форм анемії є блідість шкіри та слизових оболонок, слабкість, швидка втомлюваність, задишка та серцебиття, головний біль, головокружіння, шум в вухах, дискомфорт в серцевій ділянці, запаморочення. Все це є проявом тканинної гіпоксії, яка виникає на фоні анемії. Часто у дітей раннього віку при дефіцитній анемії знижується апетит, разом з цим призупиняється зріст та збільшення ваги тіла дитини. При глибокій ЗДА присутні ознаки полідефіциту вітамінів та мінералів, що проявляється ломкістю нігтів та волосся, сухістю шкіри. Одним з характерних симптомів ЗДА є сидеропенічний синдром, для якого характерні змінення смаку, що проявляються бажанням їсти крейду, глину, землю, трофічні порушення шкіри та слизових оболонок, диспептичні порушення, зниженням місцевого імунітету. У дівчат в періоді пубертату стан глибокого залізодефіциту має назву «хлороз» та виникає внаслідок ювенільних маточних кровотеч з одного боку та порушень режиму харчування з іншого. Крім вище визначених симптомів анемічного синдрому, для хлорозу характерні також біль в животі, нудота, блювота, блідість шкіри із зеленуватим відтінком, надалі порушення менструального циклу майже до аменореї. У відповідності до рівню гемоглобіну ЗДА поділяється на ступені тяжкості:

Ступінь анемії	Рівень гемоглобіну (г/л)
Легка	110–91
Середня	90–71
Тяжка	70–51
Надтяжка	Менше 50

1. Лабораторні критерії діагностики ЗДА

А. аналіз крові з визначенням:

- a. рівня гемоглобіну, еритроцитів
- b. морфологічних змін еритроцитів
- c. колірного показника
- d. середнього діаметру еритроцитів
- e. середньої концентрації гемоглобіну в еритроциті (МСНС)
- f. середнього об'єму еритроцитів (МС)
- g. рівня ретикулоцитів

В. аналіз сироватки крові з визначенням:

- a. концентрації заліза та феритину
- b. загальної залізовв'язуючої здатності крові
- c. латентної залізовв'язуючої здатності крові з розрахуванням
- d. коефіцієнта насичення залізом трансферину

Основні принципи лікування

2. усунення етіологічних чинників
3. раціональне лікувальне харчування (для немовлят – природне вигодовування, а при відсутності молока у матері – адаптовані молочні суміші, збагачені залізом, своєчасне введення прикорму, м'яса, особливо телятини, субпродуктів, гречаної та вівсяної круп, фруктових та овочевих пюре, твердих сортів сиру; зменшення прийому фітатів, фосфатів, таніну, кальцію, які погіршують всмоктування заліза).
4. патогенетичне лікування препаратами заліза переважно у вигляді крапель, сиропів, таблеток.
5. Парентеральне введення препаратів заліза показано тільки : при синдромі порушеного кишкового всмоктування та стану після великої резекції тонкого кишечника, неспецифічному виразковому коліті, тяжкому хронічному ентероколіті та дизбактеріозі, непереносимості пероральних препаратів, тяжкому ступеню анемії.
6. профілактичні заходи по упередженню її рецидиву
7. Корекція дефіциту заліза при анемії легкого ступеня здійснюється переважно за рахунок раціонального харчування, достатнього перебування дитини на свіжому повітрі. Призначення препаратів заліза при рівні гемоглобіна 100 г/л і вище – не показане.

Добові терапевтичні дози пероральних препаратів заліза при ЗДА середнього і тяжкого ступеню:

- до 3 років – 3-5 мг/кг/добу елементарного заліза
- від 3 до 7 років – 50-70 мг/добу елементарного заліза
- старше 7 років – до 100 мг/добу елементарного заліза.

Доцільно призначати препарати трьохвалентного заліза завдяки їх оптимальному всмоктуванню та відсутності побічних ефектів. Парентеральні препарати заліза повинні використовуватись тільки по суто спеціальним показанням, завдяки високому ризику розвитку місцевих та системних побічних реакцій.

Добова доза елементарного заліза для парентерального введення складає:

Вік дитини	Добова доза заліза (мг/добу)
1-12 місяців	до 25 мг
1-3 роки	25-40 мг
Старше 3 років	40-50 мг

1. Гемотрансфузії проводяться тільки по життєвим показникам, коли має місце гостра масивна крововтрата. Перевага надається еритроцитарній масі або відмитим еритроцитам, із розрахунку 5-7 мл/кг при зниженні гемоглобіну < 60 г/л
2. Протипоказання феротерапії
3. апластична і гемолітична анемія
4. гемохроматоз, гемосидероз
5. сидероахрестична анемія
6. таласемія
7. інші види анемії, не пов'язані з дефіцитом заліза в організмі

В₁₂ -, фолієводефіцитна анемії. Основою патогенезу цього типу анемії є дефіцит вітаміну В₁₂ або фолієвої кислоти різного походження. За гематологічними ознаками ці анемії між собою подібні. Внаслідок дефіциту цианокобаламіну та фолієвої кислоти порушується включення уридину в ДНК гемопоетичних клітин та утворення тимидину, що обумовлює фрагментацію ДНК (блокування її синтезу та порушення клітинного ділення). Розвивається **мегалобластичний** еритропоєз (в нормі існує лише у плода) з продукцією нестійких мегалоцитів та макроцитів. Це призводить до накопичення великих форм не тільки еритроцитів, але й лейкоцитів та тромбоцитів, їх раннє руйнування в кістковому мозку (до виходу в периферичну кров), а також скорочення життя циркулюючих клітин. Таким чином, гемопоєз стає неефективним, розвивається анемія поєднана з лейкопенією (за рахунок нейтропенії) та тромбоцитопенією. Крім того, цианокобаламін є коферментом в реакції перетворення метилмалоніл-КоА в сукциніл-КоА, що необхідно для метаболізму мієліну в нервовій системі. У зв'язку з цим при дефіциті цианокобаламіна разом з мегалобластною анемією виникає ураження периферичної нервової системи (в основі – демієлінізація нервових волокон). Основними причинами розвитку В₁₂-дефіцитної анемії є: 1) вегетаріанство, 2) порушення всмоктування вітаміну В₁₂ (атрофічний гастрит, резекція тонкої кишки, ентерити, целиакія, хвороба Крона, 3) підвищена потреба в вітаміні В₁₂ (інвазія широким стьожакком - *Diphyllobotrium latum*, дисбактеріоз, швидкий ріст, гіпертиреоз, хронічні захворювання печінки, 4) порушення транспорту вітаміну В₁₂ – дефіцит транскобаламіна II (аутосомно-рецесивний тип спадкування). До рідкої форми дефіциту В₁₂ належить з рецесивним типом спадкування синдром **Імерслунд – Гресбека** (ураження епітелію кишкового, нирок, шкіри. Хвороба виникає у дітей в перші роки життя, в дебюті – мегалобластна анемія та протеїнурія. Цианокобаламін містять харчові продукти тваринного походження – печінка, яйця, молоко. Фолати містяться в зеленій частині багатьох рослин, фруктах, шоколаді, печінці. Анемія може розвинути через 4 місяці повної відсутності поступлення фолатів з їжею в організм. Як вже вказувалось, фолієводефіцитна анемія за своїми гематологічними ознаками (макроцитоз, мегалобластичний еритропоєз) подібна В₁₂-дефіцитній анемії. В ізольованому вигляді у дітей зустрічаються досить рідко. Серед причин розвитку фолієводефіцитної анемії вважають хронічні ентерити, синдром мальабсорбції, хвороба Крона, застосування деяких лікарських препаратів (протисудомні, барбітурати, метотрексат, триметоприм), підвищена потреба в фолієвій кислоті (ексфоліативний дерматит, псоріаз, вагітність).

Незалежно від причини дефіциту віт В12 характерним є:

1. поява в кістковому мозку **мегалобластного** типу кровотворення, руйнування еритроцитів в кістковому мозку, гіперхромна макроцитарна анемія, тромбоцитопенія та нейтропенія,
2. атрофічні зміни слизової оболонки ШКТ,
3. зміни нервової системи у вигляді фунікулярного мієлозу.

При **недостатності фолатів** спостерігається **виключно** розвиток мегалобластної анемії.

Лабораторні критерії В12 – та фолієводефіцитних анемій:

1. високий кольоровий показник,
2. макроцитоз, мегалоцитоз (високе значення MCV за даними геманалізатора),
3. еритроцити із залишками ядра (тільця Жолі, кільця Кебота),
4. зниження рівня ретикулоцитів,
5. гіперсегментація нейтрофілів,
6. лейкопенія (за рахунок нейтропенії),
7. тромбоцитопенія,
8. високий рівень заліза сироватки,
9. мегалобластичний тип кровотворення в кістковому мозку.
10. На етапі синдромної діагностики **основним** методом є дослідження кісткового мозку, що дозволяє виявити мегалобластичний еритропоез. Пункція повинна проводитися до введення хворому цианокобаламіну, який призначається широко та необґрунтовано з приводу будь-якої анемії неясного генезу. Діагноз фолієводефіцитної анемії певно можна поставити при визначенні зниження рівня фолієвої кислоти в еритроцитах та сироватці крові. Але ж практичній діяльності це досить важко здійснити.

Терапія. При В12 – дефіцитній анемії вводять в/м або в/в цианокобаламін в щоденній дозі 500 мкг незалежно від віку протягом 10 – 14 днів, далі доза знижується за рахунок кратності введення – по 500 мкг 2 рази на тиждень. Підтримуюча терапія – 300 мкг 1 раз на тиждень не менш ніж 3 місяці. У випадках ускладненого перебігу (фунікулярний мієлоз) доза препарату підвищується до 1000 мкг/добу та загальний термін терапії складає 6 місяців. Критерії оцінки ефективності терапії: різке підвищення рівня ретикулоцитів після 5 – 6 ін'єкцій (6 – 7-й день), якщо цього не відзначається – є помилка діагностики. Повне відновлення показників крові спостерігається через 6 – 8 тижнів терапії, повне усунення неврологічної симптоматики протягом 6 місяців. При виявленні мегалобластного характеру анемії та наявності вище вказаного клінічного фону достатнім є призначення фолієвої кислоти в добовій дозі 5 – 15 мг per os (така доза забезпечує лікувальний ефект навіть при резекції кишки). Підвищення ретикулоцитів через **12 – 14** днів свідчить про правильність діагностики та терапії. Якщо мегалобластні анемії комбіновані з іншими соматичними порушеннями у дітей та не піддаються лікуванню вітаміном В12 та фолієвою кислотою, ці хворі повинні бути обстежені в спеціалізованих клініках.

АПЛАСТИЧНІ АНЕМІЇ (АА) – це група захворювань, головною ознакою яких є депресія кістквомозкового кровотворення за даними аспірату і біоптату кісткового мозку і периферійна панцитопенія (анемія, тромбоцитопенія, лейкогранулоцитопенія і ретикулоцитопенія) при відсутності діагностичних ознак лейкозу, мієлодиспластичного синдрому, мієлофіброзу і метастаз пухлин. При ураженні трьох ростків кровотворення клінічно захворювання характеризується анемією, геморагічним синдромом, частими інфекційними, септичними ускладненнями, без збільшення органів ретикулоендотеліальної системи – печінки, селезінки, лімфовузлів. АА супроводжуються втратою усіх ростків гемопоезу (еритроїдного, мієлоїдного, мегакаріоцитарного) і заміщення кровотворного кісткового мозку жировою тканиною. Частота АА у дітей складає 6-10 випадків на 1млн. Дитячого населення в рік.

Етіологія АА до цих пір до кінця не в'яяснена. Виділяють екзогенні і ендогенні етіологічні фактори розвитку АА. Екзогенним факторам відводиться пріоритетна роль в розвитку захворювання. Однак, у подавляючої більшості хворих (до 80%) етіологія захворювання залишається невідомою.

Етіологічні фактори при апластичних анеміях

Екзогенні фактори	Ендогенні фактори
<p>1. Фізичні:</p> <ul style="list-style-type: none"> A. Іонізуюча радіація B. Струми високої частоти C. Вібрація <p>2. Хімічні:</p> <ul style="list-style-type: none"> A. Мієлотоксичні речовини: B. бензил, бензол та їх похідні C. пари ртуті, азотної кислоти D. сірнистий газ E. фарби, лаки, нітроемалі F. пестициди, вугільний та цинковий пил G. Медикаменти: <ul style="list-style-type: none"> a. антибіотики (левоміцетин, пеніцилін, тетрациклін, макроліди) b. похідні піразолону (анальгін, амідопірин, бутадіон) c. сульфаніламід d. органічні препарати миш'яку (новарсенол) e. протитуберкульозні препарати (стрептоміцин, ПАСК, фтивазід) f. протималарійні препарати (акрихін) g. антитиреоїдні препарати h. протисудомні препарати i. протиглистяні препарати j. солі золота k. дифенін l. антигістамінні препарати m. антидіабетичні препарати n. протипухлинні препарати <p>3. Інфекційні:</p> <ul style="list-style-type: none"> A. Віруси: <ul style="list-style-type: none"> a. гепатиту А, В, С b. грипу, парагрипу c. краснухи, корі d. епідемічного паротиту e. інфекційного моноклеозу f. імунодефіциту людини g. цитомегаловірусу (у новонароджених) h. вірус герпесу i. хронічного парвовірусу B. Бактерії C. Грибки 	<p>1. Спадкові і генетичні порушення</p> <p>2. Порушення функції залоз внутрішньої секреції:</p> <ul style="list-style-type: none"> A. щито видної залози B. яєчників C. виловчої залози <p>3. Системні захворювання сполучної тканини:</p> <ul style="list-style-type: none"> A. системний червоний вовчок B. ревматоїдний артрит C. синдром Шегрена <p>4. Вагітність</p> <p>5. Стреси</p> <p>6. Травми</p> <p>7. Пароксизмальна нічна гемоглобінурія</p> <p>8. Порушення харчування:</p> <ul style="list-style-type: none"> A. квашіур

Патогенез: в основі розвитку АА лежать мультифакторні патологічні механізми. Існують наступні механізми розвитку АА:

- Функціональні або анатомічні дефекти стовбурової клітини вродженого або набутого характеру (безпосереднє пошкодження поліпотентних стовбурових клітин – ПСК).
- Ураження мікрооточення стовбурової клітини і опосередковане торможіння або порушення її функції.
- Імунопатологічний стан, який може бути обумовлений як внутрішніми, так і зовнішніми факторами.

Вроджені апластичні анемії. Конституційна апластична анемія (анемія Фанконі)

Клініка. Перебігає з пригніченням усіх ростків гемопоєзу і вродженими аномаліями розвитку. Успадковується по аутосомно-рецесивному типу, зустрічаються сімейні форми захворювання – у братів і сестер. $\approx 10-20\%$ хворих народжені від близько родинних шлюбів. Захворювання частіше діагностується у віці 4-12 років, коли з'являється гематологічна симптоматика, однак у деяких хворих може відмічатись вже при народженні. Клінічно характерні затримка внутрішньоутробного розвитку, зниження маси тіла ($\leq 2500\text{г}$) і довжини тіла 45-48см при народженні, в подальшому відставання в фізичному розвитку зберігається. Кістковий вік відстає на 2-5 років від паспортного. Найбільш типові для хворих вроджені аномалії розвитку: мікроцефалія, мікрофтальмія, косоокість, епікант, гіпертелоризм, аплазія або гіпоплазія великого пальця кисті і I метакарпальної кістки, відсутність променевої кістки, променеволіктьовий сіностоз, косорукість, синдактилія, гіпоплазія кульшових суглобів, аномалії розвитку ребер, вроджені вади серця, вроджені аномалії сечових шляхів і нирок, зниження слуху. Біля 10-33% пацієнтів не мають вроджених вад розвитку. Відмічається бронзовокоричнева пігментація шкіри (за рахунок відкладання меланіну в клітинах базального шару епідермісу), дифузна, підсилена в місцях природніх складок, і плями «кави з молоком». Часто спостерігаються трофічні порушення шкіри, нігтів, зубів. Часто «простудні» захворювання. У деяких хворих мають місце зміни ЦНС у вигляді замкнутості, «психічної інфантильності», рідше дебільності. Батьки скаржаться на блідість дитини з народження, постійно знижений апетит, пізніше діти відмічають головний біль, слабкість, зниження толерантності до фізичних навантажень. Печінка і селезінка не збільшені. Поява гематологічних змін частіше всього реєструються в віці 4-12 років, у хлопчиків поява гематологічних змін зазвичай реєструється раніше, ніж у дівчаток. Середній вік дебюту панцитопенії у хлопчиків складає 7,9 років (від 0 до 32 років), у дівчаток – 9 років (0-48 років). Нерідко першим проявом є геморагічний синдром, обумовлений тромбоцитопенією, у вигляді спонтанних екхімозів і петехій, періодичних носових кровотеч, потім приєднується прогресуюча анемія і лейкопенія. Захворювання може початись ізольованою лейкопенією або анемією або одночасно анемією і тромбоцитопенією. В периферійній крові відмічається панцитопенія. Анемія нормохромна, характерний анізоцитоз з тенденцією до макроцитозу, помірний пойкилоцитоз. Ретикулоцити нижче 2-2,5%, по мірі прогресування захворювання виникає арегенерація. Спостерігаються стійкі лейкопенія і тромбоцитопенія, які досягають найбільшої вираженості в термінальному періоді (гранулоцити до $0,1 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцити – одиничні в мазку). ШОЕ, як правило, збільшена. При анемії Фанконі має місце стрес-еритропоєз, який характеризується макроцитозом, високим рівнем HbF, високим рівнем еритропоєтину в сироватці і наявністю і-антигену. Стернальний пунктат на ранніх стадіях захворювання нормо- або гіпоклітинний. Кількість бластів в межах норми. По мірі прогресування захворювання відмічається виражена гіпоклітинність кісткового мозку з пригніченням усіх ростків і розростанням жирової тканини. В кістковому мозку збільшене число ретикулярних, плазматичних і тучних клітин. Гіпоплазія кісткового мозку підтверджується результатами трепанобіопсії. З біохімічних показників для АА характерне

підвищення рівня фетального Hb до 15% (при нормі 2%) ще до розвитку цитопенії, по мірі прогресування аплазії фетальний Hb досягає 45%. Встановлено, що клітини хворих анемією Фанконі не здатні репарувати поперечні зшивки ДНК, які викликаються так званими кластогенами – дієпоксидом, мітоміцином С та ін. На цьому феномені основана сучасна діагностика анемії Фанконі і в усіх хворих з підозрою на анемію Фанконі повинен проводитися тест с дієпоксидом. Перебіг анемії Фанконі характеризується наявністю періодів загострення і ремісії. Без лікування через 2 роки після діагностики панцитопенії помирають 80% хворих, а через 4 роки – около 100%. Причиною смерті, поряд з важкою анемією, є найбільш серйозні прояви геморагічного синдрому – шлунково-кишкові кровотечі, внутрішньочерепні крововиливи і присідання різних інфекцій. У хворих анемією Фанконі має місце високий ризик трансформації в мієлодиспластичний синдром, гострий лейкоз (особливо мієлобластний або монобластний), злоякісні пухлини ШКТ.

Спадкова апластична анемія Естрена-Дамешака характеризується загальним ураженням гемопоєзу без вроджених аномалій розвитку. Успадковується аутосомно-рецесивно. Захворювання зустрічається вкрай рідко, гематологічні порушення відмічаються в ранньому дитячому віці. Прогноз несприятливий.

Спадкова апластична анемія з вибіркоким ураженням еритропоєзу (анемія Блекфена-Даймонда). Частота даного захворювання складає 1 випадок на 1млн. новонароджених (у Франції 5-7 випадків на 1млн. новонароджених; 10 випадків на 1млн. новонароджених в Скандинавії). Переважний тип успадкування – аутосомно-рецесивний, але більшість зареєстрованих випадків (75%) – це спорадичні випадки захворювання. Перші ознаки хвороби виявляються в перші місяці життя дитини або протягом першого року життя: у 35% при народженні, у 65% – в перші 6 місяців життя, у 90% випадків захворювання діагностується до року. Діагноз анемії Блекфена-Даймонда у дітей старше 2 років малоімовірний. Діти, як правило, народжуються доношеними з нормальною масою тіла і довжиною, психомоторний розвиток нормальний. Блідість шкіри і слизових відмічається з перших днів життя, але явні клінічні ознаки гіпоксії – в'ялість або збудження, неспокій, сонливість, відмова від їжі, диспепсичні явища – з'являються при зниженні Hb до 60-30г/л. Вроджені вади розвитку зустрічаються рідше (25% випадків), ніж при анемії Фанконі. Деякі хворі мають характерні фенотипові особливості: волосся типу паклі, курносий ніс, велика верхня губа, гіпертелоризм. По мірі прогресування захворювання шкіра набуває восковидного, а до 5-6 років, в зв'язку з розвитком гемосидерозу – сіруватого відтінку, особливо в ділянці шийних, аксілярних, пахових складок, статевих органів. Геморагічний синдром відсутній. Спостерігається гепатомегалія, спленомегалія, в динаміці захворювання селезінка скорочується, а печінка прогресивно збільшується. Кістковий вік відстає від паспортного на 4-5 років, темпи окостеніння змінені. Зміна молочних зубів запізнюється, часто карієс. Гемограма: нормохромна макроцитарна гіпо- або арегеногенаторна анемія (ретикулоцити 0-1%), як правило, важкого ступеня. Число лейкоцитів і тромбоцитів залишається на нормальному рівні; інколи відмічається тенденція до тромбоцитозу. При тривалому перебізі захворювання можуть розвиватись помірні тромбоцитопенія і нейтропенія. Біохімічно відмічається високий рівень активності еритроцитарної аденозиндезамінази; рівень фетального Hb нормальний або помірно підвищений; підвищений вміст і-антигену в еритроцитах; підвищений вміст еритропоєтину в сироватці. Мієлограма: кістковий мозок гіпоклітинний. Еритроїдний росток різко звужений; діагностичним критерієм є відсутність або мала кількість еритробластів (менше 5% ядровмісних клітин) в кістковому мозку. Мієлоїдний і мегакаріоцитарний ростки не змінені. Анемія Блекфена-Даймонда перебігає хронічно, ~80% хворих отримують ремісію при використанні кортикостероїдів; у ~20% хворих описана спонтанна ремісія. «Постійна гіпоксія, порушення утилізації заліза, необхідність по життєвим показам трансфузії еритроцитарної маси невинно ведуть до гемосидерозу, який в подальшому є «вбивцею» хворої дитини» [М.Л.Уиллоуби, 1981]. Можлива трансформація в мієлодиспластичний синдром, гострий лейкоз (лімфобластний, мієлобластний, промієлоцитарний, мегакаріоцитарний), солідні пухлини (гепатобластоми, остеосаркому, злоякісну фіброзну гістіоцитому), лімфогранулематоз.

План обстеження хворих з апластичними анеміями

1. Гематологічний аналіз крові, цукор крові.
2. Гематокрит
3. Група крові і резус фактор
4. Мієлограма з 3 анатомічно різних точок і трепанобіопсія, визначення колонієутворюючих властивостей і цитогенетичний аналіз при спадкових варіантах хвороби.
5. Імунологічне обстеження: визначення антитіл до еритроцитів, тромбоцитів, лейкоцитів, визначення імуноглобулінів, типування за HLA-системою, РБТЛ.
6. Біохімічний аналіз крові з визначенням АлАт, АсАТ, білірубину, протеїнограма, сечовина, креатинін, гаптоглобін, фетальний гемоглобін.
7. Загальноклінічне обстеження: цукор крові, аналіз сечі, копрограма, посів калу, мазки із зіву і носа, огляд ЛОР-лікаря, стоматолога, ЕКГ, рентгенограма грудної клітки (для виключення тимоми, гемосидерозу), кісток черепа, зап'ястка.
8. Трансфузіологічний анамнез: кількість і періодичність гемотрансфузій, в тому числі від родичів; посттрансфузійні реакції.
9. За показами: УЗД внутрішніх органів, коагулограма, «залізо-комплекс» дослідження, функціональні проби нирок.
10. У хворих анемією Фанконі:
 - А. для підтвердження діагнозу – тест з дієпоксидом або мітолзіном
 - В. у хворих з встановленим діагнозом:
 - a. оцінка ендокринного статусу: оцінка статевого розвитку, проба на толерантність до глюкози, рівень соматотропіну, рівень гормонів ЩЗ
 - b. рентгенологічне обстеження: виключення вад розвитку кісткової системи, виключення аномалій уrogenітального тракту
 - c. функціональні печінкові проби
 - d. функціональні ниркові проби
 - e. УЗД серця
 - f. аудіограма
 - g. обстеження членів сім'ї хворого: виключення анемії Фанконі та інших родичів, обстеження родичів для виявлення потенційного донора кісткового мозку, цитогенетичне обстеження родичів і хворого

Лікування хворих з апластичними анеміями

Лікування вроджених форм апластичних анемій

Трансплантація кісткового мозку (ТКМ). При відсутності донору для ТКМ призначають консервативне лікування – андрогени (стероїдні анаболіки) протягом 3-6 місяців.

Замісна гемотрасфузійна терапія: показами до замісної терапії є наступні гематологічні показники:

- рівень Hb <80г/л
- абсолютна кількість нейтрофілів <1,0×10⁹/л
- число тромбоцитів <20×10⁹/л

Гемопоетичні ростові фактори

Кортикостероїдна терапія

При стероїдорезистентності: призначення 6-меркаптопурину, циклофосфану, циклоспорину А, антитимоцитарного глобуліну/антилімфоцитарного глобуліну.

Розробляються методи генної терапії анемії Фанконі

Лікування набутих форм апластичних анемій

1. Трансплантація кісткового мозку
2. ІАльтернативні методи лікування
 - А. 1.Імуносупресивна терапія:
 - a. антитимоцитарний/антилімфоцитарний глобулін (подовжена інфузія на протязі 5 днів – доза залежить від типу препарату)
 - b. циклоспорин А (сандимун) (5 мг/кг на добу на протязі 6-ти місяців з наступним повільним зниженням дози, в залежності від ступеню відновлення показників гемопоезу)

- c. кортикостероїдна терапія – метилпреднізолон (1мг/кг/добу строком на 14 днів з наступною поступовою відміною)

В. Гемопоетичні ростові фактори:

- a. гранулоцитарно-макрофагальний колонієстимулюючий фактор (ГМ-КСФ) (5мг/кг/добу строком на 28-42 дні)
- b. гранулоцитарний колонієстимулюючий фактор (Г-КСФ)
- c. інтерлейкін 3 (ІЛ-3)
- d. призначення еритропоєтину не є показаним при лікуванні апластичної анемії

3. Андрогени

Симптоматична терапія:

- A. Гемокомпонентна терапія
- B. Антибактеріальна терапія
- C. Симптоматична гемостатична терапія: адроксон, діцинон, σ -амінокапронова кислота, місцеві гемостатики – гемостатична губка, тромбін.
- D. Хелаторна терапія (для зменшення проявів гемосидерозу): десферал зв'язує і виводить з тканин сечеву трьохвалентне залізо. Призначається при підвищенні рівня ферритину >1000 нг/мл. Доза 20мг/кг/добу в/в краплинно щоденно протягом 30 днів. Після 4-тижневої перерви курси лікування можна повторити.

СПАДКОВА ГЕМОЛІТИЧНА МІКРОСФЕРОЦИТАРНА АНЕМІЯ МІНКОВСЬКОГО-ШОФФАРА

Відноситься до групи спадкових гемолітичних анемії, пов'язаних з порушенням мембрани еритроцитів (мембранопатії). Це гемолітична анемія, в основі якої лежать структурні або функціональні порушення мембранних білків, що перебігає з внутрішньоклітинним гемолізом. Захворювання розповсюджене всюди, зустрічається з частотою складає 1:5000 в популяції. Успадковується за аутосомно-домінантному типу; біля 25% випадків (\approx кожний четвертий) спорадичні, внаслідок мутації *de nova*.

Патогенез. У хворих спадковим мікросфероцитозом виявлений генетично детермінований дефект білків мембрани еритроцитів (спектрину та анкірину): або дефіцит, або порушення функціональних властивостей цих білків. Це сприяє формуванню сфероцитів і мікроцитів. Тривалість життя еритроцитів-мікросфероцитів біля двох тижнів. Аномальний білок еритроцитарної мембрани обумовлює порушення транспорту катіонів – різко підвищується проникність мембрани для іонів натрію, що сприяє зростанню інтенсивності гліколізу і підсиленню метаболізму ліпідів, зміні об'єму клітини, накопиченню води в еритроциті і формуванню стадії сфероциту. Місцем деформації і загибелі еритроцитів являється селезінка. Селезіночні міжсинусні простори відділені від синусів базальної мембрани вузькими отворами в 2-3мкм. Через ці отвори легко проходять нормальні еритроцити, так як вони здатні деформуватись. Сфероцити при спадковому мікросфероцитозі менше еластичні, вони не можуть деформуватись у вузьких ділянках кровотоку (при переході з міжсинусних просторів селезінки в синуси). Втративши еластичність і здатність деформуватися, сфероцити застрягають в міжсинусних просторах, де створюються несприятливі для них метаболічні умови (знижена концентрація глюкози і холестерину), що сприяє ще більшому набухання еритроцитів. Потім вони все ж проштовхуються через вузькі ходи, але втрачають при цьому частину своєї мембрани і зменшуються в розмірах. При повторному проходженні селезіночними міжсинусними просторами секвестрація мембрани еритроцитів досягає такого рівня, що еритроцити гинуть, розпадаючись, поглинаються фагоцитами селезінки, які приймають участь у фрагментації еритроцитів. Фагоцитарна гіперактивність селезінки, в свою чергу, викликає прогресуючу гіперплазію органу і подальше підвищення його фагоцитарної активності. Після спленектомії процес купується, не дивлячись на те, що біохімічні і морфологічні зміни залишаються. Розпад еритроцитів починається в периферійній крові і закінчується в макрофагах, в яких з Нв утворюється білірубін і виділяється ними в периферійну кров. Цей некон'югований (непрямий – дає «непрямую» реакцію з діазореактивом) білірубін не виводиться нирками, оскільки містить високомолекулярну сполуку глобін, який

затримується внутрішнім шаром капсули Шумлянського-Боумена. З током крові білірубін попадає в печінку, де в гепатоцитах відщеплюється глобін і приєднується глюкоуронова кислота, утворюючи нову сполуку. Ця сполука виділяється жовчою і називається кон'югованим (прямим – дає «пряму» реакцію з діазореактивом) білірубіном. Являючись низькомолекулярною сполукою, останній вільно проходить нирковий фільтр. Некон'югований білірубін (гемобілірубін) токсичний, розбавляється в жирах легко проникає в нервові клітини кори головного мозку, порушуючи в них процеси окислювального фосфорилування. Для проникнення некон'югованого білірубину в печінкову клітину необхідна наявність активного ферменту глюкоуронілтрансферази. Таким чином, рівень гіпербілірубінемії залежить від кількості внутрішньоклітинно розпавшихся еритроцитів і від функціональних особливостей гепатоцитів «знешкоджувати» цей білірубін, перевести його у водорозчинний білірубіндіглюкуронід.

Клініка. Об'єктивно у хворих зі спадковим мікросфероцитозом виявляються генетичні стигми: «башнеподібний череп», западіння перенісся, «готичне піднебіння», широке перенісся, деформація щелеп, зубів, деформація першого ребра, вкорочені мізинці, синдактилія, полідактилія, мікрофтальмія, косоокість, гетерохромія райдужки, кривошия. Перебіг анемії Мінковського-Шоффара хвилеподібний – гемолітичні кризи і ремісії. Захворювання може проявлятися в неонатальному періоді, але частіше всього у віці 3-10 років. Встановлено, що рання поява симптомів передбачає більш важкий перебіг захворювання. Спадковий мікросфероцитоз – гемолітична анемія з внутрішньоклітинним гемолізом. В зв'язку з цим головними клінічними симптомами є: жовтуха, блідість шкіри і слизових, збільшення селезінки. Гемолітична криза часто виникає на фоні вірусних інфекцій, супроводжується інколи високою температурою, адинамією. Інтенсивність жовтухи може бути різною (від іктеричності до шафраново-жовтої) і визначається рівнем непрямого білірубину. У деяких хворих іктеричність шкіри може бути єдиним симптомом, з приводу якого вони звертаються до лікаря. В період розпалу кризи спостерігаються диспепсичні розлади – нудота, блювання, поганий апетит, може бути частий стул. Кал інтенсивно забарвлений за рахунок достатньої кількості стеркобіліну. Відмінною рисою жовтухи є її ахолуричність, тобто відсутність жовчних пігментів в сечі, але відмічається уробілінурія. Блідість шкіри і слизових обумовлена наявністю анемії і вираженість її залежить від ступеня анемії, в період ремісії блідість менше виражена, в період кризи – різко. Виражені порушення ССС: тахікардія, систолічний шум над ділянкою серця, може бути розширення меж серця, приглушення тонів. Виражений гепатолієнальний синдром, з переважним збільшенням селезінки – щільна, гладка, не болюча (1-2см нижче реберної дуги). При збільшенні селезінки до 8-10см нижче краю реберної дуги може відмічатись болючість, яка обумовлена напруженням капсули із-за кровонаповнення або періспленіту. Можуть спостерігатись коливання розмірів селезінки: значне збільшення при кризах і зменшення в період відносного благополуччя. У дітей старшого віку, які перенесли багато кризів, буває збільшена печінка. В ранньому віці можлива ядерна жовтуха з несприятливим прогнозом, старшому віці – енцефалопатія, судоми. Порушений пігментний обмін може призвести до утворення жовчних каменів. Може розвиватись хронічний гепатит, цироз печінки, гемосидероз.

При важких формах спадкового мікросфероцитозу може розвиватись ускладнення у вигляді арегнераторних кризів, їх діагностичні критерії наступні:

- спостерігаються у дітей 3-11 років тривалістю від 4-5 днів до 2 тижнів;
- початок кризи гострий: підвищення температури до 39°C, різка адинамія, блідість шкіри і слизових оболонок, головний біль, часті обмороки;
- повна відсутність іктеричності шкіри і склер;
- незначні розміри селезінки;
- анемія різко виражена і носить гіпохромний характер;
- відсутність ретикулоцитів в периферійній крові (при важкому перебігу захворювання, арегнераторна апластична криза, що розвинулась, може бути причиною смерті хворого);
- у деяких хворих тромбоцитопенія;

- пригнічена функція кісткового мозку з переважним ураженням еритроїдного ростка – гіпоплазія червоного ростка. На відміну від істинної аплазії, процес зворотній. Можливий початковий прояв спадкового мікросфероцитозу у вигляді арегенераторної кризи. Причина: нашарування парвовірусної інфекції В₁₉, високий розпад еритроцитів і тормозний вплив селезінки на кістковий мозок, алергічна реакція з ураженням лише еритропоезу. В залежності від важкості виділяють 3 форми захворювання:
 1. легка: спостерігаються \approx у 25% хворих (загальний стан задовільний, анемія відсутня, гемоліз і спленомегалія виражені незначно, жовтуха збережена)
 2. середньоважка: спостерігається \approx у 60-70% хворих (кризи, легка або помірна анемія, гемоліз помірний, спленомегалія виражена, жовтуха збережена)
 3. важка: спостерігається \approx у 5-15% хворих (часті кризи, виражена анемія, при якій виникає необхідність в повторних гемотрансфузіях, жовтуха, гепатоспленомегалія, можуть виникати арегенераторні кризи, схильність до утворення каменів в жовчному міхурі, сповільнення росту, енцефалопатія)

У частини хворих зустрічається атипичний варіант хвороби – з добре компенсованим легким перебігом, нормальною осмотичною стійкістю еритроцитів.

Діагностика

1. генеалогічний анамнез
2. гемограма: нормохромна або відносно гіперхромна гіперрегенераторна анемія різного ступеня вираженості, анізоцитоз. В період кризи може бути лейкоцитоз, нейтрофільоз, ШОЕ в нормі або прискорена. Кількість тромбоцитів завжди в нормі.
3. ретикулоцитарний індекс: більше 3
4. індекс сферичності: при спадковому мікросфероцитозі менше 2
5. еритроцитометрія (визначення середнього діаметру еритроцитів, крива Прайс-Джонса): крива зрушена вліво
6. осмотична резистентність еритроцитів: зниження ОРЕ (в першу чергу min)
7. гіпербілірубінемія за рахунок непрямого білірубіну
8. реакція Кумбса негативна
9. відсутність антиеритроцитарних антитіл
10. мієлограма: в період кризи – гіперплазія еритроїдного ряду, лейко-еритробластичне співвідношення 1:2 (в нормі 3-4:1), підсилена проліферація і сповільнення дозрівання на рівні поліхроматофільних нормоцитів.
11. кал інтенсивно забарвлений за рахунок достатньої кількості стеркобіліну, інтенсивно забарвлена сеча, відсутність жовчних пігментів в сечі.
12. рентгенограма черепа: розширення диплоетичного простору з малюнком типу «щітки».

Диференційна діагностика. Діагноз захворювання в типових випадках не важкий на основі тріади клінічних симптомів і результатів дослідження крові: анемія, ретикулоцитоз, сфероцитоз, знижена осмотична стійкість еритроцитів. В атипичних випадках при відсутності вказівок на спадковий характер захворювання – важкий, діагностичний момент: поява сфероцитів і зміна осмотичної резистентності після 24-годинної інкубації. У новонароджених диференціюють з гемолітичною хворобою, фетальним гепатитом, атрезією жовчовивідних протоків, симптоматичними жовтяницями при сепсисі, внутрішньоутробних інфекціях (цитомегалія, токсоплазмоз, герпес). В грудному віці диференціюють з інфекційним гепатитом, несфероцитарними гемолітичними анеміями. В старшому віці – зі спадковими кон'югаційними жовтяницями (синдром Жильбера, Ротора-Дубіна, Джонсона), аутоімунними гемолітичними анеміями, хронічними гепатитами, біліарним цирозом печінки.

Лікування гемолітичного кризу проводиться в стаціонарі і направлене, перш за все, на ліквідацію анемічного синдрому, гіпоксії, гіпербілірубінемії і білірубінової інтоксикації, гіпоглікемії, ацидозу, набряку-набухання головного мозку. Суворий ліжковий режим протягом всього гострого періоду. Дієта – стіл №5 (печінковий) за Певзнером. Обов'язково включають в раціон продукти, які мають ліпотропну (сир, відварене нежирне м'ясо, риба, гречка) і холекінетичну дію (рослинне масло, яйця, мед). Призначають велику кількість пиття в залежності від віку хворого. За показами (нудота, блювання) – парентеральне харчування.

Під час гемолітичних кризів допомога повинна заключатись в швидкому зменшенні концентрації білірубину (детоксикаційна терапія): інфузійна терапія розчинами 10% глюкози з інсуліном (1од інсуліну на 50мл 10% розчину глюкози) в перші дні, далі 5% розчин глюкози, 0,9% NaCl, реополіглюкіну з кокарбоксілазою, аскорбіновою кислотою. При необхідності – разом з інфузійною терапією в деяких випадках використовують плазмаферез. Спазмолітики і жовчогінні препарати: но-шпа, аллохол, холосас, 25% розчин магнію сульфату. Фенобарбітал – має білірубінкон'югуючу дію, індукуючи глюкуронілтрансферазну активність печінки – по 10-15мг/кг 3 рази на день, курс лікування 7-10 днів. Антиоксиданти: препарати вітаміну Е. Недоцільно використовувати глюкокортикоїди і препарати заліза. При ацидозі – 4% розчин гідрокарбоната натрію (2мл/кг). При набряку головного мозку – дегідратація (введення концентрованих розчинів глюкози – 20% розчин глюкози 5мл/кг з інсуліном 1од на 25мл глюкози; обмеження водного навантаження до $\frac{2}{3}$ від вікової потреби; лазікс 2-5мг/кг або манітол 10% 0,5г/кг кожні 12 годин). Профілактика ГНН: контроль добового діурезу; 2,4% розчин еуфіліну; при необхідності – форсований діурез (лазікс 1-2мг/кг 1-2 рази в день); гемодіаліз використовується при рівні сечовини 25ммоль/л і калію більше 7,5ммоль/л. Профілактика ДВЗ-синдрому: гепарин 25од/кг в час шляхом безперервної інфузії, курантил 4-6мг/кг/добу; при зниженні рівня антитромбіну III – свіжозаморожена плазма 10мл/кг. При ССН – оксигенотерапія, кардіотрофна терапія (панангін з 10% розчином глюкози і інсуліном, кокарбоксілаза); усунення гіперволемії і набряків (діуретики – лазікс 1-2мг/кг, обмеження питтєвого режиму); покращення периферійного і коронарного кровообігу (курантил 4-6мг/кг), судинорозширюючі препарати (но-шпа в/м); при необхідності – дігосин. Гемотрансфузія еритроцитарної маси і відмитих еритроцитів проводиться лише при зниженні гемоглобіну нижче 50-60г/л в дозі 8-10мл/кг. Методом вибору при лікуванні спадкового мікросфероцитозу являється спленектомія, оптимальна у віці 4-5 років, але вік пацієнта не повинен розглядатись як протипоказ при важких гемолітичних кризах, безперервному їх перебігу, арегнераторних кризах. Спленектомія таким дітям проводиться в ранньому віці. Оперувати слід до початку виражених функціональних порушень мозку, печінки, ураження жовчовивідної системи, міокарду. Після операції стан хворого швидко покращується: підвищується Нв і еритроцити з перших днів, нормалізуються через місяць; на 5-8 день розвивається гіпертромбоцитоз, нормалізується до 12-16 дня; непрямий білірубін нормалізується на 5-7 день, але підвищується прямий – дія операції. У віддалені строки усі показники нормалізуються, покращується фізичний розвиток. У багатьох хворих гемолітичні кризи зникають або стають більш легкими. Після спленектомії зникає загроза гіперспленізму – розвиток аплазії кісткового мозку, порушень функції печінки. В зв'язку з цим, в ряді країн рекомендують щомісячне введення біциліну-5 протягом першого року. В США перед операцією проводять імунізацію пневмококовою полівакциною. Під час арегнераторної кризи рекомендується:

1. щоденне введення еритроцитарної маси 7-10мл/кг при рівні Нв менше 70г/л
2. в/в краплинне введення 5-10% розчину глюкози 10мл/кг з вітаміном С, кокарбоксілазою, цитохром С;
3. анаболічні стероїди – феноболіл по 0,4мг/кг в тиждень;
4. преднізолон – 1-1,5мг/кг;
5. вітаміни В₁₂, В₆, Е в/м;
6. фолієва кислота 0,001 3 рази в день.

По мірі появи ретикулоцитарної реакції подальше стимулювання кровотворення не проводиться. Відсутність реакції на проведення подібної схеми повинно слугувати приводом для вирішення питання про спленектомію.

Прогноз при спадковому мікросфероцитозі сприятливий. Спленектомія забезпечує практично одужання, не дивлячись на збереження сфероцитозу і зниження осмотичної резистентності еритроцитів. Після спленектомії може бути схильність до інфекцій, смертельні наслідки на фоні септичних станів відмічені у 3-3,5% дітей.

Медико-генетичне консультування: при зверненні за порадою ураженого індивідуума, який є в шлюбі зі здоровим, величина ризику для майбутньої дитини складає 50% незалежно від статі і здоров'я попередніх дітей, так як патологічний ген має високу пенетрантність і

передається за аутосомно-домінантним типом. Здорові родичі не передають патологічний ген. Якщо батьки хворі, необхідно в'ясувати, чи є пробанд гомозиготним чи гетерозиготним носієм.

Диференційна діагностика геморагічного синдрому у дітей.

Синдром дисемінованого внутрішньосудинного згортання. Коагулопатії.

Геморагічний синдром характеризується підвищеною кровоточивістю, схильністю до повторних кровотеч і крововиливів, мимовільних чи після незначного травмування. Етіологічні фактори геморагічних діатезів дуже різноманітні. Геморагічні діатези можна розділити на первинні, обумовлені первинним дефектом гемостазу, і вторинні (симптоматичні), що розвиваються на тлі іншого захворювання.

Гемостаз – це функція організму, що забезпечує з одного боку збереження крові в рідкому агрегатному стані в судинному руслі, з іншого боку – зупинку кровотечі та запобігання кровотрати при пошкодженні кровоносних судин. Морфологічними складовими системи гемостазу є 1) судинна стінка, 2) тромбоцити та інші клітинні елементи крові, 3) компоненти плазми – білки та небілкові медіатори гемостазу, цитокіни, гормони. У випадку виникнення значного дисбалансу компонентів системи гемостазу розгортаються порушення, що характеризуються підвищеною кровоточивістю, або схильністю до тромбоутворення, або одночасно двома цими явищами. В дитячому віці більш актуальним питанням є стани з підвищеною кровоточивістю. Лабораторна діагностика порушень системи гемостазу є однією з самих дорогих в лабораторній практиці. Проведення всіх можливих тестів для уточнення характеру порушень для всіх пацієнтів – практично нереальна задача. Тому, досить важливо слідкувати за етапністю діагностичних лабораторних досліджень з урахуванням клінічних даних та анамнезу захворювання. На першому етапі для уточнення направленості порушень необхідно провести тести, які відображають стан цілих ланок системи гемостазу. Існує набір первинних тестів, які традиційно називаються скринінговими для діагностики стану системи гемостазу.

Скринінгові тести:

1. активований частковий тромбoplastиновий час (АЧТЧ)
2. протробіновий час (за Квіком)
3. тромбі новий час і /або фібриноген
4. Першим кроком у диференціальній діагностиці геморагічного діатезу (попередній діагноз) є визначення типу кровоточивості. При цьому враховуються зміни шкіри, підшкірної клітковини, м'язів, суглобів, наявність кровотеч із внутрішніх органів і їхні особливості.
5. Виділення типу кровоточивості можливо на підставі ретельного опитування хворого, коли враховуються всі епізоди геморагій і об'єктивного дослідження хворого.

Розрізняють наступні типи кровоточивості:

1. гематомний;
2. петехіально-плямистий (синцевий);
3. змішаний (синцево-гематомний);
4. васкулітно-пурпурний;
5. ангіоматозний.

Гематомний тип. Для гематомного типу кровоточивості характерні наступні ознаки:

масивні, глибокі, напружені і болючі крововиливи у великі суглоби, м'язи, під апоневрози і фасції, у підшкірну і заочеревну клітковину;

профузні спонтанні посттравматичні чи післяопераційні кровотечі, у тому числі з внутрішніх органів (шлунково-кишкові, ниркові), що виникають нерідко відразу після операції чи травми.

Звичайно гематомний тип кровоточивості спостерігається при:

- гемофільії А і В;
- дефіциті фактора згортання XI;
- наявності антитіл до факторів згортання VIII—IX.

Петехіально-плямистий тип кровоточивості характеризується:

- поверхневими крововиливами в шкіру. Звичайно ці ділянки крововиливів не напружені, неболючі, не здавлюють і не руйнують навколишні тканини;

- синцями на шкірі, що за розмірами більше петехій, але також не напружені і безболісні;
- петехії і синці виникають спонтанно чи при найменшій травматизації (пальпація, вимір артеріального тиску);
- носовими і матковими кровотечами.
- Петехіально-плямистий тип кровоточивості виникає при:
- тромбоцитопеніях імунного і неімунного генезу;
- тромбоцитопатіях;
- дефіциті факторів згортання VII, X, V, II, I.

Синцево-гематомний тип кровоточивості характеризується:

- петехіальними висипаннями і синцями, як і при петехіально-но-синцевому типі, що виникають раніше гематом;
- наявністю нечисленних (звичайно великих розмірів) гематом у підшкірній і заочеревинній клітковині;
- відсутністю крововиливів у суглоби.
- Синцево-гематомний тип кровоточивості спостерігається при:
- хворобі Віллебранда;
- дефіциті факторів згортання VII, XIII;
- передозуванні антикоагулянтів;
- передозуванні активаторів фібринолізу;

ДВЗ-синдромі.

Васкулітно-пурпурний тип кровоточивості характеризується:

- геморагічними висипами на шкірі, що найчастіше асиметричні, елементи висипки строго обмежені, злегка підняті над шкірою. Появі геморагічних висипів нерідко передують сверблячі висипання у виді пухирів чи пухирців, що потім просочуються кров'ю. Геморагічні елементи можуть зливатися, епідерміс над ними некротизується з утворенням скоринки. Після зникнення висипки залишаються вогнища пігментації шкіри;
- кровотечами з органів травного тракту, нирок.
- Васкулітно-пурпурний тип кровоточивості розвивається при :
- геморагічному васкуліті;
- геморагічних лихоманках.

Ангіоматозний тип кровоточивості характеризується:

- тривалими і повторюваними кровотечами однієї, рідше — двох локалізацій (наприклад, носові і легеневі);
- відсутністю спонтанних і посттравматичних крововиливів у шкіру, підшкірну клітковину.
- Ангіоматозний тип кровоточивості розвивається при:
- хворобі Рандю - Ослера;
- сімейному ангіоматозі;
- телеангіектазіях.

Тромбоцитопенії являють собою гетерогенну групу порушень, при яких зниження вмісту тромбоцитів в периферичній крові може бути викликано різними механізмами: порушенням функції кісткового мозку, а також обумовлено токсичною дією на кістковомозкове кровотворення цитостатичної чи променевої терапії, інтоксикації ендogenous та екзогенного характерів.

Тромбоцитопенії при інфекційних захворюваннях.

Вірусні інфекції є найбільш частими причинами розвитку помірної тромбоцитопенії. Описані тромбоцитопенії після:

1. епідемічного паротиту;
2. вітряної віспи;
3. кору;
4. краснухи;

5. цитомегаловірусної інфекції;
6. парвовірусної інфекції.

Виразена тромбоцитопенія іноді розвивається при інфекційному мононуклеозі (один випадок на 2000 хворих). Вірусні інфекції, імунізація викликають розвиток тромбоцитопенії внаслідок супресивного впливу на кістковий мозок. У дітей може спостерігатися зниження кількості тромбоцитів після вакцинації живою коревою вакциною, при цьому кількість мегакаріоцитів у кістковому мозку знижується. Бактеріальні, грибові, рикетсіозні і протозойні інфекції супроводжуються розвитком помірної тромбоцитопенії. Рикетсіозні інфекції поряд із тромбоцитопенією супроводжуються дифузним ураженням ендотелію.

Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура (ІТП). (Шифр МКХ - 10: D 69.3)- це захворювання, що, як правило, виникає внаслідок імунного конфлікту, спрямованого на антигени тромбоцитів або мегакаріоцитів, і характеризується зниженням кількості тромбоцитів менш 150 тис./л при відсутності інших відхилень при підрахунку формених елементів крові, нормальним або підвищеним числом мегакаріоцитів у кістковому мозку, відсутністю в пацієнтів клінічних проявів інших захворювань або факторів, здатних викликати тромбоцитопенію (наприклад, СЧВ, ВІЛ-інфекція, лейкоз, мієлодисплазії, а- α -глобулінемія, уроджені й спадкоємні тромбоцитопенії, лікування деякими препаратами), а також різного ступеня виразності геморагічним синдромом.

Класифікація

По характеру плинину виділяють наступні форми ІТП:

1. Гострі (триваючі менш 6 місяців);
2. Хронічні:
 - A. з рідкими рецидивами;
 - B. -з частими рецидивами;
 - C. безупинно рецидивуючий плин.

По періоду хвороби виділяють:

1. Загострення (криз);
2. Клінічну ремісію (відсутність яких-небудь проявів геморагічного синдрому при що зберігається тромбоцитопенія);
3. Клініко-гематологічну ремісію.

Ця нозологічна форма має найбільше клінічне значення у дитячому віці та зустрічається приблизно у 1 випадку на 10000 дітей на рік. Вона може мати гострий, хронічний або рецидивуючий перебіг. При гострій формі кількість тромбоцитів нормалізується на протязі 6 місяців після встановлення діагнозу і рецидиви не спостерігаються. При хронічній формі за цей час не відбувається відновлення рівня тромбоцитів, а при рецидивуючій спостерігається повторне зниження рівня тромбоцитів після їх нормалізації.

В дитячому віці частіше спостерігається гостра форма тромбоцитопенії (співвідношення гострої та хронічної становить 5 до 1).

Етіологія. Як при будь-якому ідіопатичному стані точний етіологічний фактор не може бути визначеним.

Патогенез. Утворення антитромбоцитарних антитіл - аутоантитіл проти мембранних глікопротеїнів (GPIIb/IIIa, GPIb/IX, GPIa/IIb та інші). Відбувається руйнування тромбоцитів у кровоносному руслі та посилення їх деструкції у селезінці внаслідок зв'язування з антитромбоцитарними антитілами; в деяких випадках розпад може відбуватись навіть у кістковому мозку відразу після відділення клітин від мегакаріоцитів. Це призводить до значного скорочення життя тромбоцитів і до значного зменшення їх кількості у крові. Відсутність тромбоцитів викликає крововиливи - в першу чергу в зонах мікроциркуляції - та кровотечі зі слизових оболонок.

Клініка. Найчастіше хвороба маніфестує у дітей у віці між 2 та 8 роками; у дітей молодше 2 років частіше тромбоцитопенія розвивається після попереднього інфекційного захворювання. Відмічається поступове або раптове виникнення крововиливів у вигляді петехій і екхімозів на шкірі кінцівок та на видимих слизових, спонтанні кровотечі зі слизових оболонок (носових, ясеневих, шлунково-кишкових, ниркових; у дівчат старшого віку- менорагій). Хвороба також може маніфестувати у вигляді крововиливів у внутрішні органи. Найбільш небезпечним

проявом ІТП є крововилив у головний мозок, який переважно розвивається при зниженні рівня тромбоцитів нижче 10000/мкл і проявляється головним болем, судомами, втратою свідомості. Крововиливи частіше за все поверхневі, глибокі гематоми практично не зустрічаються. Нетиповим для ІТП є крововиливи у суглоби. Анемічний синдром асоціюється лише з попередніми масивними кровотечами зі слизових та пов'язаною з цим крововтратою. Інші клінічні прояви хвороби, крім геморагічного синдрому, практично відсутні.

Діагностика. Основним діагностичним критерієм ІТП є визначення низького рівня тромбоцитів в аналізі крові, при масивному геморагічному синдромі їх кількість менше 20000/мкл. Зниження рівня гемоглобіну та еритроцитів відмічається лише після масивних кровотеч. У кістковому мозку відмічається підвищення рівня мегакаріоцитів, які мають ознаки порушення відшнування тромбоцитів; інші паростки кровотворення не змінені; інколи має місце еозинофілія. При дослідженні коагулограми визначається подовження часу кровотечі; інші показники переважно без змін. Деколи відмічаються ознаки гіперкоагуляції, що свідчить на користь компенсаторних процесів. Антитромбоцитарні антитіла виявляються дуже складно. Тому в більшості випадків діагноз ІТП встановлюється за сукупністю клінічних ознак і показників основних лабораторних тестів.

Диференційна діагностика

Необхідно виключити інші види тромбоцитопеній:

1. симптоматична при системних захворюваннях крові (лейкемія, апластична анемія, лімфоми);
2. вторинна по відношенню до інфекцій (СНІД, ЦМВ, ЕБВ, вітряна віспа, кір, гепатити, бактеріальні інфекції типу туберкульозу, септичні процеси, тощо);
3. асоційована з іншими аутоімунними захворюваннями (синдром Фішера-Еванса, ДЗСТ);
4. неімунна (ДВЗ-синдром, вірус-асоційований гемофагоцитарний синдром, синдром Казабаха-Меріта, ангіопатичні гемолітичні анемії, гіперспленізм);
5. конституціональна (амегакаріоцитарна тромбоцитопенія, ТХЛ-синдром);
6. вроджена патологія тромбоцитів (синдроми Віскот-Олдрича, Бернара-Сульє).

Лікування. Обсяг лікування при первинно встановленому діагнозі ІТП залежить від рівня тромбоцитів. При помірному геморагічному синдромі (геморагії не масивні та лише на шкірі, відсутність крововиливів та геморагій на слизових), рівень тромбоцитів понад 30000-40000/мкл специфічне лікування може не призначатись. Пацієнтам потрібний лише ретельний нагляд і рекомендації для зменшення ризику утворення нових геморагій, а саме: припинити заняття контактними видами спорту; тимчасове медикаментозне припинення менструацій у дівчат; виключення будь-яких медикаментів, що провокують порушення функції тромбоцитів (ацетилсаліцилова кислота, нестероїдні протизапальні препарати, сульфаніламиди, по можливості, антибіотики різних груп). При нижчому рівні тромбоцитів та/або наявності значного геморагічного синдрому (особливо при наявності кровотеч зі слизових!) при гострій формі ІТП призначається лікування препаратами першої лінії, до яких відносяться:

1. стероїди

А. Внутрішньовенний імуноглобулін.

а. Стероїди призначаються у дозі 2 мг/кг на добу по преднізолону на 2-3 тижні з поступовим зниженням дози кожні 5-7 днів до повної відміни. Також можуть використовуватись більші дози стероїдів короткими курсами, а також "пульс-терапія" метилпреднізолоном у дозі 30 мг/кг (500 мг/м²) на добу протягом 3 днів, що може викликати збільшення рівня тромбоцитів. Довші та повторні курси терапії стероїдами не підвищують шансів на досягнення повної ремісії захворювання (нормалізації рівня тромбоцитів) і не дозволяють уникати рецидиву.

б. Внутрішньовенний імуноглобулін застосовується у сумарній дозі до 2 г/кг, тобто по 0,4 г/кг/добу на протязі 5 днів або 1 г/кг/добу за 2 дні.

с. При хронічній або рецидивуючій формі ІТП призначення стероїдів має на меті лише досягнення короткотривалого ефекту (припинення кровотечі або ліквідація крововиливу), оскільки не впливає на загальний перебіг хвороби. В той же час довготривале використання стероїдів супроводжується великою кількістю побічних наслідків (синдром Кушинга,

затримка рідини, гіперглікемія, гіпертензія, остеопороз, ризик шлунковокишкової кровотечі, асептичний некроз, тощо). Також стероїди можна поєднувати з одночасним призначенням внутрішньовенного імуноглобуліну. Останній призначається в дозі 1 г/кг/добу на протязі 2 днів з наступними періодичними одноразовими інфузіями в дозі 0,4-1 г/кг/добу для підтримки рівня тромбоцитів не нижче 20000/мкл.

d. При хронічній формі ІТП з рецидивуючими крововиливами/кровотечами можуть призначатись препарати другої лінії:

e. ритуксимаб (моноклональні антитіла проти антигену CD20, який має аутореактивні В-лімфоцити) у дозі 375 мг/кг на введення щотижнево до 4 інфузій;

f. циклоспорин А (імуносупресант, який діє проти різних ліній імунокопетентних клітин);

g. алкалоїди барвінку рожевого (вінбластин, вінкрестин);

2. азатіоприн

A. Використання цитостатичних препаратів, що мають серйозні віддалені наслідки (наприклад, циклофосфамід, етопозид, які підвищують ризик розвитку вторинних лейкемій та лімфом), не рекомендуються для використання при ІТП у дітей.

B. Спленектомія лишається показаною при тяжких випадках ІТП, якщо розвиваються значні небезпечні для життя кровотечі/крововиливи, які не вдається припинити іншими методами. Не рекомендується її проведення у дітей молодшого віку та раніше ніж за 2 роки від встановлення діагнозу. При цьому обов'язковим є проведення попередньої вакцинації, проти мегінгококу, пневмококу, *Haemophilus influenzae* з метою зниження ризику вторинних інфекційних ускладнень (сепсису). Перед здійсненням операції за звичай внутрішньовенно вводиться 500 мг/м² метілпреднізолону. Треба пам'ятати, що при ІТП не рекомендується призначати трансфузії тромбоцитів, навіть для попередження значної кровотечі під час оперативного втручання. Ефективність операції становить до 70%, але у частини пацієнтів ІТП рецидивує. Це, можливо, пов'язано з наявністю у таких хворих додаткової селезінки.

3. Як альтернативні методи лікування доцільно призначати курсами препарати з ангіопротекторною, проагрегантною дією (етамзілат, препарати магнію). Їх доцільно чергувати з курсами фітотерапії - кропива, деревій звичайний (деревій тисячолісний), шипшина, пастуша сумка, арніка та інші). Ця терапія найбільш доцільна при хронічній або рецидивуючій формі ІТП.

Прогноз. У більшості випадків хворі повністю одужують на протязі 6 місяців. Однак, при хронічному/рецидивуючому перебігу (який асоціюється з дебютом хвороби у віці понад 10 років та переважно жіночою статтю) лише 50-60% хворих відбувається видужування.

Профілактика. Специфічних засобів запобігання розвитку ІТП у дітей немає, однак рекомендується обмеження використання медикаментозних засобів та контакту дітей з токсичними хімічними речовинами.

Диспансеризація. Диспансерний нагляд за даною групою хворих здійснюється дитячим гематологом, а також педіатром або сімейним лікарем відповідно регламентуючим документам: "Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів" (Додаток до наказу МОЗ України № 502 від 28.12.2002).

ВАСКУЛІТ ШЕНЛЯЙНА—ГЕНОХА (ГЕМОРАГІЧНИЙ ВАСКУЛІТ)

Васкуліт Шенляйна—Геноха — васкуліт з IgA-імунами депозитами, що уражає дрібні судини (капіляри, венули, артеріоли) і проявляється змінами з боку шкіри, кишків, нирок і суглобів.

Епідеміологія. Васкуліт Шенляйна—Геноха уражає переважно дітей та підлітків і є одним із системних васкулітів, які діагностують найчастіше. Його поширеність сягає 13,5 на 100 тис. осіб віком до 16 років. У ранньому дитячому віці хлопчики хворіють дещо частіше, ніж дівчатка. Пік захворюваності припадає на зимово-весняний період.

Етіологія. У дітей васкуліт Шенляйна—Геноха розвивається переважно після інфекцій верхніх дихальних шляхів, тому його причиною вважають гіперергічну імунну відповідь на бактеріальну чи вірусну інфекцію. Іншими можливими тригерами є щеплення, харчова алергія, укуси комах, переохолодження. У дорослих розвитку хвороби частіше передують

вживання ліків (антибіотики, особливо пеніцилінової групи, сульфаніламід, алопуринол, інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту, хінідин). Васкуліт може виникати на тлі злоякісних пухлин, вагітності, періодичної хвороби, цирозів печінки.

Патогенез. В основі імунних порушень лежить збільшення кількості IgA- секретувальних клітин. Характерними для васкуліту Шенляйна—Геноха є високий вміст у сироватці крові IgA, IgA-нефропатія, утворення полімерних форм IgA, комплексів IgA-фібронектин і мономерних ЦК, що містять IgA.

Відбувається ЦК-опосередкована активізація комплементу, що спричинює міграцію лейкоцитів і підвищення їхньої фагоцитарної активності. Нейтрофіли продукують лізосомальні ферменти та активні форми кисню, унаслідок чого ушкоджуються ендотеліоцити, підвищується проникність судинної стінки, утворюються еритроцитарні екстравазати. Саме запалення стінки судини із супутнім виходом за її межі формених елементів лежить в основі того, що геморагічні елементи на шкірі пальпуються.

Патоморфологія. Гістологічне дослідження біоптатів шкіри виявляє неспецифічне запалення та IgA-депозити в капілярах. Запалення слизової оболонки травного тракту також супроводжується відкладаннями IgA в дрібних судинах і може проявлятися геморагічною чи ерозивною гастродуоденопатією, колітом. Ураження нирок при васкуліті Шенляйна—Геноха морфологічно не відрізняється від IgA-нефропатії. У хворих із ізольованою мікро- чи макрогематурією переважно виявляють мезангіальний чи вогнищевий нефрит. У разі поєднання гематурії з протеїнурією у 75% хворих виявляють "півмісяці", а при нефротичному синдромі звичайним є дифузний гломерулонефрит із "півмісяцями".

Клінічна картина. У всіх хворих, хоча і не завжди від самого початку хвороби, спостерігають ураження шкіри. Найтипівішими є дрібноплямисті (1—3 мм) геморагічні елементи (пурпура), що пальпуються. Вони зазвичай виникають раптово, симетрично, на гомілкях і стопах, у подальшому можуть поширюватись у висхідному напрямку із залученням стегон, сідниць, рідше — живота, спини, рук. Характерним є посилення висипки після тривалого перебування хворого у вертикальному положенні. Поява нових елементів може супроводжуватись незначним свербіжем. Пурпура часом поєднується з еритемою, петехіальною висипкою, везикулами. Інколи сусідні геморагічні елементи зливаються, утворюючи некрози і виразки. Неускладнена пурпура через кілька днів блідне і поступово зникає. У разі хронічного, рецидивного перебігу зберігаються ділянки гіперпігментації.

Суглобовий синдром відзначають у 60—80% хворих. Виникає він водночас із геморагічною висипкою, а у дітей може передувати їй. Артралгії чи артрити зазвичай мають нестійкий характер, частіше симетрично уражають над'яtkово- гомілкові та колінні суглоби, рідше — ліктьові і променево-зап'ясткові. Інколи артралгії поєднуються з міалгіями і помірним набряком нижніх кінцівок. Тривалість суглобового синдрому рідко перевищує 1—2 тиж.

Абдомінальний синдром виникає у 60—70% хворих і проявляється спастичним болем у животі, нудотою, блюванням, у тому числі з домішкою крові. Можуть розвиватись інвагінації, кровотечі, іноді — перфорація кишок. У дітей та підлітків виникнення симптомів гострого живота може передувати появі пурпури, що зумовлює проведення не завжди доцільних оперативних втручань. При ендоскопії виявляють геморагічний чи ерозивний дуоденіт, рідше залучаються шлунок, тонка і товста кишки. Ураження нирок спостерігають майже у половини хворих, частіше воно виникає після появи шкірної висипки. Зазвичай реєструють лише ізольовану мікро- чи макрогематурію, рідше гематурія поєднується з протеїнурією чи розвивається нефротичний синдром. Стійка артеріальна гіпертензія не характерна, ниркова недостатність розвивається рідко, переважно в разі хронізації чи рецидивування процесу. Тяжкість ниркового синдрому слабо корелює з іншими клінічними проявами васкуліту Шенляйна—Геноха. Інші органи і системи залучаються дуже рідко. Трапляються поодинокі випадки розвитку легневих геморагій, судинної пневмонії, геморагічного плевриту. Унаслідок імунотоксичного ураження альвеоло-капілярної мембрани може знижуватись дифузійна здатність легень. Проявами патологічних змін з боку центральної нервової системи можуть бути головний біль, судоми, енцефалопатія з незначними порушеннями психічного статусу, крововиливи в мозок чи його оболони.

Лабораторні дані. Серед лабораторних відхилень найважливішим є підвищення вмісту в сироватці крові IgA. У хворих зі шкірною чи шкірно-суглобовою формами хвороби зміни ШОЕ та СРП можуть бути незначними або відсутніми, при залученні внутрішніх органів ці показники підвищуються. У 30% дітей збільшені титри АСЛІ-0, що відображає можливу тригерну роль перенесеної незадовго до васкуліту стрептококової інфекції. Серед варіантів перебігу безпосередню загрозу для життя становить блискавичний, який характеризується гострим початком зі швидким розвитком усіх клінічних синдромів. Хворий може загинути від кровотечі, тромбозу, рагінних ускладнень, ураження мозку. При гострій формі васкуліту Шенляйна—Геноха також залучаються кілька органів і систем, однак протягом 2—3 міс. хворий одужує або васкуліт набуває рецидивного перебігу. При хронічно-рецидивному перебігу з інтервалом у кілька місяців чи років виникають загострення хвороби, які частіше проявляються шкірним або шкірно-суглобовим синдромом, рідше — нефропатією. Ступінь активності визначають з урахуванням кількості залучених органів та тяжкості їх ураження. Другорядне значення мають зміни ШОЕ та СРП. Наприклад, активність має бути оцінена як мінімальна, якщо спостерігається лише пурпура на обмежених ділянках шкіри нижніх кінцівок і відсутні суттєві зміни лабораторних показників. За наявності абдомінального синдрому чи розвитку гломерулонефриту з протеїнурією констатують високий ступінь активності незалежно від вираженості змін в аналізах крові. Діагностика ґрунтується насамперед на клінічних ознаках, серед яких найважливішим симптомом є пурпура, що пальпується, з обов'язковою локалізацією на гомілкках. Якщо немає ураження шкіри, трактування абдомінального синдрому чи нефриту без виконання біопсії може становити труднощі. У біопсійному матеріалі мають виявлятися гранулоцити в стінці артеріол, венул чи периваскулярно. До патологічного процесу не повинні залучатися судини більшого калібру. Хоча на васкуліт Шенляйна—Геноха хворіють переважно особи дитячого і підліткового віку, проте приблизно в 30% випадків хвороба дебютує у віці 20 років і більше. Для встановлення діагнозу потрібні щонайменше два критерії.

Диференціальна діагностика. Насамперед диференціювання потребує основна клінічна ознака — геморагічна висипка. Буває два її різновиди — телеангіектазії і пурпура (червоне чи буре забарвлення шкіри внаслідок виходу еритроцитів за межі судин). При оцінюванні геморагічної висипки враховують локалізацію та розміри елементів, їхню еволюцію, можливість пропальпувати висипку, реакцію елементів на натискування, вік і стать хворого, супутні клініко-лабораторні дані. Телеангіектазії на відміну від пурпури бліднуть чи зникають після натискування та при підніманні кінцівки вгору. Вони бувають при системній склеродермії, змішаному захворюванні сполучної тканини, дерматоміозиті, хворобі Рандю—Ослера. Пурпура, що не пальпується, — прояв незапальної васкулопатії. Спостерігають її при тромбоцитопеніях (у тому числі при хворобі чи синдромі Верльгофа), тромбоцитопатіях і слабкості судинної стінки. Прикладами пурпури, пов'язаної з механічною слабкістю судинної стінки, є глюкокортикоїдна васкулопатія (внутрішньошкірні крововиливи на верхніх та нижніх кінцівках в осіб, які тривалий час лікуються глюкокортикоїдами), застійна пурпура з гемосидерозом шкіри гомілок при хронічній серцевій недостатності, пурпура при амілоїдозі, дефіциті вітаміну С. Пурпура, що пальпується, свідчить про запалення судинної стінки — васкуліт. У такому разі слід проводити диференціальну діагностику власне васкуліту Шенляйна—Геноха з геморагічним васкулітом як синдромом при інших захворюваннях (системний червоний вовчак, ревматоїдний артрит, вузликовий поліартерит, гранульоматоз Вегенера, інфекційний ендокардит), з гіперсенситивним і криоглобулінемічним васкулітами. При симптомокомплексі пурпура—артрит—нефрит найчастіше виникає потреба виключити системний червоний вовчак. Для цього захворювання характерні також полісерозит, афтозний стоматит, фотосенсибілізація, еритематозний дерматит, у тому числі "метелик", частий розвиток нефротичного синдрому, цитопенії, позитивні тести на антинуклеарний фактор, антитіла до ДНК, Sm-антигену. У разі васкуліту Шенляйна—Геноха ураження інших органів і систем (крім абдомінального синдрому) спостерігають дуже рідко, а перерахованих лабораторних змін практично не виявляють. На відміну від ревматоїдного артрити суглобовий синдром при васкуліті Шенляйна—Геноха нестійкий, дрібні суглоби зазвичай інтактні. Потреба у диференціальній діагностиці з вузликовим поліартеритом, гранульоматозом

Вегенера виникає рідко, оскільки появі пурпури майже завжди передують розвиток іншої типової для цих васкулітів симптоматики. Значно більшу проблему в диференціально-діагностичному плані становить інфекційний ендокардит, при якому геморагічна висипка може бути єдиною зовнішньою ознакою захворювання. Слід уважати правилом проведення ехокардіографії (у сумнівних випадках — черезстравохідної) двічі з інтервалом у 2—3 тиж. всім хворим зрілого і похилого віку з пурпурою неясного генезу. Крім того, важливе значення має характерна для інфекційного ендокардиту гарячка гектичного типу; при васкуліті Шенляйна—Геноха можливий лише субфебрилітет. Якщо геморагічний васкуліт виникає без явних причин у пацієнтів віком понад 40 років, слід виключати його паранеопластичне походження.

Перебіг і ускладнення. У більшості хворих васкуліт Шенляйна—Геноха має доброякісний перебіг і нерідко, особливо при шкірній та шкірно-суглобовій формах, навіть не потребує медикаментозних втручань. Приблизно у 40% хворих можуть виникати рецидиви захворювання. У дітей частіше відзначають абдомінальний синдром і гарячку, які можуть імітувати картину низки гастроентерологічних захворювань, у тому числі хірургічних, інфекцій, отруєнь. У дорослих хворих на васкуліт Шенляйна—Геноха частіше, ніж у дітей, виникають збільшення ШОЕ, нирковий та суглобовий синдроми. До найвірогідніших ускладнень належать шлунково-кишкові кровотечі, інвагінації, перфорації, хронічна ниркова недостатність.

Лікування. У гострій фазі хвороби важливим є дотримання ліжкового режиму. У частини хворих, навіть із нефритом, можливі спонтанні ремісії захворювання без будь-якого лікування. При ураженні шкіри і суглобів достатньо буває застосування НПЗП. Абдомінальний синдром, ураження нирок, легень, нервової системи, тяжкий перебіг шкірного синдрому є показаннями до призначення глґжокортикоїдів, наприклад преднізолону у дозі 1 мг на 1 кг маси тіла на добу перорально або у 3—5 разів вищій дозі парентерально. Застосовують також гепарин по 5—10 тис. ОД підшкірно кожні 6 год або низькомолекулярні гепарини протягом 1—1,5 місяця. Можлива комбінація прямих антикоагулянтів з антиагрегантами (тиклопідин, дипіридамо́л, пентоксифілін), які вживають у подальшому принаймні протягом 6 міс. У гострій період при тяжкому перебігу васкуліту Шенляйна—Геноха, ознаках синдрому дисемінованого внутрішньосудинного зсідання крові водночас із застосуванням гепарину протягом 3—4 днів проводять струминні інфузії сві- жозамороженої плазми по 300—400 мл щодня. У разі прогресивного нефриту, особливо при нефротичному синдромі, на додаток до глґжокортикоїдів, антикоагулянтів і дезагрегантів призначають цитостатики — циклофосфан або азатіоприн у дозі 1—2 мг на 1 кг маси тіла на добу. Амінохінолінові похідні (гідроксихлорохін по 0,2—0,4 г на добу) застосовують у разі хронізації легких форм васкуліту Шенляйна—Геноха — шкірно-суглобовому синдромі, нефриті з помірною протеїнурією та гематурією. За наявності ознак активної інфекції проводять антибактеріальну терапію. Санацію вогнищ хронічної інфекції краще відкласти на період ремісії васкуліту. Застосування вітамінів (аскорбінова кислота, рутин), анти гістамінних препаратів не має наукових обґрунтувань. Ураховуючи етіопатогенез і відсутність доказів ефективності будь-якого методу лікування васкуліту Шенляйна—Геноха, слід уникати поліпрагмазії.

Прогноз при васкуліті Шенляйна—Геноха в цілому сприятливий. Маніфестація хвороби нерідко завершується спонтанною ремісією чи навіть одужанням через 1—2 тиж. П'ятирічна виживаність при васкуліті Шенляйна—Геноха становить майже 100%, повне одужання протягом перших 2 років відзначають у 90% захворілих дітей і дорослих. Більш сприятливий перебіг відзначають у разі таких пускових чинників, як інфекції верхніх дихальних шляхів та вживання ліків. Імовірний хронічний рецидивний перебіг васкуліту Шенляйна—Геноха, в окремих випадках у подальшому розвивається тяжка ниркова патологія. Персистивну нефропатію вважають головним прогностично несприятливим чинником.

Синдром дисемінованого внутрішньосудинного згортання. Коагулопатії.

Гемостаз — це функція організму, що забезпечує з одного боку збереження крові в рідкому агрегатному стані в судинному руслі, з іншого боку — зупинку кровотечі та запобігання крововтраті при пошкодженні кровоносних судин. Морфологічними складовими системи гемостазу є 1) судинна стінка, 2) тромбоцити та інші клітинні елементи крові, 3) компоненти плазми — білки та небілкові медіатори гемостазу, цитокіни, гормони. У випадку виникнення

значного дисбалансу компонентів системи гемостазу розгортаються порушення, що характеризуються підвищеною кровоточивістю, або схильністю до тромбоутворення, або одночасно двома цими явищами. В дитячому віці більш актуальним питанням є стани з підвищеною кровоточивістю. Лабораторна діагностика порушень системи гемостазу є однією з самих дорогих в лабораторній практиці. Проведення всіх можливих тестів для уточнення характеру порушень для всіх пацієнтів – практично нереальна задача. Тому, досить важливо слідкувати за етапністю діагностичних лабораторних досліджень з урахуванням клінічних даних та анамнезу захворювання. На першому етапі для уточнення направленості порушень необхідно провести тести, які відображають стан цілих ланок системи гемостазу. Існує набір первинних тестів, які традиційно називаються скринінговими для діагностики стану системи гемостазу.

Скринінгові тести:

1. активований частковий тромбoplastиновий час (АЧТЧ)
2. протробіновий час (за Квіком)
3. тромбі новий час і /або фібриноген

Першим кроком у диференціальній діагностиці геморагічного діатезу (попередній діагноз) є визначення типу кровоточивості. При цьому враховуються зміни шкіри, підшкірної клітковини, м'язів, суглобів, наявність кровотеч із внутрішніх органів і їхні особливості.

Виділення типу кровоточивості можливо на підставі ретельного опитування хворого, коли враховуються всі епізоди геморагій і об'єктивного дослідження хворого.

Розрізняють наступні типи кровоточивості:

1. гематомний;
2. петехіально-плямистий (синцевий);
3. змішаний (синцево-гематомний);
4. васкулітно-пурпурний;
5. ангіоматозний.

Гематомний тип. Для гематомного типу кровоточивості характерні наступні ознаки: масивні, глибокі, напружені і болючі крововиливи у великі суглоби, м'язи, під апоневрози і фасції, у підшкірну і заочеревну клітковину; профузні спонтанні посттравматичні чи післяопераційні кровотечі, у тому числі з внутрішніх органів (шлунково-кишкові, ниркові), що виникають нерідко відразу після операції чи травми. Звичайно гематомний тип кровоточивості спостерігається при:

- гемофілії А і В;
- дефіциті фактора згортання XI;
- наявності антитіл до факторів згортання VIII—IX.

Петехіально-плямистий тип кровоточивості характеризується:

1. поверхневими крововиливами в шкіру. Звичайно ці ділянки крововиливів не напружені, неболючі, не здавлюють і не руйнують навколишні тканини;
2. синцями на шкірі, що за розмірами більше петехій, але також не напружені і безболісні;
3. петехії і синці виникають спонтанно чи при найменшій травматизації (пальпація, вимір артеріального тиску);
4. носовими і матковими кровотечами.
5. Петехіально-плямистий тип кровоточивості виникає при:
6. тромбоцитопеніях імунного і неімунного генезу;
7. тромбоцитопатіях;
8. дефіциті факторів згортання VII, X, V, II, I.

Синцево-гематомний тип кровоточивості характеризується:

1. петехіальними висипаннями і синцями, як і при петехіально-но-синцевому типі, що виникають раніше гематом;
2. наявністю нечисленних (звичайно великих розмірів) гематом у підшкірній і заочеревинній клітковині;
3. відсутністю крововиливів у суглоби.
4. Синцево-гематомний тип кровоточивості спостерігається при:

5. хворобі Віллебранда;
6. дефіциті факторів згортання VII, XIII;
7. передозуванні антикоагулянтів;
8. передозуванні активаторів фібринолізу;
9. ДВЗ-синдромі.

Васкулітно-пурпурний тип кровоточивості характеризується:

1. геморагічними висипами на шкірі, що найчастіше асиметричні, елементи висипки строго обмежені, злегка підняті над шкірою. Появі геморагічних висипів нерідко передують сверблячі висипання у виді пухирів чи пухирців, що потім просочуються кров'ю. Геморагічні елементи можуть зливатися, епідерміс над ними некротизується з утворенням скоринки. Після зникнення висипки залишаються вогнища пігментації шкіри;
2. кровотечами з органів травного тракту, нирок.
3. Васкулітно-пурпурний тип кровоточивості розвивається при :
4. геморагічному васкуліті;
5. геморагічних лихоманках.

Ангіоматозний тип кровоточивості характеризується:

1. тривалими і повторюваними кровотечами однієї, рідше — двох локалізацій (наприклад, носові і легеневі);
2. відсутністю спонтанних і посттравматичних крововиливів у шкіру, підшкірну клітковину.
3. Ангіоматозний тип кровоточивості розвивається при:
4. хворобі Рандю - Ослера;
5. сімейному ангіоматозі;
6. телеангієктазіях.

СПАДКОВІ КОАГУЛОПАТІЇ. В цю групу входять усі генетично обумовлені порушення в системі згортання крові, які пов'язані з дефіцитом або молекулярними порушеннями 13 плазмових факторів згортання і приймаючих в цьому процесі компонентів калікреїн-кінінової системи.

Спадкові коагулопатії по частоті зустрічаємості поділяються на 3 групи:

Форми, які часто зустрічаються (домінуючі) форми, про які лікар повинен думати в першу чергу. Форми, які нечасто зустрічаються, на долю яких приходить біля 2-3% коагулопатій.

Форми, які вкрай рідко зустрічаються (казуїстичні) форми складають 0,01%.

Так, серед коагулопатій, що характеризуються порушенням згортання крові, 96% приходить на наступні захворювання:

Захворювання	Частота (%)
Гемофілія А	68–78%
Хвороба Віллебранда	9–18%
Гемофілія В	8–13%

ГЕМОФІЛІЯ. Назва складається з двох слів: haema – кров і philia – схильність. Це спадковий геморагічний діатез, що найбільш часто зустрічається і обумовлений генетичним дефіцитом або молекулярною аномалією прокоагулянта факторів VIII або IX. Дефіцит успадковується як рецесивна, щеплена з X-хромосомою ознака. Розрізняють гемофілію А – дефіцит VIII фактора (антигемофільного глобуліну), гемофілію В – дефіцит фактору IX (плазмового компонента тромбопластину, фактору Крістмаса). Деякі автори виділяють гемофілію С, зустрічається рідко, пов'язаний з дефіцитом фактору XI. Дуже рідко зустрічається конкомітована гемофілія (одночасний дефіцит VIII і IX факторів, часто супроводжується порушенням кольорового зору). Гемофілія проявляється виключно у осіб чоловічої статі, які успадковують змінену хромосому від своїх матерів, у яких симптоми захворювання відсутні. Усі дочки хворих на гемофілію є носіями захворювання, в той час як сини здорові. Діти жінок гетерозигот мають рівні шанси отримати патологічну хромосому, тобто можуть бути хворі на гемофілію сини і дочки кондуктори і здорові сини і дочки (на 50%). Шлюб жінки носія і хворого на гемофілію може дати гомозиготну дочку з усіма ознаками захворювання, що буває нечасто. Частота

гемофілії А (за даними ВООЗ): $\frac{1}{2}$ -1 випадок на 10000, а гемофілії В 4-5 осіб на 1000000 новонароджених хлопчиків. Близько 70-75% хворих мають спадкову обтяженість по гемофілії, 25-30% приходить на спорадичні випадки. Важкість геморагічних проявів при гемофілії корелює зі ступенем дефіциту фактора VIII або IX в плазмі: від 0 до 1% при вкрай важкій формі; 1-2% при важкій; 2-5% при середньоважкій; вище 5 при легкій; вище 25% при латентній формі гемофілії. Нормальна кількість VIII фактору – 50-100%.

Клініка. Для гемофілії характерний гематомний тип кровоточивості, пов'язаний з травмою, при важких формах – з мікротравмою. Обов'язковими елементами геморагічного синдрому при гемофілії є крововиливи у великі суглоби кінцівок (гемартрози), міжм'язові, внутрішньом'язові і глибокі підшкірні гематоми, значні та тривалі кровотечі при порізах. Рідше спостерігаються ниркові кровотечі – гематурії, позаочеревинні гематоми, крововиливи в органи черевної порожнини, шлунково-кишкові кровотечі, внутрішньочерепні крововиливи. Клініка гемофілії має вікову еволюцію. Перші прояви хвороби виникають на першому році у $\frac{2}{3}$ хворих, на 2-3 році – у $\frac{1}{3}$ хворих і рідко після 7 років. При народженні можуть спостерігатися великі кефалогематоми, глибокі підшкірні крововиливи, пізні кровотечі з пупкового канатику. Є свідчення про позитивну дію материнського молока, який містить тканинний тромбопластин, який підтримує згортання крові, тому у дітей які знаходяться на грудному вигодовуванні до 6-місячного віку клініка гемофілії відсутня. Частіше всього клініка гемофілії розпочинається у віці 6-9 місяців (кровотечі з ясен при прорізуванні зубів, підрізання вуздечки язика, зі слизової ротової порожнини, травмованою іграшкою). Далі, коли дитина починає вставати, рухатися, падати, виникають крововиливи на лобі, сідницях по типу гематом. Не спровоковані або викликані мікротравмами геморагії спостерігаються у хворих з вкрай важкою та важкою формами гемофілії. Інколи хвороба виявляється при першому внутрішньом'язовому щепленні або введенні ліків, які можуть стати причиною розвитку великої міжм'язової гематоми. На 2-3 році з'являються інколи носові кровотечі, кровотечі в суглоби при важкій формі хвороби. Крововиливи у великі суглоби нижніх і верхніх кінцівок є основним симптомом гемофілії; при середньоважкій формі гемофілії вони з'являються на 4-6 році життя; при легкій формі, як правило, відсутні. Частіше уражаються колінні суглоби, потім ліктьові; рідше гомілково-ступневі, променево-зап'ясткові, плечові, кульшові. Зрідка крововиливи в мілкі суглоби кистей і стоп, міжхребцеві суглоби. У кожного хворого, в залежності від віку і важкості хвороби, уражаються від 1 до 8 суглобів. Крововиливи в суглоб з'являються в результаті травми. Через 6-10 годин раптово з'являється різкий біль в суглобі, нерідко дуже сильний, хворі плачуть, підтримуючи ногу руками, відмовляються від їжі, не можуть спати. Підвищується температура, розвивається асептичне запалення. Суглоб збільшується в об'ємі, приймає частіше кулеподібну форму, шкіра над ним гіперемована і гаряча на дотик, при великих крововиливах визначається флюктуація. Характерне швидке (за декілька годин) послаблення болю після першої достатньої трансфузії фактору згортання і практично раптове при одночасній евакуації крові з суглобу.

Клінічно необхідно розрізняти наступні різновидності суглобових уражень при гемофілії:

1. гострі гемартрози – первинні і рецидивуючі;
2. синовіти гострі, підгострі, хронічні;
3. хронічні геморагічно-деструктивні остеоартрози

Окрім внутрішньосуглобових пошкоджень у деяких хворих виявляються ураження кісток у вигляді екзостозоподібних кісткових утворень, периостальних осифікуючих гематом, кіст і псевдопухлин — псевдосарком. Останні призводять до деструктивних змін, симулюючих пухлини з можливими патологічними переломами кісток, стисненню нервових стовбурів, крупних судин, що може призвести до гангрени кінцівки. Часті і інші ускладнення з боку опорно-рухового апарату (підвивихи, контрактури, укорочення ахіллового сухожилка). У частини хворих може бути синдром гіпофосфатемічної остеомаляції, при якому остеопороз поєднується з дефектною кальцифікацією хрящів і кісток. Крововиливи в м'які тканини займають друге місце серед геморагічних проявів при гемофілії. Внутрішньом'язові та інші внутрішньотканинні гематоми, які характеризуються тим, що кров яка вилілась тривалий час може залишатись рідкою, проникає в тканину по фасціях. Вираженість крововиливів значно переважає ступінь нанесеної травми. На відміну від здорових людей, розріз гематоми у хворих

на гемофілію усугубляє пошкодження, сприяючи підсиленню кровотечі. Після замісної терапії кров, яка вилилась дуже швидко, реабсорбується. Гематоми м'яких тканин в ділянці шиї і середостіння небезпечні для життя хворого в зв'язку з можливим розвитком гострої непрохідності дихальних шляхів. Нерідко розвиток внутрішньотканинних гематом супроводжується ускладненнями: стисненням м'язів, нервів, кровоносних судин, що може викликати ішемію, параліч, контрактуру, біль. Важкі для діагностики крововиливи в ділянці живота, позаочеревинні гематоми і крововиливи в клубово-крижовий м'яз. Поява болу в ділянці живота справа, ригідність м'язів, підвищення температури, помірний лейкоцитоз у хворих на гемофілію можуть бути обумовлені ретроперитонеальним крововиливом, а не тільки гострим апендицитом. Окрім того, при позаочеревинних гематомах швидко наростає анемія, а в ділянці крововиливу визначається щільне болюче утворення, яке, на відміну від апендикулярного інфільтрату, виявляється лише через декілька годин від початку геморагічного епізоду. Крововилив в брижу, сальник і, особливо, субсерозні геморагії в стінку кишки імітують різні гострі хірургічні захворювання органів черевної порожнини, так як, перебігають з підвищенням температури тіла, нейтрофільним лейкоцитозом, перитонеальними симптомами. Єдиним орієнтиром в подібних ситуаціях може бути ефективність інтенсивної замісної терапії протягом перших годин після початку абдомінальної катастрофи. Профузні шлунково-кишкові кровотечі при гемофілії можуть бути спонтанними, але часто вони обумовлені прийомом препаратів, які викликають ерозування слизової оболонки шлунку і одночасно блокують гемостатичну функцію тромбоцитів. Іншим джерелом кровотеч служать виразки шлунку або 12-палої кишки. Характерною рисою гемофілії є тривалі, які повторно відновлюються, небезпечні для життя кровотечі при травмах і операціях. Багатоденні анемізуючі кровотечі спостерігаються з місць порізів шкіри і слизових (рвані рани набагато небезпечні, ніж лінійні порізи), при видаленні зубів, особливо III моляра, порожнинних операціях. Кровотечі часто виникають не зразу після травми, а через 1-5 годин. Тому, будь-які хірургічні операції хворим на гемофілію повинні проводитись під достатнім захистом антигемофільними препаратами. При достатньому прикритті антигемофільними препаратами будь-які операції у хворих на гемофілію можуть пройти без ускладнень. Видалення зубів, особливо молярів, повинне проводитись під загальним наркозом і прикриттям антигемофільними препаратами в середніх дозах. Тонзилектомія при гемофілії є набагато небезпечною, ніж порожнинні хірургічні втручання. Неврологічні ускладнення у хворих на гемофілію можуть бути різноманітними по вираженості в залежності від локалізації кровотеч, швидкості їх розвитку і ефективності замісної терапії. Внутрішньочерепні кровотечі, є однією з причин смерті хворих на гемофілію, в 70% випадків вони закінчуються летально. При відсутності в анамнезі травми голови будь-які ознаки, які вказують на підвищення внутрішньочерепного тиску, є показником до термінової замісної терапії. Важлива початкова оцінка стану свідомості і орієнтації. Вслід за наростаючим неспокоєм, блюванням, скаргами на головний біль з'являються стовбурові симптоми: горизонтальний і вертикальний ністагм, анізокорія, розлади ритму дихання і серцевих скорочень. Важлива однаковість зіниць і їх реакція на світло. Розширена, слабо реагуюча на світло зіниця може бути ранньою ознакою внутрішньочерепної гематоми. Оцінка судин очного дна на наявність спонтанних венозних пульсацій і геморагії. Втрата раніше існуючої венозної пульсації є доказом підвищеного внутрішньочерепного тиску. Необхідно відмітити, що в даний час домінують ускладнення імунного і вірусно-імунного генезу. Можлива поява в крові хворих у високих титрах імунних інгібіторів фактору VIII або IX, тобто поява інгібіторних гемофілій. При цьому трансфузійно-замісна терапія втрачає свою ефективність, так як антигемофільний фактор, що вводиться інактивується інгібітором. Запідозрити наявність в плазмі хворого інгібітору можна по відсутності або недостатньому ефекту антигемофільних препаратів, відсутність наростання дефіцитного фактору в плазмі хворого. Прямим доказом наявності в плазмі хворого інгібітору фактору VIII або IX є здатність цієї плазми в малих кількостях значно подовжувати час рекальцифікації нормальної плазми. Можливий розвиток імунної тромбоцитопенії, лейкопенії, еозинofilії, гемолітичної анемії. Виникненню гемолізу може сприяти те, що $\approx 19\%$ хворих на гемофілію резус-негативні. Виникає високий ризик зараження хворих вірусами гепатиту В, С, лімфотропними вірусами, ВІЛ-інфекцією.

Діагноз. Анамнез захворювання: гемофілія повинна бути запідозрена в усіх випадках, коли має місце гематомний тип кровоточивості з ураженням опорно-рухового апарату, а також при наявності профузних кровотеч після травм і хірургічних втручань. Лабораторна діагностика: порушення тестів, які характеризують плазмово-коагуляційну ланку гемостазу (подовження часу згортання крові за Лі-Уайтом або Бюркером, збільшення часу рекальцифікації плазми і активованого часткового тромбoplastинового часу, зниження споживання протромбіну. Диференціацію дефіциту різних факторів згортання і встановлення виду гемофілії проводять за допомогою корекційних проб. Якщо дефект згортання, який виявлений у хворого, виправляється тільки, BaSO_4 -плазмою, в якій є фактор VIII, але відсутній фактор IX, то у обстежуваного – гемофілія А. Якщо дефект виправляється тільки нормальною сироваткою, в якій присутній фактор IX, але немає фактору VIII, то ставлять діагноз гемофілії В. Якщо ж порушення виправляються повністю як BaSO_4 -плазмою, так і сироваткою, то дефіцитний або фактор XI, або фактор XII (більш ймовірно перше). Накінець, якщо порушення не виправляється ні плазмою, ні сироваткою, то, можливо, це є наслідком інгібіторної гемофілії А або В. Ідентифікація виду гемофілії може бути виявлена і тестами змішування: до плазми досліджуваного додають плазми хворих з уже відомою формою гемофілії, тобто з практично нульовим вмістом фактору VIII, IX або XI. Форма гемофілії встановлюється по тій плазмі, яка не виправляє час згортання у досліджуваного хворого. Завершують діагностику кількісним визначенням дефіцитного фактору, що має значення для правильної оцінки важкості захворювання і проведення замісної терапії. Лабораторне дослідження хворих, окрім загального аналізу крові з обов'язковим підрахунком тромбоцитів, повинне включати методи, які відображають активність запального процесу (СРБ, білкові фракції та ін.) і функціональний стан печінки, наявність гепатиту, ВІЛ-інфекції, імунологічний статус, загальний вміст розчинних імунних комплексів.

ХВОРОБА ВІЛЛЕБРАНДА. Описана в 1926-33 роках von Willebrand. Автор назвав це захворювання «спадковою псевдогемофілією». Нині визначається як хвороба Віллебранда або ангіогемофілія. Захворювання займає друге місце по частоті після гемофілії і складає 10 випадків на 100 000 населення. Захворювання передається за аутосомно-домінантним типом і проявляється геморагічним діатезом з подвійним дефектом – судинно-тромбоцитарного і плазмово-коагуляційного ланок гемостазу. Різниця між гемофілією А і хворобою Віллебранда пояснюється порушенням синтезу незалежних за своїми біологічними властивостями субодиниць, які входять в складний комплекс молекули фактору VIII. Фактор Віллебранда (фВ) складається з двох субодиниць. Одна із них знаходиться в субендотеліальному шарі і активує глікопротеїни тромбоцитів, таким чином приймаючи участь в судинно-тромбоцитарному гемостазі. Друга тісно пов'язана з VIII фактором згортання крові, приймаючи участь в плазмово-коагуляційному гемостазі. Таким чином, дефіцит фВ призводить до порушення як судинно-тромбоцитарного так і плазмово-коагуляційного гемостазу. Синтез фВ контролюється аутосомною хромосомою. Наявність подвійного дефекту в системі гемостазу при хворобі Віллебранда пояснює особливості клініки даного захворювання.

Клініка. Внаслідок порушення судинно-тромбоцитарної ланки гемостазу є ранній, зразу після травми і порізів, розвиток кровоточивості, на відміну хворих на гемофілію А, у яких кровотечі з'являються через декілька годин. На першому місці, в зв'язку з цим, при хворобі Віллебранда стоять кровотечі зі слизових (ясневі, носові, шлунково-кишкові, маткові і можуть бути з місць проколу шкіри пальця для забору крові в періоді новонародженості). Результатом дефекту в коагуляційній ланці гемостазу є гематоми, екхімози, як виключення виявляються гемартрози. При важких формах захворювання проявляється в ранньому віці, але частіше з 10-12 років. Вираженість кровоточивості при хворобі Віллебранда варіює у великих межах – від досить легких форм, які рідко спостерігаються, носовими кровотечами і невеликими геморагіями в шкірі до вкрай важких варіантів, характеризуються частими, тривалими, значними кровотечами. В період статевого дозрівання на фоні сприятливого до цього перебігу хвороби нерідко виникають вкрай важкі маткові або носові кровотечі. Підшкірні крововиливи в легких випадках поверхневі, не болючі, не ущільнені, але, по мірі наростання важкості хвороби, стають все більше і більше схожими на гематоми, які спостерігаються при гемофілії. При

важкому ступені хвороби Віллебранда виникають, інколи вже при народженні, великі, напружені і болючі підшкірні і міжм'язові гематоми. По мірі наростання важкості хвороби, збільшується також частота і тривалість спонтанних і посттравматичних кровотеч з ротової порожнини, інтенсивність геморагій при порізах і забоях, а також при хірургічних втручаннях. Можливі важкі шлунково-кишкові кровотечі або маткові кровотечі, які тривають більше 15-25 діб, важко піддаються лікуванню. Крововиливи в суглоби зрідка і не ведуть до розвитку остеоартрозів. Зрідка у хворих спостерігається гематурія і внутрішньочерепні крововиливи. Вираженість кровотеч при хірургічних втручаннях і травмах, як і спонтанної кровоточивості гематомного типу, в найбільшій мірі корелює зі ступенем дефіциту у хворих фактору VIII. Чим нижче рівень фактору VIII в плазмі хворих, тим частіше тип кровоточивості у них трансформується із мікроциркуляторного в гематомний.

Лабораторна діагностика. Порушення судинно-тромбоцитарної ланки у хворих проявляється подовженням часу тривалості кровотечі, зниженням адгезивності тромбоцитів і агрегації їх під дією ристоміцину. Порушення коагуляційної ланки характеризується подовженням активованого часткового тромбопластинового часу і зниженням коагуляційної активності фактору VIII. За допомогою методів імунного аналізу при хворобі Віллебранда відмічається зниження вмісту фВ, якого при гемофілії А нормальна кількість. До характерних ознак хвороби Віллебранда відносять специфічну реакцію хворих на переливання антигемофільної плазми або кріопреципітату. Підвищується активність фактору VIII зразу після трансфузії. Окрім того, спостерігається повторне пізнє (через 8-24 години) і тривале (інколи до декількох діб) збільшення рівня прокоагулянта. Перша хвиля підвищення прокоагулянтної активності VIII фактору виникає за рахунок введення антигену глобуліна, як при гемофілії. Друга хвиля підвищення прокоагулянтної активності VIII фактору обумовлена новим синтезом прокоагулянтів в організмі хворого. Виділяють два основні типи захворювання – I і II типи, які в залежності від характеру дефекту фВ в плазмі і тромбоцитах підрозділяються на варіантні форми. I тип хвороби Віллебранда – типова форма, для неї характерний кількісний дефект синтезу фВ. Розрізняють два варіанти першого типу хвороби:

1. Перший варіант – в плазмі і тромбоцитах низький рівень фВ.
2. Другий варіант – в плазмі кількість фВ значно знижена, але в тромбоцитах його рівень не відрізняється від норми.

II тип хвороби Віллебранда спостерігається в 20-32% випадків, на відміну від I типу характеризується широкою варіабельністю як кількісних, так і якісних аномалій фВ в плазмі і тромбоцитах. Загальна риса – відсутність в структурі фВ великих олігомерів. II тип також поділяється на 2 варіанти: При IIA групі відсутність в фВ великих олігомерів пов'язана з підвищеним протеолітичним розщепленням білку. Рівень фВ в плазмі і тромбоцитах нормальний або дещо знижений. Для IIB варіанту хвороби Віллебранда характерна наявність нормального або підвищеного вмісту фВ в тромбоцитах і зниження його рівня в плазмі. Особливістю цієї форми є підвищена реактивність ристоміцин-агрегації плазмового фВ по відношенню до тромбоцитарних рецепторів. Це проявляється тим, що значно менші концентрації ристоміцину, ніж в нормі, викликають агрегацію тромбоцитів як в плазмі хворого, багатой пластинками, так і в відмитій системі (безтромбоцитарна плазма хворого і тромбоцити донора). Діагноз хвороби Віллебранда нескладний лише при важких формах, при середньоважких і легких формах хвороби можуть бути відсутні ті чи інші клініко-лабораторні симптоми, типові для хвороби Віллебранда. В таких випадках необхідно проводити повторні (не менше 2-3 раз) лабораторні дослідження, переважно в періоди підвищеної кровоточивості у хворих, а також їх родичів, що дозволяє виявити максимальне число характерних ознак.

Постановка діагнозу хвороби Віллебранда повинна базуватися на сукупності ознак:

1. аутосомно-домінантне тип успадкування хвороби;
2. мікроциркуляторний (при легких формах) або змішаний (мікроциркуляторно-гематомний тип кровоточивості);
3. значне подовження часу тривалості кровотечі (капілярної);
4. зниження ристоміцин-агрегації;
5. нормальна агрегація тромбоцитів під впливом бичого фактору VIII (одна з відмінностей від тромбоцитодистрофії Бернара-Сульє);

6. зниження активності фактору Віллебранда в плазмі;
7. зниження рівня антигену, зв'язаного з фактором Віллебранда в плазмі і (або) тромбоцитах (при гемофілії А він завжди нормальний або підвищений);
8. зниження коагуляційної активності фактору VIII. Це порушення корегується не тільки трансфузією плазми або кріопреципітату, але й плазмою хворих на гемофілію А;
9. часте порушення адгезивності тромбоцитів до скла при нормальних показниках агрегації тромбоцитів під впливом АДФ, адреналіну, арахідонової кислоти.

Додаткові діагностичні ознаки при хворобі Віллебранда виявляються при використанні антигемофільних препаратів:

1. поступове наростання активності фактору VIII в плазмі після трансфузії фактору згортання;
2. корекційний ефект трансфузії набагато переважає кількість фактора VIII, що вводиться;
3. значно більша, ніж при гемофілії, тривалість ефекту однократної трансфузії – біля 36 годин;
4. двохвильове підвищення прокоагулянтної активності VIII фактору;
5. чіткий ефект плазми хворого на гемофілію А.

ЛІКУВАННЯ ГЕМОФІЛІЇ ТА ХВОРОБИ ВІЛЛЕБРАНДА

1. Профілактичне лікування - для запобігання кровотечі, коли фактор коагуляції крові вводиться через регулярні проміжки часу;
2. Лікування на вимогу - у разі кровотечі, яку можливо зупинити, коли достатня кількість фактора коагуляції крові досягне ураженого місця;
3. Терапія індукції толерантності імунної системи - елімінація інгібіторних антитіл до фактора VIII/IX.

Для проведення первинного профілактичного лікування дітей віком від десяти місяців до двох років фактор VIII коагуляції крові застосовується з розрахунку:

для дітей, хворих на гемофілію типу А, які попередньо не ліковані,
фактор VIII коагуляції крові (2,5 мл) з розрахунку $30\text{МО} \times 15 \text{ кг} \times 3$ рази на тиждень постійно
для дітей, хворих на гемофілію типу А, які попередньо ліковані
фактор VIII коагуляції крові людини з розрахунку $30 \text{МО} \times 15 \text{ кг} \times 3$ рази на тиждень постійно
для дітей, хворих на гемофілію типу В, які попередньо не ліковані або ліковані,
фактор IX коагуляції крові людини з розрахунку $30\text{МО} \times 15 \text{ кг} \times 2$ рази на тиждень постійно

Для проведення вторинного профілактичного лікування дітей віком від двох років, які в анамнезі мали крововилив у суглоб, а також отримували замісну терапію, фактор VIII коагуляції крові застосовується з розрахунку:

для дітей, хворих на гемофілію типу А, - фактор VIII коагуляції крові людини з розрахунку $30\text{МО} \times 30 \text{ кг} \times 2$ рази на тиждень

для дітей, хворих на гемофілію типу В, - фактор IX коагуляції крові людини з розрахунку $30 \text{МО} \times 30 \text{ кг} \times 2$ рази на тиждень

Для проведення вторинного профілактичного лікування дітей, хворих на 2 та 3 типи хвороби Віллебранда, використовують фактор коагуляції людини VIII, що містить фактор Віллебранда людини, з розрахунку $30\text{МО} \times 30 \text{ кг} \times 2$ рази на тиждень.

Для проведення лікування на вимогу (без профілактичного лікування) дітей, хворих на гемофілію типів А або В або хворобу Віллебранда, потреба у факторі коагуляції крові становить 30 000 МО на одну дитину на рік. При виникненні крововиливу у суглоб фактор згортання крові призначається з розрахунку 15-20 од на кг маси тіла, при гематомах великих розмірів доза фактору згортання збільшується до 30 од на кг маси кожних 6-8 год при гемофілії А, та кожних 8-12 год при гемофілії В.

Для лікування гемофілії типу А, ускладненої інгібітором, розрахунок потреби у факторі коагуляції крові проводиться з урахуванням титру антитіл:

при титрі інгібітора < 5 БО/мл потреба у факторі VIII коагуляції крові людини (плазмовий) розраховується таким чином:

1. етап - вводиться $50 \text{МО} \times 30 \text{ кг} \times 3$ рази на тиждень $\times 12$ тижнів;
2. етап - вводиться $40 \text{МО} \times 30 \text{ кг} \times 3$ рази на тиждень $\times 12$ тижнів;

3. етап - вводиться 30 МО×30 кг×3 рази на тиждень×12 тижнів;
4. етап - перехід у профілактичний режим.
5. при титрі інгібітора > 5 БО/мл потреба у факторі VIII коагуляції крові людини розраховується таким чином: 200 МО×30 кг×365 днів.

Для лікування дітей, хворих на гемофілію типу В, ускладнену інгібітором, у тому числі з високим його титром, а також лікування кровотечі під час планової терапії індукції толерантності імунної системи у дітей, хворих на гемофілію типів А або В, ускладнену інгібітором, застосовуються виключно препарати обхідної дії:

антиінгібіторний коагулянтний комплекс (100 МО×30 кг×2 рази на добу×5 епізодів кровотечі); фактор згортання крові VII (270 мкг×30 кг×1 раз на добу×5 епізодів кровотечі).

Під час профілактичного лікування (щороку чотири, а за необхідності - шість обстежень визначення фармакокінетичних показників фактора VIII/IX) при цьому визначаються:

1. вихідний рівень фактора VIII/IX;
2. відновлення фактора VIII/IX після його навантаження;
3. антитіла до фактора VIII/IX;
4. період напіврозпаду фактора VIII/IX.

Критерії оцінки ефективності лікування дітей, хворих на гемофілію типів А або В або хворобу Віллебранда, віком до 18 років

Оцінка фармакокінетичних показників фактора коагуляції крові у хворої дитини здійснюється в умовах спеціалізованих відділень закладів охорони здоров'я третинного (високоспеціалізованого) рівня під час надання медичної допомоги за кожним випадком кровотечі незалежно від виду лікування (профілактичне чи на вимогу). При цьому визначають: активність фактора коагуляції крові (не раніше ніж через 72 години після останнього введення фактора VIII коагуляції крові людини (плазмовий) чи фактора VIII коагуляції крові (рекомбінантний) та не раніше ніж через 10 днів після останнього введення фактора IX коагуляції крові людини (плазмовий);

відновлення активності фактора VIII/IX коагуляції крові через 30 хвилин після введення фактора VIII/IX коагуляції крові людини (плазмовий) чи фактора VIII коагуляції крові (рекомбінантний) у дозі 50 МО/кг перед початком профілактичного лікування; наявність (рівень) інгібіторних антитіл до фактора VIII/IX коагуляції крові.

На початку профілактичного (первинного або вторинного) лікування в умовах спеціалізованих відділень закладів охорони здоров'я третинного (високоспеціалізованого) рівня надання медичної допомоги обов'язково визначаються:

рівень вихідної активності фактора коагуляції крові (не раніше ніж через 72 години після останнього введення фактора VIII/IX коагуляції крові людини (плазмовий) або фактора VIII коагуляції крові (рекомбінантний) та не раніше ніж через 10 днів після останнього введення фактора IX коагуляції крові людини (плазмовий);

відновлення рівня фактора VIII/IX коагуляції крові через 30 хвилин після введення фактора VIII/IX коагуляції крові людини (плазмовий) чи фактора VIII коагуляції крові (рекомбінантний) у дозі 50 МО/кг;

період напіврозпаду фактора VIII/IX коагуляції крові;

наявність (рівень) інгібіторних антитіл до фактора VIII/IX коагуляції крові.

Упродовж усього профілактичного лікування такі показники визначаються після кожного 20-го введення фактора VIII/IX коагуляції крові людини (плазмовий) або фактора VIII коагуляції крові (рекомбінантний) (орієнтовно кожні півроку, а у разі потреби - щокварталу і частіше).

Оцінка гемофілійної артропатії проводиться в умовах спеціалізованих відділень закладів охорони здоров'я третинного (високоспеціалізованого) рівня надання медичної допомоги за кожним випадком кровотечі у дітей незалежно від виду лікування: профілактичне чи на вимогу. При цьому використовуються:

клінічні дані - ортопедична шкала, де збільшення кількості балів вказує на ступінь тяжкості гемофілійної артропатії, згідно з таблицею:

Ортопедична шкала	
критерії	бали

Максимальна кількість балів для всіх суглобів	0-90
Хронічний біль	0-3
М'язові контрактури	0-2
Атрофія м'язів	0-1
Оцінка суглобів:	
нестабільність	0-2
об'єм рухів	0-2
пронація/супінація	0-2
хронічний біль у суглобі	0-2
крепітація при ходінні	0-1

дані інструментальних досліджень згідно з рекомендаціями спеціалістів:

сонографічні дослідження (нейросонографія, сонографія внутрішніх органів, сонографія суглобів);

рентгенологічні дослідження (з використанням рентгенологічної шкали, де збільшення кількості балів вказує на ступінь тяжкості гемофільної артропатії). Рентгенологічна шкала ступеня тяжкості гемофільної артропатії визначається згідно з таблицею.

Рентгенологічна шкала	
критерії	бали
Максимальна кількість балів для всіх суглобів	0-78
Остеопороз	0-1
Збільшення епіфізів	0-1
Порушення субхондральної поверхні	0-2
Зменшення міжсуглобової щілини	0-2
Субхондральні кисти	0-2
Ерозії суглобових країв	0-1
Порушення конгруентності кісткових закінчень	0-2
Деформації (ангуляції)	0-2

магнітно-резонансна томографія (з використанням магнітно-резонансної МРТ шкали, де збільшення кількості балів вказує на ступінь тяжкості гемофільної артропатії). МРТ шкала ступеня тяжкості гемофільної артропатії визначається згідно з таблицею.

МРТ шкала		
критерії	ступінь змін	бали
Нормальний суглоб	немає	0
	незначний	1
Ефузія/гемартроз	помірний	2
	виражений	3
	незначна	4
	помірна	5
Сіновіальна гіпертрофія	виражена	6
	1 киста, ерозія частини на поверхні	7
Субхондральні кисти	більше 1 кисти, ерозії на поверхні	8
	втрата < 50%	9
Стоншення хряща (деструкція)	втрата > 50%	10
Максимальна кількість балів для 6 суглобів	60 балів	

СИНДРОМ ДИСЕМІНОВАНОГО ВНУТРІШНЬОСУДИННОГО ЗГОРТАННЯ КРОВІ (ДВЗ-СИНДРОМ) – патофізіологічний феномен, котрий спостерігається при різній терапевтичній, онкогематологічній, хірургічній, акушерській та ін. видах патологій. Розвиток

ДВЗ-синдрому відбувається в умовах декомпенсації пристосувальних механізмів при довготривалій або ж багаторазовій дії провокуючих активацію гемостаза патологічних дій і при наявності дефекта гуморально рефлекторної регуляції системи гемостазу на фоні спадкової або ж набутої тромбофілії. Терміном «ДВЗ-синдром» визначається неспецифічний патологічний процес, пов'язаний з поступленням в кровоток активаторів згортання крові і агрегації тромбоцитів і еритроцитів, утворенням в кровотоці тромбіну, активацією і виснаженням плазмених ферментних систем, утворенням мікрозгустків і агрегатів клітин, що блокують мікроциркуляцію в органах. Це призводить до розвитку мікрогеморагій, гіпоксії, ацидозу, дистрофії та глибокої дисфункції органів, інтоксикації організму продуктами білкового обміну та іншими метаболітами, не рідко з виникненням профузних кровотеч.

В основі патогенезу ДВЗ-синдрому слід відмітити наступні механізми:

- активацію згортаючої системи крові і тромбоцитарного гемостазу ендogenous факторами – тканинним, еритроцитарним або ж раковим тромбопластином, продуктами розпаду тканин і клітин, лейкоцитарними протеазами;
- активація згортаючої системи крові екзогенними факторами – бактеріями, вірусами, лікарськими препаратами;
- неповноцінність або ураження судинного ендотелію, зниження його антитромботичного потенціалу;
- розсіяне внутрішньо судинне згортання крові і агрегація тромбоцитів, еритроцитів, лейкоцитів з утворенням множинних мікрозгустків;
- вторинна ендogenous інтоксикація продуктами протеолізу і деструкції тканин;
- розвиток коагулопатії зуживання;
- глибокі циркуляторні порушення, що виникають одночасно з порушенням реологічних властивостей крові, котрі призводять до тканинної гіпоксії.

В перебігу ДВЗ-синдрому виділяють 4 стадії:

1. ДВЗ-синдром I – гіперкоагуляція, при якій відмічається зуживання клітинних і плазмених компонентів не досягає значень, актуальних для гіпокоагуляції;
2. ДВЗ-синдром II – перехідна, з наростаючою коагулопатією і тромбоцитопенією, різнонаправленими порушеннями в зв'язних коагуляційних тестах (гіпокоагуляція без генералізованого підвищення фібринолізу). В цій коагулопатичній стадії прослідковується виділення тканинного фактору, після чого відбувається зуживання фібриногену і зниження кількості тромбоцитів;
3. ДВЗ-синдром III – глибока гіпокоагуляція з важкою полікомпонентною гемостазіопатією, з підвищенням фібринолітичної активності. Відмічається звільнення внутрішньоклітинних ферментів і зворотне ураження клітин з порушенням проникності капілярів;
4. ДВЗ-синдром IV – повне незгортання крові (генералізований фібриноліз). Відбувається незворотне ураження паренхіматозних клітин.
5. ДВЗ-синдром може бути локальним з переважним ураженням одного чи декількох органів і генералізованим, а по перебігу гострим, затяжним, рецидивуючим.

Перші клінічні прояви ДВЗ-синдрому можна запідозрити по розвитку виражених нейроциркуляторних порушень: блідість шкірних покривів з мраморним сотовим малюнком, ціанозом, задишкою, з ознаками зниження резистентності легень і підвищенням опору дихальних шляхів. Рентгенологічно можна виявити хмароподібні вогнищеві затемнення петлистого характеру. Погіршується сечовиділення, з'являються чи посилюються церебральні порушення (затмареність свідомості, судоми). Найпростіші лабораторні показники системи можуть виявити (частіше при односторонньому підгострому і затяжному ДВЗ-синдромі) скорочення часу згортання, тромбоцитоз або тромбоцитопенію, появу фібриногена Б за результатами етанол-желатинового і протамінсульфатного тестів. При локальному ДВЗ-синдромі перераховані показники не мають відхилень від норми. В зв'язку з використанням факторів коагуляції згортання крові розвивається II стадія – гіпокоагуляція, яка характеризується або лише лабораторними змінами (тромбоцитопенією, збільшенням часу згортання, протромбінового часу, зменшенням рівня фібриногену, наявністю продуктів дегградації фібриногену – фібриногену Б) або наявністю і клінічних симптомів: підвищеної

кровоточивості, петехій, екхімозів. III стадія ДВЗ-синдрому – глибокої коагуляції – характеризується наявністю наростання кровоточивості аж до повного незгортання крові і активацією фібринолітичної (протизгортальної) системи крові з швидким її виснаженням, особливо антитромбіну III, плазміногену. Перехід II стадії в III (глибока гіпокоагуляція) клінічно майже не вловлюється, характерним є поява геморагічної слізьної рідини – симптом «кровавих сліз», посилення рвоти «кавовою гущею». Афібриногенемічна стадія лабораторно проявляється повним або майже повним незгортанням крові, різким підвищенням фібринолізу і в ряді випадків – подовженням часу вільного гепарину, низькою концентрацією фібриногену і майже повним зникненням тромбоцитів. IV стадія – відновлення. Терапія ДВЗ-синдрому заключається в лікуванні основного захворювання, нормалізації ОЦК, корекції водно-електролітних порушень, боротьбі з ацидозом, гіпоксією, проведенні детоксикації. На перших-других стадіях ДВЗ-синдрому рекомендується застосовувати гепарин в помірних дозах (100-200 Од/кг/добу) в/в 4-6 р/добу під контролем коагулограми. На цьому етапі терапії велике значення слід надавати покращенню мікроциркуляції призначенням препаратів, котрі знімають спазм судин, мають антиагрегантну дію і покращують реологічні властивості крові: в/в курантил 5-10 мг/кг/добу, папаверин 3-5 мг/кг/добу, трентал 5-10 мг/кг/добу, реополіглюкін 10-20 мл/кг. При II-III стадії ДВЗ необхідно продовжувати терапію антикоагулянтами, гемо коректорами і дезагрегантами, але ефект гепарину при цих стадіях знижується (або відсутній) через малий вміст в плазмі антитромбіну III, завдяки якому проявляється антикоагулянт на дія гепарину, що являється показом для переливання нативної або замороженої одноступінної плазми (10-15 мл/кг) і може бути іноді виправданим в стадії гіперкоагуляції. Після екранування гепарином і плазмою призначати препарати, що пригнічують фібриноліз та інші форми протеолізу – антипротеази широкої дії (трасилол, контрикал – 1000-2000 Од/кг, гордокс – 5000-10000 Од/кг). Варто уникати гемотрансфузій. Лише при значних крововтратах можна проводити гемотрансфузії відмитих еритроцитів. В теперішній час для лікування ДВЗ-синдрому широко застосовується лікувальний плазмаферез (тільки після стабілізації гемодинаміки!), особливо при виражених токсикосептичних і алергічних явищах, нирковій недостатності. Окрім того, застосовуються препарати, що мають цілий комплекс властивостей – від системногемодинамічних до регулюючих функціональний стан системи гемостазу, котрі з успіхом застосовуються при різних видах кровотеч (Фейба, новосевен, десмопрессин, аprotенін). При лікуванні ДВЗ-синдрому, за необхідності, проводиться локальний гемостаз (при шлункових кровотечениях за допомогою гастрофіброскопії використовують місцеву гемо статичну терапію, при носових кровотечениях використовують біоклей, тромбіновий порошок, зрошення холодним розчином АКК). Стадія видужання характеризується деблокадою мікроциркуляції і відновлення функції органів мішеней, нормалізацією показників гемостазу. Основу профілактики ДВЗ-синдрому складає рання патогенетична терапія тієї патології, яка призвела до важкого стану хворого.

Диференційна діагностика лейкозів у дітей.

Лейкози – це пухлини, які виникають з кровотворних клітин, які характеризуються самопідтримуючою, агресивною метаплазією кровотворних клітин, вражаючи переважно кістковий мозок та рідше - інші органи та системи всього організму.

В англійській літературі замість терміна «лейкоз» частіше використовується термін «лейкемія».

КЛАСИФІКАЦІЯ. По клініко-гематологічній картині лейкози поділяються на гострі та хронічні. Цей підрозділ базується не на різниці в тривалості перебігу захворювання, а на особливостях гематологічної характеристики і клінічних проявах захворювання. До гострих лейкозів відносять такі форми, при яких морфологічний субстрат хвороби представлений власними клітинами та зрілими клітинними елементами, при цьому відсутні перехідні елементи клітинної диференціації. Це явище носить назву «лейкемічний провал». Гострі лейкози складають до 95-97% всіх форм захворювань у дітей. Без лікування вони приводять до смертельного кінця на протязі декількох місяців. Якщо проводиться лікування-прогноз часто благоприємний. В групу хронічних лейкозів включають форми, при яких лейкозні інфільтрати морфологічно представлені клітинними елементами, які знаходяться на різних стадіях диференціювання. Лейкемічні клітини при хронічному лейкозі частково дозрівають, і

вони функціонально активніші бластів при гострих лейкозах. Хронічні лейкози складають 3-5% лейкозів у дітей. Діти з хронічним лейкозом можуть виживати без лікування на протязі багатьох місяців і навіть років, хронічні лейкози можуть перетворюватись в невиліковні гострі форми, так званий бластний криз. В залежності від цитохімічних властивостей бластних клітин гострі лейкози поділяють на дві великі групи: лімфобластні і нелімфобластні. Гострий лімфобластний лейкоз характеризується наявністю великої кількості лімфобластів в кістковому мозку. Це найбільш поширена форма новоутворень у дітей, його частота сягає 80% від загального числа гострих лейкозів. Гострий нелімфобластний лейкоз складає до 15-20% випадків гострих лейкозів у дітей. В залежності від характеристики проліферуючих клітин розрізняють мієлобластний, промієлоцитарний, мієломоноцитарний, моноцитарний і еритромієлоз. Саме ці форми найбільш часто спостерігаються в дитячому віці. Серед хронічних лейкозів у дітей найбільш часто спостерігається хронічний мієлолейкоз, який має 2 типи перебігу: дорослий і ювенільна форми. ЕПІДЕМІОЛОГІЯ. Хворіють лейкозами особи переважно дитячого та молодого віку (до 30 років). В дитячому віці вони бувають частіше, ніж будь-які інші пухлини. По наявній статистиці, у дітей лейкози та лімфоми складають 40% усіх випадків злоякісних новоутворень. За даними різних дослідників, гострий лімфобластний лейкоз в дитячому віці виявляється частіше, ніж мієлобластний. Найбільш висока захворюванність гострим лімфобластним лейкозом у дітей віком 3-5 років, причому значно частіше хворіють діти європоїдної раси, ніж негроїдної.

ЕТІОЛОГІЯ ТА ПАТОГЕНЕЗ. На сьогодні відсутні обґрунтовані теорії, які пояснюють походження лейкозів. Існує ряд теорій про походження лейкозів. Етіологічні фактори лейкозогенезу умовно розділяють на екзогенні та ендогенні (див. табл. 1). Табл. 1

Причини виникнення лейкозів у дітей.

Екзогенні причини	Ендогенні причини
Іонізуюче та електромагнітне випромінювання.	Обмінні порушення (статеві гормони, жовчні кислоти, продукти обміну триптофану, тирозину і т.д.).
Хімічні речовини (бензол, індол, жирні кислоти, пестициди і т.д.).	
Лікарські препарати (бутадіон, левоміцетин, цитостатики, вітамін К і т.д.)	Вроджені імунодефіцитні стани (синдром Брутона, Луї-Бара, Віскота-Олдріча і т.д.)
Віруси (ретровіруси, герпесвіруси, Епштейна-Барра, паповавіруси і т.д.)	Хромосомні мутації

Розвиток молекулярної онкології дозволив виявити у хворих лейкозом високу частоту хромосомних мутацій, які сприяють неконтрольованій проліферації кровотворних клітин. До основних хромосомних мутацій, які сприяють виникненню лейкозів, відносять транслокації (обмін ділянками між негомологічними хромосомами). Перелік транслокацій при різних формах лейкозів наведений в таблиці.

Хромосомні транслокації при різних формах лейкозів

Форма лейкозу	Перелік транслокацій
Хронічний мієлоїдний лейкоз	t (22q-; 9q+)
Гострий мієлобласний лейкоз	t (8q-; 21q+)
Гострий промієлоцитарний лейкоз	t (15q+; 17q-)
Гострий монобласний лейкоз	t (9p-; 11q+) de 111
Гострий лімфобластний лейкоз	t (4q-; 11q+)
Хронічний лімфоїдний лейкоз	t (6q-) (+12)

Гострий лімфобластний лейкоз (ГЛЛ) характеризується злоякісним ростом клітин лімфоїдного ряду. Як уже відмічалось, дана клініко-гематологічна форма лейкозу складає до 80% від загального числа гострих лейкозів у дітей. Класифікація. В 1976 р. франко-американсько-британська група співробітництва (FAB-група) мала змогу узагальнити морфологічну класифікацію гострого лейкозу і запропонувала критерії для виділення типів пухлиноподібних клітин на основі цитоморфологічних і цитохімічних досліджень. По морфологічним критеріям бластних клітин гострий лімфобластний лейкоз поділяють, згідно трьом типам клітин, на L1, L2, L3. Їх характеристика представлена в таблиці.

Морфологічна FAB-класифікація гострого лімфобластного лейкоза

Характеристика баластних клітин	Морфологічні типи		
	L1	L2	L3
Розміри	Мілкі(1/2розміра лімфоцита)	Середні (в 2-3рази більше лімфоцитів)	Крупні
Цитоплазма	Вузкий обідок	Більш ширший обідок	Виражена базофільна з наявністю вакуолів
Ядро	Округлі без виїмок	Не правильної форми, з узорами.	Округле
Ядерця	Майже без контуру	Чітко з контуром(1-2 ядерця)	Чітко з контуром(3-5 ядерця)
Частота,%	70	27	1
Особливості		Інколи випадково приймають за мієлобласти	Часто-як маркер В-клітинного варіанта ГЛЛ

Слід відмітити, у деяких хворих ГЛЛ виявляються змішані клітинні популяції. Це слугує основою для виділення ще двох проміжних типів-L1/L2 і L2/L1, в позначеннях яких на першому місці вказується переважаюча популяція.

Цитохімічно в багатьох лімфобластів виявляється фермент-термінальна дезоксирибонуклеотидилтрансфераза, досить рідкісна ДНК-полімераза. Цей фермент дуже рідко виявляється в бластах при гострому нелімфобластному лейкозі (табл.4). Крім того в лімфобластах присутні глибокоподібні скупчення глікогена, який виявляється при забарвленні реактивом Шіффа (позитивний ШИК-або РАБД реакція). При ГЛЛ в цитоплазмі відсутні пероксидазопозитивні і забарвлені Суданом чорним гранули.

Цитохімічні ознаки гострого лімфобластного і нелімфобластного лейкозів.

Ознаки	ГЛЛ	ГнЛЛ
t-Дезоксирибонуклеотидилтрансфераза	Часто	дуже рідко
ШИК-реакція	Позитивна	негативна
Реакція на пероксидазу	Негативна	позитивна
Реакція із суданом чорним	Негативна	позитивна

При гострому лімфобластному лейкозі описані морфологічні варіанти в залежності від імунологічних характеристик проліферуючих клітин і наявності поверхневих маркерів. Сучасне імунологічне фенотипування здійснюється на основі визначення на поверхні клітин диференціюючих антигенів за допомогою панелі кролячих антисироваток і моноклональних антитіл. Клінічні прояви. Гострий лейкоз у дітей розвивається поступово. Ретельно зібраний анамнез вказує на те, що задовго до встановлення діагнозу у дітей виявляються клінічні ознаки соматичного неблагополуччя, які є початковими ознаками захворювання. В клінічній картині гострого лімфобластного лейкозу у дітей розрізняють чотири періоди: початковий, період розпалу, ремісії і термінальний період.

Початковий період. В цьому періоді клінічні прояви захворювання не є специфічними, відсутні будь-які патогномічні ознаки гострого лейкозу. У хворих спостерігається в'ялість, зниження апетиту (інколи доходять до анорексії), швидка втомлюваність, головна біль, інколи біль в суглобах, в животі. Нерідко спостерігається наростаюча блідість шкірних покривів через поступово виникаючу анемію. Дуже часто відмічається підвищення температури тіла, від субфебрильної до більш фебрильної (37,4-39,2⁰C). Температурна крива часто набуває неправильного виду. Гіпертермія має, як правило безпричинний характер і обумовлена ендогенним пірогеном, продуктом лейкозних клітин. Вказані симптоми нерідко є причиною для звернення до лікаря, але діагноз гострого лейкозу ставиться вірно лише у 15% дітей. В початковому періоді захворювання дуже важливо запідозрити наявність гострого лейкозу і направити дитину на дослідження крові і пунктату кісткового мозку. Тривалість до діагностичного періоду, на жаль, складає приблизно 1,5-2 місяці. Саме тому дуже важливо звертати увагу на самі незначні симптоми, які можуть допомогти у встановленні діагнозу. Серед інших проявів в початковому періоді гострого

лейкозу відмічається довготривала кровотеча після видалення зуба. Тому в усіх тих випадках, коли є даний симптом, обов'язково потрібно призначити дослідження крові і направити дитину на консультацію, вказавши ціль даної консультації

Період розпалу. Характеризується поєднанням основних синдромів: а)проліферативний; б)анемічний; в)геморагічний; г)інтоксикаційний ; д)враження кісткової системи і інших систем організму. Проліферативний синдром включає збільшення периферичних лімфатичних вузлів і іноді лімфатичних вузлів середостіння. Найчастіше спостерігається генералізоване збільшення периферичних лімфатичних вузлів, серед них найчастіше збільшені передні і задньошийні, підщелепні, рідше — пахвові і пахові. Розміри лімфатичних вузлів варіюються від 0,5—1 до 6—8 см, але, як правило, вони утворюють конгломерати — щільні, безболісні (якщо немає інфекційних ускладнень). Паралельно із збільшенням лімфатичних вузлів спостерігається збільшення печінки і селезінки, які при пальпації мають щільну консистенцію і гладку поверхню. Іноді у дітей з гострим лейкозом буває виражений симптомокомплекс Мікуліча — симетричне опухання слізних і слинних залоз внаслідок проліферації в них лімфатичної тканини. Анемічний синдром характеризується блідістю шкірних покривів і слизових оболонок, ослабленням тонів серця, наявністю систолічного шуму, млявістю, слабкістю, головним болем. Наявність даного синдрому обумовлена розвитком і наростанням анемії. Геморагічний синдром є характерною ознакою гострого лейкозу і виявляється крововиливами на шкірі, слизових оболонках, носовими кровотечами, кровотечами з шлунково-кишкового тракту у вигляді мелени, рідше — гематурією. Поява даного синдрому обумовлена виникненням тромбоцитопенії і порушенням процесу згортання крові. Враження кісткової системи у хворих гострим лейкозом проявляється у вигляді летючих болів в суглобах. Враження кісткової системи обумовлено появою вогнищ деструкції в кістках черепа, трубчастих кістках, кістках тазу, ребрах, хребті.

Нейролейкоз — це наявність проліферативних лейкозних клітин в оболонках головного, спинного мозку, в речовині мозку, в нервових стовбурах і в гангліях вегетативної нервової системи. Він є наслідком метастазування бластних клітин в центральну нервову систему. Припускають два шляхи проникнення лейкозних кліток в ЦНС:

1. контактний — з кісток черепа і хребта на тверду мозкову оболонку, черепні і спинно-мозкові нерви;
2. діapedезний — з переповнених судин м'якої оболонки в ліквор і в речовину мозку по навколосудинних просторах.

Клінічно нейролейкоз характеризується симптомами менінгоенцефаліта, ураженням черепно-мозкових нервів, корінців і периферичних нервів. Зокрема, у дитини спостерігається загальмованість, сонливість, головний біль, блювота, ригідність м'язів потилиці і позитивний симптом Керніга, іноді парези і паралічі, знижується зір і інші симптоми. Крім того, в період розпалу захворювання нерідко відзначається ураження кишківника, нирок, органів дихання у зв'язку з виникненням специфічних інфільтратів в цих органах. Спостерігається також зниження показників імунологічної реактивності, зміни в співвідношенні різних субпопуляцій лімфоцитів і їх функціональної активності. Клінічно це виявляється наявністю тривалості персистоючої інфекції, викликані умовно-патогенними мікроорганізмами.

ДІАГНОЗ. Підтверджують обов'язковим дослідженням периферичної крові і пунктату кісткового мозку (мієлограми). План обстеження хворого на лейкоз:

1. Гематологічний аналіз крові
2. Біохімічний аналіз крові (функція нирок, печінки)
3. Спинномозкова пункція (при необхідності комп'ютерна томографія головного мозку)
4. УЗД ділянок збільшених лімфовузлів, органів черевної порожнини, позачеревного простору, яєчок, малого тазу
5. Рентгенографія грудної клітини, ЕКГ, ЕхоКГ
6. Огляд окуліста, невролога, ЛОР (очне дно, додаткові синуси носу, стан ЦНС)
7. Мієлограма – пункція кісткового мозку

Зміни гемограми при гострому лейкозі:

1. Червоний росток — нормохромна анемія арегенераторного характеру (без ретикулоцитозу)

2. Білий росток —
3. Кількість лейкоцитів від лейкопенії до гіперлейкоцитозу
4. В лейкоцитарній формулі – бласти, нейтропенія, лейкомічний провал (hiatus leukemicus)
5. Тромбоцитарний росток — тромбоцитопенія
6. Різко прискорена ШОЕ

Дослідження кісткового мозку:

1. Цитологічне дослідження
2. Цитохімічне – визначення за допомогою цитохімічного фарбування приналежність клітин до певної лінії диференціювання (реакції на мієлопероксидазу, кислу фосфатазу, глікоген, судан чорний)
3. Імунофенотипування – використання панелі моноклональних антитіл до кластерів диференціювання (Т чи В лінії лейкомічного клону)
4. Цитогенетичні і молекулярно-генетичні методи – стан хромосомного апарату (кількість хромосом і їх структурні зміни - транслокації, інверсії, делеції)

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА. Гострий лейкоз необхідно диференціювати від лейкомоїдних реакцій при важких бактеріальних інфекціях, гельмінтозах, отруєннях. На відміну від лейкозу, у таких хворих не спостерігається вираженого проліферативного синдрому, ураження кісток, в кістковому мозку і периферичній крові, як правило, присутні в тому або іншому ступені всі перехідні елементи між бластами і зрілими формами. Іноді деякі утруднення викликає диференціація гострого лейкозу від інфекційного мононуклеозу, інфекційного лімфоцитозу. Клінічна картина в більшості випадків дозволяє диференціювати ці хвороби (ангіна, лихоманка, гепатоспленомегалія, болючість при пальпації і збільшення лімфатичних вузлів типові для мононуклеозу), але остаточну думку виносять все ж таки на підставі морфології: рясна базофільна цитоплазма, відсутність характерних для лейкозу змін ядра дозволяють діагностувати мононуклеоз. У всіх сумнівних випадках необхідно робити мієлограму, яка показана при будь-яких анеміях невідомого генезу, тромбоцитопеніях, панцитопеніях, гепатоспленомегаліях, генералізованому збільшенні лімфатичних вузлів.

ЛІКУВАННЯ. В даний час найбільш ефективними є програми лікування, розроблені педіатрами-гематологами Німеччини і Австрії. Однією з таких прогресивних програм є німецька програма лікування гострого лімфобластного лейкозу ALL-BFM-90 (Берлін—Франкфурт—Мюстер).

Лікування гострого лімфобластного лейкозу. Основний принцип лікування за програмою BFM — інтенсивна поліхіміотерапія протягом 6 місяців і підтримуюча — строком до 2 років. Лікування ГЛЛ проводиться шляхом здійснення протокольної хіміотерапії, обсяг якої залежить від групи ризику за даним захворюванням, яка визначається у хворого у відповідності до прогностичних факторів. Важливими для прогнозу факторами є вік хворого, об'єм пухлинної маси (за початковим рівнем лейкоцитів в крові), наявність прогностично несприятливих цитогенетичних аномалій t(9; 22) і t(4;11) та їх молекулярно – генетичних еквівалентів, а також обов'язково оцінюється характер відповіді на ініціальне лікування (кліренс лейкомічних клітин з периферичної крові та кісткового мозку на перших етапах виконання протокольної хіміотерапії). За комбінацією цих факторів розрізняють 3 основні прогностичні групи – низького, середнього і високого ризику. Лікувальний протокол складається з Індукції - Протокол I та I', консолідації - Протокол M або mM (останній у 2 варіантах в залежності від дози метотрексат (далі МТХ) 1 г/м² або 2 г/м²) та реіндукції - Протокол II і Протокол III (за основу лікувального протоколу прийняті оригінальний протокол ALL-BFM-2000, ALL IC-BFM-2002 і модифікація оригінального протоколу ALL-BFM-95 у залежності від досвіду і можливостей кожного зі спеціалізованих гематологічних стаціонарів), при цьому (NB!) використання Протоколу M з дозою Метотрексату 5 г/м² можливе тільки при наявності відповідного лабораторного обладнання для динамічного контролю його рівню у сироватці крові. Лікування пацієнтів (див. додаток) групи високого ризику передбачає виконання інтенсивних елементів (блоків) хіміотерапії у якості консолідації/реіндукції ремісії (блоки HR1, HR2 і HR3 – загалом 3 або 6 блоків у залежності від варіанту протокольної схеми), що є можливим тільки для стаціонарів, які мають відповідну інфраструктуру і досвід подібної

терапії. Обов'язковим елементом лікувального протоколу є підтримуюча терапія з застосуванням оральних цитостатиків. З моменту початку лікування і до закінчення інтенсивної фази терапії хворі отримують профілактичні (або лікувальні у випадку ініціального ураження ЦНС) інтратекральні введення хіміопрепаратів. Загальний період хіміотерапії першої лінії становить при неВ-зрілоклітинному лімфобластному лейкозі 2 роки з моменту її початку. Деяким групам пацієнтів (при Т-клітинному лейкозі, при нейролейкемії, а також при використанні 1 г МТХ у Протоколі М) проводиться профілактичне/терапевтичне опромінення головного мозку у дозах 12-24 Гр у залежності від наявності ознак первинного специфічного нейроураження, групи ризику і обсягу вже застосованої профілактичної терапії ЦНС. Контроль відповіді на лікування здійснюється шляхом регулярних пункцій кісткового мозку, вивчення картини ліквору в динаміці, оцінки клінічних проявів. При ліквідації усіх проявів проліферативного синдрому, відсутності лейкоцитарії у лікворі та при наявності < 5% бластних клітин у пунктаті кісткового мозку констатується ремісія захворювання. Якість ремісії можна контролювати шляхом вивчення мінімальної резидуальної хвороби молекулярно-генетичним або імуноцитологічним методами. У пацієнтів з вкрай несприятливим прогнозом (наявність несприятливих хромосомних аномалій, комбінація ряду прогностично загрозливих факторів і погана відповідь на стандартний обсяг хіміотерапії) показано проведення алогенної трансплантації у першій ремісії захворювання: абсолютно показано є алогенна трансплантація кісткового мозку при наявності несприятливих хромосомних аномалій t(9;22) і t(4;11), а також при комбінації декількох несприятливих факторів, включаючи Т-клітинний фенотип, погану відповідь на ініціальну преднізолонову профазу, і, безумовно, при відсутності повної гематологічної ремісії після завершення I фази Протоколу I.

Лікування рецидиву гострого лімфобластного лейкозу (неВ-зрілоклітинного) здійснюється у залежності від прогностичних характеристик рецидиву (час його виникнення, імунофенотип, локалізація) і може включати тільки поліхіміотерапевтичний протокол, або його комбінацію з ауто- чи аллотрансплантацією стовбурових гемопоетичних клітин у другій ремісії захворювання (основою лікування є сучасний протирецидивний протокол Rez-ALL-BFM-2003). Компонентами хіміотерапевтичного протоколу є блоки F1, F2, R1 і R2, а також Протокол II-Ida. Радикальне лікування рецидиву гострого лімфобластного лейкозу може проводитись тільки у центрах, що мають відповідну інфраструктуру і досвід виконання високодозової інтенсивної хіміотерапії онкогематологічних захворювань.

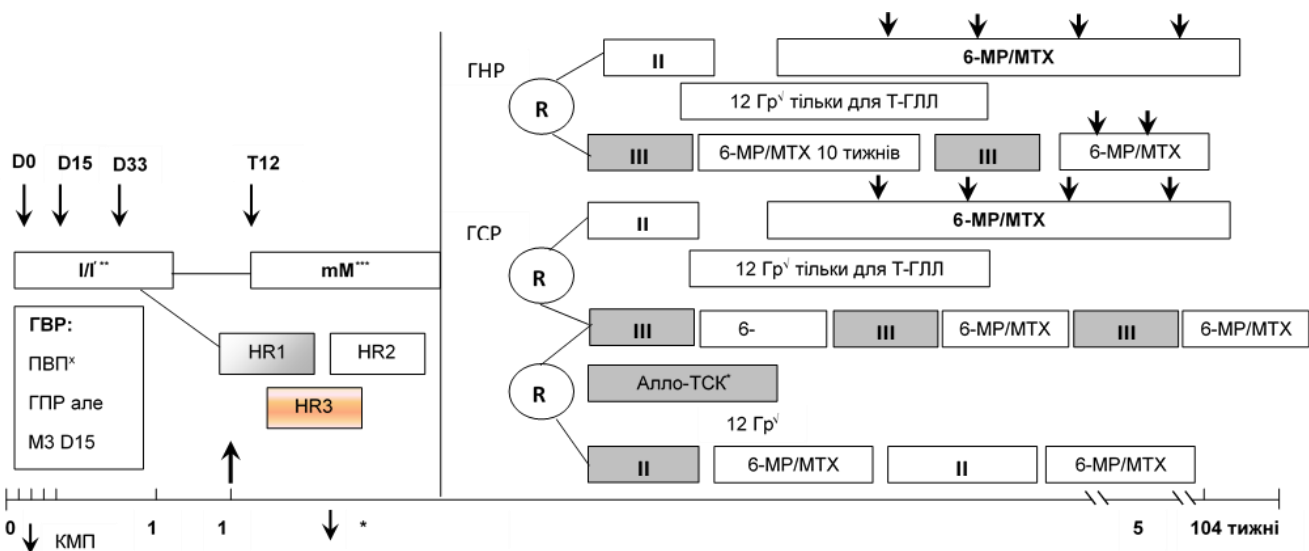
Лікування В-зрілоклітинного гострого лімфобластного лейкозу (морфологічний варіант L3) проводиться ідентично лікуванню IV стадії неходжкінської В-зрілоклітинної лімфоми лікування дітей з гострим лімфобластним лейкозом

ГРН ГСР	Протокол I	Протокол M	Протокол II	Підтримуюча терапія
ГВР	Протокол I	HR - блоки	Протокол II	Підтримуюча терапія

Опромінення ЦНС 12 Гр Цнс + 24 Гр

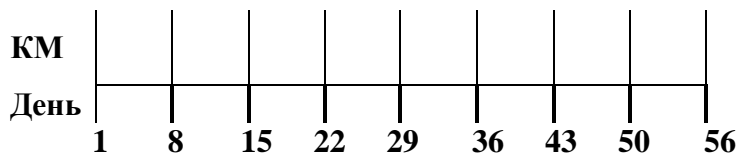
У залежності від типу Протоколу, який використовується, застосовуються mM (з МТХ в дозі 1 чи 2 г/м²) або М-протокол, Протокол III (№2 або №3) замість Протоколу II, проводиться або ні профілактичне опромінення головного мозку.

ГЛЛ ІК БФМ 2002



Окремі показання ** Протокол I' (DNR $30 \text{ mg/m}^2 \times 2$ тільки для пацієнтів ГСР з В-лінійним ГЛЛ) *** В-лінійний ГЛЛ: MTX $2 \text{ g/m}^2 / 24$ год. Т-ГЛЛ: MTX $5 \text{ g/m}^2 / 24$ год. [√] ЦНС-статус 1/2: проф. РТ = 12 Гр ЦНС-статус 3: лікув. РТ = 12 – 18 Гр (у залежності від віку)

=>2<3
р 10 мг
=>3 р 12 мг



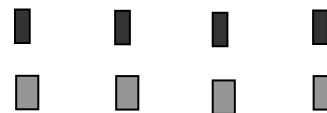
Протокол I

Індукційна терапія: ГНР-Т, ГСР та ГВР ГЛЛ

PRED р.о./в.в. 60 мг/м²/день



VCR в.в. 1,5 мг/м²/день
(макс.: 2 мг)



DNR інф. (1 год.) 30 мг/м²/день



L-ASP інф. (1 год.) 5,000
МО/м²/день

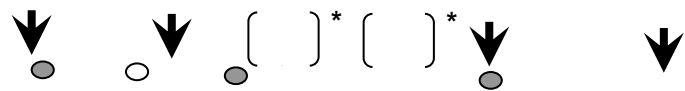


(E.coli-
MEDAC/KYOWA)



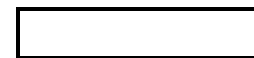
CPM інф. (1 год.) 1,000
мг/м²/день

(+MESNA: 400 мг/м² в.в. х3: 0, +4, +8
ГОДИН)



ARA-C в.в. 75 мг/м²/день

6-MP р.о. (28 днів) 60 мг/м²/день



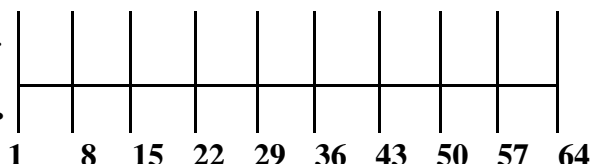
MTX IT

Дози адаптовані за віком:

MTX IT (мг)

<1р 1р 2р ≥3р КМ†

6 8 10 12 День



* Якщо ЦНС – позитив, або ЦНС – негатив та є бласти у лікворі, або травматична ЛП: додатковий MTX і.т. на Д 18/27

КМ†: обов'язково на Д 1, 15, 33
вибірково на Д 8
обов'язково на Д 52 (тільки для ГВР та NR на Д33)

Протокол I'

Індукційна терапія: ГНР-ГЛЛ з В-попередників

PRED р.о./в.в. 60 мг/м²/день



VCR в.в. 1,5 мг/м²/день
(макс.: 2 мг)



DNR інф. (1 год.) 30 мг/м²/день

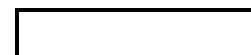


L-ASP інф. (1 год.) **5,000**
МО/м²/день
 (E.coli-
 MEDAC/KYOWA)

СРМ інф. (1 год.) **1,000**
мг/м²/день
 (+MESNA: 400 мг/м² в.в. х3: 0, +4, +8
 годин)

АРА-С в.в. **75 мг/м²/день**

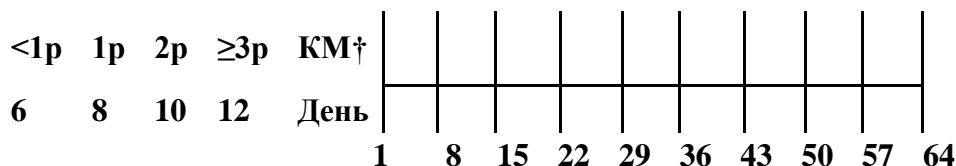
6-MP р.о. (28 днів) **60 мг/м²/день**



MTX IT

Дози адаптовані за віком:

MTX IT (мг)



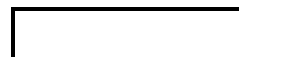
* Якщо ЦНС – позитив, або ЦНС – негатив та є бласти у лікворі, або травматична ЛП: додатковий MTX і.т. на Д 18/27

КМ†: обов'язково на Д 1, 15, 33
 вибірково на Д 8

Протокол II

Індукційна терапія: ГНР-1/ ГСР-1/ ГВР-2

DEXA р.о./в.в. **10 мг/м²/день**



VCR в.в. **1,5 мг/м²/день**
 (макс.: 2 мг)



DOX інф. (1 год.) **30 мг/м²/день**



L-ASP інф. (1 год.) **10,000**
МО/м²/день
 (E.coli-
 MEDAC/KYOWA)



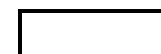
СРМ інф. (1 год.) **1,000**
мг/м²/день
 (+MESNA: 400 мг/м² в.в. х3: 0, +4,
 +8 годин)



АРА-С в.в. **75 мг/м²/день**



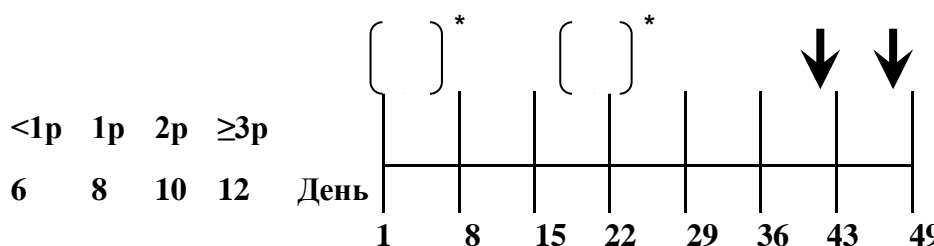
6-TG р.о. (28 днів) **60 мг/м²/день**



MTX IT

Дози адаптовані за віком:

MTX IT (мг)



*** Якщо ЦНС – позитив: додатковий
МТХ і.т. на Д 1, Д 18**

Протокол III
Індукційна терапія: ГНР-2/ ГСР-2/ ГВР-1

DEXA р.о./в.в. 10 мг/м²/день

(повна доза 14 днів, потім поступова відміна)

VCR в.в. 1,5 мг/м²/день
 (макс. доза: 2,0 мг)

DOX інф. (1 год.) 30 мг/м²/день

L-ASP інф. (1 год.) 10,000 МО/м²/день
 (E.coli-NATIVE)

CPM інф. (1 год.) 500 мг/м²/день
 (+MESNA: 400 мг/м² в.в. х3: 0, +4, +8 годин)

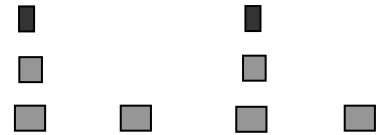
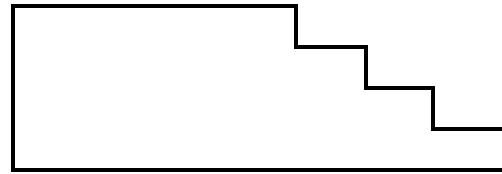
ARA-C в.в. 75 мг/м²/день

TG р.о. (14 днів) 60 мг/м²/день

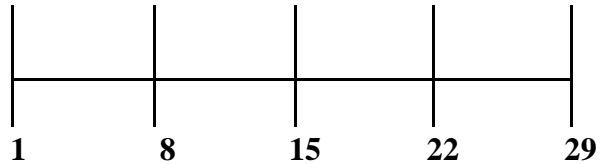
MTX IT

Дози адаптовані за віком: <1р 1р 2р ≥3р

MTX IT (мг) 6 8 10 12 День



[]



* Якщо ЦНС – позитив: додатковий MTX і.т. на Д 1

ПРОТОКОЛ ЛІКУВАННЯ ДІТЕЙ З ГОСТРИМИ МІЄЛОЇДНИМИ ЛЕЙКОЗАМИ. Шифри МКХ-10: С 92.0, С 93.0, С 94.0.

Гострі мієлоїдні лейкози відносяться до досить поширених у дитячому віці онкологічних захворювань: частота їх в середньому становить 0,7 випадки на 100 000 дитячого населення на рік. Поняття „гострих мієлолейкозів” об’єднує групу захворювань, які за ВООЗ-класифікацією (сучасна модернізована ФАБ-класифікаційна система) розділяються на 8 варіантів:

1. М0 (гострий недиференційований мієлоїдний лейкоз);
2. М1 (гострий мієлобластний лейкоз без ознак диференціювання);
3. М2 (гострий мієлобластний лейкоз з ознаками диференціювання);
4. М3 (гострий промієлоцитарний лейкоз);
5. М4 (гострий мієломоноцитарний лейкоз);
6. М5 (гострий монобластний лейкоз);
7. М6 (гострий еритроцитарний лейкоз);
8. М7 (гострий мегакаріоцитарний лейкоз).

В основі цих захворювань лежить неконтрольоване розмноження малігнізованих (лейкемічних) клітин-попередників мієлоїдного ряду у кістковому мозку з наступним їх розповсюдженням гематогенним шляхом. Найбільш характерною ознакою гострих мієлолейкозів є недостатність кістковомозкового кровотворення внаслідок витіснення нормальних кровотворних клітин малігнізованими, що проявляється розвитком анемії, тромбоцитопенії та нейтропенії з відповідною клінічною симптоматикою. Проліферативний синдром є характерним лише для деяких варіантів захворювання (монобластний лейкоз, мієломонобластний лейкоз) і проявляється частіше у вигляді гепато/спленомегалії, ніж збільшенні лімфатичних вузлів, оскільки малігнізовані лейкемічні клітини мають тропність не до лімфатичної, а до ретикулоендотеліальної системи. З цим також пов’язані також такі характерні для гострих мієлолейкозів ознаки, як інфільтрація нирок, шкіри, ясен, тощо. Ургентні ситуації під час діагностики гострих мієлолейкозів можуть бути найчастіше пов’язані з неконтрольованими кровотечами та/або крововиливами у життєво важливі органи, а також з тяжкими інфекціями (сепсис з загрозою або навіть реалізацією сепсис-шоку).

Обов’язковими діагностичними заходами є пункція кісткового мозку з наступними цитологічним, цитохімічним, імуноцитологічними і цитогенетичним/молекулярно-генетичними дослідженнями лейкемічних (бластних) клітин (паралельно морфологічні дослідження також проводяться на бластних клітинах периферичної крові). Абсолютно необхідною є також здійснення діагностичної люмбальної пункції з вивченням ліквору на присутність лейкемічних клітин (бажано здійснення морфологічного дослідження клітин ліквору у цитоцентрифугаті, може проводитись також їх імуноцитологічний або цито/молекулярно-генетичний аналіз). Достатнім для діагнозу гострого мієлоїдного лейкозу є визначення у пункт аті кісткового мозку більше 20% лейкемічних клітин. Враховуючи складності у визначенні природи клітин, які мають морфологію „незрілих”, а також велику різноманітність морфологічних ознак лейкемічних клітин при різних варіантах гострих мієлолейкозів обов’язковим є проведення референції діагностичних морфологічних матеріалів у лабораторії, яка має значний досвід встановлення діагнозів гострих лейкозів. Прогностичне значення має визначення варіанту захворювання на основі морфо-цитохімічних даних і імуноцитологічних характеристик (варіанти М0 і М7 визначаються тільки на основі імуноцитологічного аналізу бластних клітин), наявність прогностично сприятливих чи, навпаки, несприятливих цитогенетичних аномалій, а також оцінка відповіді на терапію за швидкістю редукції бластних клітин в кістковому мозку при виконанні інтенсивного індукційного лікування.

Лікування гострих мієлоїдних лейкозів є дуже складною лікувальною технологією, оскільки пов’язане з використанням інтенсивних програм поліхіміотерапії та необхідністю постійної профілактики і лікування викликаних як хворобою, так і терапією, небезпечних для життя хворого ускладнень (рівень летальності під час виконання протокольної хіміотерапії гострих лейкозів може становити 10%). Тому повноцінне куративне лікування хворих на

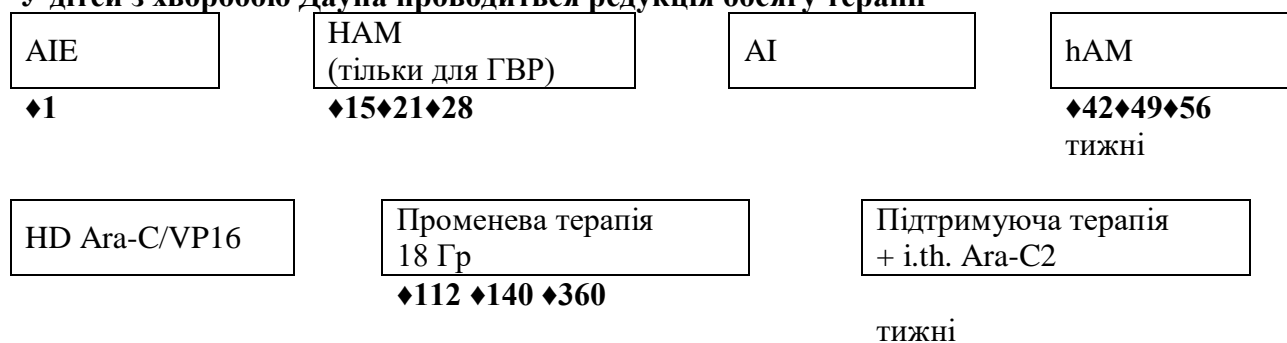
гострий лейкоз повинно проводитись найбільш досвідченим медичним персоналом і тільки у відділеннях, які мають відповідну інфраструктуру (при цих умовах рівень безпідйного виживання хворих може сягати 50 і більше %). За основу запропонованого лікувального протоколу прийнята остання версія німецького протоколу Групи ВФМ, в якій використовуються тільки елементи терапії, які вже довели свою максимальну ефективність у межах цієї терапевтичної стратегії і складається з одного (двох для пацієнтів групи високого ризику) індукційного курсів (АІЕ, НАМ) консолідації ремісії двома блоками (АІ, hAM), а також інтенсифікації (HD-AraC/VP-16,НАМ). Особливості (зменшення загальної інтенсивності Протоколу і застосування цис-ретіноївої кислоти і індукційному періоді) має лікування хворих на гострий промієлоцитарний лейкоз (варіант М3), а також пацієнти з синдромом Дауна (виключення 2-ї індукції НАМ з обсягу терапії, редукція дози Ідарубіцину, виключення краніального опромінення). Терапія супроводу при виконанні інтенсивної фази хіміотерапевтичного протоколу є дуже масивною і передбачає тотальну деконтамінацію кишкового, постійні трансфузії тромбоконцентрату і еритроцитарної маси, профілактичне та лікувальне застосування антибіотиків широкого спектру дії, антимікотичних препаратів, протівірусних медикаментів, гепатопротекторів, кардіотропних ліків і ферментів, при необхідності – проведення часткового або тотального парентерального харчування. По закінченні інтенсивної фази поліхіміотерапії передбачається проведення опромінення головного мозку з чотирма інтратекральними введеннями Цитарабіну і підтримуюча терапія 6-тіогуаніном щоденно з чотириденними блоками цитарабіну щомісяця. Пацієнтам групи високого ризику, які мають несприятливі цитогенетичні аномалії (моносомія (5), моносомія (7), інверсія (3), комплексні аномалії) та/або не досягли ремісії по закінченні 1-ї індукції пропонується виконання аlogenної (при наявності HLA-сумісного донора) або аутологічної трансплантації стовбурових гемопоетичних клітин у першій ремісії захворювання. Хворим, які не досягли ремісії по закінченні 2-ї індукції, показаний перехід на сальваджену хіміотерапію з наступним виконанням процедури аlogenної (при наявності донора) або аутологічної трансплантації стовбурових гемопоетичних клітин.

Лікування рецидивів гострих мієлоїдних лейкозів:

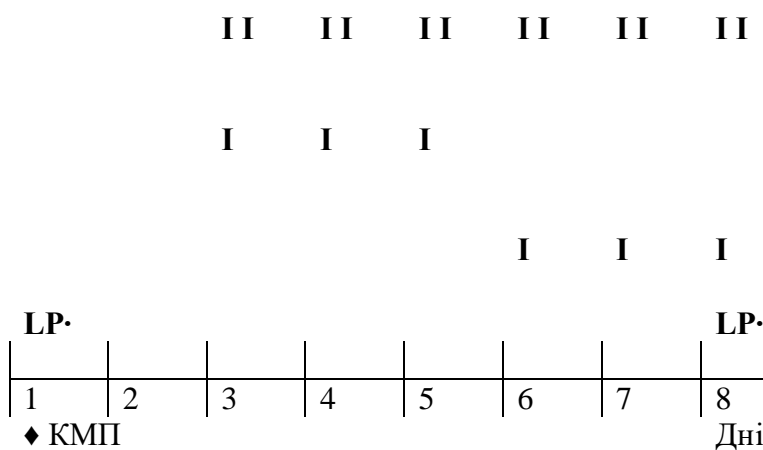
1. при ранньому рецидиві (менш ніж 1 рік після встановлення діалізу захворювання) показана протирецидивна терапія за схемою FLAG (Ida-FLAG, Mito-FLAG) або режими на базі використання низькодозового Цитарабіну з наступною аlogenною трансплантацією стовбурових гемопоетичних клітин, (в окремих випадках може також розглядатися аутологічна трансплантація);
2. при пізньому рецидиві (1 рік та більше, з моменту встановлення діалізу захворювання) після здійснення протирецидивної терапії за однією з модифікацій схеми FLAG(або на базі використання низькодозового цитарабіну) та при наявності HLA-сумісного сімейного донора показане проведення аlogenної трансплантації стовбурових гемопоетичних клітин, при відсутності сімейного донора після досягнення другої ремісії показане проведення аутологічної трансплантації стовбурових гемопоетичних клітин.

Схема лікування дітей з гострими мієлоїдними лейкозами крім гострого промієлоцитарного лейкозу)

У дітей з хворобою Дауна проводиться редуція обсягу терапії



Індукція AIE



Ara-C

100 мг/м² на добу Протягом 48 годин

Ara-C

100 мг/м² /12 годин 30-хв. інфузією

IDR

2 мг/м²/добу в/в 4-год. Інфузією (дітям з хворобою Дауна – 8 мг)

VP-16

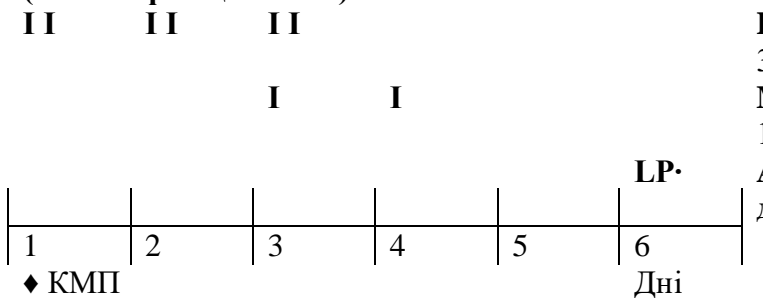
150 мг/м²/добу в/в 60-хв. інфузією

i.th. Ara-C

доза залежить від віку

Індукція HAM

(інтенсифікація HAM)



HD Ara-C

3 г/м²/12 г. 3-годинною інфузією

MITOX

10 мг/м²/добу 30-хв. інфузією

Ara-C i.th

доза залежить від віку

Не проводиться у дітей з хворобою Дауна

У дітей до 2 років проводиться редуція дози Цитарабіну

Блок консолідації АІ

						Ara-C
						500 мг/м2/добу 96-год. інфузією
				I	I	IDR
						7 мг/м2/добу 60-хв. Інфузією (дітям з хворобою Дауна – 5 мг)
					LP•	i.th. Ara-C
						доза залежить від віку
1	2	3	4	5	6	
♦ КМП						Дні

Блок консолідації hAM

II	II	II				HD Ara-C
						1 г/м2/12 г. 3-годинною інфузією
		I	I			MITOX
						10 мг/м2/добу 30-хв. інфузією
					LP•	Ara-C i.th
						доза залежить від віку
1	2	3	4	5	6	
♦ КМП						Дні

Інтенсифікація НАЕ

II	II	II				Ara-C
						3 г/м2 /12 год. 3-год. інфузією
	I	I	I	I		VP-16
						125 мг/м2/добу 1-год.інфузією
					LP•	i.th.Ara-C
						доза залежить від віку
1	2	3	4	5	6	
♦ КМП						Дні

У дітей до 2 років проводиться редукція дози Цитарабіну

Диференційна діагностика лімфопроліферативного синдрому у дітей. Проблема збільшення лімфатичних вузлів у дітей є не тільки актуальною, але й і складною для лікарів різних спеціальностей. У більшості випадків збільшення лімфатичних вузлів у дітей зумовлено доброякісними процесами. Диференційна діагностика при лімфаденопатіях у дітей достатньо складна із різноманітності причин, що призводять до збільшення лімфатичних вузлів. Функції лімфатичних вузлів надзвичайно різні: працюючи як фільтр, вони знешкоджують мікроорганізми та продукти їх розпаду, виступають бар'єром на шляху поширення атипосих клітин; приймають участь в регуляції імунної відповіді; являються органами гемопоезу. Тому, цілком закономірна реакція лімфатичних вузлів на широкий спектр інфекційних, аутоімунних, непласичних та метаболічних процесів. Окрім того, гіперплазія лімфатичних вузлів – конституційна особливість дитячого організму: не рідко у здорових дітей пальпуються лімфатичні вузли таких розмірів як у дорослих, які б вказували на патологічний процес. Частота виявлення лімфатичних вузлів що пальпуються у здорових дітей збільшується з віком. У новонароджених лімфатичні вузли практично не пальпуються, так як вони мілкі і мають м'яку капсулу. У дітей у віці від 1 до 12 місяців лімфатичні вузли пальпуються уже у 57 випадках, найбільш частіше шийні (41%), рідше – пахові та акселярні. В подальшому маса лімфоїдної тканини продовжує наростати і тільки в період статевого визрівання настає її еволюція. Вважається, що збільшеними є лімфатичні вузли розміром більше 1 см. для шийних та підпахвених, і більше 1.5 см. для пахових. Не повинні в нормі пальпуватися біля вушні, підборідочні над і підключичні, ліктюві та колінні лімфатичні вузли. Розрізняють генералізоване та регіональне збільшення лімфатичних вузлів. Під генералізованим збільшення лімфатичних вузлів мають на увазі збільшення лімфатичних вузлів більше ніж 2 анатомічних не несуміжних груп. Причинами генералізованого

збільшення лімфатичних вузлів можуть біти інфекції, аутоімунні та онкологічні захворювання, гістіоцитози, хвороби накопичення, реакції на медикаменти, а також доброякісна гіперплазія. Найбільш часто поліміфоденопатія пов'язана із системними вірусними інфекціями (інфекційним мононуклеоз (ЕБВ, ЦНВ інфекції, раптова екзантема(вірус герпеса VI типу), цитомегаловірусна інфекція, вітряна віспа, аденовірусна інфекція, ВІЧ). Серед бактеріальних інфекцій ГЗЛВ можуть викликати туберкульоз, черевний тиф, сифіліс, чума, а також сепсис. Генералізоване збільшення лімфатичних вузлів(ГЗЛВ) має місце у 2\3 дітей з гострою лімфобластною лейкемією, 1\3 дітей з гострою мієлобластною лейкемією. Для лімфом більш характерна регіональна лімфаденопатія. У дітей з лейкеміями часто виявляється загальні симптоми – лихоманка, анорексія, невизначена біль, втрата маси тіла. При лімфомах ці симптоми зустрічаються рідше: приблизно 1\3 дітей з лімфогранулематозом і у 10 % дітей з неходжськими лімфомами.

Хвороби накопичення . ГЗЛВ - важлива ознака хвороб накопичення ліпідів. При хворобі Німана -Піка сфінгомієлін та інші ліпіди накопичуються в селезінці , печінці , лімфовузлах і ЦНС. При хворобі Гоше накопичення глікозилцераміду відбувається в селезінці , лімфовузлах та кістковому мозку.

Реакції на медикаменти. Інколи ГЗЛВ може розвиватися при прийомі фенітоїну (як правило , через кілька тижнів). Воно супроводжується поширеним макулопапульозним висипом , лихоманкою , гепатоспленомегалією , жовтяницею і анемією. Ці симптоми проходять через 2-3 місяці після закінчення прийому препарату. Подібну симптоматику можуть також викликати мефенітоїн , піриметамін , феніл- бутазона , алопуринол та ізоніазид.

Інші причини . Рідкісними , не пов'язаними з неоплазією , причинами генералізованої лімфаденопатії є гістіоцитоз Х і лімфопроліферативний синдром , асоційована з вірусом Епштейн - Барра . Гулу також зустрічається при ювенільном ревматоїдному артриті , особливо в гострій фазі хвороби , саркоїдозі і реакції « трансплантат проти господаря». Під регіонарною лімфаденопатією розуміють збільшення одного або декількох ЛВ сусідніх груп . Для з'ясування причин регіонарної лімфаденопатії важливо знати , яку анатомічну область дрениують лімфатичні судини , проходячи через уражені вузли. Найбільш частою регіонарної лімфаденопатією є збільшення шийних лімфовузлів (до 85 % випадків). Через шийні ЛВ проходять лімфатичні судини мови , зовнішнього вуха , привушної залози і глибших структур ший , включаючи гортань , щитовидну залозу і трахею. Шийні ЛВ пальпуються у 38-45 % здорових дітей. Патології вважається збільшення вузла до розмірів більше 1 см в діаметрі , хоча ЛВ розміром 1,5 см і навіть 2 см можуть виявлятися у здорових дітей. Найчастіше шийна лімфаденопатія (передньошийні ЛВ) являє собою короточасний відповідь на індезинфекцію , але іноді вона може бути ознакою більш серйозних порушень і злоякісних утворень (особливо при збільшенні переважно задньошийної ЛВ).

Гостре двостороннє збільшення шийних лімфовузлів - як правило, реакція на вірусну інфекцію дихальних шляхів (вірус Епштейн-Барра, аденовіруси, герпесвіруси, віруси Коксаки, цитомегаловірус та ін.) або стрептококовий тонзиліт-фарингіт. При вірусних інфекціях ЛВ зазвичай м'які, безболісні, шкіра над ними не змінена. При герметичному гінгівостоматиті можуть реагувати також піднижньочелюстні і та підборідні ЛВ, при цьому ступінь їх збільшення відповідає ступеню тяжкості ураження слизової оболонки порожнини рота. Гостре одностороннє збільшення шийних лімфовузлів в 40-80% обумовлено стрепто – або стафілококової інфекцією. Воно може бути як реакцією на місцеву бактеріальну інфекцію (гострий середній отит , імпетиго , целюліт) , так і обмеженням інфекції в межах лімфовузла , тобто лімфаденіт . При гострому лімфаденіті лімфовузол болючий , гарячий на дотик , шкіра над ним гіперемірована; спочатку відзначається ущільнення лімфовузла , а потім - флюктуація. Хвороба Кавасакі – важлива причина шийної лімфаденопатії . Збільшення одного або декількох шийних ЛВ (не менше 1,5 см в діаметрі) - один з б основних діагностичних критеріїв захворювання (інші критерії - лихоманка не менше 5 днів , гіперемія кон'юнктиви , поліморфний висип , запальні зміни слизової оболонки порожнини рота і губ , долонна і підшовна еритема з наступним лущенням шкіри пальців) Підгострі або хронічні шийні лімфаденопатії можуть бути про-явищем хвороби котячого дряпання, туберкульозу,

онкологічних захворювань. Хвороба котячого дряпання виникає при проникненні через пошкоджену шкіру (дряпання, укуси) мікроорганізму *Bartonella henselae*, джерелом якої є кішки (частіше кошенята). Через 3-20 днів після інфікування в області вхідних воріт з'являється первинний афект - щільна не свербляча папула багряно-червоного кольору, виразочка або гнійничок, які поступово зникають, залишаючи стійку пігментацію. Потім через 1-3 тижні виникає збільшення регіонарного ЛВ (болючий при пальпації, щільний, що не спаяний з оточуючими тканинами). Зазвичай вражається один ЛВ, але може помітитися збільшення декількох вузлів в ході лімфатичних судин. У 10-35% хворих відбувається нагноєння ЛВ. Регіонарний лімфаденіт може супроводжуватися лихоманкою, інтоксикацією різного ступеня вираженості і тривалості (від 5 до 20 днів і більше). Збільшення ЛВ зберігається близько 3 місяців, у частини пацієнтів - до 1 року. Туберкульоз лімфовузла характеризується його збільшенням і ущільненням за відсутності хворобливості. Внутрішньошкірні проби можуть бути сумнівними. Тому для підтвердження діагнозу потрібно біопсія. Лімфаденіт, викликаний атипічними мікобактеріями, клінічно протікає так само. Серед злоякісних новоутворених у дітей пухлини в області голови і шиї становлять близько 25% випадків. У дітей перших 6 років життя це, найчастіше, нейробластома, лейкемія, неходжкінська лімфома і рабдоміосаркома (у порядку зменшення частоти). У дітей старше 6 років переважають хвороба Ходжкіна і неходжкінські лімфоми. У дітей з хворобою Ходжкіна збільшення шийних ЛВ має місце в 80-90% випадків, при неходжкінських лімфомах - у 40% пацієнтів. Збільшені шийні ЛВ потрібно відрізнити від інших утворень в області шиї:

- епідемічний паротит;
- кіста тіроязичної області - локалізується між під'язиковою кісткою і яремною вирізкою груднини, при ковтанні або висовуванню язика рухається вгору;
- кіста зябрової щілини - гладке флюктуїруюче утворення, розташоване по нижньому передньому краю груднини - ключично-соскоподібного м'яза;
- ущільнення груднини - ключично-соскоподібного м'яза - наслідок перинатального крововиливу в м'яз з подальшим фіброзом; рухомо в горизонтальному і нерухомо у вертикальному напрямку; як правило, супроводжується кривошиєю;
- шийні ребра - як правило, двостороння аномалія; утворення щільне і нерухоме; діагноз підтверджується рентгенологічно;
- кістозна гігрома - багатосмугова кіста м'якої консистенції, стискуваної при натисканні, містить лімфатичну рідину, просвічує при діаскопії;
- гемангіома;
- ларингоцеле м'яке кістозне утворення, показане з гортані через тироїдну мембрану і що збільшується при виконанні проби Вальсальви; може викликати утруднення дихання і хрипоту; при рентгенографії в освіті виявляється рівень рідини;
- дермоїдна кіста - розташована на середній лінії, містить плітні і кістозні фрагменти; при діаскопії просвічує менше, ніж кістозна гігрома, при рентгеномонографії можуть виявлятися кальціфікати.

Через **підщелепні і підборідні лімфовузли** дренажуються зуби, язик, ясна, слизова оболонка щік. Збільшення ЛВ цих груп - зазвичай результат місцевої інфекції (фарингіт, герпетичний гінгівостоматит, дентальний абсцес).

Через **потиличні лімфовузли** проходять лімфатичні судини від волосистої частини голови. Потиличні ЛВ пальпуються у 5% здорових дітей. Зазвичай причинами потиличної лімфаденопатії є вірусні інфекції (краснуха і раптова екзантема), а також трихофітія, мікроспорія, педикульоз, себореїчний дерматит, целюліт очниці.

Збільшення **преаурикулярних лімфовузлів** (область дренажування - кон'юнктива, шкіра щік, повік і скронь) відзначається при окулогландулярному синдромі (виражений кон'юнктивіт, виразка рогової, набряк повік, збільшення преаурикулярних ЛВ на стороні ураження), причинами якого можуть бути *Chlamydia trachomatis* і аденовірус.

Надключичні лімфовузли фільтрують лімфу від голови, шиї, рук, поверхні грудної клітки, легень, середостіння і живота. Збільшення надключичних ЛВ - завжди небезпечний симптом

, тому що найчастіше він пов'язаний з онкологічною патологією. При цьому збільшення надключичних ЛВ праворуч вказує на ураження органів грудної клітини, а збільшення надключичних ЛВ зліва може являтися результатом поширення пухлини, локалізованої в черевній порожнині (особливо якщо відсутня шийна лімфаденопатія).

Серед інфекційних причин збільшення надключичних ЛВ назвати туберкульоз, гістолазмоз і кокцидіомікоз.

Пахові вузли збирають лімфу від рук, бічній поверхні грудей, черевної стінки і латеральної частини молочної залози. Найбільш часта причина збільшення пахових ЛВ хвороби котячих подряпин. Крім того, причинами пахової аденопатії можуть бути: місцева інфекція шкіри, недавня імунізація з введенням вакцини в руку (особливо вакцини БЦЖ), бруцельоз, ювенільний ревматоїдний артрит і неходжкінська лімфома.

Гнійний гідраденіт - нагноєння ЛВ пахової ланцюжка з збільшує їх і хворобливістю. Це стан частіше зустрічається у дітей з надмірною масою тіла. Етіологія невідома. Через медіастинальні лімфовузли проходять лімфатичні судини від органів грудної клітини, включаючи легені, серце, тимус і грудний відділ стравоходу. Оскільки при фізикальному обстеженні оцінити розмір медіастинальних ЛВ неможливо, про їх збільшення судять по кісткових ознаках. Так, збільшення надключичних ЛУ часто асоціюється з медіастинальною лімфаденопатією. Збільшені ЛВ середостіння можуть викликати дисфагію, кашель, симптоми бронхообструкції, кровохаркання, ателектази, синдром верхньої порожнистої вени. Значна частина випадків медіастинальних лімфаденопатій пов'язані з пухлинами або кістами, найчастіше лімфомами і гострою лімфобластною лейкемією. При цих пухлинах зазвичай збільшуються ЛВ переднього середостіння, що пов'язано з високим ризиком розвитку синдрому верхньої порожнистої вени. Це потрібно враховувати при проведенні лікувально-діагностичних маніпуляцій, так як у пацієнтів з синдромом верхньої порожнистої вени є ризик розвитку життєво загрозованих станів при:

- седації в положенні на спині;
- інтубації трахеї, введення центрального венозного катетера;
- проведенні загальної анестезії (ризик серцево-судинного колапсу через зменшення венозного повернення або наявності раніше не діагностованого плеврального випоту).

Рідше збільшення медіастинальних ЛВ є результатом інфекції. Це, перш за все, туберкульоз, а також гістоплазмоз і кокцидіомікоз. Збільшення ЛВ середостіння слід диференціювати від інших об'ємних утворень в цій ділянці - збільшеного тимуса, нейрогенних пухлин (зазвичай розташована в задньому середостінні), зародковоклітинних пухлин, тератом, субстернально розташованої щитовидної залози, бронхогенних кіст та аномалій великих судин. Внутрішньочеревні лімфовузли збирають лімфу від нижніх кінцівок, тазу і органів черевної порожнини. Так само, як і ЛВ середостіння, внутрішньочеревні вузли недоступні для фізикального обстеження. Ознаками, які б свідчили про збільшені внутрішньочеревні ЛУ, є біль у животі, попереку, часті сечовипускання, закрепи і кишкова непрохідність.

Мезаденіт (гостре запалення ЛВ брижі) - захворювання вірусної етіології, що характеризується болем у правому нижньому квадранті живота. Біль виникає через збільшення ЛВ, що розташовані біля ілеоцекального клапана. Часто мезаденіт буває складно відрізнити від гострого апендициту. Збільшення мезентральних ЛВ може бути проявом неходжкінської лімфоми або хвороби Ходжкіна. Збільшені лімфатичні брижі можуть бути проявами неспецифічного виразкового коліта та черевного тифу. Клубові та пахові лімфовузли - це область дренажу нижніх кінцівок, промежин, сідниць, геніталій, нижньої частини черевної стінки, зазвичай пальпуються у здорових дітей. Збільшення ЛВ цих груп пов'язані з інфекціями (у тому числі з інфекціями, що передаються статевим шляхом). Крім того, нерідко причинами пахової лімфаденопатії є укуси комах і пелюшковий дерматит. Збільшення пахових ЛВ слід відрізнити від гриж, ектопованих ячюк і ліпом. При обстеженні дітей з лімфаденопатією найважливішим етапом є збір анамнезу. Необхідно з'ясувати чи спостерігались у дитини інфекції ЛОР-органів, шкіри, порожнини рота і ін., чи мали місце контакти з інфекційними хворими, укуси комах, пошкодження шкіри домашніми тваринами, контакт з птахами, прийом лікарських препаратів. Необхідно збирати дані про туберкулінозі

проби, поїздки в інші країни і регіони, у підлітків - про статеве життя, внутрішньовенному вживанні наркотичних засобів. Важливим є виявлення загальних скарг (стомлюваність, схуднення, нічні поти, підвищення температури тіла, свербіж шкіри). Під час фізикального огляду лікар повинен визначити: чи даний утвір є лімфатичним вузлом, які його характеристики, чи спостерігається регіональне збільшення ЛВ. Як показує проведене дослідження, ознаками, вказує на злоякісний процес з великою вірогідністю є: збільшення ЛВ більше 3 см в діаметрі, збільшення надключичних ЛВ, гепатоспленомегалія, збільшення ЛУ у новонароджених, якщо воно не пов'язане з ділянкою запалення.

Об'єм додаткових методів дослідження при лімфаденопатіях у дітей:

1. Загальний аналіз крові (лейкоцитоз або лейкопенія при інфекціях, атипові мононуклеари при інфекційному мононуклеозі, зміни характерні для лейкемій, підвищення ШОЕ при запальних і неопластичних процесах).
2. Рівень у крові сечової кислоти, лактатдегідрогенази (ЛДГ), кальція і фосфатів як маркерів лімфопроліферативних процесів.
3. Визначення біохімічних показників функції печінки і нирок для виявлення системних захворювань.
4. Рентгенографія органів грудної клітини, за показаннями - КТ органів грудної клітини:
 - A. Шкірні проби на туберкульоз
 - B. Імунологічне дослідження для виявлення вірусу Епштейн-Барра, ЦМВ, токсоплазм, ВІЛ, *Bartonella henselae*
 - C. УЗД органів черевної порожнини або за показаннями КТ.

При наявності ознак запалення ЛВ і флюктуації проводять його пункцію з аспірацією вмісту і його бакдосліджень. Якщо клініко-анамнестичні дані не дозволяють виявити причину лімфаденопатії, може бути проведений курс антибіотикотерапії паралельно з лабораторним обстеженням. Препарати вибору є амінопеніциліни і цефалоспорини. Наступний етап діагностики - відкрита біопсія ЛВ.

Показання до проведення відкритої біопсії ЛВ:

- A. підозра на злоякісний процес;
- B. розміри ЛВ більше 2,5 см і проведене обстеження не дозволило встановити діагноз;
- C. розміри ЛВ не зменшують, або збільшуються, незважаючи на антибактеріальну терапію. Відкрита біопсія ЛВ дозволяє встановити діагноз шляхом проведення гістологічного та імуногістохімічного дослідження. При наявності підозри на онкогематологічне захворювання (лейкоз, лімфому) виконують пункцію кісткового мозку з подальшою оцінкою мієлограми.

Неходжкінські злоякісні лімфоми - це група захворювань, які відносяться до первинно локалізованих злоякісних пухлин лімфатичної системи. Середня частота цих захворювань становить 0,8-1,0 на 100 000 дітей у віці 0-14 років. Найчастішими первинними локалізаціями є лімфатичні вузли шиї, кишковик і ретроперитонеальна зона, межистіння і кільце Вальдеєра. Інші часті місця маніфестації - це кістки, центральна нервова система (далі ЦНС), епідуральний простір, яєчка, яєчники, шкіра, м'які тканини. Існує декілька класифікацій, відповідно з якими неходжкінські злоякісні лімфоми (далі НХЛ) поділяються за своїм походженням з В- чи Т-клітин, а також відрізняються у відповідності до ступеню диференціації на лімфоми низького і високого ступеню злоякісності (Кільська, KEАБ, ВОЗ-класифікації). Крім того, за гістологічними ознаками НХЛ поділяються на дифузні (найбільш часті у дітей), фолікулярні та нодулярні (лімфоми „дорослого" типу). З клінічних міркувань різні види дифузних лімфом дитячого віку крім того поділяються на „лімфобластні" та „нелімфобластні" оскільки вони значно відрізняються за чутливістю до хіміопрепаратів і потребують внаслідок цього різних типів протокольного лікування. Найбільш частим симптомом є безболісне збільшення лімфатичних вузлів; при абдомінальній локалізації з'являються болі у череві, може розвинути кишкова непрохідність; при медіастинальній локалізації відмічається кашель, у провинених стадіях - стридор, синдром верхньої

порожнистої вени (далі ВПВ); для ЦНС ураження- характерні симптоми ураження черепно-мозкових нервів, головний біль. Найчастішим симптомом загального характеру є підвищення температури тіла. У продвинених стадіях захворювання може відмічатись збільшення розмірів печінки та селезінки. Симптомами, що вимагають невідкладної допомоги можуть стати синдром ВПВ, трахеокомпресія, тампонада перикарду і плеврит при лімфомі межистиння, олігоанурія з небезпечною гіперкаліємією при інфільтрації, нирок, спинальні прояви при епідуральній лімфомі та амавроз при лімфомі передньої камери ока. **Діагноз** неходжкінської лімфони вимагає **обов'язкового морфологічного дослідження** уражених лімфатичних вузлів або інших уражених тканин. При появі у різних порожнинах тіла ексудатів (асцит, плеврит, перикардит) або при значному ураженні кісткового мозку (до 20% і більше патологічних клітин) діагноз може бути встановлений цитологічно (з обов'язковою верифікацією цитологічного варіанту лімфомних клітин за ФАБ-класифікацією) шляхом здійснення морфо-цитохімічних, імуноцитологічних, а також цитогенетичних і молекулярно-генетичних досліджень. За відсутності таких умов необхідно здійснити хірургічну біопсію ураженого лімфовузла/тканини з наступним їх гістологічним дослідженням (**цитологічне дослідження шляхом пункційної біопсії не є за таких умов достатнім**). У пацієнтів з великою пухлиною межистиння і наявністю дихальних розладів або синдрому ВПВ інвазивні маніпуляції у хворого протипоказані до стабілізації¹ стану після курсу лікування преднізолоном (інколи разом з циклофосамідом). Після підтвердження діагнозу лімфони обов'язковим є **терапевтичне стадіювання патологічного процесу**. Стадіювання передбачає обстеження тіла хворого (особливо усіх груп лімфатичних вузлів), вивчення неврологічного статусу, яєчок, здійснення загального аналізу крові, дослідження кісткового мозку (декілька пункційних біопсій, а у деяких випадках трепанобіопсія), дослідження ліквору. Базисними крім того є:

1. Комп'ютерна томографія (та/або МРТ) уражених зон (обов'язково з внутрішньовенним контрастуванням);
2. сонографія черева, шиї та інших зон периферичних вузлів, яєчок;
3. рентгенографія грудної клітини в двох проекціях;
4. сцинтиграфія скелету;
5. лактатдегідрогеназа (далі ЛДГ) сироватки крові.
6. Перед початком лікування показане визначення електролітів сироватки, креатініну і сечовини, білірубину та трансаміназ, коагулологічних показників і імуноглобулінів крові, серологічного статусу у відношенні цитопатогенних вірусів, а також вірусів гепатитів А, В, С і ВІЛ. Обов'язкові електрокардіографія (далі ЕКГ), фонокардіографія з визначенням скорочувальної функції шлуночків серця, електроенцефалографія (далі ЕЕГ).

Лікування. Неходжкінські лімфони дитячого віку є передусім дуже чутливими до хіміопрепаратів, **тому поліхіміотерапія є обов'язковим видом їх лікування**. Навіть для обмежених за локалізацією НХЛ без системної полі хіміотерапії (далі ПХТ) виживання хворих можливе лише у 20-30% випадків. Лікування дітей з лімфобластною неходжкінською лімфомою повинно здійснюватись за схемою лікування гострого лімфобластного лейкозу, тобто у відповідності до Протоколу лікування гострої лімфобластної лейкемії (далі ГЛЛ) Для пацієнтів з обмеженими стадіями захворювання (I і II) обсяг хіміотерапії обмежується виконанням Протоколів I і M-фази, після чого проводиться підтримуюче лікування; для пацієнтів з продвиненими стадіями (III і IV) Протоколу лікування ГЛЛ виконується у повному обсязі. Лікування дітей з В-клітинними лімфомами та зі спорідненим з ними В-зрілоклітинним гострим лімфобластним лейкозом передбачає повторні короткі курси поліхіміотерапії з включенням середньо/високодозованого метотрексату і високодозового цитозару. Критеріями для визначення обсягу поліхіміотерапії - загальної кількості блоків ~ є стадія захворювання і резектабельність пухлинної маси. По закінченні блокової терапії підтримуюча терапія не проводиться. Хворим з крупноклітинними лімфомами проводиться блокова терапія у обсязі, що відповідає стадії захворювання. Обов'язковим елементом лікування дітей з неходжкінськими лімфомами є профілактика або (у випадку ініціального

ураження) лікування -ЦНС-захворювання шляхом інтратекальних введень цитостатичних препаратів. У зв'язку з підвищеним ризиком розвитку інфекційних ускладнень під час проведення протокольної хіміотерапії, який обумовлений не тільки глибиною міслосупресії, так і значним пригніченням імунітету, велике значення мають елементи супроводжуючого лікування. Хворим з первинно-резистентними процесами, а також в рецидиві захворювання показане проведення алогенної або аутологічної трансплантації стовбурових гемопоетичних клітин. При можливості контролювати рівень Метотрексату у сироватці крові блок може виконуватись з дозою МТХ 5 г/м² інфузією за 24 години, при цьому проводиться лише два ендолюмбальні введення (на 2-гу та 5-ту добу), доза інтратекальних медикаментів не змінюється. При можливості контролювати рівень Метотрексату у сироватці крові відділення може виконувати блок з дозою МТХ 5 г/м² інфузією за 24 години, при цьому проводиться лише два ендолюмбальні введення (на 2-гу та 5-ту добу), доза інтратекальних медикаментів не змінюється. При можливості контролювати рівень Метотрексату у сироватці крові бажано виконувати блок з дозою МТХ 5 г/м² інфузією за 24 години, при цьому проводиться лише два ендолюмбальні введення препаратів (на 2-гу і 5-ту добу) без зміни дози медикаментів.

ЛІМФОГРАНУЛЕМАТОЗ (або хвороба Ходжкіна) відноситься до групи злоякісних лімфом і вражає переважно лімфатичну систему, але може також вражати нелімфатичні органи і тканини. Специфічними для захворювання вважаються одноядерні пухлинні клітини Ходжкіна і багатоядерні клітини Березовського-Ріда-Штернберга, які визначаються у гістологічних препаратах уражених тканин. За гістологічною класифікацією на основі вмісту різних клітин у специфічній гранульомі виділяють чотири основних типи лімфогранулематозу:

1. збагачений лімфоцитами варіант (нодулярний або дифузний);
2. варіант нодулярного склерозу (1 та 2 типу за ступенем злоякісності);
3. варіант змішаної клітинності;

- збіднений на лімфоцити (варіант лімфоцитарної деплеції).

За класифікацією KEAБ лімфогранулематоз у варіанті лімфоцитарної переваги має назву «збагаченого лімфоцитами класичного типу хвороби Ходжкіна».

Розрізняють також чотири стадії захворювання за класифікацією Ann Arbor, які у свою чергу поділяються на категорії А і В в залежності від відсутності (А) або наявності (В) під час встановлення діагнозу симптомів загальної інтоксикації (втрата ваги тіла на $>^{!}0\%$ на протязі останніх 6 місяців та/або поява чи персистенція лихоманки понад 38* С та/або підвищена пітливість у нічні години). Провідними симптомами є безболісне збільшення лімфатичних вузлів (найчастіше шийної та медіастинальної груп), які формують конгломерати/пакети, що може спричинити порушення функцій сумісних органів (трахеї, бронхів або судин), можуть збільшуватись печінка і селезінка. Ураженні екстранодальних структур може проявлятися у вигляді пухлини, випоту, болю, а також порушенням функцій внутрішніх органів. Абсолютно необхідним заходом діагностики захворювання є здійснення біопсії ураженого лімфатичного вузла (перевага надається ексцизійній біопсії лімфовузла, яка надає можливість вивчити його архітектоніку) **Пункційна біопсія не є достатньою для встановлення діагнозу лімфогранулематозу.** Так само вивчення цитологічних препаратів, отриманих під час пункції кісткового мозку або іншого нелімфоїдного органу не є достатнім для визначення їх ураження (для встановлення IV стадії захворювання внаслідок ураження кісткового мозку **абсолютно необхідним є здійснення трепанобіопсії**). У випадках масивної медіастинальної пухлини та при небезпеці загрозливих для життя дихальних розладів біопсія проводиться під місцевою, анестезією або після попереднього лікування кортикостероїдами. Уражені тканини досліджуються цитологічно (відбитки), гістологічно, імуногістохімічно та, в сумнівних випадках (для диференційної діагностики з неходжкінськими лімфомами), молекулярно-генетичними методами. **Обов'язковим є підтвердження гістологічного діагнозу референтною лабораторією.**

Терапевтичне стадіювання передбачає наступний обсяг необхідних клінічних і лабораторних обстежень:

1. ретельна документація усіх визначених пальпаторно уражених лімфатичних вузлів (включно з їх розмірами), розмірів печінки і селезінки, обстеження носоглотки (кільця Вальдейєра);
2. УЗД органів черевної порожнини та периферичних груп лімфовузлів;
3. рентгенівське дослідження органів грудної клітини у двох проєкціях; комп'ютерна томографія грудної клітини (обов'язково з технікою дослідження легенів та м'яких тканин);
4. комп'ютерна або магніторезонансна томографія усіх клінічно або сонографічно зареєстрованих як уражені регіонів (для планування променевої терапії та оцінки відповіді на лікування);
5. загальний аналіз крові, коагулограма, аланінамінотрансфераза (далі АЛТ), аспаратаміяотрансфераза (далі АСТ), гамма-ГТ, лужна фосфатаза (далі ЛФ), лактатдегідрогеназа (далі ЛДГ), креатинін сироватки крові; серологічне дослідження вірусів (вірус Епштейн-Бар (далі ЕБВ), цитомегаловірус (далі ЦМВ), герпесу простого, варіцели, ВІЛ), токсоплазмозу, кандид, аспергілли, електрокардіографія (далі ЕКГ), сонокардіографія.
6. Тільки у деяких випадках додатково потрібні:
7. комп'ютерна томографія (далі КТ) або ядерно магнітно-резонансна томографія (далі ЯМРТ) черевної порожнини (при сумнівних результатах УЗД);
8. Сцинтиграфія скелету (при підозрі на ураження кісток);
9. КТ або ЯМРТ-дослідження підозрілих на наявність ураження регіонів. Починаючи від В-стадії обов'язково здійснюються 1-2 трепанобіопсії кісткового мозку. При підозрі на ураження скелету може проводитись біопсія одного з вогнищ. При неможливості точного визначення стадії за даними ультразвукове дослідження (далі УЗД) або КТ органів черевної порожнини може виконуватись лапаротомічна/лапароскопічна біопсія підозрілих лімфовузлів, тканини селезінки та печінки. Показана біопсія збільшених периферичних лімфовузлів, якщо це необхідно для стадіювання процесу або планування променевої терапії.

Лікування лімфогранулематозу включає комбінацію поліхіміотерапії з опроміненням ініціально уражених регіонів. Найбільш ефективними для дітей та одночасно найменш небезпечними з точки зору віддалених наслідків є схеми OEPA/ OPRA і COPP (Протоколи DAL-HD-90 та GPOH-HD-95), необхідна кількість яких обумовлена стадією захворювання і врахуванням ступеню ураження нелімфоїдних органів (див. додаток). В залежності від кількості циклів поліхіміотерапії в свою чергу планується кумулятивна доза опромінення уражених хворобою регіонів. Не проводиться опромінення ініціально уражених легенів та печінки. Рішення про обсяг променевої терапії (зони та дози опромінення) повинно прийматись відразу після встановлення діагнозу і визначення стадії захворювання сумісно лікарем — гематологом дитячим (онкологом дитячим) і лікарем-радіотерапевтом

Для підлітків від 15 років більш ефективним є лікування у відповідності до Протоколів терапії дорослих хворих за схемами ABVD і BEACOPP у різних комбінаціях (у відповідності до Протоколів GHSG-LP HD та HD 10-12), при цьому найбільш ефективним для лікування продвинених стадій є використання схеми BEACOPP- «підсиленого» (див. додаток). Враховуючи існуючий ризик зниження фертильності після виконання 8 блоків хіміотерапії за схемою BEACOPP, пацієнтам до початку лікування можуть бути запропоновані заходи з консервації гамет. Оскільки загальний обсяг хіміотерапії при даному типі лікувального протоколу значно перевищує хіміотерапевтичне навантаження, передбачене Протоколом DAL-HD-90 і -95, опроміненні здійснюється тільки з зонах, в яких не відбулася нормалізація розмірів лімфатичних вузлів або присутні інші прояви лімфогранулематозного ураження по закінченні блоків полі хіміотерапії (за винятком ураження кісток, зона якого опромінюється у будь-якому разі). Супроводжуюче лікування передбачає мінімізацію можливих інфекційних ускладнень, викликаних як розвитком клінічно значущої нейтропенії, так і значним ступенем імуносупресії, яка зберігається на протязі до 6 місяців від закінчення лікування, а при опроміненні селезінки - більш ніж 1-1,5 роки після його проведення. Обов'язковим є

застосування орального ко-тримоксазолу, протигрибкових препаратів, бактеріальної деконтамінації (при загрозі нейтропенії), профілактичне вживання ацикловіру при зниженні абсолютного рівня лімфоцитів (<300/мкл), ретельне дотримання правил гігієни ротової порожнини, інших слизових.

Оцінка відповіді на лікування здійснюється, крім пальпації, шляхом повторних рентгенографічних, сонографічних, КТ і ЯМРТ-досліджень первинно уражених хворобою регіонів після кожних 1-2 циклів ПХТ. Ремісія констатується після нормалізації розміру ініціально збільшених груп лімфатичних вузлів, печінки, селезінки. Моніторинг первинно уражених зон здійснюється кожні три місяці на протязі перших двох років після закінчення лікування, кожні 6 місяців на 3-му і 4-му році, а потім - при виникненні підозри на рецидив захворювання. При підозрі на рецидив лімфогранулематозу його діагноз **обов'язково мусить бути підтвердженим гістологічно**, тобто повинна бути здійснена біопсія підозрілої на специфічне ураження тканини/органу.

Лікування рецидиву та первинно-резистентних форм лімфогранулематозу здійснюється шляхом використання сальвадж-поліхіміотерапії та опромінення уражених зон (у випадку прогностично сприятливого рецидиву) або шляхом інтенсивної сальваджної поліхіміотерапії з метою досягнення ремісії з наступним здійсненням автотрансплантації стовбурових гемопоетичних клітин (далі ТСГК), яка показана в усіх інших випадках. Ранні рецидиви (на протязі року по закінченні ініціального лікування) а також усі рецидиви що виникли в первинно опроміненіх зонах потребують ТСГК як інтенсифікації лікування.

У випадку наявності абсолютних протипоказань для здійснення мегадозової хіміотерапії з ауто-ТСГК та при рецидиві після ауто-ТСГК показаним є проведення аlogenної ТСГК або паліативне лікування.

Дози і тип введення препаратів в циклі ОРРА

	Дні	Дози
Доксорубіцин	1, 15	40 мг/м ² а/в інфузією за 2 години
Вінкрисдин	1,8, 15	1,5 мг/м ² з ін'єкцію (максимальна одноразова доза 2 мг)
Прокарбазин	Ідо 15	100 мг/м ² р.о. за 2-3 прийоми
Нреднизолон	Ідо 15	60 мг/м ² р.о. за 3 прийоми
Дози і тип введення препаратів в циклі ОЕРА		
Доксорубіцин	1, 15	40 мг/м ² в/в інфузією за 2 години
Вінкрисдин	1,8, 15	1,5 мг/м ² в ін'єкцію (максимальна одноразова доза 2 мг)
Етопозид	з 3 до 6	125 мг/м ² в/в за 120 хвилин
Нреднизолон	з 1 до 15	60 мг/м ² р.о. за 3 прийоми
Дози і тип-введення препаратів в циклі СОРР		
Циклофосфамід*	1,8	500 мг/м ² в/в за 30 - 60 хвилин
Вінкрисдин	1,3	1,5 мг/м ² в/в ін'єкцією (максимальна одноразова доза 2 мг)
Прокарбазин	1 до 15	100 мг/м ² р.о. за 2-3 прийоми
Преднізолон	1 до 15	40 мг/м ² р.о. за 3 прийоми

* Разом вводиться 200 мг/м² МЕ8НА (Уромітексан) у 0, 4, 8, годин по відношенню до початку інфузії Циклофосфаміду

Ризик-фактори:

1. велика (bulky) медиастинальна пухлина (>1/3 максимального поперечного діаметру грудної клітини)
2. ураження екстралімфатичних зон
3. ШОЕ >= 50 мм/год для „А"-стадій та >=30 мм/год для „В"-стадій
4. 3 або більше уражених лімфатичних зон (не плутати з „лімфатичними регіонами «за класифікацією "Ann Arbor»!)

Диференційна діагностика при лімфаденопатіях у дітей достатньо складна із різноманітності причин що призводять до збільшення лімфатичних вузлів. Функції лімфатичних вузлів

надзвичайно різні: працюючи як фільтр, вони знешкоджують мікроорганізми та продукти їх розкладу, виступають бар'єром на шляху поширення атипичних клітин; приймають участь в регуляції імунної відповіді; являються органами гемопоєзу. Тому, цілком закономірна реакція лімфатичних вузлів на широкий спектр інфекційних, аутоімунних, непластичних та метаболічних процесів. Окрім того, гіперплазія лімфатичних вузлів – конституційна особливість дитячого організму: не рідко у здорових дітей пальпуються лімфатичні вузли таких розмірів як у дорослих, які б вказували на патологічний процес. Частота виявлення лімфатичних вузлів що пальпуються у здорових дітей збільшується з віком. У новонароджених лімфатичні вузли практично не пальпуються, так як вони мілкі і мають м'яку капсулу. У дітей у віці від 1 до 12 місяців лімфатичні вузли пальпуються уже у 57 випадках, найбільш частіше шийні (41%), рідше – пахові та акселярні. В подальшому маса лімфоїдної тканини продовжує наростати і тільки в період статевого визрівання настає її еволюція. Вважається, що збільшеними є лімфатичні вузли розміром більше 1 см. для шийних та підпахвених, і більше 1.5 см. для пахових. Не повинні в нормі пальпуватися біля вушні, підборідочні над і підключичні, ліктьові та колінні лімфатичні вузли. Розрізняють генералізоване та регіональне збільшення лімфатичних вузлів. Під генералізовани збільшення лімфатичних вузлів мають на увазі збільшення лімфатичних вузлів більше ніж 2 анатомічних не несуміжних груп. Причинами генералізованого збільшення лімфатичних вузлів можуть біти інфекції, аутоімунні та онкологічні захворювання, гістіоцитози, хвороби накопичення, реакції на медикаменти, а також доброякісна гіперплазія. Найбільш часто полілімфоденопатія пов'язана із системними вірусними інфекціями (інфекційним мононуклеоз (ЕБВ, ЦНВ інфекції, раптова екзантема(вірус герпеса VI типу), цитомегаловірусна інфекція, вітряна віспа, аденовірусна інфекція, ВІЧ). Серед бактеріальних інфекцій генералізоване збільшення лімфатичних вузлів можуть викликати туберкульоз, черевний тиф, сифіліс, чума, а також сепсис. Генералізоване збільшення лімфатичних вузлів має місце у 2\3 дітей з гострою лімфобластною лейкемією, 1\3 дітей з гострою мієлобластною лейкемією. Для лімфом більш характерна регіональна лімфаденопатія. У дітей з лейкеміями часто виявляється загальні симптоми – лихоманка, анорексія, невизначена біль, втрата маси тіла. При лімфомах ці симптоми зустрічаються рідше: приблизно 1\3 дітей з лімфогранулематозом і у 10 % дітей з неходжськими лімфомами. Генералізоване збільшення лімфатичних вузлів – важлива ознака хвороб накопичення ліпідів. При хворобі Німана – Піка сфінгомелін та інші ліпіди накопичуються в селезінці, печінці, лімфатичних вузлах, ЦНС. При хворобі Гоше накопичення глікозидів виходить з селезінки, лімфовузлах і кістковому мозку.

5. Матеріали для самоперевірки:

А.Тести.

1. Залізодефіцитна анемія у дітей за характеристикою кольорового показника як правило є:
 - А. Гіпохромна
 - В. Нормохромна
 - С. Відносно гіперхромна
 - Д. Абсолютно гіперхромна
 - Е. Усі відповіді правильні
2. Показники середнього вмісту гемоглобіну в одному еритроциті (МСН) та середньої концентрації гемоглобіну (МСНС) характерні для хворих з залізодефіцитною анемією є:
 - А. Високі
 - В. Низькі
 - С. Нормальні
 - Д. Різноманітні
 - Е. Не мають діагностичного значення для діагностики ЗДА
3. Регенераторна здатність кісткового мозку характерна для залізодефіцитної анемії є:
 - А. Норморегенераторна
 - В. Регенераторна

- C. Арегенаторна
 - D. Гіпорегенаторна
 - E. Гіперрегенаторна
4. Показники загальної та латентної залізов'язуючої здатності сироватки характерні для хворих із залізодецитною анемією є:
- A. Високі
 - B. Низькі
 - C. Нормальні
 - D. Різнонаправлені
 - E. Не мають діагностичного значення для діагностики ЗДА
5. Показники коефіцієнту насичення трансферину залізом та концентрація заліза в сироватці крові характерні для хворих із залізодефіцитною анемією є:
- A. Високі
 - B. Низькі
 - C. Нормальні
 - D. Різнонаправлені
 - E. Не мають діагностичного значення для діагностики ЗДА
6. Оптимальна добова доза елементарного заліза для дітей із залізодефіцитною анемією складає:
- A. 0,5-1 мг/кг
 - B. 3-5 мг/кг
 - C. 10 мг/кг
 - D. 25-50 мг/кг
 - E. 75-100 мг/кг
7. Апластичні анемії – це захворювання, при яких за даними дослідження кісткового мозку має місце:
- A. Нормальна мієлограма
 - B. Гіперплазія усіх ростків кровотворення
 - C. Гіперплазія одного з ростків кровотворення
 - D. Виснаження ростків кісткового мозку та заміщення їх жировою тканиною
 - E. Ці дослідження не мають діагностичного значення
8. У хлопчика 5 років має місце панцитопенія, мікроцефалія, вроджена вада серця, проліферативний синдром відсутній. Для якої спадкової анемії характерний даний симптомокомплекс?
- A. Анемія Фанконі
 - B. Анемія Блекфена-Даймонда
 - C. Анемія Естрена-Дамешека
 - D. Синдром Швахмана-Даймонда
 - E. Синдром Цинссера-Коула-Енгмана
9. Вроджені та набуті апластичні анемії за регенаторною здатністю характеризуються як:
- A. Норморегенаторні
 - B. Регенаторні
 - C. Гіперрегенаторні
 - D. Арегенаторні
 - E. Правильна відповідь відсутня
10. Який клінічний синдром не характерний для набутих апластичних анемії?
- A. Проліферативний синдром
 - B. Геморагічний синдром
 - C. Анемічний синдром
 - D. Інфекційно-септичний синдром
 - E. Виразково-некротичний синдром

11. Найбільш прогностично результативним методом лікування набутих апластичних анемії є:
- A. Хіміотерапія
 - B. Плазмаферез
 - C. Трансплантація кісткового мозку
 - D. Опромінююча терапія
 - E. Імуностимулююча терапія
12. До якої групи захворювань відноситься спадковий мікросфероцитоз?
- A. Коагулопатії
 - B. Мембранопатії
 - C. Вазопатії
 - D. Тромбоцитопенії, тромбоцитопатії
 - E. Гемоглобінопатії
13. Для спадкового мікросфероцитозу характерна анемія з регенераторною здатністю (згідно кількості ретикулоцитів):
- A. Арегенераторна
 - B. Гіпорегенераторна
 - C. Норморегенераторна
 - D. Регенераторна
 - E. Гіперрегенераторна
14. Середній діаметр еритроцитів вивчають за допомогою:
- A. Проби Кумбса
 - B. Кривої Прайс-Джонса (еритроцитометрична крива)
 - C. Осмотичної резистентності еритроцитів
 - D. Загального аналізу крові
 - E. Визначення типу гемоглобіну та ферментів еритроцитів
15. Для спадкового мікросфероцитозу (в періоді кризи) характерні наступні зміни осмотичної резистентності еритроцитів:
- A. Зниження \max і \min OPE
 - B. Підвищення \max і \min OPE
 - C. Зниження \max і підвищення \min OPE
 - D. Нормальна \max і \min OPE
 - E. Підвищення \max і зниження \min OPE
16. Для спадкового мікросфероцитозу характерна гіпербілірубінемія за рахунок:
- A. Прямої фракції
 - B. Прямої та непрямой фракцій
 - C. Непрямої фракції
 - D. Не має діагностичного значення
 - E. Правильна відповідь відсутня
17. Характерними змінами в мієлограмі при ідіопатичній тромбоцитопенічній пурпурі є:
- A. Спустошення усіх ростків кісткового мозку
 - B. Спустошення мегакаріоцитарного ростка
 - C. Підвищення мегакаріоцитів
 - D. Бластна трансформація кісткового мозку
 - E. Спустошення червоного мозку
18. Назвати тип успадкування гемофілії:
- A. Аутосомно-домінантний
 - B. Аутосомно-рецесивний
 - C. Зчеплений з X-хромосою доміантний
 - D. Зчеплений з X-хромосою рецесивний
 - E. Зчеплений з Y-хромосою
19. Обов'язковими елементами гематомного типу кровоточивості при гемофілії є:
- A. Петехії

- В. Екхімози
 - С. Папули
 - Д. Внутрішньом'язові та міжм'язові гематоми
 - Е. Гемартрози
20. Важкість геморагічних проявів при гемофілії корелює з:
- А. Порушенням проникності капілярної стінки
 - В. Частими вірусними захворюваннями у дитини
 - С. Частотою зустрічаємості гемофілії в родині
 - Д. Ступенем дефіциту фактору VIII або IX в плазмі
 - Е. Кількістю тромбоцитів в гемограмі
21. Представники якої статі переважно хворіють на гемофілію?
- А. Переважно жінки
 - В. Переважно чоловіки
 - С. Однаково часто чоловіки та жінки
 - Д. Частота зустрічаємості даного захворювання невідома
 - Е. Правильна відповідь відсутня
22. Тривалі кровотечі, які виникають не зразу після травми, а відновлюються через декілька годин характерні для:
- А. Геморагічного васкуліту
 - В. Тромбоцитопенії
 - С. Гемофілії
 - Д. Тромбоцитопатії
 - Е. ДВС-синдрому
23. Яка кількість бластів в мієлограмі зустрічається в нормі?
- А. До 1%
 - В. До 5%
 - С. До 30%
 - Д. Навіть до 100%
 - Е. Бластів в мієлограмі не повинно бути
24. Для якого захворювання характерний „лейкемічний провал“?
- А. Лімфогранулематоз
 - В. Гострий лімфобластний лейкоз
 - С. Хронічний лімфолейкоз
 - Д. Хронічний мієлолейкоз
 - Е. Апластична анемія
25. За кількістю лейкоцитів та наявністю бластів в периферійній крові виділяють наступні варіанти гострого лімфобластного лейкозу:
- А. Лейкемічний
 - В. Сублейкемічний
 - С. Лейкопенічний
 - Д. Алейкемічний
 - Е. Усі відповіді правильні
26. Який цитоморфологічний варіант гострого лімфобластного лейкозу є прогностично сприятливим?
- А. L1
 - В. L2
 - С. L3
 - Д. L2–L3
 - Е. Правильна відповідь відсутня
27. Ідеальним результатом лікування гострого лімфобластного лейкозу є:
- А. Зниження бластів в мієлограмі нижче 5%
 - В. Повне ерадикація лейкозної популяції
 - С. Зменшення бластів та зникнення клініки

- D. Відсутність бластів в гемограмі
 - E. Відсутність бластів в лікворі
28. Згідно клінічної класифікації злоякісних лімфом (Carbone. P., 1971; USA, Ann-Arbor), патологічний процес при лімфогранулематозі розглядається з двох точок зору:
- A. Розповсюдженості процесу
 - B. Клінічних проявів
 - C. Показників загального аналізу крові
 - D. Показників імунограми
 - E. Швидка позитивна динаміка на фоні лікування
29. Відмітити органи, ураження яких враховується для визначення ступеню розповсюдженості лімфогранулематозу згідно клінічної класифікації:
- A. Лімфатичні вузли
 - B. Нирки
 - C. Тимус
 - D. Селезінка
 - E. Кісткова тканина
30. Скільки існує стадій розповсюдженості лімфогранулематозу згідно клінічної класифікації (Carbone. P., 1971; USA, Ann-Arbor):
- A. 2
 - B. 3
 - C. 4
 - D. 5
 - E. 6
31. Характеристикою I стадії розповсюдженості проліферативного процесу при лімфогранулематозі згідно клінічної класифікації (Carbone. P., 1971; USA, Ann-Arbor) є:
- A. Ураження 2 або декількох груп лімфовузлів з однієї сторони діафрагми або ураження позалімфатичного органу і однієї чи декількох груп лімфовузлів з однієї сторони діафрагми
 - B. Ураження однієї групи лімфовузлів або одного поза лімфатичного органу
 - C. Ураження лімфовузлів з обох сторін діафрагми, яке може супроводжуватися ураженням позалімфатичних органів чи селезінки або того і іншого
 - D. Дифузне ураження одного чи більше позалімфатичних органів або тканин з ураженням або без ураження лімфовузлів
 - E. Правильна відповідь відсутня
32. Характеристикою II стадії розповсюдженості проліферативного процесу при лімфогранулематозі згідно клінічної класифікації (Carbone. P., 1971; USA, Ann-Arbor) є:
- A. Ураження 2 або декількох груп лімфовузлів з однієї сторони діафрагми або ураження позалімфатичного органу і однієї чи декількох груп лімфовузлів з однієї сторони діафрагми
 - B. Ураження однієї групи лімфовузлів або одного поза лімфатичного органу
 - C. Ураження лімфовузлів з обох сторін діафрагми, яке може супроводжуватися ураженням позалімфатичних органів чи селезінки або того і іншого
 - D. Дифузне ураження одного чи більше позалімфатичних органів або тканин з ураженням або без ураження лімфовузлів
 - E. Правильна відповідь відсутня

В.ЗАДАЧІ:

Задача №1. Дитина 5 міс. Мати звернулася до лікаря зі скаргами на неспокій, поганий апетит дитини. Народилася від другої недоношеної вагітності з масою 1800г. З 2-х місячного віку знаходиться на штучному вигодовуванні. При огляді дитина неспокійна, млява. Шкіра бліда, суха, місцями відмічається лущення. Слизові оболонки бліді. ЧД-40 за 1 хв. ЧСС – 144 за 1 хв.

Тони серця ослаблені, ритмічні, систолічний шум в V точці функціонального характеру. В легенях пуерильне дихання. Живіт м'який, печінка та селезінка не збільшені.

Аналіз крові: ер. $2,7 \cdot 10^{12}/л$, Нв 92 г/л, КП. 0,75, лейкоц. $7,2 \cdot 10^9/л$, е-1%, с-38%, л-58%, м-1%, ШОЕ-9мм/год. Завдання:

1. Виділіть провідний клінічний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Призначте лікування.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу

Задача №2. Дитина 8 місяців з МТ 12кг, поступила у відділення для дітей раннього віку з приводу гострого обструктивного бронхіту. При обстеженні виявлений рахіт, алергічний дерматит. З анамнезу відомо, що народилась доношеною з МТ 4300г. Вигодовування штучне з 1-місячного віку – переважно манна каша, коров'яче молоко. Гемограма: Нв 76г/л, Ер. 3,3 Т/л, КП 0,7; помірний лейкоцитоз, тромбоцити в нормі. Завдання:

1. Виділіть провідний клінічний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Призначте лікування.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу

Задача №3. На дільницю виписана дитина 6 років, яка лікувалася в клініці з приводу гемофілії А важка форма. Гемограма: Нв 102г/л, Ер. 3,5 Т/л, ШОЕ 4мм/год, лейкоцити – 8Г/л, тромбоцити – 65%, ретикулоцити 11%. Час згортання крові за Бюркером: початок 9, кінець 9:50. Завдання:

1. Виділіть провідний клінічний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Призначте лікування.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу

Задача №4. Хлопчик 7 років. Скарги на висип на шкірі, слизових оболонках та носову кровотечу. Об'єктивно: загальний стан дитини важкий. Шкіра та слизові бліді, висип у вигляді екхімозів та петехій на шкірі тулуба, верхніх та нижніх кінцівок (висипка несиметрична, різного кольору – на різних стадіях зворотного розвитку, не виступає над рівнем шкіри). Множинні крововиливи на слизовій ротової порожнини. Живіт при пальпації м'який, не болючий. Печінка, селезінка не пальпуються. Стул щоденно, без патологічних домішок, сеча світла. Гемограма: нормохромна анемія I ступеня, ретикулоцити – 8%, тромбоцити – одиничні в полі зору, лейкоцити – 8Г/л, ШОЕ – 10мм/год. Час кровотечі за Дюке – 20хв. Час згортання крові по Бюркеру: початок 3'30", кінець 4'00". Позитивні проби на резистентність капілярної стінки. Коагулограма в межах норми. Завдання:

1. Виділіть провідний клінічний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Призначте лікування.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу

Задача №5. В клініку, каретою швидкої допомоги доставлено хлопчика 15 років, після того як його побили незнайомі. Стан важкий, в непритомності, виявлено симптоми подразнення очеревини, правий колінний суглоб прогресивно збільшується в об'ємі, садна кровоточать не дивлячись на проведену перев'язку. Гемограма: гіпохромна анемія II ступеня. Час кровотечі за Дюке 3'30". Час згортання крові за Бюркером: початок 8 хвилин, кінець через 15 хвилин не наступило; за Лі-Уайтом через 20 хвилин не наступило. Завдання:

1. Виділіть провідний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Визначте об'єм невідкладної допомоги.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу

Задача №6. Мама дівчинки 3 років скаржиться на появу субфебрилітету, значної блідості у дитини, яка виникла дуже швидко, синяків в ділянці нижніх кінцівок, слабкості, в'ялості, головного болю, відмову від їжі. З анамнезу відомо, що 1,5 місяці тому назад переохворіла важкою вірусною інфекцією. При огляді: шкірні покриви і видимі слизові оболонки бліді, на нижніх кінцівках поліморфний та поліхромний висип, збільшені лімфатичні вузли, печінка +3см, селезінка +3см. Змін з боку дихальної, серцево-судинної систем не виявлено. Мієлограма: тотальна бласттрансформація (88% бласти) з редукцією всіх ростків кровотворення. Імунофенотипування: гострий лімфобластний лейкоз L1 по FAB класифікації, Common тип, з коекспресією 1 мієлоїдного антигена (CD 33). Завдання:

1. Виділіть провідний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Призначте об'єм лікування.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу?

Задача №7. Дівчинка 8 років поступила в клініку за невідкладними показами з приводу гострого болю в животі. Мама відмічає, що за останній час дівчинка різко зблідла, відмічалась слабкість, в'ялість, поганий апетит. Дані симптоми пояснювались перенесеною 2 місяці тому назад інфекцією Епштейна-Барр. Гостра хірургічна патологія виключена. При огляді: печінка +5см, селезінка +3см, щільні. Гемограма: анемія II ступеня, помірна тромбоцитопенія, гіперлейкоцитоз, різко прискорене ШОЕ, в лейкоформулі – мієлобласти 80% (M4), лімфоцитоз. Завдання:

1. Виділіть провідний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Призначте об'єм терапії.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу?

Задача №8. Мама хлопчика 3 років скаржиться на наявність слабкості, в'ялості, зниженого апетиту, значного нічного потовиділення протягом останніх 3 тижнів. Об'єктивно: справа збільшені шийні лімфатичні вузли до 2 см в діаметрі, печінка +3см, селезінка +3см. Рентгенографія ОГК – збільшені паратрахеальні лімфатичні вузли справа. Гемограма: помірний лейкоцитоз, зсув лейкоформули вліво, абсолютна лімфопенія, ШОЕ 56мм/год. Проведена біопсія збільшеного лімфатичного вузла з гістологічним дослідженням – виявлені клітини Березовського-Штернберга. Завдання:

1. Виділіть провідний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Призначте об'єм невідкладної допомоги.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу?

Задача №9. У хлопчика 4 років протягом 2 місяців має місце наявність слабкості, в'ялості, зниженого апетиту, значного нічного потовиділення. Далі приєдналась гіпертермія, біль в животі. Протягом даного часу також спостерігалось збільшення лімфовузлів ший. Об'єктивно: справа збільшені шийні лімфатичні вузли до 4см в діаметрі, печінка +3см, селезінка +3см. УЗД ОЧП – збільшені мезентеріальні лімфатичні вузли до 3-4см в діаметрі. Гемограма: помірний лейкоцитоз, зсув лейкоформули вліво, абсолютна лімфопенія, ШОЕ 56мм/год. Проведена

біопсія збільшеного лімфатичного вузла шиї з гістологічним дослідженням – виявлені клітини Березовського-Штернберга. Завдання:

1. Виділіть провідний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Призначте об'єм невідкладної допомоги.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу?

Задача №10. У хлопчика 10 років, з неблагополучної сім'ї, протягом останніх 4-5 місяців має місце наявність слабкості, в'ялості, зниженого апетиту, схуднення. Протягом часу приєдналась гіпертермія, біль в животі, задишка. Весь цей час спостерігались збільшені лімфатичні вузли шиї. Об'єктивно: справа збільшені шийні лімфатичні вузли до 4см в діаметрі, печінка +3см, селезінка +4см. УЗД ОЧП – збільшені мезентеріальні лімфатичні вузли до 3-4см в діаметрі. Гемограма: помірний лейкоцитоз, зсув лейкоформули вліво, абсолютна лімфопенія, ШОЕ 60мм/год. Проведена біопсія збільшеного лімфатичного вузла шиї з гістологічним дослідженням – лімфома Беркіта. Завдання:

1. Виділіть провідний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Призначте об'єм невідкладної допомоги.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу?

С.Задачі з невідкладної допомоги

№1. У хлопчика 6 місяців при огляді виявлено виражену блідість шкіри та слизових, геморагічний синдром відсутній. Мама відмічає, що даний симптом з'явився і почав прогресувати вже незадовго після народження. Вроджені вади розвитку відсутні. Печінка та селезінка не збільшені. Гемограма: Нв 40г/л, Ер. 1Т/л, ретикулоцити 0,1%, тромбоцити 150Г/л, лейкоцити 5Г/л, в лейкоформулі присутні усі клітини, бласти відсутні. Мієлограма: пригнічений (звужений) червоний росток, мегакаріоцитарний та мієлоїдний не змінені. Завдання:

1. Виділіть провідний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Визначте об'єм невідкладної допомоги.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу?

№2. Хлопчик 7 місяців поступив в стаціонар з приводу появи жовтяниці, підвищення температури тіла, зниження апетиту. Захворів тиждень тому, захворювання розпочалося з появи жовтяниці. Мама спочатку пов'язала появу даного симптому з тим, що дала дитині морквяний сік. Переставши давати морквяний сік, жовтяничне забарвлення шкіри не зникло, а навпаки підсилилось. З анамнезу відомо, що у батька дитини періодично відмічалась жовтяниця, яка самостійно зникала. При огляді стан важкий, в'ялий, апетит поганий, зригує. Шкіра і слизові бліді з жовтушним відтінком. Органи дихання та ССС без патологічних змін. Печінка +2см, селезінка +3см. Гемограма: Нв 60г/л, Ер. 1,6 Т/л, КП- 1,1 ретикулоцити 95%, лейкоцити 13Г/л, тромбоцити 220Г/л, ШОЕ 45мм/год., СДЕ – 6,2 мкм. Завдання:

1. Виділіть провідний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Визначте об'єм невідкладної допомоги.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу?

№3. Мама дівчинки 3 років скаржиться на наявність у дитини млявості, блідості, поганого апетиту, субфебрильної температури. З анамнезу вияснилось, що мама періодично лікується з

приводу малокрів'я, яке періодично супроводжується жовтушним забарвленням шкіри. При огляді дитини звертають увагу стигми дизембріогенезу: високе піднебіння, деформація зубів, широке перенісся, синдактилія пальців на ногах. Дитина дещо відстає в нервово-психічному розвитку. Змін з боку дихальної, серцево-судинної систем не виявлено. Печінка +2см, селезінка +4см, щільні. Гемограма: Ер. 1,9Т/л, Нв 60г/л, КП-1,0 ретикулоцити 200%, лейкоцити 8,2Г/л, тромбоцити 190Г/л. Завдання:

1. Виділіть провідний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Визначте об'єм невідкладної допомоги.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу

№4. Жінка звернулася до лікаря з приводу стану здоров'я свого 4-річного малюка, в якого спостерігається виражена блідість шкіри та слизових оболонок, млявість, головокружіння. У хлопчика спостерігається відставання в фізичному розвитку. В період новонародженості прооперований з приводу атрезії стравоходу, а також має вроджену ваду розвитку сечовидільної системи(гіпоплазія правої нирки). В ділянці природних складок, на шкірі відмічається пігментація. Геморагічні висипи на нижніх кінцівках. Лімфатичні вузли не збільшені. Печінка та селезінка не збільшені. Гемограма: Нв – 45 г/л, Ер – 1,2 Т/л, Л – 2,0 Г/л, Тр – 30 тис., ШОЕ – 35 мм/год., П – 1%, С – 5%, М – 5%, Е – 1%, Л – 88%, ретикулоцити – 0. Мієлограма: звуження всіх ростків кровотворення, жирове переродження кісткового мозку. Завдання:

1. Виділіть провідний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Призначте об'єм невідкладної допомоги.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу?

№5. Дівчинка 5 років, має знижений апетит протягом тривалого часу та скарги на швидко наступаючу втому. Часто хворіє вірусними захворюваннями, перенесла протягом останнього року ентероколіт та розлад травлення. Дитину насильно годують. Має схильність до поїдання крейди, їй приємний запах ацетону. При обстеженні: підвищено збудлива; шкіра та слизові бліді, пітливі; карієс, ангулярний стоматит; незначно розширені межі серця з приглушеними тонами та систолічним шумом на верхівці. Гемограма: Нв – 40г/л, Ер – 1,8 Т/л, КП – 0,6, Л – 5,0 Г/л, лейкоформула без особливостей. Сироваткове залізо крові 3 ммоль/кг. Завдання:

1. Виділіть провідний синдром.
2. Поставте діагноз.
3. Призначте план обстеження.
4. Призначте об'єм невідкладної допомоги.
5. З якими захворюваннями та патологічними станами необхідно диференціювати дану хворобу

6. Література.

А. Основна:

1. Педіатрія. Національний підручник. За ред. проф. В.В. Бережного. – том І.- Київ 2013р.- 924-958с.
2. Пархоменко Л.К., Ювенологія. Практикум з підліткової медицини.- Харків: Факт.- 2004р.- 654-663с.
3. Наказ МОЗ України № 364 від 20.07.2005 р. « Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча гематологія».

В. Додаткова:

1. Волосовець О.П., Кривоустов С.П., Нагорна Н.В., співав. Завдання з біоетики та медичної деонтології для педіатрів-Донецьк: Донбас, 2004. - 84 с.

2. Волосовец А.П., Нагорна Н.В., Кривоустов С.П., Острополец С.С., Бордюгова О.В. Діагностика, терапія та профілактика дефіцитних анемії у дітей – Донецьк: СПД Дмитренко Л.Р., 2007. – 38 с.
3. Маркевич В.Е., Майданник В.Г., Павлюк П.О. та ін. Морфофункціональні та біохімічні показники у дітей і дорослих. - Київ-Суми: МакДен, 2002.- 268 с.
4. Москаленко В.Ф., Волосовець О.П., Яворівський О.П., Булах І.Є., Остапик Л.І., Палієнко І.А., Мруга М.Р. (ред.) Крок 2. Загальна лікарська підготовка. Частина 2. Педіатрія, акушерство та гінекологія, гігієна. - Київ: Nova Knyha Publ., 2005.-404с.
5. Накази МОЗ України «Про удосконалення амбулаторно-поліклінічної допомоги дітям в Україні», «Про удосконалення організації медичної допомоги дітям підліткового віку», та по протоколах за спеціальностями «педіатрія», «Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча гематологія» наказ МОЗ України № 364 від 20.07.2005.
6. World Health Organization Iron deficiency anemia: Assessment, prevention and control. – Geneva: WHO, - 2001.

Тема лабораторного заняття № 21. Особливості медичного спостереження за дітьми підліткового віку. Диференційна діагностика артеріальної гіпертензії. Невідкладна допомога при артеріальній гіпертензії та гіпотензії у підлітків.

1. Актуальність теми.

Підлітковий вік – це перехідний період від дитинства до дорослого стану, що характеризується психоемоційною та соціальною незрілістю дівчини і юнака. Студенти-випускники як майбутні працівники охорони здоров'я повинні мати необхідні навички для поводження з дітьми підліткового віку, раннього виявлення проблем їх фізичного і психічного здоров'я та надання лікування, включаючи консультування з питань ризикованої поведінки підлітків.

2. Цілі заняття

А. Загальні цілі

Ознайомлення з організацією надання медичної та психологічної допомоги підліткам та молоді в Україні згідно з чинним законодавством, положенням про підлітковий кабінет дитячої поліклініки, функціональними обов'язками лікаря - педіатра підліткового кабінету, медичною документацією. Знати правила передачі дітей – підлітків під нагляд амбулаторно – поліклінічних закладів загальної мережі. Удосконалити підготовку лікарів-педіатрів, сімейної медицини з актуальних питань медицини підліткового віку, визначити рівень знань та умінь студента у відповідності до кваліфікаційних вимог

В. Виховні цілі:

- a. сформувані у студентів основні уявлення про особливості клінічного перебігу хронічних хвороб у дітей, проведенні лікувально-діагностичних маніпуляцій (з урахуванням характеру захворювання та індивідуальних особливостей дитини, ступеню інтелектуального розвитку, рівня культури, можливостей вербального спілкування, контакту з батьками хворої дитини та ін.).

С. Конкретні цілі:

- a. визначити різні клінічні варіанти та ускладнення найбільш поширених захворювань системи травлення у дітей
- b. визначити тактику ведення хворого при найбільш поширених захворюваннях системи травлення у дітей
- c. демонструвати вміння ведення медичної документації хворих дітей з патологією системи травлення
- d. планувати обстеження хворої дитини та інтерпретувати отримані результати при найбільш поширених захворюваннях системи травлення

- e. проводити диференційну діагностику та ставити попередній клінічний діагноз при найбільш поширених захворюваннях системи травлення
 - f. ставити діагноз і надавати екстрену допомогу при невідкладних станах, зумовлених захворюваннями системи травлення у дітей
- D. На підставі теоретичних знань за темою:

a. **Вміти:**

- A. проводити опитування та об'єктивне обстеження дітей підліткового віку;
- B. оцінювати статевий розвиток;
- B. оцінювати наявність необхідного переліку обов'язкової медичної документації та якість її ведення;
- Г. скласти план раціонального харчування дітям підліткового віку, враховуючи їх пластичні та енергетичні потреби;
- Д. зробити висновки про ступінь ризикованої поведінки підлітків щодо інфікування ВІЛ.

b. **Опанувати практичні навички:**

- A. методику медичного та психологічного консультування підлітків;
- B. навичками консультування підлітків щодо розповсюдження та профілактики ВІЛ-інфекції
- B. морально-деонтологічні принципи медичного фахівця та принципи фахової субординації в педіатрії.

3. Матеріали доаудиторної самостійної підготовки (міждисциплінарна інтеграція)

Дисципліни	Знати	Вміти
Анатомія	Анатомічні особливості дітей різного віку	
Фізіологія	Нормальні показники функціонування здорового організму	Оцінити результати досліджень організму підлітка
Патофізіологія	Патогенез патології найбільш розповсюджених хронічних захворювань	Проаналізувати основні ланки етіопатогенезу захворювання
Пропедевтика педіатрії	Характерні скарги при найбільш розповсюджених хронічних захворюваннях, основні клінічні симптоми, методи обстеження, диференціальну діагностику захворювань	Обґрунтувати діагноз згідно класифікації
Фармакологія	Фармакологічна дія необхідних препаратів	Призначити відповідне лікування, враховуючи вікову дозу
Організація охорони здоров'я	Принципи та організація диспансерного спостереження при хронічних захворюваннях шлунково-кишкового тракту	Скласти план реабілітації диспансерного хворого.

Зміст теми

Порядок проведення обов'язкових профілактичних медичних оглядів дітей підліткового віку

Керуючись законом України «Про охорону дитинства» щодо визнання дитиною особи віком до 18 років, з метою забезпечення реалізації права дитини на охорону здоров'я та удосконалення організації медичної допомоги дітям підліткового віку (15-17 років включно)» організовано надання медичної допомоги дітям до досягнення 18 років (17 років 11 місяців 29 днів) в амбулаторно-поліклінічних закладах дільничними лікарями-педіатрами.

Підліткова медицина стосується не тільки виключно медичних аспектів, але й сфер життя, які щоденно впливають на підлітка. Робітники педіатричних медичних служб повинні виконувати наступні завдання:

1. Вирішувати невідкладні проблеми охорони здоров'я підлітка.
2. Забезпечувати медичну допомогу: загальну медичну допомогу; допомогу в ситуаціях підвищеного ризику (сексуальна активність, наркоманія, депресія, самогубства, нещасні випадки); поради з загальних питань (взаємовідносини з ровесниками, успіхи у навчанні, взаємовідносини з батьвами).
3. Виховувати у підлітків свідоме відношення до збереження власного здоров'я.
4. Консультувати і підтримувати батьків з питань виховання підлітків.
5. Проводити просвітню роботу та надавати допомогу дорослим з питань їх спілкування з підлітками.

Згідно до наказу МОЗ України № 465 від 12.12.2002 р. «Про удосконалення організації медичної допомоги дітям підліткового віку»:

Організовано підліткові кабінети в дитячих амбулаторно-поліклінічних закладах та укомплектувати їх посадами лікарів (лікарями – педіатрами або лікарями – терапевтами підлітковими) з розрахунку 1 посада лікаря підліткового кабінету на 1500 дітей віком від 15 років до 17 років 11 місяців 29 днів. Забезпечено проведення обов'язкових медичних профілактичних оглядів дітей підліткового віку з залученням діагностичної бази та кадрів загальної мережі лікувально-профілактичних закладів. Забезпечено організацію і проведення обов'язкових медичних профілактичних оглядів учнів навчальних закладів профтехосвіти та студентів вищих навчальних закладів I - IV рівнів акредитації віком до 17 років включно студентськими поліклініками та дитячими амбулаторно-поліклінічними закладами. Організовано надання стаціонарної допомоги дітям підліткового віку у дитячих стаціонарах і стаціонарах загальної мережі, з урахуванням відповідності матеріально-технічної бази, оснащення медичним обладнанням, можливостей дотримання санітарно-гігієнічних вимог. Забезпечено стаціонарну допомогу юнакам допризовного та призовного віку за направленням військкоматів у стаціонарах загальної мережі та дитячих стаціонарах, визначених територіальним органом охорони здоров'я. Забезпечено оформлення та подання до МСЕКів медичної документації дитини старше 16 років, яка має показання, що дають право на визнання її інвалідом в установленому порядку дитячими амбулаторно-поліклінічними закладами. Основними медичними документами для дитини віком до 14 років 11 місяців 29 днів вважаються історія розвитку дитини (форма №112/о), а для дитини підліткового періоду – медична карта амбулаторного хворого (форма №025/о). Забезпечено спостереження за вагітними віком до 17 років включно у жіночих консультаціях за місцем проживання. Організовано відділення для дітей підліткового віку у дитячих санаторіях місцевого підпорядкування та забезпечити санаторно-курортне лікування вказаної категорії дітей згідно з показаннями.

Примірне положення про підлітковий кабінет

1. Підлітковий кабінет створюється у дитячих амбулаторно-поліклінічних закладах.
2. Роботу у підлітковому кабінеті забезпечує лікар-педіатр або лікар-терапевт підлітковий та медична сестра.
3. Кабінет повинен мати обладнання: телефон, персональний комп'ютер, стіл медичний, шафа медична, стільці, стелажі для медичної документації, ваги медичні, рістомір, динамометр ручний, стетофонендоскоп, тонометр, спірометр, секундомір, термометри медичні, шпатель, стрічка сантиметрова.
4. Основна облікова і звітна документація кабінету:

Назва форми	№ форми
Вкладний листок на підлітка до медичної карти амбулаторного хворого	025-1/0
Іменний список призовників	054/0
Лікувальна карта призовника і відрізний талон лікувальної карти призовника	053/0
Талон на прийом до лікаря	025-4/0
Статистичний талон для реєстрації заключних (уточнених) діагнозів	025-2/0
Консультативний висновок спеціаліста	028/0

Екстрене повідомлення про інфекційне захворювання, гостре професійне отруєння, незвичайну реакцію на щеплення	058/0
Журнал обліку роботи з гігієнічного виховання населення	038/0
Рецепт (дорослий, дитячий)	Ф-1
Відомість обліку відвідувань в поліклініці (амбулаторії), диспансері, консультації, вдома	039/0
Талон амбулаторного пацієнта	025-6/0
Список осіб, які підлягають періодичному медичному огляду	122/0

Основними завданнями кабінету є координація та контроль за проведенням заходів щодо медичного забезпечення дітей підліткового віку та підготовки юнаків до первинної постановки на військовий облік і призову на військову службу. Критеріями оцінки роботи медичного персоналу підліткового кабінету є показники стану здоров'я дітей підліткового віку та призовників. На посаду лікаря підліткового кабінету призначається лікар-педіатр або лікар-терапевт підлітковий, який володіє питаннями організації медичного забезпечення дітей підліткового віку, в тому числі підготовки юнаків до призову на військову службу, знаннями щодо особливостей фізіології, патології та профорієнтації дітей зазначеної вікової категорії. Основними завданнями лікаря підліткового кабінету є:

- здійснення обліку юнаків та дівчат підліткового віку, які обслуговуються поліклінікою за місцем проживання на основі даних перепису, що подаються до кабінету дільничними медичними сестрами з зазначенням: прізвища, ім'я та по батькові, дати та року народження, домашньої адреси, місця навчання чи роботи;
- координація та контроль за проведенням заходів щодо організації медичної допомоги дітям підліткового віку;
- надання консультативної та методичної допомоги лікарям-педіатрам та спеціалістам інших профілів в організації лікувально-профілактичних заходів дітям підліткового віку та їх профорієнтації;
- участь у підготовці та проведенні обов'язкових медичних профілактичних оглядів дітей підліткового віку у навчальних закладах;
- участь у розробці плану лікувально-профілактичних заходів за результатами обов'язкових медичних профілактичних оглядів дітей підліткового віку у навчальних закладах, контроль за їх виконанням;
- забезпечення взаємозв'язку між лікувально-профілактичними закладами щодо інформування лікувально-профілактичних закладів за місцем проживання дитини про результати проведених профілактичних оглядів та щеплень дітям підліткового віку у навчальних закладах;
- проведення санітарно-просвітницької роботи стосовно пропаганди здорового способу життя;
- проведення спільно з дільничними педіатрами та іншими фахівцями аналізу ефективності диспансерного нагляду дітей підліткового віку
- контроль за дотриманням санітарно-гігієнічних норм при організації та здійсненні навчального процесу, санітарно-епідеміологічного стану, організацією харчування та фізичного виховання дітей підліткового віку у навчальних закладах;
- участь у організації та проведенні протиепідемічних заходів у навчальних закладах району обслуговування;
- участь у розробленні комплексного плану медичного забезпечення підготовки юнаків до постановки на первинний військовий облік та призову на військову службу;
- підготовка медичної документації на юнаків для військових комісаріатів згідно з діючими нормативними документами;
- спільно з військовими комісаріатами проведення аналізу стану медичного забезпечення підготовки юнаків до військової служби;
- забезпечення наступності у роботі між дитячими лікувально-профілактичними закладами та військовими комісаріатами щодо медичного забезпечення підготовки юнаків до призову на військову службу ;

15. здійснення контролю за виконанням плану лікувально-оздоровчих заходів з підготовки юнаків району обслуговування до призову на військову службу;
16. інформування керівника лікувально-профілактичного закладу та лікарської комісії військкомату про випадки відмови юнаків підліткового віку від обстеження та лікування;
17. облік та аналіз причин повернень призовників зі збірних пунктів військкоматів за станом здоров'я та молодих солдатів зі Збройних сил України і розробка заходів щодо запобігання цим випадкам.

Примірна схема кратності обов'язкових медичних профілактичних оглядів дитячого населення

Вік дитини	Лікар-педіатр	Медична сестра, фельдшер	Лікарі-спеціалісти	Лабораторні та інструментальні методи досліджень
5-6 років (перед поступленням до загально-освітнього навчального закладу)	1 раз на рік (в умовах амбулаторної поліклінічного закладу)	2 рази на рік (вдома) для дітей, які не відвідують дошкільний навчальний заклад	хірург-ортопед; офтальмолог; отоларинголог; стоматолог; логопед; психіатр; психолог; ендокринолог; інші спеціалісти за показаннями.	- загальний аналіз крові; - загальний аналіз сечі; - аналіз калу на яйця глистів; - аналіз крові на цукор.
7-9 років	1 раз на рік	1 раз на рік	стоматолог 1 раз на рік	- аналіз калу на яйця глистів
10-11 років	1 раз на рік	1 раз на рік	Офтальмолог; Отоларинголог; Хірург (андрологічний огляд); Ортопед-травматолог; Стоматолог; Гінеколог; Ендокринолог; Психолог.	- загальний аналіз крові; - загальний аналіз сечі; - аналіз калу на яйця глистів; - аналіз крові на цукор.
12-14 років	1 раз/рік	1 раз на рік	Стоматолог щорічно	
Юнаки: 15, 16, 17 років; дівчата: 15 і 17 років	1 раз/рік	1 раз на рік	Офтальмолог; Отоларинголог; Хірург (андрологічний огляд); Ортопед-травматолог; Стоматолог; Гінеколог; Ендокринолог; Психолог (у 15 років); Невролог.	- флюорографія; - загальний аналіз крові; - загальний аналіз сечі; - аналіз калу на яйця глистів; - аналіз крові на групу та резусфактор (у віці 15 років).
дівчата у 16 років	1 раз/рік	1 раз на рік	Стоматолог; Гінеколог.	- флюорографія

Згідно з Інструкцією про періодичність рентгенівських обстежень органів грудної порожнини певних категорій населення України, наказ МОЗ України №254 від 17.05.2008р.:

Рентгенівським профілактичним обстеженням підлягають особи у віці від 15 років. Повторне обстеження діти підліткового віку проходять у 17 років (школярі - перед закінченням школи).

Обстеження осіб призовного віку проводиться на обласному (міському) збірному пункті, якщо з часу попереднього обстеження минуло більше шести місяців. З метою зменшення променевого навантаження слід проводити профілактичні рентгенівські обстеження дітей підліткового віку, максимально використовуючи наявні в області (місті) рентгенівські апарати з цифровою обробкою зображення. До планів профілактичних рентгенівських обстежень не включаються діти до 15 років та вагітні жінки. Профілактичні рентгенівські обстеження, починаючи з 18 років, здійснюються з періодичністю один раз на два роки. Згідно з чинним законодавством України діти віком до 14 років (у тому числі від 10 до 14 років) **не можуть** проходити медичний огляд самостійно, а лише на прохання чи за згодою їх законних представників, які мають право бути присутніми при проведенні такого огляду.

Особливості суб'єктивного та об'єктивного обстеження підлітків. Анамнез.

I. Під час збору анамнезу ставлять наступні цілі: 1) опитування підлітків та їх батьків щодо скарг, пов'язаних з соматичним захворюванням або психологічними тривогами; 2) збір інформації щодо сфер підвищеного ризику у житті підлітка, 3) з'ясування специфічних проблем підлітків.

II. Методи отримання інформації від підлітка: Інформація може бути отримана шляхом інтерв'ю, дискусії або анкетування. Анкети ні в якому разі не можуть замінити усне спілкування, але здатні підготувати підґрунтя для успішної усної бесіди, допомагають сором'язливим підліткам, дозволяють ефективно використати час для очікування прийому спеціаліста;

Вміння задавати запитання, використовуючи різні підходи. Наводимо три способи постановки питань з конкретними прикладами:

Прямий підхід – Ти колись лишався у лікарні на ніч?

Посередній підхід – У тебе є знайомі, які переживають депресію, або думки про самогубство? Чи поділяв ти колись подібні думки?

Незавершені питання – Як ти розважаєшся? Які три речі тобі потрібні, щоб змінити життя на краще? Оціни стан свого здоров'я за 5-бальною шкалою, тощо. Подібні питання допомагають визначити, які зміни необхідні для покращання ситуації.

III. Обговорення ключових тем.

Сексуальна активність – Чи є в тебе постійний хлопець (дівчина)? Як ти запобігаєш небажаній вагітності?

Вживання наркотиків – Чи буває в тебе інколи припіднятий настрій? Чи є в тебе друзі, які вживають наркотики чи алкоголь?

Риси характеру – Коли тяжко на душі, кому ти віддаєш перевагу у спілкуванні?

Ситуація вдома – Які у тебе домашні обов'язки? Щоб ти хотів змінити в своїх батьках?

Самовідчуття – Що ти відчуваєш, коли вранці дивишся на себе у дзеркало? Щоб ти хотів у собі змінити? При спілкуванні з підлітками треба пом'ятати основні психологічні зміни особистості. У ранньому підлітковому віці (від початку статевого дозрівання до 14 років) виникає відчуття незалежності від дорослих, властиві різкі перепади настрою, зростання незалежності у спілкуванні. У середині підліткового періоду основним психологічним моментом виступають підтримка ровесників (підтримуючий фактор під час переходу від дитинства до дорослого життя), схильність до усамітненості, розвиток абстрактного мислення. Пізній підлітковий період (приблизно з 17 років) характеризується поступовим віддаленням від дому та фактичною незалежністю людини.

Об'єктивне обстеження

Об'єктивне обстеження дає можливість лікарю оцінити фізичний розвиток дитини, тип конституції. Заслужують особливої уваги стан зору, шкіри, кістково-м'язової системи, рівні артеріального тиску, оцінка статевого розвитку.

Закономірності статевого дозрівання

Психологи, лікарі та педагоги стверджують, що період з 12 до 18 років є найбільш складним і найбільш відповідальним у життя людини. У цей період людина розвивається як фізично, так і фізіологічно, а також здійснюється активне самопізнання. Самоутвердження і формування особистості. Цей період характеризується як період статевого дозрівання.

Період статевого розвитку (пубертатний) тісно пов'язаний з діяльністю ендокринної системи й особливо з діяльністю нижнього мозкового придатка – гіпофіза. Ця залоза виробляє гормони, що потрапляють у кров і розносяться по всьому організмі, стимулюючи ріст і фізичний розвиток. У цей період рівень гормонів у крові підлітка збільшується в десятки разів. З цим пов'язано багато різких змін, що відбуваються з кожним підлітком. Ці зміни легко побачити: у хлопчиків – “ламається” голос, потім стає низьким, з'являється волосяний покрив на обличчі, інтенсивно росте кістяк і м'язова маса; у дівчаток – розвиваються молочні залози, розширюються кістки тазу.

Оцінка статевого розвитку у дівчаток

Ах - ріст волосся у пахвинних ділянках

Ах 1 - відсутність росту волосся

Ах 2 - поодинокі пряме волосся в центрі пахвової западини

Ах 3 - волосся, що в'ється, більш густе, довге - в центрі пахвової западини

Ах 4 - густе волосся, що в'ється, по всій пахвовій западині

Р - ріст волосся на лобку

Р 1 - відсутність росту волосся

Р 2 - поодинокі пряме волосся в центрі лобка та на великих статевих губах

Р 3 - волосся, що в'ється на лобку та на великих статевих губах

Р 4 - густе волосся, що в'ється по всій площі лобка, на соромних губах

Р 5 – волосся у вигляді трикутника верхівкою донизу, займає всю ділянку лобка до пахових складок, поодинокі волосся на внутрішній поверхні стегон

Ма – розвиток молочної залози

Ма 1 - молочна залоза не збільшена

Ма 2 - набухання навколососкового кружка молочної залози та збільшення його діаметра

Ма 3 - молочна залоза конічної форми

Ма 4 - юнацькі груди округлої форми, ареола пігментована, сосок здіймається

Ма 5 - зрілі груди округлої форми, як у дорослої жінки

Ме – менструальна функція

Ме 1 - менструації відсутні

Ме 2 - поодинокі менструації на період обстеження

Ме 3 - менструації нерегулярні

Ме 4 - регулярні менструації

Статеві формула: (описується, наприклад, P1 Ax1 Ma2 Me1)

Стадія статевого розвитку (за Таннером)	Ma	P	Ax	Me	Вік
I	1	1	1	1	
II	2 - 3	2	1 - 2	1 - 2	8 - 13
III	2 - 4	3 - 4	2	2 - 3	9 - 15
IV	4	3 - 4	3	3 - 4	11 - 16
V	5	4 - 5	4	4	12 - 17

Оцінка статевого розвитку у хлопчиків

Оцінка стадії статевого розвитку **за Таннером:**

F - ріст волосся на обличчі:

F₁ - відсутність росту волосся

F₂ - поява стержньового волосся над верхньою губою

F₃ – волосся над верхньою губою, поодинокі волосся на підборідді

F₄ – початок росту волосся на щоках та на шиї

F₅ – ріст волосся на обличчі, як у дорослого чоловіка

A - ріст волосся у пахвинних ділянках

A 1 - відсутність росту волосся у пахвовій западині

A 2 - поодинокі пряме волосся

A 3 - волосся, що в'ється по всій пахвовій западині

P - ріст волосся на лобку

P1 - відсутність росту волосся

P2 - волосся поодиноким прямим або слабо в'ється, слабо пігментоване навкруг кореня статевого члена

P3 – волосся більш товсте, в'ється, поширюється за лонне зчленування

P4 – оволосіння, як у дорослого, не поширюється на медіальну поверхню стегон

P5 - волосся поширюється на живіт і внутрішню поверхню стегон

G – стан зовнішніх геніталій

G1 – статевий член та калитка дитячі

G2 – збільшення та гіперемія калитки. Помітного росту статевого члена немає

G3 – ріст статевого члена у довжину та збільшення його діаметра

G4 – подальше збільшення діаметра та довжини статевого члена, розмірів калитки, пігментація статевих органів

G5 – розміри та форма геніталій, як у дорослого.

Стадії статевого розвитку за Таннером (1966)

Стадії	Ознаки
I	F1, P1, Ax1, G1
II	F1, P2, Ax1, G2
III	F2, P3, Ax2, G3
IV	F3, P4, Ax3, G4
V	F4-5, P5, Ax3, G5

Розрахунок індексу маскулінізації:

$$\text{Індекс маскулінізації (ІМ)} = \frac{F + Ax + P + OЯ + ДП}{5}$$

F - ріст волосся на обличчі:

F₁ - відсутність росту волосся

F₂ - поява пушкового волосся над верхньою губою

F₃ - ріст волосся на щоках та під нижньою губою

F₄ - ріст волосся на обличчі, як у дорослого чоловіка

Ax - ріст волосся у пахвинних ділянках

Ax 1 - відсутність росту волосся у пахвовій западині

Ax 2 - поодиноким прямим волоссям

Ax 3 - волосся, що в'ється в центрі пахвової западини

Ax 4 - густе волосся, що в'ється по всій пахвовій западині

P - ріст волосся на лобку

P1 - відсутність росту волосся

P2 - поодиноким прямим волоссям

P3 - волосся, що в'ється навкруг кореня статевого члена

P4 - густе волосся, що в'ється по всій площі лобка за жіночим типом

P5 - ріст волосся на лобку за чоловічим типом

OЯ - окружність яєчок (тестоміром)

ДП - довжина пеніса по дорсальній поверхні - від кореня до голівки без урахування крайньої плоти (в см)

Приклад: Хлопчик 14 років: F1, Ax1, P2, OЯ9, ДП5, тоді **ІМ** = (1+1+2+9+5) : 5 = **3,6**, що за таблицею відповідає віку 13 років.

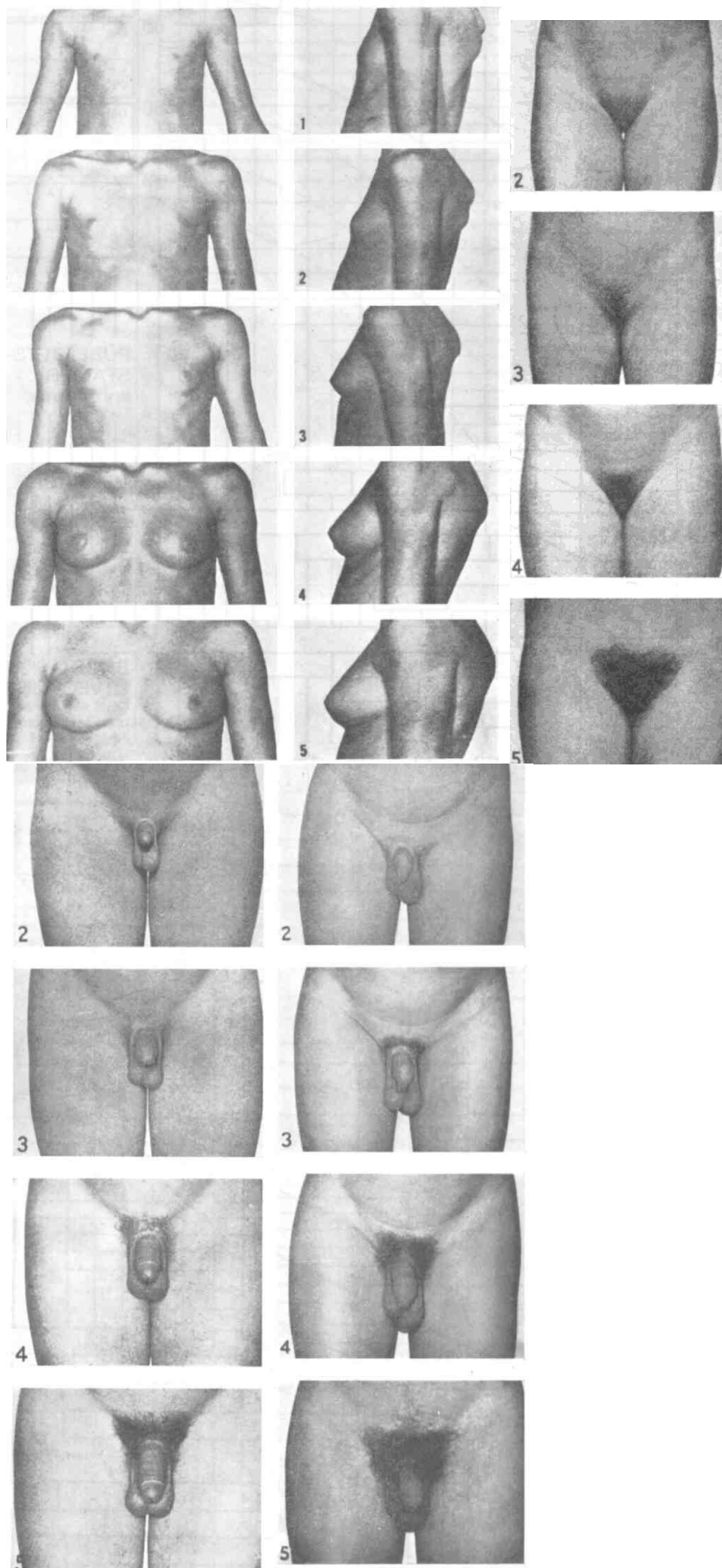


Рис. Ілюстрації до оцінки окремих параметрів статевого дозрівання дівчат і хлопців за Tanner (дівчатка – розвиток молочних залоз та оволосіння лобка; хлопці – розвиток геніталій та оволосіння лобка).

У період статевого дозрівання для багатьох підлітків надзвичайно актуальними стають проблеми статевого стосунку. У цьому немає нічого дивного чи неприродного, тому, що саме в цей період організм готується до виконання основної біологічної функції будь-якої особи –

продовження свого виду і роду. Статеве дозрівання у хлопчиків відбувається з 11 до 18 років. Збільшення яєчок звичайно є першою ознакою статевого дозрівання, у яких починають дозрівати сперматозоїди і вироблятися чоловічий статевий гормон. Під дією гормонів формуються вторинні статеві ознаки: ріст і зміна статевих органів, поява волосяного покриву на лобку і під пахвами, а також на обличчя. Починають функціонувати потові залози, шкіра на обличчі й на тілі стає маслянистою, з'являються вугрі. У фізичному відношенні – формується чоловіча фігура, змінюється голос. Цей період називають мутацією. Підліток у цей час говорить то басом, то фальцетом, голос постійно зривається, але поступово стає низьким, глибоким, виразним. З 14 років починає посилено вироблятися і виділятися сперма. Її мимовільне виділення називають полуюцією. Це явище найчастіше відбувається вночі 2-3 рази на місяць і це нормально, хлопчик стає юнаком. Порушенням є надмірне виділення сперми не тільки вночі, але і вдень. Цьому може сприяти дуже м'яка постіль, тісний одяг, гостра їжа, вживання алкоголю, читання на ніч збудливої літератури. Утворення сперматозоїдів і статевих гормонів у дорослого чоловіка відбувається до 55-65 років, потім поступово скорочується і припиняється зовсім. Статеве дозрівання дівчаток відбувається від 9 до 18 років. У цей період посилено виділяються статеві гормони під впливом гормону гіпофіза. Під їх впливом посилено розвиваються жіночі вторинні ознаки: розвиваються молочні залози, волосяний покрив на лобку і під пахвами, інтенсивно росте кістяк м'язи, набуваючи жіночих форм. Приблизно в 12-14 років у дівчаток починається менструація – ознака дозрівання яйцеклітин у фалопієвих трубах. Менструація триває від 3 до 6 днів і відбувається приблизно через 28 днів. Спочатку менструація може бути нерегулярною, але через 2-3 роки цикл стає регулярним. Крововтрата при менструації становить в середньому 50-100 мл. Між 45 і 50 роками настає менопауза – менструація стає нерегулярною, короткою чи тривалою, а потім зовсім припиняється. Однак, незважаючи на те, що біологічна здатність до відтворення формується в дівчаток з появою менструації, а в хлопчиків – полуюцій, справжня статевая зрілість настає пізніше: у дівчат у 18-20 років, у хлопчиків – 20-24 роки. До цього часу біологічна здатність до продовження роду доповнюється психічною і соціальною зрілістю.

Репродуктивне здоров'я підлітків. Програми, направлені на навчання підлітків у області сексуального і репродуктивного здоров'я, необхідно комбінувати з програмами, націленими на стимулювання застосування в житті одержаних ними знань. Ці програми необхідно також поєднувати із зусиллями, направленими на полегшення для підлітків шляхів отримання яких-небудь профілактичних або лікувальних послуг, в яких вони можуть мати потребу, від компетентних і співчуваючих працівників охорони здоров'я. Необхідно боротися на різних рівнях з примушенням до сексу серед підлітків. Повинні бути прийняті і значно посилені закони, що вимагають серйозного покарання за такі злочини. Крім того, необхідно мобілізувати громадську думку, абсолютно не терпиму до них. Жінки і дівчата повинні бути захищені від сексуального домагання і примушення в учбових закладах, на робочих місцях і в інших умовах. Для запобігання дуже ранній вагітності необхідне ухвалення законів, які регулюють мінімальний вік для вступу в шлюб, і забезпечення їх дотримання. Крім того, необхідно стимулювати сім'ї до надання додаткового часу своїм дочкам, необхідного їм для того, щоб вирости і перетворитися з дівчаток в жінок, готових стати дружинами і матерями. Разом з цим, служби охорони здоров'я повинні бути готові до забезпечення необхідного допологового спостереження за вагітними підліткового віку або проведенню безпечного абортів там, де це дозволено згідно із законом. Ефективна допомога під час дітородіння важлива для забезпечення виживання вагітних і їх новонароджених дітей, а також запобігання таким проблемам, як фістула, ВІЛ-інфекція.

Раціональне харчування підлітків. Невід'ємним компонентом здоров'я є раціональне харчування. Наше харчування – це не тільки біологічна, а й соціальна, навіть політична проблема, яку намагаються вирішити на кожному засіданні сесії ВООЗ. На формування характеру харчування кожної людини впливає багато факторів, серед яких основними є:

1. фізіологічні – ріст і розвиток організму, ступінь рухової активності тощо;
2. психологічні – особистий смак, родинні традиції, вплив друзів;

3. соціально-економічні – рівень розвитку країни, бюджет країни, регуляція поставок продуктів харчування на державний ринок, технологія перетинання продуктів;
4. культурно-історичні – харчування і релігія, національна кухня;
5. географічно-економічні – клімат, традиційні сільськогосподарські культури, методи їх вирощування.

Як бачимо, фактори, що визначають характер харчування людини, досить різноманітні. Тому надзвичайно важливо з дитинства виробити звичку до продуктів, необхідних для нормального розвитку організму. Незважаючи на соціально-економічні і національні особливості харчування, у різних країнах існують єдині критерії раціонального харчування, які передбачають його повноцінність, збалансованість, різноманітність. Організм підлітка особливо відчутно реагує на зміни у характері харчування, оскільки потребує матеріалу для розвитку. Тому у підлітковому віці неприпустимі модні дієти, що виключають ті чи інші продукти, вегетаріанство, втілення інших людей щодо харчування. Самостійний вибір дієт або додержання рекомендацій, далеких від медицини і безпосередньо дієтології людей, можуть спричинити незворотне порушення обміну речовин, травної, ендокринної, статеві системи, відставання у розвитку. Слід пам'ятати, що кваліфіковано підібрати дієту може тільки лікар, до якого треба звертатися як у випадку захворювання, так і за порадами щодо збереження здоров'я.

Раціональне харчування – це дотримання трьох основних принципів харчування:

1. дотримання балансу енергії;
2. задовільнення потреби організму певною кількістю та співвідношенням харчових речовин;
3. виконання режиму харчування.

Говорячи про баланс енергії підлітків, необхідно відзначити, що добова потреба енергії підлітка на 1 кг маси тіла складає в препубертатному періоді 65 ккал (272 кДж), в пубертатному періоді – 50 ккал (209 кДж). У дорослої людини добова потреба енергії вже менша – 45 ккал (188 кДж) на 1 кг ваги. Кількість енергії визначається з урахуванням того, що при згоранні 1 г жирів утворюється 9,3 ккал, 1 г білків – 4 ккал, 1 г вуглеводів – 3,75 ккал.

Отже, для фізіологічного перебігу процесів росту потреба в калоріях у різні вікові періоди неоднакова. Дітям молодшого шкільного віку (7—11 років) на добу потрібно 2400 ккал, підліткам 11—13 років — не більше 2800 ккал, і тільки в юнацькому віці (14—17 років) потреба в калоріях підвищується для юнаків до 3150-3200 ккал, що відповідає потребам чоловіків-робітників віком 18—40 років, зайнятих фізичною працею, а для дівчат – 2750-2800 ккал. Треба пам'ятати, при складанні фізіологічних норм харчування величини показників калорійності повинні бути вищими на 10-15%, ніж витрати на енергію, оскільки калорії втрачаються у процесі приготування їжі. Якщо підлітки займаються хореографією або спортом, їх калораж повинен складати 3500-3700 ккал на добу. Під час змагань та зборів їх калораж складає до 4000 ккал. Енергетичні витрати забезпечуються правильним співвідношенням основних харчових інгредієнтів – білків, жирів, вуглеводів, вітамінів, мінералів, води. Згідно з нормативами, розробленими фахівцями інститутів харчування, потреба підлітків у фізіологічних нормах на добу представлена в таблиці.

Фізіологічні добові норми потреби підлітків у білках, жирах, вуглеводах та енергії

Показник	Юнаки	Дівчата
Білки (г)	106	93
в т.ч. тваринні (г)	64	56
Жири (г)	106	93
в т.ч. рослинні (г)	20	20
Вуглеводи (г)	422	367
Енергія (ккал)	3150	2750

Потреба у білку, за даними ВООЗ, складає у середньому від 0,75 до 1 г/кг на добу, це так званий безпечний рівень білка. В підлітковому віці потреба у білку підвищена – від 2 до 2,5 г/кг на добу. Дуже важливим компонентом у харчуванні дітей і підлітків є жири. Їхній вплив на життєдіяльність організму дуже різноманітний: від участі у відновних процесах нервової

системи до розчинення, транспортування й засвоєння вітамінів (речовин, які забезпечують нормальну життєдіяльність усіх живих організмів). Вуглеводи є основним джерелом енергії для м'язової діяльності. Кількість їх у харчуванні школярів має бути в 4 рази більшою, ніж білків або жирів, тобто 320—420 г на добу, з яких не більше 20 % — легкозасвоювані вуглеводи: цукор, мед, варення, кондитерські вироби тощо. Таким чином, нормальне співвідношення білків, жирів, вуглеводів для організму підлітка дорівнює 1:1:4. Потреба у воді в підлітковому віці близько 2-2,5 л на добу. До 1 л містить тверда частка раціону, 1-1,5 л – у рідкій частці раціону. Можна віддавати перевагу тим чи іншим продуктам, але не варто забувати, що щодня слід вживати необхідні кількості жирів, вуглеводів, білків. Рекомендується 25% добової калорійності їжі забезпечувати під час сніданку, 35% - обіду, 15% - між обідом і вечерею, 25% - за вечерю. У першу половину дня краще вживати більше білкових продуктів, у другу віддавати перевагу овочам. Обідати чи вечеряти, потрібно не пізніше, ніж за 2 год. до сну. Інтервали між прийманням їжі мають становити 3-4,5 год. Отже, для нормального фізичного розвитку учні повинні харчуватися це менш як 4 рази на день. Перерви між прийманням їжі не повинні перевищувати 4—5 год. Для організації раціонального харчування дітей і підлітків тепер є всі можливості. У шкільних їдальнях вони можуть снідати та обідати. Харчування учнів у школі зобов'язує лікарів старанно стежити за його калорійністю, повноцінністю і смаковими якостями страв. Обмежують або й зовсім вилучають споживання дітьми й підлітками деяких продуктів, зокрема чорної кави, міцного чаю, прянощів і всяких гострих приправ (перець, гірчиці, хрін), бо вони негативно діють на організм, який росте, впливаючи на підвищення збудливості нервової системи.

Об'єм їжі на один прийом залежить від віку. У підлітковому віці об'єм їжі наведений у таблиці.

Об'єм їжі на одне приймання у підлітковому віці

Сніданок	Овочева або круп'яна страва	300 – 400 г
	М'ясо або риба	70 г
	Кава, чай	200 г
	Хліб пшеничний	50-75 г
Обід	Суп	400-500 г
	Котлета або м'ясо	100-150 г
	Гарнір	250-300 г
	Компот, кисіль	200-300 г
	Хліб житній	100-130 г
Полудень	Молоко, кефір	200 г
	Пиріг, булка	100 г
Вечеря	Овочева або круп'яна страва	300-400 г
	Молоко, чай	200 г
	Хліб пшеничний	50-75 г

Що забезпечити раціональне харчування підліткам, запропоновано приблизний набір продуктів на день в таблиці

Приблизний добовий набір продуктів для підлітків

Продукти (г)	Дівчата	Юнаки
Молоко	500	500
Сир та вироби з сиру	50	50
Сметана	15	20
Сир твердий	15	15
М'ясо	200	220
Риба	60	70
Яйця (шт.)	1	1
Хліб житній	150	150
Хліб пшеничний	200	250
Крупа, макаронні вироби	50	60
Цукор, кондитерські вироби	50	60

Масло вершкове	30	40
Олія рослинна	15	20
Картопля	250	300
Інші овочі	320	350
Фрукти, ягоди	150-500	150-500

Лікар, що обслуговує підліткову установу, бере участь у складанні меню, використовуючи ці таблиці. Дбаючи про режим харчування, слід стежити за масою тіла, яка повинна відповідати загальноприйнятим для певного віку нормам. Як відомо, останнім часом дедалі збільшується кількість дітей і підлітків з ожирінням різного ступеня. Звичайне переїдання може призвести до значних розладів обміну речовин, функцій залоз внутрішньої секреції, у тому числі й статевих, а нерідко спричиняється і до зниження їхньої діяльності. Нормалізації маси тіла залежно від зросту та віку учнів досягають дотриманням раціонального режиму харчування, що його призначає і контролює лікар. При цьому ні в якому разі не можна вдаватися і до інших крайнощів—голодування з метою зменшення маси тіла. А це іноді роблять учні старших класів, коли в них з'являється підвищений інтерес до своєї зовнішності, а повнота стає предметом насмішок ровесників. Тривале голодування, хоча й призводить до різкої, швидкої втрати маси тіла, дуже несприятливо позначається на стані здоров'я організму, який росте, часом викликаючи необоротні розлади обміну речовин. Проблемою світового масштабу є також зниження вживання натуральної вітамінної сировини. Головною причиною авітамінозів є недостатнє вживання овочів і фруктів, але ця причина не є єдиною. Останнім часом збільшилося вживання рафінованих продуктів, широко застосовуються нові технології обробки продуктів, що також спричиняє різке падіння вмісту вітамінів у них. Нестача вітамінів у організмі знижує фізичну і розумову активність, зменшує опірність організму простудним, утруднює лікування інших захворювань, веде до розвитку серцево-судинних і ракових захворювань, затримує процес статевого дозрівання – важливий період життя людини. Актуальною проблемою, яка може призвести до виникнення цукрового діабету, гіпертонії, серцево-судинної недостатності, патології печінки та підшлункової залози, порушення менструального циклу у дівчат та затримки статевого розвитку у хлопчиків, – є **ожиріння в дитячому віці**. Щорічно в Україні у дітей до 14 років фіксують майже 1000 нових випадків ожиріння – 15 639 у 2005 р. (223,7 на 100 тис. населення) та 17 160 у 2006 р. (253,7 на 100 тис. населення). І цей показник, на жаль, не віддзеркалює реальної ситуації, оскільки ожиріння, особливо на початкових стадіях, офіційно реєструють далеко не завжди.

Ожиріння діагностують при перевищенні індексу маси тіла 95 перцентилі для даного зросту, віку і статі в таблиці

Визначення ожиріння за індексом маси тіла (ІМТ, кг/м²)

	ІМТ для відповідного віку і статі
Дефіцит маси тіла	< 5-ї перцентилі
Нормальна маса тіла	Від 5-ї до 90-ї перцентилі
Ризик ожиріння	> 90-ї перцентилі до < 95-ї
Ожиріння	≥ 95-ї перцентилі

В таблиці представлені критерії ВООЗ щодо відхилень від нормальної маси тіла за ІМТ.

Відхилення від нормальної маси за індексом маси тіла (ВООЗ, 1997)

Варіант відхилення	ІМТ (кг/м ²)
Дефіцит маси тіла	ІМТ < 18,5
Нормальна маса тіла	ІМТ в межах 18,5 – 24,5
Надлишкова маса тіла (преожиріння)	ІМТ в межах 25,0 – 29,9
Ожиріння I ступеня	ІМТ в межах 30,0 – 34,9
Ожиріння II ступеня	ІМТ в межах 35,0 – 39,9
Ожиріння III ступеня	ІМТ ≥ 40,0

Абдомінальний (андроїдний) тип ожиріння діагностують, якщо індекс ОТ/ОС (окружність талії до окружності стегон) для хлопчиків > 0,9, для дівчаток > 0,8. Проблема ожиріння (особливо його профілактики) повинна вирішуватися навіть не скільки за рахунок лікарняної

допомоги, скільки за рахунок соціальних організаційних заходів: необхідно сприяти підвищенню фізичної активності дітей та підлітків, підтримувати дитячі спортивні школи та секції, впроваджувати правильне та раціональне харчування дітей у школах, дитячих садках тощо, проводити освітню роботу серед населення. При аліментарному та дієнцезальному ожирінні III ступеню в підлітковому віці доцільно використання анорексигенних препаратів. Запобігти розвиткові ожиріння можливо шляхом проведення роз'яснювальної роботи в області раціонального і різноманітного харчування. Найдоцільніші – диспансерні методи спостереження. У школах, садах-яслах необхідно організувати постійний контроль маси тіла дітей та брати на особливий облік тих дітей, у яких цей показник перевищує норму. Під лікарським спостереженням повинні знаходитися діти, чії батьки або родичі страждають на ожиріння. При ранніх формах ожиріння лікар повинен рекомендувати батькам дитини режим харчування і рухової активності, щоб ці форми не стали прогресуючими й ускладненими. Таким чином, профілактика ожиріння в дитячому віці полягає у нормалізації харчування (збалансований вміст основних харчових речовин) і у використанні дозованої лікувальної фізкультури, гімнастики, спорту. Для профілактики ожиріння важливо підвищувати енергетичні витрати організму, стимулювати діяльність ЦНС (різні спортивні навантаження).

Розвиток в Україні ініціативи «Клініка, дружня до молоді». Організація та принципи надання допомоги в «Клініках, дружніх до молоді»

Не менш важливий і психологічний аспект підліткового періоду. Розвиток психіки підлітка характеризується підвищеною емоційністю. Відчуваючи фізичні зміни, підліток намагається поводитись, як доросла людина, виявляє надмірну активність і невиправдану самовпевненість. Об'єктивно він потребує підтримки дорослих, але не визнає цього, що часто спричиняє конфлікти у сім'ї. У підлітковому віці загострюється потреба у дружбі, орієнтація на погляди колективу, компанії, зберігається віра в ідеал. Враховуючи те, що оточення підлітка у більшості випадків не сприяє створенню психічного комфорту, він опиняється у стані підвищеної нервової напруги, що може бути не тільки причиною виникнення конфліктів, а й фактором розвитку багатьох захворювань серцево-судинної, травної, ендокринної систем, а також соціальної дезадаптації та проблем, пов'язаних з нею. Центр/відділення медичної допомоги підліткам та молоді „Клініка, дружня до молоді” (далі – Центр/відділення) надає медичну допомогу підліткам та молоді на засадах Дружнього підходу до молоді і функціонує як підліткове відділення, рекомендованого Всесвітньою організацією охорони здоров'я, Дитячим Фондом ООН (ЮНІСЕФ), основними принципами якого є добровільність, доброзичливість, доступність, конфіденційність, анонімність та неосудливий підхід до відвідувача. Центр/відділення створюється у складі закладів охорони здоров'я державної та комунальної власності або як медичний центр – окремий заклад відповідно до чинного законодавства України. В центрі КДМ працюють наступні спеціалісти: підлітковий лікар; дерматовенеролог; гінеколог; психолог; психотерапевт; психіатр; соціальний працівник. Центр/відділення створюється з метою надання медичної допомоги підліткам віком 14-18 років та молоді віком до 24 років (далі-цільова група) за їх особистим зверненням або за направленням центрів соціальних служб для сім'ї, дітей та молоді, інших лікувально-профілактичних закладів установ, тощо. У своїй діяльності персонал Центру/відділення керується чинним законодавством України, галузевими нормативно-правовими актами, статутом (положенням) закладу охорони здоров'я, цим Положенням та посадовими інструкціями. Керівництво Центром/відділення здійснюється завідувачем, який призначається на посаду та звільняється наказом головного лікаря закладу охорони здоров'я. У своїй роботі завідувач підпорядковується головному лікарю. У разі створення Центру як окремого закладу, керівництво ним здійснюється головним лікарем, який призначається на посаду наказом органу охорони здоров'я. Центр/відділення взаємодіє з центрами соціальних служб для сім'ї, дітей та молоді (далі - ЦСССДМ) на підставі укладених закладом охорони здоров'я угод відповідно до Порядку взаємодії центрів соціальних служб для сім'ї, дітей та молоді із закладами охорони здоров'я щодо надання медичної допомоги та соціальних послуг дітям і молоді, визначеного спільним наказом Міністерства України у справах сім'ї, молоді та спорту та Міністерства охорони здоров'я.

Отже, «Клініка, дружня до молоді» (КДМ) є структурним підрозділом закладу охорони здоров'я і надає медико-соціальну допомогу дітям та молоді з проблем збереження здоров'я на основі «дружнього підходу», який рекомендовано Всесвітньою організацією охорони здоров'я і Дитячим фондом ООН – ЮНІСЕФ. Основним в реалізації ідеології КДМ є надання допомоги підліткам і молоді через розуміння їхніх проблем, спільний пошук шляхів зміни поведінки, спрямованих на збереження здоров'я. Тобто для підлітків та молоді користь від роботи КДМ полягає в тому, що вони здобувають реальну можливість самостійно одержати медичну й психологічну допомогу, інформацію про збереження здоров'я, а отже, легше пройти період дорослішання. Хоча КДМ і є структурним підрозділом медичного закладу, в його роботі існує ряд специфічних особливостей. Суттєва відмінність КДМ від інших медичних закладів полягає в тому, що ця клініка надає не лише медичний, а й психологічний та соціальний комплекс послуг; у діяльності КДМ переважає профілактична спрямованість; КДМ, як структура, реалізує принципи дружнього підходу – добровільності, доброзичливості, доступності, конфіденційності, анонімності та неосудливого ставлення до відвідувача. Поняття «дружній підхід» передбачає не лише доброзичливе і шанобливе ставлення до підлітка, а й реалізацію певних принципів роботи й інформаційно-технічного забезпечення клінік. У зв'язку з цим проводиться навчання медичних, соціальних працівників по спеціально розробленій програмі¹⁰. Мета навчання – сприяння усвідомленню принципів роботи КДМ та формуванню навичок консультування підлітків з питань профілактики ВІЛ.

Загальною метою роботи КДМ є збереження репродуктивного здоров'я, профілактика ВІЛ/СНІДу та формування відповідальної поведінки серед підлітків та молоді щодо власного здоров'я. Саме у підлітковому віці істотно зростає ризик інфікування ІПСШ та виникнення незапланованої вагітності. Для того, щоб бути ефективною, діяльність КДМ повинна бути спрямована на профілактику та лікування захворювань, поява яких пов'язана з ризиковою поведінкою, інформаційний та консультаційний супровід клієнта, створення психологічних комфортних умов, які полегшать проходження лікування, вирішення соціальних і психологічних проблем для кожного клієнта. КДМ мають відігравати істотну роль у популяризації дотестового консультування та тестування на ВІЛ серед молоді.

Слід виділити наступні завдання у діяльності КДМ:

1. забезпечення **комплексної соціально-медичної та психологічної допомоги** підліткам та молоді;
2. надання **інформаційно-консультативних послуг** підліткам і молоді з питань
3. збереження здоров'я, особливо репродуктивного здоров'я та профілактики ВІЛ;
4. **профілактика** ризикової поведінки, особливо щодо інфекцій, які передаються статевим шляхом, включаючи ВІЛ-інфекцію, та непланованої вагітності;
5. **діагностика та лікування** захворювань репродуктивної системи;
6. **соціальний супровід** відвідувачів КДМ, які, крім медичних, отримують психологічні, соціально-педагогічні та юридичні послуги на всіх етапах роботи з ними (за потребою).

Також, завданнями Центру/відділення КДМ є:

1. формування здорового способу життя;
2. збереження репродуктивного здоров'я та підготовка до усвідомленого батьківства;
3. формування відповідальної поведінки в статевих та міжособистісних відносинах;
4. попередження виникнення ризикової поведінки та зменшення впливу її наслідків;
5. проведення добровільного до тестового консультування і тестування на ВІЛ-інфекцію згідно з протоколом;
6. збереження психічного здоров'я, в т.ч. у складних життєвих обставинах;
7. формування навичок, які сприяють збереженню здоров'я, підвищенню рівня інформованості з питань здорового способу життя;
8. консультування дітей, молоді та членів їх сімей;
9. направлення у разі необхідності на обстеження та лікування до інших закладів охорони здоров'я;

10. діагностика та лікування захворювань відповідно до протоколів, затверджених МОЗ України;
11. здійснення організаційно-методичної допомоги закладам охорони здоров'я щодо впровадження соціально-медичних послуг в їх діяльність;
12. проведення круглих столів, семінарів, тренінгів, лекцій тощо із спеціалістами інших служб та відомств;
13. залучення молоді до співпраці здійснюється шляхом участі у розробці та поширенні інформаційно-просвітницьких матеріалів, проведенні навчально-тематичних семінарів, тренінгів, наданні консультативно-інформаційних послуг різним категоріям дітей та молоді (за методом "рівний-рівному").

Медична допомога в Центрі/відділенні надається відвідувачам за умов усвідомленої згоди з урахуванням культурологічних, етнічних та релігійних особливостей на засадах Дружнього підходу до молоді. Медична допомога в Центрі/відділенні надається мультидисциплінарною командою (далі - МДК). Центр/відділення повинен мати окремий вхід. На прийом одного відвідувача виділяється 30 хвилин, незалежно від первинного чи повторного прийому. На інформаційно-просвітницьку роботу виділяється 10 годин на тиждень в межах робочого часу. Інформаційно-ресурсний навчальний центр/відділ (далі – ІРНЦ) створюється як структурний підрозділ Центру/відділення медичної допомоги підліткам та молоді «Клініка, дружня до молоді» (КДМ) або на базі того структурного підрозділу, напрямки діяльності якого збігаються з напрямками діяльності ІРНЦ (Центр здоров'я, Центр СНІДу, Центр планування сім'ї тощо). На посаду лікаря-спеціаліста відповідно до штатного розкладу Центру/відділення/ кабінету медичної допомоги підліткам та молоді „Клініка, дружня до молоді” (далі - лікар-спеціаліст КДМ) призначається спеціаліст з повною вищою освітою (спеціаліст, магістр) за напрямом підготовки «Медицина», спеціальностями "Лікувальна справа" або "Педіатрія", який пройшов спеціалізацію за відповідним фахом (інтернатура, курси спеціалізації), має сертифікат лікаря-спеціаліста, без вимог до стажу роботи і володіє знаннями та навичками щодо застосування Дружнього підходу до молоді. У його обов'язки входить проведення інформаційно-просвітницької роботи з питань формування здорового способу життя; збереження репродуктивного здоров'я та підготовку до усвідомленого батьківства; формування відповідальної поведінки в статевих та міжособистісних відносинах; попередження виникнення ризикової поведінки та зменшення впливу її наслідків; профілактику інфекцій, що передаються статевим шляхом, в тому числі ВІЛ/СНІДу, наркоманії, надання лікувально-діагностичної допомоги відповідно до стандартів та протоколів, затверджених МОЗ України.

Тимчасові стандарти надання медичної допомоги підліткам та молоді (далі - **Тимчасові стандарти**) базуються на характеристиках послуг, дружніх до молоді, рекомендованих Всесвітньою організацією охорони здоров'я (ВООЗ) 2002 р., які:

1. **Рівноправні** – послуги надаються всім, хто їх потребує.
2. **Доступні** – забезпечено легкий доступ до послуг.
3. **Прийнятні** – послуги виправдовують очікування користувачів послуг.
4. **Відповідні** – надається необхідна допомога у найширшому потрібному обсязі.
5. **Ефективні** – надані послуги сприяють позитивним змінам у стані здоров'я та покращують якість життя користувача послуг.

Принципи «дружнього підходу» до молоді, рекомендовані Дитячим фондом ООН (ЮНІСЕФ) та ВООЗ 2002 р.:

Доступність – молоді має реальну можливість отримати послуги через спрощення процедури звернення, максимальне наближення до потреб молоді розкладу роботи, надання безоплатних, комплексних послуг тощо.

Добровільність – створені умови для самостійного свідомого звернення молоді за послугами через інформування, залучення та розбудову мотивації.

Доброчливість – надання послуг молоді побудоване на розумінні й прийнятті вікових особливостей цільової групи, терпимості, повазі, конфіденційності, підтримці у висловленні власної думки та неосудливому ставленні до користувачів послуг.

Конфіденційність – етичний принцип, у відповідності до якого фахівець немає права розголошувати інформацію про клієнта без його згоди. Працівник КДМ забезпечуючи секретність, повинен ознайомити клієнта з обставинами, за яких професійна таємниця не зберігається.

Тимчасові стандарти КДМ:

1. Відповідність внутрішньої політики закладу принципам надання послуг на засадах «дружнього підходу».
2. Забезпечення кадрами та систематична підготовка персоналу на засадах «дружнього підходу».
3. Забезпечення «дружнього підходу».
4. Дотримання конфіденційності та анонімності.
5. Здійснення профілактичної роботи.
6. Надання лікувально-діагностичної допомоги.
7. Забезпечення соціального супроводу та соціальних послуг.
8. Забезпечення комплексності послуг.
9. Участь молоді.

Заклад забезпечує доступність послуг

1. Усі категорії дітей та молоді, незважаючи на національні, релігійні та статеві відмінності, місце проживання, соціальний статус, мають рівний доступ до послуг;
2. малолітнім відвідувачам до 14 років медичні послуги надаються з дозволу батьків, а неповнолітнім відвідувачам від 14 до 18 років – з особистої згоди та з дозволу батьків (опікунів, членів родини) згідно з чинним законодавством; Немедичні послуги (консультування, інформування) надаються з особистої згоди відвідувача;
3. заклад має окремий вхід;
4. заклад має яскраву зрозумілу вивіску;
5. заклад має зручний для відвідувачів розклад роботи та графік прийому спеціалістів;
6. заклад надає послуги за зверненням, шляхом самозапису (журнал самозапису) та за направленням;
7. відвідувачу забезпечується право вибору фахівця (графік прийому спеціалістів);
8. послуги надаються безоплатно або за доступними цінами згідно з чинним законодавством;
9. у закладі є в наявності інформаційний стенд з переліком медичної допомоги, які в ньому надаються, визначено вартість послуг, які надаються, за доступними цінами;
10. відвідувачі володіють інформацією про медико-соціальні послуги, що надаються в закладі (не менше 80% опитаних);
11. заклад активно поширює інформацію про свою діяльність (брошури, буклети, Веб-сторінка, інформаційні ролики тощо);
12. працює телефонна служба для надання інформації щодо відповідних послуг в інших закладах міста.

Наказ МОЗ України № 415 від 19.08.2005 р. Про удосконалення добровільного консультування і тестування на ВІЛ-інфекцію

Особливості консультування підлітків

Права дитини у відношенні до положень тестування на ВІЛ можуть бути чітко окреслені посиланням на 2 комплексні головні принципи Конвенції прав дітей (КПД) від 20 листопада 1989 року, ратифікована 27 лютого 1991 року:

1. дотримання інтересів дитини;
2. право дитини брати участь у прийнятті рішень, що впливають на її життя.

Консультування підлітків проводиться відповідно до розділів 4.2 та 4.3 цього Порядку з урахуванням певних особливостей цієї групи. При консультуванні необхідно обов'язково враховувати специфіку різних вікових груп підлітків, які не є гомогенною групою. Потреби підлітка при консультуванні можуть різнитися в залежності як від віку, рівня його психофізичного розвитку, так і від соціального статусу. Особи цієї вікової групи можуть бути серед всіх груп та категорій, які звернулись за послугами ДКТ, тому при їх консультуванні

необхідно враховувати вимоги відповідних розділів цього Порядку. Специфікою консультування підлітків є те, що відповідно до Закону України "Про запобігання захворюванню на синдром набутого імунodefіциту (СНІД) та соціальний захист населення":

1. медичний огляд неповнолітніх віком до 18 років може проводитись на прохання чи за згодою їх батьків/ законних представників, які мають право бути присутніми при проведенні такого огляду;
2. у разі виявлення ВІЛ-інфекції у неповнолітнього віком до 18 років, працівник закладу охорони здоров'я, в якому проведено медичний огляд, повідомляє про це його батьків або інших законних представників.

Для успішного консультування підлітків необхідна атмосфера довіри, яка буде неможливою у разі авторитарної позиції консультанта, його надмірної повчальності. Консультація може проводитись віч-на-віч з підлітком, за винятком тих випадків, коли він висловлює бажання, щоб його батьки/інші законні представники були присутні під час консультації. Головним при консультуванні дітей підліткового віку є ввічливість, конфіденційність, доброзичливість, неупереджене ставлення до можливих особливостей їх поведінки, тактовність та розуміння, що бесіда на тему сексуальної поведінки може бути складною для підлітка. Потрібно подати інформацію коректно, однак так, щоб вона задовольнила його потреби. Необхідно враховувати розрізнення між хлопцями та дівчатами та те, як вони можуть отримувати та сприймати інформацію.

Під час первинного передтестового консультування необхідно:

1. з'ясувати, що саме непокоїть підлітка, надати йому основні знання про ВІЛ-інфекцію/СНІД та заходи їх профілактики;
2. встановити ставлення підлітка до тестування на ВІЛ, а також визначити, чи проводилось подібне тестування раніше. Якщо так, то з яким результатом;
3. враховуючи, що при отриманні позитивного результату перед підлітком гостро встане проблема, кого повідомити про свій ВІЛ-статус і як це зробити, надати йому допомогу у вирішенні цих питань. Запропонувати йому прийти на післятестове консультування разом з матір'ю, батьком або його іншими законними представниками.

При проведенні первинного післятестового консультування:

1. при негативному результаті тесту зробити наголос про необхідність дотримання заходів профілактики ВІЛ-інфекції;
2. при позитивному результаті тесту консультант, який повідомляє підлітку результат, повинен підтримати в ньому надію, надати йому необхідну психологічну допомогу (враховуючи лабільність нервової системи у підлітків) для попередження негативних наслідків з'ясування позитивного ВІЛ-статусу, в тому числі суїциду, пояснити необхідність використання підлітком засобів профілактики для недопущення поширення ВІЛ, розповісти про його права та обов'язки відповідно до чинного законодавства.

Консультування проводиться у такій послідовності:

Тема	Опис
Роз'яснення стосовно шляхів поширення ВІЛ-інфекції	З'ясувати розуміння підлітком шляхів поширення ВІЛ-інфекції, визначити питання, які він не розуміє, та усунути недостатність знань.
З'ясування причини звернення підлітка за консультуванням та оцінка його ризиків	Запитати про: причини занепокоєння щодо можливості інфікування та звернення за тестуванням; наявність загрози сексуального насилля чи зґвалтування; наявність ВІЛ-інфікованих серед близьких.
З'ясування наявності ризикованої статевої поведінки	Запитати про: кількість та вік сексуальних партнерів; партнерів із груп ризику; досвід гомосексуальних стосунків; використання презервативів. Продемонструвати види презервативів та запропонувати попрактикуватися на муляжі. Обговорити утримання або безпечніші форми контактів.

Визначення наявності інших видів ризикованої поведінки	З'ясувати про вживання наркотиків/алкоголю, причини, частоту та обставини їх використання. Оцінити необхідність лікування залежності.
Визначення ресурсів допомоги	Допомогти визначити дорослого, який надаватиме підтримку при позитивному результаті тесту. Оцінити потребу допомоги від батьків, медичних закладів, правових чи соціальних служб.
Роз'яснення процедури ДКТ	Пояснити процедуру тестування: конфіденційність, значення результатів тесту. Повідомити про юридичні зобов'язання при позитивному результаті тесту.
Підготовка до процедури тестування	Заспокоїти підлітка, допомогти впоратися зі стресом. Домовитися про наступну зустріч.

Таким чином, можна зробити висновок, що медичний огляд на ВІЛ-інфекцію неповнолітні особи віком від 14 до 18 років можуть проходити самостійно, але також такий медичний огляд може проводитися на прохання чи за згодою їх законних представників, які мають право бути присутніми при проведенні такого огляду.

Артеріальна гіпертензія у підлітків — стани, що супроводжуються постійним або періодичним підвищенням АТ протягом 3–6 міс. Нормальним рівнем АТ вважаються значення систолічного та діастолічного тиску менше 90-го перцентиля для відповідного віку, статі та зросту. Нормальний та підвищений тиск у дітей і підлітків (рекомендації Української асоціації кардіологів з профілактики та лікування артеріальної гіпертензії, 2008)

Стать	Вік, роки					
	2	3–5	6–9	10–12	13–15	16–17
	Верхня межа нормального АТ, мм рт. ст.					
Хлопчики						
Низького зросту	104/70	108/70	114/74	122/78	130/80	136/84
Високого зросту	111/73	115/75	121/77	125/81	135/85	140/90
Дівчатка	До 15 років систолічний АТ у дівчаток на 2–3 мм рт. ст. нижчий, ніж у хлопчиків, діастолічний — на 1 мм рт. ст.					Нижчий 130/85

Показники систолічного та діастолічного тиску у межах від 90-го до 95-го перцентилів позначаються як «високий нормальний АТ». Значення АТ, що перевищують 95-й перцентиль, підтверджують наявність артеріальної гіпертензії. До вимірювання АТ дитина протягом 1 год повинна знаходитись у спокійній обстановці, не вживати продуктів, що містять кофеїн, не курити. Вимірювання АТ проводиться після 5-хвилинного відпочинку, не менше 3 разів з інтервалом 2–3 хв. Враховують середні значення 3 вимірювань. При підвищенні АТ вище 95-го перцентиля вимірювання АТ проводиться і на нижніх кінцівках. Епідеміологія. Артеріальна гіпертензія виявляється у 4–18 % дітей і підлітків; у 17–20 % підлітків вона характеризується прогресуючим перебігом і за відсутності своєчасної терапії у 30–40 % випадків трансформується в гіпертонічну хворобу.

Етіопатогенез. У людей зі спадковою схильністю частота артеріальної гіпертензії в 5–6 разів більша. Парність спадкових генів певної ознаки, що надаються кожним із батьків (алелізм), поширюється на гени ангіотензивного гормону, на гени експресії ферменту альдостеронсинтетази й інших біологічно активних речовин, що визначають розвиток артеріальної гіпертензії. Значне підвищення маси тіла (ожиріння), аліментарні фактори (вміст жиру в дієті більше 30 % добової калорійності, кухонна сіль та ін.) сприяють розвитку артеріальної гіпертензії. Гіподинамія, тривале психоемоційне напруження, стресові ситуації можуть відігравати певну роль у розвитку артеріальної гіпертензії. Величина АТ визначається співвідношенням серцевого викиду крові та судинного опору. Якщо при підвищенні однієї складової не відбувається компенсаторного зменшення іншої, то виникає артеріальна гіпертензія. Особливу роль у патогенезі артеріальної гіпертензії відіграє стан ренін-ангіотензин-альдостеронової системи. Ангіотензиноген, що виробляється печінкою під впливом реніну, перетворюється в ангіотензин I. За участі АТФ відбувається перетворення ангіотензину I в ангіотензин II — потужний вазоконстриктор і антидіуретик, який стимулює

синтез інших гормонів (норадреналіну, адреналіну, вазопресину) й альдостерону корою надниркових залоз. Альдостерон сприяє затримці рідини в організмі та втраті калію. Тим же часом, альдостерон посилює оборотну абсорбцію натрію та води в каналцях нирок. Це сприяє збільшенню внутрішньоклітинного вмісту натрію та води у судинній стінці, що призводить до її набухання (набряку). У результаті цього відбувається звуження судин зі збільшенням загального периферичного опору судин. Завдяки активності та підвищеній секреції антидіуретичного гормону збільшується реабсорбція натрію та води. Це призводить до збільшення об'єму циркулюючої крові (ОЦК) та хвилинного об'єму кровообігу. Відсутність балансу між серцевим викидом і загальним периферичним опором судин призводить до збільшення АТ.

Класифікація.

Артеріальна гіпертензія	
Первинну (есенціальна)	Вторинна (симптоматична)
	Нефрогенного генезу: ренопаренхіматозна (гломерулонефрит, інтерстиціальний нефрит, хронічний пієлонефрит, обструктивні уропатії, гостра та хронічна ниркова недостатність, вади розвитку сечової системи, пухлини нирок, ураження нирок при СЗСТ — СЧВ, дерматоміозити
	Реноваскулярна: полікістозна хво-роба, аномалії ниркових судин, тромбоз ниркових вен, системні васкуліти з ураженням нирок — вузликовий поліартеріт, геморагічний васкуліт, синдром Гудпасчера
	кардіального генезу: кардіоваскулярна та гемодинамічна гіпертензія (ВВС — КА та недостатність аортального клапана, ДМШП, повна атріовентрикулярна блокада)
	Ендокринного генезу: цукровий діабет — діабетичний гломерулосклероз, діабетична нефропатія; феохромоцитома, адреногенітальний синдром — гіпертонічна форма; хвороба Іценка — Кушинга; первинний гіперальдостеронізм; гіпертиреоз; хромафінні пухлини надниркових залоз
	Неврологічного генезу: пухлини мозку, травми мозку, енцефаліт з ураженням проміжного мозку, поліомієліт — бульварна форма, психоемоційний стрес.

Клініка та діагностика. Симптоми артеріальної гіпертензії є неспецифічними. Діти можуть скаржитися на головний біль із посиленням наприкінці доби, пов'язане зі зміною положення тіла запаморочення, біль у ділянці серця короткочасного характеру, дратівливість, порушення зору, серцебиття, швидку втомлюваність, носову кровотечу, «дзвін» у вухах. Проте часто підвищення АТ виявляється при проведенні профілактичних оглядів дітей, які не висувають ніяких скарг, тому АТ повинен вимірюватися щороку в усіх дітей.

Стадії артеріальної гіпертензії		
Стадія	Показники	Медичне спостереження
I стадія	АТ у межах 90-го і 95-го перцентилів +5 мм рт. ст. при 2-кратному та повторних вимірюваннях	Динамічне спостереження за дітьми протягом 6 міс. Проведення добового моніторингу АТ;
II стадія	АТ дорівнює 99-му перцентилю і вище +5 мм рт. ст	дітям рекомендоване обстеження та призначення терапії.

Обстеження підлітків із підвищеним АТ включає:

- загальний аналіз крові з тромбоцитами;
- загальний аналіз сечі (протеїнурія, гематурія);
- біохімічні аналізи крові (ліпіди, глюкоза, сечовина, креатинін), калій;
- гормони в крові (ренін, альдостерон, катехоламіни — адреналін, норадреналін, допамін);
- гормони в сечі (катехоламіни);
- УЗД внутрішніх органів, ангіографія ниркових судин, ЕхоКГ.

Ускладненнями артеріальної гіпертензії можуть бути: гіпертонічний криз, інсульт, інфаркт міокарда.

Гіпертонічний криз — це раптове підвищення АТ (систоличного і/або діастолічного вище 95–99-го перцентилів, що характеризується клінічними симптомами порушення функціонального стану життєво важливих органів (гостре порушення мозкового кровообігу, СН та ін.) і/або нейровегетативними реакціями, що потребують невідкладного зниження АТ, але не обов'язково до нормальних величин.

Діагностичні критерії гіпертонічного кризу у дітей:

1. гостре порушення загального стану з порушенням свідомості; блювання, не пов'язане з прийомом їжі;
2. порушення зору (диплопія, «мушки» перед очима;
3. на очному дні — спазм судин сітківки, набряк диска зорового нерва, геморагії);
4. сильний головний біль, запаморочення; блідість, холодний піт; тахікардія, напружений пульс, серцеві тони послаблені (або посилені), систолічний шум на верхівці серця й аорті, порушення ритму та провідності серця, розвиток СН; на ЕКГ — гіпертрофія й ішемія міокарда, перевантаження порожнин серця, порушення ритму та провідності.

Гіпертонічні кризи	
Гіперкінетичні Розвивається на ранніх стадіях артеріальної гіпертензії.	Гострий початок, збудження, вегетативні реакції (тремтіння, серцебиття, потовиділення, червоні плями на шкірі) Тривалість — не більше 3–4 год. Підвищення систолічного АТ, тахікардія. Гіперглікемія, гіперкаліємія (результат підвищеної концентрації адреналіну).
Гіпокінетичні Розвивається у пізніших стадіях хвороби.	Тяжчий і триваліший перебіг (до 4–5 днів). Визначається дуже високий систолічний і діастолічний АТ, більше за рахунок діастолічного (результат підвищеної концентрації норадреналіну, що підвищує периферичний судинний опір). Частіше розвивається тяжка мозкова та кардіальна симптоматика.
Ускладнення	гіпертонічна енцефалопатія, набряк головного мозку (головний біль, порушення свідомості, нудота, блювання, судоми, кома); гостре порушення мозкового кровообігу (осередкові неврологічні симптоми); еклампсія; СН; стенокардія, інфаркт міокарда; розшарування аневризми аорти (сильний біль у грудній клітці, шок); аортальна недостатність.

Лікування артеріальної гіпертензії визначається ступенем підвищення АТ і причиною, що її викликала. Рекомендована низькокалорійна дієта з обмеженням жирів (не більше 30 % добової калорійності), солі (не більше 4–5 г на добу), призначенням продуктів, багатих на калій (печена картопля, родзинки, курага та ін.). Необхідний контроль маси тіла, регулярні фізичні вправи. Заняття фізкультурою обмежуються або забороняються тільки при тяжкій артеріальній гіпертензії і/або патології з боку серця. У дітей без ураження ЦНС, серця, нирок і без супровідної патології АТ необхідно знизити не нижче 95-го перцентиля. При ураженні органів-мішеней і наявності супровідної патології АТ знижують нижче 90-го перцентиля. Медикаментозна терапія артеріальної гіпертензії дітям призначається емпірично. Рекомендуються такі класи препаратів: β-адреноблокатори, інгібітори АПФ, антагоністи кальцію, діуретики. Використовується принцип монотерапії з послідовним призначенням препаратів. Лікування починають з мінімальної дози; до нормалізації АТ дозу можна збільшувати; при отриманні побічних ефектів — знижувати. Монотерапія дітей із гіперкінетичним типом гемодинаміки починається з β-адренолітиків (наприклад атенолол). За відсутності тахікардії використовують інгібітори АПФ (каптоприл, еналаприл), антагоністи кальцію (наприклад ніфедипін). За неефективності монотерапії призначають комбінацію двох препаратів, але з різним механізмом дії. Найефективніше поєднувати β-адреноблокатори з діуретиками. Використовуються антагоністи кальцію або інгібітори АПФ. Лікування гіпертонічного кризу визначається ступенем його тяжкості, наявністю ускладнень. Лікування неускладненого гіпертонічного кризу (АТ вище 95-го перцентиля) проводять амбулаторно. Режим постільний, положення у ліжку з трохи піднятим головним кінцем для забезпечення

прохідності дихальних шляхів. За показаннями використовується оксигенотерапія. Препарати для лікування неускладнених гіпертонічних кризів у підлітків і дорослих (Рекомендації Української асоціації кардіологів, 2008

Препарат	Доза та спосіб застосування
Клонідин 0,01%-й р-н	0,5–2 мл в/м 0,075–0,3 мг per os
Ніфедипін	10–20 мг per os
Каптоприл	12,5–50 мг per os або сублінгвально
Празозин	0,5–2 мг per os
Пропранолол	20–80 мг per os
Дибазол 1%-й р-н	3,0–5,0 мл в/в або 4,0–8,0 в/м
Піроксан 1%-й р-н	2,0–3,0 мл в/м
Діазепам 0,5%-й р-н	1,0–2,0 мл в/м
Фуросемід	40–120 мг per os або в/м
Торасемід	10–100 мг per os або в/м

При внутрішньочерепній гіпертензії (головний біль, блювання) рекомендовані діуретики (1%-й розчин лазиксу дозою 1 мг/кг на добу внутрішньом'язово, внутрішньовенно); при збудженні — седуксен — 0,5%-й розчин дозою 0,1 мл/кг на добу або 0,5 мг/кг внутрішньом'язово. За відсутності ефекту призначається нітропрусид натрію (наніпрус) дозою 0,5–1 мкг/(кг·хв) внутрішньовенно, титровано, під контролем АТ; гідралазин — 0,1–0,5 мг/кг на добу внутрішньовенно або діазоксид — 1 мг/кг на добу внутрішньовенно. Терапія вважається ефективною, якщо АТ у дітей із неускладненим гіпертонічним кризом знижується на 20 %. Ускладнений гіпертонічний криз (підвищення АТ вище 99-го перцентилля, гіпертонічна енцефалопатія, еклампсія, СН та ін.) є показанням для негайної госпіталізації до відділення реанімації або стаціонару інтенсивної терапії. Використовують ті ж самі групи препаратів; терапія вважається ефективною, якщо за перші 12 год АТ знижується на 25 %; у наступні дні — на 25–30 %. Нормалізація АТ відбувається не раніше 3–4 днів. Профілактика включає дотримання правильного режиму дня, достатній за часом сон, раціональне харчування, регулярні фізичні вправи, щорічний контроль АТ (за необхідності частіше), особливо у підлітків і у дітей із ризиком розвитку артеріальної гіпертензії.

5. Матеріали методичного забезпечення заняття

А. Тести

- Головна функціональна одиниця підрозділу профілактичної роботи дитячої поліклініки:
 - Кабінет здорової дитини
 - Кабінет педіатра
 - Кабінет щеплень
 - Кабінети спеціалістів
 - Маніпуляційний кабінет
- При оцінці підлітків звертають увагу на психічне здоров'я. Що не властиво для дітей раннього підліткового періоду?
 - Незалежність у спілкуванні
 - Перепади настрою
 - Конкретне мислення
 - Група підтримки однолітків
 - Потреба в усамітненні
- У середині підліткового періоду основним психологічним моментом виступає:
 - Підтримка ровесників
 - Статеве дозрівання
 - Приклад дорослих
 - Перепади настрою
 - Успіхи у школі
- Підлітковий кабінет обслуговує контингент дітей у віці:
 - 0-14 років включно

- B. 10-14 років включно
 - C. 7-17 років включно
 - D. 15-17 років включно
 - E. 14-18 років включно
5. Основним медичним документом на амбулаторно-поліклінічному етапі для дитини віком до 14 років є:
- A. історія розвитку дитини (форма 112/0)
 - B. консультативний висновок спеціаліста (форма 028/0)
 - C. медична карта амбулаторного хворого (форма 025/о)
 - D. талон амбулаторного пацієнта (форма 025-6/о)
 - E. рецепт (Ф-1)
6. Основним медичним документом на амбулаторно-поліклінічному етапі для дитини віком 15-17 років є:
- A. історія розвитку дитини (форма 112/0)
 - B. консультативний висновок спеціаліста (форма 028/0)
 - C. медична карта амбулаторного хворого (форма 025/о)
 - D. талон амбулаторного пацієнта (форма 025-6/о)
 - E. рецепт (Ф-1)
7. Відповідно до схеми обов'язкових медичних профілактичних оглядів дитячого населення діти у віці 12-14 років 1 раз на рік оглядаються:
- A. хірургом
 - B. психологом
 - C. стоматологом
 - D. гінекологом
 - E. психіатром
8. Рентгенівським профілактичним обстеженням підлягають особи у віці:
- A. від 10 років
 - B. від 12 років
 - C. від 14 років
 - D. від 15 років
 - E. від 17 років
9. Згідно з чинним законодавством України не можуть проходити медичний огляд самостійно діти віком до:
- A. 10 років
 - B. 12 років
 - C. 14 років
 - D. 15 років
 - E. 17 років
10. Під час збору анамнезу у підлітка лікар повинен окреслити наступні питання, пов'язані зі сферами підвищеного ризику, крім:
- A. сексуальна активність
 - B. якість навчання в школі
 - C. вживання наркотиків
 - D. користування контрацептивами
 - E. вживання алкоголю
11. У статеву формулу дівчат входять наступні ознаки, крім:
- A. менструальна функція
 - B. розвиток молочних залоз
 - C. ріст волосся на лобку
 - D. відкладання жиру на стегнах
 - E. ріст волосся у пахвах
12. Інтегральним показником при оцінці статевого розвитку хлопчиків є:
- A. бал статевого розвитку

- B. індекс маскулізації
 - C. індекс гармонійності
 - D. індекс маси тіла
 - E. біологічна зрілість
13. Статевий розвиток дівчини 17 років, що відповідає віку, описується наступною статевою формулою:
- A. $Ma1 P1 Ax1 Me0$
 - B. $Ma2 P2 Ax1 Me1$
 - C. $Ma5 P5 Ax4 Me4$
 - D. $Ma4 P4 Ax3 Me2$
 - E. $Ma3 P3 Ax3 Me3$
14. Першою ознакою статевого дозрівання у хлопчиків є:
- A. Розвиток лобкового оволосіння
 - B. Пігментація калитки
 - C. Збільшення розмірів яєчок
 - D. Розвиток головки пеніса
 - E. Зміна тембру голоса
15. При оцінці статевого розвитку хлопчиків шляхом визначення індексу маскулізації використовують наступний прилад:
- A. тонометр
 - B. ростомір
 - C. каліпер
 - D. флюорограф
 - E. тестомір
16. Раціональне харчування для дітей підліткового віку – це дотримання основних принципів харчування, крім:
- A. дотримання балансу енергії;
 - B. співвідношення харчових речовин
 - C. принцип роздільного харчування
 - D. виконання режиму харчування.
 - E. достатній питний режим
17. Нормальним співвідношенням білків, жирів, вуглеводів у раціоні підлітка вважається:
- A. 1:1:4
 - B. 1:3:6
 - C. 1:2:5
 - D. 1:1:6
 - E. 3:3:4
18. Добова потреба в енергії дитини в пубертатному періоді на 1 кг ваги на добу складає:
- A. 120 ккал
 - B. 100 ккал
 - C. 80 ккал
 - D. 50 ккал
 - E. 30 ккал
19. Дівчина 16 років скаржиться на надмірну масу тіла. Апетит підвищений, любить вироби з борошна, солодощі. Спадковість за материнською лінію обтяжена. Об'єктивно: зріст – 168 см, маса тіла – 85 кг (>95 центиля), розподіл підшкірно-жирового шару рівномірний, шкірні покриви чисті, блідо-рожеві. Статевий розвиток згідно віку. Щитоподібна залоза не збільшена. Препарати з якої групи треба призначити в першу чергу?
- A. Ферментативні препарати
 - B. Полівітамінні препарати
 - C. Тиреоїдні препарати
 - D. Жовчогінні препарати

Е. Анорексигенні препарати

20. Загальною метою роботи «клініки, дружньої до молоді» з підлітками та молоддю щодо збереження здоров'я є все, крім:

- А. збереження репродуктивного здоров'я,
- В. профілактика ВІЛ/СНІДу
- С. пластична хірургія
- Д. формування відповідальної поведінки
- Е. психологічна корекція

А. Інформацію, необхідну для формування знань - умінь можна знайти в літературних джерелах

а. основна:

1. Аряєв М.Л. Педіатрія: навчальний посібник у 2 томах / М.Л. Аряєв, Н.В. Котова, Н.Ю. Горностаєва [та ін.] // Одеса: Фенікс, 2014. – 659 с.

б. додаткова:

1. Педіатрія : національний підручник : у 2 т. / Н. Г. Гойда, Р. О. Моїсеєнко, Л. І. Чернишова [та ін.] ; за ред. В. В. Бережного ; Асоціація педіатрів України. – К. : Сторожук О. В., 2013. – Т. 1. – 1037 с.

2. Майданник В.Г., Бутиліна О.В. Клінічна діагностика в педіатрії. К.: «Дорадо-друк», 2012.- 286 с.

3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 03.04.2008 № 177 «Про деякі заходи щодо вдосконалення надання амбулаторно-поліклінічної допомоги дітям»

4. Про затвердження Протоколу діагностики та лікування захворювань за розділом «Дитяча ендокринологія» (Наказ МОЗ України № 254). – Київ, 2006. – 90 с.

5. Про удосконалення амбулаторно-поліклінічної допомоги дітям в Україні (Наказ МОЗ України №434 від 29.11.2002 р.).

6. Про удосконалення організації надання медичної допомоги підліткам та молоді (Наказ МОЗ України №383 від 02.06.2009 р.).

7. Про затвердження Тимчасових стандартів надання медичної допомоги підліткам та молоді (Наказ МОЗ України №382 від 02.06.2009 р.).

8. Про удосконалення організації медичної допомоги дітям підліткового віку (Наказ МОЗ України № 465 від 12.12.2002 р.).

9. Надання медико-соціальних послуг дітям та молоді на основі дружнього підходу (методичні рекомендації) / За ред. Голоцван О.А., Осташко С.І. – Київ, 2008.–180 с.

10. Рівень і тенденції поширення тютюнокуріння, вживання алкоголю та наркотичних речовин серед учнівської молоді України / О.М.Балакірева, Т.В.Бондар, Н.О.Рингач та ін. – К.: УІСД ім. О.Яременка, 2008. – 152 с.

Стадії гіпертензії у дітей

Стадія гіпертензії	Визначення	Тактика
Гіпертензія «білого халата»	АТ >95 центиля при огляді лікарем, але нормальний в звичайних умовах	Амбулаторне моніторування
Прегіпертензія	Середній САТ або ДАТ 90-94 центиля у дітей; $\geq 120/80$ мм рт.ст у підлітків	Спостереження
I стадія	Середній САТ або ДАТ ≥ 95 центиля	Необхідність додаткового обстеження
II стадія	Середній САТ або ДАТ більше ніж на 5 мм рт.ст вищий 95 центиля	Невідкладне додаткове обстеження із призначенням медикаментозної терапії
АГ, що потребує	Середній САТ або ДАТ більше ніж на 5 мм рт.ст вищий 95 центиля із наявністю клінічних симптомів	Госпіталізація для лікування АГ

невідкладної допомоги		
-----------------------	--	--

Дифереційна діагностика колапсів

Ознаки	Симпатотонічний	Ваготонічний	Паралітичний
Поведінка	Збудження	Адинамія, заторможеність	Гіпорексія адинамія
Свідомість	Збережена	Збережена	Втрачена
Шкіра	Бліда, мармурова, холодна	Мармурова, сіра, акроціаноз	Синюшні плями на тулубі, кінцівках
Температура тіла	Підвищена	Підвищена	Нижче норми
ЧСС	Тахікардія	Брадикардія	Брадикардія
Пульс	Норма	Слабкий	Нитковидний
АТ	Норма або підвищений	Різко падає	Падає до критичних цифр
Дихання	Нормальне	Шумне, часте	Брадпное, періодичне Чейна-Стокса
Сечовиділення	Нормальне	Олігурія	Анурія
Тонус м'язів	Підвищений	Знижений	Значно знижений

6. Матеріали для самоконтролю за якістю підготовки.

А. Питання для самоконтролю.

- a. Порядок проведення обов'язкових профілактичних медичних оглядів дітей підліткового віку.
- b. Основні накази МОЗ України, що регламентують надання медичної та соціально-психологічної допомоги підліткам. Структура та зміст основних наказів МОЗ України, що регламентують роботу амбулаторно-поліклінічної ланки надання медичної допомоги дітям (накази МОЗ України № 465 від 12.12.2002 р., №№ 382 та 383 від 02.06.2009 р.).
- c. Особливості суб'єктивного та об'єктивного обстеження підлітків
- d. Закономірності статевого дозрівання.
- e. Оцінка статевого розвитку.
- f. Репродуктивне здоров'я підлітків.
- g. Раціональне харчування дітей підліткового віку. Профілактика ожиріння, цукрового діабету.
- h. Розвиток в Україні ініціативи «Клініка, дружня до молоді».
- i. Організація та принципи надання допомоги в «Клініках, дружніх до молоді»
- j. Медико-психологічне консультування осіб підліткового віку.
- k. Особливості консультування підлітків щодо розповсюдження та профілактики ВІЛ-інфекції

В. Тести для самоконтролю:

1. Головна функціональна одиниця підрозділу профілактичної роботи дитячої поліклініки:

- В. Кабінет здорової дитини
- С. Кабінет педіатра
- Д. Кабінет щеплень
- Е. Кабінети спеціалістів
- Ф. Маніпуляційний кабінет

2. При оцінці підлітків звертають увагу на психічне здоров'я. Що не властиво для дітей раннього підліткового періоду?

- А. Незалежність у спілкуванні
- В. Перепади настрою
- С. Конкретне мислення

- D. Група підтримки однолітків
 - E. Потреба в усамітненні
- 3. У середині підліткового періоду основним психологічним моментом виступає:**
- A. Підтримка ровесників
 - B. Статеве дозрівання
 - C. Приклад дорослих
 - D. Перепади настрою
 - E. Успіхи у школі
- 4. Підлітковий кабінет обслуговує контингент дітей у віці:**
- A. 0-14 років включно
 - B. 10-14 років включно
 - C. 7-17 років включно
 - D. 15-17 років включно
 - E. 14-18 років включно
- 5. Основним медичним документом на амбулаторно-поліклінічному етапі для дитини віком до 14 років є:**
- A. історія розвитку дитини (форма 112/0)
 - B. консультативний висновок спеціаліста (форма 028/0)
 - C. медична карта амбулаторного хворого (форма 025/о)
 - D. талон амбулаторного пацієнта (форма 025-6/о)
 - E. рецепт (Ф-1)
- 6. Основним медичним документом на амбулаторно-поліклінічному етапі для дитини віком 15-17 років є:**
- A. історія розвитку дитини (форма 112/0)
 - B. консультативний висновок спеціаліста (форма 028/0)
 - C. медична карта амбулаторного хворого (форма 025/о)
 - D. талон амбулаторного пацієнта (форма 025-6/о)
 - E. рецепт (Ф-1)
- 7. Відповідно до схеми обов'язкових медичних профілактичних оглядів дитячого населення діти у віці 12-14 років 1 раз на рік оглядаються:**
- A. хірургом
 - B. психологом
 - C. стоматологом
 - D. гінекологом
 - E. психіатром
- 8. Рентгенівським профілактичним обстеженням підлягають особи у віці:**
- A. від 10 років
 - B. від 12 років
 - C. від 14 років
 - D. від 15 років
 - E. від 17 років
- 9. Згідно з чинним законодавством України не можуть проходити медичний огляд самостійно діти віком до:**
- A. 10 років
 - B. 12 років
 - C. 14 років
 - D. 15 років
 - E. 17 років
- 10. Під час збору анамнезу у підлітка лікар повинен окреслити наступні питання, пов'язані зі сферами підвищеного ризику, крім:**
- A. сексуальна активність
 - B. якість навчання в школі
 - C. вживання наркотиків

- D. користування контрацептивами
- E. вживання алкоголю

11. У статеву формулу дівчат входять наступні ознаки, крім:

- A. менструальна функція
- B. розвиток молочних залоз
- C. ріст волосся на лобку
- D. відкладання жиру на стегнах
- E. ріст волосся у пахвах

12. Інтегральним показником при оцінці статевого розвитку хлопчиків є:

- 13. бал статевого розвитку
- 14. індекс маскулінізації
- 15. індекс гармонійності
- 16. індекс маси тіла
- 17. біологічна зрілість

С. Задачі для самоконтролю:

Задача 1. Дівчина 16 років скаржиться на надмірну масу тіла, підвищену втомлюваність, періодичний біль в правому підребер'ї, що посилюється після прийому їжі. Апетит підвищений, любить вироби з борошна, солодощі. Маса тіла помітно збільшилась за останні два роки. Спадковість за материнською лінію обтяжена. Об'єктивно: зріст – 168 см, маса тіла – 70 кг, розподіл підшкірно-жирового шару рівномірний, шкірні покрови чисті, блідо-рожеві. Серцеві тони ритмічні, ослаблені. Дихання везикулярне. Живіт м'який, не болючий. Статевий розвиток в нормі. Щитоподібна залоза не збільшена. Індекс ОТ/ОБ=0,6.

Дайте оцінку фізичного розвитку дівчини-підлітка. Розрахуйте індекс маси тіла. Оцініть тип ожиріння. Який основний метод корекції маси тіла?

7. Матеріали для аудиторної самостійної підготовки.

Перелік учбових практичних завдань, які необхідно виконати під час практичних занять.

Зібрати анамнез, виділити дані, які свідчать про захворювання.

Виявити найбільш інформативні ознаки захворювання під час об'єктивного та лабораторно-інструментального обстеження хворого.

Встановити клінічний діагноз за сучасною класифікацією.

Інструктивні матеріали для оволодіння професійними вміннями та навичками.

Методика виконання роботи, етапи виконання

Оцінити отримані дані анамнезу життя та хвороби, виділити фактори ризику

Провести клінічне обстеження хворого.

Скласти план додаткового обстеження.

Оцінити результати лабораторно-інструментального обстеження.

Сформулювати клінічний діагноз згідно з класифікацією.

Призначити лікування, що є адекватним для конкретної ситуації

Матеріали для самоконтролю оволодіння знаннями, вміннями, навичками

Задача У хлопчика 12 років зріст 137 см, вага – 31,5 кг. Статевий розвиток: на лобку, в аксиллярній ділянці волосся відсутнє, статевий член, яечка та калитка дитячі. Оцініть фізичний розвиток дитини, використовуючи сигмальні таблиці оцінки фізичного розвитку. Оцініть статевий розвиток хлопчика.

Тести

1. Статевий розвиток дівчини 17 років, що відповідає віку, описується наступною статевою формулою:

- A. Ma1 P1 Ax1 Me0
- B. Ma2 P2 Ax1 Me1
- C. Ma5 P5 Ax4 Me4
- D. Ma4 P4 Ax3 Me2
- E. Ma3 P3 Ax3 Me3

2. Першою ознакою статевого дозрівання у хлопчиків є:

- A. Розвиток лобкового оволосіння

- В. Пігментація калитки
 - С. Збільшення розмірів яєчок
 - Д. Розвиток головки пеніса
 - Е. Зміна тембру голоса
3. При оцінці статевого розвитку хлопчиків шляхом визначення індексу маскулінізації використовують наступний прилад:
- А. тонометр
 - В. ростомір
 - С. каліпер
 - Д. флюорограф
 - Е. тестомір
16. Рациональне харчування для дітей підліткового віку– це дотримання основних принципів харчування, крім:
- А. дотримання балансу енергії;
 - В. співвідношення харчових речовин
 - С. принцип роздільного харчування
 - Д. виконання режиму харчування.
 - Е. достатній питний режим
4. Нормальним співвідношенням білків, жирів, вуглеводів у раціоні підлітка вважається: +
- А. 1:1:4
 - В. 1:3:6
 - С. 1:2:5
 - Д. 1:1:6
 - Е. 3:3:4
5. Добова потреба в енергії дитини в пубертатному періоді на 1 кг ваги на добу складає:
- А. 120 ккал
 - В. 100 ккал
 - С. 80 ккал
 - Д. 50 ккал
 - Е. 30 ккал
6. Дівчина 16 років скаржиться на надмірну масу тіла. Апетит підвищений, любить вироби з борошна, солодощі. Спадковість за материнською лінію обтяжена. Об'єктивно: зріст – 168 см, маса тіла – 85 кг (>95 центиля), розподіл підшкірно-жирового шару рівномірний, шкірні покрови чисті, блідо-рожеві. Статевий розвиток згідно віку. Щитоподібна залоза не збільшена. Препарати з якої групи треба призначити в першу чергу?
- А. Ферментативні препарати
 - В. Полівітамінні препарати
 - С. Тиреоїдні препарати
 - Д. Жовчогінні препарати
 - Е. Анорексігенні препарати
7. Загальною метою роботи «клініки, дружньої до молоді» з підлітками та молоддю щодо збереження здоров'я є все, крім:
- А. збереження репродуктивного здоров'я,
 - В. профілактика ВІЛ/СНІДу
 - С. пластична хірургія
 - Д. формування відповідальної поведінки
 - Е. психологічна корекція

Тема лабораторного заняття №22: Невідкладні стани при дії зовнішніх чинників у дітей.

1. Актуальність теми

- A. Невідкладні стани у дітей, що виникають внаслідок дії зовнішніх чинників, є однією з провідних причин дитячої смертності та інвалідності у світі. Зважаючи на їхню непередбачуваність і серйозність, своєчасне розпізнавання та надання першої допомоги має вирішальне значення для збереження життя та здоров'я дитини.
- B. До найбільш поширених і небезпечних зовнішніх чинників належать:
- C. Потрапляння стороннього тіла в дихальні шляхи, що може призвести до асфіксії, вимагає швидких дій для забезпечення прохідності дихальних шляхів.
- D. Укуси комах і змії, які можуть спричинити алергічні реакції, анафілактичний шок чи інтоксикацію організму.
- E. Ураження електричним струмом, яке супроводжується ризиком порушення серцевої діяльності та термічними ушкодженнями.
- F. Опіки, включаючи термічні, хімічні та сонячні, що призводять до пошкодження шкірних покривів і тканин різного ступеня тяжкості.
- G. Отруєння лікарськими засобами та побутовою хімією, що є особливо небезпечним через високу токсичність і швидкість розвитку симптомів.
- H. Хімічні опіки борщівником, які можуть спричинити важкі ураження шкіри та слизових оболонок, особливо при контакті з сонячним світлом.
- I. Поширеність цих станів обумовлена зростаючою урбанізацією, легким доступом до потенційно небезпечних речовин і предметів, а також недостатньою обізнаністю батьків та опікунів про профілактичні заходи та першу допомогу.
- J. Вивчення цієї теми є надзвичайно важливим для вдосконалення підготовки медичних працівників, проведення освітніх програм серед населення та розробки ефективних методів профілактики й лікування невідкладних станів у дітей.

2. Цілі заняття

A. Загальні цілі:

Ознайомити студентів із основними причинами, механізмами розвитку, клінічними проявами та наслідками невідкладних станів у дітей, викликаних дією зовнішніх чинників. Розвинути здатність оперативно діагностувати та надавати невідкладну допомогу при таких станах. Забезпечити розуміння профілактичних заходів для запобігання виникненню подібних станів у дітей.

B. Виховні цілі:

Сформувати відповідальне ставлення до своєчасного надання допомоги дітям у критичних ситуаціях. Розвивати гуманізм, емпатію та чуйність у майбутніх медичних працівників при роботі з дітьми та їхніми сім'ями. Виховувати увагу до профілактичної роботи, спрямованої на попередження зовнішніх травм і отруєнь серед дитячого населення. Зміцнювати психологічну готовність до роботи в стресових ситуаціях, що потребують оперативного реагування.

C. Конкретні цілі:

Розпізнати клінічні прояви різних невідкладних станів у дітей, зокрема:
асфіксії через потрапляння стороннього тіла в дихальні шляхи;
алергічних реакцій чи інтоксикації при укусах комах і змії;
ураження електричним струмом;
термічних та хімічних опіків, зокрема борщівником;
отруєнь лікарськими засобами та побутовою хімією.
Відпрацювати алгоритми надання першої медичної допомоги, зокрема:
виконання прийому Геймліха для видалення сторонніх тіл;
обробки місць укусів і ран;
дій при ураженні струмом, термічних та хімічних опіках;
проведення дезінтоксикаційної терапії.

Навчити:

правильно оцінювати тяжкість стану дитини;
визначати показання до госпіталізації чи лікування вдома;
працювати в команді під час надання екстреної допомоги.
Ознайомити з сучасними національними та міжнародними протоколами з надання невідкладної допомоги дітям.
Забезпечити формування навичок профілактичної бесіди з батьками щодо уникнення небезпечних ситуацій.

D. На підставі теоретичних знань за темою:

а. **Вміти:**

- A. Розпізнавати невідкладні стани у дітей, викликані зовнішніми чинниками;
- Б. визначати ознаки асфіксії при потрапленні стороннього тіла в дихальні шляхи;
- В. розпізнавати алергічні реакції та інтоксикацію після укусів комах і змій;
- Г. ідентифікувати ступінь ураження при електротравмах;
- Д. оцінювати тяжкість опіків (термічних, хімічних, хімічного опіку борщівником);
- Е. визначати симптоми отруєння лікарськими засобами та побутовою хімією.

Швидко оцінювати стан дитини за основними клінічними показниками: рівнем свідомості, прохідністю дихальних шляхів, станом кровообігу, наявністю шоківих чи інших загрозливих станів.

Виконувати алгоритми надання невідкладної допомоги залежно від ситуації.

Практичні навички, які потрібно опанувати:

Невідкладна допомога при асфіксії:

1. правильне виконання прийому Геймліха;
2. проведення реанімаційних заходів (штучна вентиляція легень, непрямий масаж серця) при зупинці дихання чи серця.

Допомога при укусах комах і змій:

1. первинна обробка рани;
2. правильне накладання джгута чи пов'язки для обмеження розповсюдження отрути;
3. проведення заходів профілактики анафілактичного шоку.

Дії при ураженні струмом:

безпечне звільнення дитини від дії електроструму;
оцінка стану серцево-судинної та дихальної системи;
проведення серцево-легеневої реанімації, якщо необхідно.

Обробка опіків:

1. визначення ступеня ураження;
2. охолодження термічних опіків;
3. накладання стерильних пов'язок;
4. дії при хімічних опіках, зокрема від борщівника (ретельне очищення шкіри, обробка антисептиками, запобігання контакту з сонячними променями).

Надання допомоги при отруєннях:

визначення типу отруєння (лікарські засоби, побутова хімія);
виклик блювоти (якщо це дозволено за станом і видом отрути);
введення ентеросорбентів;
підготовка до транспортування дитини у спеціалізований медичний заклад.

Комунікація з батьками:

надання рекомендацій щодо профілактики травм і отруєнь;
роз'яснення дій у випадку екстреної ситуації до прибуття медиків.

Робота з обладнанням та інструментами:

використання базових реанімаційних засобів (амбу, киснева маска);

робота з аптечкою першої допомоги.

4. Матеріали до аудиторної самостійної підготовки – міждисциплінарна інтеграція

дисципліна	Знати та вміти
Анатомія	<ul style="list-style-type: none"> - Будова дихальних шляхів, шкіри, серцево-судинної та нервової систем. - Визначати локалізацію ушкодження чи ураження; - Особливості будови дитячого організму (анатомічні та функціональні). - Враховувати анатоμο-фізіологічні особливості у наданні допомоги.
Фізіологія	<ul style="list-style-type: none"> - Нормальні показники роботи дихальної, серцево-судинної та нервової систем. - Оцінювати стан дитини за фізіологічними показниками (ЧСС, дихання, артеріальний тиск).
Патофізіологія	<ul style="list-style-type: none"> - Механізми розвитку гіпоксії, алергічних реакцій, шоку, опікової хвороби та інтоксикацій. - Виявляти патологічні зміни у стані дитини;
Фармакологія	<ul style="list-style-type: none"> - Препарати для невідкладної допомоги (адреналін, антигістамінні, сорбенти, протишокові засоби). - Розраховувати дозу лікарських засобів відповідно до віку та ваги дитини.
Біохімія	<ul style="list-style-type: none"> - Властивості токсичних речовин (побутова хімія, ліки, токсини комах і змій). - Застосовувати основи детоксикації та нейтралізації токсинів.
Мікробіологія та імунологія	<ul style="list-style-type: none"> - Ризики інфікування ран після укусів чи опіків; механізми алергічних реакцій. - Обробляти рани стерильно, запобігати інфекційним ускладненням.
Безпека життєдіяльності	<ul style="list-style-type: none"> - Алгоритми дій при ураженні струмом, опіках, контакті з токсичними речовинами. - Правильно діяти в небезпечних ситуаціях, забезпечувати безпеку для себе та оточуючих.
Педіатрія	<ul style="list-style-type: none"> - Особливості невідкладних станів у дітей (асфіксія, алергії, опіки, отруєння). - Швидко оцінювати стан дитини, застосовувати дитячі протоколи допомоги.
Хірургія	<ul style="list-style-type: none"> - Типи ран, опіків і їхня класифікація. - Накладати пов'язки, обробляти рани, оцінювати показання до хірургічного втручання.
Екстрена медицина	<ul style="list-style-type: none"> - Основні алгоритми надання допомоги (BLS, PALS). - Проводити базові реанімаційні заходи (непрямий масаж серця, ШВЛ, прийом Геймліха). Токсикологія - Симптоматика отруєнь лікарськими засобами та побутовою хімією. - Виявляти тип отруєння, надавати первинну допомогу, застосовувати сорбенти.
Токсикологія	<ul style="list-style-type: none"> - Симптоматика отруєнь лікарськими засобами та побутовою хімією. - Виявляти тип отруєння, надавати первинну допомогу, застосовувати сорбенти.
Гігієна	<ul style="list-style-type: none"> - Методи профілактики травм і отруєнь у дітей. - Проводити бесіди з батьками щодо профілактичних заходів та безпеки в побуті.

5.Зміст теми:

Потрапляння стороннього тіла у дихальні шляхи

1. Діагностика

1.1 Анамнез:

Раптовий початок кашлю, задишки, хрипів.

Вказівки на вдихання предмета чи їжі.

1.2 Фізикальне обстеження:

Ознаки неповної або повної обструкції дихальних шляхів:

Ціаноз, утруднене дихання, відсутність голосу.

Свистячі звуки, ослаблення або відсутність дихальних шумів (під час аускультатції).

1.3 Інструментальні методи:

Рентгенографія грудної клітки: для виявлення сторонніх тіл або непрямого ознаку обструкції (гіповентиляція, ателектаз).

Бронхоскопія: підтвердження та видалення стороннього тіла.

2. Невідкладна допомога залежно від стану пацієнта

2.1 Неповна обструкція дихальних шляхів (дитина може кашляти, дихати):

Заохочувати кашель.

Не втручатися, якщо дихання та кашель ефективні.

2.2 Повна обструкція дихальних шляхів (дитина не може кашляти, говорити чи дихати):

Дітям до 1 року:

Покласти дитину обличчям донизу на передпліччя, підтримуючи голову.

Виконати 5 ударів долонею між лопатками.

Якщо стороннє тіло не вийшло, перевернути дитину обличчям догори.

Виконати 5 компресій грудної клітки (натискання на нижню частину груднини).

Повторювати до виходу стороннього тіла або втрати свідомості.

Дітям старше 1 року:

Виконати прийом Геймліха:

Стати позаду дитини, обхопити тулуб руками.

Розташувати стиснутий кулак між пупком і мечоподібним відростком.

Виконати 5 швидких натискань у напрямку вгору.

Повторювати до звільнення дихальних шляхів або втрати свідомості.

2.3 Непритомна дитина:

Покласти дитину на спину на тверду поверхню.

Перевірити прохідність дихальних шляхів:

Виконати мануальну маніпуляцію (видалення видимих сторонніх тіл пальцями).

Розпочати серцево-легеневу реанімацію (СЛР):

30 компресій грудної клітки / 2 вдихи (усі вікові групи).

Кожен цикл перевіряти прохідність дихальних шляхів.

3. Лікування у медичному закладі

Бронхоскопія (жорстка або гнучка):

Видалення стороннього тіла.

Оцінка стану слизової оболонки дихальних шляхів.

Киснева терапія:

При ознаках гіпоксії або дихальної недостатності.

Протизапальна терапія:

Кортикостероїди (за потреби) для зменшення набряку.

Антибіотики:

За показаннями при приєднанні інфекційного процесу.

4. Профілактика

Освітня робота з батьками щодо ризиків:

Уникати дрібних предметів та небезпечної їжі (горіхи, виноград) для дітей раннього віку.

Використання безпечних іграшок для відповідного віку.

Навчання прийому Геймліха та інших алгоритмів допомоги для батьків.

Укуси комах у дітей

1. Оцінка стану дитини

1.1 Збір анамнезу:

Місце укусу.

Час укусу.

Симптоми: біль, набряк, свербіж, задишка, висип, слабкість, втрата свідомості.

Наявність алергії або анафілактичних реакцій в анамнезі.

1.2 Огляд дитини:

Оцінка місцевих симптомів (почервоніння, набряк, сліди від укусу).

Загальні симптоми (утруднене дихання, висип, тахікардія, гіпотонія).

Визначення ступеня тяжкості реакції:

Локальна реакція: біль, почервоніння, набряк у зоні укусу.

Системна реакція: висип, свербіж, загальне нездужання.

Анафілаксія: задишка, набряк Квінке, артеріальна гіпотензія.

2. Невідкладна допомога

2.1 Легка локальна реакція (почервоніння, біль, свербіж):

Видалити жало (якщо укус бджоли):

Обережно зішкребти жало тупим предметом (не стискати).

Промити уражену ділянку:

Використовувати мило і прохолодну воду.

Застосувати холодний компрес:

Прикласти до місця укусу на 10-15 хвилин для зменшення набряку та болю.

Антигістамінні засоби:

Перорально (наприклад, лоратадин або цетиризин).

Місцево (креми з антигістамінним або протизапальним ефектом).

Знеболювальні засоби:

За потреби (ібупрофен, парацетамол).

2.2 Помірна системна реакція (висип, свербіж, набряк обличчя):

Антигістамінні препарати:

Перорально або внутрішньом'язово (димедрол, супрастин).

Кортикостероїди:

Преднізолон внутрішньом'язово або внутрішньовенно (за показаннями).

Спостереження:

Контроль загального стану дитини.

2.3 Тяжка системна реакція / анафілаксія:

Екстрені дії:

Негайно викликати швидку допомогу.

Адреналін:

Внутрішньом'язово у передньолатеральну частину стегна (0,01 мг/кг, максимальна доза 0,3 мг).

Повторне введення кожні 5-15 хвилин, якщо стан не покращується.

Киснева терапія:

Маска або назальна канюля.

Антигістамінні препарати:

Внутрішньом'язово (димедрол, супрастин).

Кортикостероїди:

Преднізолон внутрішньовенно або внутрішньом'язово (1-2 мг/кг).

Інфузійна терапія:

Для корекції артеріального тиску (фізіологічний розчин, рідини для відновлення об'єму).

3. Подальше лікування в медичному закладі

Спостереження за дитиною протягом 24 годин після анафілаксії.

Контроль розвитку пізньої фази алергічної реакції.

Призначення курсів антигістамінних препаратів та кортикостероїдів.

4. Профілактика

Освітні заходи для батьків: уникання місць скупчення комах, використання репелентів, носіння закритого одягу.

Навчання батьків щодо дій у випадку укусу.

Забезпечення дітей з алергією на комах автоінжекторами адреналіну (ЕпіПен).

Укус змії у дітей: клінічні ознаки, діагностика та невідкладна допомога

1. Клінічні ознаки

1.1 Місцеві прояви:

Біль, почервоніння, набряк у місці укусу.

Наявність слідів від укусів зубів (2 ранки або більше).

Синці, утворення пухирів із серозним чи кров'янистим вмістом.

1.2 Системні прояви (залежно від типу змії):

Нейротоксична дія:

Задишка, порушення мови, слабкість.

Опущення повік, параліч дихальних м'язів.

Гемотоксична дія:

Кровоточивість (з ясен, носа, ран).

Зниження артеріального тиску, шок.

Інші системні прояви:

Нудота, блювання, болі у животі.

Сплутаність свідомості, судоми.

2. Діагностика

2.1 Анамнез:

Уточнення обставин укусу: час, місце, опис змії.

Оцінка попереднього стану дитини (хронічні захворювання, алергії).

2.2 Огляд:

Локалізація та вигляд укусу (сліди зубів, набряк, зміни шкіри).

Оцінка загального стану (свідомість, дихання, серцевий ритм).

2.3 Лабораторні дослідження (за можливості):

Загальний аналіз крові: ознаки коагулопатії, анемії.

Коагулограма: порушення згортання крові.

Біохімія крові: оцінка функції нирок, печінки.

Газовий склад крові (при підозрі на дихальну недостатність).

3. Невідкладна допомога

3.1 Загальні принципи:

Заспокоїти дитину: мінімізувати рухи для зменшення поширення токсину.

Забезпечити нерухомість ураженої кінцівки:

Фіксувати кінцівку у піднятому положенні.

Уникати стискальних пов'язок.

3.2 Укушена кінцівка:

Не відсмоктувати отруту!

Не робити надрізів чи припікань місця укусу.

Промити рану чистою водою та накладити стерильну пов'язку.

3.3 Транспорт до медичного закладу:

Доставити дитину у лежачому положенні з мінімальним рухом.

3.4 Симптоматична терапія:

При необхідності знеболення (парацетамол, ібупрофен).

Забезпечити доступ до кисню (при задишці).

Введення рідини (внутрішньовенно фізіологічний розчин або розчини для інфузійної терапії) для профілактики шоку.

4. Лікування у медичному закладі

4.1 Протиотрута:

Введення специфічного антизмійного сироваточного препарату (за показаннями).

Дозування залежить від типу змії та тяжкості стану.

4.2 Підтримуюча терапія:

Гемодинамічна підтримка:

Внутрішньовенні розчини для корекції артеріального тиску.

Контроль кровотечі:

Переливання свіжозамороженої плазми або тромбоцитарної маси за показаннями.

Моніторинг функції органів:

Оцінка роботи нирок, серця, легенів.

Антибіотикотерапія:

Призначення при розвитку вторинної інфекції.

4.3 Контроль ускладнень:

Оцінка наявності некрозу тканин у зоні укусу.

Попередження тромбозів, сепсису.

5. Профілактика

Роз'яснювальна робота серед батьків:

Уникати прогулянок у місцях, де є ризик контакту зі зміями.

Використовувати закрите взуття, уникати трави та каміння.

Освітні бесіди з дітьми щодо правил безпеки у природі.

Ураження струмом: клінічні ознаки, діагностика та невідкладна допомога

1. Клінічні ознаки

1.1 Місцеві прояви:

Електротермічні опіки:

У місці входу струму (точка контакту) – сухі, щільні, обмежені.

У місці виходу струму – глибокі пошкодження з некрозом тканин.

Набряк, зміни кольору шкіри, некроз м'язів.

1.2 Системні прояви:

Серцево-судинна система:

Порушення ритму серця (аритмія, фібриляція шлуночків).

Зупинка серця.

Шок (гіповолемічний або електротравматичний).

Дихальна система:

Спазм дихальних м'язів, зупинка дихання.

Нервова система:

Втрата свідомості, судоми.

Паралічі, порушення чутливості.

Інші прояви:

Міоглобінурія (порушення роботи нирок).

Ураження внутрішніх органів (печінка, нирки).

2. Діагностика

2.1 Анамнез:

Обставини ураження (контакт з електричними проводами, водою під напругою тощо).

Тривалість впливу струму, наявність інших травм (падіння, удари).

2.2 Огляд:

Локалізація опіків (вхід і вихід струму).

Оцінка свідомості, дихання, пульсу.

Пошук ознак шоку, аритмій, травм кінцівок чи хребта.

2.3 Лабораторні та інструментальні дослідження:

Електрокардіограма (ЕКГ): діагностика аритмій.

Загальний аналіз крові: оцінка рівня гематокриту, наявності міоглобінурії.

Біохімія крові: функція нирок, електролітний баланс.

Рентгенографія / КТ: при підозрі на переломи чи внутрішні травми.

3. Невідкладна допомога

3.1 Припинення впливу струму:

Негайно відключити джерело струму (вимкнути живлення, відсунути провід за допомогою ізольованого предмета).

Забезпечити власну безпеку, перш ніж наблизитися до постраждалого.

3.2 Оцінка стану дитини:

Перевірити наявність свідомості, дихання, пульсу.

3.3 Серцево-легенева реанімація (за потреби):

При зупинці серця розпочати СЛР (30 компресій грудної клітки / 2 вдихи).

Забезпечити штучну вентиляцію легень (при апное).

3.4 Лікування опіків:

Охолодити місце ураження чистою прохолодною водою (5-10 хвилин).

Накласти стерильну пов'язку на місце опіку.

3.5 Знеболення:

При болі: парацетамол або ібупрофен (перорально чи внутрішньовенно).

3.6 Контроль стану:

Забезпечити стабільність життєвих функцій (киснева терапія, інфузії).

Негайно транспортувати дитину до медичного закладу.

4. Лікування в медичному закладі

4.1 Кардіологічна підтримка:

Моніторинг серцевої діяльності (ЕКГ, контроль ритму).

Лікування аритмій за протоколом (амідарон, лідокаїн).

4.2 Інфузійна терапія:

Введення рідин (фізіологічний розчин, Рінгер-лактат) для підтримки кровообігу та профілактики шоку.

4.3 Лікування опіків:

Оцінка глибини пошкодження.

Хірургічне лікування некрозів (за необхідності).

Антибіотикотерапія для профілактики інфекцій.

4.4 Контроль ускладнень:

Лікування гострої ниркової недостатності (гемодіаліз при міоглобінурії).

Профілактика тромбозів та інших вторинних уражень.

5. Профілактика

Освітня робота серед дітей та батьків щодо правил безпечного поводження з електроприладами.

Забезпечення технічної безпеки у побуті (ізоляція проводів, використання захисних пристроїв).

Опіки у дітей: клінічні ознаки, діагностика та невідкладна допомога

1. Клінічні ознаки

1.1 Залежно від ступеня опіку:

I ступінь (поверхневий):

Почервоніння шкіри, біль, набряк.

Збереження цілісності епідермісу.

II ступінь (часткове пошкодження):

Інтенсивний біль, набряк, утворення пухирів із серозною рідиною.

Шкіра навколо пухирів гіперемована.

III ступінь (глибокий):

Некроз шкіри, відсутність больової чутливості в зоні опіку.

Можливий утворення струпів, сіруватий або чорний колір шкіри.

IV ступінь (заглиблений):

Ураження всіх шарів шкіри, м'язів, сухожиль та кісток.

Відсутність больової чутливості через пошкодження нервів.

1.2 Загальні симптоми при великих опіках:

Втрата рідини (дегідратація).

Шок (зниження артеріального тиску, тахікардія).

Інтоксикація продуктами розпаду тканин.

Порушення дихання (при опіках дихальних шляхів).

2. Діагностика

2.1 Збір анамнезу:

Обставини травми (термічний, хімічний, електричний або радіаційний опік).

Час отримання травми.

2.2 Огляд:

Локалізація та площа ураження (правило "долоні" – площа долоні становить ~1% від загальної поверхні тіла).

Визначення ступеня опіку.

Симптоми дихальних шляхів при опіках (утруднене дихання, кашель, обгорілі волосся в носі).

2.3 Лабораторні дослідження (за необхідності):

Загальний аналіз крові (лейкоцитоз, підвищення ШОЕ).

Біохімічні показники (електролітний баланс, рівень білка).

Коагулограма (при великих опіках).

Газовий склад крові (при підозрі на ураження дихальних шляхів).

3. Невідкладна допомога

3.1 Перша допомога:

Зупинити дію шкідливого чинника:

Видалити дитину з джерела тепла, припинити контакт із хімічною речовиною.

Охолодження:

Промити уражену ділянку прохолодною (не крижаною!) водою протягом 10-15 хвилин.

3.2 Обробка ураження:

Накласти стерильну (суху, не притискаючи) пов'язку.

Уникати нанесення олії, мазей або інших засобів до медичного огляду.

3.3 Знеболення:

Прийом анальгетиків (парацетамол, ібупрофен).

3.4 Інфузійна терапія (при великих опіках):

Введення рідини внутрішньовенно (Рінгер-лактат, фізіологічний розчин) для профілактики шоку.

3.5 Профілактика інфекції:

Не використовувати місцеві антисептики чи антибіотики до огляду лікаря.

3.6 Спостереження за станом дитини:

Оцінити життєві функції (дихання, пульс, свідомість).

При опіках дихальних шляхів – забезпечити кисневу терапію.

4. Лікування в медичному закладі

4.1 Інфузійна терапія:

Відновлення об'єму циркулюючої крові (за формулою Паркланда).

4.2 Антибіотикотерапія:

За показаннями, при ризику інфікування.

4.3 Обробка опікової поверхні:

Використання спеціалізованих мазей (наприклад, срібловмісні засоби).

Хірургічне лікування глибоких опіків (некректомія, пересадка шкіри).

4.4 Контроль ускладнень:

Моніторинг функції нирок, печінки, електролітного балансу.

Лікування опікового шоку та інтоксикації.

5. Профілактика

Освітня робота з батьками щодо запобігання опіків у побуті.

Використання термозахисних пристроїв та запобіжників.

Отруєння лікарськими засобами у дітей: клінічні ознаки, діагностика та невідкладна допомога

1. Клінічні ознаки

1.1 Залежно від групи лікарських засобів:

Седативні засоби (барбітурати, бензодіазепіни):

Сонливість, сплутаність свідомості, гіпорексія.

Зниження артеріального тиску, брадикардія.
У важких випадках – пригнічення дихання, кома.
Антидепресанти (трициклічні):
Тахікардія, артеріальна гіпотензія.
Судоми, аритмії, затримка сечі.
Розширення зіниць, сухість у роті.
Антипіретики (парацетамол):
На ранніх стадіях – нудота, блювання, біль у животі.
Через 24–48 годин – ознаки гепатотоксичності (жовтяниця, підвищення трансаміназ).
Саліцилати (аспірин):
Шум у вухах, гіпервентиляція, метаболічний ацидоз.
Нудота, блювання, діарея, судоми.
Препарати заліза:
Біль у животі, блювання (часто з кров'ю).
Ознаки шоку, порушення функції печінки.

1.2 Загальні прояви:
Нудота, блювання, біль у животі.
Порушення свідомості (сонливість, кома).
Судоми, м'язова слабкість.
Порушення дихання, серцевої діяльності.

2. Діагностика

2.1 Анамнез:
З'ясування обставин отруєння (який препарат, доза, час прийому).
Інформація від батьків чи свідків.

2.2 Огляд:
Оцінка свідомості, дихання, пульсу, артеріального тиску.
Ознаки специфічних отруєнь (розширення або звуження зіниць, сухість шкіри, судоми).

2.3 Лабораторні дослідження:
Загальний аналіз крові.
Біохімічний аналіз (функція печінки, нирок, електролітний баланс).
Коагулограма (при підозрі на гепатотоксичність).
Визначення концентрації препарату в крові (при можливості).

2.4 Інструментальні методи:
ЕКГ (оцінка аритмій, порушень провідності).

3. Невідкладна допомога

3.1 Оцінка стану дитини:
Забезпечити прохідність дихальних шляхів, дихання, серцеву діяльність.
При потребі розпочати серцево-легеневу реанімацію.

3.2 Видалення залишків токсину:
Шлункове промивання:
Ефективне протягом 1 години після отруєння.
Використовувати ізотонічний розчин натрію хлориду або кип'ячену воду.
Активоване вугілля:
Доза: 1 г/кг (одноразово або повторно через 4-6 годин).
Ефективне при багатьох лікарських засобах (крім кислот, лугів, металів).

3.3 Симптоматична терапія:
При судамах: діазепам внутрішньовенно.
Корекція артеріального тиску (інфузійна терапія, вазопресори).
Контроль дихальної недостатності (киснева терапія, інтубація).

3.4 Антидотна терапія (за наявності):
Налоксон – при підозрі на отруєння опіоїдами.
N-ацетилцистеїн – при отруєнні парацетамолом.
Дефероксамін – при отруєнні препаратами заліза.

3.5 Інфузійна терапія:

Відновлення електролітного балансу (Рінгер-лактат, фізіологічний розчин).

4. Лікування у медичному закладі

Постійний моніторинг життєвих функцій (дихання, серце, свідомість).

Лабораторний контроль концентрації препарату в крові.

Лікування ускладнень (гепатотоксичність, ниркова недостатність).

Проведення гемодіалізу або гемоперфузії (за показаннями).

5. Профілактика

Зберігати лікарські засоби у недоступному для дітей місці.

Роз'яснювальна робота з батьками щодо безпеки використання медикаментів.

Отруєння засобами побутової хімії у дітей: клінічні ознаки, діагностика та невідкладна допомога

1. Клінічні ознаки

1.1 Загальні прояви:

Нудота, блювання (можливо з домішками крові).

Біль у роті, горлі, стравоході, животі.

Утруднене ковтання (дисфагія).

Печіння в ротоглотці.

Слиноотеча, неприємний запах з рота.

Кашель, задишка (при аспірації або опіках дихальних шляхів).

1.2 Специфічні симптоми залежно від типу засобу:

Кислоти:

Хімічний опік ротової порожнини, стравоходу, шлунка.

Біль у грудях, гематемезис (блювання кров'ю).

Метаболічний ацидоз.

Луги:

Глибокі хімічні опіки з утворенням некрозу.

Утруднене дихання, набряк гортані.

Хлорвмісні засоби:

Різкий запах, подразнення дихальних шляхів.

Сльозотеча, кашель, бронхоспазм.

Миючі засоби (детергенти):

Піна в роті, блювання, подразнення слизових оболонок.

1.3 У важких випадках:

Шок (гіпотонія, тахікардія).

Судоми, втрата свідомості.

Гостра дихальна недостатність.

2. Діагностика

2.1 Анамнез:

З'ясування типу засобу (упаковка, інгредієнти).

Час і спосіб отруєння (перорально, інгаляційно, через шкіру).

2.2 Огляд:

Оцінка стану дихання, свідомості, серцевої діяльності.

Ознаки хімічних опіків (у ротовій порожнині, на шкірі).

2.3 Лабораторні дослідження:

Загальний аналіз крові (лейкоцитоз при запаленні).

Електролітний баланс, кислотно-лужний стан (метаболічний ацидоз).

Біохімія крові (показники функції печінки, нирок).

2.4 Інструментальні методи:

Рентгенографія органів грудної клітки (аспіраційні ураження).

Ендоскопія стравоходу та шлунка (оцінка ступеня опіків).

3. Невідкладна допомога

3.1 Загальні заходи:

Забезпечити прохідність дихальних шляхів.

Контроль життєвих функцій (пульс, дихання, артеріальний тиск).

Викликати спеціалізовану допомогу.

3.2 Заборонено:

Викликати блювання (ризик повторного опіку стравоходу).

Давати воду чи молоко без консультації лікаря (особливо при лугах чи кислотах).

3.3 Знешкодження токсину:

При потраплянні на шкіру або в очі: промити великою кількістю води.

При потраплянні всередину:

Активоване вугілля: лише якщо хімічна речовина не викликає опіків.

Великі об'єми води: при кислотах чи лугах – під контролем лікаря.

3.4 Симптоматична терапія:

Знеболення (парацетамол, ібупрофен).

Оксигенотерапія при дихальних ураженнях.

Лікування шоку (інфузійна терапія).

3.5 Антидотна терапія (за потреби):

Кислоти: обережна нейтралізація під керівництвом лікаря.

Луги: слабкий розчин оцтової або лимонної кислоти (після консультації).

4. Лікування у медичному закладі

Промивання шлунка через зонд (тільки у спеціалізованих умовах).

Інфузійна терапія для відновлення об'єму циркулюючої крові.

Ендоскопія для оцінки ступеня ураження слизової.

Госпіталізація у відділення інтенсивної терапії при важких отруєннях.

Контроль функцій органів (печінка, нирки).

5. Профілактика

Зберігати побутову хімію у недоступних для дітей місцях.

Використовувати захисні кришки на упаковках.

Роз'яснювальна робота з батьками щодо ризиків.

Хімічний опік борщівником: клінічні ознаки, діагностика та невідкладна допомога

1. Клінічні ознаки

1.1 Первинні ознаки (через кілька годин після контакту):

Почервоніння та набряк шкіри в місці контакту.

Відчуття свербіжжю, печіння або болю.

1.2 Вторинні ознаки (через 12-24 години):

Утворення пухирів, заповнених прозорою або жовтуватою рідиною.

Шкіра стає чутливою до сонячного світла (фотосенсибілізація).

Загострення болю при контакті з одягом або водою.

1.3 Ускладнення (при відсутності лікування):

Некроз тканин у важких випадках.

Інфікування ран (почервоніння, гнійні виділення).

Гіперпігментація (плями, що можуть зберігатися до кількох місяців).

Рідко: системна реакція (лихоманка, слабкість).

2. Діагностика

2.1 Анамнез:

Контакт із борщівником (при зборі рослин, прогулянках тощо).

Час впливу рослини та подальшого перебування на сонці.

2.2 Огляд:

Характерний вигляд уражень: почервоніння, пухирі.

Локалізація: відкриті ділянки шкіри (руки, ноги, обличчя).

2.3 Диференційна діагностика:

Теплові опіки, сонячні опіки.

Контактний дерматит, алергічні реакції.

3. Невідкладна допомога

3.1 Усунення залишків токсину:

Промити уражену ділянку:

Великою кількістю проточної води з милом.

Уникати тертя (щоб не поширювати сок борщівника).

Захистити уражену шкіру від сонячного світла:

Накрити тканиною або бинтом.

Використовувати сонцезахисні засоби (з SPF 50+) після первинної обробки.

3.2 Симптоматичне лікування:

Знеболення:

Ібупрофен, парацетамол (перорально).

Місцеві засоби:

Протизапальні мазі (на основі кортикостероїдів, наприклад, гідрокортизон).

Антисептики для профілактики інфекцій (хлоргексидин, пантенол).

Обробка пухирів:

При великому розмірі – звернутися до лікаря для стерильного дренивання.

3.3 Інші заходи:

Забезпечити рясне пиття для підтримки гідrataції.

Виключити перебування на сонці до повного загоєння.

4. Лікування у медичному закладі

Оцінка ступеня опіку:

Легка форма (почервоніння): амбулаторне лікування.

Середній і важкий ступінь (пухирі, некроз): госпіталізація.

Антибіотикотерапія: при інфікуванні ран.

Призначення антигістамінних засобів: для зниження свербіжу та алергічних проявів.

Додаткові методи:

Фізіотерапія (ультразвук, магнітотерапія).

Косметологічні процедури при гіперпігментації (загоєння).

5. Профілактика

Уникати контакту з борщівником (особливо під час цвітіння).

Використовувати захисний одяг (рукавиці, довгі рукави, штани).

Негайно обробляти шкіру після контакту.

Роз'яснювальна робота про небезпеку рослини серед населення.

Тести

1. Аспірація стороннього тіла

Який основний симптом аспірації стороннього тіла в дихальні шляхи у дітей?

- A. Лихоманка
- B. Раптовий кашель та утруднення дихання
- C. Біль у грудях
- D. Синюшність пальців

2. Який метод діагностики є найбільш інформативним для підтвердження аспірації стороннього тіла?

- A. Пульсоксиметрія
- B. Рентгенографія грудної клітки
- C. Ларингоскопія
- D. КТ грудної клітки

3. Що є першою допомогою при аспірації стороннього тіла у дитини до 1 року?

- A. Метод Геймліха
- B. П'ять ударів між лопатками та компресії грудної клітки
- C. Інтубація трахеї
- D. Викликати швидку допомогу, не вживаючи інших заходів

4. Яка ознака вказує на розвиток анафілактичної реакції після укусу комах?

- A. Місцевий набряк у місці укусу
- B. Свербіж та почервоніння шкіри

- C. Утруднення дихання, тахікардія, загальна слабкість
D. Підвищення температури тіла
5. Який препарат є препаратом вибору при наданні невідкладної допомоги у разі анафілаксії?
A. Лоратадин
B. Дексаметазон
C. Адреналін (епінефрин)
D. Фуросемід
6. Що категорично заборонено робити при укусі змії?
A. Обробляти місце укусу спиртом
B. Висмоктувати отруту з рани
C. Накладати тугий джгут вище місця укусу
D. Підвищувати уражену кінцівку
7. Який основний захід при наданні першої допомоги після укусу змії?
A. Забезпечити дитину спокоєм і обмежити рухи
B. Відразу дати антибіотики
C. Зробити місцеву анестезію
D. Використати холодний компрес
8. Що є найбільш характерним для ураження електричним струмом?
A. Печіння шкіри без видимих ознак ураження
B. Наявність вхідної та вихідної точок на тілі
C. Лише порушення ритму серця
D. Виключно неврологічні симптоми
9. Який перший крок у наданні допомоги при ураженні електричним струмом?
A. Виклик швидкої допомоги
B. негайне проведення серцево-легеневої реанімації
C. Перервати контакт з джерелом струму
D. Охолодити уражену ділянку
10. Яким є перший захід при наданні допомоги дитині з термічним опіком?
A. Нанести мазь з антибіотиком
B. Промити опік прохолодною водою
C. Накрити ураження ватою
D. Накласти тугу пов'язку
11. Що характеризує опік II ступеня?
A. Лише почервоніння шкіри
B. Утворення пухирів з прозорою рідиною
C. Некроз тканин
D. Ураження підшкірної клітковини
12. Що є першочерговим заходом при отруєнні медикаментами у дітей?
A. Виклик блювоти
B. Промивання шлунка (за умови доступу в перші 1-2 години)
C. Застосування діуретиків
D. Проведення КТ головного мозку
13. Що найчастіше використовується як антидот при отруєнні побутовою хімією?
A. Активоване вугілля
B. Магнію сульфат
C. Специфічні антидоти залежно від речовини
D. Інфузії фізіологічного розчину
14. Що є первинною ознакою контакту з борщівником?
A. Утворення гнійних пухирів
B. Почервоніння та набряк шкіри
C. Гіперпігментація
D. Некроз тканин
15. Який симптом є вторинною ознакою хімічного опіку борщівником?

- A. Сильний біль у м'язах
 - B. Неприємний запах з ран
 - C. Чутливість шкіри до сонячного світла
 - D. Сухість шкіри
16. Що може бути ускладненням при відсутності лікування опіку борщівником?
- A. Гіпотонія
 - B. Некроз тканин
 - C. Анемія
 - D. Сухість слизових оболонок
17. Який метод діагностики є ключовим для встановлення контакту з борщівником?
- A. Біопсія тканин
 - B. Лабораторні аналізи крові
 - C. Анамнез та огляд
 - D. Рентгенологічне дослідження
18. Який із симптомів не характерний для диференційної діагностики з тепловими опіками?
- A. Почервоніння шкіри
 - B. Утворення пухирів
 - C. Поява свербіжних висипів через кілька днів
 - D. Фотосенсибілізація
19. Що є першим кроком при наданні допомоги при опіку борщівником?
- A. Застосування кортикостероїдів
 - B. Промивання ураженої ділянки водою
 - C. Накладання компресів з антисептиками
 - D. Виклик спеціалізованої медичної допомоги
20. Що заборонено робити під час обробки шкіри після контакту з борщівником?
- A. Використовувати сонцезахисний крем
 - B. Терти уражену ділянку шкіри
 - C. Покривати ділянку стерильною тканиною
 - D. Приймати знеболювальні засоби
21. Який препарат доцільно використовувати для місцевого лікування пухирів?
- A. Гепаринову мазь
 - B. Протизапальні мазі з кортикостероїдами
 - C. Антибіотики системної дії
 - D. Емоленти
22. Яка форма ураження шкіри після контакту з борщівником потребує госпіталізації?
- A. Почервоніння шкіри
 - B. Легка форма свербіжних висипів
 - C. Утворення некротичних ділянок
 - D. Поява дрібних пухирів
23. Який метод лікування застосовується для запобігання інфікуванню ран?
- A. Використання фізіотерапії
 - B. Призначення антибіотикотерапії
 - C. Оксигенотерапія
 - D. Косметологічні процедури
24. Який із заходів є ефективним для профілактики хімічних опіків борщівником?
- A. Нанесення антисептиків перед прогулянкою
 - B. Уникання контакту з рослиною
 - C. Вживання антигістамінних засобів профілактично
 - D. Перебування на сонці після контакту з рослиною
25. Який захисний одяг рекомендовано під час контакту з борщівником?
- A. Шорти та футболка
 - B. Рукавиці, довгі рукави, штани
 - C. Одяг із синтетичних тканин

Д. Одяг світлих кольорів без додаткового захисту

Література

Основна література:

1. Клименко М.М., Волошин М.М., Лисенюк В.П. Невідкладна медична допомога в педіатрії. – Київ: Здоров'я, 2018. – 328 с.
2. Коржинський Ю.С., Книш І.М., Гнатів Ю.В. Невідкладна допомога дітям: навчальний посібник. – Львів: Світ, 2019. – 410 с.
3. Наказ МОЗ України №398 від 05.05.2003 Про затвердження протоколів надання невідкладної допомоги дітям (з останніми змінами).
4. Nelson Textbook of Pediatrics. – 21st Edition. – Elsevier, 2020. – 2600 p.
5. Advanced Pediatric Life Support (APLS). The Practical Approach. – 6th Edition. – Wiley-Blackwell, 2017.

Додаткова література:

1. Шкробот С.І., Дітковська О.І., Дячук О.Є. Перша допомога дітям: сучасні алгоритми. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2021. – 240 с.
2. Вернигорова Т.Л. Педіатрія: посібник для студентів медичних закладів. – Харків: Основа, 2020. – 312 с.
3. Berman S., Kliegman R. Current Diagnosis & Treatment Pediatrics. – 25th Edition. – McGraw Hill, 2020. – 1400 p.
4. Fleisher G.R., Ludwig S. Textbook of Pediatric Emergency Medicine. – 8th Edition. – Wolters Kluwer, 2020. – 1850 p.
5. Усманова А.А. Профілактика та лікування інтоксикацій у дітей. – Донецьк: Лексикон, 2019. – 290 с.
6. Farrell E.J., Maconochie I. Pediatric Resuscitation Guidelines 2021: Updates and Key Points. – Pediatric Emergency Care, 2021.

Інтернет-ресурси:

1. Офіційний сайт Міністерства охорони здоров'я України (<https://moz.gov.ua>).
2. Платформа UpToDate (<https://www.uptodate.com>) – актуальні протоколи діагностики та лікування.
3. Medscape Pediatrics (<https://www.medscape.com/pediatrics>) – огляди клінічних випадків та протоколів.
4. WHO Guidelines on Emergency Care (<https://www.who.int/emergency-care>).

Мартинюк Тарас Валентинович

ПЕДІАТРІЯ

МЕТОДИЧНІ РОЗРОБКИ

**до лабораторних занять здобувачів освіти
галузі знань 22 Охорона здоров'я,
спеціальності 222 Медицина,
освітньої програми Медицина**

Друкується в авторській редакції