

# ПЕДІАТРІЯ В ПРАКТИЦІ СІМЕЙНОГО ЛІКАРЯ

*За редакцією професора Н.В. Банадиги*

Рекомендовано Центральним методичним кабінетом з вищої медичної освіти  
МОЗ України як навчальний посібник для студентів вищих медичних навчальних  
закладів III-IV рівнів акредитації (протокол № 4 від 24.12.2007 р.)

Тернопіль  
ТДМУ  
“Укрмедкнига”  
2008

УДК 616–053.2(075.8)  
ББК 57.33я73  
П 24

**АВТОРИ:** доктори медичних наук, професори *Н.В. Банадига, Л.М. Слободян*, кандидати медичних наук, доценти *В.Ф. Лобода, Є.Ф. Бузько*, кандидати медичних наук, асистенти *А.О. Петрик, І.О. Рогальський*

**РЕЦЕНЗЕНТИ:** завідувач кафедри шпитальної педіатрії та дитячих інфекційних хвороб Буковинського державного медичного університету доктор медичних наук, професор **Л.О. БЕЗРУКОВ**;  
доктор медичних наук, професор кафедри факультетської та шпитальної педіатрії Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького **Л.В. БЕШ**;  
доктор медичних наук, професор кафедри внутрішньої медицини з клінічною імунологією та алергологією Тернопільського державного медичного університету імені І.Я. Горбачевського **Н.В. ПАСЄЧКО**

П 24 **Педіатрія в практиці сімейного лікаря:** Навчальний посібник / За ред. проф. Н.В. Банадиги. – Тернопіль: ТДМУ, 2008. – 340 с.

ISBN 978-966-673-110-7

Навчальний посібник містить основні розділи педіатрії, починаючи з періоду новонародженості, раннього віку, а закінчуючи до- та шкільним періодом розвитку дитини. Висвітлені питання провідної патології внутрішніх органів, системи крові, а також значна увага приділена фізіології та патології новонароджених, дітей раннього віку, а саме: особливостям догляду, адекватності харчового режиму, динаміці психомоторного розвитку та його гармонійності з фізичним. У стислій формі наведені відомості про етіологію, патогенез провідної патології, чітко сформульовані діагностичні критерії встановлення діагнозу та діагностично-лікувальної тактики сімейного лікаря. Основний виклад посібника базується на існуючій нормативній базі діяльності лікаря, крім того, використані Протоколи МОЗ України з питань діагностики, лікування, профілактики окремої патології у дітей. Заключний розділ “Додатки” містить головні нормативи та константи дитячого віку.

Посібник рекомендований для студентів вищих медичних навчальних закладів III-IV рівнів акредитації, лікарів-інтернів, лікарів з фаху “Педіатрія”, “Загальна практика – сімейна медицина”.

УДК 616–053.2(075.8)  
ББК 57.33я73

ISBN 978-966-673-110-7

© Н.В. Банадига та ін., 2008  
© ТДМУ, “Укрмедкнига”, 2008

## Зміст

ВСТУП.....	5
1. ОРГАНІЗАЦІЯ ЛІКУВАЛЬНО-ПРОФІЛАКТИЧНОЇ ДОПОМОГИ ДІТЯМ (проф. Банадига Н.В.).....	6
2. ОКРЕМІ ПИТАННЯ НЕОНАТОЛОГІЇ.....	13
2.1. Особливості фізіології доношеної і недоношеної новонародженої дитини (проф. Банадига Н.В., канд. мед. наук Петрик А.О.).....	13
2.2. Сепсис новонароджених (доц. Лобода В.Ф.).....	24
2.3. Внутрішньоутробні інфекції (проф. Банадига Н.В.).....	30
3. ФІЗІОЛОГІЯ ТА ПАТОЛОГІЯ ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ.....	35
3.1. Харчування дітей першого року життя (проф. Банадига Н.В., канд. мед. наук Петрик А.О.).....	35
3.2. Патологія дітей раннього віку (проф. Слободян Л.М.).....	47
3.2.1. Вітамін Д-дефіцитний рахіт.....	47
3.2.2. Вітамін Д-залежний, псевдодефіцитний рахіт.....	52
3.2.3. Вітамін Д-резистентний рахіт.....	52
3.2.4. Спазмофілія.....	56
3.2.5. Гіпервітаміноз Д.....	58
3.2.6. Диспепсії.....	60
3.3. Гіпотрофія (доц. Лобода В.Ф.).....	65
3.4. Аномалії конституції (проф. Банадига Н.В.).....	72
3.5. Уроджені вади розвитку (канд. мед. наук Петрик А.О.).....	86
3.6. Первинні та вторинні імунодефіцитні стани. Методи корекції (проф. Банадига Н.В.).....	108
4. ХРОМОСОМНІ ЗАХВОРЮВАННЯ (проф. Банадига Н.В.).....	120
5. ПАТОЛОГІЯ ОРГАНІВ ДИХАННЯ.....	129
5.1. Гострі респіраторні вірусні інфекції (доц. Бузько Є.Ф.).....	129
5.2. Бронхіти у дітей: класифікація, діагностичні критерії, лікування та реабілітація (канд. мед. наук Рогальський І.О.).....	134
5.3. Бронхіальна астма (проф. Банадига Н.В.).....	145
5.4. Пневмонія (проф. Банадига Н.В.).....	154
6. ХВОРОБИ ОРГАНІВ КРОВООБІГУ (проф. Слободян Л.М.).....	161
6.1. Гостра ревматична гарячка та ревматична хвороба серця.....	161
6.2. Хвороби серця неревматичного походження.....	164
6.3. Кардіоміопатії.....	166
6.4. Уроджені вади серця.....	169
6.5. Порушення серцевого ритму та провідності.....	172
6.6. Серцева недостатність.....	174
7. ХВОРОБИ ОРГАНІВ ТРАВЛЕННЯ (доц. Лобода В.Ф.).....	178
7.1. Хронічний гастродуоденіт.....	178
7.2. Виразкова хвороба.....	187
7.3. Дискінезії жовчних шляхів.....	195
7.4. Хронічний холецистохолангіт.....	201
7.5. Хронічний гепатит.....	208
7.6. Хронічний панкреатит.....	216
7.7. Дисбактеріоз кишечника.....	222

8. ВЕГЕТАТИВНІ ДИСФУНКЦІЇ (доц. Бузько Є.Ф.).....	227
9. ХВОРОБИ ОРГАНІВ СЕЧОВОЇ СИСТЕМИ (доц. Бузько Є.Ф.).....	233
9.1. Пієлонефрит.....	233
9.2. Гломерулонефрит.....	239
9.3. Спадкові й уроджені захворювання нирок.....	249
10. ХВОРОБИ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ (доц. Лобода В.Ф.).....	257
10.1. Захворювання щитоподібної залози.....	257
10.2. Цукровий діабет.....	263
11. СИНДРОМ МАЛЬАБСОРБЦІЇ СПАДКОВОГО ТА НАБУТОГО ГЕНЕЗУ (проф. Слободян Л.М.).....	273
12. ХВОРОБИ СИСТЕМИ КРОВОТВОРЕННЯ.....	290
12.1. Анемії (проф. Банадига Н.В., канд. мед. наук Петрик А.О.).....	290
12.2. Геморагічний васкуліт (доц. Бузько Є.Ф.).....	310
12.3. Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура (доц. Бузько Є.Ф.).....	314
ДОДАТКИ (проф. Банадига Н.В., канд. мед. наук Рогальський І.О., доц. Лобода В.Ф.).....	318
Додаток 1. Диференційна діагностика анемічного синдрому.....	318
Додаток 2. Диференційна діагностика симптому гіпербілірубінемії.....	319
Додаток 3. Окремі нормативні показники гомеостазу в дітей.....	320
Додаток 4. Реєстраційні форми.....	322
Додаток 5. Дозування препаратів при лікуванні бронхіальної астми.....	326
Додаток 6. Перелік блокаторів H <sub>2</sub> -рецепторів гістаміну.....	328
Додаток 7. Список медикаментів.....	330

## ВСТУП

*Даний посібник присвячений актуальним питанням спостереження за здоровою дитиною та ведення хворих із соматичною патологією. Висвітлено сучасні підходи до розуміння етіопатогенезу, клініки, діагностики, лікування та профілактики найбільш поширених у педіатричній практиці захворювань. Автори намагалися у стислому викладі представити суть роботи сімейного лікаря з дитячим населенням. Належну увагу приділено питанням профілактики, зокрема організації раціонального харчування дітей різного віку, реалізації календаря профілактичних щеплень, оглядам вузькими спеціалістами. Таким чином, у роботі сімейного лікаря наголошується на адекватній організації профілактичних заходів серед дітей від моменту народження. Наведено повний алгоритм діагностики, лікування та реабілітації при хронічній патології залежно від нозологічної форми.*

*Надзвичайно важливо окреслити обсяг професійних обов'язків лікаря загальної прак-*

*тики. Діти диспансерної групи спостереження, хворі-інваліди повинні бути охоплені оглядами також педіатра та провідного дитячого спеціаліста для того, щоб максимально індивідуально вирішити проблеми кожного пацієнта. Впродовж багатьох років у педіатрії формувалась концепція індивідуального підходу до ведення хворого, оскільки кожна дитина – це індивідум, про що не повинен забувати педіатр. З огляду на вищесказане хочеться побажати лікарям загальної практики сприймати та оглядати юних пацієнтів з позицій їх індивідуальності та унікальності.*

*Колектив авторів розуміє, яка відповідальність лягає на плечі сімейного лікаря, котрий буде спостерігати дитину від періоду новонародженості до 18 років, а тому намагався донести необхідний об'єм, медичної інформації з педіатрії та сподівається, що даний посібник послужить справі збереження здоров'я маленьких громадян країни.*

# 1.ОРГАНІЗАЦІЯЛІКУВАЛЬНО-ПРОФІЛАКТИЧНОЇ ДОПОМОГИДІТЯМ

На мережу дільниць сімейних лікарів, що є відносно новою структурною одиницею, покладається велика відповідальність за збереження і зміцнення здоров'я дітей. Робота сімейного лікаря передбачає обслуговування пацієнтів, починаючи з періоду новонародженості й закінчуючи досягненням 18-річного віку. Даний проміжок часу охоплює найважливіші періоди дитинства та підліткового віку, які створюють базис морфо-функціональних можливостей внутрішніх органів і систем на наступні десятиліття життя. З цих міркувань, на сімейного лікаря покладається неабияка відповідальність, однак він має суттєві переваги й у повсякденній роботі. Передусім йдеться про обізнаність із родоводом, структурою захворюваності, причинами смертності близьких родичів, що дає можливість спрогнозувати ймовірну патологію і вчасно вдатись до профілактичних заходів.

Важливою частиною роботи сімейного лікаря з дітьми є саме профілактична, котра розпочинається з ефективного проведення допологових патронажів. Останніх існує три, два з яких обов'язкові для будь-якої вагітної жінки, а третій – індивідуальний – здійснюється лікарем за умов патологічного перебігу вагітності або особливих медико-соціальних показань (наказ МОЗ України № 434 від 29.11.2002 року).

Інформацію про взяття на облік вагітної жінки амбулаторія отримує 2 рази на місяць (1, 15 числа кожного місяця з відповідним перенесенням на понеділок, коли ці числа випадають на вихідні дні).

Відповідальною за своєчасне і повне одержання інформації є старша медична сестра амбулаторії сімейного лікаря, яка організовує збір інформації по телефону або особисто відвідує жіночу консультацію.

Старша медична сестра вносить інформацію про взяття на облік вагітну жінку в журнал реєстрації допологових патронажів вагітної жінки (ф. № 111-1/о).

На старшу медичну сестру покладається організаційний контроль за своєчасним, уп-

родовж одного тижня від отримання повідомлення з жіночої консультації, виконанням патронажу у 1-му триместрі вагітності.

Старша медична сестра веде щоквартальний облік кількості вагітних, які перебувають під наглядом у дитячій поліклініці залежно від терміну вагітності.

Дільнична медична сестра фіксує у зошиті обліку роботи вдома дільничної медичної сестри (ф. № 116/о) всіх вагітних, що їх передала старша медична сестра.

Перша зустріч дільничної медичної сестри з вагітною відбувається вдома.

Якщо при взятті жінки на облік жіночою консультацією встановлюється середній або високий ступінь ризику перебігу вагітності, дільнична медична сестра інформує про це сімейного лікаря, і він виконує вдома перший допологовий патронаж.

**Зміст первинного лікарського патронажу:**

– збір повної і загальної інформації про дану вагітність;

– збір інформації про склад сім'ї, взаємини у родині, бажання чи небажання мати дитину, відповідність житлових умов та матеріального добробуту з поповненням сім'ї, готовністю родини допомагати жінці до і після пологів;

– рекомендації щодо необхідності повноцінного харчування та можливого алергічного впливу на плід деяких продуктів харчування, значення психоемоційного стану вагітної, позитивних емоцій, підготовка до лактації;

– проведення антенатальної профілактики патології плода;

– сприяння становленню відповідальності майбутніх матері й батька за нормальний перебіг вагітності та здоров'я майбутньої дитини, підкреслюючи роль сім'ї;

– орієнтація батьків на необхідність злагоди, взаєморозуміння, сприятливої атмосфери в сім'ї, заборона вживання алкоголю і куріння, в т. ч. пасивного, застерігання від самолікування медикаментами;

– пропозиції сім'ї, щодо ведення здорового способу життя, сприяння уважному став-

ленню всієї родини і близьких до вагітної, майбутньої дитини і матері.

Запис про проведений патронаж роблять в історії розвитку майбутньої дитини. Тут вказують дату патронажу, триместр і термін вагітності.

### **Зміст вторинного патронажу в термін 32-36 тижнів вагітності.**

Патронаж проводиться вдома сімейним лікарем, дільничною медичною сестрою.

Медичний персонал пояснює майбутній матері особливе значення 3-го триместру вагітності для забезпечення нормальних пологів і фізіологічного завершення внутрішньоутробного розвитку плода та народження здорової дитини.

Головною метою патронажу в 3-му триместрі є сприяння тому, щоб вагітна щотижня відвідувала жіночу консультацію для попередження ускладнень, посиленого контролю за формуванням плода у найвідповідальніший період антенатального розвитку, зміцнення зв'язку сімейного лікаря із сім'єю.

Медичний персонал:

- переконується у готовності сім'ї до народження дитини, дає рекомендації стосовно необхідних речей для неї;

- дає загальні рекомендації, ідентичні тим, що давалися у 1-му і 2-му триместрах, щодо значення рухової діяльності, психологічного спокою;

- цікавиться очікуваною масою дитини, визначеною жіночою консультацією, дає рекомендації щодо підготовки молочних залоз і всього організму до достатньої лактації, житла для майбутньої дитини, одягу, предметів догляду, гігієни тощо;

- звертає особливу увагу на роль грудного вигодовування для розвитку та здоров'я дитини і самої матері;

- наголошує на необхідності проведення щотижневого контролю за артеріальним тиском, спостереження за самопочуттям та необхідності негайного звернення за медичною допомогою у разі виникнення ускладнення;

- акцентує увагу на необхідності збереження перед пологами та під час них урівноваженого психоемоційного стану, віри у сприятливий результат;

- наголошує на необхідності раннього прикладання новонародженого до грудей після пологів, до якого практично немає протипоказань;

- виявляє сім'ї з асоціальною поведінкою та негайно письмово повідомляє про це завідувача поліклінічного відділення або головного лікаря для інформування служби у справах неповнолітніх та опікунської ради з метою вирішення подальшої долі дитини.

Дані повторного патронажу та свої рекомендації сімейний лікар, медична сестра записують в історії розвитку майбутньої дитини (ф. № 112/о).

З моменту народження дитини сімейний лікар чітко сплановує роботу з метою своєчасної діагностики ймовірної патології, профілактики найбільш частих захворювань дитячого віку, а також стежить за адекватністю вигодовування та догляду за малюком. Відповідно до існуючих нормативів лікар систематично проводить оцінку фізичного, нервово-психічного розвитку дитини, функціонального стану внутрішніх органів (табл. 1).

Таблиця 1

**Приблизна схема кратності обов'язкових медичних профілактичних оглядів дитячого населення (наказ МОЗ України № 434 від 24.11.2002 року)**

Вік дитини	Лікар	Медична сестра, фельдшер	Лікарі-спеціалісти	Лабораторні та інструментальні методи досліджень
1	2	3	4	5
Новонароджений	У перші 3 доби після виписування з пологового будинку (вдома), на 20-ту добу життя (вдома)	У перші 3 доби після виписування з пологового будинку (вдома), потім 1 раз на тиждень (вдома)	–	–

Продовження табл. 1

1	2	3	4	5
Новонароджений групи ризику	У перші 3 доби після виписування (вдома), через добу після першого відвідування, на 14-ту і 20-ту добу (вдома)	У перші 3 доби після виписування спільно з лікарем, далі через день до 14 діб життя дитини; потім 1 раз на тиждень (вдома)	–	–
1 місяць	В умовах амбулаторно-поліклінічного закладу	В умовах амбулаторно-поліклінічного закладу	Ортопед-травматолог, невролог	–
До 1 року	1 раз на місяць (в умовах амбулаторно-поліклінічного закладу), для дітей групи ризику додатково до 6 місяців 1 раз на місяць (вдома)	2 рази на місяць	У перші 3 місяці: – хірург, ортопед; – невролог; – офтальмолог та інші спеціалісти за показаннями	У перші 3 місяці: загальний аналіз крові й сечі; в 1 рік: – загальний аналіз крові й сечі; – аналіз калу на яйця глистів
1-2 роки	1 раз на квартал (в умовах амбулаторно-поліклінічного закладу)	1 раз на місяць (вдома)	Стоматолог	Аналіз калу на яйця глистів
2-3 роки	2 рази на рік (2,5 року, 3 роки)	1 раз на квартал (вдома)	Стоматолог	Аналіз калу на яйця глистів
3-5 років	1 раз на рік (в умовах амбулаторно-поліклінічного закладу)	2 рази на рік (вдома) для дітей, які не відвідують дошкільний навчальний заклад	Стоматолог – 1 раз на рік; в 3 роки: – стоматолог; – логопед	Загальний аналіз крові й сечі, аналіз калу на яйця глистів
5-6 років (перед вступом до загальноосвітнього навчального закладу)	1 раз на рік (в умовах амбулаторно-поліклінічного закладу)	2 рази на рік (вдома) для дітей, які не відвідують дошкільний навчальний заклад	Хірург, ортопед, офтальмолог, оториноларинголог, стоматолог, логопед, психіатр, психолог, ендокринолог та інші спеціалісти за показаннями	Загальний аналіз крові й 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

У дітей, від періоду раннього дитинства до досягнення 18-річного віку, систематично проводять оцінку фізичного розвитку, особливо його гармонійності із ступенем нервово-психічного. На першому році життя її проводять щомісячно, при цьому визначають довжину та масу тіла, обвід голови та

грудної клітки, розміри великого тім'ячка. Щомісячний приріст даних параметрів, зокрема маси і довжини тіла, наведено у таблиці 2.

При розрахунку маси тіла у дітей першого року життя з масою при народженні 2500-3000 г за показник відліку беруть 3000 г.



Таблиця 2

## Щомісячна прибавка маси і довжини тіла у дітей першого року життя

Вік, місяці	Приріст маси тіла, г		Приріст довжини тіла, см	
	за місяць	за минулий період	за місяць	за минулий період
1	600	600	3	3
2	800	1400	3	6
3	800	2200	3	9
4	750	2950	2,5	11,5
5	700	3650	2,5	14
6	650	4300	2,5	16,5
7	600	4900	2	18,5
8	550	5450	2	20,5
9	500	5950	2	22,5
10	450	6400	1,5	24
11	400	6800	1,5	25,5
12	350	7150	1	26,5

Обвід голівки у новонародженої дитини – 34-35 см, у дітей першого року життя він збільшується на 1 см і у віці 1 року становить  $(46-47 \pm 2,5)$  см. Обвід грудної клітки – 32-34 см, щомісячно він збільшується на 1,25-1,3 см, у віці 1 року становить  $(48 \pm 3,5)$  см.

На 2-му році життя маса дитини збільшується в середньому на 3-3,5 кг, а з 3-го року життя щорічний приріст маси складає в середньому 2 кг. Орієнтовний розрахунок маси тіла у дітей віком від 2 до 12 років: у 5 років – 19 кг, на кожний рік до п'яти віднімати 2 кг, на кожний наступний рік після п'яти додавати 3 кг. Допустимі коливання: 0-5 років –  $\pm 3$  кг, 5-10 років –  $\pm 6$  кг, 10-15 років –  $\pm 10$  кг.

Систематична оцінка фізичного та нерво-психічного розвитку, а також соматичного здоров'я дитини дає можливість сімейному лікарю провести комплексну оцінку здоров'я дитини та визначити групу здоров'я.

Комплексна оцінка стану здоров'я дітей проводиться сімейним лікарем під час профілактичних оглядів дітей декретного віку.

Під час комплексної оцінки стану здоров'я дитини враховують такі ознаки:

- а) функціональний стан органів та систем;
- б) резистентність та реактивність організму;
- в) рівень та гармонійність фізичного і нерво-психічного розвитку;
- г) наявність хронічної (в т. ч. уродженої) патології.

За станом здоров'я діти поділяються на групи здоров'я (табл. 3):

а) перша – здорові діти, в яких відсутні відхилення за всіма ознаками здоров'я: не хворіють у період спостереження або мають незначні поодинокі відхилення, які не впливають на стан здоров'я і не потребують корекції;

б) друга – діти з ризиком виникнення хронічної патології та ті, які часто (4 і більше разів на рік) хворіють; це діти з функціональними відхиленнями, обумовленими ступенем морфологічної зрілості органів та систем, діти першого року життя з обтяженим акушерським і генеалогічним анамнезом, ті, які нерідко хворіють або які тяжко переохворіли з несприятливим перебігом реабілітаційного періоду і т. ін.;

в) третя, четверта і п'ята – хворі діти з хронічною патологією в стадії компенсації, субкомпенсації і декомпенсації.

Згідно із розподілом дітей за групами здоров'я сімейний лікар визначається у рекомендаціях: у разі першої групи – профілактичних; другої – профілактичних та оздоровчих; третьої і четвертої – профілактичних, лікувальних, реабілітаційних заходах.

Важливим розділом роботи сімейного лікаря є підготовка дитини до відвідування до- чи шкільного закладу, яка потребує наближення режиму харчування до фізіологічних норм, завершення профілактичних щеплень.

Підготовка дитини до відвідування дошкільного дитячого закладу передбачає такі моменти:

1. Підготовка дітей здійснюється сімейним лікарем, дільничною медичною сестрою.

Таблиця 3

## Приблизна схема розподілу дітей раннього та дошкільного віку за групами здоров'я

Група	Хронічна патологія	Функціональний стан основних систем і органів	Резистентність і реактивність	Фізичний та нервово-психічний розвиток
1	2	3	4	5
Перша	Відсутня	Без відхилень	У період спостереження дитина не хворіла або хворіла нечасто, перебіг хвороби легкий	Нормальний, відповідає віку
Друга	Відсутня	Наявність функціональних відхилень. Для дітей першого року життя – обтяжений акушерський анамнез (токсикоз, інша патологія вагітності, ускладнений перебіг пологів, багатоплідна вагітність), недоношеність без значних ознак недорозвитку, ускладнений перебіг раннього неонатального періоду. Карієс зубів – субкомпенсована форма, аномалія прикусу	Тривалі гострі захворювання із затижним періодом реконвалесценції	Нормальний фізичний розвиток, дефіцит або надмір маси I ступеня. Нормальний нервово-психічний розвиток або незначне його відставання
Третя	Наявність хронічної патології, уроджених вад розвитку органів та систем	Наявність функціональних відхилень та патологічних змін системи, органа без клінічних проявів, функціональних відхилень інших органів та систем. Карієс зубів – декомпенсована форма	Захворювання не часті, не важкі за перебігом, загострення – без вираженого погіршення загального стану та самопочуття. Не часті інфекційні захворювання	Нормальний фізичний розвиток, дефіцит або надмір маси I або II ступеня, низький зріст. Нервово-психічний розвиток нормальний або відстає
Четверта	-//-	Наявність порушень функцій органа в стані субкомпенсації	Часті загострення хронічної патології та інфекційні захворювання	Неадекватний фізичний розвиток, затримка (або нормальний) нервово-психічного розвитку
П'ята	-//-	Наявність порушень функцій органа в стані декомпенсації	-//-	Дисгармонійний фізичний і нервово-психічний розвиток із суттєвою затримкою

2. Підготовка включає в себе систематичне спостереження з метою забезпечення гармонійного психічно-фізичного розвитку, оптимального сімейного виховання, а саме:

2.1. Обов'язковий медичний профілактичний огляд за участю педіатра, стоматолога, ло-

гопеда (інших спеціалістів – за показаннями) та диспансеризація дитини, лабораторні дослідження (загальний аналіз крові, сечі, дослідження на гельмінтоз).

2.2. Оздоровлення та лікування дітей груп ризику та диспансерної групи.

2.3. Оформлення медичної документації:

а) результати обов'язкового медичного профілактичного огляду, диспансеризації та оздоровлення з висновками спеціалістів;

б) дані про профілактичні щеплення (ф. № 063/о);

в) дані лабораторних досліджень;

г) рекомендації щодо режиму на період адаптації дитини в дошкільному навчальному закладі, групи із фізичного виховання, диспансерних хворих – відносно спостереження та оздоровлення.

3. У разі перенесення гострого захворювання дитиною, яка готується відвідати дошкільний навчальний заклад вперше, її направлення в заклад пропонують здійснювати не раніше ніж через 2 тижні після клінічного одужання.

4. Проведення планових профілактичних щеплень рекомендують завершити не менш ніж за 1 місяць до початку відвідування дошкільного навчального закладу.

5. Питання про направлення до дошкільного навчального закладу дітей груп ризику, а також дітей із хронічною патологією та уродженими вадами розвитку вирішують індивідуально за участю лікарів-спеціалістів.

6. Питання про відвідування дошкільного навчального закладу дітьми, батьки яких відмовляються від щеплень, вирішується лікарсько-консультативною комісією.

Підготовка дитини до відвідування загальноосвітнього закладу передбачає:

1. Оформлення медичної документації для вступу до загальноосвітнього навчального закладу (ф. № 026/о) з висновками про стан

здоров'я дитини і рекомендаціями щодо подальшого спостереження за нею і профілактичних щеплень (ф. № 063/о).

2. Обов'язковий медичний профілактичний огляд дитини за участю педіатра, невролога, отоларинголога, офтальмолога, ортопеда, хірурга, стоматолога, психіатра, логопеда (інших спеціалістів – за показаннями) з визначенням готовності дитини до навчання в школі, проведенням антропометрії, вимірюванням артеріального тиску та здійсненням лабораторних досліджень (загальний аналіз крові, сечі, дослідження на гельмінтоз та інші за показаннями).

3. Лікування та оздоровлення дітей диспансерної групи.

4. Питання відвідування загальноосвітнього навчального закладу дітьми, які не отримали профілактичних щеплень згідно з календарем щеплень, вирішують індивідуально за рішенням лікарсько-консультативної комісії із залученням епідеміолога територіальної санепідемстанції відповідно до розподілу III ст. 15 вимог Закону України "Про захист населення від інфекційних хвороб".

Сімейний лікар планує згідно з існуючими нормативами (табл. 4) та відстежує ретельність проведення профілактичних щеплень, імовірні побічні реакції, а в разі потреби вирішує питання щодо постійних чи тимчасових протипоказань до щеплень. Питання стосовно протипоказань до щеплень вирішуються комісією у складі сімейного лікаря та районного педіатра (чи імунолога), зважаючи на рекомендації вузьких спеціалістів.

Таблиця 4

**Приблизний календар профілактичних щеплень у дітей  
(наказ МОЗ України № 48 від 03.02.2006 року)**

Вік	Щеплення проти				
1	2				
1 день		Гепатиту В			
7 день	Туберкульозу				
1 місяць		Гепатиту В			
3 місяці			Дифтерії, кашлюку, правця	Поліомієліту (ІПВ)	Гемофільної інфекції
4 місяці			Дифтерії, кашлюку, правця	Поліомієліту (ІПВ)	Гемофільної інфекції
5 місяців			Дифтерії, кашлюку, правця	Поліомієліту (ОПВ)	Гемофільної інфекції
6 місяців		Гепатиту В			

Продовження табл. 4

1	2				
12 місяців					Кору, краснухи, паротиту
18 місяців			Дифтерії, кашлюку, правця	Поліомієліту (ОПВ)	Гемофільної інфекції
6 років			Дифтерії, правця	Поліомієліту (ОПВ)	Кору, краснухи, паротиту
7 років	Туберкульозу				Кору, краснухи, паротиту (при відсутності вакцинації у 6 років)
14 років	Туберкульозу		Дифтерії, правця	Поліомієліту (ОПВ)	
15 років					Краснухи (дівчата), паротиту (хлопці)
18 років			Дифтерії, правця		
Дорослі			Дифтерії, правця		

Таким чином, добре спланована сімейним лікарем профілактична, лікувальна, санітарно-освітня робота є запорукою гармонійно-

го розвитку дитини та здорового дорослого члена суспільства.

#### Література

1. Актуальні питання вакцинопрофілактики інфекційних хвороб у дітей / За ред. І.С. Сміяна. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2001. – 144 с.

2. Календар профілактичних щеплень в Україні:

Наказ МОЗ України № 48 від 03.02.2006 р.

3. Про удосконалення амбулаторно-поліклінічної допомоги дітям в Україні: Наказ МОЗ України № 434 від 29.11.2002 р.

## 2. ОКРЕМІ ПИТАННЯ НЕОНАТОЛОГІЇ

### 2.1. ОСОБЛИВОСТІ ФІЗІОЛОГІЇ ДОНОШЕНОЇ І НЕДОНОШЕНОЇ НОВОНАРОДЖЕНОЇ ДИТИНИ

У житті людини одним із найважливіших є *період новонародженості*. Саме в цей час відбувається пристосування організму дитини до нових умов життя, таких, як температура, барометричний тиск, тактильні, зорові й звукові подразники, мікробне оточення.

Істинний вік дитини, від моменту зачаття до народження, називають *гестаційним*. Залежно від строку гестації всіх новонароджених дітей поділяють на *доношених* (народжених у термін від 37 до 42 тижнів), *недоношених* (менше 37 тижнів) і *переношених* (42 і більше тижні).

*Новонародженою* вважають дитину від моменту народження до 28 повних днів життя (4 тижнів). Даний період життя називають *неонатальним*. Поряд із цим, слід відзначити поняття *перинатального* періоду, що починається з 28 тижнів внутрішньоутробного розвитку, включає пологи і 7 повних днів позаутробного життя (1 тиждень) дитини. Перинатальний період має 3 підперіоди: *пізній антенатальний* (28-40 тижні вагітності), *інтранатальний* (від початку пологової діяльності до народження дитини) і *ранній неонатальний* (перший тиждень або 7 повних днів життя дитини).

Народження плода в термін гестації до 28 тижнів (при масі тіла менше 1000 г і довжині менше 35 см), незалежно від того, чи були в нього ознаки життя, вважають *викиднем* (аборт). Якщо цей плід проживе перший тиждень (тобто 168 год від моменту народження), то його відносять до групи живонароджених недоношених дітей, коли ж він помирає до даного періоду – до *викиднів*.

Знання особливостей перебігу періоду новонародженості у дітей є дуже важливими в практичній діяльності сімейних лікарів, тому що вони дозволяють адекватно оцінити перебіг цього періоду, своєчасно виявити відхилення і правильно визначити подальшу тактику ведення пацієнта.

По закінченні внутрішньоутробного періоду життя плода народжується дитина, яка може

бути зрілою і незрілою. *Зрілість плода* – це стан, який визначає готовність органів і систем до забезпечення його позаутробного існування і встановлюється за комплексом зовнішніх ознак (пропорції тіла, розвиток підшкірно-жирової клітковини, стан кісток черепа, ступінь розвитку зовнішніх статевих органів і т. ін.).

*Зріла новонароджена дитина* має рожеву шкіру, яка рівномірно забарвлена; первинний пушок (лануго) збережений лише на плечовому поясі та верхній частині спини; довжина волосяного покриву в ділянці черепа – не менше 2-3 см; хрящі вушних раковин, носа та нігтів достатньо щільні; місце відходження пуповини розташовується посередині відстані між мечоподібним відростком груднини і лобком, добре утримує постійну температуру тіла при адекватній температурі довкілля (20-22 °С); має добре виражені смоктальний і ковтальний рефлекс, стійкий і правильний ритм дихання та серцебиття; відсутні ціаноз і зупинка дихання; не зригує; має достатню рухову активність – здійснює періодичні “червоподібні” рухи кінцівками; дзвінко, голосно кричить; реагує на сильні подразники (звукові, слухові, огляд лікаря).

*Незріла новонароджена дитина* є, як правило, недоношеною, рідше – доношеною, що розвивалася внутрішньоутробно за несприятливих умов. Незрілі – це ті діти, функціональні системи яких розвинуті недостатньо для підтримання нормальної життєдіяльності організму в позаутробних умовах. Такі новонароджені не здатні підтримувати постійну температуру тіла при адекватній температурі довкілля; мають місце ціаноз і зупинка дихання, неправильний ритм дихання і серцебиття, недорозвиток зовнішніх статевих органів; порушені пропорції тіла; відсутня чи недостатньо розвинена підшкірно-жирова клітковина; послаблені чи відсутні смоктальний і ковтальний рефлекс.

*Недоношеною* вважають дитину, яка народилася до закінчення нормального терміну внутрішньоутробного розвитку, зокрема менше 37 повних тижнів вагітності. Частота передчасних пологів в останні два десятиріччя достатньо стабільна і складає 5-10 % від кількості дітей, які народилися.

Виділяють 4 ступені недоношеності:

I ступінь – маса тіла дитини 2001-2500 г при терміні гестації 35-36 тижнів вагітності;

II ступінь – маса тіла 1501-2000 г при терміні гестації 32-34 тижні;

III ступінь – маса тіла 1001-1500 г при терміні гестації 29-31 тиждень (глибоконедоношені діти);

IV ступінь – маса тіла менше 1000 г при терміні гестації до 28 тижнів (вкрай глибоконедоношені діти).

*Зовнішній вигляд недоношеної дитини* своєрідний: тілобудова не пропорційна; нижні кінцівки і шия короткі; голова відносно велика, мозковий череп переважає над лицевим більше, ніж у доношеної дитини; місце відходження пуповини зміщене до лобка; череп кругліший, ніж у доношеної дитини, кістки його податливі, мале тім'ячко і шви відкриті; вушні раковини м'які, тісно прилягають до голови; у глибоконедоношених дітей зіниці затягнені зіничною оболонкою; шкіра тонка, зморщена, в ділянці плечового пояса, спини, чола, щік і стегон – виражений першорідний пушок (лануго); підшкірно-жирова клітковина стоншена чи відсутня, зберігається лише в товщі щік; нігті часто не досягають кінчиків пальців, нігтьові пластинки м'які; статеві щілина у дівчаток зіє, оскільки великі статеві губи не прикривають малі, клітор гіпертрофований; яєчка у хлопчиків не опущені в калитку, а в калитці зрілиших дітей (маса тіла – 1500 г і більше) знаходиться одне чи обидва яєчка, що розміщені у верхній частині калитки і легко повертаються до пахових каналів при натисканні на них.

Передчасно народженій дитині властиві в'ялість, сонливість, зниження м'язового тону, слабкий крик або пищання, недорозвиток чи відсутність ковтального і смоктального рефлексів, незрілість терморегуляції, сповільнена метаболічна адаптація. Дихання недоношеної дитини відзначається більшою частотою (в середньому 48-52 за

1 хв) і лабільністю, меншою глибиною і поверхневим характером дихальних рухів, появою респіраторних пауз різної тривалості. Функціональні особливості серцево-судинної системи проявляються переважанням впливу симпатичного відділу вегетативної нервової системи. Частота серцевих скорочень у недоношених дітей в період новонародженості складає 140-160 уд. за 1 хв, при неспокої, плачі може досягати 200 уд. за 1 хв. Особливості адаптації таких дітей до позаутробних умов життя будуть викладені нижче.

*Переношеною є* дитина, яка народилася при терміні гестації 42 чи більше повних тижнів вагітності, маса тіла і довжина її перевищують показники, що відповідають терміну вагітності. Переношені діти складають у середньому 8-10 % серед народжених дітей. Проте переношені немовлята можуть бути маленькими щодо маси тіла для терміну вагітності у зв'язку з тим, що функції плаценти кожного тижня вагітності після 40 поступово порушуються, плацента починає зворотно розвиватися, “старіє”, формується плацентарна недостатність, що призводить до хронічної гіпоксії, метаболічних порушень, зниження адаптаційних можливостей плода. Зовні шкіра у таких дітей лущиться; нігті довгі, щільні, виступають за кінчики пальців; волоссяний покрив у ділянці черепа за довжиною перевищує 2-3 см; підшкірно-жирова клітковина розвинена надмірно чи, навпаки, стоншена; відсутня першорідна змазка.

*Клінічне обстеження новонародженої дитини* проводять не швидше ніж через 30 хв після годування в палаті при температурі повітря 24-26 °С на столику для сповивання, який підігривають (чи в кюветі), бажано за умов природного освітлення. Лікар, який обстежує немовля, повинен дотримувати правил особистої гігієни, мати теплі, чисті руки з короткими нігтями.

*Зовнішній огляд.* Здоровій доношеній дитині властиві спокійний вираз обличчя, своєрідна жвава міміка, дзвінкий і гучний крик. Рухи кінцівок безладні, не координовані, іноді атетозоподібні. Посилення рухової активності може проявлятися у вигляді тремору кінцівок і нижньої щелепи, спонтанного рефлексу Моро, спонтанних здригань і т. ін. Посилений тонус м'язів-згиначів кінцівок

обумовлює специфічну позу новонародженого (ембріональна поза, поза флексії): голова приведена до грудей, руки зігнуті в ліктьових суглобах і приведені до грудної клітки, кисті стиснуті в кулачки, спина дещо зігнута, ноги зігнуті в колінних і кульшових суглобах та приведені до живота, стопи спрямовані до передньої поверхні гомілок.

Вираз обличчя і поза новонародженого в перші дні життя залежать від внутрішньоутробного положення плода і пологів: при лобному чи лицевому передлежанні обличчя набрякле, міміка бідна чи відсутня, голова дещо відкинута; при тазовому передлежанні ноги розігнуті в колінних і кульшових суглобах; при передлежанні ніжками ноги розведені в позу “жаби”.

Об’єктивно оцінити м’язовий тонус новонародженого дозволяє проведення проби на тракцію (в положенні дитини на спині беруть її руки за зап’ястя і повільно тягнуть на себе до положення сидячи; в нормі відмічається помірний опір до розгинання рук у ліктьових суглобах) і здатність утримання тіла в горизонтальному положенні обличчям донизу над поверхнею столика для сповивання (на руці того, хто обстежує), зігнуті кінцівки в нормі не випрямляються за рахунок переважання тонусу м’язів-згиначів.

*Шкіра* здорової новонародженої дитини ніжна, еластична, оксамитова, сухувата (потові залози ще не функціонують), при збиранні у складку легко розправляється. У перші хвилини життя для більшості здорових дітей характерний короткочасний ціаноз або акроціаноз, може бути періоральний ціаноз. Проте через кілька годин шкіра новонародженого набуває яскраво-рожевого відтінку. Під час огляду виявляють деякі фізіологічні особливості шкіри: 1) *milia* – білувато-жовті вкраплення, що виступають над поверхнею, локалізуються на крилах носа та в ділянці носогубного трикутника (це закупорка сальних залоз, які зникають до кінця періоду новонародженості); 2) *петехіальні крововиливи* в шкіру передлежачої частини, обличчя і склери (пов’язані з підвищеною проникністю судинної стінки, виникають у процесі пологів у результаті механічного тиску на м’які тканини); 3) *телеангіектазії* – червонувато-синюшні судинні плями в ділянці спинки носа,

повік, межі волосяної частини голови та задньої поверхні шиї, нагадують “мереживо” чи “павучка”, зникають при натисканні; 4) *lanugo* – пушкове волосся, що локалізується на шкірі обличчя, спини, плечей; надмірний розвиток *lanugo* відмічається у недоношених дітей; 5) *монгольські плями* – синюшні пігментні плями в ділянці крижів і сідниць; 6) *родимі плями*; 7) *miliaria cristalina* – точкові міхурці з прозорим вмістом, “краплі роси” (ретенційні кісти потових залоз). При зовнішньому огляді новонародженої дитини слід приділити особливу увагу виявленню патологічних елементів на шкірі: піодермій, петехій, екхімозів, синців, мацерацій і т. ін.

Важливим є *огляд пупкової ділянки* з визначенням стану пупкового залишку, пупкового кільця, терміну відпадання пупкового залишку (в нормі – до 4-5 доби), характеру виділень з пупкової ранки, втягнення в запальний процес пупкових судин.

При щоденному огляді пупкової ранки з її поверхні необхідно знімати кірочку (обережно), оскільки це сприяє швидкому її загоєнню і своєчасній діагностиці захворювань пупка. Пальпацію пупкових судин здійснюють біля верхнього (вена) і нижнього (артерії) полюсів пупкової ранки легкими масуючими рухами в напрямку до пупкової ранки. У здорових новонароджених дітей пупкові судини, як правило, не пальпуються.

*Об’єктивне дослідження.* Перш за все, якщо дитина спокійна, проводять огляд і пальпацію живота. Останню здійснюють обережно кінчиками пальців. Далі новонароджених досліджують методом безпосередньої перкусії. Аускультацию здійснюють за допомогою фонендоскопа для новонароджених (стетоскопа). Огляд слизових оболонок порожнини рота (якщо його не вдалося виконати при перевірці рефлексу Бабкіна), кон’юнктив, визначення ступеня розведення ніг у кульшових суглобах, перевірку рефлексу Переса необхідно проводити на заключному етапі обстеження дитини. Підрахунок частоти дихання і серцевих скорочень бажано здійснювати під час сну (тобто в ліжечку, до початку огляду) протягом 1 хв, оскільки ці показники у новонароджених дітей дуже лабільні.

*Огляд голови.* Конфігурація голови новонародженого обумовлюється проходженням

плода попологових шляхах і зберігається протягом 1-2 доби життя. Обвід голови доношеної дитини складає 34-36 см, що на 1-2 см більше обводу грудної клітки. Обвід голови повторно краще вимірювати на третій день життя, коли зменшується конфігурація і зникає пологовий набряк.

При *пальпації голови* можна виявити: 1) *пологову пухлину* – відзначається майже у всіх дітей при пологах у головному передлежанні, має тістувату консистенцію, виходить за межі однієї кістки; 2) *кефалогематому* – обмежена ділянкою однієї кістки з характерною флуктуацією; 3) *крововилив під апоневроз* – трапляється при пологах у головному передлежанні, флуктуації немає, не обмежується ділянкою однієї кістки.

*Шви і тім'ячка (джерельця)* пальпують бімануально. У здорових дітей вони, як правило, знаходяться на рівні краю кісток, що їх утворюють. Велике тім'ячко має розміри (між краями протилежних кісток) від 1 до 3 см. Мале тім'ячко в більшості доношених дітей закрите. У доношеного новонародженого сагітальний шов, як правило, відкритий і ширина його не перевищує 3 мм, інші шви черепа пальпують у місці стикання кісток. При конфігурації голови (заходженні тім'яних кісток одна на одну) вимірювання сагітального шва не проводять. Бічні тім'ячка відкриті лише у недоношених дітей.

*Огляд обличчя.* Обличчя здорової новонародженої дитини відносно симетричне. Іноді, під час крику, можна відмітити незначне згладження носогубного трикутника, яке зникає протягом раннього неонатального періоду.

*Огляд очей.* Очі у здорового новонародженого ясні, рогівка прозора, зіниці круглі, діаметром близько 3 мм, реакція на світло жвава. При рухах очних яблук періодично виникає збіжна косоокість. При зміні положення голови, а іноді й у спокої, можлива поява короткочасного горизонтального ністагму. Очі блискучі, кон'юнктиви гладенькі, рожеві. Сльози під час крику в новонародженого 1-го тижня життя, як правило, не з'являються.

*Слизові оболонки* ротової порожнини яскраво-рожеві, сухуваті у зв'язку з незначним слиновиділенням. На слизовій оболонці твердого піднебіння у 85 % новонароджених мож-

на відмітити жовтуваті точки (гранули Епштейна), що самостійно зникають протягом кількох місяців. Слизова оболонка губ і порожнини рота ніжна, легко ранима і добре васкуляризована. Слизова язика рожева, після годування на ній може з'явитися незначне білувате нашарування.

*Грудна клітка* у новонародженої дитини має джжкоподібну форму з розгорнутою нижньою апертурою, горизонтальним розташуванням ребер, симетрична, нижні її відділи беруть активну участь в акті дихання. При *пальпації* грудної клітки можна виявити перелом ключиці або ребер, при її *перкусії* визначають межі відносної серцевої тупості (у здорових новонароджених верхня межа – верхній край II ребра; ліва – на 1,5-2 см назовні від лівої середньоключичної лінії; права – права парастернальна лінія). Здійснюють перкусію легенів (у нормі над ними відмічається ясний легеневий звук, можливо, з коробковим відтінком).

*Аускультация грудної клітки.* Аускультативно у здорових доношених новонароджених над усіма легневими полями прослуховується пуерильне дихання, тобто вдих і 1/3-1/4 частина видиху. В здорових недоношених дітей у перші дні життя дихання нерідко послаблене, що пов'язано з фізіологічним ателектазом легенів. Середня частота дихання у здорових новонароджених складає 40-50 за 1 хв. Частота дихальних рухів більше 60 за 1 хв розцінюють як тахіпноє, а менше 30 за 1 хв – як брадипноє.

Тони серця новонародженого ясні, звучні, чисті. Частота серцевих скорочень у спокої складає в середньому 110-140 уд. за 1 хв. Брадикардією вважають число скорочень серця менше 100, тахікардією – більше 160 уд. за 1 хв. Тахікардія в дитини може виникати як реакція на гіпертермію, тактильні, больові подразники, годування.

*Огляд живота.* Живіт у здорового новонародженого округлої форми, активно бере участь в акті дихання, підшкірно-жирова клітковина добре розвинута. Перистальтику кишечника можна спостерігати лише у виснажених дітей (пренатальна гіпотрофія) і недоношених; для цих же дітей характерна розвинена сітка поверхневих судин шкіри.

*Пальпація живота.* Живіт у здорової новонародженої дитини м'який і в спокої дос-



тупний для глибокої пальпації. Передня черевна стінка еластична і пружна. Розходження прямих м'язів живота можливе у недоношених.

Печінка у всіх новонароджених виступає з-під краю реберної дуги на 1-2 см за середньоключичною лінією. Селезінку в здорових немовлят іноді можна пропальпувати біля краю реберної дуги. Нирки доступні для пальпації у недоношених дітей і новонароджених із затримкою внутрішньоутробного розвитку.

*Перкусію живота* використовують як додатковий метод для визначення межі печінки і селезінки, а також виявлення вільної рідини в черевній порожнині. *Аускультация живота* дозволяє виявити порушення перистальтики кишечника.

*Огляд статевих органів.* У здорових доношених новонароджених хлопчиків яєчка опущені в калитку, головка статевого члена схована під крайньою плоттю і з-під неї, як правило, повністю не виводиться. У здорових доношених дівчаток великі статеві губи прикривають малі. Невеликий набряк статевих губ, слизисті чи кров'яністі виділення з піхви бувають при гормональному кризі. Для недоношених дівчаток характерні зіяння статевої щілини, гіпертрофія клітора.

*Огляд кульшових суглобів.* Ноги у кульшових суглобах новонародженого можна розвести майже до поверхні столика для сповивання в положенні дитини на спині. Розведення проводять легко, плавними рухами.

*Неврологічний огляд* здійснюють з урахуванням гестаційного віку новонародженого на підставі комплексної оцінки поведінкових і неврологічних ознак. Оцінюють реакцію дитини на голос, дотик, різноманітні подразники, зміну виразу обличчя.

У здорових доношених новонароджених дітей повторюються цикли "сон – неспання" із тривалістю сну від 50 хв до 2 год і неспання – від 10 до 30 хв. Перед годуванням доношена дитина, як правило, прокидається самостійно. У відповідь на освітлення очей ліхтариком виникають змикання повік, замруження, рухи голови назад (рефлекс Пейпера). У доношених дітей у відповідь на сильний звук спостерігається реакція у вигляді кліпання, здригання, рухів кінцівок, сповільнення дихання та серцебиття.

Реакція на перегрівання проявляється безладними рухами. Больові подразники спричиняють занепокоєння і рефлекторні захисні реакції.

Оцінюють функції черепно-мозкових нервів: реакцію на запах (I пара), реакцію зіниць на світло (II пара), рівномірне розкриття очних щілин і рухи очних яблук (III, IV і VI пари), рухи нижньої щелепи при смоктанні та ссанні (V пара), ковтання і гучність голосу (IX і X пари), симетрію обличчя (VII пара), реакцію на звук (VIII пара), поворот голови вбік – захисний рефлекс (XI пара), іннервацію язика, що забезпечує присмоктування і ссання (XII пара).

*Безумовні (уроджені) рефлеksi новонароджених* потрібно досліджувати під час неспання дитини. З-поміж великої їх кількості достатньо оцінювати пошуковий, хоботковий, смоктальний, долонно-ротовий рефлекс Бабкіна (рефлеksi орального автоматизму) та рефлекс Моро, хапальний, автоматичної ходи, опори, захисний, повзання (Бауера), рефлеksi Галанта і Переса (рефлеksi спінального автоматизму).

*Рефлеksi орального автоматизму* мають велике значення для дитини, оскільки обумовлюють можливість ссання. Вони виявляються у доношеного новонародженого з першого дня життя і викликаються таким чином:

1) *пошуковий рефлекс Куссмауля* – погладжування пальцем руки в ділянці кута рота (не торкаючись губ) спричиняє опущення кута рота і поворот голови в бік подразнення; важливо звернути увагу на симетричність рефлексу з обох боків; спостерігається у всіх дітей до 3-4-місячного віку;

2) *хоботковий рефлекс* – легкий, швидкий удар пальцем по губах викликає скорочення м. orbicularis oris, витягування губ у вигляді "хоботка"; в нормі визначається до 2-3 місяців життя;

3) *смоктальний рефлекс* – виникає у новонародженого у відповідь на подразнення порожнини рота, зокрема при вкладанні в рот на 3-4 см соски з'являються ритмічні смоктальні рухи; зберігається протягом першого року життя;

4) *долонно-ротовий рефлекс Бабкіна* – натискання на ділянки долоней обох кистей новонародженого великими пальцями лікаря викликає відкривання рота і згинання го-

лівки дитини, яка при цьому потягується, закриваючи очі; добре виражений до 2 місяців життя, далі прояви його слабшають, у 3-місячному віці можна відмітити лише окремі компоненти рефлексу.

Рефлекси спінального автоматизму:

1) *хвпальний рефлекс* – при вкладанні вказівних пальців лікаря в руки дитини новонароджений схоплює їх, іноді схоплення буває таким сильним, що можна припідняти дитину за ці пальці зі столика для сповивання (рефлекс Робінсона); є фізіологічним до 3-4 місяців життя;

2) *рефлекс Моро* – викликається різними прийомми: ударом по поверхні, на якій лежить дитина, на відстані 15 см від її голівки; різким припідніманням її догори у вертикальному положенні і таким же опусканням; раптовим пасивним розгинанням нижніх кінцівок; у відповідь на подразнення новонароджений відводить руки в боки і відкриває кулачки – I фаза, через декілька секунд руки повертаються у вихідне положення – II фаза рефлексу; спонтанний рефлекс Моро відмічається при розповиванні дитини без будь-яких подразнень; у здорових новонароджених рефлекс Моро добре виражений до 4-5 місяців, далі згасає і після 5-го місяця спостерігаються лише окремі його компоненти;

3) *рефлекс опори* – якщо тримати новонародженого вертикально, підтримуючи голівку і фіксуєючи під пахви, над столиком для сповивання, він згинає ноги в усіх суглобах; поставлена на опору дитина випрямляє тулуб і стоїть на напівзігнутих ногах на повній стопі; якщо новонародженого дещо нахилити вперед, він робить крокові рухи, тобто рефлекс викликається;

4) *рефлекс автоматичної ходи* є фізіологічним до 1-1,5 місяця, далі згасає;

5) *захисний рефлекс* новонародженого – якщо дитину покласти на живіт вниз обличчям, то відбувається рефлекторний поворот голови вбік; виражений з перших годин життя;

6) *рефлекс повзання (Бауера)* – новонародженого кладуть на живіт, до підшов прикладають долоню, у відповідь на що дитина рефлекторно відштовхується від долоні ногами і повзає; координація рухів рук і ніг при цьому не спостерігається; є фізіологічним до 4 місяців життя, далі згасає;

7) *рефлекс Галанта* – при подразненні шкіри спини паравертебрально вздовж хребта новонароджений припіднімає голову і вигинає тулуб; добре викликається з 5-6 дня життя і є фізіологічним до 3-4 місяців життя;

8) *рефлекс Переса* – визначається в кінці обстеження новонародженого, оскільки викликає больові відчуття; якщо провести пальцями, дещо натискаючи, по остистих відростках хребта від куприка до шиї, дитина плаче або кричить, припіднімає голову, розгинає тулуб, згинає верхні й нижні кінцівки; є фізіологічним до 3-4 місяців життя.

Стани, що відображають процес пристосування (адаптації) новонародженого до нових, позаутробних умов життя, називають *перехідними* (транзиторними, фізіологічними, суміжними). Вони виникають на межі двох періодів життя дитини (внутрішньоутробного і позаутробного). Проте не у кожного новонародженого виражені всі перехідні стани, в окремих випадках деякі з них відсутні або перебігають непомітно. При несприятливих впливах на плід і дитину (патологія вагітності й пологів, порушення догляду і вигодовування, різка зміна умов довкілля, захворювання новонародженого) вони легко набувають патологічних рис і призводять до захворювання організму, а іноді залишають слід на все життя.

1. *Транзиторні зміни шкірних покривів* спостерігаються в усіх новонароджених на 1-му тижні життя:

1. *Фізіологічна еритема* (фізіологічний катар шкіри, проста еритема) – erythema neonatorum – це гіперемія шкіри, іноді з ціанотичним відтінком на кистях і стопах, що виникає в результаті значного розширення капілярів шкіри у відповідь на нові подразники довкілля. З'являється після видалення першорідної змазки та першої ванни. На 2-гу добу життя має яскраво-рожеве забарвлення, а далі поступово її інтенсивність зменшується, на 3-4 день, іноді до кінця тижня, вона повністю зникає. У недоношених дітей еритема виражена більше і триває довше (до 2-3 тижнів життя). У переношених вона майже не виявляється.

2. *Фізіологічне луцення шкіри* у доношених дітей виникає на 3-5 дні життя і локалізується, як правило, на грудях, животі. Особ-

ливо виражене лущення відмічається у переносених немовлят. Лікування не потребує.

3. *Токсична еритема* спостерігається на 2-5 дні життя у вигляді еритематозних, дещо щільних плям із сірувато-жовтуватими папулами або міхурцями в центрі, локалізується на розгинальних поверхнях кінцівок і тулуба, зникає через 2-3 дні без лікування. Токсичну еритему розцінюють як прояв алергоїдної реакції. У недоношених дітей трапляється вкрай рідко.

4. *Пологова пухлина* – це набряк передлежачої частини внаслідок венозного стазу. Самостійно зникає через 1-2 дні.

II. *Транзиторна втрата первинної маси тіла* виникає, як правило, внаслідок енергетичних витрат організму новонародженого в період адаптації до нових умов існування та дефіциту молока і води, які отримує дитина в перші дні життя. Максимальна втрата маси тіла відзначається на 3-4 день життя і становить 5-9 %; відновлення настає до 7-8 дня. Помітна втрата рідини

(спрага, сухість слизових оболонок, повільне розправлення шкірної складки, запале тім'ячко, тахікардія, задишка, неспокій) спостерігається при втраті маси понад 10 %. Профілактика цього стану полягає в ранньому прикладанні до груді, вільному питті за потребою, оптимальному температурному режимі. Втрата маси тіла у дітей, які народились передчасно, складає 9-14 % відносно маси тіла при народженні, відновлення маси триває довше, як правило, до 2-3 тижня життя.

Динаміка маси тіла в недоношених новонароджених протягом першого року життя представлена в таблиці 5.

III. *Транзиторне порушення теплового балансу* виникає у новонароджених внаслідок незрілості терморегуляції і нераціонального догляду. Діти легко перегріваються та переохолоджуються за неоптимальних умов довілля. У перші дні життя тепловіддача превалює над теплопродукцією.

Таблиця 5

Середня місячна прибавка маси тіла у недоношених дітей (Н.П. Шабалов, 1997)

Вік, місяці	Маса тіла при народженні, г			
	800-1000	1001-1500	1501-2000	2001-1500
1	180	190	190	300
2	400	650	700-800	800
3	600-700	600-700	700-800	700-800
4	600	600-700	800-900	700-800
5	550	750	800	700
6	750	800	700	700
7	500	950	600	700
8	500	600	700	700
9	500	550	450	700
10	450	500	400	400
11	500	300	500	400
12	450	350	400	350

*Транзиторна гіпотермія.* У перші 30 хв після народження температура шкірних покривів кінцівок дитини може знижуватися на 0,3 °С за 1 хв, а в прямій кишці – на 0,1 °С за 1 хв, на шкірі живота вона становить 35,5-35,8 °С (при температурі в пологовому залі 22-23 °С); найбільше охолоджуються кінцівки. У подальшому відбувається підви-

щення температури тіла, і до середини першої доби встановлюється гомойотермія.

*Транзиторна гіпертермія* виникає на 2-4 дні життя і досягає часом 39-40 °С. Сприяють її розвитку перегрівання (температура в палаті вища 24 °С, ліжечко розміщене біля батареї опалення чи під прямими сонячними променями тощо), недостатнє вживання ріди-

ни. При цьому застосовують фізичні методи охолодження і призначають додаткове пиття (5 % розчин глюкози всередину в кількості 50-100 мл). У недоношених новонароджених транзиторної гарячки, як правило, не спостерігається.

IV. *Транзиторна гіпербілірубінемія* відзначається в усіх дітей у перші дні життя, а *транзиторна жовтяниця* (icterus neonatorum) – лише у 60-70 % новонароджених. Основною причиною появи гіпербілірубінемії у новонароджених є збільшення утворення білірубину в зв'язку з підвищеним розпадом (гемолізом) еритроцитів із фетальним гемоглобіном, а також катаболічний напрямок метаболізму і зниження процесів виведення білірубину через незрілість ферментних систем печінки. Жовтяниця виникає наприкінці 2-ї або, частіше, після 3-ї доби, максимально виражена на 3-4 добу життя і зникає до 7-10 днів. Жовтяниця шкірних покривів з'являється в новонароджених, коли концентрація непрямого білірубину в сироватці крові доношених дітей складає 51-60 мкмоль/л (досягаючи на 3-4 день життя в середньому 103-137 мкмоль/л), у недоношених – 85-103 мкмоль/л. У 1/3 дітей жовтяниця не виникає, оскільки функція печінки у них щодо кон'югації білірубину достатня. Транзиторна жовтяниця рідше відмічається і менше виражена у новонароджених, яких рано прикладали до груді, і тих, які мають гормональний криз. У недоношених дітей із незрілими ферментними системами вона виникає в усіх випадках, супроводжується вищими показниками непрямого білірубину і може спричинити розвиток ядерної жовтяниці (ураження підкіркових ядер центральної нервової системи) при рівні непрямого білірубину 170 мкмоль/л. Зниження вмісту білірубину в недоношених новонароджених відбувається повільніше і може тривати до 3 тижнів життя і довше.

V. *Гормональний криз* (статевий криз, “малий пубертат”) відмічається у 2/3 новонароджених і виникає внаслідок дії гормонів, що надходять в організм плода від матері в останні тижні вагітності та перші дні життя. Гіперестрогенний фон плода стимулює ріст та розвиток молочних залоз, структурних відділів матки. “Позбавлення” організму

дитини естрогенів викликає виражені зміни саме в органах-мішенях. Лікування цей стан не потребує. *Нагрубання молочних залоз* виникає на 3-4 день життя новонародженого, далі їх розміри збільшуються, досягаючи максимуму на 7-8 день, а потім ступінь нагрубання зменшується, зникаючи до кінця неонатального періоду. Завжди симетричне, шкіра не змінена. Трапляється як у хлопчиків, так і у дівчаток.

*Десквамативний вульвовагініт* – це значні сірувато-білі виділення слизистого характеру із статевої щілини, які з'являються у 60-70 % дівчаток в перші 3 дні життя, тривають 2-3 дні, а далі поступово зникають.

*Кровотечі з піхви (метрорагії)* виникають у 5-8 % дівчаток на 5-8 дні життя, тривають 2-3 дні, об'єм – 0,5-1 мл крові. *Вугри (milia)* – це білувато-жовтуваті вузлики діаметром 1-2 мм, що локалізуються на крилах носа, підборідді, рідко – на тілі. Відмічаються у 60 % дітей, зникають через 1-2 тижні без будь-якого лікування.

Крім цього, рідше зустрічаються такі прояви гормонального кризу, як гіперпігментація навколососкової ділянки та калитки у хлопчиків, набряк зовнішніх статевих органів, гідроцеле, які зникають самостійно через 1-2 тижні.

VI. *Транзиторні особливості функції нирок* виникають внаслідок відносного зневоднення новонародженого (малого надходження в організм дитини рідини); катаболічної спрямованості обміну речовин і руйнування великої кількості клітин; функціональної слабкості нирок з підвищенням проникності епітелію клубочків та каналців; неспроможності новонароджених продукувати гіпертонічну відносно крові сечу.

*Транзиторна олігурія* відзначається в усіх здорових новонароджених дітей перших 3-х днів життя і проявляється відсутністю сечовипускання в перші 12 год (у 60 %), олігурією (кількість виділеної сечі – менше 15-20 мл/кг на добу).

*Сечокислий інфаркт* – це відкладання сечової кислоти у вигляді кристалів у просвіті збірних трубочок. Спостерігається майже в усіх доношених новонароджених наприкінці 1-го тижня життя. Інфарктна сеча, що з'являється в половини дітей на 3-4 день життя,

має жовто-цегляний колір, мутна і залишає на пелюшці жовту цегляну пляму з кристаликами солей. Основна причина цього стану – катаболічна спрямованість обміну речовин і розпад великої кількості клітин (лейкоцитів), із нуклеїнових ядер яких утворюється багато пуринових і піримідинових основ. Лікування не потребує. Слід забезпечити вільний питтєвий режим, обмежити надходження солей в організм. У недоношених новонароджених сечокислий інфаркт трапляється рідко.

VII. *Транзиторний дисбактеріоз і фізіологічний катар кишечника (фізіологічна диспепсія)* розвиваються в усіх новонароджених. У нормі під час внутрішньоутробного розвитку плода кишечник стерильний. Далі, після народження, відбувається первинне бактеріальне заселення кишечника. Цей процес має такі фази: 1) асептичну – 10-20 год; 2) наростаючого інфікування бактеріями і грибами – до 2-5 днів життя; 3) трансформації – наприкінці 1-го – на початку 2-го тижня відбувається витіснення інших бактерій біфідофлорою, що стає основою мікробного пейзажу.

*Фізіологічний катар кишечника* відзначається в усіх новонароджених на 3-4-5 дні життя (тобто в середині 1-го тижня життя). Першорідний кал (меконій) – густа в'язка маса темно-зеленого (оливкового) кольору, яка виділяється на 1-2 добу життя. Далі випорожнення стають частішими, негомогенними як за консистенцією (грудочки, слиз, рідка частина), так і за кольором. При дослідженні в калі виявляють слиз, кристали жирних кислот, лейкоцити до 30 у полі зору – це перехідні фекалії, а стан називають *фізіологічною диспепсією*. Через 2-4 дні кал стає гомогенним за консистенцією (кашкоподібним) і кольором (жовтим), у ньому зменшується кількість лейкоцитів (до 10-20 у полі зору), зникають жирні кислоти. Лікування цей транзиторний стан не потребує, специфічних особливостей у недоношених дітей немає.

VIII. *Патофізіологічні та метаболічні транзиторні стани.*

*Транзиторна гіпервентиляція та особливості акту дихання* спостерігаються в усіх новонароджених у ранній неонатальний період. Відразу після народження відбуваються такі послідовні процеси:

- 1) активація дихального центру, що визначає перший вдих;
- 2) заповнення легенів повітрям і створення функціональної залишкової ємності;
- 3) звільнення легенів від рідини;
- 4) розширення легеневих артеріальних судин, зниження судинного опору, збільшення легеневого кровотоку, закриття фетальних шунтів.

Перші дихальні рухи після народження здійснюються за типом гасп – з глибоким вдихом і утрудненим видихом. У перші 3 год життя цей тип дихання становить 4-8 % усіх дихальних рухів. Транзиторне тахіпноє, або синдром “вологих легенів”, проявляється збільшенням частоти дихання в перші 3-5 днів після народження, що пов'язано із затримкою фетальної рідини в легенях дітей, які народжені шляхом кесаревого розтину і не зазнали стискання грудної клітки при пологах.

*Транзиторний кровообіг* – це важливий стан адаптації до позаутробного життя, що проявляється закриттям фетальних комунікацій (артеріальної протоки, овального вікна, пупкової вени і пупкових артерій), підвищенням тиску в аорті, кардіореспіраторною адаптацією до нових умов життя.

*Транзиторна поліцитемія (еритроцитоз)* відзначається у невеликої частини здорових дітей у перші дні життя. Гематокрит новонародженого в 1-й день життя становить 0,55-0,60. У перші години життя відбувається гемоконцентрація, збільшуються рівень гемоглобіну і кількість еритроцитів, лейкоцитів та гематокриту, а далі їх показники поступово знижуються. Поліцитемію діагностують у дітей, які мають венозне гематокритне число 0,65 і вище, гемоглобін – 220 г/л і більше. Цей стан спостерігається в 2-5 % здорових доношених новонароджених. У недоношених дітей транзиторні поліцитемія і гіперв'язкість трапляються в 7-15 % випадків.

*Транзиторні особливості обміну речовин.* Для всіх новонароджених дітей перших 3-х днів життя характерна катаболічна спрямованість метаболізму, що обумовлюється надлишком глюкокортикоїдів, гіпоксією при пологах, гіпероксією після народження, малим об'ємом виссаного молока. Підвищений розпад білків створює умови для глюконео-

генезу. В новонародженого відбувається перерозподіл поживних речовин і енергії між органами з переважною доставкою їх до органа, життєво важливого для адаптації. Катаболізм має мінімальні прояви у мозку, серці, тканині гладеньких м'язів.

У період голодування дитина споживає енергію із запасів глікогену і бурого жиру. В цей час у всіх новонароджених відбувається активація гідролізу та ліполізу із зниженням рівня глюкози в крові й підвищенням рівня кетонових тіл та неестерифікованих жирних кислот (рівень глюкози в крові новонародженого перебуває в межах 2,83-5,0 ммоль/л; вміст глюкози в крові, менший 2,2 ммоль/л, розцінюють як гіпоглікемію).

Транзиторний ацидоз характерний для всіх дітей при пологах, оскільки під час переймів завжди зменшується матково-плацентарний кровотік. У момент народження рН крові становить 7,27, у перші 15-30 хв відбувається зниження цього показника, збільшуються рСО<sub>2</sub> та рівень лактату в крові. Нормалізація рН крові до 7,35 спостерігається у здорових доношених дітей у 2-й половині першої доби життя, а метаболічний компонент ацидозу зникає до кінця 1-го тижня життя.

За умов перебудови кисневого режиму в новонароджених відбувається активація перекисного окиснення ліпідів і захисного ферменту антиоксидантної системи – супероксиддисмутази. Ці показники нормалізуються після 3-4 дня життя.

Для всіх новонароджених дітей у перші 2 доби життя характерні транзиторні гіпокальціємія і гіпомагніємія, що пов'язані з функціональним гіпопаратиреоїдизмом у ранній неонатальний період. У сироватці пуповинної крові рівень кальцію становить 2,59-2,74 ммоль/л, магнію – 0,85-0,95 ммоль/л, фосфору – 1,84 ммоль/л. До кінця 1-ї доби життя вміст кальцію зменшується до 2,2-2,25 ммоль/л, магнію – до 0,66-0,75 ммоль/л, а фосфору – збільшується до 1,94-2,10 ммоль/л. Низька концентрація магнію утримується протягом 2-х тижнів, кальцію – 4-5 днів, а далі показники зростають до нормальних величин (кальцій – 2,25-2,7 ммоль/л, магній – 0,78-0,91 ммоль/л).

*Транзиторні особливості неонатального гемостазу і гемопоезу.* В багатьох новона-

роджених дітей відзначаються дефіцит вітамін К-залежних факторів згортання крові (II, VII, IX, X), що збільшується до 2-3 дня життя та обумовлений низькою білковосинтетичною функцією печінки; висока активність фібринолізу та легкий ступінь внутрішньосудинної коагуляції (ДВЗ-синдром) у перші хвилини життя; низька агрегаційна активність тромбоцитів у перші дні життя; підвищена проникність судинної стінки, що зберігається досить довго. Поряд із цим, у новонароджених спостерігаються висока активність еритропоезу (при народженні нормобласти в мієлограмі становлять 18-41 %, на 7-й день життя – 2-15 %) із домінуванням синтезу еритроцитів з фетальним гемоглобіном; посилення активності мієлопоезу до кінця 1-ї доби з подальшим зниженням його інтенсивності; зменшення активності лімфопоезу відразу ж після народження з подальшою його активацією після 3-го дня життя.

З метою раннього виявлення спадкових хвороб на доклінічній (досимптоматичній) стадії та організації своєчасного лікування проводять *масове дослідження (скринінг)* новонароджених, яке має такі етапи:

- 1) взяття біологічного матеріалу в усіх новонароджених і доставка його до діагностичної лабораторії;
- 2) лабораторна просіювальна діагностика;
- 3) точніша діагностика всіх випадків з позитивним результатом при просіюванні;
- 4) лікування і диспансеризація хворих, контроль за перебігом лікування;
- 5) медико-генетичне консультування сім'ї.

Масовий скринінг проводять в умовах відділень новонароджених пологових будинків. Це програма загальнодержавного масштабу, що окуповується за рахунок зниження кількості інвалідів дитинства. Масовому скринінгу підлягають найпоширеніші уроджені й спадкові хвороби, при яких можна провести профілактичне лікування: *фенілкетонурія* (частота – 1:10 000), *уроджений гіпотиреоз* (1:5000), *уроджена гіперплазія надниркових залоз* (1:5000), *муковісцидоз* (1:2000-1:4000). Біологічний матеріал для скринінгу – крапля крові на фільтрувальному папері. Діагностика фенілкетонурії ґрунтується на

Таблиця 6

## Особливості спостереження і реабілітації недоношених дітей

Рік	Кратність спостережень				Об'єм обстежень			Тривалість, кратність і об'єм реабілітації
	сімейний лікар	ЛОР-лікар	стоматолог	інші спеціалісти	загальний аналіз крові	загальний аналіз сечі	біохіміч. дослідження крові	
1-й рік	5 разів на 1-му місяці життя після виписування із стаціонару; 2 рази на місяць у першому півріччі; 1 раз на місяць у другому півріччі	Протягом року	–	Невролог, окуліст, хірург ортопед, у першому кварталі, повторно – за показаннями	1 раз на 3 місяці	1 раз на рік	За показаннями	Корекція харчування білком: сир, ацидофільна паста, біл енглі. Профілактика рахіту вітаміном D <sub>3</sub> з 10-14 днів життя в недоношених I ступеня в дозі 500-1000 МО на добу щоді протягом першого півріччя, далі по 2000 МО на добу протягом I місяця 2-3 рази на рік з інтервалом між курсами 3-4 місяці (у недоношених II-III ступенів з 10-20 днів жит дозі 1000-2000 МО на добу щоденно за таким же принципом як у недоношених I ступеня). Профілактика анемії елементарним залізом з 2 місяця до першого року життя в дозі 2-4 мг/кг на добу. Стимулююча терапія: ашлак, метилурацил, нуклейнат натрію, настійка елеутерококу, полівітаміни та ін. Прогулянки і сон на сві повітрі. Масаж, гімнастика, загартовуючі процедури. Ароматичні 1,5-3 % ванни з травами, що мають стимулюючу дію. Реабілітація постійна при недоношеності III-IV ступеня, 2-3 курси реабілітаційної терапії тривалістю тижні при недоношеності I-II ступеня
2-й і наступні роки	1 раз на 2-3 місяці на 2-му році життя, далі 2 рази на рік	1 раз на рік і за показаннями	1 раз на рік	Невролог – 1 раз на рік, за показаннями – хірург, ортопед, ЛОР – лікар офтальмолог у 3 і 5 років	1 раз на рік	1 раз на рік	За показаннями	Стимулювальні засоби, вітаміни, фітотерапія, загартовувальні процедури: сухе і вологе обтирання, повітряно-сонячні ванни, контрастні ножні ванни. Проводять 4 курси на рік тривалістю 2-4 тижні

визначенні рівня фенілаланіну; уродженої гіперплазії надниркових залоз – збільшеного вмісту 17-альфа-оксипрогестерону; уродженого гіпотиреозу – вмісту тироксину в крові; муковісцидозу – підвищеного рівня імуноактивного трипсину в краплі крові або визначенні вмісту альбуміну в меконії імунохімічним методом або ВМ-тестом.

Враховуючи особливості періоду новонародженості, організацію лікувально-профілактичної допомоги дітям проводять за принципом етапності (табл. 6). Для здорових новона-

роджених: пологовий будинок – дитяча поліклініка (амбулаторія сімейного лікаря). Для доношених новонароджених дітей з проявами захворювань: пологовий будинок – відділення патології новонароджених (або відділення інтенсивної терапії і реанімації новонароджених – відділення патології новонароджених) – дитяча поліклініка (амбулаторія сімейного лікаря). Для недоношених новонароджених: пологовий будинок – відділення 2-го етапу виходжування недоношених – дитяча поліклініка (амбулаторія сімейного лікаря).

### Література

1. Медицина дитинства: Навч. посібник: У 4 т. / За ред. П.С. Мошича. – К.: Здоров'я, 1994. – Т. 1. – С. 385-429.
2. Неонатологія / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Канінгам. – М.: Медицина, 1995. – 636 с.
3. Перинатологія: Підручник / За ред. В.М. Запорожана. – Одеса: Одес. держ. мед. ун-т, 2000. – 302 с.
4. Про затвердження Протоколу медичного дог-

ляду за здоровою новонародженою дитиною: Наказ МОЗ та Академії медичних наук України № 423/59 від 11.09.2003 р.

5. Про організацію та забезпечення медичної допомоги новонародженим в Україні: Наказ МОЗ України № 4 від 5.01.1996 р.

6. Шабалов Н.П. Неонатологія. – С.Пб.: Спец. література, 1997. – Т. 1. – 496 с.

## 2.2. СЕПСИС НОВОНАРОДЖЕНИХ

**Сепсис новонароджених** – це тяжке інфекційне захворювання бактеріальної етіології, з ациклічним перебігом, яке виникає на фоні імунодефіцитного стану, характеризується наростанням системної запальної реакції з розвитком поліорганної недостатності та дисфункції гемостазу.

Частота сепсису в доношених новонароджених становить 0,1-1 %, у недоношених – 5-10 %. Летальність у доношених дітей коливається в межах 20-30 %, у недоношених – 30-50 %. У відділах інтенсивної терапії новонароджених частота сепсису складає 25-30 %.

**Епідеміологія.** Джерелом інфекції при сепсисі можуть бути мати, персонал, медичний інструментарій, предмети догляду, донорське молоко, розчини для пиття, хвора дитина.

Немовля може інфікуватися в антенатальний, інтранатальний та постнатальний періоди (перинатальний сепсис).

**Шляхи інфікування:**

1. Гематогенний або трансплацентарний (переважно для вірусів).

2. Контамінаційний або висхідний (здебільшого для бактерій), при безводному періоді понад 6 год.

3. Інтранатальний (при проходженні через пологові шляхи).

4. Контактний (при проведенні інтенсивної терапії).

Вхідні ворота: пупкова ранка, пупкові судини, пошкоджені шкіра і слизові оболонки, травний тракт, рідше легені, середнє вухо, очі, сечовидільні шляхи.

Численні фактори ризику розвитку сепсису розподіляються за групами: патологія вагітності, захворювання матері, патологія пологів, патологія новонародженого, фактори зовнішнього середовища.

**Етіологія.** Збудниками сепсису є умовно-патогенні грамнегативні та грампозитивні бактерії. До грамнегативних відносять ешерихії, клебсієли, цитробактер, протей, ентерококи. До грампозитивних – стафілококи, стрептококи групи В, лістерії.



Сепсис може бути складовою частиною змішаної генералізованої інфекції – вірусно-бактеріальної, грибово-бактеріальної, паразитарно-бактеріальної, які переважно розвиваються на фоні імунодефіцитних станів.

Вірусні інфекції порушують бар'єрні властивості слизових оболонок, гальмують імунні реакції організму, пошкоджують термінальне судинне русло, ендотелій судин. Особлива роль належить антенатальним вірусним інфекціям (герпетичні, цитомегало-, ентеро-, ротавірусні) та інфекціям, які викликані мікоплазмами, хламідіями.

**Патогенез.** У розвитку сепсису велике значення мають вірулентність мікроорганізму, масивність обсіювання макроорганізму та його реактивність. У новонародженої дитини імунна система ще не зріла, резервні можливості низькі. Специфічний захист від деяких інфекцій забезпечується Ig G, які передаються через плаценту від матері в останні тижні вагітності, факторами неспецифічного захисту.

В основі патогенезу сепсису лежить розвиток синдрому системної запальної реакції у відповідь на інфекційне запальне вогнище. Необхідною умовою розвитку цієї реакції є депресія механізмів протиінфекційного захисту організму, зокрема нейтрофільної і макрофагальної ланок. За інфекції нейтрофіли є основними клітинами, які індукують синдром системної запальної реакції. При надмірній активності нейтрофілів, їх цитотоксична дія не обмежується чужорідними клітинами і може проявлятися відносно власних клітин організму, що стає пусковим фактором до виникнення імунодефіцитних та імунопатологічних станів.

Вміст нейтрофільних гранулоцитів індукує агрегацію тромбоцитів, вихід гістаміну, серотоніну, факторів, що активують згортання крові, систем комплементу, кінінів і т. ін. У розвитку анорексії, кахексії, анемії проявляється дія прозапальних факторів нейтрофілів. Активація системи комплементу призводить до вазодилатації, підвищення проникності клітинних мембран, стимуляції агрегації тромбоцитів. Фактор коагулопатії Хагемана (XII) зумовлює розвиток дисемінованого внутрішньосудинного згортання, стимулює синтез брадикініну, зменшує артеріальний тиск.

Основна дія моноцитів (макрофагів) – фагоцитоз напівзруйнованих нейтрофілами клітин-мішеней, самих нейтрофілів, запального клітинного детриту. При сепсисі спостерігається “незакінчений”, “недостатній” фагоцитоз.

Формування медіаторної відповіді на бактеріальну інфекцію є процесом, який генетично контролюється.

Існують такі етапи розвитку сепсису: 1) системна запальна реакція; 2) септичний стан – розвиток поліорганної недостатності з формуванням септикопіємічних вогнищ та без них; 3) септичний шок.

**Класифікація.** До цього часу ведуться дискусії щодо класифікації сепсису.

Виділяють сепсис: 1. За часом виникнення:

- ранній перинатальний (у перші 3-5 днів життя);
- пізній перинатальний (на 7-21 доби життя).

Самсигіна Г.А. (2003) рекомендує ще розрізняти позалікарняний сепсис, госпітальний (нозокоміальний), на фоні імунодефіцитного стану.

2. За входними воротами: внутрішньоутробний (анте- й інтранатальне інфікування), пупковий, шкірний, кишковий, легеневий, отогенний, криптогенний, урогенний, ринофарингеальний, катетерний тощо.

3. За етіологією: стафілококовий, стрептококовий, клебсієльозний, протейний, змішаної етіології.

4. Клінічні форми: септицемія, септикопіємія (з вказівкою метастатичних септичних вогнищ).

5. Ускладнення: ранні – септичний шок, раптова смерть; пізні – портальна гіпертензія, бронхоектази, гідроцефалія, пієлонефрит і т. ін.

Приклад діагнозу. Пізній стафілококовий пупковий сепсис, септикопіємічна форма: гнійний правобічний отит, правобічна нижньочасткова пневмонія, ентероколіт.

**Клініка.** Клінічна картина залежить від часу інфікування, збудника, форми, віку дитини.

Ранній сепсис проявляється кардіореспіраторною депресією при народженні дитини (оцінка за шкалою Апгар – менше 5 балів), респіраторним дистрес-синдромом II типу,

гіпер- або гіпотермією, порушенням гемодинаміки, нестабільністю артеріального тиску, численними вогнищами ураження. Клініка розвивається гостро або блискавично, летальність – до 50 %, тобто в 2 рази вища, ніж при пізньому сепсисі.

Прояви пізнього сепсису: загальна інтоксикація, порушення метаболізму, гомеостазу, ураження ЦНС, прогресуюча дихальна недостатність з розвитком пневмонії, виразково-некротичний ентероколіт, порушення гемодинаміки, гостра ниркова і поліорганна недостатність.

У клініці *септицемії* переважає виражена інтоксикація без локальних гнійно-запальних вогнищ. Спостерігається неспокій або млявість, може бути втрата свідомості. Шкірні покриви блідо-сірого кольору, інколи мають жовтяничний відтінок, мають місце геморагії. Відсутня прибавка маси тіла, знижений тургор тканин. Температура тіла може бути нормальною або підвищуватись на короткий час. Спостерігаються анорексія, зригування, блювання, втрата маси, розвиток дистрофії, порушення гемодинаміки: ціаноз, мармуровість шкіри, тахікардія, систолічний шум. Живіт здутий, печінка, селезінка збільшені. Таким чином, головними ознаками септицемії є токсикоз, порушення гемодинаміки, системність ураження без піемічних вогнищ.

Для *септикопіємічної* форми характерні такі ж ознаки, що і для септицемії, але з розвитком піемічних вогнищ (гнійний менінгіт, пневмонія, гнійний плеврит, ентероколіт, остеомиєліт, парапроктит, флегмони і т. ін.), що мають відповідну клінічну картину.

#### **Параклінічні методи обстеження.**

1. Клінічний аналіз крові: лейкопенія або лейкоцитоз (від 5,0 до 25,0x10<sup>9</sup>/л), вакуолізація і токсична зернистість нейтрофілів, тромбоцитопенія з 3-4 доби життя, анемія.

2. Бактеріологічне дослідження крові, сечі, спинномозкової рідини (за показаннями), вмісту септикопіємічних вогнищ, ендотрахеального секрету (за показаннями).

3. Біохімічний аналіз крові: глюкоза, білірубін та його фракції, АлАТ, АсАТ, загальний протеїн та його фракції, сечовина, креатинін, лужна фосфатаза.

4. Визначення вмісту імуноглобулінів у сироватці крові (підвищення рівня Ig M).

5. Визначення рівня С-реактивного протеїну в сироватці крові, діагностичний критерій – понад 10-15 мг/л.

6. Рентгенографія органів грудної порожнини.

7. Нейросонографія.

8. ЕКГ, ехокардіоскопія.

9. Ультразвукова діагностика органів черевної порожнини.

Таким чином, лабораторні дані при сепсисі не специфічні. Діагноз бактеріального сепсису новонародженого потрібно встановлювати на основі сукупності анамнестичних, клінічних і лабораторно-діагностичних даних. На думку провідних вчених, діагноз бактеріального сепсису новонародженого, перш за все клінічний, потребує ретроспективного аналізу та підтвердження.

#### **Діагностичні критерії сепсису.**

1. *Септичний анамнез*: гострі захворювання в матері під час вагітності, загострення хронічної патології, тривалий безводний період, пізно відпав пуповинний залишок, тривало не епітелізувалася пупкова ранка, висипка на шкірі після народження і т. ін.

2. *Клінічні критерії*: тривала гіпер- чи гіпотермія, порушення мікроциркуляції в поєднанні з брадикардією або тенденція до брадикардії, дихальні розлади, які не пов'язані із синдромом дихальних розладів і пневмопатією, прогресуючі набряковий, геморагічний та жовтяничний синдроми, спленомегалія.

3. *Наявність декількох вогнищ* інфекції з однотипними збудниками, які виникають послідовно і мають гематогенний генез.

4. *Позитивна* гемокультура, виділення однотипних збудників з ліквору, сечі, гною та інших вогнищ.

5. *Гематологічні зміни*: лейкоцитоз, нейтрофіліоз, зсув формули вліво, тромбоцитопенія, підвищення абсолютної кількості паличкоядерних клітин, лейкоцитарного індексу (>0,3).

6. Зростання рівня *С-реактивного протеїну* в сироватці крові (>10-15 мг/л).

**Лікування.** Основні напрямки лікування немовлят із сепсисом: 1) антибактеріальна терапія (вплив на збудника); 2) імунотерапія (вплив на імунну відповідь організму); 3) відновлення органних дисфункцій і гомеостазу;

4) санація первинного і метастатичних вогнищ інфекції, в тому числі й хірургічна.

При будь-якому перебізі сепсису важливо призначити адекватне харчування, яке відповідає стану дитини і віку. Перш за все це грудне молоко, за його відсутності – високоадаптовані молочні суміші або низьколактозні. Необхідно організувати раціональний режим і догляд за хворим немовлям.

*Антибактеріальна терапія* є основним методом лікування септичних хворих. Лікування потрібно починати відразу після встановлення діагнозу, навіть попереднього, в оптимальних дозах з урахуванням чутливості збудника. Антибіотикограму необхідно робити до призначення лікування. При резистентності збудника до антибактеріального препарату не можна розраховувати на ефект у лікуванні. До одержання результатів антибіотикограми антибіотики призначають емпірично від 48-72 год до 5 днів. Стартовою вважають деескалаційну антибактеріальну терапію, основними положеннями якої є: 1) широкий спектр дії; 2) наступний перехід (через 48-72 год) на терапію звуженого спектра.

За рекомендаціями Міжнародної сепсисологічної асоціації (Маастрихт, 1995), при септичних ураженнях середнього ступеня тяжкості призначають цефалоспорини III покоління (цефтріаксон, цефтазидим, цефоперазон) з аміноглікозидами III покоління (амікін, нетроміцин). У хворих з тяжким сепсисом, септичним шоком первинно застосовують цефалоспорини IV покоління (максипім), карбопенемі, тієнам і меронем. При госпітальній пневмонії та гнійному менінгіті перевагу віддають меронему. Лікування дитини із сепсисом або підозрою на це захворювання потрібно проводити в стаціонарі, куди сімей-

ний лікар якнайшвидше повинен направити хворого новонародженого.

Гнійно-септичні захворювання, тривале застосування антибактеріальних препаратів сприяють розвитку кандидозних уражень. Враховуючи біодоступність і токсичність протигрибкових препаратів, рекомендують препарати флюконазолу. Препаратом вибору серед них є дифлюкан.

Для корекції дисбактеріозу призначають бактерійні препарати, перш за все симбітер.

У максимальних вікових дозах застосовують вітаміни групи В, С, А, Е тощо.

До методів імунотерапії (імуномодуляції) відносять застосування специфічних імуноглобулінів, гіперімунної плазми, ультрафіолетове або лазерне опромінення крові, гіпербаричну оксигенацію. Опосередковану імуномодулюючу дію проявляють ентеросорбенти.

Найбільш ефективні імуноглобуліни для внутрішньовенного введення, особливо збагачені Ig M (табл. 7).

Дані імуноглобуліни застосовуються на стаціонарному етапі лікування. Доза, швидкість введення повинні відповідати анотації щодо використання препарату.

При стафілококовій етіології сепсису можна застосовувати вітчизняний імуноглобулін антистафілококовий людини рідкий для внутрішньом'язового введення.

Ефективними в лікуванні сепсису в малюків залишаються сучасні методи детоксикації, які спрямовані на нейтралізацію і блокаду бактеріальних токсинів, ендотоксинів, продуктів каскадної реакції системного запалення, деблокування макрофагальної системи, покращання гемореології.

Доступний і простий у застосуванні кремнієорганічний сорбент ентеросгель, який при-

Таблиця 7

Характеристика основних імуноглобулінів для внутрішньовенного введення

Препарати	Механізми					
	склад	ускладнення	антипротейний ефект	антисиньогнійний ефект	антистафілококовий ефект	антивірусний ефект
Сандоглобулін	Полівалентний	–	++	+++	++	+++
Біавен	Полівалентний	–	+++	++	+++	+++
Біохемі	Полівалентний	–	++++	+++	+++	+++

значають у вигляді гідрогелю в дозі 1 г/кг маси тіла на добу за 1,5-2 год до годування (2-3 введення). Термін лікування – 5-7 днів, після перенесеного шоку – 8-10 днів. У клініках використовують також методи екстракорпоральної детоксикації: плазмаферез, лімфосорбцію, ультрафіолетове опромінення крові хворої дитини і т. ін.

З огляду на патогенетичну роль цитокінів у розвитку сепсису, зберігають своє значення інгібітори протеаз (контрикал, тразилол, гордокс), а також блокатор цитокінових реакцій – пентоксифілін. Останній попереджує коагулопатію при сепсисі або зменшує її тяжкість.

Інфузійну терапію проводять за всіма правилами її застосування у новонароджених дітей. Кількість рідини і швидкість її введення залежать від добової потреби, поточних витрат, тяжкості стану та інших даних. Застосовують колоїдні, глюкозо-сольові розчини. Здійснюють корекцію електролітних порушень, ацидозу. За наявності геморагічного синдрому призначають свіжозаморожену плазму з розрахунку 5-10 мл/кг на добу. При гіпотонії вводять пресорні аміни, зокрема допамін у дозі 5-30 мкг/кг/хв, добутамін – 2-20 мг/кг/хв.

Санацію первинних і вторинних (метастатичних) вогнищ інфекції проводять за участю необхідних спеціалістів (хірурги, ортопеди, оториноларингологи та інші).

У розвитку перинатального сепсису важливу роль відіграють герпесвіруси I і II типів, цитомегаловіруси. Дану ситуацію необхідно враховувати при їх діагностиці (полімеразна ланцюгова реакція, імуноферментний аналіз) та лікуванні. Виділяють два основних напрямки в лікуванні: специфічну противірусну терапію та імуноглобуліни для внутрішньовенного введення. Накопичено досвід щодо застосування специфічного протигерпетичного препарату “Зовіракс” (Glaxo Smithkline). Доза зовіраксу (ацикловіру) складає 25-30 мг/кг на добу, вводять за три рази внутрішньовенно повільно через дозатор лікарських речовин протягом 1 год. Термін лікування – 10-14 днів. При необхідності можна призначити

повторні курси лікування з ентеральним введенням препарату.

Крім імуноглобулінів, для внутрішньовенного введення рекомендують препарати рекомбінантного інтерферону: “Лаферон”, “Інtron А”, “Віферон”. Найбільш доступний за кошторисом, зручний у застосуванні, з мінімальною побічною дією препарат “Віферон-1”.

Перспективним методом лікування є використання в терапевтичних (профілактичних) дозах, особливо у недоношених немовлят, рекомбінантного гранулоцитів-колоній стимулювального фактора (G-CSF), рекомбінантного макрофаго-гранулоцито-колоній стимулювального фактора (GM-CSF) – лейкомакс (Novartis, Швейцарія), які вводять внутрішньовенно. Останні підвищують ефективність антибактеріальної терапії.

**Диспансеризація та реабілітація.** Обсяг диспансеризації дітей після перенесеного сепсису наведено в таблиці 8.

Профілактичні щеплення – не раніше 1 року після перенесеного захворювання, за епідситуації – через 6 місяців.

Дітей знімають із диспансерного обліку через 3 роки після перенесеного захворювання при відсутності загострень і ускладнень.

**Профілактика.** Профілактика сепсису починається антенатально і поділяється на неспецифічну (збалансоване харчування вагітної, попередження інтеркурентних захворювань, санація вогнищ інфекції, режим харчування, праці, відпочинку) та специфічну (введення специфічних імуноглобулінів, противірусних препаратів).

У пологовому будинку профілактичні заходи повинні бути спрямовані на потенційне джерело інфекції: персонал, предмети догляду, матерів, дітей. У цьому відношенні особливо важливим є перебування матері й дитини в одній палаті після народження.

При відсутності протипоказань необхідно рано прикладати новонародженого до груді (у пологовому залі), що сприяє оптимальному становленню мікроекології слизової ротової порожнини, кишечника, формуванню місцевого та загального імунітету; впливати на потенційні шляхи розповсюдження інфекції.

Таблиця 8

## Об'єм диспансеризації дітей після перенесеного сепсису

Обсяг		Періоди		
		1-й рік	2-й рік	3-й рік
1	2	3	4	5
Спостереження	Сімейний лікар	1-й місяць після виписування із стаціонару – 2 рази на тиждень. 2-3 місяці – 1 раз на тиждень. 4-6 місяці – 1 раз на 10 днів. 7-12 місяці – 1-2 рази на місяць	1 раз на 3 місяці	1 раз на 6 місяців
	Невролог, окуліст, оториноларинголог	1 раз на 6 місяців	1 раз на рік	1 раз на рік
	Хірург, імунолог та інші спеціалісти	За показаннями	За показаннями	За показаннями
Обстеження	Загальний аналіз крові	В 1-й місяць – 1 раз, в наступні – 1 раз на 3 місяці	1 раз на 6 місяців	1 раз на 6 місяців
	Загальний аналіз сечі	2 рази на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Копрограма	1 раз на 3 місяці	1 раз на 6 місяців	1 раз на рік
	Аналіз калу на яйця гельмінтів	1 раз на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Аналіз калу на дисбактеріоз	За показаннями	За показаннями	За показаннями
	Біохімічний аналіз крові (глюкоза, білірубін, трансамінази, білок, холестерин, сечовина, креатинін)	У кінці першого року спостереження	За показаннями	За показаннями
	Бактеріологічне дослідження крові, сечі	За показаннями	За показаннями	За показаннями
	Імунологічний аналіз крові	За показаннями	За показаннями	За показаннями
	УЗД органів черевної порожнини	1 раз на рік	За показаннями	За показаннями
	Нейросонографія	За показаннями	–	–
	ЕКГ	За показаннями	За показаннями	За показаннями
Реабілітація	Режим	Згідно з віком	Згідно з віком, домашній	Згідно з віком, домашній
	Дієта	Природне вигодовування або адаптовані молочні суміші, кисломолочні; своєчасне введення в раціон пригодовувань; корекція харчування	Згідно з віком	Згідно з віком
	Лікувальні засоби			
	Вітамінотерапія (мульти-табс, піковіт і т. ін.)	1 раз на 3 місяці впродовж 30 днів	1 раз на 3 місяці впродовж 30 днів	1 раз на 3 місяці впродовж 30 днів
	Замісна терапія ферментами (панкреатин, креон, мезим-форте, солізим тощо)	За показаннями	За показаннями	За показаннями
	Пробіотики (симбітер, біфі-форм, лінекс, хілак і т. ін.)	За показаннями	За показаннями	За показаннями
Симбівіт	Після 4-місячного віку 300 мл на добу впродовж 4-х місяців	За показаннями	За показаннями	

Продовження табл. 8

1	2	3	4	5
Реабілітація	Пребіотики (дуфалак тощо)	За показаннями	За показаннями	За показаннями
	Гепатопротектори (есенціале, гепабене, хофітол і т. ін.)	Курс 1 місяць, 1 раз на 3 місяці	Курс 1 місяць, 1 раз на 6 місяців	За показаннями
	Імуномодуючі препарати (пентоксил, метилурацил, ехінацея тощо)	Курс 1 місяць, 1 раз на квартал	За показаннями	За показаннями
	Загартовування	Повітряні ванни впродовж 3-5 хв, прогулянки на вулиці кожного дня, взимку – при температурі повітря до $-5^{\circ}\text{C}$	Згідно з віком	Згідно з віком
	Гімнастика, масаж	Поступове введення комплексів згідно з віком	Згідно з віком	Згідно з віком
	Лікування фонових станів (анемія, рахіт, гіпотрофія і т. ін.)	Залежно від патології	Залежно від патології	Залежно від патології

### Література

1. Акопян Г.Р., Антипкін Ю.Г., Берзін В.І. та ін. Медицина дитинства: Навч. посібник: У 4 т. / За ред. П.С. Мошчича. – К.: Здоров'я, 1995. – Т. 1. – С. 448-459.

2. Довідник сімейного лікаря / За ред. Марк А. Грабер, Метью Л. Лантерньєр. – 4-те вид. – К.: Міжнародна організація “Жіноча Громада”, 2003. – С. 374-377.

3. Сепсис и антибактериальная терапия: Сборник статей и рефератов / Под ред. А.И. Трещинского, В.Ф. Саенко. – К.: Нора-принт, 1997. – 144 с.

4. Смирнов В.В., Сельнікова О.П., Думанський В.Д.

та ін. Імунологічні препарати: Довідник. – К.: Моріон, 2001. – 192 с.

5. Сміян І.С. Педіатрія: Цикл лекцій. – Тернопіль: Укрмедкнига, 1999. – С. 148-179.

6. Ткаченко С.К. Сепсис новонароджених // Матеріали Міжнародної конференції “Актуальні проблеми неонатології”. – Львів, 1997. – С. 56-63.

7. Шунько Е.Е., Ханес Г.С., Лакша О.Т. Перинатальний сепсис: епідеміологія, патофізіологія, діагностика, клініка, інтенсивна терапія, профілактика: Учебно-методическое пособие. – 2-е изд., дополн. и перераб. – К.: Рутенія, 2002. – 64 с.

## 2.3. ВНУТРІШНЬОУТРОБНІ ІНФЕКЦІЇ

**Внутрішньоутробні інфекції** – це інфекційні процеси, викликані збудниками, які проникли до дитини від матері до або під час пологів. До них відносять групу захворювань, які скорочено називають TORCH-інфекціями (Т – токсоплазмоз, О – інші (хламідії, мікоплазми), R – краснуха, С – цитомегаловірус, Н – простий герпес).

**Актуальність** проблеми внутрішньоутробних інфекцій обумовлена їх поширеністю – з однієї сторони та серйозними медичними наслідками – з іншої.

**Поширеність** внутрішньоутробних інфекцій (ВУІ) у новонароджених дітей та їх мам строка. Зокрема, 90-95 % жінок дітородного віку інфіковані герпесвірусом, 50-70 % – цитомегаловірусом, 20-30 % – токсоплазмами.

Разом із тим, 1 % новонароджених інфікований цитомегаловірусом, з них лише у 7 % діагностують характерні клінічні ознаки; 12 % згаданих хворих помирають, а у решти формуються серйозні ускладнення (Джон Клоерті, 2002).

**Етіопатогенез** ВУІ визначається характером збудника (віруси, бактерії, паразити) та термі-

ном внутрішньоутробного контакту збудника з організмом дитини. Поширення інфекційного агента від матері до дитини відбувається гематогенним шляхом. На стадії ембріона наслідком інфікування є виникнення запальної відповіді, яка охоплює лише альтернативний компонент запалення. На стадії плода запальна реакція представлена альтернативним та проліферативним компонентами, а у пізній фетальний період з'являються всі 3 компоненти, в т. ч. судинний. У зв'язку з цим, наслідки інфікування бувають різними: на стадії ембріона формуються здебільшого вади розвитку або виникає викидень, на стадії плода розвиваються фетопатії. Однак слід зауважити, що розвиток ЦНС відбувається під час усього періоду внутрішньоутробного розвитку дитини, а тому вади ЦНС можуть формуватись і в пізні терміни.

#### **Фактори ризику виникнення ВУІ:**

I. Обтяжений акушерський анамнез (викидні, мертвонародження, невиношування вагітності, народження дітей з уродженими вадами розвитку).

II. Патологічний перебіг вагітності (гестози, загроза переривання вагітності, багатовіддя, передчасне відходження навколоплідних вод, прирощення та передчасне відшарування плаценти).

III. Захворювання сечостатевої сфери: ерозія шийки матки, ендocerвіцит, кольпіт, вульвовагініт, кісти яєчників, пієлонефрит.

IV. Перенесені під час вагітності захворювання матері.

V. З боку дитини: затримка внутрішньоутробного розвитку, гіпотрофія, множинні дисембріогенетичні стигми, вади розвитку, гостра неонатальна гідроцефалія, затяжна жовтяниця, патологічна неврологічна симптоматика з перших днів життя.

*Фактори високого ризику:* обтяжений акушерський анамнез і хронічні інфекції сечостатевої сфери у матері, тривалий безводний період, багатовіддя, відходження мутних навколоплідних вод із неприємним запахом, використання акушерської допомоги при пологах, лихоманка у перші два дні життя дитини, народження дитини в асфіксії, проведення реанімаційних заходів новонародженому.

**Клініка ВУІ** в основному представлена неспецифічними симптомами. А тому, врахувавши фактори підвищеного ризику ймо-

вірного інфікування, наступним етапом є відстеження симптомів, які б доводили наявність інфекційного процесу в дитини. Серед них:

– *респіраторні порушення:* задишка, апное, ціаноз носогубного трикутника, участь допоміжної мускулатури в акті дихання;

– *кардіоваскулярні:* блідість та мармуровість шкіри, холодні на дотик кінцівки, розширення меж відносної серцевої тупості, тахікардія, зниження звучності серцевих тонів, артеріальна гіпотензія, набряки;

– *ознаки ураження ЦНС:* судоми, синдром збудження, м'язова гіпотонія, вибухання великого тім'ячка;

– *шлунково-кишкові:* зригування, блювання, здуття живота, діарея, збільшення печінки, селезінки, набряк передньої черевної стінки;

– *гематологічні:* анемія, кровоточивість, жовтяниця, тромбоцитопенія, спленомегалія;

– *загальні симптоми:* зниження апетиту, затримка прибавки маси тіла, в'ялість, блідість шкіри.

**Діагностика ВУІ** передбачає такий комплекс обов'язкових обстежень, як: 1) загальний аналіз крові; 2) загальний аналіз сечі; 3) біохімія крові: білок, білкові фракції, С-реактивний білок; 4) бакпосів калу, крові, сечі з метою виявлення збудника; 5) рентгенограма за показаннями; 6) нейросонографія (рис. 1). Дитина потребує огляду невропатолога та окуліста. З метою ідентифікації збудника використовують імуноферментний аналіз (ІФА), метод ELISA (імуносорбентний ензимний) та полімеразної ланцюгової реакції із кров'ю дитини і матері.



**Рис. 1.** Нейросонографія дитини із гострою неонатальною гідроцефалією.

### **Цитомегаловірусна інфекція**

Збудником є ДНК-вмісний вірус герпетичної групи; шлях інфікування – трансплацентарний; вірус може виділятися із сечею, слиною, виділеннями із статевих органів. На сьогодні дискусійним є питання щодо можливості інфікування дитини у постнатальний період шляхом вигодовування її грудним молоком.

**Клінічна симптоматика** представлена малою масою тіла при народженні, жовтяницею із затяжним перебігом, гепатоспленомегалією, картиною пневмонії, менінгоенцефаліту, інтерстиціального нефриту, анемії, хореоретиніту, кератокон'юнктивіту. Характерною є група уроджених вад, таких як: мікроцефалія, паравентрикулярні кісти, мікрогірія, атрезія жовчних шляхів, полікістоз нирок, пахові грижі, дефекти міжшлуночкової чи міжпередсердної перетинки.

**Діагностика** представлена сукупністю згаданих клінічних симптомів та виявленням специфічних антитіл класу Ig M до вірусу цитомегалії шляхом проведення ІФА.

**Лікування** уродженої цитомегаловірусної інфекції у дітей потребує внутрішньовенного введення специфічного антицитомегаловірусного імуноглобуліну "Цитотект" із розрахунку 2 мг/кг кожні 2 дні або 4 мг/кг кожні 4 дні до отримання очевидного клінічного ефекту (в середньому 6 ін'єкцій). Введення цитотекту може супроводжуватися блюванням, тахікардією, артеріальною гіпотензією, диспноє, шоком.

У разі тяжкого перебігу цитомегаловірусної інфекції, за життєвими показаннями, пацієнту призначають ганцикловір або фоскарнет. Ганцикловір здатний пригнічувати ДНК-полімеразу цитомегаловірусу та його реплікацію. Разова його доза становить 5 мг/кг, вводять внутрішньовенно краплинно двічі на добу протягом 2-3 тижнів, а далі препарат призначають із розрахунку 5 мг/кг на день. Фоскарнет застосовують у дозі 120 мг/кг на добу протягом 3-6-12 тижнів.

Перестороги до використання ганцикловіру обумовлені спектром серйозних побічних ефектів, таких, як: нейтропенія, тромбоцитопенія, тератогенний, мутагенний та канцерогенний впливи.

### **Герпетична інфекція**

**Герпетична інфекція** обумовлена дією ДНК-вірусу, серед якого 20 % – проста фор-

ма (I тип), а 80 % – генітальна (II тип). I типом герпесу дитина інфікується трансплацентарно, а II типом – під час пологів. Важливим є період внутрішньоутробного розвитку, в якому відбувається інфікування, оскільки саме від нього залежить важкість уроджених змін. Зокрема, зараження герпетичною інфекцією у перші 20 тижнів гестації здатне викликати мертвонародження, самовільний викидень або народження дитини з уродженими вадами розвитку. Інфікування в термін 20-32 тижні вагітності може призвести до мертвонародження, передчасних пологів, народження хворої дитини. У більш пізні терміни гестації вірус герпесу викликає типову клінічну картину.

**Клініка** герпетичної інфекції представлена везикульозними висипаннями на шкірі та слизових, ураженням органа зору (хореоретиніт, катаракта, мікрофтальмія), пневмонією, жовтяницею, гепатоспленомегалією, енцефалітом. При інфікуванні в інтранатальний період може бути світлий проміжок (інкубаційний період) у межах від 4 днів до 3 тижнів. Разом із тим, часто відбувається на шарування бактеріальних інфекцій, виникає сепсис. Серед уроджених вад зустрічаються: гіпоплазія кінцівок, мікроцефалія, мікрофтальмія, ретинопатія.

**Діагностика** уродженої герпетичної інфекції потребує виконання ІФА, доказом є виявлення специфічних до герпесу (I чи II типу) антитіл класу Ig M.

**Лікування** уродженої герпетичної інфекції проводять із використанням ацикловіру. Він пригнічує ДНК-полімеразу вірусів герпесу I і II типів, а також їх реплікацію. Добова доза становить 30-60 мг/кг (3 внутрішньовенні введення) протягом 2-3 тижнів. Виправданим є призначення віферону-1 ( $\alpha$ -2—інтерферон) у ректальних свічках по 150 тисяч ОД 2 рази на добу 5 днів підряд, а далі 2-3 курси з 5-денними перервами.

### **Краснуха**

Збудником є РНК-вірус, який проникає до плода трансплацентарно у різні періоди внутрішньоутробного розвитку. Зокрема, при інфікуванні в терміні гестації до 10 тижнів у 100 % випадків у дитини діагностують уроджену вадку серця, ураження очей,



глухоту; а при терміні гестації 17-22 тижні – лише у 36 % випадків.

**Клініка** уродженої краснухи об'єднує: малу масу тіла при народженні, петехіальні крововиливи на шкірі, гепатит із жовтяницею, менінгоенцефаліт, інтерстиціальну пневмонію, анемію, а також ортопедичну патологію – латеральну ротацію гомілок та стопи. Уроджені вади розвитку при уродженій краснусі (тріада Грегга) представлені вадами серця (стеноз легеневої артерії або аорти, відкрита артеріальна протока, дефекти перетинки), глухотою, вадами очей (катаракта, мікрофтальмія, глаукома) та множинними стигмами дисембріогенезу.

**Діагностика** уродженої краснухи підтверджується позитивними результатами ІФА.

**Лікування** передбачає призначення рекомбінантних інтерферонів (віферон-1, лаферон), циклу вітамінів Е, С та проведення симптоматичної терапії.

#### **Токсоплазмоз**

Збудником є облигатний внутрішньоклітинний паразит – токсоплазма Гондії, яка проникає до дитини від матері трансплацентарно. Зараження дитини можливе лише за умови, що мама перенесла гостру інфекцію під час вагітності. Розрізняють 3 форми клінічного перебігу уродженого токсоплазмозу: гостру, підгостру, хронічну (у співвідношенні 1:10:100).

**Клініка** токсоплазмозу представлена переважанням загальних симптомів, таких, як: субфебрилітет, лімфаденопатія, гепатоспленомегалія, мала маса дитини при народженні, набряки, жовтяниця, анемія, серед системних проявів – кардит, пневмонія, діарея. У разі підгострого перебігу токсоплазмозу вирізняється симптоматика енцефаліту. Хронічну форму визначають: гідроцефалія, хореоретиніт, кальцифікати в мозку (рис. 2), судоми, атрофія зорового нерва.

**Діагностику** токсоплазмозу проводять методом ELISA або ІФА.

**Лікування** уродженого токсоплазмозу проводять за такою схемою: хлоридин у дозі 2 мг/кг за 2 прийоми впродовж 2 днів, а далі 1 мг/кг 1 раз на добу; одночасно сульфадіазин у дозі 50-100 мг/кг на добу за 2-4 прийоми протягом 4-6 тижнів. Поряд із цим, двічі на тиждень призначають фолієву кислоту в дозі 5 мг, після

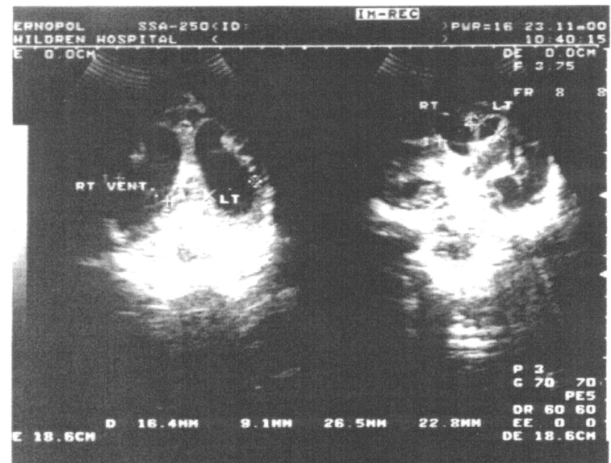


Рис. 2. Нейросонографія дитини з токсоплазмозом.

чого – 1-1,5-місячний курс спіраміцину в дозі 100 мг/кг на добу за 2-3 прийоми. На першому році життя проводять 3-4 курси лікування.

#### **Мікоплазмоз**

Збудником є мікоплазми, що інфікують дитину гематогенним або висхідним шляхом.

**Клініка** мікоплазмозу спостерігається здебільшого у недоношених дітей, проявляється синдромом дихальних розладів, склеремою, можуть бути кефалогематоми, геморагії, тривалим перебігом жовтяниці (гіпербілірубінемія за рахунок непрямого білірубіну), симптомами менінгоенцефаліту.

Перебіг мікоплазмозу в доношених дітей обумовлений уродженою пневмонією, геморагічним синдромом, через декілька днів виникає клініка менінгоенцефаліту.

Уроджені вади розвитку при мікоплазмозі спостерігаються рідко (до 15 %), але їх наявність може визначати ризик інфікування мікоплазмами.

**Діагностика** мікоплазмозу потребує проведення специфічного ІФА.

**Лікування** проводять із використанням макролідів (дозування еритроміцину – 50 мг/кг на добу) протягом 10-14 днів. Рекомендують одночасне призначення віферону per rectum у вікових дозах.

#### **Хламідіоз**

Захворювання викликає дія хламідії трахоманіс, що є внутрішньоклітинним паразитом; інфікування відбувається здебільшого в інтранатальний період, висхідним і контактно-кон'юнктивним шляхами.

**Клініка** хламідіозу перш за все включає гнійний кон'юнктивіт із вираженим набряком

повік, що виникає на 5-7 доби життя. Окрім того, у хворої дитини спостерігаються риніт, фарингіт, отит. Специфічна пневмонія виникає на 3-4 тижні життя дитини, характерний поступовий початок, з'являється кашель, потім задишка, а далі – патологічні фізикальні дані, що вкладаються в клініку інтерстиціальної пневмонії. Перебіг пневмонії тривалий.

**Діагностика** базується на визначенні специфічних до хламідій антитіл (Ig M) у сироватці крові дитини і мами.

**Лікування** хламідійної інфекції проводять із використанням макролідів (еритроміцин – 50 мг/кг на добу) протягом 2-3 тижнів. При

наявному кон'юнктивіті застосовують еритроміцинову мазь.

**Профілактика ВУІ** передбачає своєчасну санацію та оздоровлення молодих жінок до вагітності. Є реальна потреба суттєво покращити медичні та моральні аспекти виховання населення, оскільки багато збудників передаються статевим шляхом. А тому повинно бути єдине потрійне правило: здорова мама і здоровий тато – здорова дитина. Особливу увагу приділяють вагітним жінкам з метою своєчасної діагностики сифілісу, токсоплазмозу, гепатитів, ВІЛ-інфекції, хламідіозу, мікоплазмозу та їх лікування.

### Література

1. Джон Клоерті, Енн Старк. Посібник з неонатології: Пер. з англ. – К.: Фонд допомоги дітям Чорнобиля, 2002. – С. 241-299.

2. Запорожан В.М., Аряєв М.Л. Перинатологія.

– Одеса, Одеський державний медичний університет, 2000. – С. 99-106.

3. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов / Под ред. Н.П. Шабалова. – С.Пб.: Спец. Лит., 2002. – С. 291-301.

## 3. ФІЗИОЛОГІЯ ТА ПАТОЛОГІЯ ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ

### 3.1. ХАРЧУВАННЯ ДІТЕЙ ПЕРШОГО РОКУ ЖИТТЯ

Рациональне харчування дітей є необхідною складовою частиною фізичного та психічного розвитку. Особливо важливе значення має правильна організація вигодовування дітей раннього віку.

Найкращою їжею для немовлят, пристосованою самою природою до їх потреб, є *материнське молоко*. Грудне молоко – це завжди готова, натуральна, стерильна, тепла їжа для дитини, яка легко засвоюється, повністю задовольняє всі харчові й енергетичні потреби малюка від народження до 4-5 місяців життя.

Молоко матері має високі поживні якості, з ним дитина отримує все, що необхідно їй для нормального росту та розвитку: білки, незамінні аміно- і жирні кислоти, жири, вуглеводи, мінеральні речовини, вітаміни та мікроелементи. Усі ці поживні речовини містяться в грудному молоці в достатній кількості, оптимальному співвідношенні та формі, що добре засвоюється (табл. 9).

Молоко матері має високі поживні якості, з ним дитина отримує все, що необхідно їй для нормального росту та розвитку: білки, незамінні аміно- і жирні кислоти, жири, вуглеводи, мінеральні речовини, вітаміни та мікроелементи. Усі ці поживні речовини містяться в грудному молоці в достатній кількості, оптимальному співвідношенні та формі, що добре засвоюється (табл. 9).

Таблиця 9

Порівняльна характеристика складу (в 100 мл) жіночого та коров'ячого молока (В.Д. Отт, 1999)

Інгредієнти	Жіноче молоко	Коров'яче молоко
Білок, г	0,9-1,3	3,3-3,5
Сироватковий протеїн/казеїн, %	80/20	18/82
Жир, г	3,9-4,5	3,2-3,5
Лінолева кислота, % від вмісту жиру	13,6	3,8
Вуглеводи, г	7,0	4,5-4,8
Енергетична цінність, ккал	65	65
Осмолярність, мОсм/л	260-270	400-420

*Біологічно активні речовини* грудного молока (імуноглобуліни, лізоцим, система комплементу, антистафілококовий фактор, біфідус-фактор, макрофаги, лактоферин, гормони, ферменти, медіатори) допомагають немовлятам швидше подолати пологовий стрес, краще адаптуватися до умов життя в новому для них довікллі. Вони сприяють морфо-функціональному дозріванню клітин і тканин, становленню власної повноцінної системи імунітету, попередженню її раннього антигенного подразнення, доброму травленню, правильному обміну речовин, формуванню у дитини захисної кишкової біфідуальної мікрофлори.

Емоційний контакт, що виникає між матір'ю і дитиною під час грудного вигодовування, і викликає у малюка відчуття постійного захисту і тепла, сприяє розвитку по-

зитивних емоцій. Результати цього контакту в майбутньому можуть стати основою правильної психологічної поведінки в сім'ї та колективі, доброзичливого і спокійного спілкування з дітьми та дорослими.

Діти, які вигодовуються молоком матері, хворіють рідше, ніж ті, що вигодовуються штучними сумішами, а якщо й хворіють, то одужують швидше. Ризик виникнення алергічних, шлунково-кишкових захворювань, захворювань обміну речовин і ортопедичних порушень у них набагато менший.

Світовий досвід доводить, що практично кожна жінка здатна годувати свою дитину груддю. Грудне вигодовування є частиною її повного репродуктивного циклу: вагітність–пологі–лактація і вигодовування дитини. Воно має позитивне значення не лише для дитини, але й для матері. Зокрема,

грудне вигодовування сприяє скороченню матки після пологів, зменшуючи ризик появи маткової кровотечі та септичних ускладнень, профілактиці мастопатії, пухлин молочних залоз, матки і яєчників, запобігає виникненню незапланованої вагітності.

Основним шляхом заохочення та навчання грудного вигодовування для матері є безпосереднє спілкування з тими, хто її оточує, тобто родиною, друзями та медичними працівниками. Захист і підтримка грудного вигодовування на сьогодні – одне з головних завдань медичних працівників і суспільства в цілому. Для цього медичні працівники повинні чітко володіти принципами здорового харчування вагітних, підтримки лактаційної функції та грудного вигодовування.

У 1995 році Україна приєдналася до міжнародного руху з питань підтримки та поширення природного вигодовування малюків, який здійснюється за підтримки ВООЗ та ЮНІСЕФ. Зокрема, було сформульовано *10 принципів успішного грудного вигодовування немовлят*, які втілюються у життя за ініціативою “Лікарня, доброзичлива до дитини”:

1. Мати зафіксовану в письмовому вигляді політику стосовно практики грудного вигодовування і регулярно доводити її до відома всього медико-санітарного персоналу.

2. Навчати весь медико-санітарний персонал необхідних навичок для здійснення цієї політики.

3. Інформувати всіх вагітних жінок про переваги і методи грудного вигодовування.

4. Допомогати матерям починати грудне вигодовування протягом перших 30 хвилин після пологів.

5. Показувати матерям, як годувати груддю і зберегти лактацію, навіть якщо вони повинні бути окремо від своїх дітей.

6. Не давати новонародженим ніякої іншої їжі або пиття, окрім грудного молока, за винятком випадків медичних показань.

7. Практикувати цілодобове спільне перебування матері та новонародженого в одній палаті.

8. Заохочувати грудне вигодовування за вимогою дитини.

9. Не давати новонародженим, які перебувають на грудному вигодовуванні, ніяких штучних засобів (які імітують груди або заспокоюють).

10. Заохочувати створення груп підтримки грудного вигодовування і направляти матерів у ці групи після виписування з лікарні або клініки.

Програма підтримки лактації та заохочення грудного вигодовування новонароджених у пологових стаціонарах (наказ МОЗ України № 4 від 05.01.1996 року) в повному обсязі отримала відображення і в національній програмі “Діти України”, яку затверджено наказом Президента України № 63 від 18.01.1998 року. Реалізація програм відбувається через центри підтримки лактації та грудного вигодовування, що функціонують у Києві (ІПАГ АМН України), Львові та Донецьку, де медичним працівникам надається організаційно-методична допомога з питань засвоєння сучасних технологій ведення лактації. Захисту та підтримці грудного вигодовування сприяє виконання таких *10 основних положень Міжнародного коду* (зібрання правил маркетингу заміників грудного молока), обов’язкових для урядових структур, компаній виробників заміників грудного молока та медичних працівників:

1. Серед населення не допустима будь-яка реклама продуктів, що перебувають у сфері дії Міжнародного коду.

2. Не припустиме роздавання безкоштовних зразків сумішей матерям.

3. Не припустимі просування продуктів в установах охорони здоров’я, постачання їх на безкоштовній основі та за зниженими цінами.

4. Не припустимі контакти представників компаній з матерями.

5. Не припустиме розповсюдження компаніями подарунків та зразків медичним працівникам.

6. На етикетках продуктів, які перебувають у сфері дії Міжнародного коду, не повинно бути текстів або малюнків, а також зображення новонароджених, які ідеалізують використання дитячих сумішей.

7. Інформація для медичних працівників повинна бути обмеженою науковими та фактичними даними.

8. Уся інформація про штучне вигодовування малюків повинна роз'яснювати переваги грудного вигодовування, а також фінансові витрати та небезпеку, пов'язану зі штучним вигодовуванням.

9. Такий продукт, як згущене молоко, не може бути представлений на ринку як продукт харчування для малюків, тому що він для цього не придатний.

10. Компанії-виробники зобов'язані виконувати положення Міжнародного кодексу навіть у тому випадку, якщо країни не прийняли відповідних законів або інших актів з виконання цих положень.

Необхідним є налагодження взаємозв'язку в роботі амбулаторно-лікувально-профілактичних закладів та пологових будинків з підготовки вагітних жінок до лактації та її підтримки у породілей і жінок, які годують груддю.

Протягом усього періоду підготовки жінки до пологів і наступної лактації важливе значення мають психологічна підтримка з боку медичного персоналу і сім'ї, надання простої і доступної інформації про процес лактації, навчання техніки грудного вигодовування, методів зіджування молока з молочних залоз, пояснення переваги режиму спільного перебування матері й дитини в одній палаті. При взятті вагітної жінки на облік лікар повинен фіксувати її увагу на ретельному контролі за масою тіла, активізації гімнастичних вправ для грудних м'язів, носінні бюстгальтера з простої щільної тканини, достатнього за об'ємом, з метою уникнення стискання молочних залоз, формі сосків, своєчасній консультації лікаря-спеціаліста за потребою.

*Вагітна жінка* повинна позбутися шкідливих звичок (куріння, вживання спиртних напоїв та наркотиків, пиття натуральної кави), уникати роботи в шкідливих умовах виробництва, достатньо перебувати на свіжому повітрі, дотримувати гігієнічних вимог і, звичайно ж, повноцінно харчуватися.

Під час вагітності та лактації збільшуються витрати внутрішніх ресурсів жіночого організму – спочатку на розвиток плода, плаценти і молочних залоз, а далі на пологи і продукцію молока. Режим харчування вагітної передбачає 5-6-разове приймання їжі невеликими порціями (що особливо важливо

в другій половині вагітності), а жінки-годувальниці – також часте вживання невеликих порцій їжі, щоб забезпечити ритмічний притік енергії, необхідної для продукції молока. Калорійна потреба жінки у першій половині вагітності повинна відповідати 2500-3000 ккал на добу, в другій половині – 2700-3200 ккал на добу, під час годування груддю – 3000-3500 ккал на добу. Протягом усього періоду вагітності й грудного вигодовування (лактації) харчування повинно бути не лише достатньо калорійним, але й повноцінним і збалансованим за основними інгредієнтами: білками, жирами, вуглеводами, вітамінами та мінеральними солями. Потреба в білках складає не менше 1,5 г на 1 кг маси тіла на добу, в другій половині вагітності – до 2,0 г. Загальна кількість білків на добу в раціоні вагітних повинна становити 100-120 г, з них 60 % – тваринного походження. Потреба в жирах складає 80-100 г на добу, з них 15-20 % – рослинного походження. Кількість вуглеводів, особливо тих, що легко засвоюються, повинна бути обмежена (у другій половині вагітності – до 300-350 г).

Контроль за правильним харчуванням вагітної жінки полягає у збільшенні маси її тіла, яка впродовж усього періоду вагітності в середньому повинна складати: 10 кг – для жінок середнього зросту та з нормальною вгодованістю (250 г за 1 тиждень); 12,0-12,5 кг – для жінок із зниженою вгодованістю (300 г за 1 тиждень); 5,0-6,0 кг – для жінок з надмірною масою.

Важливим є правильне дотримання питтєвого режиму, який повинен бути достатньо активним, але не перевищувати належні вимоги. Вагітним жінкам слід випивати не більше 1,5 л рідини на день, а жінкам-годувальницям – близько 2 л на день з урахуванням води, чаю, фруктових соків, компотів, молока, киселів і т. ін. Під час приготування їжі потрібно відварювати і тушкувати страви, обмежувати вживання солі (не більше 6-8 г на добу) або готувати їжу без неї.

Необхідною складовою успіху лактації в цілому є *раннє прикладання новонародженого до груді матері* після пологів. Перше прикладання малюка до груді слід проводити в пологовому залі в перші 30 хв після народження. Спочатку дитину кладуть оголе-

ною на живіт матері, а після первинної обробки пуповини й обтирання її знову вкладають на верхню частину живота (рис. 3). Мати рукою підтримує новонародженого, який лежить на її животі, а зверху дитину разом із матір'ю прикривають стерильною пелюшкою або простирадлом (чи ковдрою при потребі). Через 20-30 хв після пологів більшість новонароджених спроможні самостійно знайти і захопити сосок та ареолу груді матері. При потребі пошукові рухи губ і голови дитини можна стимулювати шляхом погладження шкіри біля ротика.



Рис. 3. Техніка раннього прикладання малюка до груді

Раннє прикладання малюка до груді сприяє настанню лактації у матері, зменшенню розмірів її матки за рахунок стимуляції виведення гормону окситоцину, припиненню маткової кровотечі, встановленню психологічного взаємозв'язку "мама-дитина". З боку немовляти, при ранньому прикладанні до груді, у нього з'являються пошуковий і смоктальний рефлекс; шкіра, слизові оболонки ротової порожнини, травного каналу заселяються сапрофітними бактеріями матері, до яких у грудному молоці вироблені антитіла, а не хвороботворними з довілля; з першими порціями молока (молозива) дитина отримує захисні фактори проти кишкових та інших інфекційних захворювань.

Якщо з певних причин у перші 6 і більше год не вдалося здійснити раннє прикладання дитини до груді, необхідно регулярно, кожні 3,5 год, зціджувати молоко, що дозволить зберегти і продовжити лактацію.

Існують певні *протипоказання до раннього прикладання немовляти до груді*. Зокрема, з боку матері:

- тяжкі інфекційні й соматичні захворювання в стадії загострення чи декомпенсації;
- оперативне ведення пологів;
- кровотеча при пологах;
- тяжкий пізній гестоз вагітності.

*З боку дитини:*

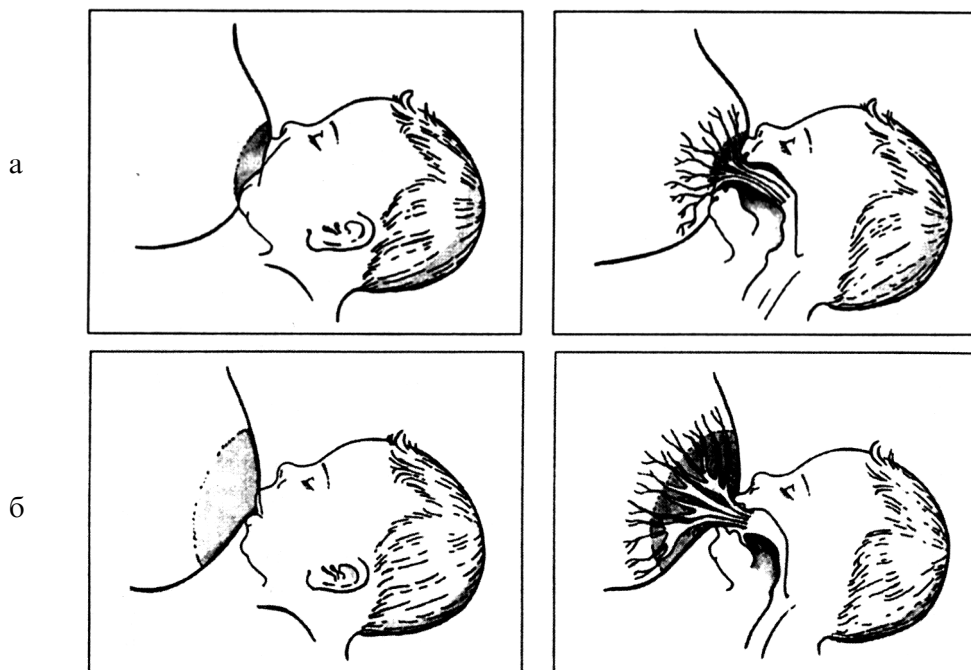
- оцінка за шкалою Апгар, нижча 7 балів;
- асфіксія новонародженого;
- внутрішньочерепна пологова травма;
- гемолітична хвороба новонародженого;
- глибока недоношеність.

Поряд з раннім прикладанням дитини до груді, чинниками збереження тривалої лактації є спільне перебування матері й новонародженого в одній палаті; часте, активне ссання за вимогою малюка та ступенем його вгодованості; правильна техніка вигодовування і позитивний психоемоційний стан жінки-годувальниці.

*Частота прикладання дитини до груді* в перші дні життя може сягати 10-12 разів на добу, а в міру збільшення кількості молока – зменшуватися до 7-9 годувань на добу. Важливими для підтримки лактації є нічні прикладання до груді (тому що саме в нічний час інтенсивно виробляється гормон пролактин, що відповідає за продукцію молока). Тривалість годування дитини в цей період не потрібно зменшувати, за умови правильної техніки вигодовування (рис. 4). Після активного ссання однієї груді та її спорожнення необхідно запропонувати малюку іншу грудь, а наступне годування слід починати вже з останньої груді. Як правило, на 6-14 доби в матері встановлюється достатня лактація, тривалість ссання дитини складає 20-30 хв, і потреба в годуванні з обох грудей відпадає.

*Склад грудного молока* змінюється залежно від періоду лактації: протягом перших 2-3 днів після пологів виділяється молозиво, до 4 дня – молозивне молоко, до 2 тижня – перехідне молоко, а з 2 тижня – зріле молоко (табл. 10).

Кількість молозива, що виділяється з груді жінки, в середньому складає 30 мл на добу, проте його енергетична цінність настільки висока, що повністю задовольняє харчові потреби новонародженого. Поряд із цим, саме молозиво містить велику кількість біологіч-



**Рис. 4.** Методика прикладання дитини до груді матері у пологовому залі:  
а – правильна техніка годування; б – неправильна техніка годування.

Таблиця 10

**Склад грудного молока різного ступеня зрілості (І.С. Сміян, 1999)**

Види молока	Білки, г/л	Жири, г/л	Вуглеводи, г/л	Солі, г/л
Молозиво	80-110	28-41	40-53	4,8-8,1
Перехідне	14-23	29-44	57-66	2,4-3,4
Зріле	12-14	33-34	73-75	1,2-1,8

но активних та захисних чинників, що забезпечують пристосування дитини до позаутробного життя та захист від ряду інфекцій.

Як згадувалося раніше, успіх проведення лактації визначається і правильним положенням дитини під час годування груддю з відповідною технікою грудного вигодовування. Щоб годування було приємним, не викликало болю та інших неприємних відчуттів, жінка повинна зайняти зручне положення (сидячи або лежачи), бути спокійною, добре бачити обличчя малюка. Під час годування дитина повинна вільно рухатися, проявляти емоції.

Надання допомоги матері для засвоєння правильної техніки грудного вигодовування включає такі моменти:

1. Спокійно спостерігати, як мати годує дитину.

2. Лагідно запропонувати матері допомогу, якщо вона її потребує.

3. Впевнитись, що мати зрозуміла ваші пояснення і навчилась правильної техніки годування.

4. Дати чіткі відповіді на запитання матері, яка годує.

Для здійснення *правильного грудного вигодовування* матері необхідно дотримувати таких основних положень:

1. Голова і тулуб дитини повинні перебувати на одній лінії.

2. Обличчя маляти повернуте до груді матері, носик – навпроти соска.

3. Тільце дитини близько пригорнуте до тіла матері (живіт до живота).

4. Мати підтримує однією рукою все тільце малюка знизу (якщо дитина новонароджена).

Потрібно вказати матері на ознаки *правильного прикладання дитини до груді*, які полягають ось у чому (див. рис. 2):

- підборіддя торкається груді матері;
- ротик широко відкритий;
- нижня губа вивернута;
- щічки округлені;
- більша частина ареоли не проглядається (як правило, її нижня частина);
- мати не відчуває болю навіть при тривалому ссанні;
- вона чує, як дитина ковтає молоко.

Неправильне положення малюка під час ссання сприяє заковтуванню значної кількості повітря, аерофагії, що негативно впливає як на харчування дитини, так і на лактацію.

Годування грудьми вимагає від жінки певних гігієнічних заходів, що включають щоденний душ, зміну білизни, ретельне миття рук перед кожним годуванням дитини, догляд за молочними залозами.

Перед проведенням зціджування молока потрібно заспокоїти жінку, надати їй впевненості в успіху лактації і годування груддю. При можливості необхідно дати випити матері теплий напій (неміцний чай, молоко, сік і т. ін.), зігріти молочну залозу (теплий душ або компрес), зробити масаж спини по обидва боки від хребта і м'який масаж молочних залоз, здійснити контакт матері й дитини (шкіра до шкіри або очі в очі).

У домашніх умовах для забезпечення тривалого грудного вигодовування потрібно продовжувати годування дитини за її вимогою, так часто і стільки, як вона сама забажає. До 3-4 тижня життя малюка, коли, як правило, встановлюється достатня лактація, а немовля починає висисати однакову кількість молока при кожному годуванні, частоту годувань зменшують до 6-7 разів на добу. Слід відмітити доцільність продовження нічних годувань, а саме грудне вигодовування потрібно здійснювати в спокійних умовах. Тривалість кожного годування складає в середньому 15-20 хв, за цей час дитина встигає виссати достатню кількість молока. Недоцільним, за звичайних умов, є допоювання немовляти водою, чаєм чи відваром, оскільки молоко матері містить достатню кількість води.

Вигодовування малюка протягом перших 4-5 місяців життя виключно грудним молоком є оптимальним, оскільки при раціональному харчуванні матері, достатньому об'ємі лактації грудне молоко повністю задовольняє фізіологічну потребу дитини цього віку.

*Протипоказання до годування груддю з боку матері:*

- відкрита форма туберкульозу;
- злоякісні новоутворення;
- гострі психічні захворювання;
- стан декомпенсації при хронічних захворюваннях серця, печінки, нирок;
- особливо небезпечні інфекції (сибірка, віспа і т. ін.);
- правець;
- СНІД і сифіліс (якщо мати захворіла після народження дитини).

*З боку дитини* – спадкові захворювання обміну речовин (алактазія, галактоземія, фенілкетонурія).

Практично кожна жінка, яка вигодовує маля, здатна забезпечити його достатньою кількістю грудного молока. Проте трапляються ситуації, коли материнського молока дитині не вистачає. Це проявляється у вигляді неспокою дитини, немовля часто плаче, не витримує проміжків між годуваннями, погано набирає масу тіла, сечовиділення відмічається рідше 7 разів на добу, випороження стають щільними, з'являються закрепи.

Жінка-годувальниця повинна знати про можливість виникнення порушень лактаційної функції, зокрема лактаційний та голодний кризи, розвиток гіпогалактії.

*Лактаційний криз* відмічається майже у 2/3 жінок, які годують груддю, через 1-1,5 місяця після пологів і проявляється короткочасним зменшенням об'єму лактації, що супроводжується відчуттям припливу молока. Цей стан зворотний, і при правильній тактиці швидко відновлюється лактаційна функція.

*Голодний криз* виникає на 3, 7 і 12 місяцях життя дитини. Цей стан теж є тимчасовим, він пов'язаний з інтенсифікацією процесів росту дитини в окремі періоди її розвитку, коли потреба в молоці зростає і перевищує об'єм лактації матері. За умови правильної тактики молочні залози збільшують продукцію молока відповідно до потреб дитини.



Для відновлення згаслої чи значно зменшеної лактації слід провести заходи з *релактації*, що полягають ось у чому:

- відпочинок жінки не менше 48 год, раціональне харчування і питтєвий режим, звільнення її від домашньої роботи на період релактації;

- тимчасове збільшення кількості годувань дитини до 10-12 разів на добу;

- обов'язкове годування немовляти вночі;

- прикладання малюка до обох грудей під час кожного годування;

- додаткове зціджування молока після годування;

- заборона смоктання дитиною через соску будь-якої рідини (води, молочної суміші і т. ін.), а також “пустишки”, при потребі догодовування використовують ложку, чашку, а не пляшку.

Проведення заходів з релактації, як правило, через декілька днів дозволяє подолати лактаційний та голодний кризи і продовжити лактацію.

Слід зауважити, що найскладнішим порушенням лактаційної функції у жінки є розвиток *гіпогалактії* – зниження секреції молока в період лактації, в результаті чого дитина не отримує належної кількості грудного молока. Цей патологічний стан є основною причиною переведення немовляти на змішане чи навіть штучне вигодовування. Розрізняють *первинну гіпогалактію*, яка трапляється в 1-3 % жінок і пов'язана з нейрогуморальними порушеннями в організмі матері, недорозвитком молочних залоз під час попередніх пологів, відмічається з перших днів лактації, і *вторинну гіпогалактію*, що розвивається на тлі попередньої задовільної лактації внаслідок недотримання режиму дня під час вагітності й після пологів, неправильного харчування, неналежного догляду за молочними залозами (поява тріщин, ерозій, розвиток маститу). До методів профілактики гіпогалактії у матері належать: раціональне харчування вагітної і породіллі, достатній сон, перебування на свіжому повітрі не менше 2-х год на день, ранкова гімнастика, підготовка молочних залоз до годування, ультрафіолетове опромінювання (за 4-5 тижнів до пологів, починаючи з 1/4 біодози з поступовим доведенням до 1-2 біодоз), позитивний психоемоційний мікроклімат у сім'ї, правильна тех-

ніка грудного вигодовування з проведенням гігієнічних заходів та зцідження залишків молока після годування.

У разі появи ознак гіпогалактії у матері потрібно провести заходи з релактації, після яких кількість молока повинна збільшитися. Для поліпшення лактаційної функції можна рекомендувати жінкам відвари і настої з трав або насіння, що мають лактогенні властивості (меліси, кропу, кмину, анісу, фенхелю, деревію), морквяний сік з молоком, дріжджовий напій і т. ін. Якщо використання методів релактації протягом кількох днів не дає позитивного ефекту, слід в індивідуальному порядку вирішити питання про застосування медикаментозних (лактин – по 100 ОД внутрішньом'язово 2 рази на добу протягом 6 днів, з 6-7 дня лактації; окситоцин – 0,5 мл підшкірно за 2-3 хв до годування; полівітаміни; апілак – по 1 таблетці 3 рази на день) та фізіотерапевтичних (ультрафіолетове опромінення молочних залоз, масаж, теплі компреси, голкорексфлексотерапія тощо) методів релактації.

За умови нормальної лактації у матері більшість малюків звикає до певного режиму харчування в кінці періоду новонародженості.

*Режим харчування дітей при природному вигодовуванні* (найпоширеніша схема):

1. 1-й місяць – вільне годування.

2. До 2 місяців життя – 7-разове годування через кожні 3 год з 6-годинною нічною перервою (6.00, 9.00, 12.00, 15.00, 18.00, 21.00, 24.00).

3. Від 2 до 4 місяців – 6-разове годування через кожні 3,5 год з 6,5-годинною нічною перервою (6.00, 9.30, 13.00, 16.00, 20.00, 23.30).

4. Після 4 місяців і до року – 5-разове годування через кожні 4 год з 8-годинною нічною перервою (6.00, 10.00, 14.00, 18.00, 22.00).

Вибір годин для вигодовування немовлят не має суттєвого значення, це лише схема, а в житті режим годування залежить від індивідуальних особливостей дитини.

Добова потреба дітей в основних харчових інгредієнтах (білках, жирах, вуглеводах) залежить від виду вигодовування і змінюється протягом першого року життя (табл. 11).

Дуже важливо, щоб у кожен віковий період дитина отримувала достатню кількість їжі

Таблиця 11

**Добова потреба дітей першого року життя (на 1 кг маси тіла) в основних харчових інгредієнтах  
(К.С. Ладодо, 1982)**

Інгредієнти	Вік	Вигодовування		
		природне	змішане	штучне
Білки, г	До 4 міс.	2,0-2,5	3,0-3,5	3,5-4,0
	4-9 міс.	3,0-3,5	3,0-3,5	3,5-4,0
	9-12 міс.	3,0-3,5	3,5-4,0	3,5-4,0
Жири, г	До 4 міс.	6,5-6,0	6,5-6,0	6,5-6,0
	4-9 міс.	6,0-5,5	6,0-5,5	6,0-5,5
	9-12 міс.	5,5-5,0	5,5-5,0	5,5-5,0
Вуглеводи, г	Протягом 1-го року	12,0-14,0	12,0-14,0	12,0-14,0

на добу. Добову кількість їжі в перші 10 днів життя немовляти розраховують за формулою Зайцевої: 2 % від маси тіла при народженні (в грамах)  $\times n$ , де  $n$  – день життя новонародженого. Існує 2 основних методи розрахунку добового об'єму харчування для дітей з 10 дня життя:

1. *Об'ємний метод* ґрунтується на врахуванні віку та маси тіла дитини:

а) для малюків від 10 днів до 2 місяців добова кількість їжі становить 1/5 частину маси тіла;

б) від 2 до 4 місяців – 1/6 частину маси тіла;

в) від 4 до 6 місяців – 1/7 частину маси тіла;

г) після 6 місяців – не більше 1000 мл на добу.

2. *Калорійний метод* вважають точнішим, при ньому враховують енергетичні потреби організму дитини залежно від її віку:

а) від 0 до 3 місяців енергетична потреба складає 120 ккал/кг на добу;

б) від 3 до 6 місяців – 115 ккал/кг на добу;

в) від 6 до 9 місяців – 110 ккал/кг на добу;

г) від 9 до 12 місяців – 100 ккал/кг на добу.

Визначення належного об'єму добової кількості їжі при природному вигодовуванні необхідне для контролю за кількістю молока у матері в разі появи ознак недогодовування дитини.

Вигодовувати немовля груддю бажано якомога довше – до одного року, а при можливості й далі, але за умови, що мама здорова й отримує повноцінне харчування. Проте виключно “молочний” період життя повинен тривати не більше 4,0-5,0 місяців, тому що лише молочна їжа вже не здатна задоволь-

нити потреби організму, який росте і розвивається. У випадках, коли у дитини відмічається відхилення від нормального фізичного розвитку, з'являються ознаки рахіту, анемії, гіпотрофії або спостерігаються порушення харчового режиму матері, анемія матері, ознаки гіповітамінозу, дефіцит маси тіла у жінки-годувальниці, тобто є підстави вважати склад молока матері неповноцінним, виникають обґрунтовані показання до швидшого проведення корекції харчування малюка (з 3-3,5 місяців) та матері, яка годує груддю.

*Введення в раціон дитини харчових добавок* (фруктових і овочевих соків, фруктового пюре, сиру, жовтка) та *пригодовувань* є відповідальним кроком до переходу малюка на нову форму вигодовування, до якої він повинен адаптуватися. Це визначає необхідність обережного, поступового підходу з метою уникнення небажаних реакцій, ускладнень чи навіть відмови дитини приймати нову для неї їжу, що відрізняється за запахом, смаком та консистенцією.

Першою харчовою добавкою для дитини 3-3,5 місяців є *фруктовий сік*. Починають з малої кількості (декілька крапель), поступово збільшуючи її до належної. Рекомендують використовувати будь-який один, найдоступніший вид соку (як правило, яблучний або морквяний). Для дітей, які страждають від кишкових кольок чи інших дисфункцій травної системи, сік бажано розводити на 1/2 (1/3) перевареною, остудженою водою. Сік, який дають малюку вперше, не повинен бути надто солодким чи кислим.

З 4-4,5 місяців (якщо після вживання соку в дитини не виникли небажані реакції) в ра-

ціон малюка вводять наступну харчову добавку – *фруктове пюре*, починаючи з 2-5 г і поступово доводячи до належної кількості. Пізніше, при відсутності алергічних проявів у немовляти, можна використовувати комбіновані соки і пюре. Харчові добавки дають дитині через 30 хв після основного годування.

З 5-місячного віку починають вводити в харчовий раціон немовляти густішу за консистенцією їжу – приготовування. Виділяють такі *правила введення приготовувань*:

1. Приготовування дають перед основним годуванням (годуванням груддю).

2. До приготовувань дитину потрібно привчати поступово, починаючи з 1 чайної ложки і протягом 10-14 днів збільшуючи до належної кількості.

3. Наступне приготовування можна вводити лише після того, як немовля звикло до попереднього (як правило, не раніше ніж через 2 тижні).

4. Починати приготовувати тільки здорову дитину; якщо малюк захворів – введення приготовування слід відкласти до його одужання.

5. Їжа для приготовування завжди повинна бути свіжоприготовленою, мати ніжну гомогенну (без грудочок) консистенцію.

6. Щоразу після приготовування необхідно прикладати дитину до груді для продовження лактації; коли малюк отримає всі види приготовування в повному обсязі й буде почувати себе ситим, то він сам поступово відмовиться від груді.

7. Приготовування потрібно давати з ложечки, не припустиме приготовування з пляшки, через соску.

8. Під час годування немовля повинно займати вертикальне положення (сидіти на руках, колінах матері чи спеціальному дитячому стільчику), руки його мають бути вільними.

Здоровим дітям з нормальною масою тіла в 5 місяців життя вводять *перше приготовування* у вигляді овочевого пюре з додаванням рослинної олії (3 г (1 чайна ложка) на 150 г пюре). Це ретельно перетерте пюре, для приготування котрого використовують овочі з ніжною клітковиною – картоплю, моркву, капусту (в співвідношенні 2:1:1), які відварюють на пару, подрібнюють до одно-

рідної маси, розводять до потрібної густоти овочевим відваром, додають рослинну олію, розчин солі (або сік лимона). Овочеве пюре дають 1 раз на добу в обідній час.

*Друге приготовування* – це молочно-круп'яна каша, добре розварена, протерта, помірно густої консистенції, яку вводять у харчовий раціон дитини через 1 місяць після першого приготовування, тобто в 6-місячному віці. Кашу дають малюку 1 раз на добу щодня, віддаючи перевагу рисовій або гречаній крупі, а не манній чи вівсяній, що містять гліадин і можуть спровокувати у немовляти клінічні прояви целиакії (спадкового захворювання, в основі якого лежить відсутність ферментів, що розщеплюють білки злакових). Для дітей, які мають алергічні прояви (до білків коров'ячого молока), паратрофію чи рахіт, потрібно готувати безмолочні каші (на овочевому відварі). До каші додають 3-5 г вершкового масла на порцію.

Для малюків з недостатньою масою тіла або з порушенням травлення першим приготовуванням може бути каша, а другим – овочево-пюре.

Поряд з приготовуваннями з 6-місячного віку в раціон дитини вводять сир, починаючи з 5-10 г і поступово доводячи до 40-50 г на добу до 1 року віку. З 6,5-7 місяців життя немовляти як харчову добавку використовують *жовток* звареного круто яйця (починаючи з 1/8, до 1 року – не більше 1/2), який дають у протертому вигляді з овочевим пюре чи кашою.

З 7-8 місяців життя в харчовий раціон немовляти вводять *м'ясо* у вигляді гомогенізованого (перетертого) пюре, яке дають з овочевим приготовуванням (або овочевим супом-пюре). За умови, що у дитини є прояви анемії, відставання в масі тіла, можна застосовувати гомогенізоване пюре з м'яса швидше – з 5-6 місяців.

*Третє приготовування* (вводять з 8 місяців) – це кисломолочна суміш спеціального приготування, зокрема кефір, ацидофільне молоко, біфівіт, симбівіт тощо, які готують на основі цільного коров'ячого молока і спеціальних кисломолочних заквасок (можливе приготування таких сумішей і на основі адаптованих молочних сумішей). Кисломолочні суміші доцільно поєднувати із сиром.

Після введення трьох основних приготовувань у харчовому раціоні дітей ще залишається два повних годування грудним молоком. Рекомендують під час першого й останнього годувань дитини не давати жодних харчових добавок і приготовувань.

У 8-9-місячному віці діти отримують *сухарі, печиво, хліб* (починаючи з 3-5 г, поступово доводячи до 10-15 г до 1 року). З 10-11 місяців малюк починає жувати їжу, тому йому вже можна готувати фрикадельки, тюфтельки, а в 1 рік – парові котлети з різних нежирних сортів м'яса. Один раз на 7-10 днів з 9-10 місяців життя рекомендують рибні страви (пюре, тюфтельки або парові котлети) (табл. 12).

Контроль за якістю харчування дітей здійснюють шляхом оцінки в динаміці показників фізичного та нервово-психічного розвитку дитини і визначення вмісту харчових інгредієнтів у добовому раціоні малюка. Розрахунки харчування проводять за певними показаннями: недостатні чи надлишкові темпи зростання маси тіла дитини.

При виявленні дефіциту окремих харчових речовин здійснюють корекцію раціону. З метою корекції дефіциту білків використовують сир, жирів – вершки, рослинну олію; вуглеводів – цукровий сироп. Додатковим джерелом повноцінних білків і жирів може бути жовток.

#### Змішане і штучне вигодовування

При недостатній кількості грудного молока та неефективності заходів профілактики гіпогалакції і стимуляції лактації малюка необхідно перевести на *змішане вигодовування*. Змішаним умовно називають таке вигодовування, при якому об'єм догодовування перевищує 1/5 добової кількості їжі.

Проведення змішаного вигодовування вимагає від медичного працівника підвищеної уваги з урахуванням фізіологічних та індивідуальних особливостей дитини. Для правильної організації змішаного вигодовування слід дотримувати *таких правил*:

- в кожному випадку необхідно враховувати, яку кількість грудного молока дитина отримує від матері, та доповнювати молочною сумішшю ту кількість їжі, якої не вистачає;

- навіть при невеликій кількості грудного молока у матері його потрібно зберігати якомога довше, включаючи вигодовування в нічний час, щоб попередити швидке згасання лактації;

- догодовувати молочною сумішшю слід тільки після годування груддю, щоб дитина не відмовилася від грудного молока, вгамувавши голод молочною сумішшю;

- залежно від кількості молока у матері догодовування необхідно призначати після

Таблиця 12

#### Терміни введення харчових добавок та приготовувань дітям, які перебувають на природному вигодовуванні (В.Д. Отт, 1999)

Продукти і страви	Вік, місяці								Термін введення, місяці
	0-3	4	5	6	7	8	9	10-12	
Сік фруктовий, мл	–	5-20	30	40-50	60-70	80	90	100	3-3,5
Фруктове пюре, мл	–	5	10-20	30-40	50-60	70	80	90-100	4-4,5
Овочеve пюре, г	–	–	5-150	150	150	150	170	180	5-5,5
Молочно-круп'яна каша, г	–	–	–	5-100	150	170	180	200	5,5-6,5
Сир, г	–	–	–	10	25-30	30	40	50	5,5-6
Жовток, шт.	–	–	–	1/8-1/4	1/4	1/2	1/2	1/2	6-7
Кисломолочні суміші, мл	–	–	–	–	–	0-50	50-200	200	7,5-8
М'ясне пюре, г	–	–	–	–	5-30	50	50-60	60-70	7,5-8
Сухарі, печиво, г	–	–	–	–	3	5	5	10-15	7
Хліб пшеничний, г	–	–	–	–	–	5	5	10	8
Рибні страви, г	–	–	–	–	–	–	50	100	9-10
Олія, г	–	–	1-3	3	3	3	3	6	5 – 5,5
Вершкове масло, г	–	–	–	1-4	4	4	5	6	5,5 – 6,5

кожного або кількох годувань груддю, а також у вигляді окремих самостійних годувань (останній варіант найдоцільніший при повному звиканні немовляти до нової їжі);

– якщо об'єм догодовування невеликий, його краще давати чайною ложечкою, оскільки легше потрапляння молочної суміші через соску з пляшечки сприяє відмові дитини від груді матері, а в подальшому – швидкому згасанню лактації;

– при догодовуванні молочною сумішшю через соску з пляшечки потрібно слідкувати за тим, щоб соска була пружною, відповідала розмірам порожнини рота малюка і мала 3-5 дрібних отворів на кінці;

– в разі змішаного вигодовування повинно бути не менше трьох грудних годувань, оскільки при рідшому прикладанні до груді лактація швидко згасає;

– молочна суміш, яку використовують для догодовування, не повинна бути надто холодною чи гарячою, її треба підігріти у спеціальному електропідігрівачі або на водяній бані до температури 37 °С безпосередньо перед годуванням груддю.

Лише за повної відсутності грудного молока або наявності медичних протипоказань (тимчасових чи постійних) з боку матері або малюка до природного вигодовування новонароджену або грудну дитину переводять на *штучне вигодовування*. При даному виді вигодовування дітей не можна допускати миттєвого чи надто форсованого переведення на якісно нове харчування, оскільки адаптація травної системи, обмінних процесів і механізмів, що регулюють гомеостаз, відбувається при цьому з великим напруженням. У такому випадку рекомендують, хоча б частково, використовувати донорське грудне молоко (за умови дотримання всіх гігієнічних вимог).

Для успішного проведення змішаного та штучного вигодовування необхідно застосовувати лише адаптовані молочні суміші промислового виробництва, тобто ті, що максимально наближені за харчовою та енергетичною цінністю до жіночого молока і відповідають потребам та функціональним особливостям дитячого організму, який росте.

Усі адаптовані молочні суміші за ступенем близькості їх складу до складу грудного молока поділяють на три групи: *високоа-*

*даптовані, середньоадаптовані й частково адаптовані.*

До *високоадаптованих молочних сумішей* належать:

- “Alprem” і “NAN” (Швейцарія);
- “Нутрілон-1” (Голландія);
- “Фрисолак” (Нідерланди);
- “Прехіпп” і “Хіпп” (Австрія);
- “Энфамил-1” (Нідерланди, США);
- “Пре-Детолакт”, “Детолакт-плюс” (Україна);
- “Малютка” (Голландія);
- “Хайнц” (США);
- “СМА” (США);
- “Бона” (Фінляндія);
- “Пілті” (Фінляндія);
- “Пикомил” (Словенія) і т. ін.

Склад цих сумішей найбільше наближений до складу грудного молока за кількістю і співвідношенням сироваткові білки/казеїн (60:40), вмістом і структурою ненасичених жирних кислот, вуглеводів (лактоза), збалансованим вмістом вітамінів і мікроелементів. Поряд із цим, вони, як і грудне молоко, містять біологічно активні субстрати, таурин, холін, а деякі й L-карнітин. Ці суміші рекомендують дітям віком від 0 до 4-6 місяців, проте їх можна вживати і до року.

До *середньоадаптованих молочних сумішей* відносять казеїнові формули, основний склад яких за вмістом збалансований відповідно до потреб дітей другого півріччя життя, тому їх рекомендують для малюків з 5-6 місячного віку:

- “Симилак” і “Симилак с железом” (США);
- “Детолакт-1,2” (Україна);
- “Импрес” (Німеччина);
- “Энфамил”, “Энфамил-2” і “Энфамил с железом” (Нідерланди, США);
- “Нутрілон-2” (Голландія);
- “Хіпп-2” (Австрія) тощо.

*Частково адаптовані* молочні суміші теж є казеїновими формулами, їх склад лише частково наближений до складу грудного молока, вони не містять біологічно активних добавок, таких, як таурин, холін, L-карнітин, есенціальних жирних кислот (омега-3 і омега-6). До них належать:

- “Малыш” (Україна, Білорусь, Росія),
- “Малютка плюс” (Росія);

- “Солнышко” (Україна);
- “Милумил” (Німеччина) і т. ін.

Для попередження різних відхилень у розвитку дитини та своєчасної корекції раціону змішане і штучне вигодовування потрібно проводити під суворим наглядом сімейного лікаря. Важливим фактором успішного змішаного чи штучного вигодовування є роз'яснювальна робота серед батьків. Адже використання з метою вигодовування дітей коров'ячого молока чи виготовлених на його основі простих неадаптованих молочних сумішей Б, В (шляхом розведення коров'ячого молока водою чи круп'яними відварами, додавання цукрового сиропу і под.) є неприпустимим. Коров'яче молоко містить втричі більше білків і майже в стільки ж разів – мінеральних солей (за рахунок надмірної кількості кальцію, калію, натрію, фосфору, хлору); мало вуглеводів (лактози), важливих незамінних жирних кислот і вітамінів (А, Д, Е, С) та інших необхідних компонентів; не містить біологічно активних і захисних факторів. Тому вживання коров'ячого молока чи звичайних простих сумішей викликає несприятливі зміни в обмінних процесах і порушення розвитку дитячого організму, що проявляються у вигляді гіпо- чи паратрофії, анемії та недуг, пов'язаних із зниженням імунологічної реактивності.

Як при змішаному, так і при штучному вигодовуванні необхідний дитині добовий об'єм їжі визначають за тими ж методами (чи формулами), що і при природному вигодовуванні, залежно від віку і маси тіла немовляти).

Режим харчування при змішаному вигодовуванні (як і при природному) є індивідуальним і залежить від харчової поведінки малюка та кількості грудного молока у матері. При помірному зниженні кількості грудного молока бажано дотримувати “вільного” режиму харчування (тобто за вимогою дитини), а догодовування молочною сумішшю проводити тоді, коли маля після годування груддю залишається невдоволеним і потребує додаткового харчування. У разі значного зменшення кількості грудного молока режим годування повинен бути фіксованим у часі, як при штучному годуванні, тому що штучні молочні суміші затримуються у шлунку дитини довше, ніж грудне молоко.

Поряд із цим, необхідним є контроль за кількістю молока у матері (шляхом контрольованого зважування немовляти до і після годування груддю не менше 3 разів на день у різний час; до уваги беруть середній показник), оскільки не можна допускати як недогодовування, так і перегодовування дитини. Контроль за масою тіла малюка потрібно проводити 1 раз на 2 тижні в домашніх умовах.

При штучному вигодовуванні у перші 3-4 місяці життя дітей рекомендують годувати 6 разів на добу через кожних 3,5 год з 6-годинною перервою вночі. Для недоношених і ослаблених немовлят дозволяють 7-разовий режим годування (через кожних 3 год, з 6-годинною перервою вночі). Після введення в раціон пригодовувань дітей переводять на 5-разовий режим вживання їжі (через кожних 4 год, нічна перерва 8 год), що, як правило, продовжують до річного віку. Наприкінці першого року життя немовлята, які добре розвиваються і є здоровими, можуть бути переведені на 4-разовий режим харчування.

Слід зазначити, що введення в харчовий раціон дитини будь-якої молочної суміші при проведенні штучного вигодовування необхідно здійснювати поступово, починаючи з малих порцій, поступово, впродовж 4-5 днів, доводячи до належної кількості в кожному годуванні протягом доби. Це полегшить адаптацію травної системи й обмінних процесів малюка до чужорідної їжі й дасть можливість з'ясувати, чи не має він на цей продукт алергічної реакції.

При штучному вигодовуванні, як правило, призначають дозоване харчування. Проте, якщо дитина не вдоволена порцією, яку вона з'їла, і проявляє неспокій, то їй можна запропонувати ще невелику кількість їжі (20-30 мл). Коли ж малюк не доїдає призначеної порції їжі, то годувати його насильно не потрібно. Зазвичай здорові діти протягом дня самі регулюють необхідний їм об'єм харчування.

Терміни введення в раціон харчових добавок і пригодовувань при змішаному і штучному вигодовуванні дещо відрізняються від таких же при природному вигодовуванні, зокрема їх вводять на 2 тижні швидше.

Перебуваючи на змішаному та штучному вигодовуванні адаптованими молочни-

ми сумішами – замінниками грудного молока, дитина до 6-місячного віку не потребує додаткового допоювання водою. При підвищенні температури доквілля, особливо влітку, надмірному купанні немовляти зростає його потреба у воді. Для дітей першого року життя орієнтовна потреба у рідині (включаючи воду) складає 100-150 мл/кг на добу. Якщо дитина відчуває спрагу, їй призначають додаткову кількість води. Рідину малюку дають невеликими порціями між годуваннями або вночі, якщо він прокинувся. Не варто давати дитині багато пити перед годуванням, щоб не переповни-

ти шлунок. Вода повинна бути свіжокип'яченою та охолодженою до кімнатної температури. Можна з цією ж метою використовувати слабозаварений несолодкий чай або дещо підкислену соком лимона воду, розчинні чаї для немовлят промислового виробництва. Допоювання необхідно проводити з ложечки чи спеціальної чашечки (залежно від віку).

Основними критеріями оцінки адекватності харчування і його частоти є нормальні показники фізичного і психомоторного розвитку дитини, а також її позитивний емоційний тонус.

### Література

1. Бобкова О.О., Васюк Р.А. Особливості захисних факторів грудного молока // ПАГ. – 1998. – № 1. – С. 108-110.
2. Ведення лактації та грудного вигодовування: Посібник для медпрацівників системи охорони здоров'я матері й дитини. – К., 2001. – 52 с.
3. Воронцов И.М., Фатеева Е.М. Актуальные проблемы естественного вскармливания детей первого года жизни // Педиатрия. – 1997. – № 1. – С. 38-41.
4. Каталог-довідник “Дитяче харчування та заходи догляду за малюками в Україні'99”. – К., 1999. – 132 с.

5. Конь И.Я., Сорвачева Т.Н., Куркова В.И. Современная схема вскармливания детей первого года жизни // Педиатрия. – 1997. – № 3. – С. 61-63.

6. Отт В.Д. Современная концепция здорового питания детей раннего возраста // Журнал практического врача. – 1998. – № 3. – С. 25-29.

7. Про затвердження Протоколу медичного догляду за здоровою новонародженою дитиною: Наказ МОЗ та Академії медичних наук України № 423/59 від 11.09.03 р.

8. Сміян І.С. В раціональному харчуванні дітей першого року життя – здоров'я нації. – Тернопіль: Укрмедкнига, 1998. – 32 с.

## 3.2. ПАТОЛОГІЯ ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ

### 3.2.1. Вітамін Д-дефіцитний рахіт

**Вітамін Д-дефіцитний рахіт** – це захворювання дітей раннього віку, яке виникає при дефіциті вітаміну Д в організмі, характеризується порушенням формування скелета, змінами функцій усіх органів і систем. Дана патологія зустрічається у 40-70 % дітей першого року життя.

**Етіологія.** Гіповітаміноз Д має екзогенний (дефіцит вітаміну Д в їжі, недостатнє перебування дитини на свіжому повітрі, сонці) або ендогенний (порушення всмоктування вітаміну Д, кальцію, фосфору в кишечнику при синдромі мальабсорбції, різних захворюваннях кишки й органів травлення, син-

тезу активних форм вітаміну Д, зниження чутливості рецепторів до вітаміну Д) характер.

**Патогенез.** Гіповітаміноз Д зменшує абсорбцію кальцію в кишечнику, відкладання кальцію в кістках, сповільнює реабсорбцію фосфатів у ниркових канальцях. Порушується диференціація хрящової тканини. У зонах росту розмножуються хрящові й остеоїдні клітини. Потовщуються епіфізи кісток, сповільнюється їх ріст. Знижується вміст кальцію і фосфору в крові. Гіпокальціємія активує діяльність парашитоподібних залоз. Гіперпродукція паратгормону активує осте-

окласти, з кісток виводиться кальцій, виникає остеопороз. Зменшується синтез цитратів, розвивається ацидоз. Знижується утворення холінестерази, накопичується ацетилхолін, що призводить до підвищеної збудливості нервової системи. Порушуються синтез АТФ і обмін у циклі Кребса. Зменшується відкладання кальцію в стінках судин, порушується функція мембран клітин усіх органів і систем, у тому числі імунокомпетентних клітин.

**Клінічні прояви.** Перші ознаки захворювання – підвищена збудливість, пітливість, зміни настрою в поведінці. Дитина стає неспокійною, полохливою, капризною. Сон поверхневий, переривчастий. За рахунок посилення пітливості з'являються пітниця, свербіння шкіри і, як наслідок, облісіння на потилиці. Мають місце ураження кісток: остеомалія, остеопороз і розростання остеоїдної тканини. Остеомалія і остеопороз проявляються розм'якшенням кісток черепа (краніотабес), надмірною податливістю країв малого і великого тім'ячок, повільним закриванням швів і тім'ячок. Виникають деформації черепа (сплющення, асиметрія), грудної клітки (розширення нижньої апертури, втягування або надмірне випинання груднини – груди шевця або курячі груди і т. ін.), хребта (кіфоз, сколіоз, лордоз), таза і кінцівок (О- або Х-подібне викривлення ніг). Іноді відмічаються зміни лицевого черепа у вигляді порушень прикусу, надмірно високого готичного піднебіння. У тяжких випадках захворювання за рахунок розм'якшення кісток черепа може розвинути помірну гідроцефалія. Розростання остеоїдної тканини клінічно проявляється збільшенням лобних, потиличних бугрів, потовщенням ребер у місцях зон росту, розширенням діафіза кісток передпліччя (браслети) і п'яних кісток (нитки перлів).

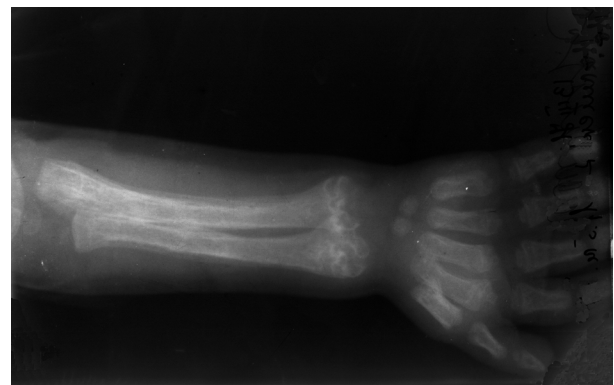
Втрати фосфору в м'язах досягають 50 %, що, поряд із недостатнім утворенням АТФ, призводить до гіпотонії. У зв'язку з цим, збільшуються об'єм рухів у суглобах і живіт, виникає гіпотонія м'язів черевного преса. Затримується розвиток статичних функцій, діти починають пізніше ходити, сидіти, стояти.

Внаслідок деформації грудної клітки, гіпотонії м'язів, утворення дрібних ателектазів по-

рушується вентиляція легенів. Серце збільшується в розмірах, відмічається глухість серцевих тонів, знижується артеріальний тиск. Порушенням серцевої діяльності можна пояснити збільшення печінки, селезінки, пастозність, розширення вен і періоральний ціаноз. Розвивається циркуляторно-респіраторний синдром.

**Параклінічні методи обстеження.** Відмічаються клініко-лабораторні ознаки дефіцитної анемії, спостерігаються підвищення активності лужної фосфатази, зниження рівня неорганічного фосфору, а іноді й кальцію, в сироватці крові.

Рентгенографічне дослідження кісток (ліпше кисті) виявляє остеопороз, інколи – ознаки розростання остеоїдної тканини. Порушується нормальне ендохондральне скостеніння, з'являються смуги просвітлення під періостом. Спостерігаються зміни трабекулярної структури кісток, особливо епіфізів трубчастих кісток. Зони попереднього звапнення втрачають свою окресленість. Межа між хрящовою і кістковою частинами втрачає лінійність, стає нечіткою, розширюється за рахунок гіпертрофованої хрящової тканини, іноді набуває фестончатого вигляду (рис. 5). Лінія зони росту ввігнута досередини, епіфіз набуває блюдцеподібної форми з розширенням на кінцях. Збільшується відстань між діафізами кісток, спостерігається запізнена поява ядер скостеніння (рис. 6).



**Рис. 5.** Рентгенограма кісток кисті дитини С. Діагноз – рахіт II ступеня, гострий перебіг, період розпалу.

**Класифікація.** За тяжкістю: I ступінь (легкий), II ступінь (середньої тяжкості), III ступінь (тяжкий). За перебігом: гострий, підгострий, рецидивний. За періодами: початковий, розпалу, реконвалесценції, залишкових явищ.





**Рис. 6.** Рентгенограма кісток кисті дитини В.  
Діагноз – рахіт II ступеня, гострий перебіг,  
період розпалу.

Перший ступінь рахіту (легкий) характеризується слабовираженими ознаками захворювання, кісткові зміни спостерігаються з боку однієї частини скелета (як правило, кісток черепа). При другому ступені (середньої тяжкості) мають місце порушення формування двох частин скелета (як правило, кісток черепа, хребта і грудної клітки), розлади функцій нервової, м'язової, імунної, серцево-судинної систем. Третій ступінь (тяжка форма) характеризується порушенням формування трьох відділів кісткової системи (кісток черепа, грудної клітки, хребта, кінцівок), значними змінами функцій усіх органів і систем, відставанням психомоторного розвитку, анемією, збільшенням печінки і селезінки.

Початковому періоду властиві зміни функції нервової системи: неспокій, посилена пітливість, підвищення вазомоторної збудливості, гіперестезії. Розвиваються перші ознаки ураження кісткової системи. У період розпалу виявляють зміни в кістковій, м'язовій, нервовій системах, спостерігаються анемія, збільшення печінки тощо. Період реконвалесценції рахіту характеризується поступовим послабленням усіх симптомів. Відновлюються функції всіх систем. Після 2-3 років спостерігається період залишкових явищ (кісткові деформації).

Гострий перебіг рахіту характеризується швидким прогресуванням хвороби, переважанням остеопорозу й остеомаляції. Підгострий перебіг супроводжується переважанням

остеоїдної гіперплазії. Рецидивний перебіг передбачає чергування періодів загострення процесу і періодів його стихання.

**Диференційну діагностику** проводять із такими захворюваннями, як фосфат-діабет, хвороба де Тоні–Дебре–Фанконі, тубулярний ацидоз, гіпофосфатазія, вітамін Д-залежний рахіт.

#### **Діагностичні критерії:**

– клінічні й рентгенологічні ознаки остеомаляції, остеопорозу і розростання остеоїдної тканини;

– гіпотонія м'язів;

– зниження рівня загального кальцію (<2,25 ммоль/л);

– зниження рівня неорганічного фосфору в сироватці крові (<1,45 ммоль/л);

– підвищення активності лужної фосфатази (>1,3 ммоль/год/л або >220 од.).

**Профілактика.** Антенатальна неспецифічна профілактика: здоровий спосіб життя вагітної жінки (збалансоване харчування, прогулянки на свіжому повітрі, уникання стресових ситуацій, виключення куріння, вживання спиртних напоїв і т. ін.). Антенатальна специфічна профілактика: призначення вітаміну Д<sub>3</sub> в дозі 400-500 МО на день (табл. 13), починаючи з 28-32 тижнів вагітності. В групі ризику з 28-32 тижнів вагітності застосовують вітамін Д по 1000-2000 МО. Показані полівітамінні препарати.

Постнатальна неспецифічна профілактика: здоровий спосіб життя з народженням дитини (збалансоване харчування, прогулянки на свіжому повітрі, масаж і гімнастика, загартовуючі процедури і т. ін.). Специфічна профілактика: призначення вітаміну Д<sub>3</sub> доношеним дітям з 4 тижня по 500 МО щоденно протягом першого, другого і третього років життя, за винятком літнього періоду (червень–вересень). Дітям групи ризику, вітамін Д<sub>3</sub> призначають з 2-3 тижня життя, дозу збільшують до 500-1000 МО. При недоношеності I ступеня вітамін Д<sub>3</sub> призначають з 10-14 днів життя по 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. При недоношеності II-IV ступенів – з 10-20 днів життя по 1000-2000 МО щоденно протягом першого півріччя. У подальшому, як у недоношених I ступеня.

Таблиця 13

## Препарати вітаміну Д

Комерційна назва	Активна речовина	Форма випуску	Одиниці дози
Відеїн 3 (Україна)	Холекальциферол	Таблетки, драже	500, 1000, 2000, 5000 МО
Відехол (Росія)	Холекальциферол	0,125 % масляний розчин	1 крап.=500- 1000-1250 МО
Вітамін Д <sub>3</sub> (Польща)	Холекальциферол	Водний розчин	1 крап.=500 МО
Вігантол (Німеччина)	Холекальциферол	0,0625 % масляний розчин	1 крап.=650 МО
Альфа-Д-Тева (Ізраїль)	11-ОН-Д <sub>3</sub>	Капсули	0,25; 1,0 мкг
Біовіталь гель для дітей	Холекальциферол	Гель	1 ч.л. (5 г гелю)= 300 МО
Метаболіти вітаміну Д			
Д <sub>3</sub> (BON)	Холекальциферол	Розчин для внутрішньо- м'язового введення	1 ампула= 200 000 МО
Оксидевіт	1-альфа-оксिवітамін Д <sub>3</sub>	Капсули	0,001; 0,0005; 0,00025 мг
Альфа-кальцидол	1-альфа-гідрокси- вітамін Д <sub>3</sub>	Капсули	25 мкг
Кальцитріол (рокальтроль)	1-25-дигідро- вітамін Д <sub>3</sub>	Капсули	0,25; 0,5 мкг
А.Т.10 (дигідротрахістерол)	1-альфа-25 (ОН) ДГТ	Розчин	1 мл (30 крап.)= 1,0 мг

Інший курсовий метод: призначають 2000 МО вітаміну Д<sub>3</sub> на добу протягом 30 днів на 2-му, 6-му, 10-му місяцях першого року і по два-три місячних курси на 2-му і 3-му роках життя (краще в зимовий період або при захворюванні дитини). Інтервал між курсами складає три місяці. Крім вітаміну Д<sub>3</sub>, застосовують інші вітаміни: А, С, Е, групи В. Показаний біовіталь гель для дітей (містить у 10 г вітаміну Д 600 МО, кальцій, магній, вітаміни А, В<sub>1</sub>, В<sub>2</sub>, В<sub>3</sub>, В<sub>6</sub>, В<sub>12</sub>, С, Е, нікотинамід, фосфоліпід, лецитин) – по 1/2 чайної ложки 2 рази на добу від 1 до 6 місяців, а від 6 до 12 місяців – по 1/2 чайної ложки 3 рази на день. Вітамін Д не призначають при підвищеній чутливості до препарату, мікроцефалії, краніостенозі, відносно протипоказання – малі розміри великого тім'ячка.

**Лікування** проводить сімейний лікар. Неспецифічне лікування передбачає збалансоване харчування, щоденні прогулянки на свіжому повітрі, масаж і гімнастику. Показані озокеритові, парафінові, грязьові аплікації на місця деформації, а також ароматичні компреси і ванни, препарати стимулювальної дії (апілак, пентоксил, метилурацил, алое, калан-

хое), адаптогени (женьшень, елеутерокок, золотий корінь, лимонник, левзея і т. ін.) – по 1 краплі 2 рази на день. Призначають препарати, які нормалізують обмінні процеси (карнітину хлорид – по 5-12 крапель 3 рази на день, предуктал – по 1/3 таблетки 3 рази на день, АТФ, АТФ-лонг, мілдронат – по 8 мг/кг на добу, оротат калію, аспаркам, магне-В<sub>6</sub>, панагін – по 10 мг/кг на добу, рибоксин – по 1/3 таблетки 2 рази на день тощо), вітаміни А, С, Е, групи В (піковіт – по 1-2 чайних ложки на добу).

Специфічне лікування: призначають вітамін Д<sub>3</sub> (2000 МО при легкому ступеню, 4000 МО при середній тяжкості, 5000 МО при тяжкому ступені) щоденно впродовж 30-45 діб. Для попередження загострень та рецидивів хвороби проводять 2-3 протирецидивні курси на рік (2000 МО щоденно 30 діб) протягом 3-5 років.

Неспецифічну реабілітацію виконують упродовж 3-5 років, вона містить 3-4 курси лікування (вітаміни, адаптогени, масаж, лікувальні ванни, озокеритові, парафінові, грязьові аплікації, фітотерапія). Щеплення проводять згідно з інструкцією (табл. 14).

Таблиця 14.

## Об'єм диспансеризації дітей з вітамін Д-дефіцитним рахітом

Обсяг		Періоди хвороби		
		розпалу	реконвалесценції	залишкових явищ
1	2	3	4	5
Спостереження	Сімейний лікар	Щомісячно	4 рази на рік	2 рази на рік
	Педіатр	1 раз на рік	За показаннями	За показаннями
	Окуліст	На першому році життя	–	На 3-му році життя
	Невролог	На першому році життя	–	–
	Хірург, ортопед	На першому році життя	1 раз на рік	На 3-му році життя
	ЛОП-лікар	–	1 раз на 2-му році життя	1 раз на рік
	Стоматолог	–	1 раз на 2-му році життя	1 раз на рік
	Генетик	За показаннями	–	–
Обстеження	Загальний аналіз крові	1 раз на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Загальний аналіз сечі	1 раз на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Аналіз калу на яйця глистів	1 раз на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Визначення рівня кальцію, фосфору в сироватці крові	За показаннями	–	–
	Визначення активності лужної фосфатази	За показаннями	–	–
	Рентгенографія кісток	За показаннями	–	–
Реабілітація	Дієта	Збалансоване харчування	Збалансоване харчування	Збалансоване харчування
	Режим	Щоденні прогулянки на свіжому повітрі	Щоденні прогулянки на свіжому повітрі	Щоденні прогулянки на свіжому повітрі
	Обсяг лікувальних засобів	Стимулювальні препарати (апілак, метилурацил, алое, каланхое, женьшень, лимонник, левзея, елеутерокок, золотий корінь і т. ін.); препарати, які нормалізують обмінні процеси (АТФ-лонг, карнітин хлорид, оротат калію, панангін, предуктал, мілдронат, кокарбоксілаза тощо); вітаміни (А, С, Е, групи В; вітамін Д <sub>3</sub> ), озокеритові, парафінові, грязьові апікації, ароматичні компреси, ванни, масаж, гімнастика, фітотерапія	Стимулювальні, вітамінні препарати; препарати, які нормалізують обмінні процеси; фізіотерапевтичні процедури, озокерито-, парафіно-, грязелікування; ванни, масаж, гімнастика, фітотерапія	Фітотерапія, гімнастика, масаж, загартовуючі процедури
	Курси реабілітації	4 на рік	3 на рік	2 на рік
Вакцинація		Згідно з існуючими інструкціями		
Термін зняття з диспансерного обліку		3-5-літній вік життя		

### 3.2.2. Вітамін Д-залежний, псевдодефіцитний рахіт

**Вітамін Д-залежний, псевдодефіцитний рахіт** – це захворювання, яке передається за автосомно-рецесивним типом, характеризується порушенням перетворення вітаміну Д в активні форми, перебігає з кальцієпенією і остеомалациєю. Розрізняють два його типи. При першому типі є дефект перетворення 25-оксикальциферолу в 1,25-діоксикальциферол внаслідок недостатності 1-альфа-гідроксилази в нирках. Мутація гена має місце у 12 парі хромосом. При другому типі спостерігається резистентність рецепторів органів-мішеней до 1,25-дигідроксикальциферолу. Початкові ознаки захворювання з'являються в 5-6-місячному віці. Характерні деформація нижніх кінцівок, гіпокальціємія. Терапевтичний ефект від застосування препаратів вітаміну Д відсутній.

**Лікування** проводить сімейний лікар після консультації хворого в спеціалізованому відділенні. Показані неспецифічні методи терапії. Призначають препарати, які поліпшу-

ють обмінні процеси у тканинах: АТФ (0,5 мл внутрішньом'язово), АТФ-лонг (по 1/3 таблетки 3 рази на день), кокарбоксілазу (5 мг/кг на добу), оротат калію, панангін (по 10 мг/кг на добу), рибоксин, карнітин хлорид, мідронат (по 8-10 мг/кг на добу), предуктал і т. ін. Застосовують препарати, що мають стимулювальну дію (апілак, пентоксил, метилурацил, алое, каланхое, женьшень, лимонник, левзея, аралія тощо). Показані вітаміни А, С, Е, групи В, магне-В<sub>6</sub>, біовіталь гель і т. ін. Особливого значення надають поліпшенню функції печінки, призначають гепатопротектори (хофітол, фебіхол, ліволін-форте, карсил, есенціале, ліпамід, галстена тощо). Широко використовують озокеритові, парафінові, грязьові аплікації, ароматичні ванни, масаж, лікувальну гімнастику, фітотерапію. Рекомендують метаболіт Д<sub>3</sub> – рокальтроль (кальцитріол) у капсулах (0,25 та 0,5 мкг). Початкова добова доза – 0,25 мкг, потім – 0,01-0,1 мкг/кг. Показаний оксидевіт.

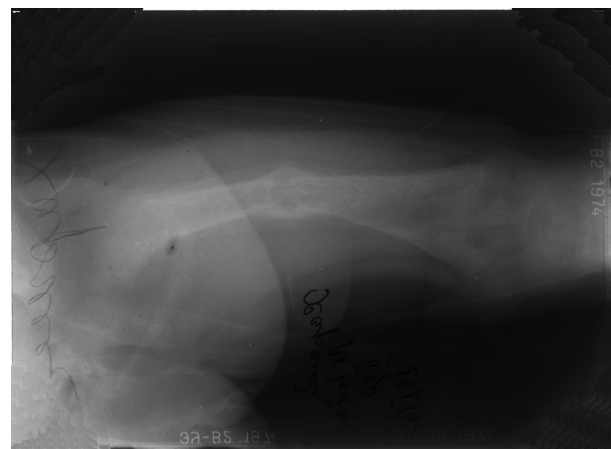
### 3.2.3. Вітамін Д-резистентний рахіт

**Вітамін Д-резистентний рахіт** – це група спадкових захворювань, які за клінічною симптоматикою нагадують вітамін Д-дефіцитний рахіт. До них відносять фосфат-діабет, хвороба де Тоні–Дебре–Фанконі, тубулярний ацидоз нирок, гіпофосфатазію.

**Фосфат-діабет** (синдром Олбрайта–Батлера–Блумберга) – це спадкове захворювання, що передається за домінантним типом, обумовлене зниженням реабсорбції фосфатів у ниркових каналцях, характеризується розвитком рахітоподібних змін, гіперфосфатурією, гіпофосфатемією та резистентністю до лікування вітаміном Д. Хворіють частіше дівчатка. Частота захворювання – 1 на 25 000 новонароджених дітей.

**Клінічні прояви:** полідипсія, поліурія, субфебрилітет, м'язова гіпотонія, деформація кісток, особливо нижніх кінцівок (О-подібна деформація), затримка росту. Рахітичні зміни особливо виражені після року, характерні спонтанні переломи (рис. 7). Рівень неорга-

нічного фосфору в сироватці крові значно знижений, виділення фосфору із сечею збільшене, активність лужної фосфатази підвищена, вміст кальцію в сироватці крові нормальний. Таке захворювання мають інші члени сім'ї.



**Рис. 7.** Рентгенографія кісток дитини М. 2 років. Діагноз – фосфат-діабет. Спонтанний перелом стегна.

**Лікування** проводить сімейний лікар після консультації хворого в спеціалізованому відділенні. Терапія передбачає збалансоване харчування, щоденні прогулянки на свіжому повітрі, призначення препаратів фосфору (1-2 г на добу), магне-В<sub>6</sub> (по 1/2 таблетки 2-3 рази на день), вітамінів (А, С, групи В), стимулювальних засобів (апілак, пентоксил, метилурацил, алое, каланхое, лимонник, елеутерокок, левзея і т. ін.). Показані препарати, які поліпшують обмінні процеси в тканинах (АТФ, АТФ-лонг, кокарбоксілаза, оротат калію, панангін, рибоксин, карнітин хлорид, мілдронат, предуктал, кратал тощо). Широко використовують озокеритові, парафінові, грязьові аплікації, ароматичні й інші лікувальні ванни, масаж, лікувальну гімнастику, фітотерапію. Призначають вітамін Д<sub>3</sub> (2000-5000 МО на добу) або рокальтрол (0,25 мкг на добу). Рекомендують остеохін (іприфлавон) у дозі 20-50 мг на добу протягом декількох місяців.

*Хвороба де Тоні–Дебре–Фанконі* – це спадкова патологія, яка передається за автосомно-рецесивним типом, характеризується порушенням синтезу ферментів у ниркових каналцях, які відповідають за транспорт амінокислот, фосфатів, глюкози і реабсорбцію бікарбонатів.

**Клінічні прояви:** полідипсія, поліурія, ексікоз, затримка росту, значно виражені рахітоподібні зміни кісткової системи, м'язова гіпотонія. Діти відстають у фізичному і психічному розвитку, іноді виникають спонтанні переломи. Характерні фосфатурія, гіпофосфатемія, амінацидурия, гіпокаліємія, підвищена активність лужної фосфатази. Часто у віці 15-20 років виникає хронічна ниркова недостатність.

**Лікування** передбачає збалансоване харчування з включенням у раціон калієвмісних продуктів (картопля, курага, родзинки і т. ін.), лужних мінеральних вод. Призначають вітаміни (нейровітан, А, С, Е, групи В), фізіотерапевтичні (лікувальні ванни, озокеритові, парафінові, грязьові аплікації на деформовані кістки), стимулювальні (апілак, пентоксил, метилурацил, женьшень, лимонник, елеутерокок) засоби і препарати, які нормалізують обмін речовин (АТФ, АТФ-лонг, рибоксин, кокарбоксілаза, мілдронат,

карнітин хлорид, предуктал, оротат калію і т. ін.). Показаний унітіол. Призначають вітамін Д<sub>3</sub> (5000-15 000 МО на добу протягом 30-45 днів) або рокальтрол (0,25 мкг на добу, потім 0,01-0,1 мкг/кг на добу). При тяжких формах остеопорозу застосовують остеохін. З метою активації функції нервової системи показані інстенон (15 мг/кг на добу), фезам, цереброкурин, пікамилон, пірацетам (по 50 мг/кг на добу), амінолон, піридитол та інші препарати. Ефективні масаж, лікувальна гімнастика.

*Тубулярний ацидоз нирок* (хвороба Лайтвуда–Батлера–Олбрайта) – це спадкова патологія з порушенням синтезу або транспорту водневих іонів, характеризується остеопорозом, остеомаліцією та нефрокальцинозом.

**Клінічні прояви:** полідипсія, поліурія, ексікоз, м'язова гіпотонія, періодичне блювання, субфебрилітет, затримка фізичного розвитку. З'являються кісткові деформації (велика голова, Х-подібне викривлення ніг, деформація грудної клітки і т. ін.). Пізніше, до 3-7 років, виникає двобічний нефрокальциноз. Це, у свою чергу, сприяє розвитку вторинного піелонефриту. Лабораторно виявляють гіперхлоремію, гіпокаліємію, гіпонатріємію, гіпофосфатемію, гіперкальціурію, метаболічний ацидоз. При оглядовій рентгенографії органів черевної порожнини – нефрокальциноз (рис. 8).



**Рис. 8.** Нефрокальциноз у дитини, хворої на тубулярний ацидоз нирок.

**Лікування:** дієта з обмеженим вживанням білків тваринного походження та включен-

ням у раціон овочів і фруктів, призначення великої кількості соків. Показані препарати калію, цитратна суміш (щоденно 10 % розчин цитрату калію і натрію по 2-3 мл/кг), гіпотіазид, лужні мінеральні води. Щодооби застосовують бікарбонат натрію (2-3 ммоль/кг). При значному остеопорозі показані невеликі дози вітаміну Д<sub>3</sub> (не більше 2000-5000 МО) короткими курсами (10 днів). Проводять неспецифічну терапію (масаж, лікувальна гімнастика, лікувальні ванни, озокеритові, парафінові, грязьові аплікації, вітаміни, стимулювальні засоби, а також препарати, які нормалізують обмінні процеси).

*Гіпофосфатазія* – це спадкова патологія з відсутністю або зниженням активності лужної фосфатази в сироватці крові, кістковій і хрящовій тканинах, що призводить до порушення мінералізації кісток. Хвороба передається за автосомно-рецесивним типом. Розпізнають різні (три) клінічні форми за тяжкістю. Ранню злоякісну форму захворювання діагностують у дітей перших місяців життя. Відмічаються блювання, анорексія, гіпотонія, дегідратація. Кістки черепа м'які, шви широкі, тім'ячко велике. Кінцівки, особливо трубчасті кістки, деформовані. Виникають множинні переломи. Прогноз не сприятливий. При легкій формі відмічаються ознаки остеомалїції на першому році життя. У більш стар-

шому віці спонтанно або при незначній травмі виникають переломи. Під час лабораторного дослідження виявляють низький рівень лужної фосфатази, іноді гіпокальціємію, виділення із сечею фосфоетаноламіну. На рентгенограмах кісток – виражений остеопороз і множинні переломи, які повільно зростаються.

**Лікування** проводить сімейний лікар після консультації хворого в спеціалізованому відділенні. Воно передбачає збалансоване харчування, симптоматичну терапію. Бажано призначати препарати, які поліпшують обмінні процеси в кістковій системі, вітаміни (нейровітан, А, С, Е, групи В), фізіотерапевтичне лікування (лікувальні ванни, озокеритові, парафінові, грязьові аплікації, ароматичні компреси), масаж, лікувальну гімнастику. Рекомендують помірні дози вітаміну Д<sub>3</sub> (2000-5000 МО щоденно протягом 30-45 діб) або рокальтрол (кальцитріол) у початковій дозі 0,25 мкг на день протягом 30 діб, потім 0,01-0,1 мкг/кг на день. Можна використовувати остеохін.

**Реабілітація.** Діти із спадковою патологією перебувають під диспансерним спостереженням сімейного лікаря та педіатра, які проводять 4-3-2 курси реабілітаційної терапії на рік. Вакцинація не протипоказана, з диспансерного огляду хворих не знімають (табл. 15).

Таблиця 15

**Об'єм диспансеризації дітей з рахітоподібними хворобами (фосфат-діабет, тубулярний ацидоз, гіпофосфатазія, хвороба де Тоні-Дебре-Фанконі)**

Обсяг		Періоди хвороби		
		розпалу	реконвалесценції	залишкових явищ
1	2	3	4	5
Спостереження	Сімейний лікар	Щомісячно	4-5 разів на рік	2 рази на рік
	Педіатр	1 раз на рік	За показаннями	–
	Окуліст	1 раз на рік	–	На 3-му році життя
	Невролог	1 раз на рік	–	–
	Хірург, ортопед	1 раз на рік	1 раз на рік	За показаннями
	ЛОП-лікар	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Стоматолог	–	1 раз на 2-му році життя	1 раз на рік
	Генетик	1 раз на рік	За показаннями	–

Продовження табл. 15

1	2	3	4	5
Обстеження	Загальний аналіз крові	2 рази на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Загальний аналіз сечі	4 рази на рік	4 рази на рік	4 рази на рік
	Аналіз калу на яйця глистів	2 рази на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Визначення рівня кальцію, фосфору, лужної фосфатази в крові	1 раз на рік	За показаннями	–
	Рентгенографія кісток	1 раз, за показаннями	За показаннями	–
	Проба за Зимницьким	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Оглядова рентгенографія нирок при тубулярному ацидозі	За показаннями	1 раз на рік	1 раз на рік
Реабілітація	Дієта	Збалансоване харчування, включення в раціон калієвмісних продуктів і лужних мінеральних вод, соків, фруктів, овочів; при тубулярному ацидозі – обмеження вживання білків тваринного походження	Збалансоване харчування з включенням у раціон соків, фруктів, овочів	Збалансоване харчування
	Режим	Щоденні прогулянки на свіжому повітрі	Щоденні прогулянки на свіжому повітрі	Щоденні прогулянки на свіжому повітрі
	Обсяг лікувальних засобів	Вітаміни (А, С, Д <sub>3</sub> , Е, групи В); стимулювальні препарати (апілак, метилурацил, алое, каланхое, спленін і т. ін.), адаптогени (женьшень, лимонник, левзея, елеутерокок, золотий корінь, аралія тощо); препарати, які нормалізують обмінні процеси (АТФ-лонг, кокарбоксілаза, карнітин хлорид, оротат калію, панангін, рибоксин, гропринозин, предуктал, мілдронат, тіотріозолін і т. ін.); озокеритові, парафінові, грязьові аплікації, ароматичні компреси, ванни, масаж, гімнастика, фітотерапія	Вітаміни, стимулятори, адаптогени, препарати, які нормалізують обмін речовин, фізіо-, гідро- і фітотерапія, масаж, гімнастика	Фітотерапія, вітаміни, гімнастика, масаж, загартовуючі процедури
	Курси реабілітації	4 на рік	3 на рік	2 на рік
Вакцинація		Згідно з існуючими інструкціями		
Показання до зняття з диспансерного обліку		Не знімають		

### 3.2.4. Спазмофілія

**Спазмофілія** – це хвороба дітей раннього віку, яка виникає при гіповітамінозі Д і функціональній недостатності парацитоподібних залоз, характеризується гіпокальціємією, судомами і спастичними станами. Різні її форми зустрічаються у 2-3 % дітей з гіповітамінозом Д.

**Етіопатогенез.** Етіологія – гіповітаміноз Д, за рахунок якого зменшуються всмоктування кальцію в кишечнику і реабсорбція амінокислот у ниркових каналцях, збільшується кальціурія, виникають алкалоз і гіпокальціємія. У зв'язку з функціональною слабкістю парацитоподібних залоз, яка спостерігається у 3 % дітей, виділяється мало кальцитоніну, не активуються остеокласти і кальцій з кісток не потрапляє в кров. Гіпокальціємія обумовлює судомну готовність, підвищену збудливість нервової і м'язової систем. За цих умов будь-яке інтеркурентне захворювання або емоції можуть спровокувати клоніко-тонічні судоми або спазм м'язів.

**Класифікація.** Існують маніфестна (ларингоспазм, карпопедальний спазм, еклампсія) і латентна форми.

**Клінічні прояви.** *Ларингоспазм* – це гостре звуження голосової щілини. Як правило, при плачі дитина робить звучний або хриплий вдих, потім настає зупинка дихання (малюк заходиться). Немовля синіє, хапає повітря ротом, покривається холодним потом. Можлива втрата свідомості на короткий час. Через декілька секунд вислуховується шумний видих, поступово відновлюється дихання. Напад ларингоспазму закінчується сприятливо, має тенденцію до повторень.

*Карпопедальний спазм* – це тонічне скорочення м'язів кінцівок (кисті й стоп). Відмічається долонне згинання кистей, пальці зібрані в кулак, крім другого і третього пальців (“рука акушера”). Стопа перебуває в стані підшовного згинання, пальці приведені. Карпопедальний спазм має різну тривалість – від декількох хвилин до декількох днів.

*Еклампсія* – це тяжка форма спазмофілії, що характеризується клоніко-тонічними судомами. Напад починається з посмикування мимічної мускулатури, потім приєднуються скорочення м'язів кінцівок, ригідність потиличних м'язів і розлади дихання. З'являють-

ся загальний ціаноз, втрата свідомості. Тривалість нападу – від декількох хвилин до декількох годин.

*Латентна форма:* підвищена збудливість, тремор підборіддя і кінцівок, диспноє, короткочасний карпопедальний спазм, симптом Хвостека (постукування молоточком по виличній дузі викликає посмикування куточків очей і рота), симптом Труссо (здавлювання руки викликає “руку акушера”), симптом Люста (постукування в місці головки маломілкової кістки спричиняє підшовне згинання стопи).

**Параклінічні методи дослідження.** Для всіх форм спазмофілії характерні гіпокальціємія, алкалоз, збільшення тривалості сегмента ST на ЕКГ (понад 0,1 с).

**Діагностичні критерії:** ларингоспазм, карпопедальний спазм, еклампсія, симптоми Хвостека, Труссо, Люста, гіпокальціємія, збільшення тривалості сегмента ST на ЕКГ.

*Невідкладна допомога* при еклампсії і ларингоспазмі на догоспітальному етапі. Забезпечують надходження свіжого повітря, при ларингоспазмі скроплюють дитину холодною водою, натискають на корінь язика, в разі тривалої зупинки дихання – штучна вентиляція легенів. За еклампсії вводять 0,5 % розчин седуксену (сибазон, реланіум, діазепам) в дозі 0,3-0,5 мг/кг внутрішньовенно або внутрішньом'язово, 10 % розчин кальцію глюконату в дозі 0,5-0,75 мл/кг внутрішньовенно або внутрішньом'язово, призначають магне-В<sub>6</sub> по 1 таблетці 3-4 рази на добу. Показана госпіталізація дитини. Проводять її обстеження з метою уточнення діагнозу: ЕКГ, визначення вмісту кальцію, фосфору, лужної фосфатази, глюкози в крові. За показаннями здійснюють спинномозкову пункцію, огляд невролога, окуліста (очне дно). При відновленні судом вводять 10 % розчин кальцію глюконату в дозі 1,0-1,5 мл/кг на добу за 2-3 прийоми внутрішньом'язово або внутрішньовенно краплинно на 5 % розчині глюкози у співвідношенні 1:5. Використовують 20 % розчин натрію оксибутирату в дозі 50-100 мг (0,5 мл) на 1 кг маси тіла внутрішньовенно або внутрішньом'язово. Застосовують 25 % розчин сульфату магнію в дозі 0,2 мл/кг з 2 мл 0,5 % розчину новокаїну внутрішньом'язово. Після при-



пинення судом призначають базисну терапію. Важливо відкорегувати харчування дитини: обмежити вживання коров'ячого, козячого молока, перевести немовля на декілька днів на кисломолочні та адаптовані суміші, поступово ввести в раціон фізіологічні пригодовування, дати пити овочеві відвари, чай, воду, підкислену лимонною кислотою. Через рот призначають 10 % розчин кальцію хлориду або кальцію глюконату по 1 чайній ложці 4-6 разів на добу протягом 2-3 тижнів, магне-В<sub>6</sub> по 1 таблетці 1-3 рази на добу. При нормалі-

зації рівня кальцію в сироватці крові (через 3-5 днів) призначають вітамін Д<sub>3</sub> в дозі, що залежить від ступеня тяжкості рахіту (2000-5000 МО на добу). Застосовують також сік лимона або лимонну кислоту та лимоннокислий натрій у співвідношенні 2:1. Проводять седативну терапію (валеріана, м'ята, персен, меліса, ново-пасит і т. ін.)

**Реабілітацію** проводять протягом 2-3 років. Вона містить 3-4 щорічних курси лікування з призначенням вітамінів (А, С, Д, групи В), седативних препаратів, адаптогенів (табл. 16).

Таблиця 16

Об'єм диспансеризації дітей, хворих на спазмофілію

Обсяг		Періоди хвороби	
		клінічних проявів	реконвалесценції
1	2	3	4
Спостереження	Сімейний лікар	Щомісячно	Щоквартально
	Педіатр	1 раз на рік	За показаннями
	Окуліст	1 раз на рік	—
	Невролог	1 раз на рік	—
	Хірург, ортопед	На першому році життя	—
	ЛОР-лікар	На 2-му році життя	—
	Стоматолог	На 2-му році життя	—
Обстеження	Загальний аналіз крові	1 раз на рік	1 раз на рік
	Загальний аналіз сечі	1 раз на рік	1 раз на рік
	Аналіз калу на яйця глистів	1 раз на рік	1 раз на рік
	Визначення рівня кальцію у крові	1 раз на рік (при встановленні діагнозу)	—
	Визначення рівня фосфору в крові	1 раз на рік (при встановленні діагнозу)	—
	ЕКГ	1-3 рази на рік	—
Реабілітація	Дієта	Обмеження коров'ячого і козячого молока, призначення адаптованих і кисломолочних сумішей, поступове введення в раціон фізіологічних пригодовувань, застосування овочевих відварів, соку лимона	Різноманітне фізіологічне харчування 5 разів на добу з включенням у раціон соків, фруктів, овочів
	Режим	Щоденне перебування на свіжому повітрі, щоденні гігієнічні ванни	Максимальне перебування на свіжому повітрі
	Обсяг лікувальних засобів	10 % розчин кальцію хлориду або кальцію глюконату по 1 ч. л. 4-6 разів на добу протягом 2-3 тижнів; магне-В <sub>6</sub> по 1 таблетці 1-3 рази на добу протягом 3 тижнів; вітамін Д <sub>3</sub> в дозі 2000 МО на день протягом 30 днів, потім біовітальгель по 1 ч.л. на день упродовж року; ново-пасит (персен, валеріана, м'ята, меліса) по 1/2 ч.л. 2-3 рази на день протягом місяця; полівітаміни	Відвари трав із седативною дією (м'ята, меліса, валеріана) протягом 10-14 днів, полівітамінні препарати
	Курси реабілітації	4 на рік	2-3 на рік
Вакцинація		Протипоказана при судамах частіше 3 разів на місяць	
Термін зняття з диспансерного обліку		Через 2 роки ремісії	

### 3.2.5. Гіпервітаміноз Д

**Гіпервітаміноз Д (Д-вітамінна інтоксикація)** – це захворювання, яке обумовлене передозуванням вітаміну Д або індивідуальною підвищеною чутливістю організму до цього препарату, характеризується гіперкальціємією, гіперфосфатемією, прискореним дозріванням кісткової тканини, кальцинозом судин та токсичними змінами органів і систем.

**Етіологія.** Мають місце передозування вітаміну Д, одночасне призначення вітаміну Д, УФО, риб'ячого жиру, препаратів кальцію або індивідуальна гіперчутливість до вітаміну Д.

**Патогенез.** Посилюється абсорбція кальцію в кишечнику, збільшується реабсорбція фосфору в ниркових канальцях, що викликає гіперкальціємію і гіперфосфатемію. Відмічається надмірне відкладання солей кальцію і фосфору в зонах росту кісток, стінках судин серця, нирок, нервової системи, м'язах серця та інших тканинах. Пошкоджуються ліпопротеїнові мембрани, викликаючи гемоліз еритроцитів і порушення здатності мітохондрій до скорочення, а також зниження АТФ-азної активності еритроцитів та інших клітин, зміни в окисненні гемоглобіну і цитохрому С. Пошкоджувальна дія вітаміну Д полягає в його здатності швидко окиснюватися з утворенням вільних радикалів, а також продуктів перекисної природи і карбонільних сполук. Порушуються функції клітинних і субклітинних мембран усіх органів і систем.

**Клінічні прояви.** Клінічна симптоматика гіпервітамінозу Д різна: від легких, малосимптомних форм до тяжких проявів інтоксикації, які призводять до летальних наслідків. Першими ознаками є зниження апетиту аж до анорексії, зригування, блювання. Іноді спостерігається спрага при відмові від молока. Загальний стан може бути вкрай тяжким або незначно порушеним. Температура нормальна або підвищується до 37,2-38,0 °С і не знижується під впливом антипіретиків. Шкірні покриви бліді, іноді із сірим чи жовтуватим відтінком, вологі через підвищену пітливість або сухі за рахунок ексикозу. Виражений періоральний і періорбітальний ціаноз. Риси

обличчя загострені, тонус і тургор тканин знижені. Підшкірно-жирова клітковина розвинута недостатньо. Спостерігаються потовщення та ущільнення країв великого тім'ячка, раннє закриття швів і тім'ячка, що може призвести до краніостенозу з усіма його наслідками (лікворна гіпертензія, головний біль, відставання в психічному розвитку, судоми).

Ураження серцево-судинної системи обумовлене розвитком розповсюдженого артеріокальцинозу, що проявляється підвищенням артеріального тиску, наявністю звивистих та вузьких артерій очного дна. Звучність тонів серця знижена, іноді вислуховується систолічний шум. На ЕКГ констатують міокардіодистрофічні зміни, явища гіпоксії міокарда, зменшення тривалості сегмента ST (менше 0,1 с).

У патологічний процес втягуються органи травлення, що проявляється зниженням апетиту, спрагою, блюванням, зригуванням. Відмічаються рідкі випорожнення до 5-6 разів на добу без наявності в них домішок запального характеру. Пронос часто змінюється закрепом.

Ураження нервової системи проявляється в'ялістю, адинамією, загальмованістю, порушенням сну й арефлексією. Можуть спостерігатися судоми, головний біль та інші зміни, пов'язані з кальцинозом судин мозку.

Пошкодження ниркових судин призводить до порушення видільної і концентраційної здатності нирок. Відмічається поліурія або зниження діурезу аж до анурії. При дослідженні сечі виявляють протеїнурію, еритроцитурію, лейкоцитурію, циліндрурію. Ураження нирок на першому етапі має дегенеративний характер, пізніше приєднується інфекція і розвивається хронічний пієлонефрит.

**Параклінічні методи дослідження.** Допомогають встановити діагноз наявність гіперкальціємії, гіперфосфатемії, підвищення коефіцієнта СахР більше 60, позитивна проба Сулковича, зменшення тривалості сегмента ST на ЕКГ. Характерні такі рентгенологічні зміни: прискорене дозрівання кісткової тканини, ущільнення кісток, передчасна поява ядер скостеніння, потовщення надкисниці. Найбільша щільність кісток спостерігається



**Рис. 9.** Рентгенограма кісток кисті дитини Б. Діагноз – гіпервітаміноз Д, середньотяжка форма, гострий перебіг, період розпалу. Щільність кісток у зонах попереднього відкладання вапна, лінія яких повернута опуклістю назовні.

у зонах попереднього відкладання вапна, лінія яких повернута опуклістю назовні, зменшується віддаль між діафізами (рис. 9).

**Класифікація.** Ступені тяжкості: легкий, середньотяжкий, тяжкий.

Періоди: початковий, розпалу, реконвалесценції, залишкових явищ.

Перебіг: гострий (до 6 місяців), хронічний (понад 6 місяців).

**Лікування.** Дитину госпіталізують. Призначають дієту з виключенням або зменшенням вмісту вітаміну Д і кальцію (коров'яче молоко, сир, жовток і т. ін.). Показана чайно-водна пауза на 6-8 год, потім дозоване харчування, ліпше грудним молоком. Для пиття дають ово-

чеві й рисовий відвари, відвар шипшини, чай, 5 % розчин глюкози. Дезінтоксикаційна терапія передбачає призначення альбуміну, плазми з розрахунку 10-20 мл/кг. При ексикозі застосовують 5 % розчин глюкози, фізіологічний розчин, їх співвідношення залежить від типу ексикозу. Розчин Рінгера та гемодез протипоказані через вміст у них кальцію хлориду. Призначають преднізолон по 1-2 мг/кг, який виводить кальцій з організму, має антитоксичну дію, стабілізує мембрани клітин. Використовують інші стабілізатори мембран (токоферолу ацетат по 5-8 мг/кг на добу внутрішньом'язово протягом 8-10 днів або асвіт по 0,5-1,0 мл внутрішньом'язово впродовж 8-10 днів, есенціале, 1,5 % розчин димефосфону). Показана натрієва сіль етилендіамінтетрацтової кислоти (Na<sub>2</sub>ЕДТА), дія якої спрямована на мобілізацію кальцію з тканин і виведення його з організму. Преднізолон, вітаміни А, Е, Na<sub>2</sub>ЕДТА є антагоністами вітаміну Д, фізіологічними антидотами.

**Реабілітація.** Дитина з гіпервітамінозом Д перебуває під диспансерним спостереженням педіатра протягом 3 років. Щорічно проводять 4-3-2 курси реабілітаційної терапії та обстеження усіх органів і систем. Вакцинація не протипоказана (табл. 17).

Таблиця 17

Об'єм диспансеризації дітей з гіпервітамінозом Д

Обсяг		Періоди хвороби		
		розпалу	реконвалесценції	залишкових явищ
1	2	3	4	5
Спостереження	Сімейний лікар	1-2 рази на місяць	1-2 рази на квартал	1 раз на 3 місяці
	Педіатр	2 рази на місяць	1 раз на рік	–
	Окуліст	1 раз на місяць	За показаннями	За показаннями
	Невролог	1 раз на місяць	За показаннями	За показаннями
	Хірург, ортопед	На першому році життя	–	–
	ЛОР-лікар	На 2-му році життя	–	–
	Стоматолог	На 2-му році життя	–	–
Обстеження	Загальний аналіз крові	2 рази при лікуванні	2 рази на рік	1 раз на рік
	Загальний аналіз сечі	1-2 рази на місяць	1 раз на 3 місяці	2 рази на рік
	Аналіз калу на яйця глистів	2 рази на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Визначення рівня кальцію у крові	2 рази при лікуванні	За показаннями	–
	Визначення рівня фосфору в крові	2 рази при лікуванні	За показаннями	–
	Визначення рівня лужної фосфатази у крові	2 рази при лікуванні	За показаннями	–

Продовження табл. 17

1	2	3	4	5
Обстеження	ЕКГ	2 рази при лікуванні	1-2 рази на рік	–
	Рентгенографія кісток	2 рази при лікуванні	За показаннями	–
	Проба за Зимницьким (вільна проба)	2 рази при лікуванні	1 раз на рік	За показаннями
Реабілітація	Дієта	Чайно-водна пауза на 6-8 год; виключення або зменшення вмісту вітаміну Д і кальцію (коров'яче молоко, сир, жовток); пиття овочевих і рисового відварів, призначення 5 % розчину глюкози	Обмеження вживання вітаміну Д та кальцієвмісних продуктів	Фізіологічний режим харчування
	Обсяг лікувальних засобів	Дезінтоксикаційна терапія (альбумін, плазма); преднізолон, есенціале, вітаміни А, Е, аевіт, Na <sub>2</sub> ЕДТА, рибоксин, АТФ, АТФ-лонг, предуктал, мілдронат і т. ін.	Вітаміни А, Е, групи В, димефосфон, рибоксин, оротат калію, предуктал	Масаж, гімнастика, загартовуючі процедури, фітотерапія
	Курси реабілітації	2 на півріччя	3 на рік	2 на рік
Вакцинація	Через місяць після зникнення гострих проявів хвороби			
Термін зняття з диспансерного обліку	Через 3 роки ремісії			

### Література

1. Коровина Н.А., Захарова И.Н. Современные подходы к профилактике и лечению нарушенной фосфорно-кальциевого обмена у детей. – М.: Посад, 2000. – С. 1-28.

2. Коровина Н.А., Чебуркин А.В., Захарова И.Н. Профилактика и лечение рахита у детей: Лекция для врачей. – Польша: Terpol, 2000. – С. 1-28.

3. Лук'янова О.М., Омельченко Л.І., Антипкін Ю.Г. Профілактика і лікування рахіту та порушень кальцій-фосфорного обміну при окремих захворюваннях у дітей з використанням препарату вітаміну

Д<sub>3</sub> – відеїн: Методичні рекомендації: – К.: ТОВ “ТЕКО”, 1999. – 24 с.

4. Про затвердження Протоколів лікування дітей за спеціальністю “Педіатрія”: Наказ МОЗ України № 9 від 10.01.2005 р.

5. Сміян І.С. Педіатрія: Цикл лекцій. – Тернопіль: Укрмедкнига, 1999. – С. 269-300.

6. Сміян І.С., Банадига Н.В., Багірян І.О. Медична генетика дитячого віку. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2003. – С. 165-176.

7. Сміян І.С., Слободян Л.М. Харчування і розвиток дитини. – Тернопіль: Збруч, 1994. – С. 78-82.

### 3.2.6. Диспепсії

#### Проста диспепсія

**Проста диспепсія** – це гострі розлади травлення функціонального генезу, що характеризуються блюванням, діареєю без значних ознак інтоксикації і порушення загального стану. Діарея – це часті (3 і більше разів), рідкі випорожнення (набувають фор-

ми посудини) протягом 24 год і більше. Проста диспепсія є частим захворюванням, зустрічається майже у кожної дитини першого року життя.

**Етіологія.** Мають місце кількісні та якісні огріхи в харчуванні, порушення режиму харчування, догляду і виховання. Наприклад,

дитині дають більший об'єм їжі, ніж може засвоїти її організм, або дають харчування такої якості, до якого травна система ще не готова. Сюди ж відносять і порушення принципу поступовості при введенні в раціон підгодовувань. При швидкому призначенні великого об'єму нового виду їжі ферментативна активність травного каналу може виявитися недостатньою для повного її перетравлення. Виникає неперетравлення (диспепсія).

**Патогенез.** Недостатня ферментативна активність травного каналу або невідповідність її об'єму характеру їжі викликає накопичення не повністю гідролізованих проміжних залишків харчових продуктів, які підлягають бактеріальному бродінню і гниттю. Внаслідок цього утворюються афізіологічні продукти (індол, скатол, кислоти, гази і т. ін.). Вони є сильними подразниками слизової оболонки травного каналу. Посилюється перистальтика (почащення випорожнень), виникає антиперистальтика (зригування, блювання). Токсичні сполуки викликають розширення судин кишечника і порозність їх стінок. Спостерігаються помірна інтоксикація і порушення реабсорбції води та електролітів. Підвищується осмотичний тиск у кишечнику, внаслідок чого збільшується надходження рідини в кишечник (рідкі випорожнення). Втрата рідини з випорожненнями викликає незначні ознаки ексікозу. Утворення газоподібних речовин сприяє метеоризму і виникненню болю у животі.

**Клінічні прояви.** Захворювання починається гостро з порушень у харчуванні дітей. Спостерігаються знижений апетит, зригування, інколи одно- або дворазові блювання. Випорожнення часті – до 6-8 разів на добу. Вони рідкі, зеленого кольору, з білими грудочками (вигляд посічених яєць), мають помірно кислий запах і містять невелику кількість слизу. Відмічаються неспокій дитини, здуття кишечника. Температура нормальна. Симптоми ексікозу та токсикозу мінімальні. Важливо, щоб дитина не контактувала з хворими, які мають гострі кишкові інфекції.

**Параклінічні методи обстеження.** У копрограмі є ферментативні зміни (багато жирних кислот, нейтрального жиру, солей жир-

них кислот, позаклітинного крохмалю, м'язових волокон, неперетравленої клітковини і т. ін.). Кількість лейкоцитів і еритроцитів у копрограмі – 0-1 в полі зору (норма). При бактеріологічному дослідженні випорожнень не виявляють патогенних мікроорганізмів.

#### **Діагностичні критерії:**

- часті (6-8 разів на добу), рідкі випорожнення протягом доби і більше;
- відсутність ознак токсикозу, ексікозу;
- ферментативні зміни у копрограмі;
- відсутність патогенних мікроорганізмів при бактеріологічному дослідженні випорожнень;
- відсутність контакту з хворими, які мають гострі кишкові інфекції.

**Лікування** проводить сімейний лікар. Призначають чайно-водну паузу протягом 6-8 год (виключають з раціону їжу, застосовують рисовий відвар, чай, фізіологічний розчин, "Ніпр-200", ораліт, гастроліт, акваласку, "QRS-200", регідрон, переварену воду, 2% розчин глюкози, відвар шипшини і т. ін.). Кількість рідини за цей період повинна відповідати кількості їжі, яку дитина за ці 6-8 год отримувала до хвороби, до неї слід додати кількість втраченої рідини з блюванням і проносом (близько 10-15 мл/кг). Після чайно-водної паузи призначають дозоване харчування сумішшю, яку малюк одержував до хвороби. У перший день дають 1/3 вікової норми на одне харчування, потім кількість їжі поступово збільшують і доводять до норми до 5 дня лікування. При природному вигодовуванні після чайно-водної паузи призначають грудне молоко. Пригодовування застосовують на 4-5 день лікування. Можна чайно-водну паузу не призначати, а тільки зменшити кількість їжі до 1/2 добового об'єму.

Рекомендують кропову водичку, відвар ромашки, звіробою, кмину. Призначають карболен, активоване вугілля, смекту і ферментні препарати (панкреатин, фестал, панзинорм, мезим-форте). Креон у даній ситуації не застосовують. За дитиною спостерігають протягом місяця, проводять щоденний огляд до ліквідації проносу, потім щотижня немовля обстежує сімейний лікар.

#### **Парентеральна диспепсія**

**Парентеральна диспепсія** – це гострі розлади травлення, які супроводжують різні за-

хворювання дітей (пієлонефрит, отит, ГРВІ, пневмонія і т. ін.) та є їх симптомами. Причиною диспепсії – зниження ферментативної активності травного каналу. Лікування відповідає терапії простої диспепсії, а також лікуванню основного захворювання.

#### **Токсична диспепсія**

**Токсична диспепсія (ентеральний або кишковий токсикоз)** – це клінічний симптомокомплекс гострих розладів травлення інфекційного генезу, який супроводжується інтоксикацією, дегідратацією, порушенням гемодинаміки, функції центральної нервової системи, нирок, печінки, надниркових залоз та інших органів і систем. У світі щорічно від діареї різного генезу, яка перебігає із синдромом токсичної диспепсії, помирає до 4 млн дітей молодшого віку.

**Етіологія:** бактеріальна (шигела, сальмонела, кишкова паличка, стафілокок, протей, клебсієла, ієрсинія, клостридія і т. ін.), вірусна (рото-, ентеро-, астро-, адено- і коронавіруси тощо), найпростіша (гіардія лямблія, ентамба гістолітика і т. ін.).

**Патогенез.** Виділяють три ланки патогенезу, такі, як інтоксикація, дегідратація та шок. Збудники хвороби виділяють ентеротоксини, відбувається різного ступеня інвазія мікробів у кишкову стінку. Спостерігаються запальні та деструктивні зміни (набряк, некроз, ерозії, виразки). Розвивається гастроентеральна ферментопатія (зниження ферментативної активності травних соків), яка призводить до порушення процесів травлення, що проявляється бродінням або гниттям, асцензією мікробної флори. Дія токсинів посилює перистальтику (часті випорожнення), викликає антиперистальтику (зригування, блювання) та порозність судин. Рідина виходить за межі кровоносного русла, накопичується в кишечнику, спостерігається розрідження калу. Втрата рідини з калом спричиняє явища ексікозу, який проявляється зниженням маси тіла, сухістю шкірних покривів та слизових оболонок, зменшенням тургору тканин та еластичності шкіри. Токсини всмоктовуються у кров (токсемія), викликають спазм і парез судин, порушується обмін речовин, виникають метаболічний ацидоз, гіпоксія всіх органів і систем. Таким чином, пору-

шуються кишковий, печінковий та гематоенцефалічний бар'єри. Пошкоджуються серцево-судинна, нервова системи, печінка, нирки, надниркові залози та інші органи і тканини.

Діарея може бути обумовлена різними механізмами. Осмотична діарея спостерігається при вірусній інфекції внаслідок зниження активності дисахаридаз і транспорту натрію. Збільшується осмолярність у дистальних відділах кишечника. Відмічається велика кількість води у випорожненнях. Виникає, як правило, вододфіцитний або ізотонічний ексікоз.

Секреторну діарею викликають холерний вібріон, протей, клебсієла, ентеротоксигенні ешерихії (O<sub>6</sub>, O<sub>8</sub>, O<sub>25</sub>, O<sub>27</sub>, O<sub>159</sub> і т. ін.), які виділяють ентеротоксини. Вони порушують абсорбцію хлориду натрію і збільшують секрецію натрію. Вміст натрію у випорожненнях підвищується у 2-3 рази. Виникає соледфіцитний ексікоз.

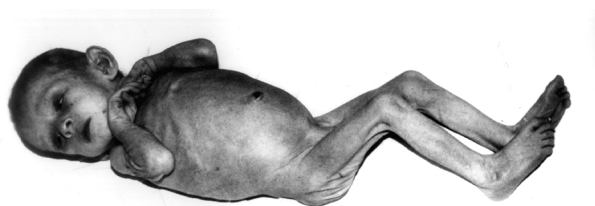
Інвазивна діарея спостерігається при шигельозі, кампілобактеріозі, сальмонельозі, деяких формах еширихіозу. Мають місце інвазія збудника в кишкову стінку і виділення великої кількості ендотоксинів, які швидко всмоктуються в кров. Токсемія викликає гемодинамічні розлади, гіпоксію всіх органів і систем. Порушуються гідроліз, всмоктування та інші функції кишки, гальмується абсорбція електролітів і води, спостерігається соледфіцитна або ізотонічна форма ексікозу.

Ієрсинії, кампілобактер, деякі штами сальмонели і шигел проникають у кровотік, викликають бактеріємію, токсикоз, суху діарею (кишкова лихоманка) або септичну форму захворювання.

Діарея з прискореним транзитом спостерігається при аліментарній диспепсії. Явищ токсикозу немає, ознаки ексікозу мінімальні або виражені.

**Клінічні прояви.** Початкові прояви кишкового токсикозу можуть бути за типом нейротоксикозу. Спочатку превалюють процеси збудження, відмічаються тремор, гіперрефлексія, гіпертермія, явища симпатотонічного колапсу, судоми. Потім збудження змінюється гальмуванням і комою. Першою ознакою є часте блювання, пізніше при-

єднується пронос до 10-20 і більше разів на добу. Втрата рідини викликає ексікоз різного ступеня тяжкості. При першому ступені ексікозу дефіцит рідини складає до 5 % від маси тіла. Дитина охоче п'є рідину, відмічаються помірна сухість слизових оболонок і шкірних покривів, неспокій, помірне зниження діурезу. Гематокритна величина, вміст білків, креатиніну, гемоглобіну – в межах вікової норми. При другому ступені ексікозу дефіцит рідини складає 6-10 % від маси тіла, виражена сухість слизових оболонок, шкірні покриви сухі, мармурові, сірі, тургор тканин і тонус м'язів знижені. Відмічаються западання тім'ячка, очних яблук, тахікардія, зниження звучності тонів серця та артеріального тиску, підвищення гематокритної величини, вмісту гемоглобіну, креатиніну, сечовини і білків у сироватці крові. Третій ступінь ексікозу характеризується адинамією, арефлексією, гіпер- або гіпотермією, комою, судомами. Слизові оболонки і шкірні покриви сухі, відзначаються мармуровість, акроціаноз, геморагічне висипання. Дихання аритмічне, “токсичне”, тони серця послаблені, мають місце тахікардія, значне зниження артеріального тиску, задишка, анурія. Значно підвищені гематокритна величина, вміст гемоглобіну, креатиніну, сечовини і білків (>75 г/л) у сироватці крові (рис. 10). При втраті більше 20 % рідини від маси тіла настає смерть.



**Рис. 10.** Загальний вигляд дитини з ексікозом III ступеня.

Виділяють 3 типи зневоднення: ізотонічний, водо- і соледефіцитний. Ізотонічний тип зневоднення характеризується рівномірною втратою води і солей, помірним зниженням маси тіла (не більше 5 %), середньою тяжкістю захворювання, збудженням або млявістю, тахікардією, послабленням тонів серця, зниженням діурезу. При вододефіцитному типі втрата води більша, ніж електролітів,

спостерігається клітинна дегідратація: афонія, плач без сліз, олігурія, слизові оболонки, склери і шкірні покриви сухі, тім'ячко запале, тургор тканин знижений, гемодинамічні зміни помірні (тахікардія, послаблення тонів серця), втрата маси тіла сягає 10 %. Мають місце гіпернатріємія (понад 150 ммоль/л), гіпертермія і полідипсія. Соледефіцитний тип ексікозу характеризується більш вираженими втратами електролітів, ніж рідини, і розвитком позаклітинної дегідратації. Зменшення маси тіла сягає більше 10 %. У зв'язку з позаклітинною втратою рідини ознаки ексікозу помірно виражені (помірна сухість слизових оболонок і шкіри, западання тім'ячка, знижені еластичність шкіри і тургор тканин), спрага не значна або відсутня, а гемодинамічні зміни виражені (ціанотичний відтінок шкіри, тахікардія, тони серця послаблені, артеріальний тиск знижений, явища колапсу, а іноді гострої серцевої недостатності). Спостерігаються зміни діяльності нервової системи: знижені рефлекси, сопор або кома, судоми. Вміст натрію в крові знижений (менше 130 ммоль/л).

**Параклінічні методи дослідження:** загальний аналіз крові, сечі, копрограма, визначення вмісту глюкози, натрію, калію, білків, креатиніну в сироватці крові, гематокритної величини, рН крові, ЕКГ, бактеріологічне дослідження випорожнень класичними методами, методами експрес-діагностики (тест-системи “Мінібакт”), методом люмінісцентної та електронної мікроскопії, методами латекс-аглютинації, коагуляції, імуноферментного аналізу з моноклональними антитілами.

**Лікування.** Дітей, хворих на токсичну диспепсію, госпіталізують в інфекційне відділення. Сімейний лікар (акушерка, фельдшер), який обслуговував виклик, надає дитині невідкладну допомогу: промиває шлунок і кишечник, призначає чайно-водну паузу (або зменшує об'єм їжі до 1/2-1/3), сорбенти (сметта або ентеродез), антибактеріальні препарати (ніфуроксазид або налідиксова кислота чи триметоприм/сульфаметоксазол, тримосул), жарознижувальні й протисудомні (седуксен у дозі 0,3 мг/кг внутрішньом'язово) засоби. Годинна кількість рідини для дитини першого року життя складає від 40 (перший

місяць) до 130 (11-12 місяців) мл. Рекомендують пиття рисового відвару, відвару звіробою та ромашки, чаю, регідрону, гастроліту, ентеродезу. Після надання допомоги хворого госпіталізують в інфекційне відділення машиною “швидкої допомоги”. У разі її відсутності немовля можна транспортувати звичайною машиною в супроводі лікаря. Під час транспортування здійснюють інтенсивне спостереження за дитиною (кожні 20 хв вимірюють температуру тіла, визначають частоту дихання і серцевих скорочень) та проводять інтенсивну терапію (оральна регідрація, жарознижувальні й протисудомні засоби). Якщо до інфекційного відділення добиратись більше 2 год, то потрібно заїхати у близько розміщену амбулаторію або дільничну лікарню. Там хворому проводять інфузійну терапію, призначають преднізолон, внутрішньом’язово або внутрішньовенно вводять антибіотики, беруть бакпосів випорожнень. Після надання допомоги дитину госпіталізують в інфекційне відділення тільки машиною “швидкої допомоги”.

Госпітальна допомога полягає в проведенні оральної та інфузійної регідрації. Добова кількість рідини складає 130-150 мл/кг при I ступені ексікозу, 170-200 мл при II ступені, 200-220 мл при III ступені. При ексікозі II або III ступеня внутрішньовенно вводять рідину (5 % розчин глюкози, ізотонічний розчин на-

трію хлориду, плазма, неогемодез, реополіглюкін). У разі ізотонічного зневоднення вводять 5 % розчин глюкози та ізотонічний розчин натрію хлориду в рівних співвідношеннях (1:1), при вододефіцитному типі рекомендують 2-3 частини глюкози й одну частину солевих розчинів, при соледефіцитному ексікозі вводять 2 частини солевих розчинів і одну частину глюкози. Тяжкі гемодинамічні порушення потребують введення реополіглюкіну, поліглюкіну, плазми. Тяжкі ознаки токсикозу є показаннями до призначення глюкокортикоїдів. Рекомендують сорбенти (сметта, ентеродез, ентеросгель і т. ін.), пре- і пробіотики (лінекс, симбітер, біфі-форм, біфіліз тощо), парентеральне й ентеральне введення антибактеріальних препаратів (азлоцилін, мезлоцилін, піперацилін, аміноглікозиди, цефотаксим, цефалотин, цефтріаксон, цефокситин, нітрофурани, карбопенемі, фторхінолони за життєвими показаннями і т. ін.). Після чайно-водної паузи призначають дозоване харчування грудним молоком або адаптованими, а краще низьколактозними, сумішами: 10 мл 10 разів через 2 год. Поступово дозу молока або суміші збільшують.

Дитина, яка перенесла токсичну диспепсію, перебуває під спостереженням сімейного лікаря протягом одного року. Для профілактики хронічного ентероколіту проводять 4 курси реабілітаційної терапії (табл. 18).

Таблиця 18

## Об’єм диспансеризації дітей, які перенесли токсичну диспепсію

	Обсяг	Період реконвалесценції
1	2	3
Спостереження	Сімейний лікар	1 раз на 1-3 місяці (до року – щомісячно, після року – щоквартально)
	Педіатр	1 раз на рік
	Гастроентеролог	За показаннями
	Окуліст	На першому році життя
	Невролог	На першому році життя
Обстеження	Загальний аналіз крові	1 раз на рік
	Загальний аналіз сечі	1 раз на рік
	Аналіз калу на яйця глистів	1 раз на рік
	Копрограма	2 рази на рік
	Бактеріологічне дослідження випорожнень	За показаннями
Реабілітація	Дієта	Збалансоване харчування, при хворобі й у перші тижні після хвороби показані низьколактозні та безлактозні суміші (“Al 110”, “Нутрилон”, “Нутрі-Соє” і т. ін.)



1	2	3
Реабілітація	Режим	Щоденні прогулянки на свіжому повітрі, провітрювання кімнати
	Обсяг лікувальних засобів	Антиоксидантні (вітаміни А, Е, асвіт), мембраностабілізуювальні (1,5 % димефосфон, вітамін Д, есенціале), вітаміни (С, групи В) і стимулювальні (апілак, метилурацил, алое, женьшень, елеутерокок, лимонник і т. ін.) препарати, про- і пребіотики (біфіформ, симбітер, бебі-форм, лінекс, біфідумбактерин, хілак-форте тощо), ферменти (фестал, мезим-форте, панкреатин), фізіотерапія (озокеритові, парафінові, грязьові аплікації, електрофорез на ділянку живота), фітотерапія (звіробій, чебрець, материнка)
	Курси реабілітації	4 на рік
Вакцинація		Через місяць після стабілізації функції органів і систем
Термін зняття з диспансерного обліку		Через рік після захворювання

### Література

1. Лобода В.Ф., Бузько Є.Ф., Слободян Л.М. та ін. Клініка та синдромна терапія: Посібник. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2000. – С. 160-166.
2. Михайлова А.М., Трішкова Л.О., Крамарев С.О., Кочеткова О.М. Інфекційні хвороби у дітей. – К.: Здоров'я, 2000. – С. 245-318.
3. Педіатрія: Учебник для медицинских вузов / Под ред. Н.П. Шабалова. – С.Пб.: Питер, 2002. – С. 410-426.
4. Сміян І.С. Педіатрія: Цикл лекцій. – Тернопіль: Укрмедкнига, 1999. – С. 325-375.
5. Сміян І.С., Сміян О.І. Діарейні захворювання у дітей (лікування та профілактика): Лекція 2. – Тернопіль, 1994. – С. 1-27.
6. Справочник врача по общей практике по инфекционным болезням у детей / Под ред. В.В. Ивановой. – С.Пб.: Политехника, 1997. – С. 92-108.
7. Учайкин В.Ф. Руководство по инфекционным болезням у детей. – М.: ГЭОТАР Медицина, 1999. – С. 218-268.
8. Цыбулькин Э.К. Угрожающие состояния у детей. – С.Пб.: Спец Лит, 1995. – С. 123-128.

## 3.3. ГИПОТРОФИЯ

**Гіпотрофія** – це недостатнє живлення дитини, яке проявляється припиненням або сповільненням наростання маси тіла, прогресуючим зникненням підшкірної основи, порушенням пропорцій тіла, функції травлення, обміну речовин, зниженням специфічних і неспецифічних факторів захисту організму, схильністю до розвитку інших захворювань, затримкою фізичного та нервово-психічного розвитку.

**Поширеність.** Гіпотрофія зустрічається в різних регіонах країни у дітей раннього віку з частотою від 7 до 30 %. За даними ВООЗ, у країнах, які розвиваються, білково-калорійну недостатність харчуван-

ня реєструють у 20-30 % дітей раннього віку.

**Етіологія.** Причиною розвитку гіпотрофії є голодування, тобто недостатнє надходження в організм дитини різних харчових інгредієнтів, недостатнє засвоєння тих чи інших нутрієнтів.

**Патогенез.** У патогенезі розвитку гіпотрофії виділяють фактори, які створюють передумови порушення гідролізу, всмоктування та засвоєння харчових інгредієнтів, та сприяючі чинники (рис. 11).

**Класифікація** (табл. 19).

Приклад діагнозу – постнатальна гіпотрофія I ступеня, аліментарна, початковий період.

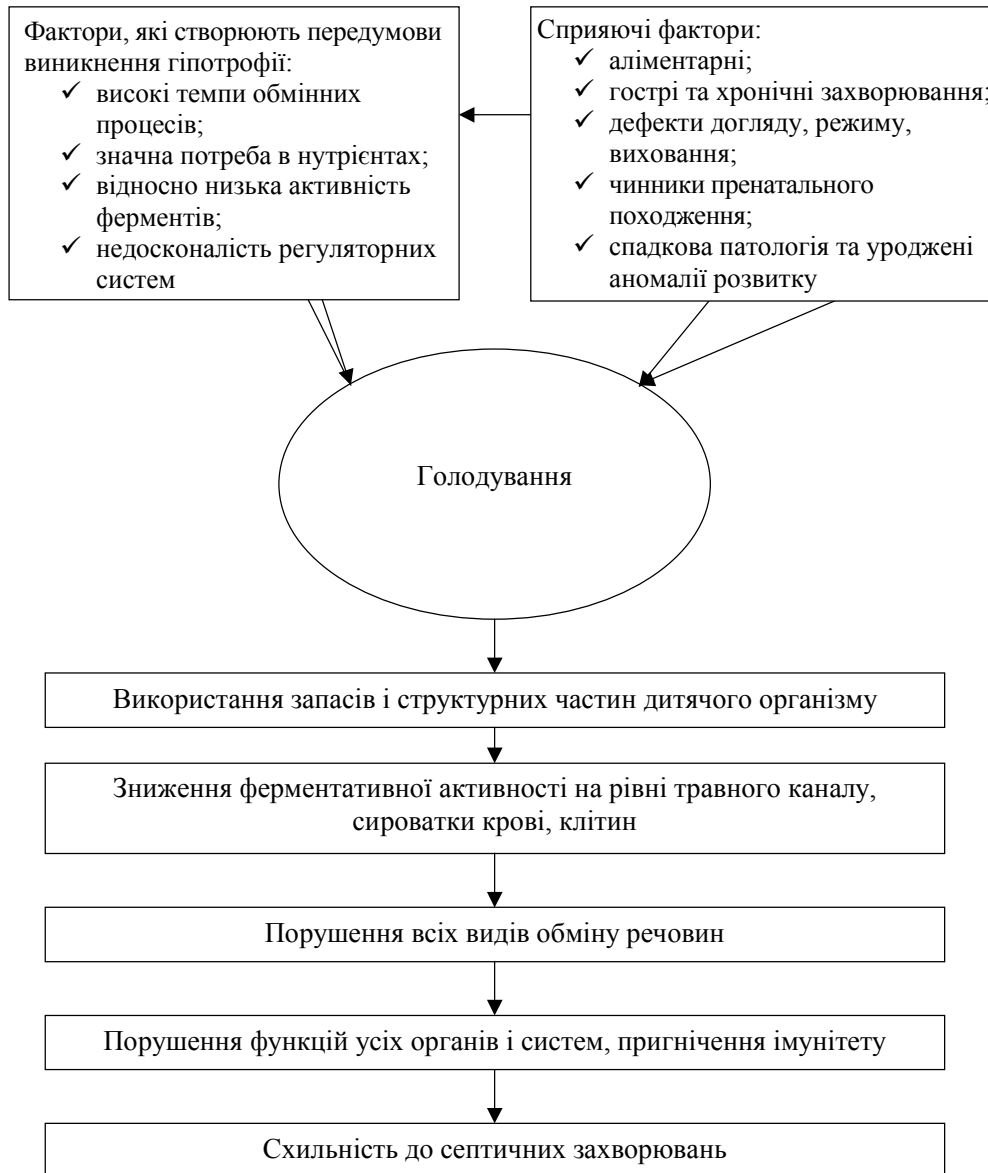


Рис. 11. Патогенез розвитку гіпотрофії.

### Клініка.

*Гіпотрофія I ступеня.* Загальний стан дитини задовільний, періодично спостерігається неспокій, сон переривчастий, їсть жадібно. Має місце легка блідість шкіри. Підшкірна основа стоншена на тулубі, животі. Шкірна складка на рівні пупка сягає 0,8-1 см. Помірно знижуються еластичність шкіри і тургор тканин. Маса тіла зменшується від 10 до 20 %. Індекс вгодованості знижується до 10-15 (в нормі – 20-25), змінюється індекс пропорційності. Масо-ростовий коефіцієнт для доношених немовлят дорівнює 56-60 (в нормі – понад 60). Психомоторний розвиток дітей відпо-

відає віку. Толерантність до їжі не змінюється (рис. 12). У білковому спектрі сироватки крові визначаються гіпоальбумінемія, диспротеїнемія, до 0,8 знижується альбуміно-глобуліновий (А/Г) коефіцієнт. Близько 40 % дітей мають прояви рахіту I-II ступенів та 39 % – анемії, переважно легкого ступеня.

*Гіпотрофія II ступеня.* При огляді дитини звертає на себе увагу значна втрата маси тіла, її дефіцит складає від 20 до 30 %. Підшкірна основа відсутня або незначна на тулубі, животі, кінцівках. Шкірна складка на рівні пупка сягає до 0,5 см. Індекс вгодованості коливається від 0 до 10. Знач-

## Класифікація гіпотрофії

Походження	Екзогенна	Ендогенна	Ступінь тяжкості	Період
Пренатальна	Аліментарна: – недогодовування; – незбалансоване харчування і т. ін.	Аномалії конституції	I	Початковий
Постнатальна		Вади розвитку	II	Прогресування
Пренатально-постнатальна	Інфекційна	Спадковий і уроджені ензимопатії	III	Стабілізації
	Токсична			Реконвалесценції
	Порушення режиму, дефекти догляду, виховання, несприятливі фактори середовища			

но спотворений індекс пропорційності. Маса-ростовий коефіцієнт становить від 55 до 51 (рис. 13). Дитина починає відставати в зрості на 2-4 см. Крива маси тіла неправильного типу. Шкіра бліда, суха, лущиться. Еластичність її значно знижена, складка розправляється повільно. Тургор тканин і тонус м'язів також значно знижені. Волосся рідке, тьмяне. У таких дітей поганий апетит, вони байдужі до іграшок, зовнішніх подразників. Спостерігається відставання моторних функцій: немовля не тримає голову, не сидить, не стоїть, не ходить згідно з віком. Мають місце лабільність процесів гальмування і збудження, неспокійний сон. У таких дітей знижена толерантність до їжі, легко виника-

ють диспепсичні розлади внаслідок зменшення кількості та активності ферментів. З'являється підвищена чутливість до інфекційних захворювань. Більш ніж у половини хворих констатують прояви рахіту I-II ступенів, залізо-вітаміно-білководефіцитної анемії легкого, рідше середнього, ступеня тяжкості. Зростає диспротейнемія, ще більше знижується А/Г коефіцієнт.

*Гіпотрофія III ступеня.* Більшість дітей перебуває на незбалансованому штучному вигодовуванні. Дефіцит маси тіла перевищує 30%. Підшкірна основа відсутня на животі, тулубі, кінцівках, стоншена або відсутня на обличчі. Останнє трикутної форми, в зморшках, виражає страждання. Дитина відстає в зрості більше ніж на 4 см. Індекс

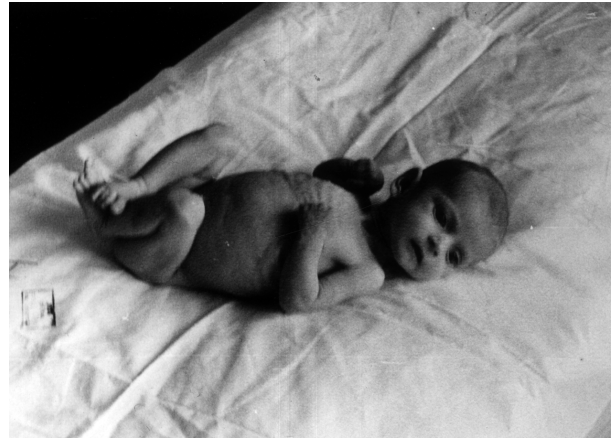


**Рис. 12.** Гіпотрофія I ступеня, постнатальна, інфекційно-аліментарна, період прогресування. Рахіт I ступеня, період розпалу, підгострий перебіг.



**Рис. 13.** Гіпотрофія II ступеня, постнатальна, аліментарна, період прогресування. Рахіт I ступеня, період розпалу, гострий перебіг.

вгоданості від'ємний. Індекс пропорційності спотворений. Масо-ростовий коефіцієнт менший 51. У всіх дітей поганий апетит або анорексія. Немовлята в'ялі, їх активні рухи обмежені. Вони не цікавляться тим, що відбувається навколо. Крива маси тіла сплюснена. В 1/3 хворих спостерігається диспепсичний синдром: зригування, рідко блювання, рідкі випорожнення або закрепи, здуття живота. Шкіра блідо-сірого кольору, суха, лущиться, в ділянках природних складок – пігментація, її еластичність втрачена, складка на рівні пупка сягає до 0,2 см (рис. 14). Тургор тканин різко знижений, тонус м'язів підвищений. Дихання поверхневе, тони серця послаблені, є схильність до брадикардії. Артеріальний тиск знижений. Температура тіла знижена до 34-35 °С. Живіт збільшений у розмірах, передня стінка стоншена, візуалізується перистальтика кишок. У багатьох хворих спостерігаються прояви рахіту I-II ступенів та анемія змішаного генезу легкого або середнього ступеня тяжкості. Дитина відстає в психомоторному розвитку. Різко порушені всі види обміну речовин. Імунологічна резистентність пригнічена. Діагностується дисбактеріоз II-III ступенів. Термінальний період характеризується гіпотермією, брадикардією.



**Рис. 14.** Гіпотрофія III ступеня, постнатальна, інфекційно-аліментарна, період прогресування. Анемія залізо-вітаміно-білково-дефіцитна, середньої тяжкості.

Диференційна діагностика різних ступенів гіпотрофії представлена в таблиці 20.

**Параклінічні методи:**

1. Загальний аналіз крові.
2. Аналіз сечі.
3. Дослідження калу на гельмінти та найпростіші.
4. Копрограма.
5. Біохімічне дослідження крові при гіпотрофії II-III ступенів: глюкоза, білок, білкові фракції, ліпіди.
6. Дослідження калу на дисбактеріоз.

Таблиця 20

**Диференційна діагностика різних ступенів гіпотрофії**

Симптоми	I ступінь	II ступінь	III ступінь
1	2	3	4
Дефіцит маси тіла	10-20 %	Від 20 до 30 %	Понад 30 %
Зріст	Відповідає віку або відстає до 1 см	Відстає на 2-4 см	Відстає більше ніж на 4 см
Шкірна складка на рівні пупка	0,8-1 см	0,4-0,5 см	0,2 см
Масо-ростовий коефіцієнт*	56-60	Від 55 до 51	50 і менше
Індекс вгоданості**	10-15	10-0	Нижчий 0 зі знаком “-”
Індекс пропорційності***	Незначно змінений	Змінений	Спотворений
Крива маси тіла	Сплюснюється	Неправильного типу	Плоска
Шкіра	Легка блідість	Бліда, суха, лущиться	Бліда, суха, в зморшках
Еластичність шкіри	Помірно знижена	Значно знижена	Втрачена
Тургор тканин	Помірно знижений	Знижений	Відсутній
Підшкірна основа	Стоншена на тулубі, животі	Майже відсутня на животі, тулубі, різко стоншена на кінцівках	Відсутня, “скелет обтягнутий шкірою”
Тонус м'язів	Незначно знижений	Знижений	Значно знижений або підвищений

Продовження табл. 20

1	2	3	4
Психомоторний розвиток	Відповідає віку	Відстає	Значно відстає
Імунітет	У межах норми або незначно знижений	Знижений	Різко знижений, діти вмирають від інфекційних захворювань
Толерантність до їжі	Не змінена	Знижена	Різко знижена
Апетит	Збережений	Поганий	Відсутній
Білковий обмін: А/Г коефіцієнт	Знижений до 0,8	Диспротеїнемія, дисглобулінемія, А/Г коефіцієнт менший 0,8	Рівень білків більший, ніж при I-II ступенях, за рахунок розпаду власних білків, А/Г коефіцієнт більший 0,8
Рахіт I-II ступенів	У 40 %	До 52 %	До 52 %
Анемія дефіцитна	У 39 %, переважно легка	До 50 %, легка форма	У більшості хворих анемія легка або середньої тяжкості

Примітка. \* – масо-ростовий коефіцієнт визначають у доношених новонароджених (маса/зріст  $\geq 60$ );

\*\* – індекс вгодованості Чулицької: (три обводи плеча + обвід стегна + обвід гомілки) – зріст = 20-25;

\*\*\* – індекс пропорційності Чулицької: обвід грудної клітки = три обводи плеча = обвід стегна + обвід гомілки.

7. Рентгенографія органів грудної порожнини за показаннями.

8. Імунологічне дослідження крові (клітинна та гуморальна ланки) за показаннями.

9. Огляд оториноларинголога, окуліста, хірурга, невролога та інших спеціалістів за показаннями.

10. Антропометрія дитини.

#### Діагностичні критерії:

1. Дефіцит маси тіла: I ступінь – 10-20 %, II ступінь – 20-30 %, III ступінь – понад 30 %.

2. Затримка росту: II ступінь – на 2-4 см, III ступінь – понад 4 см.

3. Зниження масо-ростового коефіцієнта у доношених новонароджених: I ступінь – 60-56, II ступінь – 55-51, III ступінь – менше 51. У недоношених (строк гестації – від 28 до 37 тижнів) змінюється індекс трофіки: I ступінь = -1 см, II ступінь = -2 см, III ступінь = -3 см і більше. Індекс трофіки = довжина стегна (см) – обвід стегна (см).

4. Зниження індексу вгодованості Чулицької: I ступінь – до 10-15, II ступінь – 10-0, III ступінь – від'ємний.

5. Спотворення індексу пропорційності у міру втрати маси тіла.

6. Стоншення шкірної складки на рівні пупка: I ступінь – 0,8-1 см, II ступінь – 0,4-0,5 см, III ступінь – до 0,2 см (N=1,5-2 см).

7. Зникнення підшкірної основи: I ступінь – на животі, тулубі, II ступінь – на животі, тулубі та кінцівках, III ступінь – на животі, тулубі, кінцівках та обличчі.

8. Відставання в психомоторному розвитку при II-III ступенях.

9. Зростання інфекційного індексу від II до III ступеня гіпотрофії.

**Лікування** гіпотрофії передбачає: усунення чинників, які призводять до кількісного або якісного голодування дитини; організацію адекватного режиму, догляду, виховання, етапного харчування хворих; проведення замісної терапії, терапії супровідних захворювань; корекцію знижених захисних сил організму.

Дітей з гіпотрофією I ступеня лікують вдома, усунувши причини, які призвели до розвитку цього стану, організувавши догляд, харчування, режим, виховання малюка.

Дітей з гіпотрофією II-III ступенів, при якій діагностують супровідні, переважно бактеріальні, захворювання, лікують у

стаціонарі в окремих боксах для попередження внутрішньолікарняного інфікування. Після санації супутньої патології, стабільного набору маси тіла хворого випускають з наступним продовженням лікування вдома під контролем сімейного лікаря:

1. Організація оптимального режиму. Температура в приміщенні повинна бути не нижчою 24-25 °С, слід провітрювати його, проводити вологе прибирання двічі на день. Корисними є прогулянки на свіжому повітрі, взимку – при температурі, не вищій – 5 °С. Потрібно поступово вводити масаж, фітотерапевтичні, хвойні, сольові ванни. Необхідно частіше брати таких дітей на руки, говорити з ними, давати іграшки, щоденно зважувати. Немовлят з гіпотрофією I ступеня при відсутності тяжких супровідних захворювань можна лікувати вдома під контролем сімейного лікаря (“стаціонар вдома”). Хворих з гіпотрофією II-III ступенів лікують в умовах стаціонару до виходу з тяжкого стану.

2. Дієтотерапія. Першим принципом годування дітей з гіпотрофією є “омолодження” їжі, тобто використання сумішей, призначених для дітей більш раннього віку. Другим – двофазне харчування. У першій фазі (предрепараційній) з’ясовують толерантність до їжі, в другій (репараційній) поступово переходять від мінімального до оптимального вигодовування. Об’єм їжі на першому етапі дорівнює 1/5 фактичної маси тіла незалежно від віку. Чим вищий ступінь гіпотрофії, тим з меншого об’єму їжі слід починати годування з наступним поступовим збільшенням його під контролем наростання маси.

За гіпотрофії I ступеня об’єм їжі та її склад відповідають нормі. При змішаному або штучному вигодовуванні необхідно застосовувати адаптовані молочні суміші. Якщо толерантність до їжі зменшена, то в 1-й день дають 1/2-2/3 об’єму їжі, на 2-й – 2/3-4/5 добової кількості, на 3-й – повний об’єм. Кількість їжі, якої не вистачає, компенсують відварами круп, овочів, лікарських трав. При досягненні повного об’єму їжі потрібно провести розрахунок білків,

жирів, вуглеводів, калорій на 1 кг відповідної маси тіла дитини на добу, в разі необхідності – корекцію харчування. За наявності дефіциту білків у раціон включають сир, жовток, ацидофільну пасту; жирів – олію, вершки; вуглеводів – цукровий сироп, каші, фрукти.

При гіпотрофії II ступеня застосовують етапний метод призначення харчування: I етап – визначення толерантності до їжі, II – перехідне та оптимальне харчування. Кількість годувань збільшують на 1-2, починають дієтотерапію з 1/2 об’єму їжі, через 5-7 днів – 2/3 добової кількості, на 3-му тижні кількість їжі доводять до вікової норми. При досягненні повного об’єму їжі проводять корекцію білків, вуглеводів і, насамкінець, жирів. Пригодовування вводять у раціон поступово. На етапі мінімального харчування дитина повинна одержувати 2,5 г/кг білків, 3-4 г/кг жирів, 8-10 г/кг вуглеводів і 80-100 ккал/кг на добу.

Харчування дітей з гіпотрофією III ступеня в перший тиждень починають з 1/3 об’єму їжі, число годувань збільшують на 2-3; на 2-му тижні – 1/2 добової кількості їжі, на 3-му – 2/3, на 4-му їжу дають у повному об’ємі, а кількість годувань зменшують до вікової норми. Годують цих дітей грудним молоком або адаптованою сумішшю, краще кисломолочною. Частині немовлят призначають безлактозні суміші “NAN-безлактозний”, “Енфаміл-Соя”, “Нутрі-Соя” тощо. Корегують послідовно білки, вуглеводи, жири. Підгодовування вводять у раціон поступово. Розширення харчування здійснюють під контролем маси тіла. При зупинці набору маси розширення раціону необхідно припинити на декілька днів, а при її втраті потрібно повернутися на декілька днів до харчування, на якому дитина набирала масу. З перших днів лікування необхідно вести контроль за кількістю та якістю харчування, толерантністю до їжі, слідкувати за характером випорожнень, кривої маси. При гіпотрофії II-III ступенів на етапі мінімального харчування призначають часткове парентеральне харчування від 3 до 10 днів. Внутрішньовенно вводять

амінокислотні суміші “Левамін”, “Амікін”, “Полімін” і т. ін. з розрахунку 20 мл/кг на добу та 10 % розчин глюкози.

3. Для покращання травлення призначають шлунковий сік (по 1/2-1 чайній ложці 3 рази на день), панкреатин (по 0,15-0,2 г 3 рази), абомін (по 0,05 г 3 рази), соляну кислоту з пепсином (по 1 чайній ложці 3 рази), мезим-форте під час їди тощо. Тривалість ферментотерапії – від 1-2 тижнів до 1 місяця.

4. З метою нормалізації кишкової мікрофлори застосовують біфідумбактерин, лактобактерин, біфі-форм і т. ін., від 2 до 4 тижнів, Симбітер-1 по 1 дозі на день упродовж 10 діб. Дітям віком понад 4 місяці можна переходити на Симбівіт.

5. Для нормалізації обмінних процесів, ультраструктури біологічних мембран призначаються вітаміни А, С, Е, групи В або комплексні препарати (мульти-табс, піковіт і т. ін.); апілак у свічках по 0,0025 г 2-3 рази на день новонародженим та по 0,005 г 3 рази на день дітям першого року життя, курс лікування – 14 днів; пентоксил по 0,015 г 3 рази на день; оротат калію по 20 мг/кг на добу до двох тижнів.

Ефект у лікуванні гіпотрофії залежить від наполегливості, терпіння лікаря і матері. Мати повинна ретельно виконувати всі призначення лікаря і виходжувати дитину як у стаціонарі, так і на амбулаторному етапі.

Лікування гіпотрофії проводять одночасно з корекцією фонових станів (анемія, рахіт і т. ін.) та терапією захворювань, які виникли на тлі порушення трофіки (пневмонія, отит, сепсис, ентероколіт тощо).

Надзвичайно складно виходжувати та лікувати дітей з гіпотрофією пренатального походження, особливо на фоні множинних уроджених вад розвитку, хромосомних і генних хвороб. У таких пацієнтів порушені процеси ранньої та пізньої адаптації. Більшість цих хворих перебуває на штучному вигодовуванні, в них розвивається також і постнатальна гіпотрофія (рис. 15-17).

**Диспансеризація.** На диспансерне спостереження беруть дітей з гіпотрофією I ступеня та II-III ступенів після стаціонарного лікування (табл. 21). Длявилікування гіпотрофії



**Рис. 15.** Фенотип синдрому Едвардса. Гіпотрофія II ступеня, пренатальна, період прогресування (вік – 3 тижні).



**Рис. 16.** Фенотип синдрому Едвардса. Гіпотрофія II ступеня, пре- та постнатальна, період прогресування (вік – 6 місяців).



**Рис. 17.** Вроджена патологія печінки і жовчовивідних шляхів (вік – 3 місяці). Гіпотрофія II ступеня пренатальна, період прогресування.

I ступеня необхідно 3-4 тижні, II ступеня – 2,5-3 місяці, III ступеня – 4-6 місяців.

#### **Профілактика:**

1. Антенатальна профілактика (попередження патологічного перебігу вагітності й пологів).

## Обсяг диспансеризації дітей з гіпотрофією

Обсяг заходів		Критерії ефективності лікування. Тривалість диспансерного спостереження
клініко-діагностичних	лікувально-профілактичних	
1. Огляд: – сімейного лікаря (в 1-й місяць – 5 разів, надалі – 1-2 рази на місяць); – невролога, хірурга, ортопеда (1 раз на рік); – інших спеціалістів (за показаннями). 2. Загальний аналіз: – крові (1 раз на 3 місяці); – сечі (1 раз на 3 місяці); – калу на гельмінти, найпростіші (1 раз на 3 місяці). 3. При необхідності – інші дослідження	1. Природне вигодовування з поступовим введенням у раціон пригодовувань, при його відсутності – раціональне змішане або штучне вигодовування. 2. Режим та виховання згідно з віком. 3. Ферментотерапія до 1 місяця. 4. При наявності дисбактеріозу – мультипробіотики (симбітер і т. ін.). 5. Вітаміни (полівітаміни з мінералами: мульти-табс) – 1 раз на 3 місяці, по 1 місяцю. 6. Масаж, загартувуючі процедури. 7. Лікування фонових захворювань (рахіт, анемія і т. ін.).	1. Досягнення фізичного та нервово-психічного розвитку згідно з віком дитини. 2. Диспансерне спостереження протягом року. 3. Зняття з диспансерного обліку при нормалізації фізичного розвитку
Профілактичні щеплення	При гіпотрофії I ступеня проводять, II ступеня – за медичними показаннями, III ступеня – не проводять. На час проведення щеплень повинні бути проліковані гострі захворювання, які виникли на її фоні	

2. Раннє виявлення гіпогалакції, лікування її у матері хворої дитини.
3. Боротьба за природне вигодовування.

4. Організація правильного догляду і режиму дитини грудного віку.
5. Профілактика рахіту, анемії.

**Література**

1. Медицина дитинства: Навч. посібник: У 4 т. / За ред П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1994. – Т. 1. – С. 608-620.
2. Педіатрія: Пер. с англ. / Под ред. Дж. Грефа. – М.: Практика, 1997. – С. 359-371.
3. Про затвердження Протоколів лікування дітей за спеціальністю “Педіатрія”: Наказ МОЗ України № 9 від 10.01.2005 р.
4. Сміян І.С. Гіпотрофія: сучасні погляди та нові підходи / Додаток до журналу “Педіатрія, акушерство та гінекологія”. – 2000. – № 1. – 45 с.
5. Сміян І.С. Педіатрія: Цикл лекцій. – Тер-

нопіль: Укрмедкнига, 1999. – С. 234-268.

6. Сміян І.С., Лобода В.Ф., Федорців О.Е. Гіпотрофія. – К.: Здоров'я, 1989. – 160 с.
7. Справочник по лечению детских болезней / Под ред. М.В. Чичко. – Мн.: Беларусь, 1998. – С. 33-40.
8. Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.
9. Федорців О.Є. Хронічні розлади живлення у дітей раннього віку. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2002. – 265 с.

**3.4. АНОМАЛІЇ КОНСТИТУЦІЇ**

**Конституція** (constitutio – склад) – це комплекс індивідуальних особливостей організму, який вивчає його реакцію на вплив зовнішнього середовища.

Патогенетичне обґрунтування конституції дають нові наукові дослідження генетики, імунології, алергології, ендокринології, біохімії та інших галузей медицини. У свій



час М.С. Маслов писав: “Коли ми зможемо розкласти невизначене поняття конституції на окремі гени, замінити його реальним змістом, тоді, можливо, зникне необхідність у самому слові “конституція”.

Вітчизняні педіатри розрізняють три основні типи аномалії конституції, або діатези, такі, як ексудативно-катаральна аномалія конституції (ЕКАК), лімфатико-гіпопластична аномалія конституції (ЛГАК), нервово-артритична аномалія конституції (НААК).

#### **Ексудативно-катаральна аномалія конституції**

**Ексудативно-катаральна аномалія конституції** – це стан нестійкої рівноваги організму з навколишнім середовищем, що характеризується переважанням процесів збудження над гальмуванням, схильністю до сенсibiliзації та алергічних реакцій з пошкодженням шкіри, слизових оболонок і внутрішніх органів, лабільністю водно-електролітного обміну, поверхневим розташуванням і добре розвиненим судинним руслом.

**Актуальність.** Ексудативно-катаральна аномалія конституції (ЕКАК) досить поширена й охоплює дітей перших трьох років життя. Максимум проявів спостерігається у малюків першого року життя (близько 50 %), а далі частота зменшується. Упродовж останнього десятиліття помітне зростання частоти ЕКАК, що зумовлено несприятливим навколишнім середовищем.

**Етіологія.** Сучасні досягнення клінічної медицини дають змогу виділити три групи факторів, що зумовлюють виникнення ЕКАК: спадкові, перинатальні, постнатальні. До перинатальних відносять різноманітні впливи навколишнього середовища на вагітну жінку. Насамперед це стосується шкідливих звичок майбутньої матері та умов праці, побуту (дія хімічних, біологічних, радіоактивних та інших середників). Неабияке значення має характер харчування вагітної, раціон повинен бути повноцінним, достатнім за калоражем, але максимально обмежують вживання продуктів, що містять харчові алергени.

Сенсибилізація дитини може бути зумовлена станом здоров'я матері. Часті респіраторно-вірусні інфекції, хронічні вогнища інфекції, загострення хронічної соматичної патології, токсикози вагітності призводять

до зменшення функціонального плацентарного бар'єру. Підвищена проникність плаценти відіграє основну роль у сенсibiliзації плода. Приймання під час вагітності різноманітних медикаментів теж сенсibiliзує організм майбутньої дитини. Найбільш інтенсивна сенсibiliзація плода відбувається в останні місяці вагітності.

З моменту народження дитину оточують різноманітні середники, які за несприятливих обставин можуть стати алергеном. У ранній неонатальний і грудний період основним шляхом сенсibiliзації є аліментарний. Останнє зумовлено анатомо-фізіологічними особливостями травного каналу в цьому віці, такими, як: велика площа всмоктування, знижена кислотоутворююча здатність шлунка, недостатня ферментативна активність кишечника (незавершений гідроліз їжі – накопичення речовин алергенів), мала кількість секреторного Ig A, багате кровопостачання слизової, добра її проникність, котра в деяких патологічних умовах підвищується і тим самим сприяє швидкому потраплянню речовин алергізувальної дії в кров. Потужним стимулом до появи ЕКАК є раннє штучне вигодовування немовляти. При цьому має значення не лише грубодисперсний білок коров'ячого молока, що є алергеном, але й відсутність секреторного Ig A, який надходить з грудним молоком, функціональна неповноцінність травної системи, кишковий дисбактеріоз. За штучного вигодовування ЕКАК виникає у 5-7 разів частіше, аніж за природного. Вживання мамою, яка годує груддю, харчових алергенів або нераціональне введення їх дитині зумовлює появу ЕКАК. Сенсибилізацію дитини визначає приймання мамою, яка годує малюка, або немовлятком медикаментів, речовин хімічного походження, вакцин. Несприятливо діють на стан імунологічної рівноваги новонароджених гіпоксія плода, пологові травми нервової системи, внутрішньоутробне інфікування і т. ін.

Важливим стимулом до виникнення діатезу є обтяжена спадковість. Так, М.С. Маслов вказував, що ЕКАК не хвороба, а лише спадкова схильність до неї. У 43,7 % батьків дітей, які страждають від діатезу, в дитинстві були його прояви. Генетична обумовленість ЕКАК очевидна, проте тип успадкування рецесивний.

**Патогенез.** Розвиток та досягнення сучасної імунології дають підстави виділити дві форми ЕКАК: імунну та неімунну.

Справжня імунна форма зустрічається рідко (10-15 % випадків) і зумовлена генетично детермінованою гіперпродукцією Ig E, фіксується навіть при відсутності клінічних проявів у пробанда та членів його сім'ї. Така форма реалізується клінічно при недосконалому тканинних бар'єрів та контакті з алергеном.

Транзиторний варіант імунної ЕКАК теж характеризується гіперпродукцією Ig E (вторинною), яка викликана масивною антигенемією. Крім цього, достовірно знижуються показники клітинної ланки імунітету та імуноглобулінів G і A. Найбільш частою причиною антигенемії є антигени коров'ячого молока. Вона зумовлена недостатнім гідролізом лактальбуміну, підвищеною проникністю слизової травного каналу для білка, дефіцитом секреторного Ig A у грудних дітей та недосконалістю імунологічного захисту кишечника. Наявна антигенемія провокує ще не досконалий захист дитячого організму: подразнює незрілі імунокомпетентні клітини (гіперпродукція O-клітин, дисбаланс співвідношення хелпери/супресори), що спричиняє вироблення великої кількості Ig E. Слід зауважити, що не завжди антигенемія зумовлює маніфестацію клінічних проявів. Це залежить від стану природних бар'єрів та місцевого імунітету.

Провокують появу ЕКАК такі антигени: медикаменти, харчові продукти, вакцини, хімічні речовини, біофактори.

У дітей із ЕКАК спостерігається гідролабільність, що спричиняє затримку в організмі води, а тому клінічно вони пастозні, мають надлишкову масу і при патології швидко зневоднюються з великою втратою маси тіла. Поряд із цим, існують інші особливості обміну речовин: метаболічний ацидоз, активація вільнорадикального перекисного окиснення ліпідів, тенденція до гіпопротеїнемії, гіперглікемії, гіперліпідемії через порушення функції печінки, схильність до гіповітамінозу (B<sub>6</sub>, A, D, E, C, B<sub>1</sub>), залізодефіцитних анемії, дефіциту мікроелементів (цинку, міді, селену).

У ланцюзі патогенетичних механізмів діатезу важливе значення мають стан реактив-

ності центральної (гіпоксія) та вегетативної (підвищення парасимпатичної активності) систем, ендокринні порушення (дискортицизм), функціональна незрілість печінки (недостатньо диференційована паренхіма і низька ферментативна здатність), які в цілому обумовлюють глибину клінічних проявів.

**Клініка.** Клінічна симптоматика, її вираження залежать від часу виникнення та характеру і сили причинного алергену. Загальними ознаками є: надмірна або нормальна маса тіла в більшості дітей, яка в патологічних умовах може легко зменшуватись; підшкірно-жирова клітковина розвинута надмірно, вона пухка, гідрофільна, тургор тканин та еластичність шкіри знижені, шкіра блідо-рожева, на щоках завжди рум'янець. У період ремісії ЕКАК діти життєрадісні, добре інтелектуально розвинені, за типом наближаються до сангвініків. Проте при загостренні ЕКАК у них помітно переважають процеси збудження над гальмуванням у центральній нервовій системі, про що свідчать перш за все неспокій, сверблячка, дратівливість.

Перші ознаки ЕКАК можна з'ясувати вже з перших днів життя дитини, але максимум проявів припадає на вік 3-5 місяців, що збігається із введенням у раціон фізіологічних добавок чи підгодовувань. Першими провісниками ЕКАК є: молочний струп, еритема шкіри, поприлість, гнейс.

*Молочний струп* – гіперемованій інфільтрат шкіри щік, відмежований від здорової шкіри, який супроводжується сильною сверблячкою (рис. 18). Тому виникають розчухи, далі ексудат, який засихає, утворюючи кірочки і струп.

*Еритема шкіри* – почервоніння шкіри в ділянці природних складок на кінцівках та тулубі.

*Поприлість* – мокнуче подразнення в шкірних складках (на шиї, за вухами, в пахових складках, ділянці промежини, аксиллярних ділянках, ліктьових, колінних згинах і т. ін.) при доброму гігієнічному догляді.

*Гнейс* – поява жирних лусочок (інколи з мокнучою під ними поверхнею) на голові навколо великого тім'ячка, на чолі, надбрівних дугах.

У подальшому, з ростом дитини, з'являються строфулюс, дрібнопапульозні, а далі

поліморфні висипання, розчухи, себорейна, справжня та мікробна екзема, нейродерміт.

*Строфулюс* – міхурці, наповнені прозорою рідиною, або щільні на дотик папульозні висипання розміром 2-3 мм, оточені гіперемованим вінчиком. Згадані зміни локалізуються на шкірі тулуба і кінцівок, супроводжуються вираженою сверблячкою, яка особливо турбує дітей у вечірній та нічний час. Масивні розчухи при зниженій бар'єрній функції шкіри часто призводять до інфікування ерозивних поверхонь, стрептодермії. Строфулюс проявляється здебільшого у дітей 6-8-місячного віку, характеризується тривалим та рецидивним перебігом. Інколи доводиться проводити диференційну діагностику з вітряною віспою.

*Свербець* проявляється висипанням на розгинальних поверхнях кінцівок, більше нижніх. Елементи висипання мають своєрідний вигляд: пруритинозні вузлики – папули розміром від 1-3 до 5-7 мм, дуже щільної консистенції на дотик, за забарвленням не відрізняються від навколишніх ділянок шкіри (рис. 19-21). Стійка сверблячка, особливо вночі, призводить до руйнування вузликів з утворенням екскоріацій, що вкриваються кірочкою чорно-бурого кольору. Висипання змінюються пігментними плямами або маленькими білими рубцями.

*Себорейна екзема* – уражується шкіра волосистої частини голови (рис. 22), обличчя, а далі всього тіла. Шкіра при цьому гіперемована, незначно інфільтрована, вкрита лусочками сіро-білого кольору. Сверблячка не значна, практично не буває мокнуття.

*Справжня екзема* проявляється на 3-5 місяцях життя. На еритематозно зміненій шкірі щік виникають дрібні, симетричні міхурці з прозорим вмістом, що супроводжується сверблячкою. Міхурці в'ялі, швидко лопають, утворюючи мікроерозивні поверхні (рис. 23-26). Останні здебільшого зливаються, надалі вкриваються жовтими кірочками, котрі згодом відпадають, залишаючи яскраво-рожевого кольору шкіру.

*Мікробна екзема* представлена асиметричним висипанням, чіткими краями, поліморфними висипаннями. Шкіра при цьому слабоінфільтрована. У місцях ураження вона яскраво гіперемована, набрякла, нерідко з мокнуттям або серозними, серозно-гнійними чи геморагі-

чними кірочками (рис. 27). Навколо основних вогнищ спостерігаються розсіяні пустули. Улюбленою локалізацією висипань є нижні кінцівки, рідше шкіра тулуба, голови.

*Нейродерміт* характеризується тим, що уражена шкіра стає буро-рожевою (може бути ціанотичний відтінок), папули зливаються між собою, шкіра інфільтрована, часто з'являються множинні кірочки, екскоріації, тріщини. Під час загострення шкіра яскраво гіперемована, набрякла, виникає мокнуття. Особливістю є те, що спочатку з'являється інтенсивна сверблячка, а потім висипання. Типова локалізація висипань – на тильній поверхні кистей, ліктьових (рис. 28) та колінних згинах (рис. 29), шиї, навколо променезагіясткових та гомілковостопних суглобів (рис. 30). Нейродерміт спостерігається здебільшого на 2-3 році життя і в старших дітей. *При тривалому перебігу шкірних змін (понад 6 тижнів) слід виставляти діагноз atopічного дерматиту.*

Характерною ознакою ЕКАК є ураження слизових різноманітної локалізації. Злущення епітелію обумовлює виникнення “географічного” язика, котрий є “візиткою” діатезу практично на все життя.

Слизові оболонки часто є центральним шокним органом при ЕКАК, а тому клінічно це проявляється повторними ринітами, кон'юнктивітами, фарингітами, бронхітами. У патологічний процес втягуються також слизові травного каналу, що супроводжується закрепками чи проносами. Ендоскопічне дослідження нижніх відділів кишечника у дітей з ЕКАК виявляє зміни, що наближаються до таких при виразково-некротичному коліті. У дітей з даною аномалією конституції зустрічаються рецидивні хвороби верхніх дихальних шляхів, частіше бувають ГРВІ, пневмонії. При ЕКАК характерним є збільшення периферичних лімфатичних вузлів, інколи печінки. Діти з ЕКАК схильні до виникнення дифузних захворювань сполучної тканини (склеродермія, системний червоний вовчак, ревматоїдний артрит), нирок (гломерулонефрит), а також алергічних хвороб слизових (бронхіальна астма, atopічний риніт) та шкіри.

**Діагностика** ЕКАК включає дослідження периферичної крові (еозинофілія), біохімічні критерії (гіпо- і диспротеїнемія) та результати алергологічного обстеження. Останнє включає, окрім анамнестичного уточнення імовір-



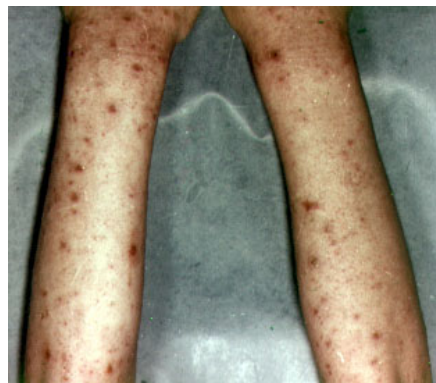
**Рис. 18.** Гіперемований інфільтрат шкіри щік у дитини з ЕКАК.



**Рис. 19.** Свербець.



**Рис. 20.** Свербець.



**Рис. 21.** Свербець.



**Рис. 22.** Себорейна екзема волосистої частини голови.



**Рис. 23.** Справжня екзема нижніх кінцівок.



**Рис. 24.** Екзема кистей рук.



**Рис. 25.** Екзема кисті.



Рис. 26. Екзема обличчя.



Рис. 27. Мікробна екзема кистей рук.



Рис. 28. Нейродерміт: ліхеніфікація в ділянці ліктьових суглобів.



Рис. 29. Локальна форма нейродерміту.

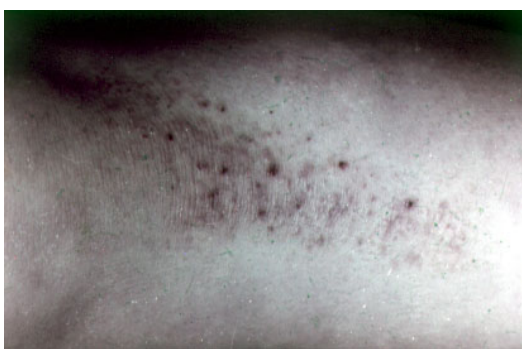


Рис. 30. Локальна форма нейродерміту.

ного алергену, що є можливим лише у разі ведення мамою харчового щоденника, шкірне тестування. Значно покращують рівень діагностики сучасні імунологічні дослідження, які виявляють зниження показників клітинного імунітету, гіперпродукцію О-клітин і Ig E, дисбаланс співвідношення хелпери/супресори за рахунок дефіциту супресорів.

**Лікування** даної аномалії конституції, як такої, не проводять. Першочерговим напрямком вважають дієтичне харчування, важливість якого пояснюється тим, що основним шляхом сенсibiliзації дитини грудного віку є аліментарний. Головним завданням зали-

шається забезпечення раціонального та збалансованого харчування відповідно до віку дитини, але необхідно виключити з раціону продукти, що містять харчові алергени (табл. 22).

Добову потребу в жирах слід задовольняти більшою мірою рослинними, а не тваринними. Соки необхідно давати у свіжоприготовленому вигляді, а не консервовані (останні містять консерванти, що можуть бути алергенами). Потрібно обмежувати вживання солі, цукру, рідини. Додатково збільшується потреба у вітамінах, в основному за рахунок продуктів харчування. Водночас слід стежити, щоб дитина отримувала адекватну віку кількість білків, що містять незамінні амінокислоти. Призначаючи малюку гіпоалергенну або елімінуючу дієту, треба пам'ятати, що можна доступними методами підсилити елімінуючий ефект. Останнього досягають шляхом збагачення раціону продуктами, що містять харчові волокна і пектини (з урахуванням індивідуальної чутливості), таким, як: злаки та крупи з них (геркулес, гречана, вівсяна, перлова, ячмінна крупа, пшоно, рис), овочі (морква, буряк,

## Типові продукти – харчові алергени

Харчові алергени		
продукти, що містять гістамін	продукти, що сприяють вивільненню гістаміну	фрукти та овочі (оранжеві й червоні)
<ul style="list-style-type: none"> <li>– рибні та м'ясні консерви</li> <li>– копченості</li> <li>– шпинат</li> <li>– помідори</li> <li>– квашена капуста</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– яйця</li> <li>– полуниця</li> <li>– шоколад</li> <li>– какао</li> <li>– кава</li> <li>– банани</li> <li>– горіхи</li> <li>– арахіс</li> <li>– м'ясні, рибні бульйони</li> <li>– желе</li> <li>– холодець</li> <li>– приправи</li> <li>– мед</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– апельсини</li> <li>– мандарини</li> <li>– грейпфрути</li> <li>– помідори</li> <li>– морква</li> <li>– червоні яблука</li> <li>– маракуя</li> <li>– абрикоси</li> <li>– персики</li> <li>– айва</li> </ul>

гарбуз, цибуля, часник, петрушка, кріп, селера, цвітна і білокачанна капуста), ягоди і фрукти.

Наступний етап – забезпечення *раціонального гігієнічного догляду* за дитиною з проявами ЕКАК. Перш за все обов'язковими є використання одягу та постільної білизни з бавовняних і льняних тканин (не дозволяються синтетичні, шерстяні речі), прання дитячої білизни лише із застосуванням нейтрального мила (“Дитяче”). При вираженій сверблячці необхідно ретельно стежити за станом та довжиною нігтів у дітей, щоб запобігти розчухам та інфікуванню. З цією метою можна користуватись рукавичками з бавовни або сорочечкою із захистими внизу рукавами. Особливості гігієнічного догляду за шкірою залежать від глибини та поширеності змін на шкірі. При локальних формах ЕКАК гігієнічний догляд проводять за загальними правилами, але з використанням не води, а відвару трав (череди, триколірної фіалки, календули і т. ін.). При поширених формах туалет шкіри здійснюють із застосуванням лікувальних засобів 2-3 рази на добу. Протягом дня треба збільшити тривалість повітряних ванн, а в літню пору року – сонячних, оскільки ультрафіолетові промені позитивно впливають на уражену шкіру. Дітям з ЕКАК проводять ретельний туалет ділянки промежини після випорожнень; шкірних складок, щоб запобігти поширенню попірлості, й т. д. Гігієнічні ванни призначають до року щодня, застосовуючи відвари трав (череди,

триколірної фіалки, ромашки, шавлії, кори дуба, материнки, м'яти, валеріани). Вибір ванни залежить від характеру висипання. Так, при попірлості, свербєці, строфулюсі, себорейній та справжній екземах, використовують череду, кору дуба або крохмальні ванни. При вираженому нейродерміті – ванни з настоєм ромашки, хвойним екстрактом, валеріаною, м'ятою. За наявності ускладнень піодермії – з перманганатом калію.

**Медикаментозне лікування** атопічного дерматиту передбачає: специфічну та неспецифічну гіпосенсибілізацію. До специфічної гіпосенсибілізації вдаються, коли шкірним тестуванням встановлено причинний алерген. Тоді підшкірно вводять алергени у зростаючих дозах до виникнення толерантності до них.

Неспецифічну гіпосенсибілізацію здійснюють гістаглобуліном, алергоглобуліном, протиалергічним імуноглобуліном. Використання гістаглобуліну передбачає його здатність знижувати чутливість тканин організму до гістаміну. До лікування проводять внутрішньошкірну пробу (0,05-0,1 мл гістаглобуліну). В разі від'ємної проби через 2 год вводять 0,3-0,5 мл розчину. В подальшому з інтервалом 3-4 дні дозу препарату поступово доводять до 1-2 мл. Курс лікування – 5-6 ін'єкцій.

Неспецифічну гіпосенсибілізацію проводять антигістамінними препаратами II покоління (лоратадин, агістам, кларитин, цетрин, еріус, лорано, зіртек) у вікових дозах. Перевагами останніх є: висока протиалергічна

здатність, відсутність побічних проявів, не проникають через гематоенцефалічний бар'єр, мають пролонговану дію, можуть тривало використовуватись (понад 10 днів). Доцільність застосування антигістамінних медикаментів I покоління стосується лише тавегілу, решта володіє більшим спектром побічних ефектів, аніж десенсибілізуючим. У сучасних умовах заслуговує на увагу використання препаратів гіпосенсибілізуючої дії, що здатні стабілізувати опастисті клітини: задитену, кетотифену, бронітену, астафену. Останні призначають мінімум на 2 місяці, максимум до року.

Широко застосовують сорбційні, зокрема ентеросорбційні, методи лікування. Власний досвід призначення вуглецевих (СКН, карбосфер, карболонг) та кремнієвих (ентеросгель) ентеросорбентів довів позитивний вплив сорбції на клінічну динаміку ЕКАК. При цьому проводять короткі (5-7 днів) курси, які можна повторювати з інтервалом 1-1,5 місяця.

Лікування ЕКАК включає також місцеву терапію, що залежить від того, які зміни на шкірі переважають – сухість чи мокнуття. З цією метою використовують відвари лікарських трав у примочках або ваннах, різноманітні мазі та пасти. Проте кожний лікар повинен пам'ятати, що місцеве лікування може бути лише складовою частиною комплексної терапії. Швидкий ефект від застосування мазей, особливо гормональних, не свідчить про здоров'я дитини, оскільки рівень антигенемії залишився попереднім і за провокуючих обставин (контакт з алергеном) клінічна симптоматика відновиться, але більш яскраво. Добрим клінічним ефектом володіють бактерійні препарати (біфідум-, лактобактерин, бактисубтил, симбітер, біфіформ дитячий і т. ін.), що нормалізують мікрофлору кишечника, підвищують місцевий імунний захист, а також зменшують всмоктування алергенів.

**Прогноз** у дітей з ЕКАК у більшості випадків сприятливий за умов дотримання щадного режиму, гіпоалергенної дієти. Приблизно у 2-3-річному віці в них завершується диференціація імунної системи, стабілізуються обмінні процеси, завершується становлення ферментних систем, підвищуються бар'єрні

функції шкіри і слизових оболонок, що в цілому забезпечує гармонію дитячого організму. При справжній імунній формі ЕКАК, а також спадковій обтяженості, недотриманні рекомендацій лікаря можлива трансформація в алергічні хвороби (атопічний дерматит, бронхіальна астма). За даними нашої клініки, у 61 % хворих на бронхіальну астму дітей на першому році життя були прояви ЕКАК різного ступеня вираження.

Проте лікар будь-якої спеціальності повинен пам'ятати, що навіть при відсутності клінічних проявів діатезу (але в анамнезі були) перебіг соматичного, хірургічного чи іншого захворювання має свої особливості, пов'язані з ЕКАК, яка обумовлює індивідуальність людини.

Профілактику ЕКАК проводять ще з внутрішньоутробного періоду. Рациональний режим харчування майбутньої мами забезпечує рівномірний розвиток органів і систем. Проте слід обмежити вживання харчових продуктів, що містять алергени, а у разі обтяженого алергічного анамнезу в мами – повністю їх виключити з раціону. Під час вагітності жінка повинна уникати контакту з алергенами будь-якого походження: хімічного (пральні порошки, фарби для волосся, лаки, побутові клеї і т. ін.), тваринного (пір'я, шерсть, лупа кішок, собак), медикаменти. При появі будь-яких алергічних змін на шкірі чи слизових вагітна повинна пройти курс гіпосенсибілізуючої терапії. Якщо у сім'ї є діти, у котрих була ЕКАК, жінка при наступних вагітностях повинна строго дотримувати елімінаційної дієти та щадного режиму.

З моменту народження дитини сімейний лікар зобов'язаний визначити фактори можливої ЕКАК. До них належать: обтяжена спадковість щодо алергічних хвороб, вагітність, ускладнена токсикозом, медикаментозна стимуляція пологів, впертий гнейс, попрілість, еритема шкіри при доброму гігієнічному догляді. За таких умов при введенні, наприклад, соків слід починати з фруктів лише зеленого і жовтого кольорів. Це ж стосується введення в раціон приготовуваних, фізіологічних добавок.

Дуже актуальним є питання профілактичних щеплень у дітей з ЕКАК. Практич-

на педіатрія стикається з двома типами алергії: після проведення щеплення з'являються перші прояви або загострюються клінічні ознаки ЕКАК. Клінічний досвід дозволяє нам рекомендувати такий підхід до проблеми. Щеплення дітям слід проводити в період ремісії ексудативно-катаральних змін з боку шкіри. Крім цього, до щеплення дитину потрібно готувати, зокрема на фоні гіпоалергенної дієти провести короткий курс антигістамінними засобами та препаратами кальцію (за 3-5 днів до щеплення і 5-7 днів після нього).

Дітям з проявами ЕКАК при лікуванні соматичних, інфекційних захворювань (пневмонія, ГРВІ, грип, ентероколіт тощо) обов'язково необхідно призначити гіпосенсибілізуювальні засоби, щоб запобігти загостренню.

Реабілітацію дітей з даною аномалією конституції розпочинають із організації раціонального харчування. Ідеальною їжею для них є грудне молоко. Коли дитина перебуває на штучному вигодовуванні, перевагу віддають адаптованим гіпоалергенним (НІРР-, Нутрілон-, НАН-гіпоалергенні) або кисломолочним (НАН-кисломолочний), низьколактозним ("Симілак-ізоміл"), соєвим ("Нутрі-Соє", "Бона-Соє", "Фрі-Соє", "Туттелі-Соє") сумішам. При рецидивному шкірному синдромі, що пов'язаний з алергією до білка коров'ячого молока, доцільним є насамперед використання сумішей гіпоалергенних. У раціон вводять харчові добавки та свіжоприготовлені страви із продуктів, що не містять харчових алергенів,

та виключають м'ясні бульйони. Обмежують вживання коров'ячого молока, а перевагу віддають кисломолочним (кефір, йогурт) продуктам.

Режим дня відповідає віку дитини, однак є доцільним збільшення тривалості перебування її на свіжому повітрі, в т. ч. денний сон. Необхідно регламентовано і поступово проводити загартовування (сонцем, водою, повітрям); обов'язково потрібно виконувати комплекси лікувальної фізкультури.

Гігієнічний догляд за шкірою та слизовими оболонками проводять відповідно до викладених вище вимог з кратністю, що узгоджується з віком та станом дитини.

Медикаментозна **реабілітація** рекомендована з використанням препаратів десенсибілізуювальної терапії, ентеросорбентів, неспецифічних імуностимуляторів (гліцирам, метилурацил, пентоксил), мембраностабілізаторів опасистих клітин (задитен, кетотифен). Обов'язковим моментом є санація вогнищ хронічної інфекції.

**Диспансеризація.** Діти з ЕКАК перебувають на диспансерному обліку, належать до II А групи здоров'я (табл. 23). Сімейний лікар повинен допомогти батькам і дитині у раціональному виборі майбутньої професії. Протипоказанням є робота на хімічних заводах, підприємствах з підвищеним вмістом дрібних частинок у повітрі (бавовняний комбінат, цементний завод), у майстернях з обробки хутра та шкіри і цехах з високою температурою тощо.

Пам'ятаючи про слабкість клапанів судинного русла у людей з ЕКАК, їм не реко-

Таблиця 23

Диспансеризація дітей із ЕКАК

Обстеження	Кратність
1. Огляд сімейного лікаря	Перший місяць – 5 разів, надалі 2 рази на місяць у першому півріччі, 1 раз на місяць у другому півріччі
2. Огляд спеціалістів: – лор-лікаря – алерголога – дерматолога – невропатолога – ортопеда – окуліста	1 раз на рік За показаннями За показаннями 1 раз на рік 2 рази (до 3 місяців; друге півріччя) 1 раз на рік
3. Загальний аналіз крові	2 рази (6 і 12 місяців)
4. Загальний аналіз сечі	2 рази на рік
5. Біохімічний аналіз крові	За показаннями



мендують влаштовуватись на тривалу сто-ячу роботу (варикозне розширення вен нижніх кінцівок). Тобто лікар повинен пам'ятати, що прояви ЕКАК у перші роки життя – це своєрідність гомеостазу організму людини впродовж всього життя.

#### Лімфатико-гіпопластична аномалія конституції

**Лімфатико-гіпопластична аномалія конституції** (ЛГАК), або діатез, – це стан нестійкої рівноваги організму з навколишнім середовищем, що характеризується переважанням процесів гальмування над збудженням, гіперплазією лімфоїдної тканини, тимомегалією (в 70 %), гіпоплазією скелета, внутрішніх органів (серця, надниркових, щитоподібної, парашитоподібних, статевих залоз), ендокринною дисфункцією, зміненою імунологічною реактивністю із зниженням гуморального і клітинного імунітету.

**Актуальність:** 1. Частота цієї аномалії конституції складає 3-6 % у дітей і коливається залежно від віку: на першому році життя – в 2,4 %, в дошкільному – в 8 %, в шкільному – в 1,4 % випадків. За даними нашої клініки (1994), частота ЛГАК зростає і реєструється у 10,2 % дітей, що тісно пов'язано з погіршенням екологічної ситуації. 2. Діти з ЛГАК схильні до захворювань, які перебігають більш тривало, тяжко, з ускладненнями. 3. При тяжких гострих захворюваннях, впливах сильних подразників неінфекційного походження (травма, оперативне втручання, щеплення) у дітей з тимомегалією може настати раптова смерть.

**Етіологія.** У розвитку цієї аномалії відмічено чітку спадкову схильність. Сприяють її реалізації: 1) різноманітні захворювання матері; 2) несприятливі впливи в антенатальний період (токсикоз вагітних, захворювання матері під час вагітності, алергічні реакції, невиношування); 3) перебіг інтра- і постнатального періодів (передчасне відходження навколоплідних вод, слабкість пологової діяльності, гіпоксія плода, стрімкі пологи, пологові травми і т. ін.).

**Патогенез.** Патогенетичними маркерами при ЛГАК є абсолютний та відносний лімфоцитоз і недостатність системи “аденогіпофіз – кора надниркових залоз” (О.И. Ласица, В.Н. Сидельников, 1991), функціональна не-

здатність якої призводить до тимомегалії та гіперплазії лімфоїдної тканини. При цьому функціональна активність знижена. Такий стан імунокомпетентних органів проявляється зниженням клітинного імунітету: зменшується кількість Т-лімфоцитів (Е-РУК), виникає дисбаланс між Т-хелперами та Т-супресорами, збільшується кількість недиференційованих о-клітин. Наслідком такого стану імунітету є часті ГРВІ, бактеріальні інфекції. Алергічні реакції у дітей з ЛГАК пов'язані з клітинною гіперчутливістю уповільненого типу. В них, як і при ЕКАК, має місце гіперпродукція Ig E, констатуються зниження аденокортикотропної функції аденогіпофіза, підвищення рівня СТГ, пролактину, вторинна гіпофункція кори надниркових залоз (гіпоплазія надниркових залоз, мозкової речовини і хромафінної тканини). Дисбаланс між мінералокортикоїдами і стероїдами призводить до порушень мікроциркуляції та водно-солевого обміну. Лабільність водно-солевого обміну проявляється швидким зниженням маси тіла при захворюваннях.

Провідна роль у формуванні ЛГАК належить факторам зовнішнього середовища, що діють під час внутрішньоутробного періоду розвитку дитини, в перинатальний (гіпоксія, пологова травма, інфекції) та постнатальний періоди (рис. 31). ЛГАК частіше зустрічається у дітей із сімей, які мають алергічну схильність. Це споріднює його патогенез із патогенезом ЕКАК. Між даними станами важко провести чітку межу, оскільки, з одного боку, в дітей з ЕКАК часто спостерігаються ознаки “лімфатизму”, з іншого – при ЛГАК у 1/3 малюків є ексудативно-катаральні пошкодження шкіри. Мабуть, у формуванні ЛГАК провідне значення мають ток-

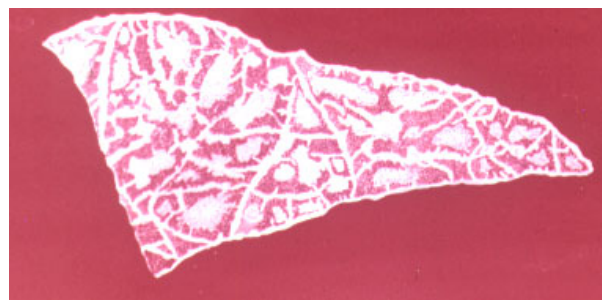


Рис. 31. Тимус новонародженої дитини із затримкою внутрішньоутробного розвитку.

сико-інфекційні захворювання, білкові переваження, тоді як при ЕКАК – алергізувальні фактори зовнішнього середовища.

Розвиток синдрому раптової смерті при ЛГАК можна пояснити недостатнім надходженням у кров адреналіну при стресовій ситуації, зміною тону серцево-судинної системи, переважанням ваготонічних явищ і, як наслідок, паретичним розширенням судин і зупинкою серця.

**Клініка.** Клінічні прояви ЛГАК більш виражені у віці 3-7 років. Частіше діатез зустрічається у хлопчиків. Такі діти мають своєрідну будову скелета: грудна клітка звужена, тулуб відносно короткий, лопатки вузькі, кінцівки довгі. Тобто будова тіла диспропорційна. Шкіра бліда, підшкірно-жирова клітковина розвинута добре або надмірно. На шкірі в 1/3 дітей можуть бути елементи, як при ЕКАК. Тонус м'язів і тургор тканин знижені. Найбільш характерною є схильність до значного і стійкого збільшення лімфатичних вузлів, виличкової залози (рис. 32). На збільшені лімфатичні вузли можуть звертати увагу батьки і з приводу цього звертатися до лікарів. Гіперплазуються мезентеріальні й медіастинальні лімфатичні вузли, лімфатичні фолікули задньої стінки глотки, піднебіння і носоглоткові мигдалики. При аденоїдному розростанні в носоглотці виникає порушення носового дихання, рот майже завжди відкритий, спостерігається своєрідний “аденоїдний” вираз обличчя. Під час рентгенологічного обстеження виявляють збільшення виличкової залози, рідше – перкуторно. Слизові оболонки легко пошкод-

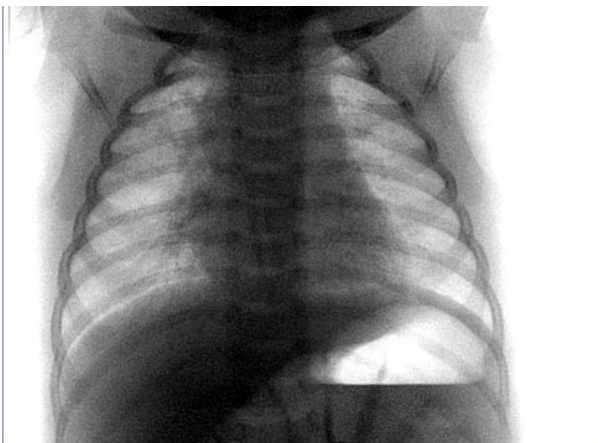


Рис. 32. Тимомегалія 7-місячної дитини.

жуються, і виникають риніти, фарингіти, отити, трахеобронхіти, тонзиліти, кон'юнктивіти, блефарити.

Такі діти частіше мають “краплинне” серце, функціональні шуми. Артеріальний тиск здебільшого знижений. Під час інтенсивного росту (пубертатний період) може виникати біль у ділянці серця, особливо при фізичному навантаженні. Статеве дозрівання у цих дітей затримується.

У загальному аналізі крові визначаються помірне підвищення рівня лейкоцитів, лімфоцитоз, моноцитоз, відносна нейтропенія. Періодично може фіксуватися гіпоглікемія.

Такі малюки флегматичні, в'ялі, апатичні, із сповільненою реакцією на зовнішні подразники. Утворення умовних рефлексів вимагає більшого часу, ніж у інших дітей.

Морфо-функціональна незрілість імунної системи призводить до частих і затяжних захворювань. Цей контингент малюків входить до диспансерної групи дітей, які часто і тривалий час хворіють. Серед захворювань на першому місці перебувають ГРВІ. Після ГРВІ може спостерігатися тривалий субфебрилітет. У дітей шкільного віку можуть розвиватися вторинні кардіо- і нефропатії.

При огляді дитини, комплексній оцінці стану її здоров'я необхідно проводити диференційну діагностику із захворюваннями, при яких генералізовано збільшуються лімфатичні вузли, первинним імунодефіцитним станом, кардіопатіями.

**Діагностичні критерії.** Дана аномалія конституції базується на диспропорційному розвитку та системній гіперплазії лімфоїдної тканини у поєднанні з тимомегалією, зниженням природної резистентності організму та порушенням адаптаційних механізмів до умов довкілля.

**Лікування.** Сімейний лікар повинен ознайомити батьків з особливостями їх дитини, пояснити, як необхідно годувати, доглядати, виховувати, щоб не виникали ускладнення аномалії конституції.

Харчування повинно бути збалансованим, відповідати віковій нормі за енергетичною цінністю та інгредієнтами. Необхідно уникати перегодовування, особливо вуглеводами, які легко засвоюються. Їх кількість потрібно корегувати за рахунок овочів і фруктів. Не

менше 30 % жирів у раціоні дітей, старших року, повинно бути рослинного походження. Слід вводити продукти, збагачені калієм, обмежувати вживання кухонної солі.

Для дітей першого року життя оптимальним є грудне вигодовування. При змішаному і штучному вигодовуванні перевагу треба віддавати адаптованим кисломолочним сумішам.

До 4-5 років дитину бажано виховувати в домашніх умовах, режим повинен відповідати її віку. Обов'язково з раннього віку необхідно проводити загартовування. Це приводить до зменшення захворюваності у даного контингенту дітей.

Адаптогени стимулюють захисні сили організму, надниркові залози, тобто вони мають неспецифічну дію. До них відносять: гліцирам, дибазол, пентоксил, метацил, вітаміни групи А, В, С, Е, елеутерокок, женьшень, алое, оротат калію. Ці препарати призначають курсами, дози залежать від віку дитини.

**Тактика лікаря.** Ведення дитини з ЛГАК:

1. При виникненні бактеріальних інфекцій показано введення імуноглобуліну.

2. При гострих захворюваннях, під час оперативних втручань, коли виникає загроза розвитку надниркової недостатності, рекомендують вводити ввечері кортикостероїди. Їх призначення може попередити колапс, гіпоглікемію, раптову смерть.

3. Значне порушення носового дихання, що пов'язане з аденоїдними вегетаціями II-III ступенів, є показанням до проведення аденотомії.

4. Проведення медикаментозної корекції стану імунної системи передбачає обов'язкове імунологічне дослідження (визначення стану клітинного та гуморального імунітету), консультацію лікаря-імунолога. Специфічну імуномодулюючу терапію призначають лише дітям із II-III ступенями імунодефіциту. Натомість розширилися показання до застосування неспецифічних імуномодуляторів рослинного походження (імунал, ехінацея), місцевої дії (імудон, IRS-19), препаратів, що містять бактеріальні рибосоми (рибомуніл), індукторів інтерферону (циклоферон).

**Профілактика.** Первинна профілактика ЛГАК повинна бути спрямована на запобігання виникненню клінічних проявів аномалії

конституції. Цього можна досягти при виконанні всіх порад лікаря щодо раціонального харчування дитини, режиму, загартовування, попередження інфекційних захворювань.

Вторинна профілактика передбачає продовження лікувальних заходів, які проводили в період виражених клінічних ознак.

**Реабілітація** при ЛГАК полягає в нормалізації харчового режиму дитини, запобіганні її перегодовуванню, зменшенні кількості легкозасвоюваних вуглеводів. Позитивно впливає дозоване за віком дитини фізичне навантаження з використанням спецкомплексів ЛФК, масажу. Необхідно розпочинати раннє загартовування із проведення повітряних (від народження) та сонячних (з 3 місяців) ванн; з другого півріччя життя призначають вологі обтирання з поступовим наступним переходом до обливань. Дітям дошкільного віку доцільно займатись плаванням. Медикаментозні засоби реабілітації (адаптогени, неспецифічні імуномодулятори) призначають курсами (2-3 тижні) до 3-4 разів на рік.

**Диспансеризація.** Діти з проявами ЛГАК входять до II групи здоров'я, потребують індивідуального спостереження та оздоровлення (табл. 24).

Особливої уваги потребують планові профілактичні щеплення, їх треба проводити обов'язково, але до кожного щеплення дитину потрібно готувати згідно з рекомендаціями імунолога.

#### **Нервово-артритична аномалія конституції**

**Нервово-артритична аномалія конституції (НААК)** – це стан нестійкої рівноваги організму з навколишнім середовищем, який характеризується значним переважанням процесів збудження над гальмуванням, порушення обміну речовин, зокрема пуринового, в основі яких лежить гепатопатія.

**Актуальність.** У дитячому віці на фоні НААК можливий розвиток атеросклерозу, цукрового діабету, захворювань печінки, шлунка та дванадцятипалої кишки, нирок, що може призвести до інвалідизації.

У дітей з НААК у перспективі частіше виникає ураження нервової системи.

**Етіологія.** Прояви НААК виникають у дітей із спадковим дефектом обміну пурино-

## Диспансеризація дітей із ЛГАК

Обстеження	Кратність
1. Огляд сімейного лікаря	Згідно з декретованим віком
2. Огляд спеціалістів:	
– лор-лікаря	2 рази на рік
– імунолога	2 рази на рік
– алерголога	За показаннями
– невролога	1 раз на рік
– ортопеда	2 рази на рік (до 3 місяців; друге півріччя)
– окуліста	1 раз на рік
– ендокринолога	За показаннями (в пубертатний період)
– стоматолога	1 раз на рік
3. Рентгенограма органів грудної клітки	За показаннями
4. Загальний аналіз крові	2 рази (6 і 12 місяців)
5. Загальний аналіз сечі	1-2 рази на рік
6. Біохімічний аналіз крові	За показаннями
7. Імунограма	1-2 рази на рік

вих основ і сечової кислоти під впливом факторів зовнішнього середовища.

**Патогенез.** НААК відносять до полігенно успадковуваних аномалій обміну речовин, в її основі лежить генетично детерміноване порушення активності ряду ферментів, які перш перш за все забезпечують пуриновий обмін, синтез сечової кислоти (рис. 33).

**Клініка.** Клінічні прояви залежать від віку дитини. У грудному віці відмічаються підвищена нервова збудливість, поганий сон, знижена толерантність до їжі, анорексія, нестійкий кал, погана прибавка маси тіла, висипання на шкірі за типом сухої або мокнучої екземи.

Зміна активності ферментів печінки



Порушення обміну білків



Накопичення в крові пуринів і сечової кислоти



Одночасне порушення обміну вуглеводів і жирів



Схильність до кетоацидозу



Високий рівень збудливості нервової системи

**Рис. 33.** Патогенез формування НААК.

У дошкільному і шкільному віці прояви НААК надзвичайно різноманітні. Порушення обміну речовин значно виражене. Класичним синдромом (наслідком порушення обміну речовин) є ацетонемічне блювання, яке повторюється 5-10 і більше разів на день. Швидко розвиваються явища ексікозу. При диханні відчувається характерний запах ацетону. Спостерігаються підвищення температури тіла, збільшення печінки, ацетонурія. Ацетонемічне блювання може повторюватися через декілька тижнів або місяців.

Нерідко мають місце урат- або фосфатурія, утворення камінців у нирках, розвиток цукрового діабету. На шкірі з'являється висипання у вигляді уртикарію, пруріго.

Психічний розвиток цих дітей випереджає вікові норми, вони рухливі, активні, легко все запам'ятовують. Але нерідко в них діагностують ознаки невропатії та неврастенії. Апетит знижений, діти астеничної будови, частіше зниженого живлення.

У період *статевого дозрівання* до вказаних вище симптомів додаються юнацькі вугри, набряк Квінке, передчасне статеве дозрівання, нападоподібний головний біль, різноманітні коліки (кишкові, печінкові, ниркові).

Психічний розвиток таких дітей високий. Вони жваві, легко засвоюють навчальну програму. Але для того, щоб діти досягли своєї мети у житті, в них треба виховувати волю.

У клінічній картині для всіх вікових груп можна виділити декілька основних синдромів:

1. Шкірний – частіше спостерігається в старшому віці.

2. Неврастенічний – зустрічається здебільшого у 84 % дітей.

3. Обмінних порушень – основним проявом є ацетонемічне блювання, частіше у віці 2-10 років.

4. Спастичний – бронхоспазм, нападоподібний головний біль, схильність до гіпертензії, закрепи, спастичний коліт, дискінезії жовчовивідних та сечовидільних шляхів.

**Діагностичні критерії.** Діагноз дітям встановлюють на основі сімейного анамнезу (обмінні захворювання, нервові хвороби), клінічних ознак, які вказують на підвищену збудливість нервової системи, порушень обміну речовин.

**Лікування.** Основний метод лікування при НААК – це раціональне харчування та правильний режим. У раціоні обмежують вживання концентрованих м'ясних та рибних бульйонів, субпродуктів, овочів, які містять підвищену кількість пуринових основ та щавлеву кислоту (щавель, редька, редиска, цвітна капуста), шоколаду, какао, кави. При ацетонемічному блюванні – голодна пауза до 12 год.

**Режим.** Необхідно оберегати дітей від інтенсивних фізичних навантажень, обмежувати перегляд телевізійних програм, комп'ютерні ігри, систематично проводити ранкову зарядку, загартовування, регулярні прогулянки.

Седативна терапія: з цією метою можна широко використовувати фітотерапію (корінь валеріани, меліса, м'ята перцева і т. ін.), при необхідності застосовують і медикаменти – сибазон, діазепам, седуксен, реланіум.

Вітамінотерапія для нормалізації обміну речовин, зменшення ацидозу: вітаміни А, С, групи В. З метою покращання обміну речовин в окремих випадках можна використовувати АТФ курсами по 10-15 днів.

Симптоматичне лікування: 1) при зниженні апетиту необхідно призначати ферменти

(шлунковий сік, панкреатин, солізим, сомілаза і т. ін.); 2) при значній гіперурикемії – урикозуричні (уродан, етамід) та урикодепресивні (алопуринол, оротова кислота) препарати, через токсичність їх застосовують після 10 років (в окремих випадках); 3) потрібно ширше використовувати мінеральні води (маломінералізовані); 4) при ацетонемічному блюванні необхідно своєчасно провести дезінтоксикаційну терапію (виведення ацетованих тіл, боротьба з ацидозом). Внутрішньовенно краплинно вводять 10 % розчин глюкози, гемодез, реополіглюкін, гідрокарбонат натрію.

**Реабілітація** дітей з НААК охоплює дієтичні рекомендації: обмеження вживання жирів та вуглеводів, виключення з раціону чаю, кави, щавлю, квасолі, петрушки. З метою нормалізації роботи ЦНС призначають седативні препарати (настоянка валеріани, ново-пасит, персен; седуксен, соннапакс); із заміною – ферменти (панкретин, мезим-форте, абомін, креон, панцитрат, лікреаз). Для покращання відтоку жовчі – сліпі зондування з мінеральними водами (Боржомі, Трускавецька), соками (яблучний, томатний).

Надзвичайно важливою є *педагогічна реабілітація*, яка насамперед повинна скерувати великий потік енергії дитини на якесь конкретне заняття (спорт, мистецтво), що дасть їй можливість реалізувати свої неординарні здібності. Пацієнти з НААК потребують підвищеної уваги не лише лікаря, але й сім'ї. Вони повинні з терпінням і розумінням ставитись до хворих, водночас пам'ятати загальні правила доброго виховання, необхідні для всіх дітей. Протягом року проводять 4 реабілітаційних курси тривалістю 2-3 тижні кожний.

**Профілактика** клінічних проявів НААК перебуває в прямій залежності від режиму дитини та якості харчування, психологічного клімату в сім'ї.

**Диспансеризація.** За дітьми спостерігають у II групі здоров'я. Рекомендують також обстеження в ендокринолога (табл. 25).

Таблиця 25

Диспансеризація дітей із НААК

Обстеження	Кратність
1	2
1. Огляд сімейного лікаря	2 рази на місяць у першому півріччі, 1 раз на місяць у другому півріччі, далі 2 рази на рік

Продовження табл. 25

1	2
2. Огляд спеціалістів:	
– невролога	1 раз на рік
– ендокринолога	1 раз на рік
– ортопеда	1 раз на рік
– окуліста	1 раз на рік
– лор-лікаря	1 раз на рік
– стоматолога	1 раз на рік
3. Загальний аналіз крові	1 раз на рік
4. Загальний аналіз сечі	1 раз на рік
5. Біохімічний аналіз крові	За показаннями
6. Визначення ацетону в сечі	За показаннями
7. УЗД внутрішніх органів	1 раз на рік

### Література

1. Детские болезни / Под ред. Л.А. Гудзенко. – 3-е изд., дораб. и доп. – К.: Вища школа, 1984. – С. 75-93.
2. Детские болезни / Под ред. Л.А. Исаевой. – М.: Медицина, 1986. – С. 157- 167.
3. Детские болезни / Под ред. А.Ф. Тура, О.Ф. Тарасова, Н.П. Шабалова. – 2-е изд., пере-

раб. и доп. – М.: Медицина, 1985. – С. 102-117.

4. Ласица О.И., Сидельников В.М. Диатезы у детей. – К.: Здоров'я, 1991. – 120 с.

5. Маслов М.С. Лекции по факультетской педиатрии. – Л.: Медицина, 1960. – С. 30-40.

6. Медицина дитинства / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1994. – С. 654-668.

## 3.5. УРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ

**Уроджені вади розвитку (УВР)** – це стійкі морфологічні зміни органа чи організму, що виходять за межі варіацій їх будови і виникають внутрішньоутробно в результаті порушень розвитку зародка, плода. Існує і ширше визначення УВР: будь-яке анатомічне чи функціональне відхилення, що виходить за межі нормальної варіації, викликається генетичними чинниками або факторами довкілля і виникає до народження дитини. Проте, враховуючи можливість широкої інтерпретації поняття “функціональне відхилення”, загально визнаним у медичній літературі є перше визначення.

Медико-соціальна значимість уроджених вад визначається не лише їх роллю у захворюваності й смертності дітей, яка невпинно зростає, але і тим, що хворі з цією патологією в багатьох випадках є інвалідами з дитинства і їх життя перетворюється в трагедію для сім'ї і суспільства. Розповсюдженість УВР коливається в широких межах, склада-

ючи в окремих країнах і регіонах, за даними ВООЗ, від 1,3 до 6,5 % і більше.

**Етіологія і патогенез.** Відомо, що причинами розвитку уроджених вад є генетичні фактори (мутації), несприятливий вплив довкілля безпосередньо на ембріон і плід (тератогенез), а також їх поєднання. Зростаючі несприятливі порушення в екології як глобального, так і регіонального масштабу, створюють умови для масивного мутаційного впливу, інтегральним наслідком якого може бути збільшення генетичного вантажу в популяції та частоти уроджених і спадкових захворювань. Умовно *причини розвитку* уроджених вад у людини можна згрупувати таким чином:

**А. Ендогенні** (спонтанні зміни в генетичному матеріалі; внутрішньоклітинні метаболіти, що здатні впливати на процеси ембріо- і фетогенезу; “перезрівання” статевих клітин; вік батьків).

**Б. Екзогенні:** фізичні (радіаційні, механічні, температурні і т. ін.), хімічні (вироб-

ничі й побутові забруднювачі, лікарські препарати тощо), біологічні (віруси, мікоплазми і т. ін.).

Більшість дослідників вважає, що генетичні фактори відіграють основну роль у генезі УВР. Серед них важливе місце займають мутації, що відбуваються на генному, хромосомному і геномному рівнях. *Мутація* – це процес зміни спадкових структур. Мутації у людини виникають як звичайний фізіологічний процес (спонтанний, природний мутагенез) і в результаті додаткових впливів на спадкові структури факторів довкілля (індукований мутагенез).

З ендокринних захворювань до ембріопатій найчастіше призводить цукровий діабет. В основі феномену “перезрівання” статевих клітин лежать процеси, що зумовлюють десинхронізацію овуляції і запліднення, тому він може стосуватися як яйцеклітин, так і сперматозоїдів. Загальновідома залежність стану здоров’я дітей від віку батьків, зокрема слід очікувати частішого народження неповноцінного потомства як у період становлення репродуктивної функції (вік матері – до 20 років), так і в період її згасання (понад 35 років). Встановлено взаємозв’язок віку батька з частотою народження дітей з УВР, особливо з автосомно-домінантним типом успадкування синдрому. Збільшення частоти УВР, обумовлене віком батьків, пояснюється зростанням частоти мутацій у статевих клітинах.

Контакт великого контингенту людей з малими дозами радіації здатний суттєво підвищити генетичний ризик для майбутніх поколінь, в основному за рахунок індукції домінантних і пов’язаних зі статтю мутацій. Мутагенний ефект мають дози від 0,1 рад на добу і вищі. Іонізуюче випромінювання впливає не стільки на загальну частоту вад розвитку в популяції, скільки на їх структуру, збільшуючи питому вагу уроджених аномалій центральної нервової системи (ЦНС) та опорно-рухового апарату.

Серед фізичних факторів екзогенних причин виникнення УВР виділяють такі механічні впливи, як амніотичні зрощення, надмірний тиск матки чи пухлини на плід, що розвивається, при маловідді або крупній міомі; стискання органів плода уродженою пухли-

ною чи іншим неправильно сформованим органом; шумові впливи на вагітну жінку, вібрація і т. ін.

Із біологічних факторів формування УВР певну роль відіграють впливи вірусів краснухи, герпесу, грипу тощо; мікоплазмові та протозойні інфекції (малярія, токсоплазмоз), значення яких в етіології УВР, на думку ряду науковців, перевищується.

Хімічні фактори екзогенних причин виникнення УВР представлені основними джерелами забруднення довкілля, зокрема промисловим виробництвом, автотранспортом і використанням пестицидів у сільському господарстві. Серед речовин промислового виробництва, що забруднюють довкілля, здатність порушувати ембріональний розвиток (формувати УВР) мають: пил і сажа; важкі метали (органічна ртуть, свинець, кадмій, талій, нікель, хром); продукти хімічного виробництва (барвники, формальдегід, гумово-технічні вироби і под.); оксиди вуглецю, сірки, азоту, сірководню; фтор і фтористі сполуки; з викидів автотранспорту – бензпірен.

Харчові продукти і питна вода можуть містити залишки хлороорганічних та інших отрутохімікатів, нітрати, що використовуються в сільському господарстві та мають мута- й тератогенні властивості.

Мута- і тератогенними властивостями володіє багато лікарських препаратів, серед яких антиконвульсанти, окремі протизгортальні засоби (гепарин, варофарин), резерпін, ряд антибіотиків.

Поряд із цим, серед інших хімічних факторів у генезі УВР слід враховувати можливий тератогенний ефект алкоголю (етанолу), куріння (не лише батьком, але і матір’ю), а також гіпоксії і неповноцінного харчування, зокрема дефіциту мікроелементів (цинку, міді, марганцю) і вітамінів.

*Механізми виникнення* вад розвитку вивчено недостатньо. Вважають, що їх формування відбувається в результаті порушення процесів розмноження, міграції і диференціювання клітин, загибелі окремих клітинних мас, сповільнення їх розсмоктування, розладу адгезії тканин.

*Клініко-морфологічні прояви УВР* досить різноманітні й представлені нижчеперерахованими основними формами, такими, як:

1) *агенезія* – повна уроджена відсутність органа;

2) *аплазія* – уроджена відсутність органа з наявністю його судинної ніжки;

3) *гіпоплазія* – уроджений недорозвиток органа, який клінічно проявляється дефіцитом маси чи розмірів органа, що перевищують 2 стандартних відхилення від середніх величин показників для даного віку; розрізняють просту форму гіпоплазії (без порушення структури органа) і диспластичну (з порушенням структури органа);

4) *уроджена гіпотрофія (гіпоплазія)* – зменшення маси тіла новонародженого чи плода відносно середньої маси тіла для даного гестаційного віку;

5) *гіпертрофія (гіперплазія)* – уроджене збільшення маси і розмірів органа за рахунок зростання кількості (гіперплазія) чи об'єму (гіпертрофія) клітин;

6) *макросомія (гігантизм)* – збільшення довжини тіла;

7) *гетеротопія* – наявність клітин чи тканин одного органа в іншому або в тих зонах того ж органа, де їх не повинно бути;

8) *гетероплазія* – порушення диференціювання клітин у межах тканини;

9) *ектопія* – розміщення органа в незвичайному місці;

10) *подвосня* – збільшення числа органів чи їх частин;

11) *стеноз* – звуження каналу чи отвору;

12) *атрезія* – відсутність природного каналу чи отвору;

13) *нероздільність (злиття) органів (синдактилія) чи двох симетрично або асиметрично сполучених близнюків (тератофаги);*

14) *персистування* – збереження ембріональних структур;

15) *дизрафія (арафія)* – незарощення ембріональних щілин;

16) *порушення лобуляції* – зміна кількості часток;

17) *інверсія* – зворотне розміщення органів;

18) *несправжні водянки* – порушення відтоку рідини з органа;

19) *екстрофія* – виворіт порожнинного органа.

Таким чином, УВР можуть бути на клітинному, тканинному (гетеротопія, гетеропла-

зія) та органному (агенезія, атрезія і т. ін.) рівнях.

**Класифікація УВР.** Уроджені вади класифікують залежно від етіології, за послідовністю виникнення, їх локалізацією і розповсюдженням в організмі.

За етіологічним принципом усі УВР поділяють на спадкові, тератогенні, мультифакторіальні й вади невстановленої етіології.

До УВР *спадкового* генезу належать вади, що виникли в результаті мутацій у статевих клітинах батьків чи віддалених предків пробанда.

До УВР *тератогенного* (екзогенно-довколишнього) походження відносять вади, що обумовлені пошкоджувальною дією екзогенних факторів, які безпосередньо негативно впливають на ембріон чи плід.

До вад *мультифакторіальної* природи належать ті, які сформувались під впливом поєднаної дії генетичних і екзогенних факторів, проте ні один з них окремо не є причиною виникнення вади.

Про вади *невстановленої* етіології говорять тоді, коли причину появи вади встановити не вдається.

За даними літератури, близько 1/2 вад мають мультифакторіальне походження, 23,2 % УВР – спадковий генез, менше 5 % вад розвитку пов'язують із довколишніми впливами.

Залежно від послідовності виникнення розрізняють *первинні й вторинні* вади. Первинні вади з'являються безпосередньо від дії генетичного чи екзогенного фактора. Вторинні вади обумовлені первинними, і їх ще називають вадами вад.

Первинні УВР за об'ємом ураження та розповсюдження в організмі поділяють на:

а) *ізолювані (поодинокі)* – локалізовані в одному органі;

б) *системні* – локалізовані в межах однієї системи органів;

в) *чисельні* – комплекс з двох чи більше вад розвитку в різних системах, що не індукуються одна з одною.

Ізолювані й системні УВР класифікують за анатомо-фізіологічним принципом, зокрема виділяють вади розвитку:

1. ЦНС і органів чуття.

2. Обличчя і шиї.



3. Серцево-судинної системи.
4. Дихальної системи.
5. Органів травлення.
6. Кістково-м'язової системи.
7. Сечової системи.
8. Статевих органів.
9. Ендокринних залоз.
10. Шкіри та її придатків.
11. Посліду.
12. Інші.

**Діагностика.** Нозологічний діагноз УВР необхідно встановлювати на підставі ретельного аналізу сукупності клініко-генеалогічних і анамнестичних даних, а також, у кожному конкретному випадку, результатів додаткових методів дослідження. Сімейний лікар з цією метою повинен тісно співпрацювати з лікарем-генетиком та вузькими спеціалістами медико-генетичного центру. Діагностична програма УВР включає послідовне використання перелічених нижче методів дослідження:

1. *Загальноклінічні методи* включають традиційні дослідження: з'ясування скарг, розпитування за системами органів, збирання анамнестичних даних (хвороби і життя), ретельне об'єктивне обстеження.

Важливим є встановлення соціального портрета сім'ї, що включає походження батьків дитини, їх спорідненість, положення, наявність професійних шкідливостей і шкідливих звичок, стан здоров'я і вік, реєстрацію шлюбу, бажаність даної вагітності і т. ін. Особливу увагу, поряд із цим, приділяють з'ясуванню наявності таких вад розвитку в батьків, сибсів (кровних братів і сестер) та інших родичів дитини, яку обстежують. Ця інформація буде враховуватися в подальшому при проведенні генеалогічного дослідження.

Об'єктивне обстеження дитини, яке в клінічній генетиці називають *дослідженням фенотипу пробанда* (особи, яку обстежують), здійснюють послідовно з виявленням патологічних відхилень: 1) маса тіла, 2) зріст, 3) шкіра, 4) нігті, 5) волосся, 6) підшкірна клітковина, 7) м'язи, 8) череп, 9) вушні раковини, 10) ділянка очей, 11) ніс, 12) губи і порожнина рота, 13) верхня і нижня щелепи, 14) зуби, 15) язик, 16) піднебіння, 17) шия, 18) грудна клітка, 19) хребет, 20) живіт, 21) верхні кінцівки, 22) нижні кінцівки, 23) ЦНС

(головний і спинний мозок), 24) серцево-судинна система, 25) органи дихання, 26) травний канал, 27) сечова система, 28) статеві органи, 29) залози внутрішньої секреції, 30) селезінка, тимус.

2. *Дерматогліфіка* – специфічний метод клінічного дослідження, що вивчає відбитки рисунка шкіри долоней і стоп (дерматогліфів). Різноманітність і неповторність рисунка шкіри в індивідуумів залежать від морфогенезу і функцій багатьох систем (кісткової, м'язової, судинної і нервової), а також від стану дерми та епідермісу. Інтегральний результат цих взаємодій становить індивідуальний характер дерматогліфів. Даний метод на сьогодні має значення скринуючого тесту при відборі хворих для досліджень, а також дозволяє певною мірою свідчити про генетичний компонент мультифакторіальних вад розвитку. До особливостей дерматогліфіки, що дають можливість запідозрити спадковий фактор (генетичний компонент) у генезі ряду мультифакторіальних вад, відносять: збільшення осьового трирадіуса (дистальний осьовий трирадіус), порушення згинальних складок долоней і пальців та співвідношення типів узорів на пальцях.

3. *Інструментальні методи* дозволяють виявити вади розвитку внутрішніх органів. Їх лише частково діагностують при об'єктивному обстеженні. З цією метою використовують такі методи дослідження:

- електрофізіологічні (ЕКГ, ЕЕГ і т. ін.);
- рентгенологічні (за суворими показаннями);
- ультразвукові (скринуючі програми або цілеспрямована діагностика);
- ендоскопічні (за показаннями);
- ядерно-магнітний резонанс (ЯМР) тощо.

*Рентгенологічні дослідження* методично поділяють на:

- 1) дослідження оглядового характеру (органи грудної порожнини, черевна порожнина, череп і т. д.);
- 2) прицільне дослідження (турецьке сідло, суглоб, зап'ястя і т. ін.);
- 3) з контрастуванням (бронхографія, ангіографія, урографія і т. ін.);
- 4) спеціального характеру (рентгенокімографія, комп'ютерна томографія і т. ін.).

Серед *ультразвукових методів* у діагностиці УВР найчастіше використовують нейросонографію (ультразвукове сканування головного мозку) та ехокардіографічне дослідження. Ультразвукове сканування печінки, жовчного міхура, підшлункової залози і селезінки також може бути досить інформативним для діагностики вад розвитку цих органів. Ультразвуковий метод дослідження можна використовувати як скринуючий при масовій диспансеризації дитячого населення будь-якого віку, включаючи неонатальний.

*Ендоскопічні* дослідження передбачають проведення бронхоскопії, фіброгастроскопії, ректоромано- і колоноскопії, цистоскопії. Виконують їх за певними показаннями висококваліфіковані спеціалісти, як правило, в умовах спеціалізованих відділень клінік чи діагностичних центрів.

4. *Біохімічні методи* дослідження у діагностиці УВР необхідні у зв'язку з тим, що при низці спадкових ензимопатій у клінічній картині захворювань відмічаються різні дефекти органів і тканин, що потребують проведення відповідної диференціації. Матеріал для таких біохімічних досліджень – кров, сеча, ліквор.

З метою діагностики спадкових хвороб обміну речовин використовують 2-етапну систему біохімічного дослідження: на I етапі за допомогою якісних реакцій (скринуючих тестів) виявляють контингент дітей з відхиленням у тому чи іншому виді обміну; на II етапі застосовують кількісні (чи напівкількісні) методи оцінки вмісту метаболітів та активності ферментів у біологічних рідинах і тканинах організму.

5. *Генетичні методи* дослідження хворих відіграють провідну роль у встановленні нозологічного діагнозу УВР і в питаннях медико-генетичного консультування. Традиційно в клінічній практиці використовують такі генетичні методи:

- 1) генеалогічний;
- 2) цитогенетичний;
- 3) популяційно-статистичний;
- 4) близнюковий.

Сутність *генеалогічного методу* дослідження для встановлення правильного діагнозу УВР (спадкова, сімейна чи неспадкова форма, тип успадкування і т. ін.) полягає в зборі інформації про кровних родичів обсте-

жуваної дитини, побудові родоводу (генеалогічного дерева) і ретельному його аналізу відносно тієї чи іншої ознаки. Аналіз родоводів також визначає порядок народження дитини з УВР, дозволяє оцінити висліди попередніх і подальших вагітностей, що є важливим для встановлення причин виникнення вад і розрахунку імперичного ризику повторення при УВР нез'ясованого генезу чи мультифакторіального походження.

*Цитогенетичний метод* дослідження включає вивчення статевого хроматину і хромосомного набору (каріотипний аналіз). Вивчення статевого хроматину має велике діагностичне значення при синдромах патології статевих хромосом, а також при низці ендокринних захворювань для встановлення генетичної статі дитини. Зазвичай статевий хроматин визначається в клітинах зскрібка слизової оболонки порожнини рота.

Визначено певні *показання до проведення дослідження хромосомного набору*:

1) у хворих в перші тижні й місяці життя – пренатальна гіпоплазія (гіпотрофія), що поєднується з високим рівнем стигматизації і грубими вадами чи без них;

2) в більш старшому віці – виражений зсув дерматогліфічної гістограми у хворих з грубою затримкою психомоторного і фізичного розвитку;

3) батьки, які мають дітей з хромосомною патологією.

*Популяційно-статистичний метод* дозволяє встановити частоту тих чи інших вад розвитку в певній географічній зоні, що необхідно не лише для отримання уявлення про генетичний вантаж популяції, що її населяє, але і для розрахунку ризику при деяких вадах мультифакторіального походження, оскільки величина такого ризику залежить від популяційної частоти вади, яку оцінюють.

*Близнюковий метод* дослідження полягає в тому, що монозиготні близнюки більше конкордантні за спадковими хворобами, ніж дизиготні. Про конкордантність аномалії розвитку говорять тоді, коли аналогічну ваду виявляють в обох близнюків, про дискордантність – лише в одного з них. Співвідношення кількості конкордантних і дискордантних пар залежно від зиготності дозволяє з'ясувати, чи пов'язані дані вади зі

змiнами генетичного матерiалу чи викликанi факторами довкiлля. На цiй основi розраховують коефiцiєнт успадкування.

6. *Синдромальна діагностика* множинних аномалiй розвитку дає можливість встановити етiологiчну групу вад.

На сьогодні все частiше встановлюють діагноз синдрому за допомогою комп'ютерних програм. При цьому послiдовно виконують ряд завдань, що складають алгоритм розпiзнавання:

- 1) вiдбiр i видiлення найiнформативнiших ознак;
- 2) видiлення iз загальної кiлькостi синдромiв груп з близькою клiнiчною симптоматикою;
- 3) iдентифiкацiя синдрому.

Поряд iз цим, навить при сучасних методах діагностики нозологiчний діагноз вдається встановити приблизно у 70-75 % випадкiв множинних вад розвитку. Решта випадкiв оцiнюють як "некласифiкованi комплекси", серед яких 90 % є новими, не видiленими в самостiйнi нозологiчнi форми синдромами, стертими проявами вiдомих синдромiв, комплексами вторинно-множинних аномалiй розвитку тощо.

Важливе значення має знання широким колом педiатрiв i сiмейних лiкарiв питань діагностики основних нозологiчних форм вад розвитку в дiтей.

#### **Клiнiчна характеристика iзольованих i системних УВР у дiтей.**

У загальному спектри УВР у новонароджених дiтей iзольованi й системнi ураження складають понад 80 %. Нижче нами розглянутi клiнiчно найважливишi їх нозологiчнi форми:

*Уродженi вади розвитку ЦНС* вiдносять до тяжких форм патологiї, при яких прогноз життя i психомоторного розвитку дiтей досить серйозний. Загальна частота вад розвитку ЦНС, за рiзними даними, в середньому складає 1-2 випадки на 1000 новонароджених. Аномалiї ЦНС переважно мають мультифакторiальний генез i є наслiдком порушень процесiв розвитку мозку: утворення нервової трубки та її роздiлення в кранiальному вiддiлi на парнi утвори, мiграцiї i диференцiювання клiтинних елементiв нервової тканини. Тератогенний термiнацiйний перiод (ТТП) для багатьох вад розвитку мозку

ку складає 3-8 тижнiв внутрiшньоутробного розвитку.

#### **Класифiкацiя уроджених вад розвитку ЦНС (М.К. Недзведь, 1991).**

##### **I. УВР кiнцевого мозку.**

##### *A. Загальна група вад:*

- 1) аненцефалiя – вiдсутнiсть великого мозку, кiсток склепiння черепа i м'яких тканин;
- 2) екзенцефалiя – вiдсутнiсть кiсток склепiння черепа (акранiя) i м'яких покривiв голови: великi пiвкулi розмiщенi вiдкрито у виглядi окремих вузлiв;
- 3) iнiоенцефалiя – вiдсутнiсть частини чи усiєї потиличної кiстки iз значним розширенням потиличного отвору;
- 4) черепно-мозковi грижi – грижове випинання в дiлянцi дефекту кiсток черепа (менiнгоцеле i менiнгоенцефалоцеле);
- 5) аплазiя (агенезiя) мозолистого тiла – вiдсутнiсть основної комiсуральної злуки, в результатi чого III шлуночок вiдкритий;
- 6) поренцефалiя – наявнiсть у тканинi кiнцевого мозку порожнин, що сполучаються з вентрикулярною системою i субарахноїдальним простором.

##### *B. Вади в результатi нероздiлення кiнцевого мозку:*

- 1) прозенцефалiя – весь кiнцевий мозок роздiлений повздовжньою борозною, але в глибинi обидвi пiвкулi зв'язанi пластинкою тканини мозку;
- 2) алобарна проденцефалiя – роздiлена лише задня третина кiнцевого мозку, лобнi частки не роздiленi й гiпоплазованi;
- 3) голопрозенцефалiя – кiнцевий мозок не роздiлений на пiвкулi;
- 4) ателенцефалiя – вiдсутнiсть великих пiвкуль i пiдкiркових ядер.

##### *B. Вади внаслiдок порушення мiграцiї i диференцiювання нервових клiтин:*

- 1) гетеротопiя – дiлянки сiрої речовини в бiлiї;
- 2) мiкро- i полiгiрiя – багато дрiбних i аномально розмiщених звивин великих пiвкуль;
- 3) пахiчiрiя (макрогiрiя) – потовщення основних звивин;
- 4) агiрiя (лiсенцефалiя) – вiдсутнiсть звивин i борозен великих пiвкуль (гладенький мозок);
- 5) мiкроцефалiя – зменшення маси i розмiрiв головного мозку;

б) макроцефалія (мегалоцефалія) – збільшення маси і розмірів головного мозку з порушенням розміщення звивин, змінами цитоархітекτονіки кори.

II. УВР нюхального аналізатора: ариненцефалія – аплазія нюхальних цибулин, борозен і под. з порушенням у ряді випадків гіпокампа.

III. Вади розвитку ніжок і варолієвого мосту.

IV. Вади розвитку довгастого мозку.

V. Вади розвитку мозочка:

1) аплазія і гіпоплазія, в основному черв'яка мозочка;

2) структурні порушення – гетеротопії грушоподібних нейронів у зернистий шар кори і білу речовину.

VI. Вади розвитку спинного мозку і хребта:

1) кістозне незарощення хребта (спинно-мозкова грижа);

2) приховане незарощення хребта (*spina bifida occulta*);

3) повний рахісхизис – незарощення хребців з дефектом мозкових оболонок і м'яких покривів;

4) діастематомієлія – розділення спинного мозку по довжині на дві частини кістковою, хрящовою чи фіброзною перетинкою;

5) амієлія – повна відсутність спинного мозку із збереженням твердої мозкової оболонки і спінальних гангліїв;

6) гідромієлія – водянка спинного мозку;

7) дипломієлія – подвоєння спинного мозку;

8) вада Кліппеля–Фейля – зрощення I шийного хребця з потиличною кісткою і шийних хребців між собою чи з I грудним хребцем.

VII. Вади розвитку вентрикулярної системи і підпаутинного простору:

1) атрезія міжшлуночкових отворів, серединної і латеральних апертур IV шлуночка (синдром Денді–Уолкера); стиснення цих апертур при вклиненні у великий потиличний отвір довгастого мозку і мигдаликів мозочка (синдром Арнольда–Кіарі);

2) стеноз, розщеплення і атрезія сільвієвого водопроводу середнього мозку;

3) гідроцефалія – водянка головного мозку: надлишкове накопичення у вентрику-

лярній системі й підпаутинному просторі ліквору з атрофією мозкової речовини;

4) гідраненцефалія – відсутність великих півкуль при збереженні кісток склепіння черепа і м'яких покривів голови.

VIII. Вади розвитку мозкової частини черепа:

1) краніосиностоз – передчасне закриття черепних швів, що обмежує ріст черепа і призводить до його деформації;

2) краніостеноз;

3) платибазія – ущільнення основи черепа;

4) коронарний синостоз – передчасне закриття вінцевих швів черепа, що обмежує його ріст у передньо-задньому напрямку.

Нижче наведено клінічно найбільш значимі уроджені вади розвитку ЦНС:

1. *Синдром Арнольда–Кіарі* – комбінована уроджена вада розвитку ЦНС, при якій відбуваються вклинення довгастого мозку і мигдаликів мозочка у великий потиличний отвір у зв'язку із спинномозковою грижою (частіше менінгомієлоцеле) в поперековій ділянці та формування внутрішньої гідроцефалії через стискання середньої і латеральної апертур IV шлуночка, що порушує відтік спинномозкової рідини. Етіологія цієї вади мультифакторіальна, в ряді випадків вдається встановити дію тератогенного фактора в ранній стадії ембріогенезу (ТТП – між 21-26 днями). Клінічні симптоми вади полягають у розвитку спинномозкової грижі безпосередньо після пологів, наявності ознак гідроцефалії, неврологічної симптоматики у вигляді загально-мозкових явищ (непокої, судоми, розлади дихання), мозкових проявів (дисфагія, ністагм, інтенційне тремтіння), ураження черепно-мозкових нервів (параліч лицьового і ококорухового нервів та под.). У разі повільного прогресування даного синдрому формування гідроцефалії і неврологічної симптоматики відбувається поступово і може тривати кілька років. При цьому відмічаються: головний біль, запаморочення, порушення статичних функцій, спастичні парези і паралічі, атрофія зорового нерва до повної сліпоти, вегетативні розлади, відставання в психофізичному розвитку. Діагностику синдрому проводять за допомогою нейросонографії, рентгенографії і комп'ютерної томо-

графії, які виявляють малі розміри задньої черепної ямки, розширення великого потиличного отвору і верхнього відділу хребетного каналу, внутрішню гідроцефалію, сплюснення турецького сідла, пальцеві втиснення кісткової пластинки склепіння черепа, зміщення мозочка і довгастого мозку. Люмбальна пункція протипоказана, оскільки може погіршити стан хворого і навіть спричинити летальний кінець через повне вклинення мигдаликів мозочка і довгастого мозку в хребетний канал. Проводять нейрохірургічне втручання як у ділянці великого потиличного отвору, так і в ділянці спинномозкової грижі. Поряд із цим, виконують консервативну терапію і психоневрологічну реабілітацію з тривалим диспансерним спостереженням. Прогноз при швидкопрогресуючому перебізі не сприятливий. Хірургічна корекція вади покращує прогноз життя, проте психомоторний розвиток хворих відстає, може зберігатися неврологічна симптоматика. Пренатальна діагностика ґрунтується на ехографічному виявленні у плода в термін вагітності до 24 тижнів поєднання спинномозкових гриж і гідроцефалії. Медико-генетичне консультування – невисокий ступінь ризику виникнення вади.

2. *Гідроцефалія* – уроджена водянка головного мозку, що супроводжується атрофією мозкової речовини. Популяційна частота вади коливається в межах від 0,48 до 3-4 випадків на 1000 новонароджених. Етіологія гідроцефалії гетерогенна, вада зустрічається як ізольовано, так і в складі системних уражень ЦНС, синдромів множинних вад розвитку. Класифікують гідроцефалію за характером порушення ліквородинаміки і розрізняють такі її форми: оклюзійну (обструктивну) і комунікаційну (необструктивну), зовнішню і внутрішню, компенсовану і декомпенсовану. *Оклюзійна (обструктивна) гідроцефалія* характеризується порушенням лікворовідтоку всередині шлуночкової системи, в результаті чого рідина з шлуночків не потрапляє в субарахноїдальний простір і формується розширення шлуночкової системи (внутрішня гідроцефалія) проксимальніше місця оклюзії (обструкції). Така форма гідроцефалії трапляється при аномалії розвитку шлуночкової системи, злуковому

процесі її в результаті перенесеної інфекції (токсоплазмоз, цитомегалія і т. ін.), новоутвореннях (серединні пухлини мозку, папілома хоріоїдального сплетення), субдуральній гематомі задньої черепної ямки.

*Комунікаційна (необструктивна) гідроцефалія* характеризується вільною циркуляцією надлишкової кількості ліквору в шлуночкової системі й субарахноїдальному просторі (відкрита або зовнішня гідроцефалія), а відтік рідини порушений або у зв'язку з оклюзією субарахноїдальної цистерни, або через облітерацію субарахноїдального простору на конвексимальній поверхні мозку. Таке зовнішнє утруднення відтоку ліквору може бути обумовлене аномаліями ЦНС, спадковими мукополісахаридозами, спадковими хворобами скелета, субарахноїдальними крововиливами. При зовнішній гідроцефалії рідина накопичується в субарахноїдальному просторі, при внутрішній – в шлуночках мозку із стоншенням мозкової речовини. Найважливішим клінічним діагностичним симптомом цієї вади є прогресуюче збільшення розмірів голови, переважно за рахунок лобних горбів. Мозковий череп переважає над лицевим; велике тім'ячко збільшене, може випинатися, пульсувати; мале і бічні тім'ячка відкриті; сагітальний та інші шви розширені; венозний малюнок на голові підсилений. Якщо гідроцефалія супроводжується підвищенням внутрішньочерепного тиску, то діти збуджені, кричать, погано снуть грудь, зригують. Можлива наявність іншої неврологічної симптоматики: спастичного парезу з посиленням сухожилкових рефлексів, косокості, ністагму, парезу лицевого нерва, вегетативних дисфункцій. Властива цій ваді затримка розумового, статомоторного і фізичного розвитку. З діагностичною метою враховують динаміку щотижневих вимірювань обводу голови дитини, результати додаткових досліджень (нейросонографії, люмбальної пункції, реоенцефалографії, електроенцефалографії, комп'ютерної томографії), огляду очного дна (виявлення застійних явищ). Лікування важливо починати при виявленні розширення шлуночків під час нейросонографії до появи клінічних ознак патологічного збільшення розмірів голови. Консервативну терапію цієї вади поєднують з

хірургічним втручанням за показаннями. У разі постінфекційного походження вона включає протизапальні засоби (антибіотики), а далі на етапі реабілітації – розсмоктувальні препарати (алоє, лідаза) і ті засоби, що стимулюють обмін речовин у нервовій системі (вітаміни групи В, глютамінова кислота, ноотропи – при відсутності протипоказань). Нормалізацію ліквородинамічних порушень здійснюють дегідратаційними препаратами (магнезіально-цитралева мікстура, діакарб чи салуретики в поєднанні з препаратом калію і т. ін.). Дозування вищезгаданих засобів наведено в підрозділі “Перинатальні ураження ЦНС”. Відсутність ефекту від консервативної терапії визначає потребу в хірургічному втручанні, яке повинно бути максимально раннім і полягати в ліквідації обструкції та створенні додаткового відтоку ліквору. Перебіг і прогноз гідроцефалії залежать від віку пацієнта, в якому йому проведено шунтування. Стосовно диспансеризації дітей з уродженою гідроцефалією обов’язково повинні бути передбачені заходи профілактики інфекційних захворювань (зменшення кількості контактів, елементи загартування, санація вогнищ інфекції, загальнозміцнювальні засоби, імуномодулятори). Медико-генетичне консультування – ризик повторного виникнення вади складає близько 3 % після народження двох дітей. Профілактика і пренатальна діагностика народження дітей з гідроцефалією ґрунтуються на даних масового УЗ-скринінгу вагітних жінок у термін до 24 тижнів внутрішньоутробного розвитку. В разі виявлення цієї вади у плода в термін до 24 тижнів гестації є підстави для вирішення питання про дострокове переривання вагітності за медичними показаннями.

3. *Синдром Денді–Уолкера* – вада розвитку ЦНС, при якій виявляють різке збільшення IV шлуночка через утруднений відтік ліквору у зв’язку з атрезією центрального отвору Мажанді й бічних отворів Лушка, що з’єднують цей шлуночок мозку із субарахноїдальним простором. Діагностичною тріадою морфологічних ознак цієї вади є кістозне розширення IV шлуночка, внутрішня гідроцефалія та аномалія мозочка. Етіологія вади гетерогенна. ТТП складає 3-4 тижні

ембріогенезу. Клінічно вада проявляється ознаками внутрішньочерепної гіпертензії і мозочкових розладів, можливі розумова відсталість і рання смерть таких хворих. Рентгенологічно (знімок черепа у 2-х проекціях) виявляють збільшення об’єму задньої черепної ямки і пальцеві втискання на внутрішньому склепінні. При УЗД (нейросонографії) і комп’ютерній томографії в задній черепній ямці відмічається ехонегативна кістозна структура, що сполучена з IV шлуночком, черв’як мозочка не визначається. Лікування вади полягає в поєднанні консервативної терапії (протизапальної, дегідратаційної і розсмоктувальної) з хірургічною корекцією – накладанням вентрикулоперитонеального шунта. Прогноз залежить від вираженості симптомів, тяжкості клінічних проявів, своєчасності й ефективності терапії. Медико-генетичне консультування – ризик для сібсів невеликий. Пренатальну діагностику проводять при масовому УЗ-скринінгу вагітних жінок з виявленням збільшення розмірів IV шлуночка у плода.

4. *Мікроцефалія* – зменшення розмірів черепа і мозку, при якому обвід голови більше ніж на 2 стандартних відхилення нижчий норми. Популяційна частота вади коливається в межах від 0,5 до 1,0 випадку на 1000 новонароджених. Етіологія її різноманітна. Розрізняють істинну мікроцефалію (генетично обумовлену), вторинну (розвивається в результаті органічного ураження мозку різної етіології – внутрішньоутробна інфекція, гіпоксія, пологова травма, токсичний вплив на плід і под.) та мікроцефалію як одну з ознак хромосомних, генних та неспадкових синдромів множинних вад розвитку. Клініка вади проявляється з народження. Дитина має особливий зовнішній вигляд: виражена диспропорція між лицевим і мозковим черепами, головою і тулубом; голова звужена догори, лоб низький, виступають надбрівні дуги, вуха великі й наявні чисельні стигми дизембріогенезу (високе піднебіння і т. д.). У більшості хворих відмічається затримка розумового розвитку. Виділяють два психопатичні варіанти клінічного перебігу цієї вади: торпідний (діти мляві, малорухомі, байдужі) та еретичний (хворі надзвичайно рухомі, проте мають нестійку здатність до

концентрації уваги). При виражених формах мікроцефалії відмічається різноманітна неврологічна симптоматика (спастичні парези і паралічі, судомний синдром, затримка статомоторних функцій і т. д.). У разі смерті хворих на автопсії виявляють зменшення розмірів і маси мозку, недорозвиток і неправильну будову великих півкуль при порівняно нормальній будові стовбурових відділів і мозочка; при вторинних формах можливі кістозні порожнини, вогнища крововиливів і звапнення. Діагностика мікроцефалії не викликає ускладнень. Лікування проводять диференційовано разом із психоневрологом. При первинних формах хвороби показані седативні засоби, препарати, що покращують обмін речовин у мозковій тканині, психолого-педагогічні заняття, виховні заходи, що значно підвищують психосоціальну адаптацію таких хворих. При вторинних формах мікроцефалії призначають дегідратаційні, протисудомні засоби, масаж, а за відсутності судом – і нейротрофічні препарати. Прогноз залежить від форми вади, ступеня розумової відсталості, наявності й характеру неврологічної симптоматики. Усі хворі підлягають диспансерному спостереженню невролога і генетика. Медико-генетичне консультування – при істинній формі вади ризик повторного народження хворої дитини становить 25 %, при інших формах він невеликий. Пренатальну діагностику проводять у системі масового УЗ-скринігу вагітних жінок з виявленням мікроцефалії у плода.

5. *Закрите розщеплення дужок хребців (spina bifida occulta)* – аномалія розвитку хребта, що характеризується незарощенням дужок хребців, рідше дефектом тіл хребців, частіше на рівні V поперекового чи I крижового хребця; при цьому грижового випинання немає, а дефект закритий незміненими м'язами і шкірою. Клінічно аномалія може не проявлятися, її діагностують випадково при рентгенологічному дослідженні хребта. Рідко така вада супроводжується мієлодисплазією. Спостерігаються одно- чи двобічні локальні атрофії м'язів ніг, деформації стоп, слабкість сфінктерів сечового міхура, порушення чутливості в ділянці промежини, випадання ахілового рефлексу. Діагноз вста-

новлюють на підставі результатів рентгенологічного дослідження хребта. Лікування аномалія не потребує за умови відсутності неврологічних порушень. Прогноз залежить від вираження симптомів вади. Медико-генетичне консультування – ризик для сибсів невеликий.

6. *Спинномозкова грижа* належить до дефектів невральної трубки та є поєднаною уродженою вадою спинного мозку і хребта, що клінічно проявляється грижовим випинанням спинного мозку і його оболонки (менінгомієлоцеле) в дефект хребетного каналу. Грижове випинання може бути утворене лише оболонками спинного мозку і заповнене спинномозковою рідиною. Частота цієї вади складає в середньому 0,27-0,62 випадку на 1000 новонароджених. Етіологія її мультифакторіальна. Причому в етіології спинномозкової грижі генетична компонента становить до 20 %. ТТП – від 17-го до 30-го дня ембріогенезу. Оперативне втручання в цей термін у вагітних жінок може призводити до формування дефектів невральної трубки (аненцефалій, спинномозкових гриж і т. ін.). Клінічно грижове випинання проявляється у дитини відразу після народження. Найчастіше воно локалізується в поперековому і попереково-крижовому відділах хребта (60-75 % випадків), рідко – в шийному відділі (2-7 %). Це випинання виглядає як пігментований, округлий чи довгастої форми утвір синюшного забарвлення із стоншеною, часто мацерованою шкірою у зв'язку з ліквореєю, що може ускладнюватися вторинним менінгітом. Якщо в грижове випинання потрапляє тканина спинного мозку (*менінгомієлоцеле*), то у всіх хворих спостерігається груба неврологічна симптоматика – в'ялий парализ чи паралегія ніг з вираженими атрофіями м'язів і трофічними розладами (ціаноз, зниження температури шкіри, набряк, виразкування і т. ін.). Відмічаються повне зникнення чутливості нижніх кінцівок, вторинні деформації, особливо стоп, нетримання сечі й калу. Неврологічна симптоматика мінімальна чи відсутня, якщо в грижове випинання потрапляють лише оболонки спинного мозку без самої його тканини (*менінгоцеле*). Спинномозкова грижа може поєднуватися з гідроцефалією, уродженим вивихом стегна,

рідше – з іншими вадами. При ізольованій формі цієї уродженої вади інтелектуальний розвиток дитини в більшості випадків нормальний. Діагностика аномалії нескладна. Рентгенологічно уточнюють характер дефекту остистих відростків і дужок хребців (*spina bifida posterior*), а також дефект розвитку тіл хребців (*spina bifida anterior*). Інформацію про стан головного мозку отримують за даними нейросонографії, а за показаннями проводять комп'ютерну томографію. При підозрі на хромосомну патологію (пренатальна гіпоплазія, множинність аномалій і стигм дизембріогенезу, особливості дерматогліфіки) необхідно каріотипувати хворого. Лікування перш за все спрямоване на ліквідацію ліквореї шляхом накладання спеціальної пов'язки з емульсією, що містить антибіотики чи сульфаніламід. У перші тижні життя показано нейрохірургічне втручання, яке, проте, не ліквідує неврологічну симптоматику. На різних етапах консервативного і хірургічного лікування проводять антибактеріальну терапію. У післяопераційний період необхідна тривала реабілітація (покращання трофіки паретичних кінцівок, масаж, вітаміни групи В, фізіопроцедури). Прогноз залежить від ізольованості й локалізації ураження, гнійних ускладнень, психічно-фізичного розвитку, догляду і в цілому досить серйозний. Хворі є інвалідами з дитинства. Медико-генетичне консультування – ризик для сібсів складає 5 %, якщо в сім'ї одна хвора дитина, і 12 %, коли двоє дітей. Пренатальну діагностику здійснюють у двох напрямках. Перший – УЗ-скринуючі дослідження вагітних жінок масові (в термін 16-24 тижні), а при їх недоступності – селективні (за такими факторами ризику, як токсикоз I половини і загроза переривання в II триместрі вагітності, ознаки внутрішньоутробної гіпотрофії, професійні шкідливості у батьків, оперативні втручання у вагітної в I триместрі). Другий – цілеспрямована допологова діагностика за даними медико-генетичного обстеження сім'ї (хворі сібси, батьки, родичі), яка включає визначення вмісту  $\alpha$ -фетопротеїну в крові вагітної при терміні 14-16 тижнів і амніотичній рідині й ехоскопічне дослідження плода, а при необхідності – його каріотипування.

7. *Черепно-мозкова грижа* – грижове випинання в ділянці дефекту кісток черепа. Частота вади невелика і складає 0,08-0,24 випадку на 1000 новонароджених. Етіологія аномалії гетерогенна. Черепно-мозкова грижа може бути ізольованою вагою, проявом множинних аномалій розвитку, входить до складу системного ураження ЦНС. ТТП – до 4-го місяця внутрішньоутробного розвитку. Морфологічно розрізняють два основних варіанти цієї вади: а) *менінгоцеле* (вмістом грижового мішка є лише спинномозкова рідина); б) *менінгоенцефалоцеле* (в грижовий мішок потрапляє той чи інший відділ головного мозку). Розміри дефекту можуть бути від невеликих отворів, що не змінюють нормальну конфігурацію голови (*cranium bifidum occultum*), до значних, в які потрапляє велика частина головного мозку. Локалізується грижа зазвичай у місцях з'єднання кісток черепа: між лобними кістками, біля кореня носа, між тім'яною та скроневою кістками і под., найчастіше по серединній лінії. Клінічні прояви черепно-мозкової грижі залежать від її локалізації, форми, розвитку вторинного інфікування. При менінгоцеле клінічна картина сприятливіша, при енцефаломенінгоцеле часто відмічаються тяжкі неврологічні порушення. У разі локалізації грижі в потиличній ділянці в період новонародженості можливі розлади життєво важливих функцій: ссання, ковтання, дихання. При локалізації дефекту в ділянці решітчастої кістки грижа розміщується інтраназально і викликає дихальні розлади у зв'язку з порушенням носового дихання. Діагностику аномалії проводять на підставі зовнішнього огляду дитини і рентгенологічного дослідження черепа. Лікування черепно-мозкових гриж нейрохірургічне. Поряд із цим, виконують симптоматичну терапію (дегідратаційну, антибактеріальну, імунотерапію). У відновний період показані розсмоктувальні засоби і препарати, що покращують обмін речовин у нервовій тканині.

Прогноз визначається локалізацією і розмірами дефекту, характером грижового випинання. При менінгоцеле може бути сприятливим.

Медико-генетичне консультування повинно враховувати, що такі аномалії слід



розглядати як складову частину комплексу дефектів невральної трубки, і давати відповідні цій групі оцінки ризику. Пренатальна діагностика полягає в добрій візуалізації черепно-мозкових гриж при УЗД плода в системі масового УЗ-скринінгу вагітних жінок.

*УВР обличчя – уроджені незарощення верхньої губи і/чи піднебіння.* Це один із найпоширеніших уроджених дефектів у популяції дитини. Загальна частота всіх їх варіантів у середньому складає 1 випадок на 1000 новонароджених. Частіше уражаються хлопчики, ніж дівчатка. У більшості хворих етіологія вад мультифакторіальна, а виникають вони як результат порушення зарощення піднебінних відростків і відростків обличчя в ранньому ембріогенезі (ТТП – до 7-8 тижня). Крім ізольованих форм, близько 1/2 випадків цих аномалій входять до складу хромосомних хвороб і симптомокомплексів понад 60 синдромів множинних вад розвитку. В 90 % випадків поява таких аномалій – спорадична.

1. *Незарощення верхньої губи (хейлосхіз, “заяча губа”)* – незарощення м'яких тканин, що проходить з боку від фільтра. Воно може бути одно- або двобічним, а також повним, неповним (частковим) і прихованим (підшкірним чи підслизовим). У дітей з прихованим незарощенням губи неперервність шкіри та слизової оболонки збережена, відзначається незарощення м'язового шару. Під час об'єктивного дослідження виявляється втягнутість шкірних покривів. У разі неповного незарощення тканини збережені біля основи носа, на інших ділянках губа розділена на два фрагменти. Для повного незарощення характерним є роз'єднання всіх тканин губи на всьому протязі на два фрагменти.

2. *Серединне (передпіднебінне) незарощення верхньої губи* спостерігається по середній лінії і супроводжується вуздечкою та діастемою. Це дуже рідкісна аномалія (ізолювана чи поєднується з важчими вадами, наприклад щелепно-лицевим дизостозом).

3. *Незарощення піднебіння (палатосхіз, “вовча паща”)* буває повним (щілина в м'якому і твердому піднебіннях), частковим (у м'якому чи твердому піднебінні), серединним, одно- або двобічним, наскрізним чи

підслизовим. Популяційна частота незарощення піднебіння в середньому складає 0,4-0,48 випадку на 1000 новонароджених. Може бути ізольованим дефектом чи входити до складу комплексів множинних вад розвитку. Медико-генетичне консультування – при ізольованому незарощенні піднебіння ризик для сибсів становить 1,8 %, для 2-х хворих дітей у сім'ї – 8 %, а для дітей пробанда – 6,2 %. Пренатальна діагностика спорадичних ізольованих форм вади в системі масового УЗ-скринінгу є складною; під час цілеспрямованого дослідження допологове виявлення аномалії при ехографії плода в пізні строки можливе, проте особливого значення для тактики не має.

4. *Наскрізне незарощення верхньої губи і піднебіння (хейлогнатопалатосхіз)* – має місце широке сполучення між порожнинами носа і рота, що різко ускладнює ссання, ковтання, а в подальшому розвитку дитини – її мову. Вада може бути одно- чи двобічною і супроводжується деформацією крил носа, викривленням носової перегородки, порушенням прикусу, аномаліями зубів. Популяційна частота цієї аномалії складає 0,48-0,73 випадку на 1000 новонароджених. Вада може бути ізольованим дефектом чи входити до складу комплексів множинних вад розвитку різного походження. Мова у таких дітей розвивається пізніше, вона спотворена, інколи не доступна для розуміння. Це зумовлює затримку розумового та психічного розвитку дитини. Тому таких дітей повинні спостерігати багато фахівців. У перші години і дні життя малюка необхідно вирішити питання годування, яке слід здійснювати за допомогою м'якої соски з великим отвором або з ложечки. Положення дитини при цьому повинно бути напіввертикальним. Для дитини доцільно виготовити захисну пластинку – обтуратор, за допомогою якого розділяють носову та ротову порожнини. Медико-генетичне консультування при незарощеннях верхньої губи і піднебіння встановлює ризик від 0,07 (якщо батьки здорові й у сім'ї вже є здоровий хлопчик) до 28,15 % (для хлопчика – якщо обоє батьків хворі й у сім'ї вже є три хворі дівчинки). Лікування незарощень оперативне і залежить від загальносоматичного стану дитини та виду незарощення. Опе-

ративне лікування на губі можна проводити в перші доби після народження. Протипоказаннями до ранньої пластики губи у новонароджених є пологова травма, асфіксія, гнійно-запальні процеси. На сьогодні оптимальним для пластики губи є вік 3-6 місяців (при однібічних дефектах – 2,5-3,0 місяці, при двобічних – 5-6 місяців), її результати в цьому віці кращі, ніж у період новонародженості. Післяопераційну рану залишають без пов'язок для уникнення мацерації шкіри. Годувати дитину в післяопераційний період починають через 2-3 год після наркозу або через 1-2 год після місцевої анестезії. Для попередження запальних процесів внутрішньом'язово призначають антибіотики. Щоденно проводять туалет рани. Шви знімають на 6-8 добу після операції, і чим швидше їх знімають, тим кращий косметичний ефект. Лікування уроджених незарощень верхньої губи і піднебіння проводять за допомогою двох операцій – на губі (хейлопластика) та піднебінні (ураностафілопластика). Оптимальні терміни виконання оперативного втручання – у віці 2-3 років – зумовлені необхідністю соціальної та медичної реабілітації дитини. Незарощення піднебіння до 6 місяців корегують обтуратором, після цього проводять пластичні операції у віці 3-6 років. Крім хірургічної корекції, діти з різними видами незарощення потребують систематичного спостереження і лікування не лише педіатра чи сімейного лікаря, але й логопеда, психоневролога, ЛОР-лікаря та, за необхідністю, інших спеціалістів.

5. *Серединне незарощення обличчя аномаліа* (фронтоназальна дисплазія, назальне незарощення, подвійний ніс) – повний чи покритий шкірою повздовжній дефект спинки носа, іноді такий, що переходить на альвеолярний відросток і чоло. Популяційна частота цієї вади складає 1 випадок на 80 000-100 000 дітей. Тип успадкування не відомий, більшість випадків спорадичні, хоча описані й сімейні. В основі аномалії лежить зупинка розвитку вентральних відділів 1-ї зябрової дуги, зокрема носової капсули. ТТП – до початку 6-го тижня ембріогенезу. Основні діагностичні ознаки синдрому: істинний очний гіпертелоризм, широке перенісся, серединне незарощення носа. Клінічно, залежно від ви-

раження незарощення кісток черепа, розрізняють три ступені цієї вади, зокрема: I ступінь – гіпертелоризм, широке перенісся і приховане незарощення носа із роздвоєнням його кінчика чи без нього; II ступінь – гіпертелоризм, широке перенісся і відкрите незарощення носа, губи (та піднебіння), III ступінь – тотальне незарощення носа, відсутність його крил, деформація очниць. Інколи аномалія супроводжується брахіоцефалією, мікрофтальмією, епікантом, колобомою повік, катарактою, низько розміщеними вушними раковинами, крипторхізмом чи вадами розвитку ЦНС. У 1/5 хворих відмічається неглибока розумова відсталість. Лікування аномалій I-II ступенів проводять шляхом хірургічної корекції. Прогноз для життя при III ступені аномаліаду – несприятливий. Медико-генетичне консультування – ризик невеликий, проте хворі рідко мають дітей. Пренатальна діагностика шляхом ехографії плода може верифікувати II-III ступені аномаліаду, подальша тактика ведення вагітності залежить від прогнозу при даній ваді.

*УВР дихальної системи* у дітей, особливо раннього віку, є однією з найскладніших проблем сучасної дитячої пульмонології у зв'язку з нелегкою їх діагностикою, численністю уражень бронхів і легенів. Ця група аномалій розвитку нерідко стає основою для формування хронічних неспецифічних запальних бронхолегеневих захворювань у дітей, поширеність яких серед дитячого населення коливається від 0,6 до 1,5 %. Загальна частота УВР дихальної системи складає в середньому 0,401 випадку на 1000 новонароджених. Етіологія їх мультифакторіальна. УВР дихальної системи можуть бути ізольованими, системними і входити до складу множинних вад.

**Класифікація вад розвитку дихальної системи (Рачинський С.В., 1987):**

1. Вади розвитку, пов'язані з недорозвитком бронхолегеневих структур: агенезія, аплазія, гіпоплазія легенів.

2. Вади розвитку стінки трахеї і бронхів.

А. Розповсюджені вади розвитку стінки трахеї і бронхів:

а) трахеобронхомегалія (синдром Муньє-Куна);

б) трахеобронхомаляція;

- в) синдром Вільямса–Кемпбела;
- г) бронхомаляція;
- д) бронхіолоектатична емфізема.

Б. Обмежені вади розвитку стінки трахеї і бронхів:

- а) уроджені стенози трахеї;
- б) уроджена лобарна емфізема;
- в) дивертикули трахеї і бронхів;
- г) трахео-бронхостравохідні нориці.

3. Кісти легенів.

4. Секвестрація легені.

5. Синдром Картагенера.

6. Вади розвитку легеневих судин:

а) агенезія і гіпоплазія легеневої артерії та її гілок;

б) артеріовенозні аневризми і нориці;

в) аномальне впадання легеневих вен (транспозиція легеневих вен).

Нижче наведено найбільш типові форми вад розвитку дихальної системи у дітей:

1. *Синдром Мунье–Куна* – уроджена системна аномалія трахеї і бронхів з їх значним розширенням (трахеобронхомегалія) внаслідок недорозвитку (рідше дегенерації) хрящових еластичних і м'язових структур трахеобронхіального дерева. Популяційна частота цієї вади при ізольованій формі складає менше 1 випадку на 100 000 новонароджених, при вторинній (набутій чи на тлі інших синдромів) вона дещо більша. Точних даних щодо популяційної частоти аномалії в літературі немає. Етіологію вади не вивчено. Клінічно синдром проявляється бітональним подразнювальним кашлем, часто виснажливим, ознаками рецидивного трахеобронхіту, бронхоектазів. При нашаруванні хронічної інфекції мають місце виділення гнійного харкотиння, постійні вологі різнокаліберні й сухі хрипи в легенях, ознаки дихальної недостатності, субфебрилітет, відставання дитини у фізичному розвитку, можливі кровохаркання. Заключний діагноз встановлюють за допомогою рентгенологічного і бронхологічного досліджень. При бронхоскопії виявляють значне розширення просвіту трахеї і/чи бронхів; можливі випинання (дивертикули) в проміжках між напівкільцями і в мембранозній частині трахеї; задня стінка трахеї пролабує; визначають розповсюдженість і ступінь вираження (катаральний, гнійний, катарально-гнійний) ендобронхіту. Бронхо-

графія підтверджує отримані при бронхоскопії зміни. Лікування полягає у проведенні консервативних заходів (покращання дренажної функції трахеї і бронхів; при інфекції в дихальних шляхів – антибактеріальна терапія, загальнозміцнюючі засоби; дихальна гімнастика) та хірургічної корекції (оперативне видалення окремих дивертикулів і т. ін.). Прогноз залежить від того, в якому віці з'явилися клінічні прояви цієї вади (чим раніше, тим гірший прогноз), від наявності й характеру супровідної патології, нашарування інфекції, тобто в цілому він варіабельний. Медико-генетичне консультування і пренатальна діагностика синдрому Мунье–Куна спеціально не розроблені та здійснюються в межах загальної тактики.

2. *Синдром Вільямса–Кемпбела* – уроджена системна вада у вигляді генералізованого недорозвитку хрящової тканини сегментарних і субсегментарних бронхів 3-8 порядків з наступним вторинним формуванням бронхоектазів, переважно симетричних, у нижніх частках легенів. Популяційна частота синдрому точно не відома, проте захворювання зустрічається рідше 1 випадку на 100 000 новонароджених. Частіше хворіють хлопчики. Етіологія – уроджене походження синдрому доведено, передбачається його автосомно-рецесивний тип успадкування. Суть дефекту полягає в морфологічній відсутності чи недорозвитку хрящових кілець у стінці бронхів, що призводить до їх дискінезії – надлишкового розширення під час вдиху і звуження на видиху. Це послаблює дренажну функцію бронхів, де легко виникає вторинно-запальний хронічний процес, аж до формування бронхоектазів і пневмосклерозу. Основними діагностичними ознаками синдрому є: прогресуюча бронхіальна обструкція, хронічна бронхопульмональна інфекція і характерні зміни при бронхологічних методах дослідження. У 1/2 дітей перші ознаки хвороби розвиваються в грудному віці. Дебют її часто нагадує важку форму пневмонії (задишка, ціаноз, кашель з виділенням харкотиння), проте наявність стійкого бронхообструктивного компонента, рецидивний перебіг, дисоціація між давністю хвороби (анамнез короткий) і вираженням симптомів хронічної гіпоксії та інтоксикації

(відставання у фізичному розвитку, кісткові деформації у вигляді “скелець годинника”, “барабанних паличок”) дозволяють запідозрити УВР бронхолегеневої системи. На рентгенограмах виявляють розповсюджене підсилення і деформацію легеневого рисунка, здуття тканини легені, можливі невеликі порожнисті утвори. На спірограмах наявні ознаки вентиляційних порушень (III-IV ступенів) за обструктивно-рестриктивним типом. При бронхоскопії відзначають дифузний гнійний ендобронхіт, у дорослих – втрату хрящового каркаса крупних бронхів. При бронхографії, яка має вирішальне значення в діагностиці вади, виявляють двобічні кістоподібні розширення в бронхах середнього калібру. Лікування хворих із синдромом Вільямса–Кемпбела – консервативне. Призначають антибактеріальні препарати згідно з чутливістю до них висіяної мікрофлори (як правило, це гемофільна паличка чи її поєднання з пневмококом), муколітичні й бронхолітичні засоби, постуральний дренаж, вібромасаж, лікувальну фізкультуру; в разі формування легеневого серця – кардіотрофічні засоби і серцеві глікозиди (під контролем ЕКГ). Прогноз відносно сприятливий. Медико-генетичне консультування і пренатальну діагностику не розроблено.

3. *Гіпоплазія легенів* – одночасний недорозвиток бронхів і легеневої паренхіми. Популяційна частота вади, за даними літератури, складає 0,55 випадку на 1000 новонароджених. Гіпоплазія легенів може бути первинною і вторинною, простою і кістозною, одно-, дво- і багаточастковою. Вторинна розвивається при: зменшеному об’ємі грудної порожнини (діафрагмальні грижі, гідроторакс, дисплазія грудної клітки), обструктивних ураженнях респіраторного тракту і судинних легеневих аномаліях, перебізі вагітності з вираженим маловіддям.

*Проста гіпоплазія легенів* значно частіше спостерігається у немовлят, які вмерли в перинатальний період, ніж у дітей більш старшого віку. Популяційна частота аномалії складає 1 випадок на 20 000 новонароджених. Клінічні прояви досить варіабельні (від асфіксії до безсимптомного перебігу) і залежать від розповсюдженості й вираження гіпоплазії. У дітей більш старшого віку

клінічна симптоматика визначається схильністю гіпоплазованої тканини легені до інфікування, зокрема відмічаються: кашель з відходженням харкотиння, послаблені чи зовсім відсутні дихальні шуми над ділянкою ураження; зміщення меж серця в бік недорозвитаної частки легені; відставання дитини у фізичному розвитку. При рентгенографії виявляються зменшення гемотораксу на боці вади, інтенсивне затемнення в цій ділянці, високе стояння купола діафрагми, зміщення серця та органів середостіння в бік гіпоплазованої легені. При бронхоскопії визначається звуження головного бронха і часткових бронхів, що відповідають ваді. При бронхографії контраст заповнює крупні бронхи за відсутності дрібних бронхіальних розгалужень, бронхи дуже близько розміщені один від одного. Лікування аномалії полягає в боротьбі з інфекцією, що нашарувалась, покращанні дренажної функції бронхів і підвищенні загальної реактивності організму. Зрідка (в разі нагноєння) проводять хірургічне втручання.

Прогноз завжди серйозний, діти часто стають інвалідами.

*Кістозна гіпоплазія легенів* (полікістоз легенів) – уроджена вада, при якій, поряд із редуцією респіраторного відділу, наявні кістоподібні порожнини і бронхоектазії. Це одна з найпоширеніших аномалій бронхолегеневої системи, яка складає 60-80 % усіх вад даної системи органів. Популяційна частота її – приблизно 1 випадок на 7000 новонароджених. Етіологія – доведено уроджений генез полікістозу, що розвивається на 2-3 місяці ембріогенезу. Клінічний перебіг сприятливіший, ніж при простій гіпоплазії. Клініка з’являється при нашаруванні інфекції, що можливо вже в ранньому дитячому віці. Одна з основних ознак вади – вологий кашель з виділенням великої кількості харкотиння, зрідка відмічається кровохаркання. Фізикальна картина при цьому характеризується амфоричним диханням, значною кількістю звучних різнокаліберних вологих хрипів, можлива оральна крепітація (в період загострення). Діти, поряд із клінічними проявами дихальної недостатності, відстають у фізичному розвитку. Зміни спірограми у вигляді вентиляційних порушень за обструк-

тивним і/чи рестриктивним типом є неспецифічними. На рентгенограмах (томограмах) виявляються картина фіброателектазу легенів, кістоподібні утвори. При бронхоскопії відмічають значний гнійний ендобронхіт, при бронхографії – деформовані й розширені бронхи, які закінчуються колбоподібними і кулястими порожнинами, що разом нагадують “гроно винограду”. Радіологічне дослідження (сцинтиграфія легенів) у хворих на полікістоз легенів у період накопичення радіофармацевтичного засобу виявляє зменшення в об’ємі відповідних відділів легені, а в період виведення препарату – затримку його виведення на боці ураження. Лікування цієї аномалії досить непросте. Хірургічне втручання обмежується розповсюдженням процесу, тривалістю легеневи змін, формуванням ускладнень. Терапевтична тактика полягає у використанні антибіотиків, проведенні лікувальних бронхоскопій, загальнозміцнювальних заходів. Прогноз гіпоплазії легенів серйозний, залежить від вираження змін, реактивності організму і розвитку ускладнень. Діти з гіпоплазією легенів, як і з іншими УВР бронхолегеневої системи, перебувають під диспансерним спостереженням, у ході якого разом з педіатром (сімейним лікарем) за малюком спостерігають пульмонолог, торакальний хірург та, за потребою, інші спеціалісти. Медико-генетичне консультування та пренатальну діагностику при гіпоплазії легенів не розроблено.

4. *Синдром Картагенера* – уроджена комбінована патологія, якій властива тріада ознак: зворотне розміщення внутрішніх органів (*situs viscerus inversus*), бронхоектази (хронічний бронхіт) і риносинусити. Популяційна частота вади складає 1 випадок на 50 000 новонароджених. Етіологічно синдром належить до генетичних захворювань з автосомно-рецесивним типом успадкування. Основними діагностичними ознаками аномалії є декстракардія чи повне зворотне розміщення внутрішніх органів, рецидивні риніти, синусити, отити і трахеобронхіти (бронхоектази). Поряд із цим, у хворих можливі стигми диспластичності й вади розвитку різних органів та систем, перш за все серця (септальні дефекти, відкрита артеріальна протока, аритмії і т. ін.), скелета (полідактилія,

воронкоподібна грудна клітка, приховане незарощення хребців, вкорочення гомілки), рідше – нирок, ендокринних залоз. Клінічні прояви захворювання (кашель з виділенням харкотиння, рецидивні риносинусити й отити, дихальна недостатність, ознаки хронічної гіпоксії та інтоксикації, відставання у фізичному розвитку і т. д.) формуються ще в ранньому віці (навіть у перші тижні життя), проте не завжди їх правильно трактують. При оцінці родоводу можливе виявлення типових ознак вади у батьків та кровних родичів. Допомагають у діагностиці патології рентгенографія, бронхоскопія і бронхографічне дослідження, аудіограма, електро- й ехокардіографія. Каріотип у хворих із синдромом Картагенера нормальний. Лікування консервативне і полягає у проведенні постурального дренажу, застосуванні муколітиків, антибіотиків (при нашаруванні інфекції), загальнозміцнювальних засобів, фізіотерапевтичних процедур і лікувальної фізкультури. Хірургічне втручання не доцільне. Оперативне лікування бронхоектазів можна здійснювати лише при обмеженому процесі стійкого гнійного характеру на тлі компенсованого мукоциліарного кліренсу, оскільки повне виліковування після операції не настає. Прогноз залежить від віку дитини, об’єму уражень, початку клінічних проявів, нашарування інфекції, розвитку ускладнень. Медико-генетичне консультування – ризик повторного виникнення синдрому для сибсів складає 13 %, передачі захворювання від батьків до дітей не спостерігається. Пренатальна діагностика при масовому УЗ-скринінгу вагітних жінок може виявити декстракардію і зворотне розташування внутрішніх органів у плода.

*УВР органів травлення* – одна з найпоширеніших форм ізольованих і системних аномалій дитячого віку. Загальна частота УВР травної системи складає, за даними літератури, від 1,20 до 2,48 випадку на 1000 новонароджених. Абсолютна більшість цих аномалій має мультифакторіальний генез. Серед найважливіших факторів ризику виділяють: токсикоз I половини вагітності (22,8 %), багатовіддя (8 %), загрозу переривання вагітності, передчасні пологи (16,8 %). Близько 1/2 випадків вад розвитку органів травлення

складають аномалії шлунка і кишечника, приблизно 7 % – аномалії стравоходу, 17,6 % – діафрагмальні грижі, 10,8 % – аноректальні атрезії, 10,4 % – грижі пупкового канатика, 10,4 % – інші вади. Хлопчики уражаються частіше, ніж дівчатка. 1/5 дітей з цією патологією мали масу тіла при народженні менше 3 кг.

### Класифікація УВР органів травлення (Г.І. Лазюк, І.А. Кирилова, 1991):

I. Уроджені вади розвитку кишкової трубки.

A. Вади розвитку стравоходу:

- 1) агенезія, гіпоплазія;
- 2) атрезії і стенози;
- 3) подвоєння;
- 4) гетеротопія.

B. Вади розвитку шлунка:

- 1) агенезія, гіпоплазія (мікрогастрія);
- 2) атрезії і стенози, в т. ч. уроджений пілоростеноз;
- 3) подвоєння;
- 4) вогнищева аплазія м'язової оболонки шлунка;
- 5) гетеротопія тканини підшлункової залози.

B. Вади розвитку дванадцятипалої кишки:

- 1) агенезія;
- 2) атрезія і стенози;
- 3) подвоєння.

Г. Вади розвитку порожньої і клубової кишок:

- 1) агенезія усього кишечника;
- 2) гіпоплазія;
- 3) атрезії і стенози;
- 4) подвоєння;
- 5) гетеротопія слизової оболонки шлунка в порожній і клубовій кишках.

Д. Вади розвитку товстої кишки:

- 1) аплазія, гіпоплазія;
- 2) атрезії і стенози;
- 3) подвоєння;
- 4) вогнищева аплазія м'язової оболонки;
- 5) гіперплазія (уроджений гігантизм);
- 6) доліхосигма (рис. 34);
- 7) доліхоколон.

Е. Вади розвитку прямої кишки й анального отвору:

- 1) ектопія анального отвору;
- 2) уроджені нориці в статеву, сечову си-



Рис. 34. Уроджена аномалія розвитку – доліхосигма.

стеми чи на промежину при нормально сформованому задньому проході;

3) звуження прямої кишки і заднього проходу;

4) атрезії (прості, з норицями, казуїстичні).

II. Уроджені вади розвитку, що пов'язані з порушенням повороту кишечника (синдром Ледда).

III. Уроджені вади розвитку похідних кишкової трубки:

A. Вади розвитку підшлункової залози:

- 1) агенезія (аплазія);
- 2) подвоєння;
- 3) гетеротопія тканини селезінки в підшлункову залозу;
- 4) кільцеподібна (анулярна) підшлункова залоза;
- 5) кістофіброз підшлункової залози (муковісцидоз).

B. Вади розвитку печінки і жовчних ходів:

- 1) агенезія (аплазія) печінки;
- 2) неправильний розподіл на частки (порушення лобуляції);
- 3) подвоєння печінки;
- 4) кістофіброз печінки (як прояв муковісцидозу);
- 5) кісти в печінці;
- 6) атрезія і стенози позапечінкових жовчних ходів;
- 7) аномалії жовчного міхура.

IV. Уроджені вади розвитку судинної системи травного каналу:

- 1) переддуоденальне розміщення v. portae;

2) кістозні лімфангіоми брижі (мезентеріальні кісти; хільозні кісти брижі).

V. Аномалії іннервації травного каналу:

1) ахалазія стравоходу;

2) уроджений агангліоз кишечника (хвороба Гіршпрунга, мегаколон).

Нижче наведено найрозповсюдженіші й клінічно значимі в практиці педіатра (сімейного лікаря) ізольовані та системні вади розвитку органів травлення:

1. *Атрезія стравоходу* – уроджена аномалія розвитку, при якій відмічається повна непрохідність стравоходу. Популяційна частота вади (ізольованих форм) – приблизно 1 випадок на 5000 новонароджених. У хлопчиків виявляється дещо частіше, ніж у дівчаток. Близько 1/2 атрезій стравоходу поєднуються з іншими уродженими аномаліями. Етіологія цієї уродженої вади гетерогенна. ТТП атрезій стравоходу – до 33-го дня внутрішньоутробного розвитку. Одним із факторів ризику є багатовіддя (20 %). Клініка вади виявляється відразу ж після народження: накопичення слизу в глотці, пінисті виділення з рота і носа, напади ціанозу. Важкість стану наростає зі спробами годування дитини. Характерною особливістю даної вади є часте утворення уроджених нориць між стравоходом і дихальними шляхами, тому розвивається аспіраційна пневмонія у зв'язку із закиданням через норицю слини, молока. Оптимальні терміни діагностики – до пологів під час УЗД, що дозволить після пологів не проводити годування таких хворих, а оперувати в перші 12-24 год життя, що попереджує розвиток аспіраційних пневмоній. Діагностику атрезії стравоходу після народження проводять шляхом введення катетера № 8-10 через рот у стравохід на довжину більше 24 см – якщо є атрезія стравоходу, то кінець катетера виходить назад у рот. Можна вводити повітря шприцом через рот (через катетер, введений на 10-12 см у стравохід) – за наявності атрезії стравоходу повітря з шумом виходить через ніс і рот дитини. Для встановлення рівня атрезії виконують рентгенологічне дослідження: наявність повітряного міхура на оглядовій рентгенограмі при цій аномалії вказує на сполучення його нижнього відрізка з трахеобронхіальним деревом, відсутність свідчить про ізольовану форму атрезії. При потребі проводять

контрастне дослідження у вертикальному положенні (як контраст використовують водорозчинні йодні препарати) і відмічають на рентгенограмі чи помірно розширений верхній сегмент стравоходу, що сліпо закінчується, чи норицеподібний хід з нього у трахею. Лікування лише хірургічне, в ургентному порядку. Накладають анастомоз між відрізками стравоходу і ліквідують норицю. Хворий перебуває у відділі інтенсивної терапії і харчується виключно парентерально. Прогноз складний, летальність без операції – 100 %, після втручання – в середньому 60-80 %. Медико-генетичне консультування – ризик для наступних сибсів складає 0,88-0,20 %, для потомства пробанда – до 4 %.

2. *Пілоростеноз гіпертрофічний* (уроджений стеноз пілоруса) – уроджене звуження просвіту пілоричного каналу внаслідок вади розвитку (гіпертрофії і гіперплазії) м'язових волокон пілоруса на тлі локального дефіциту чи дегенеративних змін інтрамуральних нервових клітин. Популяційна частота аномалії, за різними даними, коливається від 0,2 до 4 випадків на 1000 новонароджених. Хлопчики в 4-5 разів хворіють частіше, ніж дівчатка. Етіологію уродженого пілоростенозу не встановлено. Клінічно першим симптомом хвороби є блювання, яке з'являється не відразу після народження (латентний період), а на 2-му і 3-му тижнях життя. Воно відмічається після годування, як правило, не після кожного, "фонтаном", кількість блювотних мас перевищує одноразовий об'єм їжі (що свідчить про застій у шлунку). Під час огляду дитина має ознаки зневоднення за соледефіцитним типом, різного ступеня гіпотрофії при збереженому апетиті; в ділянці епігастрії відмічаються здуття, симптом "пісочного годинника" – перистальтика шлунка, яка починається від лівого підребер'я, а при годуванні розповсюджується вправо. Характерними є закрепи і зменшення частоти сечовиділень. Лабораторні дослідження виявляють анемію, згущення крові (високий гематокрит), гіпокаліємію, гіпохлоремію, метаболічний алкалоз. Найінформативнішою у діагностиці вади є фіброгастроскопія, яка дозволяє виявити властиві пілоростенозу ознаки: точковий отвір у пілорусі; конвенгенцію складок слизової оболонки антрального відділу шлунка в бік звуження пілоруса. При інсуф-

ляції повітря пілорус не відкривається, провести ендоскоп у дванадцятипалу кишку неможливо. При оглядовій рентгенографії у вертикальному положенні дитини відмічається розтягнутий повітрям і рідким вмістом шлунок. Для контрастної рентгеногастрографії застосовують 5 % водний розчин барію на зцідженному грудному молоці в об'ємі одного годування і вводять у шлунок через катетер. Знімки роблять до введення контрасту, через 15-20 хв, а також через 3 і 24 год. Прямими ознаками стенозу пілоруса при цьому будуть: 1) симптом "антрального дзьоба" (контраст заповнює антральну частину шлунка і початковий відділ пілоричного каналу); 2) симптом "вусика" (звуження і подовження пілоричного каналу); 3) симптом "фігурної дужки" (своєрідна інвагінація гіпертрофованого пілоруса в антральний відділ шлунка чи навпаки). Непрямими ознаками пілоростенозу є: 1) наявність рідкого вмісту в шлунку натще; 2) незначна кількість чи відсутність газу в кишечнику; 3) сповільнена евакуація барію із шлунка (наявність контрасту в ньому через 3 і 24 год після введення). Лікування уродженого пілоростенозу – хірургічне (пілоротомія за Фреде-Рамштедтом). У передопераційний період, що триває від 12 год до 2-3 діб, проводять комплексну підготовку хворого, спрямовану на відновлення водно-електролітного балансу, кислотно-лужної рівноваги і підвищення загальної реактивності організму. Прогноз сприятливий при своєчасному виконанні операції. Медико-генетичне консультування полягає у нозологічній діагностиці і клініко-генетичному дослідженні. Пренатальна діагностика ізольованих форм уродженого пілоростенозу особливого значення ні для профілактики, ні для термінів хірургічного втручання не має.

*Доліхосигма* – подовження сигмоподібної кишки без ознак її розширення. Серед осіб, які страждають від хронічних закрепів, цю ваду виявляють у 30-40 % випадків. На сьогодні вважають, що доліхосигма – це аномалія розвитку, на тлі якої може виникати різноманітна клінічна патологія. Клінічні прояви аномалії виникають вже на 1-му році життя і, як правило, збігаються з переведенням дитини на змішане чи штучне вигодовування. У третини хворих вони з'являються у віці 3-6 років. Основні скарги – хронічні стійкі закрепи і пе-

ріодичний біль у животі. Закрепи обумовлені зниженням моторики сигмоподібної кишки, біль – копростазом, метеоризмом, перегином петель кишок, їх частковим заворотом. Пізніше можуть з'являтися злуки і рубці. Блювання буває рідко. Розрізняють компенсовану суб- і декомпенсовану стадії хвороби. Діагностика підтверджується даними іригоскопії (рентгенологічного дослідження товстої кишки). Лікування консервативне і включає заходи, які призначають повторними курсами: 1) дотримання режиму харчування, регулярне насильне очищення кишечника; 2) пероральне (амбулаторно) чи ін'єкційне (в стаціонарі) введення прозерину (чи дибазолу) у віковій дозі протягом 15-20 днів з перервою у 2-3 місяці (краще вводити зранку); 3) електростимуляцію кишечника (краще виконувати в другій половині дня). Хірургічне лікування проводять за суворими показаннями: стійкі, незворотні порушення моторної функції сигмоподібної кишки з ознаками її дилатації. Суть операції полягає в резекції надлишкових петель кишки і ректосигмоїдальної зони. Прогноз сприятливий. Медико-генетичне консультування і пренатальну діагностику не розроблено.

4. *Аноректальні атрезії* – найчисленніша група уроджених аноректальних аномалій, на частку якої припадає 70-85 % усіх хворих, характеризується відсутністю просвіту в кінцевій частині кишкової трубки. Популяційна частота, за різними даними, складає 0,2-0,5 випадку на 1000 новонароджених. Аномалія трапляється у 2 рази частіше у хлопчиків, ніж у дівчаток. Розрізняють: 1) прості форми аноректальних атрезій (1/4 частина всіх випадків) у вигляді атрезії анального каналу, прикритого анального отвору, атрезії *ani et recti*, атрезії *recti*; 2) форми з норицями (близько 2/3 усіх випадків) у статево, сечову систему чи на промежину; 3) казуїстичні форми (поодинокі випадки) – уроджена клоака, атрезія і подвоєння прямої кишки й т. ін. Етіологія цих вад гетерогенна. Ізольовані й системні форми аноректальних атрезій мають переважно мультифакторіальне походження, а в 25 % випадків – це домінуючі мутації. Клінічно при народженні дитини лікар-неонатолог констатує наявність ануса, а в подальшому – відходження меконію. Атрезія без нориць прояв-



ляється симптомами низької кишкової непрхідності, в перші 6-12 год після народження немовля стає неспокійним, погано спить, починає тужитися, при цьому меконій не відходить. Пізніше відмічаються здуття живота, блювота спочатку вмістом шлунка, а далі кишечника. Якщо не надати допомогу дитині, явища непрхідності прогресують, починається блювання, приєднуються ознаки зневоднення і токсикозу, можливий розвиток ускладнень (аспіраційної пневмонії, ентероколіту, перфорації кишечника, перитоніту, від якого немовля гине). Атрезія з норицями характеризується наявністю додаткових отворів, що відкриваються в статевої органи (як правило, у дівчаток) чи сечову систему (майже виключно у хлопчиків), на промежину (як у хлопчиків, так і у дівчаток). Лікування – хірургічне, як правило, термінове. Воно поділяється на паліативне (накладання проти-природного заднього проходу) і радикальне залежно від характеру аномалії, стану дитини і супровідних захворювань. Прогноз при ізольованих формах без нориць зазвичай сприятливий, при системних і множинних ураженнях залежить від нозології вади та інших факторів. Медико-генетичне консультування – ризик для сибсів становить  $(1,28 \pm 0,30) \%$ , для потомства пробанда – 13-14 %. Пренатальна діагностика цієї аномалії є дуже важкою.

5. *Атрезії і стенози жовчовивідних шляхів* – група вад, що зустрічається рідко і супроводжується порушенням відтоку жовчі із жовчовивідної системи: повним – при атрезіях, частковим – при стенозах. Популяційна частота їх складає 1 випадок на 20 000-30 000 новонароджених. Етіопатогенетично розрізняють групу атрезій (стенозів) позапечінкових жовчних ходів і групу вад внутрішньопечінкових жовчних ходів. ТТП для першої групи – до 5-7 тижнів ембріогенезу, їх морфогенез пов'язують із персистенням епітеліальних оклюзій чи порушенням диференціювання печінкового дивертикулу. ТТП для другої групи – 2-й місяць внутрішньоутробного розвитку, в їх походженні важливого значення надають вторинній облітерації жовчних ходів на тлі внутрішньоутробного гепатиту. Не виключена роль генетичного фактора. Клінічно з перших днів життя дитини відмічаються знебарвлені випорожнення, в ряді випадків окремі

порції калу можуть бути забарвленими (часткова, неповна атрезія, проникнення білірубіну з крові в кишечник). Жовтяниця з'являється після народження і в подальшому прогресивно наростає. Сеча інтенсивно забарвлена. При лабораторному дослідженні виявляються пряма гіпербілірубінемія, трансамінази в межах норми. Проте, в міру прогресування хвороби, порушення внутрішньопечінкового кровообігу, застою жовчі, можуть формуватися біліарний цироз печінки і портальна гіпертензія. При цьому з'являються геморагічний синдром, асцит, збільшуються живіт, печінка і селезінка, на передній черевній стінці спостерігається венозна сітка, можливі кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу, шлунка, кишечника. Лікування цих вад – тільки оперативне. Реконструктивні втручання на жовчних протоках дітей потрібно проводити якомога швидше – у віці до 3-5 місяців. Кращих результатів досягають у хворих з атрезією дистальних відділів зовнішніх жовчних проток. Прогноз залежить від результатів оперативного втручання. Медико-генетичне консультування – ризик для сибсів становить 0,92 %. Пренатальну діагностику можна здійснювати за допомогою ехографії плода як при масовому УЗ-скринінгу вагітних жінок, так і при селективному скринінгу.

6. *Ахалазія стравоходу* (ахалазія кардії, кардіоспазм, мегалоезофагус) – захворювання стравоходу, в основі якого лежить аномалія іннервації, що призводить до вторинного розширення і гіпотрофії стінки. Популяційна частота вади невідома, зустрічається рідко. Серед етіологічних факторів передбачаються авітаміноз, емоційний стрес, інфекція різного походження. Уроджений характер вади сумнівний. В основі морфогенезу аномалії лежить вада розвитку нервових сплетень кардіального відділу стравоходу у вигляді зменшення чи повної відсутності гангліозних клітин. Клініка захворювання у дітей характеризується двома основними ознаками: регургітацією і дисфагією. Немовля під час годування чи відразу після нього періодично (не після кожного годування) миттєво починає блювати. У блювотних масах – їжа без ознак шлункового вмісту, кількість її менша, ніж вжита напередодні. Дисфагія у грудних дітей проявляється так: малюк наче

“давиться” під час годування, особливо при вживанні не рідкої, а твердої їжі. Усі ці порушення можуть призвести до схуднення і навіть кахексії. Допомагає у заключній діагностиці аномалії фіброезофагоскопія, а в сумнівних випадках – рентгенографія. Ускладненнями даної патології можуть бути: езофагіт, стискання п.ressurens правого бронха, п.vagus, хронічні бронхолегеневі процеси (в т. ч. бронхіальна астма). Лікування – в основному хірургічне. Прогноз у дітей складний. Медико-генетичне консультування і пренатальну діагностику не розроблено.

7. *Хвороба Гіршпрунга* (мегаколон) – уроджена аномалія розвитку товстої кишки, в основі якої лежить агангліоз (агенезія гангліїв) міжм'язового (ауребахового) та підслизового (мейснерового) нервових сплетень на певних ділянках кишечника і яка характеризується хронічним застоєм кишкового вмісту вище ділянок агангліозу, розширенням ободової кишки з гіпертрофією її стінки. Популяційна частота вади – 0,2 випадку на 1000 новонароджених. Хлопчики хворіють значно частіше, ніж дівчатка. Етіологічно найчастіше генез захворювання розглядають відповідно до критеріїв полігенного успадкування. ТТП – до 10-го тижня ембріогенезу. Пусковим моментом у розвитку хвороби Гіршпрунга є аплазія холінергічних нейронів міжм'язового сплетення, що координує перистальтику кишечника. Розширення кишки розвивається вторинно, і найчастіше ураження захоплює ректосигмоїдальний відділ. У результаті порушення перистальтики кишечника калові маси затримуються над місцем ураження, обумовлюючи розширення вищих відділів, гіпертрофію стінок, для того щоб просунути вміст кишечника через аперистальтичну агангліонарну ділянку. Основні діагностичні ознаки цієї вади – збільшення розмірів живота, стійкі закрепи, розширення товстої кишки. Провідним клінічним симптомом хвороби є відсутність самостійних випорожнень – хронічний закреп, який у більшості дітей триває від народження. З віком, незважаючи на корекцію харчування, закреп постійно прогресує із затримкою до 3-7 днів, випорожнення можливі в основному тільки після клізми. Іншим важливим і постійним симптомом аномалії є збільшення розмірів живота внаслідок метеоризму, за-

тримки калу і газів. Пізніше з'являються ознаки хронічної інтоксикації і мальабсорбції: анемія, гіпотрофія, кишкові дисфункції (парадоксальні проноси), зниження імунологічної реактивності. Ускладнення можуть розвиватися при запізній діагностиці хвороби Гіршпрунга у вигляді непрохідності чи перитоніту на основі перфорації товстої кишки. Допомагають у діагностиці аномалії ректороманоскопія та іригографія, при яких виявляють звужену ділянку в ректоросигмоїдальному відділі, що різко контрастує із супрастенотичним розширенням ободової кишки. Лікування – радикальне (хірургічне у віці 1-3 років – резекція агангліонарної ділянки) і консервативне. Воно спрямоване на підтримання хворого у стадії компенсації чи переведення в цю стадію із стадії декомпенсації. Різноманітним чином (дієта, фітотерапія, клізми) необхідно добиватися регулярного вивільнення кишечника. Застосовують також ЛФК і масаж черевної стінки. За неефективності консервативної терапії показана операція. Прогноз при своєчасній операції, як правило, сприятливий. Медико-генетичне консультування і пренатальна діагностика особливого значення не мають, оскільки строки оперативного лікування визначаються в основному ефективністю консервативних заходів.

*УВР опорно-рухового апарату* в дітей складають близько 1/3 усіх уражень опорно-рухового апарату. Їх популяційна частота складає в середньому 4-6 випадків на 1000 новонароджених. Від 26 до 45 % усіх уроджених аномалій у новонароджених – це вади розвитку опорно-рухового апарату. Частина хворих з уродженими аномаліями скелета гине в антенатальний період, багато дітей з вадами розвитку цієї системи стають інвалідами з дитинства. Відповідно до Міжнародної класифікації і номенклатури конституційних хвороб скелета, виділяють 5 основних груп аномалій скелета: 1) *остеохондродисплазії*, що обумовлені порушенням росту і розвитку хряща та/чи кісток; 2) *дизостози кісток* ізольовані або комбіновані (з втягненням у патологічний процес черепа й обличчя і переважним ураженням хребта чи кінцівок); 3) *ідіопатичний остеоліз* – розплавлення кісток з вторинними деформаціями; 4) *хромосомні аберації* з незвичайними скелетними аномаліями; 5) *первинні метаболічні де-*

*фекти* (порушення обміну кальцію і/чи фосфору, карбогідратного комплексу, ліпідів, аміночи нуклеїнових кислот і металів). Крім того, всі остеохондродисплазії поділяються на ті, що проявляються клінічно до моменту народження, і ті, що проявляються в більш старшому віці. Етіологія групи вад розвитку скелета гетерогенна. У кожному конкретному випадку необхідно проводити клініко-генеалогічний і генетичний аналізи, які дозволяють встановити той чи інший ступінь імовірності походження даного захворювання. Враховуючи велику чисельність вад розвитку опорно-рухового апарату в дітей, які являють собою головним чином проблеми ортопедичного характеру, детально розглядатися ця група уроджених аномалій нами не буде.

Уроджені вади розвитку серця та сечовидільної системи викладено в інших розділах посібника.

**Профілактика** УВР у дітей включає дві групи заходів:

*1 група (масові, загальнодержавні)* – охорона і покращання довкілля. Сюди можна віднести:

1. Припинення ядерних випробувань.
2. Індивідуальні засоби захисту і радіологічний контроль військовослужбовців.
3. Ретельну перевірку щодо мута- і тератогенності отрутохімікатів і пестицидів, ліпідів, харчових барвників і добавок.
4. Звуження кола показань до виконання рентгенологічних досліджень органів малого таза, особливо в дітородному віці, й захист гонад від опромінення при проведенні рентгенологічних досліджень.

#### Література

1. Бадалян Л.О. Детская неврология. – М.: Медицина, 1984. – С. 329-359.
2. Белоусов Ю.В. Гастроэнтерология детского возраста. – Харьков: Консум, 2000. – 528 с.
3. Болезни органов пищеварения у детей: Руководство для врачей / Под ред. А.В. Мазурина. – М.: Медицина. 1984. – 656 с.
4. Козлова С.И., Семанова Е., Демикова Н.С., Блинникова О.Е. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование: Справочник – Л.: Медицина, 1987. – 320 с.
5. Медицина дитинства / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1995. – Т. 3. – С. 116-123, 449-450, 609-659.

5. Покращання умов праці для робітників ряду професій із шкідливими впливами (персоналу атомних електростанцій, рентгенологів і рентгентехніків, осіб, які стикаються з радіоактивними ізотопами, робітників ливарних цехів, хімічних виробництв і под.).

*2 група (індивідуальні)* – попередження народження дитини з будь-якою вадою розвитку в конкретній сім'ї (медико-генетичне консультування). Основними напрямками медичних заходів із профілактики УВР у дітей є такі:

1. Виявлення сімей з дітьми, які мають вади розвитку, їх медико-генетичне консультування, розрахунок ступеня ризику повторного народження дитини з УВР, подальша допологова діагностика.

2. Масовий УЗ-скринінг вагітних жінок з метою ранньої (до 24-25 тижнів вагітності) діагностики вад розвитку в плоді.

3. На тих територіях, де з яких-небудь причин масовий УЗ-скринінг не проводять, необхідно здійснювати цілеспрямовану (селективну) пренатальну діагностику з урахуванням коефіцієнтів значимості факторів ризику.

Ефективність таких профілактичних програм повинна оцінюватися в системі регіонального генетичного моніторингу обласною медико-генетичною консультацією чи аналогічним регіональним центром. Усі випадки УВР потрібно розглядати й аналізувати в медико-генетичному центрі для верифікації повного і точного клініко-генетичного діагнозу. Медико-генетичний центр повинен також визначити програму лікування, оздоровлення і диспансеризації дітей з УВР.

6. Медицина дитинства / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1999. – Т. 1. – С. 453-458.

7. Про затвердження Протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "Дитяча пульмонологія": Наказ МОЗ України № 18 від 13.01.2005 р.

8. Рачинский С.В., Таточенко В.К., Артамонов Р.Г. и др. Болезни органов дыхания у детей: Руководство для врачей. – М.: Медицина, 1987. – 496 с.

9. Резник Б.Я., Запорожан В.Н., Минков И.П. Врожденные пороки развития у детей. – Одесса: АО БАХВА, 1994. – 448 с.

### 3.6. ПЕРВИННІ ТА ВТОРИННІ ІМУНОДЕФІЦИТНІ СТАНИ. МЕТОДИ КОРЕКЦІЇ

Система імунітету, будучи центральною в організмі, регулює взаємодію життєво важливих органів. Імунітет забезпечує і підтримує антигенний гомеостаз. Імунодефіцитні стани (ІДС) можуть мати спадковий або набутий характер. Первинні ІДС викликають особливу увагу дослідників та клініцистів, оскільки вони визначають якість та тривалість життя дитини.

**Поширеність** ІДС серед різних популяцій земної кулі неодноманітна. Це пояснюється різним рівнем імунологічної діагностики зокрема та медичної допомоги в цілому. Окрім того, відсутність єдиних підходів до класифікації ІДС сприяє нечіткості обліку даної патології. Доступні джерела медичної статистики свідчать, що частота ІДС складає приблизно 2 випадки на 1000 новонароджених. У структурі серед дітей із первинними ІДС переважає патологія В-системи (75 %), з меншою частотою діагностують локалізоване ураження Т-ланки.

**Етіологія.** Здебільшого виникає первинний дефект 8, 14, 18, 20 пар хромосом внаслідок генних мутацій або транслокації, транскрипції та делеції хромосом. Генетичний дефект може з'являтися на рівні стовбурової клітини, диференціації Т- і В-лімфоцитів, дозрівання плазматичних клітин або їх кооперації в імунній відповіді у зв'язку з дефектом специфічних рецепторів, молекул адгезії, цитокінів та їх рецепторів, а також генів, які кодують ферменти вторинних внутрішньоклітинних показників. А. Lawton (1986) виділяє такі молекулярно-генетичні дефекти-причини первинних ІДС: 1) делеції генів, що кодують синтез тяжких ланцюгів імуноглобулінів і рецепторів Т-лімфоцитів, хромосомні мутації; 2) мутації, що порушують контакт генів імуноглобулінів і Т-рецепторів; 3) дефекти альтернативного сплайсинга РНК (надмірна вирізка генів, що не кодуються, ферментів під час транскрипції); 4) мутації генів Х-хромосоми, які регулюють диференціювання та дозрівання лімфоцитів; 5) мутації, що викликають втрату антигенів тканинної гістосумісності; 6) мутації, що порушують дозрівання та диференціювання

Т-лімфоцитів у вилочковій залозі; 7) мутації генів, що кодують синтез інтерлейкінів; 8) мутації генів, що контролюють синтез ферментів і компонентів комплементу.

Розвиток молекулярної генетики щоденно доповнює зв'язок між клінічним поліморфізмом та генетичною гетерогенністю ІДС, що поглиблює наші пізнання, але водночас вимагає вдосконалення існуючої класифікації.

**Класифікацію** первинних ІДС систематично вдосконалюють відповідно до останніх досягнень клінічної імунології. Найбільш визнаною є та (Д.В. Стефані, Ю.Є. Вельтіщев, 1996), що узгоджується з останньою, прийнятою робочою групою ВООЗ.

Спадкові первинні форми ІДС:

I. Недостатність гуморальної ланки імунітету (система В-лімфоцитів):

1. Спадкова агаммаглобулінемія (хвороба Брутона).

2. Дисгаммаглобулінемії:

а) загальна варіабельна гіпогаммаглобулінемія;

б) селективний дефіцит Ig A;

в) дефіцит Ig A і Ig G із підвищеним синтезом Ig M (гіпер-М-синдром);

г) дефіцит підкласів Ig G.

II. Недостатність клітинних імунних реакцій (системи Т-лімфоцитів):

1. Лімфоцитарна дисгенезія (синдром Незелофа).

2. Гіпоплазія вилочкової залози та парацитоподібних залоз (синдром Ді-Джорджі).

III. Комбіновані ІДС:

1. Ретикулярна дисгенезія.

2. Спадковий алімфоцитоз, лімфоцитопенія.

3. Синдром "голих лімфоцитів".

4. ІДС з тимомою.

5. Синдром Віскотта-Олдрича.

IV. Порушення в системі інтерлейкінів і кооперації клітин у імунній відповіді.

V. Недостатність системи комплементу.

VI. Недостатність фагоцитозу.

VII. ІДС при спадкових аномаліях обміну.

VIII. Патологія місцевого імунітету.

IX. Малі аномалії імунної системи.

Однак наведена вище класифікація на сьогодні вже видозмінена. Н.Б. Шабалов (2000), керуючись положенням комітету ВООЗ із питань первинних імунodefіцитів (1995), виділяє 5 груп ІДС: 1) комбіновані; 2) переважно антитільні дефекти (недостатність системи В-лімфоцитів); 3) переважно Т-клітинні дефекти; 4) недостатність системи комплементу; 5) дефекти фагоцитозу. Суттєва відмінність даної класифікації полягає в тому, що у групі комбінованих також виділяють ІДС, пов'язані з іншими великими дефектами.

**Загальноклінічні прояви ІДС.** Лікар керується у своїй практиці певними узагальненнями. Тобто, аналізуючи розвиток дитини з моменту народження, він намагається з'ясувати причину окремих відхилень, захворювань та визначити, чи існує між ними зв'язок. А тому при наявності нижченаведених критеріїв слід виключити ймовірність уродженого ІДС:

1) рецидивні та хронічні інфекції дихальної системи, шкіри, слизових оболонок, шлунково-кишкового тракту, яким притаманні генералізація процесу (септицемія), резистентність до лікування;

2) тривалі розлади травлення, затяжні (рецидивні) діареї, синдром мальабсорбції;

3) алергічні реакції I типу (у вигляді екземи, набряку Квінке, алергічних реакцій на медикаменти, введення імунoglobуліну, препаратів крові);

4) незвичні реакції при вакцинації;

5) гематологічні дефіцити (лейкоцитопенія, тромбоцитопенія, гемолітичні й мегалобластичні анемії);

6) автоімунні стани: склеродермія, хронічний гепатит, тиреоїдит, артрити, СЧВ-подібний синдром;

7) пухлини та лімфопроліферативні захворювання.

Наявність в одного хворого декількох критеріїв одночасно значно збільшує ймовірність діагнозу ІДС. Зокрема поєднання затримки росту та прибавки маси тіла, екземи, діареї та гематологічних порушень здебільшого є проявами ІДС. Увагу лікаря повинні привертати повторні (або рецидивні) інфекції, викликані грибами, простішими або незвичними мікроорганізмами. Надалі за типом збудни-

ка можна опосередковано думати про дефіцит клітинної або гуморальної ланки імунітету. Наприклад, виділення мікоплазм, мікобактерій, вірусів, простіших є доказом недостатності Т-ланки імунітету. Натомість В-ланка регулює інактивацію мікробів фагоцитами, а тому персистувальні бактеріальні інфекції доводять некомпетентність гуморального імунітету. Вірогідність діагнозу ІДС зростає за умови, якщо у сім'ї вже були випадки імунodefіциту або смерті дітей у ранньому віці.

**Діагностика.** Клінічна симптоматика ймовірного ІДС є лише першим етапом до встановлення діагнозу, а надалі слід відпрацювати такий алгоритм:

1) кількісний скринінговий аналіз (Т-, В-лімфоцити, гранулоцити, моноцити, імунoglobуліни А, М, G);

2) аналіз ефекторних систем імунітету (комплемент, система фагоцитозу та запальна реакція);

3) загальний аналіз крові (інколи мієлограма);

4) імуногістологічне дослідження біоптатів кишечника при селективному дефіциті Ig A;

5) спеціальні методи дослідження: визначення рівня аденозиндезамінази, пуриннуклеозидфосфорилази еритроцитів (комбіновані або клітинні ІДС); визначення вмісту альфа-фетопротейну в крові (при атаксіях з телеангіектазіями); дослідження хромосом; експресія молекул основного комплексу гістосумісності.

**Недостатність гуморальної ланки імунітету.**

Спадкову агаммаглобулінемію (зчеплену з X-хромосомою агаммаглобулінемію), **хворобу Брутона** описано у 1952 році як форму імунodefіциту.

**Поширеність.** Зустрічається із частотою 1 випадок на 100 000 новонароджених. Хворіють лише хлопчики.

**Етіологія.** Генетичний дефект локалізується на довгому плечі X-хромосоми і полягає в мутації гена цитоплазматичної протеїнкінази (В-клітинної тирозинкінази).

**Клініка.** Перші прояви даного ІДС спостерігаються вже на першому році життя у вигляді рецидивних інфекцій. Діти стражда-

ють від рецидивних отитів, пневмоній, піодермії, що часто завершується розвитком сепсису. При цьому визначається така флора: стафілокок, стрептокок, пневмокок, кишкова паличка, сальмонела, протей, клебсієла, інколи гриби та пневмоцисти. Низька резистентність до бактеріальних агентів у хворих із агаммаглобулінемією Брутона поєднується з більш сприятливим перебігом деяких вірусних інфекцій (кір, краснуха, вірусний гепатит).

У дітей переважно виявляють гіпоплазовані мигдалики, периферичні лімфатичні вузли, печінка і селезінка не збільшуються навіть у розпал гнійної інфекції. Часто хвороба Брутона поєднується з алергічними захворюваннями (екзема, алергічний риніт, бронхіальна астма). У хворих, старших 3 років, діагностують поліартрит, дерматоміозит, злоякісні ретикулярні пухлини.

#### Діагностичними критеріями є:

##### а) клінічні:

– рецидивні інфекції у перші 5 років життя у пацієнтів чоловічої статі; рецидивні бактеріальні інфекції (пневмонії, бронхіти із частотою 2 і більше разів на рік, отити 2-3 рази на рік, хронічний синусит тривалістю більше 1 місяця, резистентний до терапії);

– інвазивні інфекції (сепсис, остеомієліт);

– персистувальні вірусні, паразитарні інфекції;

– гіпоплазія лімфатичних вузлів, мигдаликів;

##### б) імунологічні:

– кількість В-клітин (СД 19+, СД 20+) менша 2 %;

– вміст сироваткових імуноглобулінів: Ig G – менше 2 г/л, Ig M, A, E відсутні або в дуже низькій концентрації;

– функції Т-клітин, фагоцитів, комплементу нормальні.

**Лікування.** Основний метод: довічна замісна терапія імуноглобуліном для внутрішньовенного введення у дозі 400-500 мг/кг кожні 3-4 тижні. Оптимальним вважається досягнення передтрансфузійного рівня сироваткового Ig G – 5 г/л. Контроль за сироватковим Ig G проводять кожні 2 місяці протягом першого року лікування, а потім кожні 6 місяців.

Альтернативний метод: внутрішньом'язове введення імуноглобуліну нормального

людини у дозі 100 мг/кг щомісячно (1 мл/кг 10 % розчину). Одномоментно можна вводити не більше 20 мл.

Додатковий метод: підтримувальна антибактеріальна терапія при наявності частих рецидивів хронічних вогнищ інфекції.

#### Дисгаммаглобулінемії.

**Гіпер-Ig M-синдром** об'єднує групу захворювань, що мають схожу клінічну картину.

**Поширеність** гіпер-Ig M синдрому в структурі ІДС складає 4,7 %.

**Етіологія.** Виділяють гіпер-Ig M-синдром, обумовлений генетичним дефектом внаслідок мутації гена рецептора для СД 40, який забезпечує контакт із В-лімфоцитами через СД 40, що є необхідним для переключення синтезу класів імуноглобулінів. У частини дітей (30 %) експресується аномальний білок, але прояви захворювання будуть менш тяжкими.

Тип успадкування: а) зчеплений із Х-хромосомою (70 %); б) автосомно-рецесивний (30 %).

**Клініка та діагностика.** Типовою характеристикою даного синдрому є знижений вміст Ig M та Ig A у поєднанні з підвищеним рівнем Ig G (від 1,5 до 10 г/л). Клінічна симптоматика представлена гнійно-бактеріальними інфекціями з тяжким перебігом. Крім того, виявляють автоантитіла до тромбоцитів, гранулоцитів, у зв'язку з чим є небезпека виникнення автоімунних захворювань нирок та крові (апластичні, гемолітичні анемії). Гістологічне дослідження лімфатичних вузлів доводить наявність сформованих фолікулів та плазмоцитів.

При автосомно-рецесивному типі успадкування гіпогаммаглобулінемія поєднується з гранулоцитопенією, вміст лімфоцитів, плазмоцитів у крові підвищений, але лімфатичні вузли не мають зародкових центрів. Дослідження кісткового мозку встановлює затримку дозрівання мієлоїдних елементів.

#### Діагностичні критерії:

а) клінічні: – рецидивні бактеріальні й опортуністичні інфекції з першого року життя;

– пневмоцистна пневмонія;

– рецидивна або хронічна діарея;

– апластична анемія;

- нейтропенія;
- лімфаденопатія, спленомегалія;
- підвищена частота злоякісних утворів;
- б) лабораторні:
  - зниження концентрації Ig G менше 2 г/л;
  - підвищення концентрації Ig M;
  - нормальна або збільшена кількість В-клітин;
  - нормальна кількість Т-клітин;
  - нейтропенія.

**Лікування.** Основний метод: трансплантація кісткового мозку. Додаткові методи: підтримувальна антибактеріальна терапія при наявності частих рецидивів хронічних вогнищ інфекції, лікування супровідної патології.

**Селективний дефіцит Ig A** – одна з найчастіших аномалій імунної системи.

**Поширеність** синдрому складає 1 випадок на 300-700 новонароджених.

**Етіологія.** Провідний дефект, що обумовлює ізольований дефіцит Ig A, полягає в порушенні термінальної диференціації В-лімфоцитів. Окрім того, однією з причин можуть бути розлади регуляторних функцій Т-лімфоцитів. Близько 40 % хворих із даним ІДС виявляють антитіла до Ig A, що належать до класу Ig G. За таких умов існує ризик виникнення анафілактоїдних реакцій при переливанні крові. Немає єдиного погляду на тип успадкування, оскільки у хворих з делецією 18 пари хромосом виявляють поєднання дефіциту Ig A з підвищеним рівнем плазматичних Ig M та Ig E і фенотипом HLA-A<sub>1</sub>B<sub>8</sub>. Клінічні прояви дефіциту Ig A можуть бути різними із атаксією та телеангіектазіями; в поєднанні з хромосомними мутаціями; у поєднанні з гіпер-Ig M; малосимптомно, що свідчить про гетерогенну природу імунодефіциту. Ймовірно, дефіцит Ig A успадковується як моногенна ознака, а клінічні прояви поліморфні.

**Клініка та діагностика.** Характерними є: низький рівень Ig A в сироватці крові при фізіологічному вмісті інших імуноглобулінів, природній здатності організму до антитілотворення, незмінених показниках клітинного імунітету. В дітей із даним типом імунодефіциту спостерігаються рецидивні та хронічні захворювання дихальної системи і ЛОР-органів, оскільки при цьому діагносту-

ють дефіцит секреторного і плазматичного імуноглобулінів. За істотного дефіциту Ig A в секретах виникають оптимальні умови для виникнення алергічних та автоімунних захворювань (відкривається шлях для проникнення алергенів та бактеріальних антигенів у тканини, безпосередній контакт з клітинами-ефекторами). Дефіцит секреторного Ig A сприяє спочатку виникненню, а далі поглибленню дисбактеріозу кишечника та запальних захворювань травного каналу. У хворих на алергічні хвороби (бронхіальна астма, atopічний дерматит, екзема) дефіцит секреторного Ig A поєднується з підвищенням рівня Ig A у сироватці. Однак приблизно у 50 % таких хворих спостерігається зниження концентрації Ig A та Ig E.

#### **Діагностичні критерії:**

- а) клінічні:
  - підвищена частота інфекції верхніх дихальних шляхів;
  - алергічні захворювання;
  - автоімунні захворювання;
  - частина пацієнтів не має симптомів;
- б) імунологічні:
  - зниження рівня сироваткового Ig A менше 0,05-0,07 г/л;
  - нормальна кількість у сироватці Ig G та Ig M.

**Лікування** охоплює: терапію алергічних, автоімунних захворювань згідно з існуючими протоколами; при наявності підвищеної частоти інфекції – розширення показань до призначення антибіотиків. Щеплення проводять за календарем, додаткову вакцинацію проти грипу здійснюють щорічно. Протипоказане введення препаратів крові.

**Синдром Луї–Бара** характеризується поєднанням атаксії та інших неврологічних порушень із телеангіектатичними змінами судин склер і обличчя з імунологічною недостатністю. Захворювання передається за автосомно-рецесивним типом успадкування. Патогенетичне обґрунтування отримала гіпотеза про значення спонтанних хромосомних розривів, перебудови 7 і 14 пар хромосом, транслокації 14:14.

**Клініка.** У клініці виділяють ураження нервової системи – випадання функцій мозочка, підкіркових гангліїв, дienceфальної ділянки, а також ураження пірамідних шляхів –

атаксію. Характерними є порушення ходи, сповільнення рухів, гіперкінези, симптоми паркінсонізму, вегетативно-судинної дисфункції. Телеангіектазії представлені дисплазією судин ектодермального типу. В багатьох хворих спостерігаються пневмонії, які в'яло перебігають, з розвитком ателектазів, пневмосклерозу, бронхоектазів. Діагностують гіпоплазію тимуса, лімфатичних вузлів, лімфатичного апарату шлунково-кишкового тракту.

#### Діагностичні критерії:

##### а) клінічні:

- прогресуюча мозочкова атаксія;
- очні та лицеві телеангіектазії (частіше з 4-8 років);
- рецидивні респіраторні інфекції (синусити, отити, пневмонії, бронхіти) дихальних шляхів;

б) лабораторні (у частини дітей старшого віку): зниження рівня Ig A, Ig E, Ig G;

в) у деяких пацієнтів – лімфопенія, зниження відповіді Т-лімфоцитів на мітогени.

**Лікування.** При наявності частих тяжких бактеріальних інфекцій – антибактеріальна терапія (згідно з протоколом).

У разі зниження рівня Ig G менше 2-3 г/л – замісна терапія препаратами імуноглобулінів.

Щеплення проводять згідно з віком, додаткові – проти грипу, менінгококу, пневмококу.

**Загальна варіабельна гіпогаммаглобулінемія (варіабельний імунодефіцит)** – група гетерогенних ІДС, в основі яких лежить порушення здатності В-лімфоцитів трансформуватися в плазмоцити. Загальним критерієм цих недиференційованих синдромів є дефект синтезу антитіл.

**Поширеність.** Це один з найбільш частих первинних імунодефіцитів; зустрічається із частотою 1 випадок на 50 000-200 000 дітей.

**Етіологія.** Імунологічний дефект полягає у порушенні передачі сигналу рецепторами Т-клітин при ідентифікації антигену. Кількість В-лімфоцитів, що несуть маркер СД-19, здебільшого зменшена, але однозначних даних на користь внутрішнього В-клітинного ушкодження немає. Заслуговує на увагу і зниження продукції інтерлейкінів-2.

**Тип успадкування.** Вважають, що раннім формам загальної варіабельної гіпогамма-

глобулінемії притаманний автосомно-рецесивний тип. Однак встановлено успадкування за автосомно-домінантним та Х-зчепленим типами. Більшість вчених розглядає даний імунодефіцит як мультифакторіальне захворювання, а тому питання спадковості потребує індивідуального вирішення в конкретній ситуації.

**Клінічні та діагностичні критерії.** Клінічні прояви варіабельної гіпогаммаглобулінемії припадають здебільшого на ранній дитячий вік. Однак між провідними вченими не існує єдиної думки щодо термінів виникнення клінічної симптоматики, окремі з них вказують на друге-третє десятиліття життя людини. Головними клінічними маркерами є рецидивні чи хронічні мікробно-запальні захворювання легенів, ЛОР-органів, шлунково-кишкового тракту, шкіри. Для хворих характерними є гіперплазія лімфатичних вузлів, лімфоїдно-глоткового кільця, спленомегалія. Висока схильність до захворювання шлунково-кишкового тракту проявляється тривалим, стійким синдромом мальабсорбції, що поєднується із втратою маси тіла, гіповітамінозом, анемією. Пацієнти із загальною варіабельною гіпогаммаглобулінемією часто хворіють на аутоімунні захворювання (ревматоїдний артрит, ідіопатичну тромбцитопенію), у них можуть виникати злоякісні пухлини. Імунологічні характеристики патології полягають у незмінній кількості В-лімфоцитів у периферичній крові. Лімфоцити деяких хворих здатні синтезувати імуноглобуліни, не реагують на антигенну стимуляцію або не секретують імуноглобуліни, здебільшого класу Ig G. Проте рівень інших імуноглобулінів теж знижується (Ig A, Ig M). У деяких хворих механізм секреції імуноглобулінів блокований невідомим фактором, у частини зменшується і загальна кількість В-лімфоцитів.

Виділяють три типи клініко-імунологічних змін при варіабельній гіпогаммаглобулінемії: 1) нормальний рівень В-лімфоцитів, але із виключно мембранними Ig M та Ig G; 2) несекретуючі В-лімфоцити; 3) нормальна кількість або збільшення вмісту В-лімфоцитів з одним, двома або трьома ізотипами Ig.

Недостатність місцевого імунітету у хворих не залежить від концентрації плазматич-



ного рівня Ig A і, ймовірно, пов'язана з порушенням синтезу секреторних імуноглобулінів.

Порушення функції В-лімфоцитів у хворих із загальною варіабельною гіпогаммаглобулінемією полягає і в тому, що не формується специфічний імунітет після вакцинації.

#### Діагностичні критерії:

##### а) клінічні:

- початок рецидивних інфекцій у дорослому віці або у дітей перших 2 років життя;
  - рецидивні бактеріальні інфекції дихальної системи;
  - інвазивні (сепсис, остеомієліт) та паразитарні інфекції;
  - рецидивні й персистувальні вірусні, грибкові інфекції;
  - автоімунні захворювання у 50 % хворих;
  - ураження шлунково-кишкового тракту (неспецифічні загальні захворювання кишечника, синдром мальабсорбції);
  - підвищений ризик виникнення злоякісних новоутворень;
- ##### б) імунологічні:
- виражене зниження рівня двох із трьох основних ізотипів сироваткових імуноглобулінів (А, М, G);
  - нормальна сироваткова концентрація Ig M у 50 % хворих;
  - нормальна або знижена кількість В-клітин;
  - аномалії кількості Т-лімфоцитів та їх функцій у частини пацієнтів.

**Лікування.** Основний метод: довічна замісна терапія препаратами імуноглобуліну для внутрішньовенного застосування.

Додаткові методи: підтримуюча антибактеріальна терапія при наявності частих рецидивів хронічних вогнищ інфекції, лікування інфекційних ускладнень (згідно з протоколом) та супутньої патології.

Щеплення проводять за календарем, крім живих вакцин.

**Транзиторна гіпогаммаглобулінемія немовлят** є однією з форм первинних ІДС. У новонароджених Ig G материнського походження, а час синтезу власних імуноглобулінів обумовлений рядом факторів. Затримка активного синтезу імуноглобулінів у деяких доношених дітей сягає 12-36

місяців життя. Ймовірна причина – затримка становлення хелперної функції. Тип упадкування не встановлено, але даний ІДС частіше зустрічається у сім'ях, де вже були випадки імунодефіцитів. Діагноз стає правомірним після серії визначень сироваткових Ig G та відповіді на вакцинальні антигени.

#### Діагностичні критерії:

##### а) клінічні:

- рецидивні інфекції дихальних шляхів з 6-12 місяців до 3-5 років (рецидивна діарея);
- ##### б) імунологічні:
- зниження рівня Ig G, нормальний або знижений рівень Ig A та нормальний вміст Ig M;
  - нормалізація рівня імуноглобулінів у віці 3-5 років;
  - нормальна кількість В-клітин.

**Лікування:** розширення показань до проведення антибактеріальної терапії, замісна терапія препаратами імуноглобулінів при частих рецидивних бактеріальних інфекціях та рівні Ig G, меншому 2 г/л.

Щеплення проводять за календарем, окрім живих вакцин, додаткову вакцинацію проти грипу здійснюють щорічно.

### Недостатність Т-системи

**Лімфоцитарна дисгенезія** (французький тип імунодефіциту, синдрому Незелофа) – первинний імунодефіцит, при якому спостерігається відсутність клітинної ланки захисту. При цьому діагностують зменшення загальної кількості та якісного співвідношення Т-лімфоцитів, фізіологічний рівень імуноглобулінів основних класів. Захворювання передається за автосомно-рецесивним типом.

Клінічні симптоми лімфоцитарної дисгенезії з'являються в перші місяці життя. При цьому дитина помітно відстає у розвитку, характерні септичні стани із затяжним перебігом, часто грибкової етіології. Дослідження крові встановлює низький вміст Т-лімфоцитів і нормальний рівень сироваткових імуноглобулінів.

Однак недостатність Т-ланки імунітету визначає специфіку ймовірних інфекційних збудників: а) вірусів: герпесу, аденовірусів, ентеровірусів, респіраторно-синцитіального, парагрипу, ротавірусів; б) грибів: кандиди;

в) простіших: пневмоцист, токсоплазм; г) мікобактерії туберкульозу, сальмонели, ешерихії колі. Такий спектр інфекційних агентів викликає затяжний, резистентний до терапії септичний процес, що здебільшого завершується летально.

**Синдром Ді-Джорджі** характеризується уродженою відсутністю вилочкових та паразитоподібних залоз. Імунологічна характеристика його полягає у зниженій кількості лімфоцитів у периферичній крові (до  $1,5 \times 10^9/\text{л}$ ), нормальному рівні сироваткових імуноглобулінів, порушеній диференціації стовбурових клітин у Т-лімфоцити.

Причина виникнення синдрому – внутрішньоутробне порушення диференціації епітелію з затримкою розвитку вилочкової залози. Тип успадкування не встановлено, спостерігається переважання серед хворих дівчаток. Перші ознаки (гіпокальціємія, судоми, кандидоз, інфекції дихальних та сечових шляхів) можуть з'являтися вже у період новонародженості. Часто супровідними симптомами є УВР серця і судин, патологія лицевого відділу черепа, гіпоплазія тимуса. У більшості пацієнтів ( $\approx 90\%$ ) спостерігається делеція 22 пари хромосом.

Впродовж життя у незначній кількості дітей, які вижили, можлива поява фізіологічним шляхом функціональних Т-лімфоцитів. Прогноз за таких умов визначається можливістю корекції вад серця і гіпокальціємії.

#### **Діагностичні критерії:**

##### **а) клінічні:**

- уроджена вада серця (судоми у пацієнтів із гіпокальціємією);
- дисморфічні аномалії обличчя, піднебіння;
- затримка психомоторного розвитку;
- персистувальні вірусні, кандидозні інфекції в перші роки життя;
- автоімунна патологія у старшому віці;

##### **б) лабораторні:**

- лімфопенія в загальному аналізі крові;
- зниження кількості Т-лімфоцитів ( $\text{CD}_3$ );
- гіпокальціємія протягом 3 тижнів і більше.

**Лікування:** корекція гіпокальціємії препаратами кальцію та вітаміну Д, вторинна профілактика вірусних та грибкових інфекцій

(згідно з протоколом). Щеплення проводять за календарем, окрім живих вакцин.

#### **Комбіновані імунодефіцитні стани**

**Спадковий алімфоцитоз** (синдром Гуда) характеризується гіперплазією вилочкової залози внаслідок розростання клітин строми, лімфопенією, низьким вмістом імуноглобулінів у крові. Затримка розвитку тимуса призводить до виникнення імунодефіциту з тимою, якому властива недостатність Т- і В-систем лімфоцитів. Гістологічна структура вилочкової залози відповідає фетальному типу, що доводить зупинку її розвитку.

Розрізняють також синдром Гітлінга – поєднання тяжкого комбінованого імунодефіциту з порушенням синтезу соматотропного гормону, карликовістю, короткими кінцівками. Водночас порушення синтезу соматотропного гормону сприяє гіпоплазії вилочкової залози.

**Синдром “голих лімфоцитів”** – гетерогенна група захворювань, обумовлених дефектом білків, що відповідають за транскрипцію молекул II класу. При цьому кількість Т- і В-лімфоцитів суттєво не змінена, але зменшується популяція Т-хелперів, мають місце порушення клітинного імунітету та синтезу антитіл. Перші клінічні прояви припадають на вік 3-6 місяців. Привертають увагу відставання в рості та розвитку, тривалий синдром мальабсорбції. Серед частих причин респіраторних захворювань домінують респіраторні, а також торпідні вірусні (адено-, герпес-, цитомегаловірусні) й грибкові інфекції.

При синдромі “голих лімфоцитів” описано 5 типів морфологічних змін вилочкової залози, таких, як: тотальна гіподисплазія, часткова дисплазія, дисплазія з нейтрофільною інфільтрацією, гетерогенність клітинних популяцій, пізня фетальна структура тимуса. Гетерогенність комбінованого ІДС спостерігається і на рівні В-лімфоцитів: клітини з мембранними імуноглобулінами не виявляються або вони є у надлишку. Крім того, в окремих хворих відсутній гормон тимопоетин.

**Ретикулярна дисгенезія** – захворювання, яке виникає внаслідок порушення доз-

рівання лімфоїдних та мієлоїдних посередників. Воно характеризується вираженою лімфопенією, гранулоцитопенією, тромбоцитопенією, септичним перебігом інфекційних захворювань. ІДС надзвичайно тяжкий, більшість дітей гине у перші тижні життя.

**Синдром Віскотта–Олдрича** характеризується схильністю до рецидивних і хронічних мікробно-запальних захворювань, екземою і геморагічним синдромом. У таких хворих спостерігаються часті atopічні захворювання, геморагічний діатез, хвороби крові. Патологія проявляється лише у хлопчиків, починаючи з раннього віку. Перші симптоми нагадують симптоматику тромбоцитопенічної пурпури. Імунологічна недостатність обумовлена гіпофункцією вилочкової залози, а також виявляють дефіцит Ig M при нормальному чи підвищеному рівні Ig A, E класів. Діагностують уроджені дефекти тромбоцитів (порушення адгезії, агрегації, зменшення вмісту АТФ у тромбоцитах), тромбоцитопенію. Клінічно провідним є геморагічний синдром. Екзема властивий рецидивний, резистентний до терапії перебіг. У хворих часто зустрічаються пневмонії, отити, піодермія, коліти. Здебільшого діти відстають у фізичному розвитку. Доповнюють клінічний діагноз лабораторні критерії: подовження часу кровотечі, порушення ретракції кров'яного згустка; в мієлограмі – відсутність мегакаріоцитів або наявність дегенеративних форм мегакаріоцитів. Прогноз не сприятливий, діти помирають у віці до 10 років від інфекції та гіпотрофії.

#### **Діагностичні критерії:**

- а) клінічні:
  - рецидивні бактеріальні та вірусні інфекції у дітей чоловічої статі;
  - екзема;
  - автоімунні захворювання (васкуліти, гемолітична анемія, гломерулонефрит);
  - підвищена частота лейкозів, пухлин мозку;
  - підвищена кровоточивість;
- б) лабораторні:
  - уроджена тромбоцитомія;
  - підвищення рівня Ig A та Ig E, зниження Ig M та/або Ig G;

– зменшення кількості й послаблення функції Т-клітин з віком.

**Лікування.** Основні методи: пересадка стовбурових клітин, замісна терапія препаратами імуноглобулінів та підтримувальна антибактеріальна терапія при рецидивних інфекціях (згідно з протоколом).

Щеплення проводять за календарем, окрім живих вакцин, додаткову вакцинацію проти грипу здійснюють щорічно. Обмежують внутрішньом'язові ін'єкції.

#### **Вторинні імунодефіцити**

Вторинна імунологічна недостатність виникає у хворих із вихідною здоровою імунною системою. У них можуть уражатися Т-, В- і фагоцитарна ланки імунітету, можливе їх поєднання, що призводить до зменшення кількості, функції та кооперації лімфоцитів і фагоцитів.

**Класифікація** вторинних імунодефіцитних станів (Е.С. Белозёров и др., 1992):

I. За часом виникнення: 1) антенатальні вторинні ІДС; 2) перинатальні вторинні ІДС; 3) постнатальні вторинні ІДС.

II. За етіологічним фактором:

- 1) протозойні та глистні інвазії;
- 2) бактеріальні інфекції (туберкульоз, сифіліс, пневмококові, менінгококові, стафілококові);
- 3) вірусні інфекції (кір, краснуха, грип, епіпаротит, вітряна віспа, віруси гепатиту, цитомегаловірус);
- 4) розлади харчування (виснаження, порушення кишкового всмоктування, переїдання, ожиріння, авітамінози і т. ін.);
- 5) втрата білка нирками, шлунково-кишковим трактом;
- 6) хвороби обміну речовин (цукровий діабет);
- 7) злоякісні пухлини;
- 8) опіки;
- 9) хронічні хвороби легенів, серцево-судинної, сечовидільної систем;
- 10) стреси, перевтома;
- 11) вік (діти раннього віку; аномалії конституції);
- 12) іонізуюча радіація;
- 13) медикаменти (неоміцин, тетрациклін, стрептоміцин, пеніцилін, левоміцетин, нітрофурані, кортикостероїди, 6-меркаптоурин).

### III. Форми вторинних ІДС:

1) компенсована проявляється підвищеною чутливістю до збудників ГРВІ, пневмоній, піодермій, дитячих інфекцій;

2) субкомпенсована характеризується схильністю до хронізації інфекційних процесів;

3) декомпенсована проявляється розвитком генералізованого інфекційного процесу, викликаного умовно-патогенною флорою, злоякісними новоутвореннями.

Клініка вторинних ІДС представлена 4 основними синдромами: інфекційним, алергічним, аутоімунним та імунопроліферативним. З позицій патогенетичних механізмів виникнення вторинних ІДС, виділяють комбіновані Т- і В-клітинні дефекти, дефекти природних кілерів, макрофагів та гранулоцитів, системи комплементу і тромбоцитів.

Діагностика вторинних ІДС потребує комплексного лабораторно-інструментального дослідження системи, що призвела до ІДС, а також розширеного імунологічного обстеження. Слід зауважити, що імунологічні характеристики під час загострення хронічного інфекційно-запального процесу

не можуть бути вирішальними у підборі лікувальної тактики. Кожний пацієнт потребує імунологічного обстеження у період ремісії, порівняння індивідуальних показників із регіональними. За глибиною зниження показників імунітету виділяють 3 ступені вторинних ІДС:

I ступінь – зниження показників на 15-34 % від норми;

II ступінь – на 35-55 %;

III ступінь – на 65 % і більше.

**Лікування** вторинних ІДС передбачає перш за все терапію основного захворювання. Специфічну імуностимулювальну терапію проводять, за узгодженням з лікарем-імунологом, при II-III ступенях недостатності. Натомість широко застосовують препарати імуномодельючої дії (пентоксил, дибазол, метилурацил, ехінацея, імунал, рибомуніл, IRS-19, імудон і т. д.). Проте особливу увагу звертають на те, що сімейний лікар повинен узгоджувати власні дії з імунологом при вторинних ІДС, оскільки медикаментозна корекція порушень імуногенезу надзвичайно відповідальна.

Диспансеризація, реабілітація (табл. 26).

Таблиця 26

Диспансеризація і реабілітація

Нозологічна форма за МКХ-10	Перебіг або активність патологічного процесу	Обсяг заходів	
		клініко-діагностичних	лікувально-профілактичних
1	2	3	4
Імунодефіцити з переважною недостатністю антитіл	Неактивна фаза	<p>1. Клінічні:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– збір анамнезу хвороби (кількість бактеріальних інфекцій, їх перебіг), вакцинального анамнезу, сімейного анамнезу (генеалогічне дерево);</li> <li>– загальний огляд, оцінка фізичного розвитку за центильною шкалою, фізикальне обстеження 1 раз на 3 місяці.</li> </ul> <p>2. Лабораторні:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– загальний аналіз крові з підрахунком абсолютної кількості лімфоцитів та нейтрофілів 1 раз на 6 місяців;</li> </ul>	<p>1. Режим – спецгрупа з фізкультури, скорочення навчального дня вдома, додаткові вихідні дні (при необхідності).</p> <p>2. Збалансоване харчування.</p> <p>3. Проведення замісної терапії препаратами імуноглобулінів (внутрішньом'язово, внутрішньовенно імуноглобуліни, щомісячно); антибактеріальна терапія: при відсутності замісної терапії (постійно), її недостатній ефективності</p>

1	2	3	4
		<p>– визначення вмісту Ig A, M, G у сироватці крові два рази з інтервалом не менше 2 тижнів (при встановленні діагнозу);</p> <p>– визначення вмісту Ig A, M, G у сироватці крові 1 раз на тиждень у перші 3 місяці від початку замісної імунотерапії та при зміні дози 1 раз на місяць;</p> <p>– у подальшому визначення кількості В-лімфоцитів 1 раз на рік, АлТ, АсТ 1 раз на 6 місяців (при проведенні замісної імунотерапії), білкових фракцій сироватки крові – 1 раз на рік (при неможливості визначення рівнів імуноглобулінів), ЕФГДС – 1 раз на рік;</p> <p>– обстеження на лямблій 1 раз на рік, баквисів фекалій при проявах діарейного синдрому, аналіз калу на дисбактеріоз, баквисів харкотиння з визначенням чутливості до антибіотика.</p> <p>3. Інструментальні: Rtg-графія, томографія органів грудної клітки 1 раз на рік: – функції зовнішнього дихання 1 раз на 6 місяців; – аудіометрія 1 раз на 6 місяців.</p> <p>4. Огляди фахівців (при необхідності) не рідше 1 разу на рік: – пульмонолога; – гастроентеролога; – ЛОР-лікаря; – інфекціоніста; – фтизіатра</p>	<p>(1-2 тижні до наступного введення імуноглобуліну), підвищеному ризику розвитку інфекційних захворювань (курсами по 1-2 тижні); антилямбліозна терапія при наявності лямблій; введення пробіотика (за показаннями).</p> <p>4. Вібраційний масаж, ЛФК (при рецидивній пневмонії, бронхоектатичній хворобі).</p> <p>5. Щорічне оздоровлення в санаторіях, у тому числі спеціалізованих (за показаннями).</p> <p>6. Медико-соціальна реабілітація</p>
Комбіновані імунодефіцити	Неактивна фаза	<p>1. Клінічні: – збір анамнезу хвороби (кількість бактеріальних та вірусних інфекцій, їх перебіг); вакцинального анамнезу, реакцій на щеплення, сімейного анамнезу (генеалогічне дерево);</p>	<p>1. Режим – протипоказане перебування у дитячих організованих колективах, скорочення навчального дня, додаткові вихідні дні (при необхідності), навчання вдома.</p>

Продовження табл. 26

1	2	3	4
		<p>– загальний огляд, оцінка фізичного розвитку за центильною шкалою, фізикальне обстеження 1 раз на 3 місяці.</p> <p>2. Лабораторні:</p> <p>– загальний аналіз крові з підрахунком абсолютної кількості нейтрофілів та лімфоцитів 1 раз на 3 місяці;</p> <p>– визначення вмісту Ig A, M, G у сироватці крові два рази з інтервалом не менше 2 тижнів (при встановленні діагнозу), в подальшому – 1 раз на 6 місяців;</p> <p>– при проведенні замісної терапії визначення вмісту Ig A, M, G у сироватці крові 1 раз на тиждень у перші 3 місяці від початку замісної терапії та при зміні дози;</p> <p>– визначення вмісту АлТ, АсТ 1 раз на 6 місяців (при проведенні замісної терапії);</p> <p>– підрахунок абсолютної та відносної кількості Т- і В-лімфоцитів та їх субпопуляцій 1 раз на 6 місяців.</p> <p>3. Огляди фахівців (при необхідності) не рідше 1 разу на 6 місяців:</p> <p>– пульмонолога;</p> <p>– гастроентеролога;</p> <p>– ЛОР-лікаря;</p> <p>– інфекціоніста;</p> <p>– фізійатра;</p> <p>– консультація в центрі пересадки кісткового мозку</p>	<p>2. Збалансоване харчування.</p> <p>3. Постійна профілактика пневмоцистної пневмонії триметопримом, сульфаметаксозолом.</p> <p>4. Антибіотики, протигрибкові, протівірусні препарати (при необхідності).</p> <p>5. Проведення щомісячної замісної терапії імуноглобулінами.</p> <p>6. Масаж, ЛФК (при необхідності).</p> <p>7. Оздоровлення в санаторіях, у т. ч. спеціалізованих (за показаннями).</p> <p>8. Медико-соціальна реабілітація</p>
Синдром Ді-Джорджі	Неактивна фаза	<p>1. Клінічні:</p> <p>– збір анамнезу хвороби (кількість бактеріальних та вірусних інфекцій, їх перебіг); вакцинального анамнезу, реакцій на щеплення, сімейного анамнезу (генеалогічне дерево);</p> <p>– загальний огляд, оцінка фізичного розвитку за центильною шкалою, фізикальне обстеження – 1 раз на 3 місяці.</p>	<p>1. Режим диференційований: не рекомендується перебування у дитячих організованих колективах, скорочення навчального дня, додаткові вихідні дні (при необхідності), навчання вдома.</p> <p>2. Збалансоване харчування.</p> <p>3. Постійна профілактика пневмоцистної пневмонії триметопримом, сульфаметаксозолом.</p>

Продовження табл. 26

1	2	3	4
		<p>2. Лабораторні:  – загальний аналіз крові з підрахунком абсолютної кількості нейтрофілів та лімфоцитів 1 раз на 6 місяців (при загостренні інфекційного синдрому);  – визначення рівня кальцію та фосфору в сироватці крові 1 раз на 6 місяців, паратгормону Ig A, M, G у сироватці крові два рази з інтервалом не менше 2 тижнів (при встановленні діагнозу), у подальшому – 1 раз на рік;  – підрахунок абсолютної та відносної кількості Т- і В-лімфоцитів та їх субпопуляцій 1 раз на рік;  3. Інструментальні: Rtg-графія, томографія органів грудної клітки 1 раз на рік; УЗД тимуса (при встановленні діагнозу).  4. Огляди фахівців (при необхідності) не рідше 1 разу на 6 місяців:  – кардіолога;  – кардіохірурга;  – генетика (при встановленні діагнозу);  – пульмонолога;  – гастроентеролога;  – ЛОР-лікаря;  – інфекціоніста;  – фтизіатра</p>	<p>4. Антибіотики, протигрибкові, протигерпетичні препарати (за показаннями);  5. Постійна замісна терапія препаратами кальцію та вітаміну Д<sub>3</sub>;  6. Щомісячна замісна терапія імуноглобулінами.  7. Оздоровлення в санаторіях, у т. ч. спеціалізованих (за показаннями).  8. Медико-соціальна реабілітація</p>

### Література

1. Аллергические болезни у детей / Под ред. М.Я. Студеникина, И.И. Балаболкина. – М.: Медицина, 1998. – С. 139-152.
2. Клиническая иммунология и аллергология: Учебное пособие / Под ред. А.В. Караулова. – М.: Медицинское информационное агентство, 2002. – 651 с.
3. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов / Под ред. Н.П. Шабалова. – С.Пб.: Питер, 2002. – С. 233-239.
4. Про затвердження Протоколів лікування у дітей за спеціальністю “Дитяча імунологія”: Наказ МОЗ України № 355 від 09.07.2004 р.
5. Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.

## 4. ХРОМОСОМНІ ЗАХВОРЮВАННЯ

До хромосомних захворювань відносять форми патології, що клінічно проявляються множинними уродженими вадами розвитку, генетичною основою яких є відхилення від нормального вмісту в клітинах організму кількості хромосомного матеріалу, тобто обумовлені геномними чи хромосомними мутаціями.

Більшість хромосомних захворювань має спорадичний характер, тобто виникає внаслідок геномної (хромосомної) мутації в гаметі здорового батька або матері чи в перших поділах зиготи, а не успадковується поколіннями, що пов'язано з високою смертністю хворих у дитячому віці, а також статевим недорозвитком і нездатністю давати потомство. Фенотипічну основу хромосомних захворювань формують порушення раннього ембріонального періоду. Саме тому патологічні зміни складаються ще в пренатальний період розвитку організму і або обумовлюють загибель ембріона чи плода, або створюють головну клінічну картину захворювання вже в новонароджених. Виняток становлять аномалії статевого розвитку, що формуються в основному в період статевого дозрівання.

Сучасний період характеризується виділенням цитогенетично і клінічно різних синдромів, що обумовлені дисбалансом по окремих сегментах практично всіх 22 автосом і 2 статевих хромосом. Роль хромосомної патології полягає в загибелі ембріона і плода, загальна кількість множинних вад розвитку в новонароджених велика. У середньому близько 40 % діагностованих спонтанних абортів спричиняються хромосомними порушеннями, приблизно 6 % всіх мертвонароджених спостерігаються зміни хромосомного апарату. На 1000 мертвонароджених немовлят 3-5 мають хромосомні хвороби. Якщо ж всі випадки множинних уроджених вад взяти за 100 %, то 35-40 % будуть припадати на порушення стану хромосом.

Усе це визначає необхідність знання акушерками, педіатрами, дитячими ендокринологами, сімейними лікарями, психоневролога-

ми, ортопедами, патологоанатомами та іншими спеціалістами етіології, клінічної картини, принципів діагностики, лікування і профілактики цієї великої групи патологічних станів.

**Діагностику** спадкових захворювань потрібно проводити на основі генеалогічного аналізу (ретельного вивчення сімейного анамнезу декількох поколінь), близнюкового методу, цитологічних досліджень, методів біохімічної генетики, дерматогліфіки, ендокринологічних методів і, що важливо, на основі виявлення типових симптомів спадкових захворювань.

Головним носієм спадкових властивостей живих організмів є *хромосомний апарат ядра клітини*. Для кожного біологічного виду характерний постійний хромосомний комплекс, який складається з визначеної кількості хромосом. Так, для одного з видів круглих черв'яків (кінська аскарида) типова наявність 2 хромосом, тоді як для деяких ракоподібних – 200. У більшості вищих організмів кожна клітина містить диплоїдний (2n) хромосомний набір. Хромосоми відрізняються одна від одної за формою і розмірами. Сукупність кількісних і якісних ознак хромосом, які виявляють мікроскопічно в поодинокій клітині, називають каріотипом.

Нормальне диплоїдне число хромосом у людини дорівнює 46. Через недосконалість цитологічної техніки загальним числом хромосом у людини довго (з 1912 до 1956 року) вважали 48. І лише в 1956 році шведські цитологи Н. Тїю і А. Леван застосували вдосконалену цитологічну методику і довели, що модельна кількість хромосом у людини дорівнює 46. Ці дані були підтвержені в тому ж році англійськими вченими С.Е. Форд і Ж.Л. Намертон. З того часу почався бурхливий розвиток цитогенетики.

Хромосомний комплекс людини складається з 23 пар, з них 22 пари – автосоми, а 23-тя пара – статеві хромосоми, основна роль яких полягає у визначенні статі. Так, жіноча стать представлена двома Х-хромосомами – ХХ, а чоловіча – ХУ-хромосомами.



46 хромосом містять соматичні клітини. Статеві клітини мають вдвічі менший хромосомний набір – 23. Автосоми однакові як у чоловіків, так і в жінок.

#### Загальна семіотика хромосомних патологій

Майже всі хромосомні захворювання супроводжуються численними змінами скелета, порушеннями психіки, уродженими вадами розвитку зовнішніх і внутрішніх органів, затримкою росту, ураженням нервової, ендокринної та інших систем, зниженням регенераторної функції, підвищенням захворюваності й смертності.

*Діагностичні ознаки хромосомних аномалій можна поділити на 3 групи:*

**А** – комплекс ознак, що дозволяють запідозрити хромосомну патологію: фізичний недорозвиток, ряд дисморфій мозкового і лицевого черепів (рис. 35, 36), клишоногість, ряд вад розвитку внутрішніх органів (серця, легенів, нирок).

**В** – ознаки, які зустрічаються в основному при певних хромосомних захворюваннях. Їх



Рис. 35. Диспропорційна тілобудова.



Рис. 36. Дисморфія лицевого та мозкового черепів.

комбінація дає можливість в більшості випадків діагностувати хромосомну аномалію. Зокрема, при трисомії 18 пари хромосом (хвороба Едвардса) це доліхоцефалія (89,6 %), флексорне положення кистей (96,1 %), “стопа-качалка” (76,2 %), короткий і широкий палець стопи (70,6 %), при трисомії 13 пари хромосом (хвороба Патау) – незарощення верхньої губи і піднебіння (68,7 %), флексорне положення кистей (44,4 %), косокість (31,4 %), дефект скальпа (30,5 %).

**С** – ознаки, характерні лише для окремих хромосомних аномалій: “крик кішки” при синдромі 5 р, алопеція при синдромі 18 р.

Вважають, що 0,5 % всіх новонароджених мають хромосомні аномалії. Приблизно в 1 випадку на 400 хлопчиків і 600 дівчаток діагностують патології статевих хромосом. Серед них найчастіше зустрічаються синдроми Клайнфельтера і Шерешевського–Тернера. Серед аномалій автосом здебільшого трапляється хвороба Дауна – 1 випадок на 700-800 новонароджених, інші – в декілька разів рідше. У недоношених дітей хромосомні патології зустрічаються в 4 рази частіше, ніж у доношених. Ще більше хромосомних захворювань у матеріалі абортів – у середньому 40 %. До аномалій статевих хромосом відносять синдроми Клайнфельтера, Шерешевського–Тернера, трисомії-Х і т. ін.

**Синдром Клайнфельтера** спостерігається в осіб чоловічої статі, що обумовлено патологією статевих хромосом у бік збільшення кількості Х-хромосом. Його відносять до первинних форм чоловічого гіпогонадізму.

**Поширеність** – 1,13 випадку на 1000 новонароджених хлопчиків.

**Етіопатогенез.** В основі захворювання лежить патологічний комплекс статевих хромосом. Замість нормального каріотипу з 46 хромосомами при синдромі Клайнфельтера їх є 47. Особи чоловічої статі мають при цьому дві Х-хромосоми (замість однієї Х і однієї Y в нормі), тобто набір статевих хромосом – ХХУ. Крім цього, при даному синдромі можливі різноманітність цитогенетичних варіантів і їх поєднання. Виявлено декілька типів полісомії Х і Y-хромосом в осіб чоловічої статі: 47 ХХУ; 49 ХХХУ; 49 ХХХХУ; 47 ХУУ; 48 ХУУУ; 48ХХУУ; 49 ХХХУУ. Найбільш поширений полісомний по Х-хромосомі синдром Клайнфельтера (ХХУ).

**Клініка** синдрому найбільш виражена у період статевого дозрівання. У хлопчиків відмічаються високий зріст, подовжені кінцівки, свнухоїдна будова тіла, слабкорозвинена мускулатура, а також атрофія яєчок, недостатній розвиток вторинних статевих ознак. Часто в період статевого дозрівання з'являється гінекомастія (збільшення грудних залоз). Як правило, відзначаються різні ступені розумової відсталості й психічних захворювань – шизофреноподібні стани, маніакально-депресивний психоз і т. ін. В осіб із 3-4 X-хромосомами спостерігаються скелетні аномалії, більш виражені гіпогеніталізм, крипторхізм, розумова відсталість, аж до ідіотії. Обмінних порушень при цьому синдромі не встановлено. Серцево-судинна діяльність не порушена. Відмічається вміст хоріогонадотропіну. Діагноз базується на клінічних даних, а також на визначенні патологічного каріотипу, і може бути підтверджений при дослідженні статевого хроматину в клітинах. У зв'язку з наявністю додаткової X-хромосоми визначається статевий хроматин, якого в нормі в клітинах у осіб чоловічої статі немає.

**Діагностичні критерії:** гіпогеніталізм, гіпогонадізм, характерні аномалії каріотипу.

Своєрідним різновидом синдрому Клайнфельтера є полісомія Y-хромосоми (XXXY). Уперше його описав Ж.С. Хаушка (1962) у фенотипічно нормальних чоловіків. Частота даного синдрому в нормальній популяції перебуває в межах 0,1-0,15 %, проте в популяції психічно хворих вона значно вища – від 0,45 до 15 %.

Клінічно синдром ХУУ нагадує синдром Клайнфельтера. Однак у чоловіків із хромосомним комплексом ХУУ зріст значно вищий – у середньому він більший 180-185 см. Інтелект збережений, але розумовий розвиток відповідає низьким чи середнім показникам. Частина осіб відзначається агресивною поведінкою та олігофренією. Будь-яких специфічних соматичних відхилень у більшості цих людей немає, тому вони рідко потрапляють у поле зору лікаря. Як і при синдромі Клайнфельтера, у хворих з ХУУ симптомокомплексом спостерігаються безпліддя, ендокринний дисбаланс і гіпоплазія яєчок. Гістологічно виявляються зменшення термі-

нальних клітин сім'яних каналців, гіалінізація і потовщення базальних мембран.

**Лікування.** З огляду на те, що синдром, основним із проявів якого є статевий інфантилізм, виникає в період пубертату, пацієнтам призначають препарати чоловічих статевих гормонів, наприклад пропіонат тестостерону внутрішньом'язово 2-3 рази на тиждень. У легких випадках статевого недорозвитку використовують метилтестостерон по 10 мг 2-3 рази на добу сублінгвально. Однак слід пам'ятати, що пацієнтам із глибокою розумовою відсталістю терапію андрогенами не проводять, оскільки вона може призвести до асоціальної поведінки. Помірну гінекомастію купірують шляхом застосування статевих чоловічих гормонів, а в разі тяжких випадків показане хірургічне лікування.

**Медико-генетичне консультування.** Групу ризику становлять майбутні мами віком понад 35 років. У сім'ї, де є дитина із синдромом Клайнфельтера, випадки повторного народження хворого хлопчика рідкісні.

**Прогноз** для життя сприятливий; хлопчики безплідні.

**Пренатальна діагностика.** Методи масової скринінгової діагностики не інформативні. При селективній діагностиці (за показаннями) враховують дані УЗД плода, амніоцентезу, визначення каріотипу плода.

**Синдром Шерешевського–Тернера** – це клінічний симптомокомплекс, який спостерігається переважно у дівчаток. Характеризується своєрідним фізичним розвитком, відставанням у статевому розвитку.

**Поширеність** – 1 випадок на 7700 або 1 випадок на 3000-3500 новонароджених дівчаток.

**Етіопатогенез.** Синдром описаний у 1925 році ендокринологом Н.А. Шерешевським, який вважав, що він пов'язаний з недорозвитком передньої частки гіпофіза та яєчників у комбінації з іншими уродженими аномаліями розвитку. Класичний опис належить Х.Х. Тернеру (1938). У 1954 році Polani й співавтори встановили відсутність у цих хворих типового для жіночої статі статевого хроматину і передбачили, що комплекс статевих хромосом відповідає чоловічому типу – ХУ. Цитогенетично синдром ХУ відкрив у 1959 році С.Е. Форд.

Синдром Шерешевського–Тернера у чоловіків описав Флавей. Хворими з чоловічим синдромом Шерешевського–Тернера фенотипічно є хлопчики карликового зросту з короткою шиєю, аплазією яєчок, дисгенезією каналців і зниженим інтелектом. Y-хромосома зберігає до деякої міри свою активність. Крім того, у дівчаток з недорозвитком гонад, у хлопчиків з гермафродитизмом і частими пухлинами статевих залоз визначається мозаїчний хромосомний набір XO/XY, всі вони хроматиннегативні, як і інші варіанти синдрому Шерешевського–Тернера з хромосомними наборами XO, 46 XY, XO/XY і т. д.

При різних видах мозаїцизму клінічні ознаки у цих хворих менш виражені, ніж при синдромі XO (набряк при народженні й крилоподібна шийна складка відмічаються в окремих випадках, зріст може залишатись нормальним, більш частими є спонтанні менструації). Хроматин-позитивні варіанти синдрому Шерешевського–Тернера представлені каріотипами XO/XX/XXX, XO/XXX, дохромосомним мозаїцизмом  $XX_1$  і  $XX/XX_1$ , каріотипом з кільцевою X-хромосомою ( $XO/XX_2$ ,  $XO/XX/XX_2$ ,  $XO/XX_2$ ,  $XX_2/X_2$ ) і статевою хромосомою з делецією довгого плеча  $X_1XO/XX$ . Гонади в таких хворих недорозвинуті, виражена інфантильність.

В основі захворювання лежить патологічний набір хромосом (45). Статеві хромосоми представлені однією X-хромосомою (комплекс позначають XO). У ряді випадків при нормальному кількісному відношенні каріотипів можуть бути морфологічні зміни в X-хромосомі. Крім того, є хворі з каріотипом, характерним для синдрому Шерешевського–Тернера (XO-хромосоми виявляються лише в частині клітин, а в інших спостерігаються інші каріотипи – XX, XY, XXX, XXY тощо). Близько 80 % осіб хроматин-негативні. Такі хворі називають “мозаїками”. Відсутність або зміна X-хромосоми призводить до порушення синтезу білків і ферментів, що визначає зміни обміну в організмі й зумовлює численні аномалії.

**Клініка.** Найбільш частим симптомом є низький зріст. Ще в дитинстві ці хворі відстають від ровесників, і до моменту статевого дозрівання він складає 130-145 см. Існують дані про велику частоту синдрому Шерешевського–Тернера серед низькорослих дівчаток

в Японії. Другою характерною ознакою є статевий інфантилізм. Він особливо часто проявляється в пубертатний період у вигляді аменореї, недорозвитку статевих органів і вторинних статевих ознак. На місці яєчників визначаються тяжі. Гістологічне дослідження їх виявляє наявність сполучної тканини, в якій зустрічаються поодинокі острівці тканини яєчника з премордіальними і, дуже рідко, розвинутими фолікулами. Ці хворі безплідні. Будова тіла не пропорційна – довжина верхньої половини тулуба значно більша нижньої. Вуха деформовані, низько розмішені. Тверде піднебіння інколи високе і вузьке (“готичне”), відзначається неправильний ріст зубів. Шия широка і коротка. Відмічається низький ріст волосся на шиї. Широкі шкірні складки на шиї, що йдуть від соскоподібних відростків до плечей, надають їй типового вигляду крилоподібної шиї (pterygium coli). Аномалії розвитку кисті проявляються у вкороченні четвертих (за рахунок коротких метакarpальних кісток) і викривленні п'ятих пальців. Третій, четвертий, п'ятий пальці стоп також вкорочені та деформовані. Часто відстань між першим і другим пальцями стоп збільшена. Відмічається стійкий набряк кінцівок. При синдромі Шерешевського–Тернера має місце ряд змін з боку внутрішніх органів – уроджені вади розвитку серця і великих судин (коарктація аорти, незарощення міжшлуночкової перегородки (рис. 37) чи міжпересердної перегородки (рис. 38), стеноз устя легеневої артерії, аномалії розвитку нирок (підковоподібна нирка, подвійні миски або сечоводи).

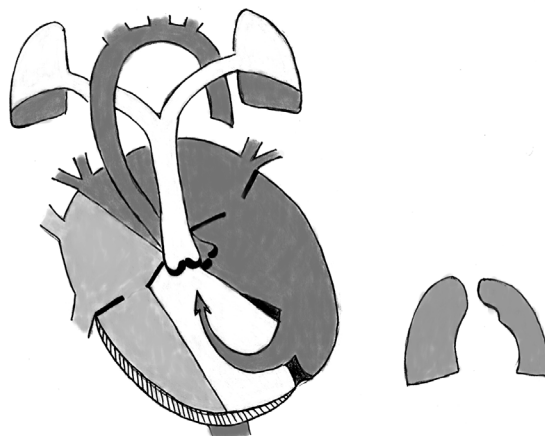


Рис. 37. Незарощення міжшлуночкової перегородки.

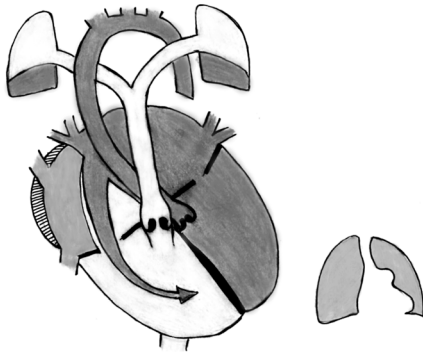


Рис. 38. Дефект міжпересердної перегородки.

У неврологічному статусі патологічних змін немає. У 50 % випадків хворі із синдромом Шерешевського–Тернера розумово відсталі. Вони пасивні й астеничні, схильні до психогенних реакцій і реактивних психозів. Часто спостерігається порушення слуху (близько 40 %), мають місце отити. Це пояснюється аномальним розміщенням слухової трубки через неправильне формування каудального відділу зовнішнього слухового проходу.

Діагноз синдрому Шерешевського–Тернера у новонароджених встановити важко, оскільки ще не проявляються характерні ознаки. Проте найбільш характерні ознаки у вигляді короткої шиї з надлишком шкіри і шкірними складками, лімфатичного набряку стоп, гомілок, кистей рук і передпліч присутні, що дозволяє запідозрити дану хромосомну патологію. У шкільному віці, особливо у підлітків, проявляються відставання в рості, слабкий розвиток статевих ознак, аменорея, характерний зовнішній вигляд. З віком діагноз ґрунтується на клінічній картині й виявленні статевого хроматину. Визначення патологічного каріотипу (45 хромосом при статевому наборі XO тощо), відсутність статевого хроматину або недостатня його кількість підтверджують діагноз захворювання.

**Діагностичні критерії:** статевий інфантилізм, первинна аменорея, низький зріст, шкірні складки на шиї, уроджені вади розвитку серцево-судинної і сечовидільної систем.

**Лікування** синдрому Шерешевського–Тернера проводять у два етапи. На першому етапі використовують анаболічні препарати, які сприяють збільшенню зросту. На другому з 14-15 років виконують замісну терапію естрогенами – спочатку постійно до появи

першої мenses, а далі курсами, що імітують нормальний менструальний цикл.

**Медико-генетичне консультування.** Повторне народження у сім'ї дитини із синдромом Шерешевського–Тернера – дуже рідкісне явище.

**Прогноз** для життя в цілому сприятливий, за винятком тяжких вад розвитку серця, ренальної гіпертензії.

**Пренатальна діагностика.** Масовий скринінг під час УЗД плода дає можливість при 14-18-тижневій вагітності виявити такі зміни: шийно-потиличну цистогірому, крилоподібні складки на шиї та її вкорочення, лімфатичний набряк м'яких тканин, гіпертелоризм. У цей же термін у крові вагітної та амніотичній рідині підвищується вміст альфа-протеїну. Вищенаведені факти потребують обов'язкового медико-генетичного консультування для вирішення питання про народження дитини.

#### **Аномалії автосом**

*Аномалії автосом* можуть бути різного типу – трисомії, моносомії, а також порушення структури окремих хромосом (транслокації, делеції, фрагментації, кільцеподібні хромосоми тощо), мозаїцизм. Порушення у великих і середніх хромосомах у результаті нерозходження в мейозі й утворення трисомії призводять до ураження плода, несумісного з життям, і є причиною спонтанних абортів і мертвонароджень. Це має місце в 6-8 % спонтанних абортів. Особливо частими є хромосомні аберації у спонтанних викиднів перших трьох місяців вагітності. Нерідко при кількісному порушенні хромосом зустрічаються трисомії. У постнатальний період зі збереженням життя хоча б на деякий час сумісні повні трисомії небагатьох пар хромосом: 8, 9, 13, 18, 21 і 22, причому по 8 і 9 парах автосом частими є випадки мозаїцизму, що, безсумнівно, зменшує летальний ефект дисбалансу генетичного матеріалу.

Повна моносомія у новонароджених – рідкісне явище, не доведене до кінця навіть для найбільш цінної 21 пари хромосом. Повні моносомії, очевидно, не життєздатні вже на стадії гамет і зиготи по всіх автосомах, оскільки навіть у матеріалі спонтанних абортів описи таких порушень поодинокі й відомі відносно лише деяких автосом.

Структурні перебудови притаманні всім без винятку автосомам. По більшості автосом вдалося виявити відносну клінічну специфічність фенотипічних відхилень будови хромосоми, проте спостереження і накопичення досвіду ще не закінчено, оскільки природа не вичерпна в утворенні все нових і нових патологій, вирішальна здатність цитогенетичних методів безперервно підвищується.

#### **Синдром Патау**

**Синдром Патау** – це симптомокомплекс множинних аномалій, обумовлених трисомією 13 хромосоми.

Повну трисомію 13 пари хромосом було описано в 1960 році, майже відразу після відкриття трисомії 21 пари хромосом. З того часу вона залишається другою за частотою повною автосомною трисомією. Діти здебільшого народжуються від матерів старшого віку.

**Поширеність** – 1 випадок на 7800-8000 новонароджених, з незначною перевагою народжуються хворі дівчатка.

**Етіологія.** Описано 2 цитогенетичних варіанти синдрому Патау: просту трисомію (13 d) і робертсонівську транслокацію, які зустрічаються у співвідношенні 5,6:1. Фенотипічно обидві форми ідентичні.

**Клініка.** Зовнішній вигляд хворого із синдромом досить специфічний. Новонароджені мають нормальні масу тіла і розміри. Клінічно у них спостерігаються симптоми недорозвитку центральної нервової системи, мікроцефалія, неправильно сформовані, низько розміщені вуха, аномалії очного яблука (мікрофтальмія та анофтальмія), одно- чи двобічне незарощення губи і піднебіння, полідактилія, підвищена рухомість суглобів, уроджені вади розвитку внутрішніх органів (серцево-судинної і сечовидільної систем, травного каналу), часто виникають судоми. З інших клінічних симптомів слід відмітити гемангіоми пальців кисті, деформацію стопи, пупкові й пахово-каліткові грижі, крипторхізм, глухоту. Глухота у хворих з трисомією 13 пари хромосом зустрічається у 80 % випадків. Найчастіше змінені середнє вуха і нижня частина внутрішнього вуха.

**Діагностичні критерії:** комплекс множинних аномалій (черепно-лицеві дисморфії: мікро- та тригоцефалія, гіпотелоризм, не-

зарощення губи та піднебіння, дефекти скальпа); вади розвитку кінцівок (флексорне положення кистей, полідактилія, “стопи-качалки”); аномалії розвитку центральної нервової та серцево-судинної систем, статевих органів. Обов’язковим є цитогенетичне підтвердження діагнозу.

**Лікування.** Множинні аномалії зводять нанівець будь-які лікувальні заходи.

**Медико-генетичне консультування.** У разі простої трисомії ризик для наступних дітей низький (менше 1 %).

**Прогноз** не сприятливий: 2/3 дітей помирають у перинатальному періоді, близько 1/3 – на першому році життя.

**Пренатальна діагностика.** Під час масової УЗД при терміні 16-20 тижнів вагітності виявляють множинні вади розвитку. За таких обставин є реальна потреба в пренатальній діагностиці із проведенням амніоцентезу і каріотипування клітин плода.

Деяким вагітним рекомендують провести селективну діагностику за таких умов: вік майбутньої мами – понад 30 років, багатовіддя, гіпотрофія плода, один із батьків – носій збалансованої транслокації 13 d. Саме їм у II триместрі вагітності виконують амніоцентез та визначення каріотипу плода.

#### **Синдром Едвардса**

**Синдром Едвардса** – це симптомокомплекс множинних аномалій (зовнішніх та вісцеральних), обумовлених хромосомною патологією 18 пари. За частотою серед новонароджених трисомія 18 пари хромосом стоїть на третьому місці після трисомій 21 і 13 пар, спричиняючи рано виявлений і добре вивчений синдром Едвардса.

**Поширеність** – 1 випадок на 800 новонароджених.

**Етіологія.** Трисомія 18 пари хромосом майже у всіх випадках є результатом простого нерозходження хромосоми, як правило, на стадії гамети, але часом і на стадії зиготи (мозаїцизм). Транслокаційні форми трапляються нечасто.

**Клініка.** Для синдрому характерні різкий пренатальний недорозвиток і численні вади розвитку кісткової системи, зокрема кісток обличчя, але вони нерізко виражені. Властиві також відхилення в дерматогліфічному рисунку, з вад розвитку внутрішніх органів

часто спостерігаються: аномалії шлунково-кишкового тракту (дивертикул Меккеля, пілоростеноз, атрезія жовчних шляхів, ануса), недорозвиток легенів, дефект міжшлункової перегородки, вади розвитку клапанів аорти і легеневої артерії, статевих органів, патологія органів зору.

**Діагностичні критерії:** пренатальна гіпоплазія, множинні аномалії розвитку та стигми дисембріогенезу, серед яких виділяють антимонголоїдний розріз очей, низько посажені деформовані вушні раковини, мікрогенію, єдину пупкову артерію.

**Лікування** здебільшого симптоматичне, не ефективне.

**Медико-генетичне консультування.** Визначення ризику повторного народження хворої дитини проводять із урахуванням генеалогічного, акушерського анамнезів та каріотипу батьків.

**Прогноз** не сприятливий: 60 % дітей помирають у віці до 3 місяців; до річного віку доживають менше 10 % хворих.

**Пренатальна діагностика.** Масове УЗД вагітної у I триместрі може виявити: багатовіддя, гіпотрофію плода, множинні аномалії. Селективна діагностика показана тоді, коли один із батьків є носієм.

#### **Хвороба Дауна**

**Хвороба Дауна** – це уроджене захворювання, обумовлене хромосомною аберацією, в основному 21 пари, що проявляється рядом фізичних недоліків, нерідко недоумкуватістю і різким зниженням резистентності до інфекційних захворювань. Хвороба описана в 1866 році Down. Серед розумово відсталих дітей ці хворі складають 10-12 %.

**Поширеність** – 1 випадок на 1550 новонароджених.

**Етіологія і патогенез** хвороби протягом багатьох років були не з'ясовані. Вважалось, що в її основі лежать полігландулярна недостатність, тобто порушення функції кількох залоз внутрішньої секреції (щитоподібної, гіпофіза тощо), різке відставання в розвитку центральної нервової системи. У 1959 році було встановлено істинну суть захворювання. При хворобі Дауна найчастіше (в 94 % випадків) є трисомія 21 пари хромосом. Таке порушення каріотипу (трисомія) спостерігається в тому випадку, коли у матері при

дозріванні статевої клітини під впливом часто невідомих причин відбулося нерозходження 21 пари хромосом і утворилась яйцеклітина, що містить 24 хромосоми. При заплідненні цієї яйцеклітини нормальним сперматозоїдом, що містить 23 хромосоми, розвивається дитина з 47 хромосомами, в якій діагностують хворобу Дауна. Діти з хворобою Дауна, що містить у каріотипі 47 хромосом, народжуються переважно від матерів похилого віку (в 20 років – 1 випадок на 700, понад 45 – 1 випадок на 20-45 новонароджених). Менша частина хворих (3-5 %) має каріотип з 46 хромосом, причому одна з них (переважно в 13, 15 або 22 парі) має зайву 21 хромосому (46 хромосом із транслокацією), а також мозаїчні трисомії, хромосомні транслокації – 13-15/21, 21/22, 2/21, 4-5/21, 20/21. Діти з таким каріотипом народжуються переважно від молодих матерів, які є носіями такої ж транслокації, але мають всього 45 хромосом. Звичайно хромосомна аберація виникає не в матері хворого, а у будь-кого з попередніх поколінь. Клінічних відмінностей у перебізі хвороби Дауна при трисомії або транслокації хромосом не виявлено. При стертих формах захворювання встановлено мозаїку каріотипу, одна частина клітин містить нормальний каріотип, інша – зайву 21 хромосому.

Питання про причини виникнення хромосомних аберацій, що обумовлюють хворобу Дауна, остаточно не з'ясовано. У матері як до, так і після народження хворої дитини спостерігається підвищена частота спонтанних викиднів і мертвонароджень. Якщо народжуються різнояйцеві близнята, то наявність захворювання визначається переважно в одного з них, при народженні однойцевих близнят хвороба Дауна спостерігається у двох. Хромосомні аберації можуть бути також обумовлені рядом відомих мутагенних факторів: іонізуючою радіацією, хімічними, термічними впливами тощо.

**Клініка.** Ознаки, що дозволяють діагностувати захворювання в типових випадках, виявляються на ранніх етапах життя дитини. Звертають на себе увагу її малий зріст, невелика кругла голова із скошеною потилицею, своєрідним обличчям – бідна міміка, косий розріз очей із складкою біля внутріш-

нього кута (епікант), ніс із широким плоским переніссям, маленькі деформовані вушні раковини, рот переважно напіввідкритий, язик товстий, не повороткий, піднебіння високе, нижня щелепа інколи виступає допереду, на щоках часто відмічається суха екзема, внаслідок чого вони гіперемовані. Спостерігається вкорочення кінцівок, особливо в дистальних відділах. Кисть плоска, пальці рук широкі, короткі. Мізинець вкорочений, нерідко серпоподібно викривлений до середини. Часто відмічається великий проміжок між першим і другим пальцями. Спостерігається своєрідний рисунок шкірних складок на долонях. У нормі серед численних складок на долоні виділяються 3 найбільші – одна з них у вигляді дуги оточує підвищення великого пальця, дві інші перетинають долоню в поперечному напрямку. При хворобі Дауна обидві поперечні складки зливаються та утворюють одну поперечну, що йде через всю долоню. Вона буває на обох руках, але частіше добре виражена на одній. Тім'ячка при народженні дуже великі, пізно закриваються. Існує три тім'ячка на голові. Різко виражена м'язова гіпотонія.

У фізичному розвитку діти відстають, але нерізко, нервово-психічний розвиток значно сповільнений. Вони пізно починають тримати голову (здебільшого не раніше 6 місяців), сидати і стояти. Особливо пізно і погано розвивається мова. Часто у віці від 2 до 6 років діти вимовляють лише окремі слова, пізніше – короткі фрази, але зв'язною мовою вони переважно ніколи не володіють.

З віком з'являється ряд нових ознак захворювання. Голос стає грубим, спостерігаються короткозорість, косоокість, кон'юнктивіт, блефарит, вогнища депігментації. На периферії райдужки – білі плями. Мають місце гіпертрофія сосочків язика, неправильний ріст зубів, карієс. Виявляються аномалії будови груднини, інколи – асиметричне розміщення сосків. Пупок завжди виступає над поверхнею шкіри. Епікант з віком зникає, м'язова гіпотонія може наростати.

Розумова відсталість при хворобі Дауна характеризується переважно імбецильністю різних ступенів, однак інколи спостерігаються дебільність, ідіотія. Деяких дітей вдається навчити читати і писати, але рахувати, як

правило, вони не можуть. Діти з хворобою Дауна лагідні, добродушні, слухняні, але часом вперті. Вони мають здатність до імітацій (наслідування), але зовсім не можуть пристосуватись до будь-якої систематичної праці. Спостерігається відставання у статевому розвитку.

У дітей з хворобою Дауна в 30-40 % випадків виявляються уроджені вади розвитку серця та судин (незарощення овального отвору, дефект міжшлуночкової перетинки тощо). Деколи спостерігаються вади розвитку кишечника або інші уроджені аномалії. Інфекційні захворювання у цих дітей перебігають дуже важко і раніше призводили до летальних наслідків.

У дітей з хворобою Дауна у 15 разів частіше, ніж в інших дітей, зустрічається гострий лейкоз. Існують дані про поєднання уродженого лейкозу і хвороби Дауна, описано сімейні випадки лейкозу. Вважається, що у виникненні гострого лейкозу велику роль відіграють генні мутації. Зустрічаються рецесивний тип успадкування з високою пенетрантністю гена і домінантний – з низькою. Родичі дітей з лейкозом у 34 % випадків хворіють на рак, конкордантність захворювання складає 25 % випадків, у двояйцевих близнюків – 50 %, в однайцевих – 70 %. Лейкоз розвивається під впливом екзо- та ендогенних факторів.

У ряді випадків при хворобі Дауна зустрічаються лейкемоїдні реакції, які помилково діагностують, як лейкоз. Для каріотипу хворих на гострий лейкоз характерні поява додаткових хромосом (47 або 48) з їх фрагментацією або транслокацією, наявність філадельфійської маленької акроцентричної хромосоми (Ph) 21 пари, поліпоїди. При поєднанні лейкозу з хворобою Дауна анеуплоїдія не постійна. Вважається, що 21 хромосома має генні локуси, що відповідають за лейкопоз.

Діагноз у типових випадках базується на даних клінічного обстеження. Має значення сімейний анамнез матері. Зміни в каріотипі підтверджують діагноз захворювання.

**Діагностичні критерії** (для новонароджених): сплющений профіль обличчя, відсутність рефлексу Моро, м'язова гіпотонія, косий розріз очей, надлишок шкіри на шиї, розбов-

таність суглобів, диспластичні таз і вуха, клинодактилія мізинця, поперечна долонна складка.

**Лікування.** В останні роки покращилися результати лікування дітей із хворобою Дауна завдяки їх ранній медикаментозній (з 2-х місяців) та психопедагогічній адаптації. Призначають препарати, що поліпшують метаболізм у мозковій тканині (сиднокарб, аміналон, енцефабол, ноотропіл), курсами по 2-3 місяці. Застосовують гормонотерапію (тиреоїдин по 0,05-0,2 мг на добу, екстракт передньої частки гіпофіза – префізон, курс – 30 ін'єкцій). Проводять масаж, гімнастику, хірургічну корекцію.

**Медико-генетичне консультування.** Для сім'ї, де є дитина із хворобою Дауна, ризик народження хворої дитини високий, але залежить від цитогенетичного варіанта.

**Прогноз.** Тривалість життя – в середньому 36-37 років. Найбільш частою причиною смерті є уроджені вади розвитку, здебільшого серця.

**Пренатальна діагностика.** Селективну діагностику проводять у групах підвищеного ризику: транслокаційні форми, коли в сім'ї вже є хвора дитина; батьки, старші 35 років; ускладнений перебіг вагітності.

Під час масової УЗД хворобу Дауна можна запідозрити на підставі групи ознак (форма черепа, гіпотрофія плода, вади розвитку серця, товщина шкірної складки на шії).

#### **Синдроми, обумовлені частковою делецією автосом**

**Синдроми часткової делеції автосом групи В.** При частковій делеції короткого плеча

4 пари автосом у хворих спостерігаються маленький зріст, вовча паша і заяча губа, гіпоспадія, гідроцефалія, гіпотонія м'язів, розумова відсталість, колобома райдужної оболонки, крик кішки, низьке розміщення вух.

При синдромі “*cri du chat*” виявлено делецію короткого плеча 5 пари хромосом. Клінічно він дуже поліморфний. Без своєрідного крику і цитогенетичного обстеження діагноз встановити неможливо. У типових випадках у дітей кругле обличчя з гіпертелоризмом, антимонголідні очні щілини, косоокість, епікант, зменшене підборіддя, плоский ніс, деформовані, низько розміщені вуха, коротка шия, нижня синдактилія, вкорочені пальці, клинодактилія, уроджені вади розвитку серця і статевих органів, аномалії нирок, розумова відсталість. Частіше хворіють дівчатка.

**Синдроми часткової делеції 18 пари автосом.** Часткова делеція короткого плеча 18 пари автосом клінічно проявляється мікроцефалією, аномалією очей, атрезією зовнішніх слухових каналів, зниженням слуху, малим зростом, розумовою відсталістю, м'язовою гіпотонією.

Для синдрому часткової делеції довгого плеча 18 пари автосом характерні мікроцефалія, зрідка циклолія, відставання у фізичному і психічному розвитку, деформація вушних раковин, веретеноподібні пальці й т. д.

При синдромі часткової делеції 21 хромосоми виявляються розумова відсталість, “антидаунізм” (виступаюче перенісся, великі, близько розміщені вуха і повіки, гіпертонус м'язів), дистрофічні зміни кісток, гіпоспадія, зменшення кількості тромбоцитів у крові.

#### **Література**

1. Козлова С.И., Семанова Е., Демикова Н.С. и др. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование: Справочник. – Л.: Медицина, 1987. – 320 с.

2. Синдром Дауна: діагностика, опіка, запобі-

гання / Під ред. Л.С. Євтушок. – Рівне, 2003. – 165 с.

3. Сміян І.С., Банадига Н.В., Багірян І.О. Медична генетика дитячого віку. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2003. – 186 с.



## 5. ПАТОЛОГІЯ ОРГАНІВ ДИХАННЯ

### 5.1. ГОСТРІ РЕСПІРАТОРНІ ВІРУСНІ ІНФЕКЦІЇ

**Гострі респіраторні вірусні інфекції (ГРВІ)** – це велика група вірусних інфекцій дихальних шляхів з повітряно-краплинним механізмом передачі, які супроводжуються катаральними явищами, гарячкою і загальною інтоксикацією.

В інфекційній патології дитячого віку ГРВІ займають одне з важливих місць, що перш за все обумовлено їх значною розповсюдженістю, вони мають найбільшу питому вагу в структурі дитячої захворюваності, на них припадає великий відсоток смертності. Зазвичай захворюваність на ГРВІ дітей перших 3 років життя сягає 2000 і більше на 1000 дітей.

До групи ГРВІ входить велика кількість етіологічно (понад 200 різних вірусів) і клінічно неоднорідних інфекцій, серед яких найбільш розповсюджені міксовірусні (грип, парагрип, респіраторно-синцитіальна вірусна інфекція), аденовірусні, пікорновірусні (рино- та ентеровірусні), реовірусні (реовіруси І типу та ротавіруси) інфекції.

У педіатричній практиці найбільше значення мають перші дві групи ГРВІ.

#### **Грип**

**Грип** – це гостра вірусна інфекція дихальних шляхів з повітряно-краплинним механізмом передачі, яка переважно має характер епіdemій або пандемій і супроводжується вираженою інтоксикацією, гарячкою та помірними катаральними явищами.

**Етіологія та епідеміологія.** Збудниками грипу є РНК-вмісні віруси з родини міксовірусів. За вмістом внутрішніх антигенів віруси даної інфекції поділяються на три серотипи, які умовно позначають літерами А, В, С. Мінливий в антигенному відношенні грип А має декілька підтипів (А1, А2, А3). Виникнення нових антигенних варіантів грипозного вірусу відбувається шляхом мутації з частковою або повною зміною поверхневих антигенів Н (гемаглютинінів) та N (нейромінідаз). Повна зміна обох антигенів призводить до появи пандемій, тоді як епідемії грипу спричиняються

зазвичай новим варіантом підтипу без повної зміни антигенів. Сучасна епідеміологія грипу характеризується одночасною циркуляцією декількох вірусів. Так, у 2001-2003 роках, за даними ВООЗ, переважними збудниками грипу були А (H3 N2) – Москва, А (H1, N1) – Нова Каледонія і В – Гонконг.

Основним джерелом інфекції є здорова людина в кінці інкубаційного періоду, хвора протягом 5-7 днів, реконвалесцент до 14-15 діб реконвалесценції. Інколи джерелом інфекції можуть бути тварини і птахи. Інкубаційний період триває від кількох годин до 2 діб.

**Патогенез.** Вірус грипу потрапляє на слизову оболонку верхніх дихальних шляхів і за допомогою ферменту нейромінідази проникає в циліндричний епітелій, де відбувається його репродукція з наступною деструкцією і десквамацією ураженого епітелію, дегенерацією та набряком підлеглої тканини. Віруси проникають у лімфу і кров, спричиняючи вірусемію і загальний токсикоз. Токсини грипу діють як капіляротоксична отрута, викликаючи мікроциркуляторні розлади, підвищення проникності судин, крововиливи, набряк навколишніх тканин, що і лежить в основі ураження багатьох органів, перш за все головного мозку та легенів.

**Клініка.** Для типового грипу характерний гострий початок без продромальних явищ. Хворого починає морозити, швидко наростає головний біль і підвищується температура тіла, яка може сягати гіпертермічних цифр, утримується 2-4 дні й знижується критично. Уже до кінця першої доби приєднуються біль і ломота в м'язах, суглобах, попереково-крижовій ділянці, різко погіршується самопочуття, наростають дратівливість, загальна слабкість, сонливість, інколи збудження і безсоння. При тяжкому перебізі з'являється запаморочення, можливі порушення свідомості, марення і судоми. При абдомінальному синдромі характерні біль у животі, нудота, блювання. Катаральні явища з боку верхніх дихальних шляхів у дебюті захворюван-

ня досить незначні: закладення носа, дертя в горлі, чхання, сухий кашель. Можливі носові кровотечі. При огляді хворого звертають на себе увагу гіперемія та одутлість обличчя, кон'юнктивіт, склерит, гіперемія піднебіння і задньої стінки ротоглотки, а на м'якому піднебінні може з'явитися енантема у вигляді дрібнозернистості. У легенях жорстке дихання, розсіяні сухі хрипи.

У новонароджених та дітей перших місяців життя початок грипу більш поступовий і перебіг його менш токсичний, але саме у них часто і рано виникають різні бактеріальні ускладнення, переважно це запалення легенів.

Особливості клінічного перебігу грипу знайшли відображення в його класифікації (табл. 27).

Найчастішими ускладненнями грипу є гострий бронхіт (простий, обструктивний,

Таблиця 27

Класифікація грипу (за С.Д. Носовим з доповненнями)

Форма	Варіанти перебігу	Тяжкість
Катаральна	З гіпертермічним синдромом	Легкий
Субтоксична	З нейротоксичним синдромом	Середньотяжкий
Токсична	З бронхообструктивним синдромом	Тяжкий
Токсико-катаральна	З абдомінальним синдромом	
Атипові форми:	З геморагічним синдромом	
Стерта	З синдромом крупу	
Блискавична (гіпертоксична)	З геморагічним набряком легенів	

бронхіоліт), гостра пневмонія, синуїти, отит, евстахіїт, тонзиліт. Рідше зустрічаються енцефаліт або менінгоенцефаліт, міокардит, пієлонефрит. На тлі грипу можуть загострюватись хронічні захворювання.

**Діагностичні критерії:** несприятлива епідеміологічна ситуація, гострий початок, гіпертермія, загальна інтоксикація з головним болем, ломотою в м'язах, суглобах, попереково-крижовій ділянці, запаморочення, марення, біль у животі, нудота, блювання, носові кровотечі, відсутні або мінімальні катаральні явища з боку верхніх дихальних шляхів.

#### Парагрип

**Парагрип** – це гостра вірусна інфекція дихальних шляхів з повітряно-краплинним механізмом передачі, яка перебігає з переважним ураженням верхніх відділів дихальних шляхів.

**Етіологія та епідеміологія.** Відомо 5 серотипів парагрипозного вірусу. На відміну від вірусу грипу вони характеризуються стабільністю антигенної структури і не мають гемолітичної активності, тому епідемій і пандемій не викликають. Можливі локальні спалахи захворювання в дитячих колективах, і взагалі парагрипозна інфекція найбільш властива дитячому віку, де в структурі ГРВІ складає близько 30 %. Основним джерелом інфекції є хворі в перші дні захворювання. Інкубаційний період триває 2-7 днів.

**Патогенез.** Розмноження вірусу відбувається переважно в епітелії носоглотки і гортані з набряком слизових оболонок та гіперсекрецією слизу, що нерідко обумовлює стеноз гортані (вірусний круп), який у 25-50 % випадків має парагрипозну етіологію.

**Клініка.** Починається захворювання гостро або поступово з появи нежитю, сухого кашлю, дертя в горлі, частіше субфебрильної температури. Спостерігаються помірна гіперемія зів та набряк слизової оболонки носа. Токсикоз не виражений. Тяжкість стану зазвичай визначається ускладненнями, з яких найчастіше трапляється стенозувальний ларинготрахеїт. Останній виникає, як правило, у дітей 1-6 років. Уже в перші години захворювання з'являються охриплість голосу, аж до афонії, "гавкаючий" кашель, шумне стенотичне дихання із втягуванням міжреберних проміжків, яремної ямки, підреберних ділянок, ціаноз. Такий стан триває 1-3 доби, вірусний круп перебігає частіше доброякісно, без тяжкої асфіксії, а тяжкість стану визначається ступенем стенозу гортані. З інших ускладнень можуть спостерігатись обструктивний бронхіт, пневмонія, синуїти, отит.

**Діагностичні критерії:** помірні катаральні явища з боку верхніх дихальних шляхів, субфебрильна, рідше фебрильна, температура тіла, симптоми ларинготрахеїту із стенозом гортані або без нього.

### Респіраторно-синцитіальна вірусна інфекція (РС-інфекція)

**РС-інфекція** – це гостра вірусна інфекція дихальних шляхів з повітряно-краплинним механізмом передачі, яка перебігає з переважним ураженням нижніх відділів дихальних шляхів.

**Етіологія та епідеміологія.** РС-вірус, як і всі міксовіруси, містить в ядрі РНК і названий так за спроможність утворювати в культурі тканин синцитій. Характеризується стабільністю антигенної структури і не має гемолітичної активності. Спричиняє переважно спорадичні випадки захворювання, можливі локальні спалахи серед дітей грудного віку, які найбільш сприйнятливі до РС-інфекції. Основним джерелом інфекції є хворі протягом усього захворювання. Інкубаційний період триває 3-7 діб.

**Патогенез.** РС-вірус потрапляє переважно в епітелій носоглотки, розмножується там і низхідним шляхом проникає в нижні відділи дихальних шляхів, спричиняючи здебільшого обструктивний бронхіт і бронхіоліт, які є досить характерними саме для цієї інфекції. Подальше розповсюдження збудника з приєднанням бактеріальної флори може завершитись пневмонією, що теж нерідко перебігає з бронхообструктивним синдромом.

**Клініка.** Захворювання починається поступово з появи легких катаральних явищ з боку верхніх дихальних шляхів у вигляді ринофарингіту, субфебрильної температури тіла при незначній загальній інтоксикації. На 2-3 день розвиваються симптоми бронхіту, а в типових випадках бронхіоліту – з вираженими проявами дихальної недостатності за бронхообструктивним типом. У подальшому тяжкість стану визначається ступенем бронхообструкції, яка може призвести навіть до асфіксії. У легенях при цьому вислуховується безліч дрібних вологих і крепітувальних хрипів на всьому протязі з обох сторін.

**Діагностичні критерії:** грудний вік, помірні явища ринофарингіту з переважно субфебрильною температурою тіла, обструктивний бронхіт або бронхіоліт з вираженими ознаками дихальної недостатності за бронхообструктивним типом.

### Аденовірусна інфекція

**Аденовірусна інфекція** – це гостра вірусна інфекція дихальних шляхів з переважно повітряно-краплинним механізмом передачі, яка перебігає із втягненням у патологічний процес органів дихання, очей і лімфатичної тканини.

**Етіологія та епідеміологія.** Від людини виділено 49 серотипів аденовірусів із стабільною антигенною структурою, ядро яких містить ДНК. У патології дітей найбільше значення мають перші сім серотипів. Аденовірус, на відміну від інших респіраторних вірусів, розмножується не тільки в епітелії дихальних шляхів, але і на слизовій оболонці кон'юнктиви очей, у травному тракті, лімфатичних залозах, що зумовлює варіабельність клінічних форм інфекції. Хворі виділяють вірус протягом всього періоду захворювання, і зараження відбувається переважно повітряно-краплинним шляхом, але вірогідними є дихально-оральний і контактний механізми зараження. Можливі спалахи аденовірусної інфекції в дитячих колективах після купання в басейні. Інкубаційний період триває 4-12 діб.

**Патогенез.** Проникаючи в епітелій верхніх дихальних шляхів, очей, кишечника, а також у лімфатичну тканину, аденовірус розмножується, спричиняючи дегенеративні зміни в уражених клітинах з розвитком запалення, яке супроводжується вираженою ексудацією, утворенням фібрину і некрозом. У подальшому процес набуває низхідного характеру і нерідко ускладнюється пневмонією. Майже закономірним є приєднання бактеріальної флори.

**Клініка.** У клініці ураження респіраторного тракту і очей часто поєднується з вираженим ексудативним компонентом. Початок гострий або підгострий: фебрильна температура тіла, прогресуючі катаральні явища з боку носоглотки із значною ринореєю, фарингітом, трахеїтом. На поверхні гіперемованих піднебінних мигдаликів, у лакунах, інколи і на задній стінці глотки виявляються різних розмірів білуваті плівки ексудату, які з часом трансформуються в пухкі грудочки, що зникають протягом 5-7 днів. Збільшуються підщелепні й шийні лімфовузли.

Ураження очей буває у вигляді катарального, фолікулярного та плівчастого кон'юнктивіту з реакцією склер. Одночасно може спостерігатись набряк повік, обличчя стає гіперемованим, одутлим. У цих випадках особливо виражена гарячка, яка набуває гіпертермічних цифр, стає резистентною до антипіретиків і триває 6-7 діб. Таку клінічну форму аденовірусної інфекції називають фарингокон'юнктивальною гарячкою.

У дітей молодшого віку може виникати гострий ларинготрахеїт, нерідко в поєднанні з обструктивним бронхітом. Крім того, в цьому віці частими є такі ускладнення, як бронхопневмонія, облітеруючий бронхіоліт, ангіна, отит, синусит.

**Діагностичні критерії.** Діагностика базується на поєднанні катару верхніх дихальних шляхів і кон'юнктивіту з вираженою ексудацією, переважанні місцевих змін над загальними проявами, ураженні піднебінних мигдаликів, тривалій, часто двохвильовій гарячці, збільшенні шийних і підщелепних лімфовузлів, генералізованій лімфоаденопатії.

З метою етіологічної експрес-діагностики ГРВІ використовують імунофлуоресцентний та імуноферментний методи, які ґрунтуються на виявленні вірусних антигенів у клітинах епітелію верхніх дихальних шляхів за допомогою специфічних антитіл, маркованих флуорохромами або ферментами. Для цього стерильним ватним тампоном, змоченим в ізотонічному розчині хлориду натрію, беруть мазок із слизової оболонки задньої стінки глотки, носа, кон'юнктиви, який обробляють у подальшому специфічними імуноглобулінами. У разі присутності відповідного вірусу в епітеліальних клітинах утворюються комплекси "антиген-антитіло" з характерним світінням під люмінесцентним мікроскопом або визначенням ферменту. Серологічні методи (РТГА, РРГ) дозволяють здійснити ретроспективну діагностику захворювання.

**Тактика лікаря при діагностуванні ГРВІ.** Легкі форми ГРВІ лікують вдома, дітей із середньотяжким і тяжким перебігом захворювання госпіталізують. Регулярного спостереження потребують немовлята до першого року життя з такими фоновими станами, як анемія, рахіт, гіпотрофія, хронічні захворювання.

### Лікування грипу та інших ГРВІ

**Загальні засоби:** ліжковий режим; щоденне вологе прибирання, регулярне провітрювання палат та їх кварцування; догляд за шкірою та слизовими оболонками ротової порожнини і носа (полоскання або зрошення рота і зівя теплим содовим розчином, відваром квітів ромашки, трави шавлії, інстиляції теплої фізіологічного розчину або саліну в ніс); переважно молочно-рослинна дієта, збагачена фруктами, овочами та їх соками, обмеження вживання солі; лужні мінеральні води, чаї з лимоном, малиною, липовим цвітом, калиною, чорною смородиною у великій кількості; аскорбінова кислота – 100 мг на рік життя, аскорутин, вітамінно-мінеральні комплекси; антигістамінні препарати: супрастин – 2 мг/кг на добу, діазолін – 3-5 мг/кг на добу, тавегіл – від 1/4 до 1 таблетки 2 рази за віком, кларитин – 5-10 мг 1 раз на добу; судинозвужувальні краплі в ніс: 0,05 % розчин фармазоліну, 0,25-0,5 % розчин мезатону, 0,05 % розчин назолу (оксиметазоліну), 0,05 % розчин нафтизину, 0,05 % розчин галазоліну (ксилорметазоліну), 0,01-0,05 % розчин називіну (оксиметазоліну), 0,05 % розчин тизину; при температурі тіла, вищій 38 °С, призначають per os або ректально антипіретичні препарати: парацетамол (ацетамінофен, панадол, дафальган, калпол, ефералган, тайленол) – 10-15 мг/кг (разова доза), ібупрофен – 5-10 мг/кг (разова доза), німесулід – 1,5-2 мг/кг (разова доза), комбіновані препарати (колдрекс, колдфлю, грипостад, актифед, ринопронт, диметап, деконзол, фервекс); відхаркувальні засоби: сухий екстракт кореня алтеї, пертусин, пектусин, мукалтин, бромгексин, ацетилцистеїн, амброксол (амбросан, лазолван, мукозольван), карбоцистеїн (бронхоклар, флюдитек), комбіновані препарати муколітичної дії (бронхікум, бронхосан, ефкабал, туссин, сироп від кашлю "Доктор МОМ" і т. ін.).

**Етіотропна терапія:** протигрипозний донорський імуноглобулін – 0,15-0,2 мл/кг (разова доза) внутрішньом'язово одноразово або двічі з інтервалом 8-12 год в 1-2 день хвороби; лаферон – інстиляції в ніс по 5 крапель у кожную ніздрю 6-8 разів на день або інгаляції по 2 мл препарату 2-4 рази на добу в перші 1-2 дні хвороби; віферон-1 дітям до 7

років по 1 свічці двічі на день протягом 5 днів або віферон-2 дітям, старшим 7 років, у тій же дозі; інгібітори протеаз: епсилон-амінокапронова кислота (АКК) – 0,1-0,5 г/кг на добу per os, інстиляції в ніс 5 % розчину АКК 6-8 разів на день, при тяжкому перебізі захворювання – 5 % розчин АКК внутрішньовенно краплинно (тразилол, цалол, контрикал); параамінометилбензойна кислота (амбен, памба) – 10-15 мг/кг на добу per os або 1 % розчин ендоназально; ремантадин: 3-7 років – по 4-5 мг/кг на добу за 2 прийоми, 7-10 років – по 50 мг 2 рази, 10-14 років – по 50 мг 3 рази, курс лікування – 5 днів; альгірем (комплекс ремантадину з природними полісахаридами): 1-3 роки – в 1-й день по 20 мг 3 рази, на 2-3 день по 20 мг 2 рази і на 4-й 20 мг 1 раз на добу, 3-7 років – у 1-й день по 30 мг 3 рази, на 2-3 день по 30 мг 2 рази і на 4-й 30 мг 1 раз на добу; амантадин (арбідол): 7-10 років – по 100 мг 2 рази, 10-14 років – по 100 мг 3 рази на день; інші противірусні засоби: афлубін, інфлюцид, амізон, оксолін.

#### **Профілактика грипу та інших ГРВІ**

*Специфічна профілактика.* Вакцини: ваксигрип (Франція), інфлювак (Голландія), флюорикс (Німеччина), гриппол (Росія). Дітям від 6 місяців до 3 років – 0,25 мл з повторним введенням такої ж дози через 4-6 тижнів, після 3 років – 0,5 мл одноразово підшкірно або внутрішньом'язово. Вакцинація особливо показана дітям, які відвідують дитячі садки і школи, часто і тривало хворіють, мають хронічні захворювання, вади розвитку серця та органів дихання, діабет.

*Неспецифічна екстрена профілактика:* лаферон – по 5 крапель у кожную ніздрю 2 рази на день упродовж 7-10 днів або всього періоду спалаху захворювання; аплікації на слизову оболонку носа 0,25 % оксолінової мазі 2 рази на день 10-14 днів; ремантадин для школярів – 0,05 г 1 раз на день протягом 5 днів або арбідол – 100 мг 1 раз на день 10-14

днів поспіль; протигрипозний імуноглобулін – по 0,15-0,2 мл/кг (не більше 3,0 мл) внутрішньом'язово 2-3 рази з інтервалом 2-3 тижні (ослабленим дітям); інші противірусні засоби в профілактичних дозах: афлубін, амізон, інфлюцид.

*Неспецифічна планова (сезонна) профілактика:* аскорбінова кислота – 50 мг/рік життя на добу 2-3 тижні в комплексі з полівітамінними препаратами; дибазол – 0,01 г дітям дошкільного віку і 0,025 г школярам 1 раз на день 2-3 тижні; вілозен – по 5 крапель у кожную ніздрю 2 рази на день 2-3 тижні; імунал та інші препарати ехінацеї; адаптогени: екстракт елеутерококу, настоянка женьшеню, аралії, китайського лимоннику, краплі Береша.

**Реабілітація.** Реконвалесценти ГРВІ, особливо грипу, після одужання потребують індивідуального догляду в умовах домашнього режиму: діти дошкільного віку – протягом двох тижнів, школярі – одного тижня. При появі ускладнень даний термін продовжується, відповідно, до одного місяця і двох тижнів. Особливу увагу в цей період приділяють повноцінному харчуванню з обов'язковим вживанням у достатній кількості овочів, фруктів та їх соків. Організують дозовані прогулянки з поступовим збільшенням їх тривалості. Призначають полівітамінні препарати, при цьому особливу увагу приділяють вітамінам А, С, Е. Можна продовжувати симптоматичну терапію, найчастіше це відхаркувальні засоби рослинного походження, за показаннями – загальнозміцнювальна терапія: апілак, метилурацил, пентоксил, рибоксин, настоянка ехінацеї, препарати заліза, загальний масаж, загальне УФО, особливо в осінньо-зимовий період. У дитячий колектив дитина повинна йти повністю здоровою. При неускладненій ГРВІ профілактичні щеплення проводять не раніше як через 2 тижні після одужання.

#### **Література**

1. Андрейчин М.А. Гострі респіраторні хвороби (лекції). – Тернопіль: Укрмедкнига, 1999. – 40 с.
2. Діагностика, терапія та профілактика інфекційних хвороб в умовах поліклініки / За ред. М.А. Андрейчина. – 2-ге вид., переробл. і доповн. – Л.: Медична газета України, 1996. – 352 с.

3. Дрейзин Р.С., Астафьева Н.В. Острые респираторные заболевания: этиология, эпидемиология, патогенез, клиника. – М.: Медицина, 1991. – 136 с.
4. Михайлова А.М., Трішкова Л.О., Крамарев С.О., Кочеткова О.М. Інфекційні хвороби у дітей. – К.: Здоров'я, 2000. – 418 с.

5. Медицина дитинства / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1994. – Т. 3. – С. 57-69.

6. Протоколи діагностики та лікування інфекційних хвороб у дітей: Наказ МОЗ України № 354

від 09.07.2004 р.

7. Учайкин В.Ф. Руководство по инфекционным болезням у детей. – М.: ГЭОТАР Медицина, 1999. – 824 с.

## 5.2. БРОНХИТИ У ДІТЕЙ: КЛАСИФІКАЦІЯ, ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ, ЛІКУВАННЯ ТА РЕАБІЛІТАЦІЯ

**Поширеність.** Гострий бронхіт (ГБ) – це одна з найпоширеніших патологій дитячого віку. Як правило, він є одним з проявів гострої респіраторної вірусної інфекції (ГРВІ). Розповсюдженість – 2,5 випадки на 1000 дітей віком 1-15 років. На рецидивний бронхіт хворіють 2,3 % дітей віком до 3 років, 7,1 % дітей дошкільного віку, 2,6 % дітей шкільного віку (Ю.Г. Антипкін і співавт., 2003). У немовлят першого року життя захворюваність на ГБ складає 75, у малюків до 3 років – 250 на 1000 дітей (В.К. Таточенко и соавт., 2001).

**Класифікація** була переглянута у 1998 році групою українських пульмонологів.

Групи бронхітів: первинні й вторинні.

За характером запалення: катаральний, катарально-гнійний, гнійний, атрофічний.

Форми бронхіту: гострий, рецидивний і хронічний.

I. Гострий бронхіт.

Важкість перебігу: легкий, середньоважкий, важкий.

За характером запалення: катаральний, катарально-гнійний, гнійний, атрофічний.

II. Гострий обструктивний бронхіт.

III. Гострий бронхіоліт.

IV. Рецидивний бронхіт.

Фази патологічного процесу: а) загострення; б) ремісії.

V. Хронічний бронхіт.

VI. Хронічний обструктивний бронхіт.

Фази патологічного процесу: а) загострення; б) ремісії.

**Гострий бронхіт простий (ГБП)** – це гостре запалення слизової оболонки бронхів переважно вірусного або вірусно-бактеріального походження, яке перебігає без клінічних ознак бронхіальної обструкції.

**Етіологія.** Виникнення гострих респіраторних захворювань спричиняють близь-

ко 200 вірусів і 50 різних бактерій. Найбільш частими збудниками респіраторних інфекцій, які, як правило, супроводжуються бронхітом у дітей раннього віку, є респіраторно-синцитіальний вірус, парагрип 3 типу, цитомегаловірус, риновіруси, грип; а у дітей дошкільного і шкільного віку – грип, аденовіруси, вірус кору, мікоплазма. Серед бактеріальної флори найпоширеніші: гемофільна паличка і пневмококи; стафілококи; стрептококи; грамнегативні мікроби.

Промислове забруднення атмосферного повітря, охолодження або різке перегрівання, пасивне куріння можуть бути підґрунтям для розвитку ГБП.

**Патогенез.** В основі патогенетичних механізмів виникнення ГБП лежить ураження тропними до епітелію дихальних шляхів мікроорганізмами, які пошкоджують його, пригнічують бар'єрні властивості стінки бронхів і створюють умови для розвитку запального процесу. Внаслідок цього порушується мукоциліарний кліренс, гіперпродукується в'язкий бронхіальний секрет, що стає домінуючим у перебізі запального процесу в бронхах. При цьому війковий епітелій бронхів і трахеї не спроможний забезпечити адекватний дренаж бронхіального дерева, а скупчення в'язкого слизу сприяє ще більшому його інфікуванню, пригніченню циліарної активності й зниженню вентиляційно-респіраторної функції легенів. Морфологічно при розмноженні вірусів спостерігаються дистрофія епітеліальних клітин, порушення зв'язків між окремими клітинами та їх відторгнення. У результаті цього у просвіті бронхів з'являється серозний ексудат з домішками макрофагів, лейкоцитів і епітеліальних клітин.

У бронхах при вірусних інфекціях відбуваються первинні й вторинні морфологічні зміни (Souvreur et al., 1980):

**I. Первинні:**

- десквамація епітелію;
- клітинна інфільтрація (переважно лейкоцитами і макрофагами);
- епітеліальний некроз;
- гіперсекреція слизу;
- ексудація фібрину;
- звуження просвіту бронхів і бронхіол.

**II. Вторинні:**

- розвиток грануляційної тканини;
- порушення структур еластичних і м'язових елементів;
- локальні фіброзуючі процеси;
- подальше звуження просвіту бронхів.

**Клініка.** Дебют основних клінічних ознак ГБП залежить від етіологічного чинника. Зазвичай появи ознак ГБП передують: підвищення температури тіла, головний біль, загальна слабкість, явища риніту, фарингіту, іноді ларингіту (охриплість голосу), трахеїту (біль за грудниною, сухий болючий кашель), кон'юнктивіт.

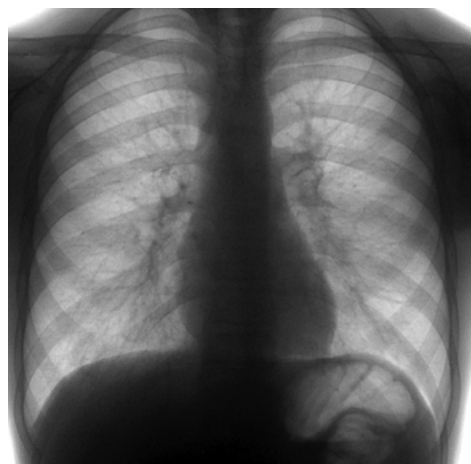
Основним симптомом ГБП є кашель, який спочатку сухий, а з 4-6 днів захворювання стає вологим. Інколи він супроводжується дискомфортом або навіть болючістю в грудній клітці, яка при кашлі підсилюється. Харкотиння має слизистий характер, на другому тижні захворюваності воно може мати зеленкуватий відтінок. Кашель утримується від 2 до 4-6 тижнів.

При огляді дитини з ГБП, як правило, немає ознак дихальної недостатності. При перкусії вислуховується легеневий звук над всією поверхнею, подекуди з тимпанічним відтінком. При аускультатії – варіабельність картини: сухі, а згодом вологі середньохурцеві хрипи на вдиху і на початку видиху, жорстке дихання. Хрипи часто розсіяні, вислуховуються з обох сторін – симетрично, різко зменшуються або зникають після покашлювання.

При лабораторному дослідженні зміни в загальному аналізі крові проявляються збільшенням ШОЕ при нормальній або зменшеній кількості лейкоцитів. Залежно від етіологічного чинника (вірусної чи бактеріальної флори) мають місце зміни показ-

ників білої крові (паличко- і сегментоядерних нейтрофілів чи лімфоцитів, еозинофілів).

При рентгенологічному дослідженні грудної клітки в передній прямій проекції спостерігаються симетричне підсилення легеневого рисунка за рахунок бронхолегневих структур, інфільтрація кореня легень (рис. 39).



**Рис. 39.** Рентгенограма органів дихання у дитини з гострим бронхітом.

Диференційну діагностику проводять перш за все з пневмонією, чужорідним тілом у бронхах, хронічною аспірацією їжею, уродженими аномаліями дихальної системи, муковісцидозом – легенева форма, тубінфікуванням.

**Лікування.** Режим – ліжковий на весь час лихоманки і протягом 2-3 днів після її закінчення. У подальшому – щадний режим. Калорійність їжі підвищують на 10-15 %. Вміст білків у раціоні теж збільшують на 10-15 %. Їжа повинна бути термічно і механічно щадною, збагаченою кальцієм, вітамінами (морси, кислі соки, фрукти, овочі, ягоди та зелень). У гарячковий період корисно багато пити – в 1,5-2 рази більше вікової норми. Використовують чай з лимоном, малиною, липовим цвітом, м'ятою, молоко з медом.

Етіотропну терапію розпочинають з ураження вірусної природи ГБ, тому сучасна стратегія полягає саме у застосуванні специфічних противірусних препаратів. Лаферон закрпають по 1-2 краплі в обидва носові ходи кожні 1,5-2 год. Слід зауважити, що ця терапія ефективна лише в перші два дні захворювання, а також як профілактика у кон-

тактних осіб. Протигрипозний імуноглобулін вводять у перші 2-3 дні ГБ внутрішньом'язово однократно в дозі 0,1-0,2 мл/кг. Показанням до його застосування є тяжкий перебіг грипу з нейротоксикозом. При аденовірусній інфекції кожні 3 год вводять у носові ходи по 3-4 краплі розчину ДНК-ази, в кон'юнктивальний мішок – по 1-2 краплі (2 мг ДНК-ази в 1 мл ізотонічного розчину натрію хлориду), а також препарат "Альгірем": дітям від 1 року до 3 років – в 1-й день по 10 мл (2 ч. ложки) сиропу (20 мг) 3 рази на добу (добова доза – 60 мг); 2-3 дні по 10 мл 2 рази на добу (добова доза – 40 мг); 4-й день – 10 мл 1 раз на добу (добова доза – 20 мг). Дітям від 3 до 7 років – в 1-й день по 15 мл (3 ч. ложки) сиропу (30 мг) 3 рази на добу (добова доза – 90 мг); на 2-3 дні – по 15 мл 2 рази на добу (добова доза – 60 мг); на 4-й день – 15 мл 1 раз на добу (добова доза – 30 мг).

Протикашльові засоби не можна широко застосовувати, оскільки кашель – захисна реакція, яка сприяє видаленню харкотиння з дихальних шляхів. Використання відхаркувальних засобів стимулює кашльовий рефлекс. При сухому кашлі на початку захворювання призначають настій алтеї (3-4 г на 100 мл води), який необхідно пити кожні 1,5 год (по 1 чайній, десертній або столовій ложці залежно від віку), або мукалтин (по 0,5-2 таблетки за прийом), корінь солодки (1 крапля екстракту на рік життя дитини 6-8 разів на день), амброксол, пертусин (по 1/2 чайної-1 десертній ложці 4-6 разів на добу), нашатирно-анісові краплі (по 1 краплі на рік життя 4 рази на день).

У подальшому, коли досягнуто пом'якшення кашлю, застосовують настій термопсису ланцетоподібного (0,3 мл на 100 мл води; по 1 чайній, десертній або столовій ложці залежно від віку кожні 2 години), грудний збір (алтея і мати-й-мачуха в рівних частинах та материнка в половинній дозі, листя подорожника, квіти і листя звіробою, коріння дивосилу і солодки в однаковій кількості; листя і коріння подрібнюють, 1 чайну, десертну або столову ложку запарюють 300 мл окропу; настій потрібно пити в теплом вигляді протягом дня).

Серед муколітиків широко використовують ацетилцистеїн, який впливає на геле-

фазу харкотиння і, таким чином, розріджує його. Цей препарат випускають у зручних формах як для перорального, так і для парентерального застосування, а також для інгаляцій. Призначають його з розрахунку 15-20 мг/кг на добу за 4 прийоми.

Запальні зміни в слизовій оболонці бронхів зменшує фенспірид (есперал). Цей препарат діє безпосередньо на запальний процес у дихальних шляхах, зокрема на судинний компонент запалення, впливаючи на метаболізм арахідонової кислоти, синтез і секрецію гістаміну та цитокінів. Він блокує  $\alpha$ -адренорецептори, чим пригнічує секреторну активність слизових залоз бронхіального дерева.

У стаціонарних умовах при густому харкотинні застосовують інгаляції з ацетилцистеїном, дезокси- або рибонуклеазою. Для відволікальної терапії інколи призначають гірчичні окутування грудної клітки, розтирання маззю з календулою, бріонії, медові аплікації.

Вібраційний масаж з постуральним дренажем – вкрай важлива процедура для лікування хворих на ГБ з продуктивним кашлем (рис. 40).

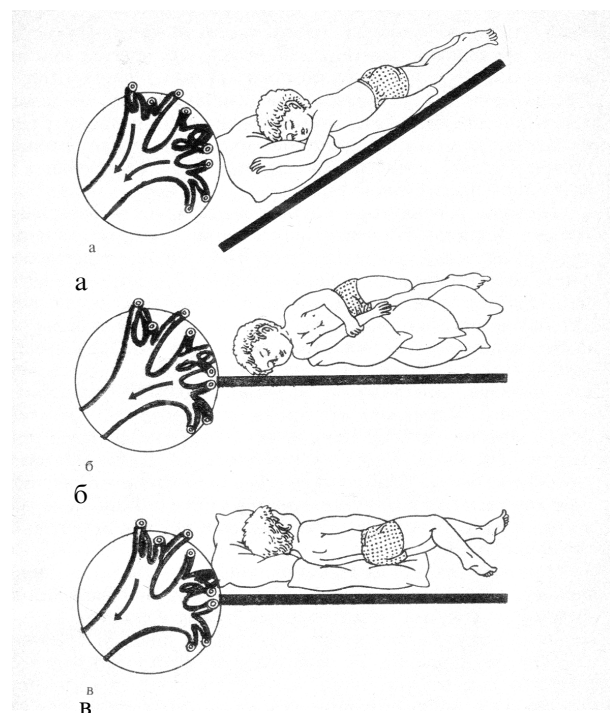


Рис. 40. Постуральний дренаж: а – обох головних бронхів; б – лівого головного бронха; в – правого головного бронха.



Вітаміни В<sub>1</sub>, В<sub>2</sub>, С призначають всередину в дозах, які перевищують фізіологічну потребу в 2-4 рази. Антигістамінні препарати показані до застосування лише за наявності виражених алергічних проявів або при вологих хрипах у легенях, оскільки ці засоби мають здатність "підсушувати" слизові оболонки.

Антибактеріальну терапію при ГБП у більшості випадків не проводять. Є певна категорія дітей, яким потрібно її призначати:

- діти перших 6-ти місяців життя;
- тяжкий перебіг бронхіту (нейротоксикоз і т. ін.);
- наявність обтяженого преморбідного фону (пологова травма, недоношеність, гіпотрофія);
- підозра на нашарування бактеріальної інфекції (лихоманка з температурою тіла, більшою 39 °С, в'ялість, відмова від їди і пиття, виражені ознаки інтоксикації, асиметрія хрипів, лейкоцитоз, збільшена ШОЕ).

Згідно з рекомендаціями ВООЗ (1986), є такі критерії для призначення антибактеріальної терапії:

- кашель;
- западання міжреберних проміжків;
- відмова від пиття;
- частота дихальних рухів – понад 50 за 1 хв (у дітей після 1 року – більше 40 за 1 хв).

При виборі антибактеріальної терапії перевагу потрібно віддавати таким сучасним препаратам, як: аугментин, нові макроліди (рулід, роваміцин, азитроміцин, кларитроміцин), оспен, оральні цефалоспорини II покоління.

Фізіотерапевтичне лікування ГБП у стаціонарі передбачає призначення в гострий період УВЧ, мікрохвильової терапії, УФО – місцево.

Після стихання процесу застосовують діадинамічні й синусоїдальні модульовані струми, різноманітні варіанти електрофорезу, УФО.

Дітей, які перенесли ГБП, переводять на загальний режим після нормалізації температури тіла і ліквідації виражених катаральних проявів.

Прогноз сприятливий.

**Гострий обструктивний бронхіт (ГОб)** – це гострий бронхіт, якому притаманні яви-

ща обструкції дихальних шляхів за рахунок набряку, гіперсекреції слизу або бронхоспазму.

**Етіологія.** Можуть бути найрізноманітніші респіраторні віруси, мікоплазми, хламідії. У дітей раннього віку дуже часто мають місце респіраторно-синцитіальний вірус, цитомегаловірус, вірус парагрипу 3-го типу, аденовірус. Зумовлюють хворобу: пасивне куріння, фетальний алкогольний синдром, затримка внутрішньоутробного розвитку, ексудативно-катаральна і лімфатико-гіпопластична аномалії конституції.

**Патогенез.** Згідно з даними експертів ВООЗ, обструкцію дихальних шляхів потрібно розглядати як звуження або оклюзію. Вона може бути результатом: 1) накопичення речовини в просвіті бронхів; 2) потовщення стінки; 3) скорочення бронхіальних м'язів; 4) компресії (здавлювання ззовні) бронха. У дітей, особливо раннього віку, звуження дихальних шляхів обумовлене набряком слизової оболонки і гіперсекрецією слизу в просвіті бронхів. Спазм бронхіальної мускулатури більш типовий для алергічної природи захворювання. Варіабельність морфологічних змін у бронхіальному дереві залежить від гено- і фенотипу дитини, оскільки ГОб розвивається тільки в одній дитині раннього віку з п'яти хворих з ГРВІ, звідси і гетерогенність індивідуального патогенезу обструкції бронхів. Наприклад, при риносинцитіальній вірусній інфекції у дітей одного віку може виконати ГОб як з обструкцією, так і без неї, причину цього явища не з'ясовано. Відомо, що при тяжкому перебізі риносинцитіальної інфекції розвивається гіперплазія епітелію дрібних бронхів і бронхіол, що призводить до бронхіоліту. При парагрипі й цитомегаловірусній інфекції характерною є дистрофія епітелію дихальних шляхів з відторгненням цілих шарів. Аденовірусна інфекція супроводжується вираженим ексудативним компонентом із слизистими нашаруваннями на епітелії, його розпушенням і відторгненням, крупноклітинними інфільтраціями в стінці бронхів.

У цілому патогенез ГОб можна зобразити таким чином: потрапляння вірусно-інфекційного чинника → пошкодження слизової оболонки бронхів → запальна реакція

(інфільтрація нейтрофілами, макрофагами, еозинофілами, моноцитами, плазматичними клітинами) → виділення біологічних речовин (простагландинів, гістаміну) з різноманітними патофізіологічними впливами → підвищення проникності слизової оболонки, набряк бронхіальної стінки (потовщення підслизового і слизового шарів, базальної мембрани) → скорочення гладеньких м'язів бронхів →: 1) порушення бронхіальної прохідності та мукоциліарного кліренсу; 2) дискринія; 3) дефекти місцевого і секреторного імунітету; 4) гіперактивність бронхів; 5) гіпертрофія м'язової тканини; 6) гіперплазія і метеплазія слизової оболонки.

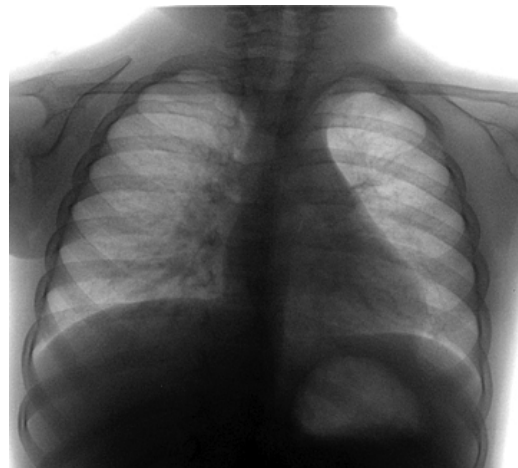
**Клініка.** Початок захворювання визначається симптомами ГРВІ: субфебрильною і фебрильною температурою тіла, катаральними проявами, порушенням загального самопочуття, яке прямо залежить від збудника, ознаками експіраторної задишки, поступовим збільшенням частоти дихання і тривалості видиху. Дихання стає шумним і свистячим. Бронхообструктивний синдром клінічно проявляється шумним диханням із свистячим видихом, який чути на відстані від хворого (wheezing). Походження такого видиху пов'язують або з турбулентним рухом повітря через наявність перешкод у трахеї, великих бронхах, або із швидкими осциляціями просвіту великих бронхів на видиху. Свистячим дихання буває тому, що в просвіті бронхів змінюється в'язкість секрету – він "підсихає", що призводить до появи дзюркотливих (низьких) і свистячих (високих) сухих хрипів. Ураження бронхів має поширений характер, тому аускультативна картина хрипів однаково симетрична над всією поверхнею грудної клітки, вона змінюється після покашлювання. Чим молодша дитина, тим частіше попри сухі хрипи можуть вислуховуватись вологі середньоміхурцеві хрипи.

При огляді виявляються здута грудна клітка, участь в акті дихання допоміжної мускулатури, втягнення податливих місць грудної клітки, роздування крил носа, нерідко – періоральний ціаноз, блідість шкірних покривів, неспокій, дитина часто старається зайняти вимушене сидяче положення. Перкуторно – ознаки здуття легенів: коробковий відтінок легеневого звуку, звуження меж

відносної серцевої тупості, збільшення грудної клітки в передньо-задньому розмірі.

Зміни в периферичній крові відповідають характеру вірусної інфекції. Бактеріальна флора нашаровується не більше ніж у 5 % випадків.

Рентгенологічно – двобічне підсилення легеневого рисунка коренів легенів, низьке стояння або сплюсненість куполів діафрагми, збільшення прозорості та довжини легеневих полів, горизонтальне розташування ребер, тобто ознаки здуття легенів (рис. 41).



**Рис. 41.** Рентгенограма хворого із гострим обструктивним бронхітом.

Диференційну діагностику ГОБ потрібно проводити із стенозуювальним ларингітом, уродженим стридором, аспірацією чужорідного тіла, внутрішньогрудним новоутворенням, пневмонією, нападами бронхіальної астми.

**Лікування.** Загальні принципи лікування ГОБ такі ж, що і при ГБ. Госпіталізації підлягають діти із середньотяжким і тяжким перебігом. При наростанні явищ дихальної недостатності показана киснева терапія (оксигенотерапія) через носовий катетер 40-50 % зволоженим киснем постійно. Призначають інгаляції бронхолітичної суміші: еуфілін – 0,3 мл, ефедрину гідрохлорид – 0,2 мл, новокаїн – 0,25 мл, вода – 50,0 мл. Протипоказані засоби, які пригнічують кашель. Рекомендують відволікальні процедури (гарячі ручні й ножні ванни з поступовим підвищенням температури води від 37 до 41 °С протягом 10-15 хв, гарячі окутування грудної клітки за Залмаковим).

Еуфілін призначають у дозі 12-16 мг/кг на добу за 4 прийоми. Внутрішньовенно його вводять у вигляді 2,4 % розчину з розрахунку 3-5 мг/кг (краплинно в 100-150 мл ізотонічного розчину натрію хлориду), надалі по 1 мг/кг у наступну годину дітям, старшим 6 міс., 0,1-0,15 мг/кг – дітям перших 1,5 міс. життя, 0,5 мг/кг кожен годину дітям віком від 6 тижнів до 6 місяців. Усе частіше при обструктивних захворюваннях у дітей застосовують симпатоміметики (селективні  $\beta_2$ -агоністи) і холінолітики (атровент), сальбутамол (1 мг за прийом дітям віком 2-4 міс. і 2 мг за прийом дітям віком 2-4 роки 2-3 рази на день). Інгаляційні форми препаратів потрібно вводити дітям раннього віку через спейсери з маскою або небулайзер, що дозволить зменшити необхідну дозу і системний вплив симпатоміметиків.

При відсутності інгаляційних засобів доставки або ефекту від інгаляційного застосування, що пов'язано з поганою прохідністю дихальних шляхів, можна внутрішньов'язово ввести сальбутамол (0,2 мл дітям віком 2-12 міс. і 0,4 мл дітям віком 2-4 роки). У разі відсутності ефекту від спазмолітичної терапії і при наростанні дихальної недостатності використовують інгаляційні стероїди (беклометазон) або парантеральне їх введення.

Антибактеріальна терапія при неускладнених формах ГОБ не показана.

Лікувальна фізкультура: вібраційний масаж грудної клітки, дихальна гімнастика при середньотяжкому перебізі ГОБ. Фітотерапія – застосовують такі збори трав:

1. Коріння дивосилу, солодки, трава багульника, листя подорожника, ісланський мох – по 10 г, плоди шипшини – 100 г. По 1 чайній, десертній чи столовій ложці збору залежно від віку заливають 200-300 мл окропу і приймають по 50-60 мл 5-6 разів на день.

2. Трави фіалки триколірної і чебрецю, листя мати-й-мачухи – по 30 г, коріння солодки і дивосилу – по 30 г, плоди анісу – 10 г, плоди шипшини – 100 г.

Можна застосовувати також солутан (0,5 краплі на рік життя 3-4 рази на день), 1-2 % розчин йодиду калію з еуфіліном, бронхікум (по 1 чайній ложці до 6 разів на добу), бронхосан (разова доза – по 20 крапель 4 рази на добу), геделікс (по 20-40 крапель 3 рази на добу), сироп (по 5-10 мл 3-4 рази на добу).

**Гострий бронхіоліт** – це гострий запальний процес у слизовій оболонці дрібних бронхів і бронхіол переважно у дітей раннього віку, який характеризується рясними дрібними вологими хрипами і дихальною недостатністю.

Найбільш часто хворіють діти перших двох років життя.

В етіологічному аспекті 60-85 % випадків – це респіраторно-синцитіальний вірус (РС-вірус), рідше – вірус парагрипу (3 типу), цитомегаловірус, аденовірус, мікоплазма, хламідії.

Причиною вважають надлишок материнських гуморальних антитіл до РС-вірусу (Ig G) при дефіциті секреторного імуноглобуліну А, що призводить до утворення імунних комплексів, які осідають у стінці бронхів. Передумовляючими факторами є ексудативний діатез, паратрофія, штучне вигодовування.

**Патогенез.** Оскільки є недостатній місцевий захист верхніх дихальних шляхів, то віруси проникають глибоко, досягаючи дрібних бронхів і бронхіол, в яких проходить десквамація нормального епітелію, що заміщається клітинами росткового шару, які не мають війок.

При цьому виникають первинна альтерація слизової оболонки, набряк стінки, накопичення слизу в просвіті дрібних бронхів і бронхіол. Перибронхіальний простір інфільтрується лімфоцитами, виражений набряк підслизової оболонки й адвентиції. Злущений епітелій, волокна фібрину, слиз утворюють щільні пробки, що призводить до гострої або повної обтурації дихальних шляхів. Порушення газообміну приводять до розвитку дихальної недостатності, що, у свою чергу, зумовлює гіпоксемію і гіперкапнію, а в кінцевому результаті – ураження міокарда.

Ступінь обструкції, наявність або відсутність колатеральної гіпервентиляції неуражених ділянок визначають розвиток колапсу чи емфізематозно здутих ділянок легенів.

При неускладненому перебізі бронхіоліту регенерація епітелію відбувається через 3-4 дні від початку захворювання, на 4-ту добу зменшується гіперсекреція, повністю відновлюється епітелій через 2 тижні неускладненого перебігу захворювання.

У зв'язку з тим, що діаметр дрібних дихальних шляхів на вдиху більший, ніж на ви-

диху, тому клінічно у хворого утруднений більше видих. Роль бронхоспазму при бронхіоліті у дітей раннього віку незначна, це обумовлено анатомо-фізіологічними особливостями бронхіол у цьому віці, оскільки м'язовий шар недорозвинутий. Тому в клінічній практиці не відмічається покращання стану хворих при застосуванні бронходилататорів.

**Клінічна картина.** Діагноз гострого бронхіоліту встановлюють при наявності комплексу таких ознак:

1. При огляді виявляють помірно виражені явища риніту, назофарингіту. Поступове погіршення загального самопочуття на 2-4 день захворювання.

2. Поява нав'язливого сухого кашлю, який швидко переходить у вологий.

3. Наростання дихальної недостатності (до 60-80 за 1 хв): експіраторна задишка, роздування крил носа, ціаноз носогубного трикутника, участь допоміжної мускулатури в акті дихання, втягування податливих місць грудної клітки, напруження з обох сторін *m. sternocleidomastoideus*.

4. Ознаки порушення бронхіальної прохідності й розширення грудної клітки в передньо-задньому розмірі, горизонтальне розташування ребер, опущення діафрагми, приглушеність тонів серця, звуження відносних меж серцевої тупості.

5. Перкуторно відмічається коробковий перкуторний звук.

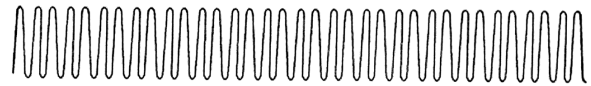
6. Аускультативно над легенями визначається велика кількість дрібноміхурцевих і крепітувальних хрипів на вдиху і на початку видиху, свистячі сухі хрипи на видиху, подовжений видих. Після покашлювання поширеність хрипів змінюється, але можуть залишатися вологі середньоміхурцеві хрипи і зменшитись кількість дрібноміхурцевих хрипів. При надто вираженій задишці та поверхневому диханні інколи хрипи майже не прослуховуються, можуть з'являтися періоди апное, патологічне дихання (рис. 42).

7. Відмічається виражена тахікардія, тони серця послаблені.

8. Тяжкість стану дитини визначається не інтоксикацією, а вираженням дихальної недостатності й тиском  $O_2$  в крові, показники котрого можуть зменшуватися до 55-60 мм рт. ст.



*Дихання Чейна-Стокса*



*Дихання Куссмауля*



*Дихання Біота*



*Хаотичне дихання*

**Рис. 42.** Типи патологічного дихання.

Для оцінки тяжкості стану дитини з бронхіолітом можна використовувати бальну систему (табл. 28).

Легка обструкція – 2-4 бали; середньотяжка – 5-8 балів, тяжка – 9-12 балів.

9. Закономірних змін лейкоцитарної формули немає, збільшена ШОЕ.

10. При рентгенологічному обстеженні відмічають підвищену прозорість легеневих полів, особливо на периферії, низьке стояння діафрагми, незначні ділянки ущільнення легеневої тканини завдяки субсегментарним ателектазам, ущільненням альвеол, підсилення судинного рисунка.

Диференційну діагностику проводять з пневмонією, бронхіальною астмою, муковісцидозом, дефіцитом  $\alpha_1$ -антитрипсину, чужорідним тілом, аспіраційною пневмонією, гострим обструктивним бронхітом.

**Лікування** перш за все спрямоване на корекцію дихальної недостатності. При дихальній недостатності II-III ступенів обов'язково є госпіталізація. Призначають зволожений теплий кисень 40 % через носові катетери або маску – 3-5 л за 1 хв. При неефективності цих заходів і стійкій гіпертонії ( $Pa\ CO_2$  8,0-8,9 кПа і більше) хворих переводять на ШВЛ.

Показані також аерозолі 2 % розчину гідрокарбонату натрію, ацетилцистеїну, трипсину, гідрокортизону.

## Оцінка тяжкості обструктивного синдрому в дітей з ГОБ і бронхіолітом (В. Таль, 1983)

Бали	Частота дихання	Свистячі хрипи	Ціаноз	Участь допоміжної мускулатури в акті дихання
0	30	Немає	Немає	Немає
1	31-40	Термінальний (аускультативно)	Періоральний при крику	+
2	41-60	Весь видих (аускультативно)	Періоральний у спокої	++
3	Понад 60	На відстані	Генералізований у спокої	++++

При різкому зневодненні внаслідок задишки застосовують інфузійну терапію. При ознаках лівошлуночної недостатності призначають діуретики і серцеві глікозиди.

Обґрунтованим є застосування інгібіторів протеолітичних ферментів – контрикалу (500 ОД/кг 2-3 рази на добу) і РНК-ази (1-2 мг внутрішньом'язово 1 раз на добу або в аерозолі в тій же дозі 2 рази на добу), гепаринотерапії (50 ОД/кг підшкірно 6 разів на добу протягом тижня з поступовим зменшенням дози).

Призначають інгаляції бронхолітичної суміші: еуфілін 2,4 % – 0,3 мл, ефедрину гідрохлорид 0,1 % – 0,2 мл, новокаїн 0,25 % – 0,25 мл, вода – 50,0 мл. Для інгаляції беруть 3-5 мл, до неї додають 1,0 мл 5 % розчину аскорбінату натрію.

2,4 % розчин еуфіліну в дозі 3-5 мг/кг на 10 % розчині глюкози в дозі 10 мл/кг вводять внутрішньовенно краплинно. Рибавірин (віразол) – противірусний препарат, його призначають в аерозолі протягом 12-18 год на добу 3-7 днів. Застосовують антибактеріальні засоби при тривалості бронхіоліту понад 5-7 днів, вираженому лейкоцитозі (більше  $15 \times 10^9/\text{л}$ ), із зсувом вліво, прискоренні ШОЕ більше 30 мм/год. Глюкокортикоїди призначають при:

- 1) підозрі на недостатність надниркових залоз;
- 2) підозрі на облітеруючий бронхіоліт;
- 3) дихальній недостатності III ступеня.

1-2 мг/кг (разова доза) 3 % розчину преднізолону вводять внутрішньовенно струминно на 10 % розчині глюкози в дозі 10 мл. В аерозолі застосовують беклометазон, гідрокортизон. При покращанні загального стану хворого використовують постуральний дренаж і вібраційний масаж. Для дренажу застосовують положення Квінке: дитину вкладають так, щоб голова і грудна клітка були опущені вниз, тазова ділян-

ка припіднята. У цьому положенні хворий повинен знаходитись 15-20 хв з перервою. Частота процедури – 2-3 рази на день. Вібраційний масаж у грудних дітей виконують шляхом ритмічних ударів кінчиками пальців однієї руки, розташованої вздовж міжребер'я.

**Прогноз:** летальність при гострому бронхіоліті складає близько 1-2 %. Для видужання він сприятливий.

**Рецидивний бронхіт (РБ)** – це захворювання бронхів з повторенням епізодів гострого бронхіту 2-3 рази на рік протягом 1-2 років на тлі гострих респіраторних вірусних інфекцій, без клінічних проявів обструкції. Тривалість клінічних проявів – 2 тижні й більше.

**Поширеність РБ** складає від 2 до 4 випадків на 1000 дітей. За даними Р.Г. Артаманової, РБ діагностують у 2,3 % дітей до 3 років, 7,1 % дошкільнят, 2,5 % дітей шкільного віку.

**Етіологія.** Зв'язок загострень РБ із гострими респіраторними захворюваннями вірусної, бактеріальної і мікоплазмової природи не викликає сумніву. При цьому найчастіше причиною загострень є змішана флора (рис. 43).

Передумовлюючими факторами в розвитку первинного РБ є:

- вікові анатомо-фізіологічні особливості бронхолегеневої системи;
- фонові стани (аномалії конституції, “перинатальна” патологія);
- системні спадкові й набуті імунодефіцитні стани;
- хронічні вогнища інфекцій у ЛОР-органах (хронічні синусити, толзиліт, аденоїди);
- генетичні фактори (група крові А(II), особливості імунологічної реактивності бронхів);
- несприятливі екзогенні впливи (забруднення повітря свинцем, парами бензину



**Рис. 43.** Положення дитини при дослідженні порожнини рота і зіва.

й т. ін.; кліматичні умови, пасивне куріння, незадовільні житлово-побутові умови);

– спадкові захворювання (муковісцидоз, дефіцит  $\alpha_1$  – антитрипсину, мукополісахаридози).

**Патогенез.** Суть РБ пов'язана з низькою здатністю слизової оболонки бронхів боротися з інфекційними чинниками. У більшості випадків захворювання розвивається у дітей внаслідок перехресного інфікування від інших дітей, які не повністю одужали від попередньо перенесеної респіраторної вірусної інфекції. На слизовій оболонці таких дітей низький рівень  $\text{SlgA}$ , низька фагоцитарна активність макрофагів і нейтрофілів, зменшена протеолітична система трахеобронхіального секрету. Окрім того, утримується недостатність мукоциліарного кліренсу.

**Клініка.** Клінічні прояви залежать від періоду захворювання, загострення чи неповної ремісії. Початок рецидиву проявляється клінікою гострого респіраторного захворювання: підвищенням температури тіла ринітом, фарингітом. З'являється сухий, болючий, надсадний кашель, який згодом стає вологим і утримується 3-4 тижні. Кашель утримується протягом доби, але інтенсивніший зранку. Загальний стан хворого в період рецидиву незначно порушений. Перкуторно визначається ясний легеневиий звук, можливе вкорочення тимпанічного відтінку в

міжлопатковій ділянці. Аускультативно на фоні жорсткого дихання відмічаються сухі високі та низькі хрипи, середньоміхурцеві вологі хрипи на вдиху. Хрипи зникають швидше, ніж кашель, а жорстке дихання утримується найдовше. Тривалість загострення – приблизно 3-4 тижні. Рентгенологічно відзначаються підсилення легеневого рисунка і розширення коренів легенів.

Диференційну діагностику слід проводити з кашлюком, аспіраційним бронхітом, чужорідним тілом, хронічною патологією ЛОР-органів (аденоїдні вегетації, хронічні синусити, гнійний отит), легеневою формою муковісцидозу.

**Лікування.** Залежно від вираження і проявів клінічних ознак об'єм лікувальних заходів різний. Враховуючи етіологічний чинник, як правило, змішану вірусно-бактеріальну інфекцію, часто застосовують антибактеріальні засоби, чи протівірусні препарати (див. вище).

Широко використовують також відхаркувальні засоби і фітотерапію. Можна застосовувати такий збір: ісландський мох – 20 г, звіробій, листя берези, шавлія, буквиця, корінь лопуха – по 10 г. Суміш розтирають, одну столову ложку заливають окропом (500 мл) і настоюють 20 хв. Приймають по 1/2 столової ложки 3-4 рази на день протягом 1,5-2 місяців. Проводять також інгаляції – лужні в перший тиждень захворювання, в подальшому з ромашки чи шавлії (рис. 44). Антигістамінні препарати призначають лише хворим, в яких є прояви алергічних реакцій.

Для купірування бронхообструктивного синдрому, якщо він присутній, застосовують бронхолітики, зокрема симпатоміметики селективної дії.

З метою покращання стану клітинного і гуморального імунітету використовують імунотропні препарати. Призначення препаратів цього ряду повинно бути диференційованим з урахуванням механізму дії (імудон, IRS-19, рибомуніл).

Застосовують фенспірид (ереспол), що має протизапальну і бронхолітичну дію; проспан, який знижує в'язкість харкотиння, проявляє протизапальну, відхаркувальну, протикашльову дію.

Патогенетична терапія загострення повинна включати антиоксиданти та стабілізато-

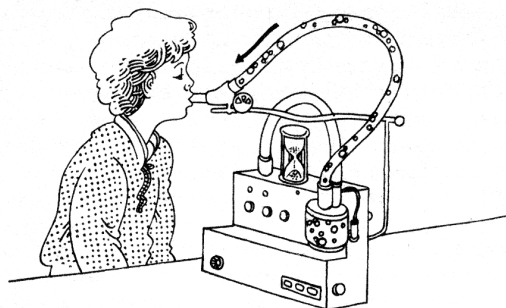


Рис. 44. Ультразвукова інгаляція.

ри мембран (кверцетин, вітаміни А, С, Д, Е, та комплекс мінералів, кальцій, фосфор, магній, мідь, залізо, цинк, селен).

Лікувальний масаж і гімнастика у поєднанні з постуральним дренажем і вібраційним масажем – обов'язкові складові у лікувальній схемі дітей з РБ. Постуральний дренаж проводять 2 рази на день (перший раз обов'язково зранку після пробудження дитини). З апаратних методів застосовують: лікувальну терапію, яка змінюється індуктотермією (по 5 сеансів); УФО грудної клітки за фракційною методикою, можна використовувати електрофорез (із калій йодидом, хлористим кальцієм, сульфатом магнію), при обструктивному синдромі – з еуфіліном.

Важливим моментом у лікуванні хворих на РБ є санація хронічних вогнищ інфекції.

У період ремісії важливо використовувати дихальну гімнастику, рухливі ігри. Проводять також лікувальну і дихальну гімнастику, масаж, загартовування організму.

Після загострення наступним етапом є санаторно-курортне лікування протягом 2-х місяців у місцевих санаторіях. У літню пору рекомендовано оздоровлення у санаторіях на Південному березі Криму.

**Прогноз.** Часто при правильному лікуванні до 10-15-річного віку діти виліковуються. Однак за несприятливих умов довкілля, неадекватних режиму, якості харчування в подальшому при тривалості хвороби 5 і більше років формується хронічний бронхіт.

У 13 % дітей це захворювання трансформується в обструктивний бронхіт, у 2 % – в типову бронхіальну астму (Р.Г. Артаманов, 2000).

**Хронічний бронхіт (ХБ)** – це хронічне розповсюджене ураження бронхів з повторними загостреннями, морфологічною перебудовою

секреторного апарату слизової оболонки, розвитком склеротичних змін у більш глибоких шарах бронхіальної стінки (Ю.Г. Антипкін і співавт., 2002).

Інше визначення ХБ – патологічний стан, який характеризується незворотними дисрегенераторними ультраструктурними пошкодженнями слизової оболонки бронхіального дерева, а також склеротичними змінами, що проявляються стійкими фізикальними і рентгенологічними змінами (Н.П. Шабалов, 2000).

**Поширеність.** Частота ХБ чітко не встановлена, вважають, що він частіше діагностується у підлітків.

**Етіологія.** Первинний ХБ пов'язаний із довготривалим подразненням слизової оболонки бронхів різноманітними поллютантами – хімічного і біологічного походження, пасивним курінням, токсикоманією.

**Патогенез.** При тривалій дії забрудненого повітря на слизову оболонку бронхіального дерева відбувається хронізація запального процесу. Внаслідок цього порушується мукоциліарний кліренс, знижується місцевий імунітет, дестабілізуються клітинні мембрани. ХБ іритативного походження характеризується гіперсекрецією слизових бронхіальних залоз, що проявляється кашлем з відходженням харкотиння.

**Клініка.** Основним симптомом ХБ є стійкий продуктивний кашель, який нерідко призводить до больових відчуттів у грудній клітці. Клінічна картина загострення така, як при розвитку РБ. Також діти скаржаться на поганий сон, свистяче дихання. Аускультативно вислуховуються постійні різнокаліберні вологі хрипи (2-3 загострення на рік протягом 2-х років, збереження у фазі ремісії ознак порушення вентиляції легенів). Харкотиння, яке відходить, може бути як слизистого, так і гнійного характеру. При наявності домішок у слизистому харкотинні необхідно проводити мікроскопічне і бактеріологічне дослідження.

Рентгенологічно спостерігаються підсилення і деформація легеневого рисунка, порушення структури коренів легенів.

**Диференційну діагностику** слід проводити з муковісцидозом, бронхіальною астмою, вадами розвитку легеневої і серцево-судинної систем, синдромом циліарної дискінезії, а також специфічними бронхолегеневими процесами. Для підтвердження ХБ обов'яз-

ково проводять рентгенографію грудної клітки, бронхоскопію з біопсією слизової оболонки.

**Лікування.** Припиняють контакт дитини з іритантами, які призвели до загострення ХБ. Призначають препарати з групи муколітиків, антибактеріальні засоби за показаннями, проводять санацію хронічних вогнищ інфекції, фізіопроцедури (постуральний дренаж і УВЧ

на ділянку коренів легенів), дихальну гімнастику, ЛФК.

**Профілактика** включає загартовування дітей з ХБ у період ремісії, приймання імуномодулюючих препаратів (IRS-19, імудон, рибомуніл і т. ін.), а також курси рослинних адаптогенів; заняття ЛФК, дихальною гімнастикою.

**Диспансеризація та реабілітація** наведені в таблиці 29.

Таблиця 29

Схема профілактики і реабілітації дітей з бронхітами (згідно з наказом МОЗ України № 502 від 2003 р.)

Нозологічна форма за МКХ-10 (та клінічними класифікаціями)	Обсяг заходів	
	клініко-діагностичних	лікувально-профілактичних
1	2	3
Гострий бронхіт. Гострий бронхіоліт	<ol style="list-style-type: none"> <li>Оцінка загального стану, температури тіла, кольору шкірних покривів та слизової оболонки, фізикальних змін у легенях, частоти дихання та пульсу, розвитку алергічних станів, у тому числі харчової та медикаментозної алергії, наявності несприятливого фону.</li> <li>Клінічний аналіз крові та сечі – 1-2 рази протягом першого місяця після перенесеної бронхообструкції, потім щомісячно протягом 6 місяців.</li> <li>Рентгенографічне дослідження органів грудної клітки – за показаннями. Дослідження стану імунітету та мікробіоценозу кишечника – 1 раз у перші 3 місяці, потім за показаннями (у разі харчової алергії та обтяженого алергологічного анамнезу)</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>Режим дня та харчування.</li> <li>Імунокоректори (за показаннями), при збереженні експіраторної задишки – препарати ксантинового ряду.</li> <li>Дихальна гімнастика, ЛФК.</li> <li>Звільнення від уроків фізкультури на 1 місяць, потім спеціальна фізкультурна група впродовж 1 місяця.</li> <li>Звільнення школярів від фізичної праці на 1 місяць.</li> <li>Санація вогнищ хронічної інфекції.</li> <li>Призначення імуномодуляторів бактеріального походження для профілактики повторних ГРЗ</li> </ol>
Хронічний бронхіт, не уточнений	-//-	<ol style="list-style-type: none"> <li>Індивідуальний щадний режим дня із запобіганням охолодженню.</li> <li>Полівітаміни.</li> <li>Постійне проведення дихальної гімнастики, постурального дренажу та вібраційного масажу.</li> <li>Відхаркувальні засоби (муколітики, фітотерапія).</li> <li>Бронхолітики (за показаннями).</li> <li>Проведення курсів імунокоректорів, гіпосенсибілізуючих препаратів (за показаннями), антибіотиків, фізіотерапевтичних процедур.</li> <li>Мультипробіотики (за показаннями).</li> <li>Санаторно-курортне лікування.</li> </ol>



Продовження табл. 29

1	2	3
		9. Спеціальна фізкультурна група для дітей молодшого та шкільного віку. При наявності дихальної недостатності та частих загостреннях – звільнення від уроків фізкультури

### Література

1. Банадига Н.В. Анатомо-фізіологічні особливості системи дихання у дітей: Лекція. – Тернопіль, 1997. – 26 с.
2. Нестеренко З.В. Дифференціальна діагностика и терапевтическая тактика бронхообструкции у детей: Методические рекомендации. – Луганськ, 2002. – 16 с.
3. Сучасні підходи до діагностики, профілактики рецидивуючих і хронічних бронхітів / Ю.Г. Антипкін і співавт. – К.: ЗАТ “Віпол”, 2003. – 121 с.
4. Майданник В.Г. Клинические рекомендации по диагностике, лечению и профилактике заболеваний верхних дыхательных путей у детей. – К.: Видавництво “Аспект-Поліграф”, 2003. – 177 с.
5. Волосовец А.П., Кривоустов С.П., Юлиш Е.И. Антимикробная терапия распространенных заболеваний в детском возрасте: Практическое руководство для врачей. – Киев, 2004. – С. 40-42.
6. Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю “Дитяча пульмонологія”: Наказ МОЗ України від 13.01.2005 р. № 18.

## 5.3. БРОНХІАЛЬНА АСТМА

Актуальність проблеми бронхіальної астми для педіатричної практики визначається поширеністю, значною часткою інвалідизації, певним рівнем смертності дітей з цією патологією. Слід відмітити, що за останні 20-25 років намітилося неухильне зростання частоти бронхіальної астми серед жителів земної кулі, в т. ч. серед дитячого населення. Разом із тим, Міжнародний консенсус з питань бронхіальної астми (1992) визначив єдині підходи до діагностики та запропонував ступінчасту терапію хвороби. А тому в сучасних умовах бронхіальну астму необхідно розглядати як керовану патологію.

**Бронхіальна астма** – це хронічне запальне захворювання дихальних шляхів, яке характеризується варіабельною зворотною бронхообструкцією та гіперреактивністю бронхів.

**Поширеність** бронхіальної астми серед дітей у середньому становить 5-22 %; серед жителів України близько 2,5 мільйона хворих на астму.

**Етіопатогенез** бронхіальної астми (БА) розглядають із позицій трьох основних компонентів, таких, як хронічне алергічне запалення, бронхообструкція, гіперреактивність бронхів. Вищезгадані складові астми в знач-

ної кількості хворих є спадково обумовленими. БА є добрим прикладом атопічного захворювання, доказом чого було відкриття близько 20 генів, що відповідають за реалізацію алергії. Успадкування БА пов'язують із 5, 6, 11, 14 парами хромосом, однак хвороба є генетично поширеною. З позицій механізмів, що контролюють формування хвороби за участю імунної системи, то серед них переважають Ig E-залежні реакції (76,0 % випадків).

Бронхіальна гіперреактивність (БГ) – це підвищена чутливість бронхіального дерева до специфічних та неспецифічних стимулів, що проявляється бронхоспазмом, кашлем або утрудненим свистячим диханням. БГ, у сучасному баченні, розглядають як об'єктивну та суб'єктивну характеристику БА. Однак БГ не є обов'язковою при БА, частіше вона притаманна дітям раннього віку.

У патогенезі БА центральну роль відіграють алергени, що інгаляційним шляхом потрапляють в організм дитини. Розрізняють алергени тваринного (домашня пилюка, кліщі, волосся та лупа людини, шерсть та лупа тварин, пир'я птиці, комахи) та рослинного (пилки, спори грибів, мука) походження. Наслідком їх взаємодії із змішаною іму-

нологічною рівновагою організму є формування алергічного запалення.

Для хронічного запалення при БА характерні збільшення кількості ефекторних клітин та клітинна деструкція в слизовій оболонці бронхів. Поряд із еозинофільною інфільтрацією дихальних шляхів спостерігається дестабілізація опасистих клітин, які здатні виділяти рецептор із високою спорідненістю до Ig E та T/B-клітинної взаємодії, що призводять до продукування інтерлейкінів (ІЛ-4, ІЛ-13), а далі індукують синтез Ig E.

Продовжуються розробки, пов'язані з вивченням патогенетичних механізмів алергічного запалення при БА у дітей, їх наслідків, проблеми формування фіброзу дихальних шляхів тощо.

**Клініка БА** залежить від віку дитини. Зокрема, у дітей раннього віку напад обумовлений більшою мірою набряком слизової та гіперсекрецією слизу залозами бронхів, аніж спазмом гладенької мускулатури. А тому в цієї категорії пацієнтів задишка може мати змішаний характер, при аускультатії – велика кількість вологих хрипів. Тяжкість стану значною мірою обумовлена вірусною інфекцією (близько 3/4 хворих), а тому і супроводжується підвищеною температурою тіла.

Дітям до- та шкільного віку притаманна провідна роль спазму гладенької мускулатури при нападі БА. При цьому картина нападу більш типова і проявляється повторними пароксизмами утрудненого дихання. Часто розвитку нападу передують симптоми, які в кожній дитини можуть бути в різних комбінаціях. А саме: порушується поведінка (дратливість, нервозність), знижується апетит, тривожний сон, інколи головний біль. У дітей перших років життя через наявні анатомо-фізіологічні особливості передвісники хвороби обумовлені вираженими набряком і гіперсекрецією слизової оболонки: чханням, свербінням кінчика носа, водянистими виділеннями з носа, інколи свербіжем очей та сльозотечею; а далі покашлюванням, сухим нав'язливим кашлем, що переходить у напад. Напад ядухи виникає переважно вночі, задишка – експіраторного характеру з участю допоміжної мускулатури. Дитина здебільшого займає вимушене положення (сидить на ліжку, фіксує грудну клітку руками, що впираються), грудна клітка здута, наявні періоральний ціаноз, шумне свистяче дихання

(wheezing), що доноситься на відстані, сухий кашель. Перкуторно визначається коробковий звук на всьому протязі, при аускультатії – з обох сторін велика кількість сухих свистячих хрипів. У міру згасання нападу кашель зволожується, харкотиння в'язкого характеру виділяється в невеликій кількості, при аускультатії вислуховуються різнокаліберні вологі хрипи.

**Діагностика БА** ґрунтується на детально зібраних скаргах (нічні напади сухого кашлю або експіраторної задишки), особливостях анамнезу життя (обтяжені алергологічний і (чи) спадковий анамнези; зв'язок появи бронхообструкції з перенесеною гострою респіраторною вірусною інфекцією або контактом із ймовірним алергеном); типовій клінічній картині ядухи та результатах параклінічних методів дослідження. Останні передбачають передусім алергодіагностику: шкірні (скарифікаційні, прикести, внутрішньошкірні, аплікаційні), інгляційні тести; визначення вмісту загального та алергеноспецифічного Ig E; дослідження харкотиння (характерними є: спіралі Куршмана, кристали Шарко–Лейдена, еозинофіли, тільця Креола) та методи дослідження функції зовнішнього дихання. Слід наголосити, що проведення шкірних алергопроб є особливо цінним на першому році життя, коли ймовірність виявити причинний алерген найвища. Алергодіагностику проводить лікар-алерголог, однак сімейний лікар зобов'язаний грамотно підбирати пацієнтів. При цьому слід пам'ятати, що протипоказаннями до даного обстеження є: загострення атопічного захворювання, гострі інфекційні хвороби, декомпенсовані серцево-судинна, бронхолегенева, ендокринна, ниркова патології, туберкульоз, ревматизм в активній стадії, пухлини, тривале використання глюкокортикостероїдів. Сімейний лікар повинен попередити батьків дитини про інформативність шкірного алерготестування, а також про те, що не завжди воно виявляє причинні алергени для даної дитини. Останнє обумовлено труднощами анамнестичного з'ясування ймовірних алергенів, що визначає підбір тестів, а також тим, що шкіра, як і слизові оболонки дитини, є сенсibilізованою. Результати алергодіагностики слід диференційовано оцінювати.

Важливим діагностичним прийомом на сьогодні є визначення функції зовнішнього дихання шляхом пікфлоуметрії (рис. 45, 46). Вона



Рис. 45. Пікфлоуметр.

дає можливість визначити пікову об'ємну швидкість видиху (ПОШв), яка характерна саме для експіраторної недостатності. Моніторинг пікфлоуметрії у дитини дозволяє: уточнити діагноз, підібрати адекватне лікування, тактику ведення хворого, провести контроль над астмою, виявити ймовірні пускові механізми ядухи, а також об'єктивно оцінити тяжкість перебігу ядухи.

**Діагностичні критерії:** епізоди свистячого дихання з утрудненим видихом; нічний сухий кашель; сухий кашель, що виникає після фізичного навантаження; повторна скутість грудної клітки; повторні епізоди сухих свистячих хрипів у легенях при аускультації; поява вищезгаданих симптомів здебільшого вночі та пробудження хворого від сну; залежність цих симптомів від фізичного навантаження, перенесених гострих респіраторних вірусних інфекцій, куріння, сильних емоцій, зміни метеоситуації.

Диференційну діагностику проводять із муковісцидозом, первинним легеневою гемосидерозом, хронічним обструктивним бронхітом, хронічними чужорідними тілами в дихальних шляхах, уродженими вадами серця і судин. Особливі труднощі дифдіагностики виникають при наявному бронхообструктивному синдромі у дітей раннього віку.

Легенева форма муковісцидозу відрізняється від астми передусім задишкою змішаного характеру, нападopodobним вологим кашлем із утрудненим відходженням в'язкого (часто гнійного) харкотиння, наявним синдромом малабсорбції, прогресуючою гіпотрофією. Діагноз муковісцидозу підтверджують позитивні результати пілокарпінового тесту (вміст хлоридів у поті вищий 60 ммоль/л), а далі медико-генетичного консультування.

Загострення первинного легеневого гемосидерозу супроводжується дихальною недостатністю, збільшенням розмірів печінки і селезінки, гіпохромною анемією, зменшенням вмісту заліза у сироватці. Перебіг гемосидерозу викликає затримку росту, підвищену стомлюваність дитини, формування остеопатій ("барабанні палички", "годинникові скельця"), зміни у периферичній крові (еозинофілія). Діагноз підтверджується виявленнями у харкотинні хворого сидерофагами.

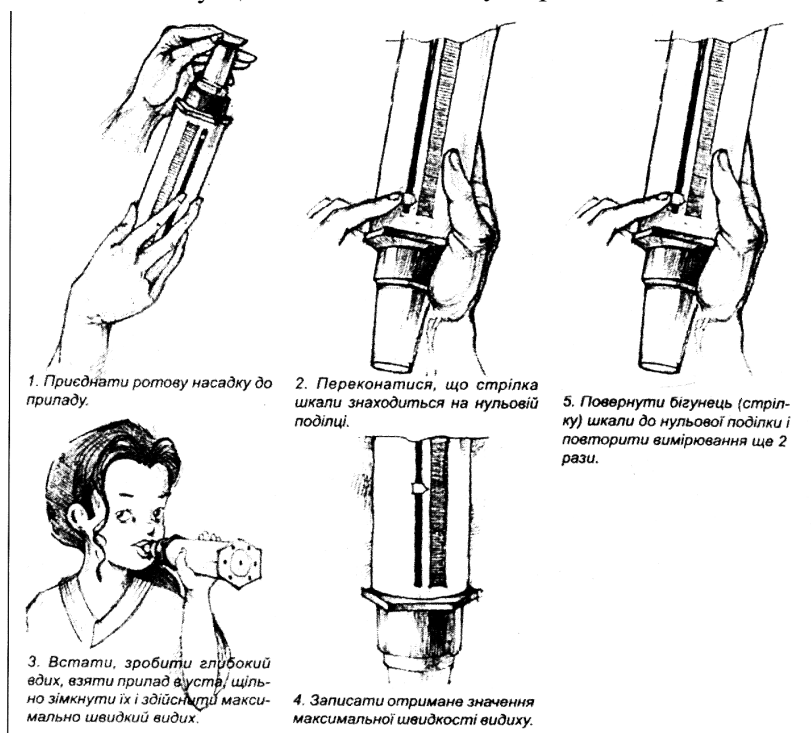


Рис. 46. Методика проведення пікфлоуметрії.

Диференційними ознаками *хронічного обструктивного бронхіту* є: задишка постійна, що наростає в міру збільшення тривалості хвороби; кашель постійний, здебільшого вологий; харкотиння слизисто-гнійного характеру; бронхіальна обструкція не є повністю зворотною, має прогресуючий характер, супроводжується деструктивними змінами у паренхімі, змінами функції зовнішнього дихання (рис. 47, 48).

**Класифікація** БА була переглянута в 1992 році групою міжнародних експертів, а в 1995 році створено Міжнародний консенсус з діагностики та лікування астми (GINA). Прийняті рекомендації щодо діагностики та лікування в більшості випадків об'єднали зусилля алергологів, які ґрунтуються на загальноновизначених позиціях розуміння причини та механізмів БА. Вітчизняний консенсус із питань БА, узгодже-

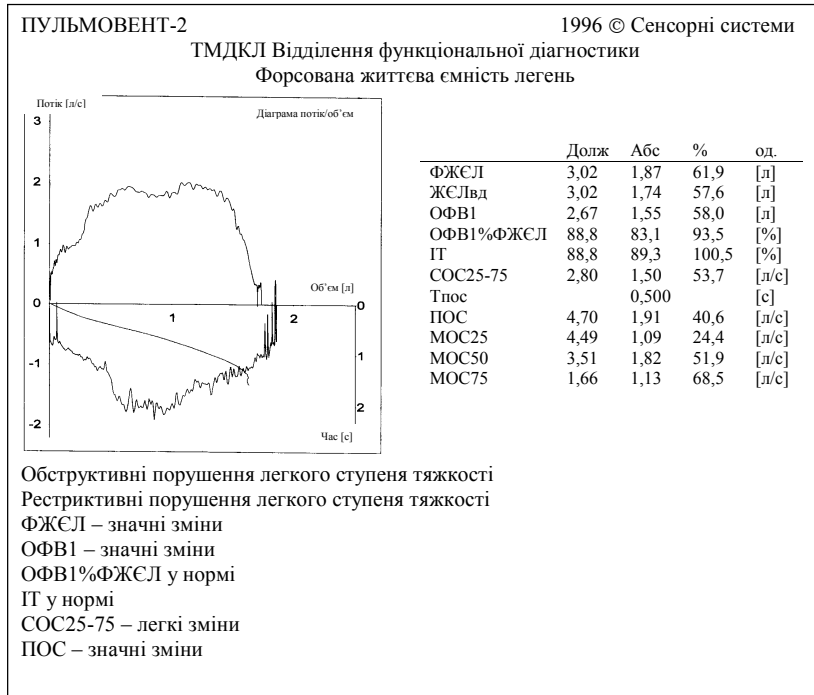


Рис. 47. Спірограма дитини із бронхіальною астмою.

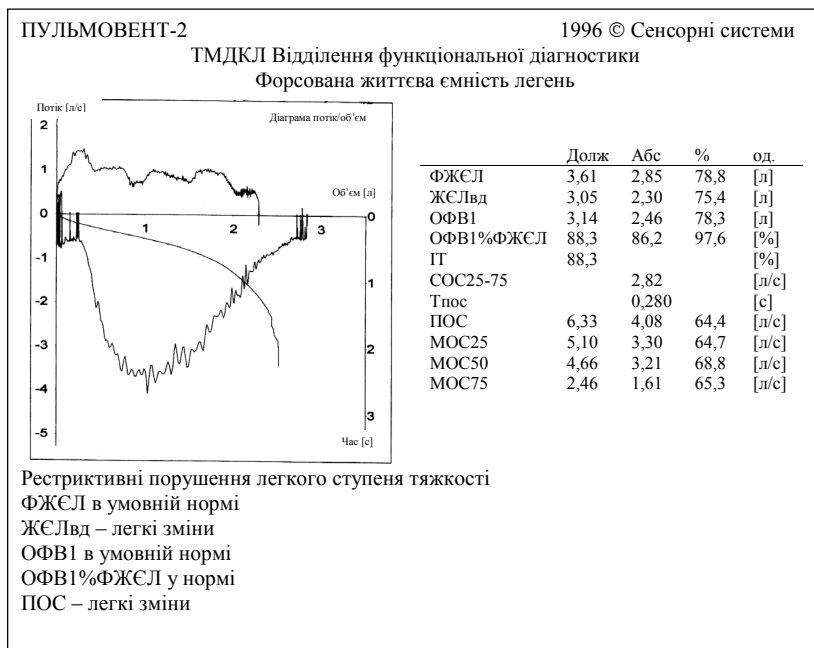


Рис. 48. Спірограма дитини із хронічним обструктивним бронхітом.



Рис. 49. Ускладнення бронхіальної астми: а) підшкірна емфізема; б) медіастиніт.

ний з міжнародним, прийнято у 1998 році; а наприкінці 1999 року вийшов відповідний наказ МОЗ України (наказ № 311 від 30.12.1999 року), в 2003 році – наказ МОЗ України № 499, що визначають провідні робочі моменти у веденні хворого на БА. Наступним кроком став наказ МОЗ України № 767 від 27.12.2005 року, котрий оговорює ведення БА саме у дітей. Прийнята класифікація визначається ступінчастим підходом до тяжкості перебігу БА та адекватної терапії. Розрізняють інтермітуючу та персистуючу астму. Персистуюча має легкий, середньотяжкий, тяжкий перебіг. Періоди хвороби: ремісія, загострення. Ускладнення: підшкірна емфізема, медіастинальна емфізема (рис. 49), легеневе серце, емфізема легенів, пневмосклероз, ателектаз легенів, спонтанний пневмоторакс. Тяжкість загострення може бути різною: легкою, середньої тяжкості, тяжкою, загроза зупинки дихання. В основу класифікації покладені: тяжкість та частота денних/нічних нападів, фізична активність, показники функції зовнішнього дихання, склад та дозу-

вання бронхолітиків (табл. 30). Положення GINA-2006 рекомендують виділяти форми БА за рівнем контролю: контрольована, частково контрольована, неконтрольована. Надалі в залежності від рівня досягнутого в лікуванні контролю пропонують 5 ступенів загострення із диференційованим підходом до складу терапії.

**Лікування БА** у дітей передбачає підбір індивідуального комплексу, що узгоджується з тяжкістю перебігу хвороби, тобто діє ступінчастий підхід від дозованого використання інгаляційних бронхолітиків короткої дії до представницької та агресивної (в т. ч. глюкокортикоїдної) терапії. Сучасна терапія представлена базисною, тривалою бронходилатаційною та невідкладною. Суттєвим є акцент на використанні інгаляційних форм медикаментів, що запобігає виникненню системних ускладнень.

Базисна терапія спрямована на хронічне алергічне запалення дихальних шляхів при БА. Її призначають, залежно від тяжкості перебігу захворювання, до досягнення стійкої клінічної ремісії, не менше ніж 6 місяців (необхідних для

Таблиця 30

Класифікація перебігу бронхіальної астми

Ознака	Інтермітуюча	Персистуюча		
		легка	середньотяжка	тяжка
Частота нападів	Рідше 1 разу на місяць	1 раз на тиждень або частіше	Щоденні симптоми	Постійні денні симптоми
Нічні напади	Рідше 2 разів на місяць	Частіше 2 разів на місяць	Частіше 1 разу на тиждень	Часті
Характер нападів	Короточасні	Епізодичні, короточасні	Часті, потребують щоденного використання $\beta_2$ -агоністів	Тривалі, тяжкі

Продовження табл. 30

Фізична активність, сон дитини	Не порушені	Порушені при загостренні	Суттєве погіршення самопочуття, зниження працездатності	Обмеження фізичної активності, короткотривалий сон
Значення ПОШв у період загострення	80 % і більше від норми	Менше 80 % від норми	60-80 % від норми	Менше 60 % від норми
Добові коливання бронхіальної прохідності	Не більше 20 %	20-30 %	Понад 30 %	Понад 30 %
Склад медикаментозної терапії в період загострення	Купірується самостійно або шляхом одноразового прийняття інгаляційних бронхолітиків	Використання інгаляційних $\beta_2$ -агоністів короткої дії	Щоденне використання $\beta_2$ -агоністів, у т. ч. пролонгованої дії	Купірується шляхом парентерального введення бронхолітиків у поєднанні із глюкокортикоїдами

регресу морфологічних змін), перевагу віддають інгаляційній терапії, потрібен моніторинг лікування за допомогою пікфлоуметра (починаючи з 4-5-річного віку). Протизапальну терапію, залежно від тяжкості перебігу БА, проводять із застосуванням кромонів або інгаляційних кортикостероїдів (табл. 31).

Нестероїдні протизапальні препарати представлені кромонами, а саме: натрію кромоглікатом (інтал, кромоген) та недокромілом натрію (тайлед, тайлед мінт). Дія *натрію кромоглікату* полягає у впливі на проникність іонів  $Ca^{++}$  через слизову оболонку бронхів, він пригнічує синтез біологічно активних речовин із опасистих клітин, базofilів, макрофагів, еозинофілів, має антагоністичні властивості до бронхоконстрикції, бронхіальної гіперреактивності, запалення, пригнічує неімунологічні механізми нейрофізіологічного походження.

*Недокроміл натрію* (тайлед) – це препарат, протизапальна, протиалергічна дії якого вищі, аніж у інталу. Провідними механізмами дії тайледу є блокада хлоріонних каналів мембран клітин та пригнічення активності й вивільнення медіаторів із великої кількості клітин запалення.

Дозування кромонів залежить від віку дитини та форми випуску (табл. 32).

Більш потужну протизапальну дію проявляють глюкокортикоїди (ГКС), які давно використовують у лікуванні БА. Сучасне бачення доцільності застосування глюкокортикоїдної протизапальної терапії в педіатрії відрізняється від такого при патології дорослих. Передусім призначення ГКС визначається виваженістю, стриманістю, безпечністю, а також лікар повинен керуватися тяжкістю перебігу БА і пам'ятати про згубність побічних проявів на організм дитини, що продовжує рости. Зважаючи на це, потреба у протизапальній терапії ГКС існує при тяжкій персистуючій БА або у разі відсутності ефекту від застосування кромонів при персистуючій БА із середньотяжким перебігом. Не вдаючись до деталей фармакологічної дії ГКС, слід відмітити, що вони проявляють потужну протизапальну дію, оскільки блокують усі молекулярні механізми запалення на основі регуляції роботи клітини, посилення транскрипції протизапальних генів.

З метою запобігання побічній дії системних ГКС на організм перевагу віддають інгаляційним формам із використанням спеціаль-

Таблиця 31

Склад базисної терапії при БА

Інтермітуюча БА	Персистуюча БА		
	легка	середньотяжка	тяжка
Кромони, $\beta_2$ -агоністи короткої дії	Кромони, при неефективності інгаляційні глюкокортикоїди в низьких дозах	Інгаляційні глюкокортикоїди у середніх дозах	Інгаляційні глюкокортикоїди у високих дозах

Таблиця 32

## Дозування та форми випуску кромонів

Препарат	Форма випуску	Максимальна добова доза
Інтал	Капсули (по 20 мг кромоглікату натрію)	По 1 капс. 3-4 рази на добу через спінхалер
	Дозований інгалятор, одна доза – 5 мг (або 1 мг)	По 1-2 дозі 3-4 рази на добу; для дітей 2-10 років добова доза – 8-10 мг
Інтал плюс	Дозований інгалятор, одна доза – 1 мг кромоглікату натрію і 120,5 мг салбутамолу	По 1 дозі 3-4 рази на добу
Кромоген	Дозований інгалятор, одна доза – 5 мг кромоглікату натрію	У віці 2-10 років добова доза – 8-10 мг; більше 10 років – до 20 мг
Тайлед	Дозований інгалятор, одна доза – 2 мг недокромілу натрію	По 2-4 дози 2-4 рази на добу

них камер (небулайзери, бекіхалери, спейсери (рис. 50, 51)). Біодоступність інгаляційних ГКС складає 1-20 %, а системних – 70-80 %. Накопичений достатній досвід використання інгаляційних ГКС дає можливість рекомендувати дози окремих з них (табл. 33).

Сучасна лікувальна тактика передбачає проведення *тривалої бронходилататорної терапії*  $\beta_2$ -агоністами інгаляційними (сальметерол, серевент) або метилксантинами (теофілін) пролонгованої дії. Їх застосування виправдане при III і IV ступені тяжкості БА.

*Терапія загострення*, у сучасному баченні проблеми БА, потребує використання препаратів місцевої дії – інгаляційних (рис. 52). Найбільше застосовують  $\beta_2$ -агоністи, холінолітики, комбіновані препарати. Сучасні  $\beta_2$ -

агоністи володіють вибірковою реакцією відносно  $\beta_2$ -рецепторів і не блокують їх при тривалому використанні. Вони запобігають бронхоконстрикції незалежно від типу бронхоспазму, виділенню з опасистих клітин гістаміну, кінінів, простагландинів та лейкотрієнів.

Розрізняють  $\beta_2$ -агоністи короткої (салбутамол, вентолін, фенотерол, беротек, бриканил) та пролонгованої (сальметерол) дії (табл. 34).

Механізм препаратів короткої дії спостерігається через 15-20 хв після використання та утримується до 4-6 год. Натомість ефект від застосування  $\beta_2$ -агоністів пролонгованої дії настає повільно і триває до 12 год.

Використання в терапії загострення М-холінолітиків обумовлене їх здатністю ліквідувати холінергічний компонент бронхоспазму.

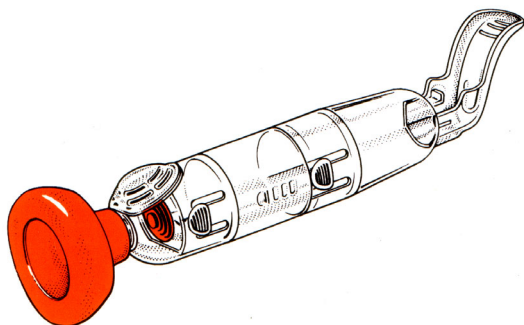


Рис. 50. Бекіхалер.

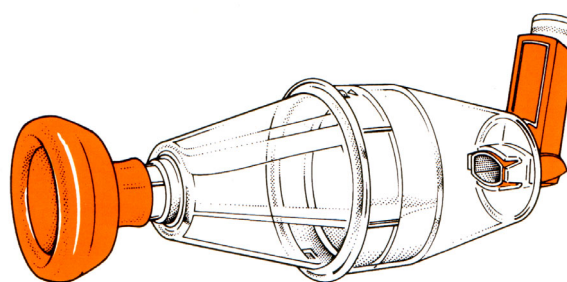
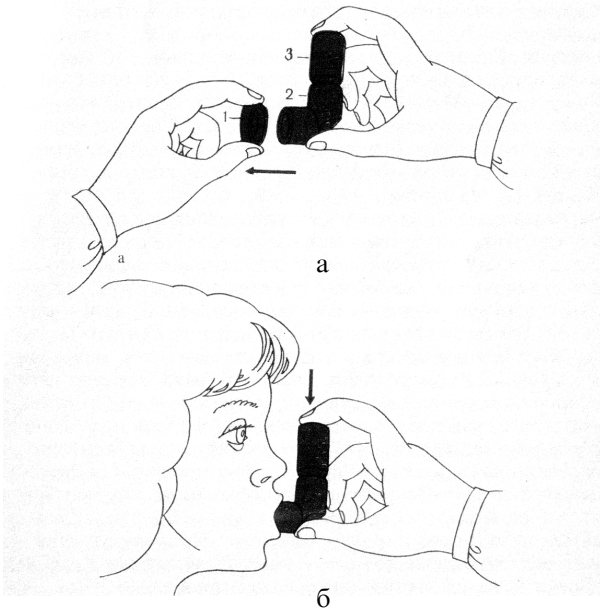


Рис. 51. Спейсер.

Таблиця 33

## Дозування інгаляційних ГКС у дітей із БА (мкг), рекомендоване GINA-2006

Препарат	Торгова назва	Добові дози		
		низька	середня	максимальна
Флутиказону пропіонат	Фліксотид	100-200	200-500	500 і більше
Беклометазон	Беклокорт, беклофорт, альдецин	100-200	200-400	400 і більше
Будесонід	Будесонід	100-200	200-400	400 і більше



**Рис. 52.** Застосування портативного інгалятора: а – загальний вигляд інгалятора (1 – заслонка; 2 – інгалятор; 3 – резервуар); б – інгалятор у дії.

**Метилксантини** (теофіліни) в терапії БА мають обмежене використання, оскільки не позбавлені множинних побічних проявів системної дії. Однак показання до їх призначення розширилися з моменту апробації пролонгованих форм. Саме вони дають можливість підтримувати концентрацію препарату в крові на терапевтичному рівні. Пролонговані форми теофіліну (теопек, спюфілін, теоклір, ретафіл, дуорофілін, вентакс) широко використовують у лікуванні середньотяжкої та тяжкої БА, що супроводжується нічними нападами. Дозування пролонгованих форм – 10 мг/кг на добу. Багаторічний досвід застосування пролонгованих форм теофіліну свідчить про добру його переносимість та ефективність у складі терапії БА.

Особливістю проведення комплексної терапії БА є дві тактики: ступінь “вниз” (*stepping down*) та ступінь “вверх” (*stepping up*). Ступінь

“вниз” означає, що при досягненні доброго клінічного ефекту та одержанні належних даних пікфлоуметрії, які утримуються протягом 3 місяців, можна опуститись у ступеневій терапії на одну сходинку вниз (тобто до менш представницького й агресивного лікування). Коли підібрана базисна та невідкладна терапія не призвела до зменшення частоти та тяжкості нападів БА, утримуються порушене самопочуття та обмеження фізичної активності дитини, відсутня позитивна динаміка показників пікфлоуметрії, необхідно перейти до більш агресивного лікування (сходинка вище – терапія складніша) через 1 місяць.

Ступеневе лікування БА (згідно з наказом № 767 від 2005 р.) оговорює можливість використання інших медикаментів. Слід зауважити, що можна застосовувати, залежно від ситуації, антагоністи лейкотрієнів (аколат, монтелукаст, сингулар), стабілізатори мембран опасистих клітин (кетотифен), антигістамінні препарати II-III покоління.

Зокрема, положення останнього перегляду GINA-2006 рекомендують антилейкотрієнові препарати в разі астми фізичного чи психоемоційного напруження дітям, в яких проблеми із застосуванням інгаляційної техніки тощо. Дозування антилейкотрієнових середників: пранлукаст у дітей 2-6 років по 4 мг 1 раз на добу, на ніч; монтелукаст дітям 6-14 років по 5 мг 1 раз на добу, на ніч. Значення препаратів даної групи зростає, оскільки їх поєднання з інгаляційними протизапальними (стероїди чи кромони) препаратами дає можливість зменшити дозу останніх.

**Диспансеризація** хворих на БА передбачає систематичний контроль лікаря-алерголога за тяжкістю перебігу хвороби та відповідністю призначеної терапії; щоденну пікфлоуметрію, а також заняття дитини та її батьків у астма-школі, астма-клубах.

Таблиця 34

**Дозування  $\beta_2$ -агоністів у дітей із БА (мкг)**

Міжнародна назва	Торгова назва	Максимальна добова доза
Короткої дії		
Сальбутамол	Вентолін, сальбутамол, саламол, айртал	400
Тербуталін	Бриканіл	1000
Фенотерол	Беротек	400
Пролонгованої дії		
Сальметерол	Серевент, сальматер	100



**Прогноз:** у пубертатний період у 49 % дівчат із БА реєструють погіршення перебігу хвороби, а у 84 % хлопців – покращання перебігу.

**Профілактика** БА полягає в:

а) усуненні професійних шкідливостей у мами під час вагітності;

б) припиненні куріння;

в) призначенні раціонального харчування (гіпоалергенного) вагітній та матері-годувальниці;

г) попередженні гострих інфекційних (особливо ГРВІ) захворювань під час вагітності;

д) обмеженні призначення антибактеріальної терапії під час вагітності.

Дітям із спадковою схильністю до atopічних захворювань рекомендують: гіпоалергенне харчування (насамперед, грудне вигодовування), санацію житла, припинення куріння в сім'ї, раціональний догляд, раннє загартування та фізичні методи оздоровлення. У більшості європейських країн у пуповинній крові новонародженої дитини з групи ризику визначають рівень Ig E, від якого залежить подальша тактика.

**Реабілітацію** дітей із БА представлено у таблиці 35.

Таблиця 35

Об'єм диспансеризації та реабілітації дітей з бронхіальною астмою

Обсяг		Періоди хвороби	
		часткової ремісії	повної ремісії
Спостереження	Сімейний лікар	Щоквартально	2 рази на рік
	Пульмонолог/алерголог	Щоквартально	2 рази на рік
	Стоматолог	2 рази на рік	2 рази на рік
	ЛОР-лікар	2 рази на рік	2 рази на рік
	Імунолог	За показаннями	–
	Інші спеціалісти	За показаннями	–
Обстеження	Загальний аналіз крові	1-2 рази на рік	1 раз на рік
	Загальний аналіз сечі	1-2 рази на рік	1 раз на рік
	Аналіз калу на яйця глистів	1 раз на рік	1 раз на рік
	Імунограма	За показаннями	–
	Rg-грама	–	–
	Спірографія	1 раз на рік	1 раз на рік
	ЕКГ	1 раз на рік	1 раз на рік
Реабілітація	Режим	Прогулянки на свіжому повітрі, ранкова гімнастика Антигенне щадіння	Віковий
	Група з фізкультури	Спеціальна	Підготовча
	Дієта	№ 5	№ 15
	Лікувальні засоби	Залежно від ступеня тяжкості хвороби: стероїдна чи нестероїдна протизапальна терапія. Фітотерапія, фізіотерапія, масаж, ЛФК, психотерапія, кліматолікування, місцевий санаторій. Санаторно-курортне лікування. Санація хронічних вогнищ інфекцій	Загартувуючі, загальноукріплюючі процедури: повітряно-сонячні ванни, контрастний душ, плавання, ходіння босоніж і т. ін. Санаторно-курортне лікування: Ялта, Алушта, Феодосія, Гаспра
Вакцинація		У стаціонарі згідно з календарним щепленням	
Термін зняття з диспансерного обліку		4-5 років після припинення нападів	

### Література

1. Ласица О.И., Ласица Т.С. Бронхиальная астма в практике семейного врача. – К.: ЗАТ “Атлант” ИЖ8”, 2001. – 263 с.

2. Мостовой Ю.М. Бронхиальная астма. – К., 2000. – 40 с.

3. Про Протокол діагностики і лікування бронхіальної астми у дітей: Наказ МОЗ України № 767 від 27.12.2005 р.

4. Сміян І.С., Банадига Н.В. Бронхіальна астма дитячого віку. – Тернопіль: Оріон, 1995. – 200 с.

## 5.4. ПНЕВМОНІЯ

**Пневмонія** – це гостре інфекційно-запальне захворювання паренхіми легенів, яке характеризується інфільтрацією легеневої тканини і дихальною недостатністю.

**Актуальність** пневмоній для сімейного лікаря обумовлена: особливостями перебігу захворювання у дітей різного віку; розширенням показань до ведення пацієнта з неускладненою пневмонією в умовах “стаціонару вдома”; труднощами діагностики у новонароджених та дітей віком до року; пневмонії залишаються не провідною, але частою причиною смерті серед дітей раннього віку. Окрім того, слід брати до уваги, що впродовж останніх десяти років захворюваність дітей на патологію органів дихання є, безперечно, ведучою (понад 60 %).

**Поширеність** пневмоній має вікову залежність, а саме: у віці до 1 року хворобу діагностують з частотою 10-15 випадків; від 1 до 3 років – 15-20 випадків; до 5 років – 5-6 випадків на 1000 дітей. Проте слід зауважити, що наведені дані не є статистично достовірними, а тому не відображають реальну поширеність пневмоній.

**Етіологія** гострих пневмоній визначається умовами формування інфекційно-запального процесу в легенях, а також віковими особливостями чутливості дитячого організму до окремих збудників. Проте домінуючими збудниками залишаються пневмокок (60-90 %), гемофільна паличка (15-20 %), а також зростає частка атипичних збудників (мікоплазми, хламідії) – 15-20 % випадків. До збудників домашніх пневмоній відносять: пневмокок, стафілокок, гемофільну па-

личку, пневмоцисти, мікоплазми. Внутрішньолікарняні пневмонії викликані дією патогенних штамів стафілококів, кишковою паличкою, протеєм, клебсіелою, синьогнійною паличкою. У міру особливостей постнатального становлення імунної системи чутливість до бактеріальних і вірусних агентів видозмінюється, що є визначальним при пневмонії (табл. 36). Пневмонія – це поліетіологічне захворювання. У 35-50 % дітей гострій пневмонії передують гострі вірусні інфекції, частіше грип, парагрип, аденовірусна та респіраторно-синтиціальна інфекції.

**Патогенез.** Виникненню пневмоній передують зниження функцій місцевого та системного імунітету, а також група сприяючих факторів. До останніх відносять: перинатальні ураження ЦНС, синдром зригування та блювання, штучне вигодовування, аномалії конституції, гіпотрофія, уроджені вади серця. Для дітей шкільного віку важливе значення мають: пасивне (активне) куріння, хронічні вогнища інфекції, рецидивний бронхіт.

Інфекційні агенти потрапляють у легені в основному бронхогенним шляхом (95,0 %) і лише у незначній кількості – гематогенно (5,0 %), тобто при септичних та внутрішньо-утробних пневмоніях. У цілому розвиток пневмоній є наслідком послідовних фаз: а) проникнення мікроорганізмів і набряково-запальної обструкції верхніх дихальних шляхів; б) активації механізмів неспецифічного запалення; в) активації процесів вільнорадикального окиснення; г) порушен-

Таблиця 36

Етіологія гострих пневмоній у дітей різного віку

Вік дитини	Бактерії	Віруси і т. ін.
Новонароджені (до 5 днів)	Стрептокок, лістерії	Герпес, цитомегаловірус
5 днів-1 місяць	Золотистий стафілокок, коліформні бактерії	Герпес, цитомегаловірус
Перше півріччя 1 року	Пневмокок, гемофільна паличка, стафілокок	Грип, парагрип, цитомегаловірус
Друге півріччя 1 року–5 років	Пневмокок, гемофільна паличка, золотистий стафілокок	Риносинтиціальний вірус, аденовірус
Старші 5 років	Пневмокок, гемофільна паличка	Грип, а також хламідії, мікоплазми

ня патофізіологічних механізмів регуляції дихання; д) дихальної недостатності й порушення недихальних функцій легенів; е) метаболічних та функціональних порушень органів і систем.

**Класифікація** пневмоній переглянута вітчизняними пульмонологами (1998 рік) і в сучасному баченні представлена в таблиці 37.

Окрім того, клінічний діагноз повинен містити ступінь дихальної недостатності, що доповнює його функціональність.

Приклад діагнозу: позалікарняна (домашня) двобічна бронхопневмонія, неускладнена форма, гострий перебіг, дихальна недостатність I ступеня.

**Клініка** пневмоній залежить від віку пацієнта, морфологічної форми та характеру збудника. Зокрема, *вогнищевій бронхопневмонії* у дітей раннього віку притаманна така почерговість наростання симптомів: дихальна недостатність, прояви інтоксикаційного синдрому, локальні пато-

Таблиця 37

## Класифікація пневмоній у дітей

Походження	Форма	Локалізація	Тяжкість	Перебіг
Позалікарняна (домашня). Внутрішньо-лікарняна. При імунодефіцитних станах. Внутрішньоутробна. Постнатальна	Вогнищева бронхопневмонія. Сегментарна пневмонія. Крупозна пневмонія. Інтерстиціальна пневмонія	Однобічна. Двобічна. Дифузна	Неускладнена. З ускладненнями: – токсичними; – кардіореспіраторними; – гнійними; – <u>легеневими</u> : абсцесом, плевритом (рис. 53), пневмотораксом; – <u>позалегеневими</u> : остеомієлітом, отитом, менінгітом, нефритом	Гострий (до 6 тижнів).  Затяжний (від 6 тижнів до 6 місяців)



**Рис. 53.** Лівобічна сегментарна бронхопневмонія (S<sub>9</sub>-S<sub>10</sub>), ускладнена плевритом. Ексудативний перикардит.

логічні зміни в легенях. Пневмонія виникає здебільшого на фоні гострого респіраторного захворювання, а тому самопочуття пацієнта погіршується: посилюється, зволожується кашель, з'являється задишка при фізичному навантаженні (надалі й у спокої), підвищується температура тіла до

38-39 °С. При огляді дитини виявляють: ціаноз носогубного трикутника, дихальну аритмію, в акті дихання бере участь допоміжна мускулатура, змінюється співвідношення між частотою дихання та серцебиттям (1:2,5-1,5). Перкуторно у перші дні визначається коробковий звук, а через декілька днів – локальне вкорочення перкуторного звуку. Аускультативно – на фоні жорсткого дихання дрібноміхурцеві вологі хрипи постійного, локального характеру. Рентгенологічно виявляють вогнища інфільтрації легеневої тканини, посилення легеневого рисунка (рис. 54).

У дітей до- та шкільного віку при вогнищевій бронхопневмонії на перший план виступають ознаки інтоксикаційного синдрому (підвищення температури тіла, головний біль, погіршення самопочуття та сну, густо обкладений язик). Симптомами, пов'язаними із запальним процесом у легенях, є: вологий кашель, задишка при фізичному навантаженні чи в спокої, біль у грудній клітці, блідість шкіри та ціаноз носогубного трикут-

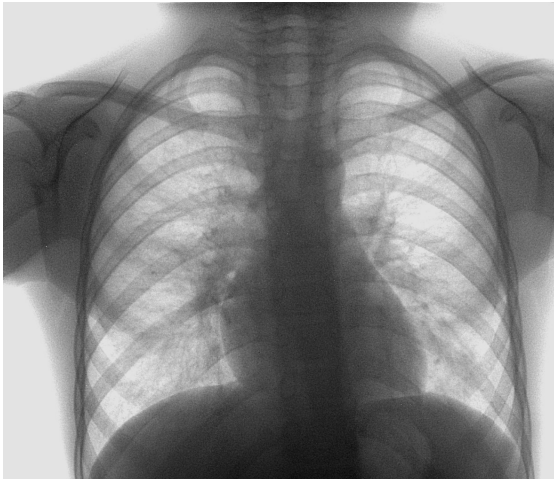


Рис. 54. Правобічна вогнищева бронхопневмонія.

ника. При огляді привертає увагу участь допоміжної мускулатури в акті дихання; пальпаторно – локальне посилення голосового тремтіння; перкуторно – локальне вкорочення перкуторного звуку; аускультативно – дрібноміхурцеві хрипи або крепітація на фоні послабленого дихання.

Сегментарну бронхопневмонію частіше діагностують у дітей до- та шкільного віку, в 75 % випадків вона має правобічну локалізацію.

Фізикальне обстеження хворого виявляє ознаки катару верхніх дихальних шляхів, спостерігаються рідкий кашель, ознаки дихальної недостатності та інтоксикації (блідість шкіри, “тіні” під очима, головний біль, знижений апетит, субфебрильна температура). Перкуторно визначається локальне на боці ураження вкорочення перкуторного звуку; аускультативно – ослаблене дихання, локальні дрібно- та середньоміхурцеві вологі хрипи. Рентгенологічно при сегментарній бронхопневмонії виявляють гомогенне затемнення із чіткими та прямолінійними межами, що відповідає площі одного чи більше сегментів (рис. 55, 56).

Крупозна пневмонія зустрічається в основному в дітей до- та шкільного віку, її виникненню передують сенсibiliзація до пневмокока. Розвиток захворювання бурхливий, гострий, із підвищенням температури тіла до 39-40 °С, головним болем, болем у грудній клітці, раною появою вологого кашлю, інколи з прожилками крові. Проте в ряді випадків початку крупозної пневмонії може



Рис. 55. Лівобічна сегментарна (S<sub>2</sub>-S<sub>6</sub>) бронхопневмонія.



Рис. 56. Правобічна сегментарна (S<sub>3</sub>) бронхопневмонія.

передувати продрома (декілька годин), що стимулює іншу гостру патологію. Зокрема, при абдомінальній формі початок у вигляді інтенсивного болю в животі з локалізацією навколо пупка, а далі в правій клубовій ділянці, нудоти, блювання. Діти займають специфічне положення: на правому боці, із підібганими до живота ногами. Така клініка нагадує картину гострого апендициту, проте в подальшому відповідає правобічній нижньочастковій пневмонії.

У дітей перших років життя крупозна пневмонія може розпочинатися із мозкових симптомів: з перших годин хвороби турбують головний біль, сонливість, блювання; визначаються ригідність м'язів потилиці, позитивний симптом Керніга, судоми. Менінгіальна форма притаманна крупозній пневмонії з локалізацією у верхній частці легенів. При

огляді загальний стан дитини тяжкий через наявні ознаки дихальної недостатності та інтоксикаційного синдрому. З боку шкіри привертають увагу періоральний ціаноз, односторонній рум'янець, який збігається з боком ураження легенів, герпетичні висипання на губах і носі дитини. Під час динамічного огляду грудної клітки визначається відставання хворої половини в акті дихання. При пальпації на боці ураження відзначається посилення голосового тремтіння; перкуторно – вкорочення звуку; аускультативно – послаблене дихання, крепітація, посилена бронхофонія; рентгенологічно – затемнення в межах частки (рис. 57, 58).

Перебіг *інтерстиціальної* пневмонії визначається переважанням інтоксикаційного синдрому з ураженням серцево-судинної та нервової систем. При огляді дитина не спокійна, спостерігаються гіперестезія шкіри,



Рис. 57. Правобічна верхньочасткова пневмонія.



Рис. 58. Правобічна нижньодольова пневмонія.

виражений ціаноз, надсадний кашель (що може спричинити блювання), задишка, підвищення температури тіла до 38 °С. Локальна патологічна симптоматика з боку легенів включає: перкуторно – вкорочення звуку; аускультативно – жорстке дихання. До позалегеневих симптомів належать: частий пульс слабого наповнення, периферичні набряки, збільшення розмірів печінки, ослаблені серцеві тони, систолічний шум на верхівці.

Рентгенологічна картина інтерстиціальної пневмонії представлена зміненим легневим рисунком за рахунок перибронхіальної інфільтрації, розширеними коренями легенів, потовщенням перилобулярних та періальвеолярних перетинок.

#### Діагностичні критерії пневмоній:

- задишка в спокої або при фізичному навантаженні;
- участь допоміжної мускулатури в акті дихання;
- локальне вкорочення перкуторного звуку;
- локальні, постійні дрібноміхурцеві вологі хрипи на фоні послабленого (чи жорсткого) дихання;
- рентгенологічно: інфільтрація легеневої тканини.

**Лікування** пневмоній визначається типом (внутрішньолікарняна чи домашня), а отже, залежить від збудника; тяжкістю стану та супровідних захворювань у пацієнта. Апробовані протоколи лікування пневмоній спрощують підхід до вибору імперичної терапії, проте не дають підстав забувати про індивідуальний підхід до кожної дитини.

Необхідний такий мінімум параклінічних обстежень: 1) загальний аналіз крові; 2) рентгенограма органів грудної клітки; 3) загальний аналіз сечі.

**Показання до госпіталізації** дитини із пневмонією: 1) *життєві*: стани, що потребують реанімаційних заходів чи інтенсивної терапії (дихальна недостатність III ступеня; токсичні, деструктивні пневмонії, плеврити (рис. 59); гостра серцево-судинна недостатність, нейротоксикоз); 2) особливості реактивності організму та клінічної картини: недоношені, новонароджені, рахіт II-III ступенів, гіпотрофія II-III ступенів, аномалії конституції, анемія, отити, ателектази;



Рис. 59. Правобічний ексудативний плеврит.

3) психологічні особливості батьків та низьке матеріальне становище сім'ї.

*Показання до лікування в домашніх умовах:* нетяжкі, неускладнені форми; сприятливі побутові умови сім'ї; достатній рівень санітарної культури батьків; повна довіра лікаря до батьків, вік дитини старше 3 років.

Організація раціонального режиму передбачає дотримання ліжкового режиму протягом усього періоду підвищеної температури тіла з наступним розширенням активності дитини протягом 2-3 днів. Надзвичайно важливим є призначення дієтичного харчування, що відповідає тяжкості перебігу пневмонії. Передусім їжа повинна бути збалансованою за вмістом основних інгредієнтів згідно з віком, збагаченою вітамінами та білками. Слід ретельно стежити за адекватним питтєвим режимом, який необхідно збільшити на 20 % від фізіологічної норми.

Патогенетична терапія пневмоній спрямована на боротьбу з: 1) інфекційним фактором; 2) дихальною недостатністю.

Лікування домашніх пневмоній розпочинають із застосування пероральних форм пеніцилінів (амоксцилін, оспен, амоксиклав, аугментин) чи цефалоспоринів I (цефалексин, цефадроксил) або II покоління (цефуроксим, зиннат, цефаклор). Вибір антибактеріальних середників першого призначення визначається теоретичними та клінічними пізнаннями щодо ймовірного збудника, а тому в нагоді стане така диференціація антибіотиків (табл. 38).

Здебільшого при адекватному підборі антибактеріальних препаратів для перорального приймання позитивний клінічний ефект (нормалізація температури тіла, зменшення інтоксикаційного синдрому, зворотний розвиток фізикальної симптоматики) відмічається у ті ж терміни, що і при парентеральному застосуванні. Макролідні антибіотики широко використовують в амбулаторних умовах, оскільки вони мають достатньо високу чутливість до окремих пневмотропних збудників (стрептококи, пневмококи, мораксела, хламідії, мікоплазми). При виборі препарату із групи макролідів, особливо у дітей раннього віку, перевагу віддають напівсинтетичним 14-членним (рокситроміцин, кларитроміцин), 15-членним (азитроміцин) та 16-членним (джозаміцин, мідекаміцин). Вищесказане обумовлене тим, що застосування нових макролідів не супроводжується небажаними та побічними реакціями. Дуже рідко побічні прояви з боку шлун-

Таблиця 38

Склад антибіотикотерапії при пневмонії у дітей

Вік дитини	Збудник	Препарат вибору	Альтернативні препарати
1-6 місяців	Стафілокок, пневмокок	Амоксицилін/клавуланат, ампіцилін/сульбактам	В/в, в/м цефалоспорини
6 місяців-6 років	<i>S. pneumoniae</i> , <i>H. influenza</i>	Амоксицилін, пеніциліни, сучасні макроліди per os	Амоксицилін/клавуланат, цефуроксим per os. Парентерально: цефалоспорини II-III покоління
6-15 років	<i>S. pneumoniae</i>	Амоксицилін або сучасні макроліди per os	Амоксицилін/клавуланат, цефалоспорини per os. Парентерально: пеніциліни, цефалоспорини

ково-кишкового тракту відмічаються при використанні 16-членних макролідів (джозаміцин/вільпрофен, мідекаміцину).

У ряді випадків існує потреба розпочати лікування домашньої пневмонії з антибіотиків для парентерального введення, а тому заслуговує на увагу ступеневий підхід до терапії. Зокрема, протягом 2-3 днів використовують цефалоспорини II покоління (зинацеф), надалі їх можна замінити пероральними формами (зиннат) при наявності клінічної позитивної динаміки. Неефективність антибактеріальної терапії протягом перших 48 год потребує заміни препарату з обов'язковим врахуванням збудника та його чутливості до антибіотиків. Тривалість антибактеріальної терапії при гострій пневмонії визначається тривалістю періоду гіпертермії та ще 3 днями нормальної температури тіла.

Другим напрямком патогенетичної терапії є заходи щодо усунення дихальної недостатності. Передусім є потреба відновити прохідність дихальних шляхів та підтримувати її надалі. Хворому призначають двічі на добу соляно-лужні інгаляції, котрі, збільшуючи приплив рідини до слизової оболонки бронхів, зменшують її набряк, стимулюють роботу слизових залоз, зволожують кашель та роблять його менш виснажливим. У разі малопродуктивного кашлю доцільним є проведення інгаляцій із ацетилцистеїном, при в'язкому харкотинні гнійного характеру – із трипсином чи хімотрипсином. Інгаляції доповнюють масажем грудної клітки в дренажному положенні або вібромасажем. Особливої уваги потребують діти першого року життя, оскільки у них слабо виражений кашльовий рефлекс, а тому слід стимулювати його появу немедикаментозними засобами, що покращують дренажну та очисну функції бронхів.

*Симптоматична терапія* пневмоній передбачає використання жарознижувальних середників за показаннями, муколітиків,

відхаркувальних препаратів. Жарознижувальні засоби рекомендують дітям віком до 3 місяців при температурі тіла, вищій 38 °С, а також пацієнтам із захворюваннями ЦНС, хронічною патологією органів кровообігу та спадковими метаболічними захворюваннями. З цією метою використовують парацетамол (разова доза – 10-15 мг/кг) або ібупрофен (разова доза – 5-10 мг/кг).

Характеристика кашлю (сухий, надсадний чи вологий) визначає групу препаратів. Не рекомендують пригнічувати кашель, навіть якщо він сухий або надсадний, а тому слід скористатись муколітиками (амброксол або ацетилцистеїн), щоб змінити характеристики кашлю. Наявність у дитини вологого малопродуктивного кашлю потребує призначення муколітиків у поєднанні із засобами, що покращують дренажну функцію бронхів.

*Фізіотерапевтичне лікування* пневмоній передбачає використання на першому етапі УВЧ, СВЧ, СМХ, ЕВТ, далі електрофорезу з хлористим кальцієм, еуфіліном, вітаміном С чи УФО. Обов'язковим компонентом терапії захворювання є проведення масажу грудної клітки, спеціальних комплексів ЛФК.

**Профілактика** ускладнень використаної терапії передбачає у період видужання призначення полівітамінних препаратів; бактерійних засобів для запобігання чи лікування дисбіозу кишечника; при застосуванні більше 2 антибактеріальних препаратів – протикандидозних (пімафуцин, амфотерицин, флюконазол) середників. З метою оптимального перебігу періоду видужання дитини із пневмонією призначають рослинні адаптогени (екстракт елеутерококу, женьшеню, лимоннику, аралії, ехінацеї) у вікових дозах протягом 1 місяця.

**Диспансеризація** дітей, які перенесли гостру пневмонію, потребує проведення планових профілактичних щеплень через 1 місяць.

### Література

1. Коровина Н.А., Заплатников А.А., Захарова И.Н. Антибактериальная терапия респираторных заболеваний в амбулаторной практике врача-педиатра. – М., 1998. – 24 с.
2. Майданник В.Г. Клинические рекомендации по диагностике и лечению острой пневмонии у де-

тей. – К.: Знання України, 2002. – 108 с.

3. Пневмонии у детей / Под ред. С.Ю. Каганова и акад. Ю.Е. Вельтищева. – М.: Медицина 1995. – 302 с.

4. Про затвердження Протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю “Дитяча пуль-

монологія”: Наказ МОЗ України № 18 від 13.01.2005 р.

5. Самсыгіна Г.А. Антибиотикотерапия пневмоний и бронхитов у детей. – М., 1997. – 24 с.

6. Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.



## 6. ХВОРОБИ ОРГАНІВ КРОВООБІГУ

### 6.1. ГОСТРА РЕВМАТИЧНА ГАРЯЧКА ТА РЕВМАТИЧНА ХВОРОБА СЕРЦЯ

**Гостра ревматична гарячка** – це пост-інфекційне ускладнення тонзиліту (ангіни) або фарингіту, яке викликане  $\beta$ -гемолітичним стрептококом групи А, характеризується системним запальним процесом з ураженням сполучної тканини.

**Ревматична хвороба серця** – це захворювання, яке виникає після гострої ревматичної гарячки, характеризується ураженням серцевих клапанів у вигляді післязапального крайового фіброзу або вади серця.

Поширеність гострої ревматичної гарячки в індустріально розвинених країнах складає 0,005 %, а в Україні – 0,07 %.

**Етіологія.** Доказами стрептококової теорії ревматизму є: ревматичні штами  $\beta$ -гемолітичного стрептокока групи А виявляють у 65 % хворих на ревматизм, антитіла до стрептокока визначають у 80 % хворих, ревматизм виникає через 2-3 тижні після стрептококового назофарингіту, захворюваність на ревматизм знижується після проведення біцилінопрофілактики.

**Патогенез.** Екзо- й ендотоксини стрептокока пошкоджують клітини і тканини. Виникають ексудація і деполімеризація мукополісахаридів. На антигені стрептокока виробляються антитіла. Утворюється комплекс “антиген–антитіло” та комплемент, який фіксується на судинній стінці й пошкоджує її. Це полегшує проникнення антигенів у сполучну тканину, сприяючи її деструкції (алергічна реакція негайного типу). За рахунок спорідненості структури стрептокока і сполучної тканини серця імунні комплекси осідають на оболонці серця, пошкоджуючи її з утворенням автоантигенів і автоантитіл. Порушується регуляторна функція Т-лімфоцитів і спостерігається гіперергічна реакція В-лімфоцитів. Клон сенсibiliзованих лімфоцитів-кілерів, що несуть на собі фіксовані антитіла до серцевого м'язу й ендокарда, пошкоджує їх (алергічна реакція сповільненого типу).

**Класифікація** ревматичної гарячки наведена в таблиці 39.

Таблиця 39

Класифікація ревматичної гарячки (2001)

Клінічні варіанти	Клінічні прояви		Активність процесу	Наслідок	СН, ФК*
	основні	додаткові			
1. Гостра ревматична гарячка. 2. Рецидивуюча ревматична гарячка	1. Кардит. 2. Артрит. 3. Хорея. 4. Кільцеподібна еритема. 5. Ревматичні вузлики	1. Гарячка. 2. Артралгії. 3. Абдомінальний синдром. 4. Серозити	1. III – висока. 2. II – помірна. 3. I – мінімальна	1. Без наявних серцевих змін. 2. Ревматична хвороба серця: – без вади; – з вагою серця; – неактивна фаза	1. I (ФК II-I). 2. II А (ФК III-II). 3. II Б (ФК IV-III). 4. III (ФК IV, рідко III)

Примітка. \* СН – серцева недостатність; ФК – функціональний клас.

**Клінічні прояви.** Початок захворювання гострий, через 2-3 тижні після ангіни або ГРВІ підвищується температура тіла, з'являються ознаки ураження серця і суглобів. Міокардит характеризується порушеним станом, послабленими тонами, розширенням меж серця, ознаками серцевої недостатності, збільшенням тривалості інтервалу Р-Q, комплексу QRS, змінами у фазі реполяризації на ЕКГ. Ендокардиту властиві грубі систолічні,

діастолічні шуми, які змінюють тембр і силу при зміні положення тіла, навантаженні, обстеженні в динаміці. Межі серця не змінюються, ознаки серцевої недостатності не характерні, є неспецифічні зміни на ЕКГ. Перикардиту притаманні тяжкість стану, збільшені межі серця, глухі тони, шум перикарда, знижений вольтаж і гіпоксичні зміни на ЕКГ. Частіше діагностують ендоміокардит, рідше – панкардит.

Про появу артриту свідчать набряк, біль, підвищення температури тіла, обмеження рухів у суглобі, летючість. Мала хорея проявляється емоційною лабільністю, порушенням координації, м'язовою гіпотонією, гіпо-рефлексією, гіперкінезами.

Третій ступінь активності характеризується гострим панкардитом або дифузним міокардитом з поліартритом, анулярною еритемою, лейкоцитозом, вищим  $10,0 \times 10^9/\text{л}$ , ШОЕ, більшою 30 мм за годину, С-реактивним білком ++++ або +++, вмістом  $\alpha_2$ -глобулінів, більшим 13 %, ДФА показник, вищим 0,250-350 ОД. При другому ступені активності спостерігається підгострий кардит із незначною серцевою недостатністю (I, II A), може бути поліартрит або хорея. Лейкоцитоз становить  $8,0-10,0 \times 10^9/\text{л}$ , ШОЕ – 20-30 мм за годину, С-реактивний білок – +, ++, вміст  $\alpha_2$ -глобулінів – 11-13 %,  $\gamma$ -глобулінів – 21-23 %, ДФА показник – 0,250-0,300 ОД. Перший ступінь активності характеризується латентним, затяжним кардитом, частіше ендокардитом або легкою формою хорей, лейкоцитоз відсутній, ШОЕ не більша 20 мм за годину, С-реактивний білок – + або відсутній, інші показники в межах норми.

Гострий перебіг характеризується бурним початком, маніфестацією всіх клінічних ознак за типом сепсису в сенсibilізованому організмі. Тривалість процесу – до 2 місяців. Підгострий перебіг починається з помірного підвищення температури тіла, помірних ознак ураження серця, суглобів, а інколи і нервової системи. Тривалість процесу – приблизно 3-4 місяці. При затяжному перебізі активний процес спостерігається протягом 6-7 місяців. При безперервно рецидивуючому перебізі патологічний процес упродовж року має нові загострення. Латентний перебіг ревматизму характеризується відсутністю скарг. Захворювання перебігає приховано, діагностується пізно. Найчастіше так перебігає ендокардит.

**Параклінічні методи обстеження:** загальний аналіз крові, визначення білкових фракцій, сіалових кислот, серомукоїду, ДФА показника, С-реактивного білка, формолової проби, титру антистрептолізину O, антистрептокінази, антистрептогіалуронідази, ЕКГ, ФКГ, за показаннями – рентгенограма органів грудної клітки, ехокардіоскопія.

**Критерії діагностики.** Основні (Киселя–Джонса): кардит, поліартрит, хорея, ревматичні вузлики, анулярна еритема.

Додаткові: ревматичний анамнез, ефект від протиревматичної терапії (ознаки Нестерова), гарячка, артралгії, лейкоцитоз, збільшення ШОЕ, вмісту  $\alpha_2$  і  $\gamma$ -глобулінів, сіалових кислот, серомукоїду, ДФА показника, поява С-реактивного білка, підвищення рівня антистрептолізину O, антистрептокінази, антистрептогіалуронідази в 1,5-2 рази і більше, збільшення тривалості інтервалу P-Q на ЕКГ.

**Лікування** дитини, хворої на ревматизм, проводять обов'язково в стаціонарі. Госпіталізують її загальним транспортом у супроводі сімейного лікаря або патронажної сестри. Тільки у важких випадках хворого транспортують машиною швидкої допомоги. Лікування передбачає призначення режиму (ліжковий, напівліжковий, потім палатний), протимікробних (пеніциліни або макроліди протягом 2 тижнів, потім біцилін-1 або біцилін-5), проти-запальних (ацетилсаліцилова кислота – 0,2 г на рік життя, не більше 2,0 г; індометацин – 2,5-3 мг/кг на добу; диклофенак, ортофен, вольтарен – по 3,0-3,5 мг/кг на добу), гормональних (преднізолон – 0,8-1,0 мг/кг маси на добу) препаратів. При затяжному і безперервно рецидивуючому перебізі рекомендують делагіл (плаквеніл, резохін) у дозі 5 мг/кг на добу, а інколи імунодепресанти (6-меркаптопурин, лейкоеран, циклофосфан). Показані антигістамінні (тавегіл, фенкарол, кларитин, супрастин), кардіотрофічні (панангін, предуктал, кртал, аспаркам, рибоксин, мілдронат, фосфаден, кокарбоксілаза, АТФ, АТФ-лонг), вітамінні препарати, а при недостатності кровообігу – серцеві глікозиди (дигоксин: 0,03-0,04 мг/кг – доза накопичення для внутрішньовенного введення і 0,05-0,06 мг/кг – per os).

**Профілактика.** Первинна профілактика передбачає здоровий спосіб життя від народження, правильне лікування ангін (5-7 днів пеніциліни або макроліди, потім біцилін-5 в дозі 750 000 ОД при масі до 30 кг і 1 500 000 ОД при масі більше 30 кг) і тонзилітів (4 курси комплексного лікування на рік, при загостренні – пеніциліни або макроліди, восени і навесні – біцилін-1 по 600 000 ОД кожні 2-3 тижні дітям масою до 30 кг і по 1 200 000 ОД

кожні 4 тижні дітям масою більше 30 кг, або біцилін-5 в дозі 750 000 ОД дошкільнятам і 1 500 000 ОД дітям шкільного віку).

Вторинна профілактика включає призначення хворим на ревматизм біциліну-1 (по 600 000 ОД кожні 2-3 тижні дітям масою до 30 кг, по 1 200 000 ОД 1 раз на місяць дітям масою більше 30 кг) або біциліну-5 (по 750 000 ОД кожні 2-3 тижні дітям масою до 30 кг, по 1 500 000 ОД 1 раз на місяць при масі більше 30 кг) протягом 3-5 років і до 18-річного віку в підлітків при легкому перебізі першої атаки. При тяжкому перебізі захворювання вторинну профілактику в підлітків необхідно проводити більш тривалий час (до 25-річного віку і більше). При сформованій ваді серця вторинна профілактика здійснюється пожиттєво. В зв'язку з наростанням агресивності стрептокока пропонують збільшити дози пеніцилінів. Біцилін-5 призначають в дозі 1 500 000 ОД для підлітків та 400 000 - 600 000 ОД для дітей кожні 2

тижні, а біцилін-1 в дозі 1 500 000 - 2 400 000 ОД підліткам і 600 000 - 800 000 ОД дітям кожні 2 тижні. Можна використовувати екстенцилін, ретарпен.

Поточну профілактику проводять у хворих на ревматизм дітей, які перенесли гостру стрептококову інфекцію (ангіна, фарингіт, загострення тонзиліту і т. ін.), грип, ГРВІ. Призначають пеніциліни або макроліди. Перед (за годину) стоматологічними маніпуляціями застосовують амоксицилін або макроліди, через 6 год після процедури повторно призначають антибіотик ентерально або внутрішньом'язово.

При алергії на пеніциліни профілактика здійснюється макролідами циклами по 10 днів кожного місяця.

**Реабілітаційна терапія** включає 4-3-2 курси на рік (табл. 40). З диспансерного обліку дитину знімають при відсутності вади серця і хронічних вогнищ інфекції, не раніше 5 років від гострої фази захворювання.

Таблиця 40

Об'єм диспансеризації дітей із гострою ревматичною гарячкою

Обсяг		Періоди хвороби		
		реконвалесценції	часткової ремісії	повної ремісії
1	2	3	4	5
Спостереження	Сімейний лікар	4 рази на рік	2-3 рази на рік	2 рази на рік
	Педіатр (кардіолог)	1 раз на місяць у перші 3 місяці, потім 1 раз на квартал	Щоквартально	2 рази на рік
	Стоматолог	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	ЛОР-лікар	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Інші спеціалісти	За показаннями	За показаннями	За показаннями
Обстеження	Загальний аналіз крові	1 раз на квартал	2 рази на рік	2 рази на рік
	Загальний аналіз сечі	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Дослідження гострофазових показників	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	ЕКГ, ФКГ	2-3 рази на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Рентгенографія	За показаннями	—	—
	Ехокардіоскопія	1 раз на рік	За показаннями	—
Реабілітація	Дієта	№ 10	№ 5	№ 5
	Режим	Денний сон, прогулянки. Звільнення від додаткових занять та останнього уроку, а також від фізкультури на 3-6 місяців, потім спецгрупа	Денний сон, ранкова гімнастика, прогулянки на свіжому повітрі. Підготовча група з фізкультури	Загальний. Основна група з фізкультури
	Обсяг лікувальних засобів	Біцилінопрофілактика цілорічно, протизапальні препарати (аспірин, індометацин, диклофенак) протягом 2-4 тижнів, антигістамінні (тавегіл, зиртек, кларитин, телфаст і т. ін.),	Біцилінопрофілактика цілорічно, антигістамінні, кардіотропні, вітамінні, стимулювальні препарати.	Біцилінопрофілактика цілорічно або сезонно. Фітотерапія. Загартувуючі процедури.

Продовження табл. 40

1	2	3	4	5
Реабілітація		кардіотрофічні (рибоксин, панангін, мілдронат, предуктал, кртал, АТФ-лонг тощо), вітамінні засоби, стимулятори, адаптогени. Фізіотерапія. Місцевий санаторій. Санація хронічних вогнищ	Фітотерапія (глід, м'ята, меліса, собача кропива і т. ін.). Санація хронічних вогнищ. Санаторно-курортне лікування	Санаторно-курортне лікування (Одеса, П'ятигорськ і т. ін.)
	Курси реабілітації	4	3	2
Вакцинація	Через місяць після зникнення проявів хвороби			
Термін зняття з диспансерного обліку	Через 5 років від початку хвороби при відсутності вади серця			

### Література

1. Бенца Т. Острая ревматическая лихорадка и ревматическая болезнь сердца: современное состояние проблемы // Ліки України. – 2004. – № 7-8. – С. 17-21.
2. Майданник В.Г. Педиатрия: Учебник для студентов высших медицинских учебных заведений. – Харьков: Фолио, 2002. – С. 186-205.
3. Слободян Л.М., Лобода В.Ф., Процайло Н.Б.

Діагностика захворювань і реабілітація дітей. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2004. – С. 230-245.

4. Сміян І.С. Педіатрія: Цикл лекцій. – Тернопіль: Укрмедкнига, 1999. – С. 485-505.

5. Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.

## 6.2. ХВОРОБИ СЕРЦЯ НЕРЕВМАТИЧНОГО ПОХОДЖЕННЯ

**Неревматичні (інфекційно-алергічні) кардити** – це група захворювань з ураженням міокарда, рідше ендокарда і перикарда неревматичного генезу. Частота неревматичних кардитів складає 2,3-8 %, при раптовій смерті вона досягає 17-21 %.

**Етіологія:** віруси (ентеровіруси, герпетичний вірус, віруси грипу, краснухи, вітряної віспи і т. ін.), бактерії (стафілокок, стрептокок, сальмонела, паличка черевного тифу тощо), гриби, токсини (дифтерійний), алергени (сироватки, вакцини, медикаменти).

**Патогенез.** Можна виділити 3 групи механізмів: 1. Пряма дія збудника на кардіоміоцити та судини серця. 2. Пошкоджувальна дія антитіл і активованих лімфоцитів на тканини серця. 3. Дія токсинів на кардіоміоцити та гнійні метастази при септичних ураженнях серця.

**Клініка.** Спостерігається зв'язок ураження серця з інфекційними захворюваннями, є

ознаки ураження міокарда (послаблені тони, розширені межі серця, систолічний шум на верхівці, тахікардія та інші порушення ритму, знижений артеріальний тиск, задишка й інші симптоми серцевої недостатності, гіпоксія міокарда і збільшення тривалості інтервалу Р-Q, комплексу QRS на ЕКГ). Рідко в патологічний процес втягуються ендокард і перикард, відсутні ознаки Киселя-Джонса.

**Класифікація** неревматичних кардитів (Н.А. Белоконь, М.Б. Кубергер, 1987).

Період виникнення: уроджений (ранній, пізній), набутий.

Етіологія: вірусна, бактеріальна, алергічна, ідіопатична.

Форма: кардит, ураження провідникової системи.

Перебіг: гострий, підгострий, хронічний.

Ступінь тяжкості: легкий, середньотяжкий, тяжкий.

Форма і ступінь порушення кровообігу: лівошлуночкова I, II А, II Б, III, правошлуночкова I, II А, II Б, III, тотальна.

Ускладнення: кардіосклероз, гіпертрофія міокарда, порушення ритму і провідності, легенева гіпертензія, ураження клапанів і т. ін.

**Параклінічні методи обстеження:** загальний аналіз крові, визначення показників активності запального процесу ( $\alpha_2$ -глобуліни, С-реактивний білок, сіалові кислоти, ДФА показник), посів крові на патогенну флору, ЕКГ, ФКГ, рентгенографія органів грудної клітки, ехокардіоскопія, імунологічні дослідження.

**Діагностичні критерії:**

- розширення меж серця;
- послаблені тони серця;
- ознаки серцевої недостатності (тахікардія, задишка, акцент другого тону серця на легеневій артерії, пастозність, набряки, збільшення печінки);
- при ураженні ендокарда грубі систолічні, діастолічні шуми;
- дані ЕКГ (збільшення тривалості інтервалу Р-Q, комплексу QRS);
- позитивні показники активності запального процесу;

– дані ехокардіоскопії, доплерехокардіографії;

– відсутність ознак Киселя–Джонса;

– виділення вірусу або його антигенів (полімеразна ланцюгова реакція).

**Лікування.** Хворого госпіталізують у кардіологічне відділення. Сімейний лікар повинен встановити діагноз, направити хворого у лікарню машиною швидкої допомоги або іншим транспортом у супроводі. Призначають діету № 10, ліжковий режим, антибактеріальну (пеніциліни, макроліди) або противірусну терапію, нестероїдні протизапальні препарати (індометацин, бруфен, диклофенак натрію і т. ін.). Глюкокортикоїди показані при наявності серцевої недостатності, ураженні провідникової системи й алергічному кардиті. Призначають кардіотропну терапію: АТФ, АТФ-лонг, тіотріазолін, панангін, фосфаден, предуктал, аспаркам, рибоксин, мілдронат (8-10 мг/кг на добу) тощо. При серцевій недостатності показані серцеві глікозиди і сечогінні препарати. Проводять цілорічну або сезонну біцилінопрофілактику.

**Реабілітаційна терапія** включає 3-4 курси на рік (табл. 41), з диспансерного обліку дитину знімають через 3 роки ремісії.

Таблиця 41

Об'єм диспансеризації дітей, які перехворіли на міокардит

Обсяг		Періоди хвороби		
		реконвалесценції	часткової ремісії	повної ремісії
1	2	3	4	5
Спостереження	Сімейний лікар	4 місяці щомісячно, потім 4 рази на рік	2-3 рази на рік	2 рази на рік
	Педіатр (кардіолог)	1 раз на місяць у перші 3 місяці, потім щоквартально	3-4 рази на рік	2 рази на рік
	Стоматолог	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	ЛОР-лікар	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Інші спеціалісти	За показаннями	За показаннями	За показаннями
Обстеження	Загальний аналіз крові	Щоквартально	2 рази на рік	2 рази на рік
	Загальний аналіз сечі	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Аналіз калу на яйця глистів	1 раз на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Дослідження гострофазових показників	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	ЕКГ, ФКГ	2-3 рази на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Ехокардіоскопія	1 раз на рік	За показаннями	За показаннями
	Рентгенографія	За показаннями	За показаннями	–

Продовження табл. 41

1	2	3	4	5
Реабілітація	Дієта	№ 10	№ 5	№ 5
	Режим	Денний сон, прогулянки. Звільнення від додаткових занять та останнього уроку, а також від фізкультури на 3-6 місяців, потім спецгрупа	Денний сон, прогулянки на свіжому повітрі. Підготовча група з фізкультури	Загальний. Основна група з фізкультури
	Обсяг лікувальних засобів	Сезонна і поточна біцилінопрофілактика; кардіотропні (рибоксин, панангін, мілдронат, предуктал, кртал, АТФ, АТФ-лонг, аспаркам і т. ін.), вітамінні, стимулювальні (апілак, пентоксил, метилурацил, алое, каланхое) препарати, адаптогени (настоянка женьшеню, лимоннику, лівзеї, елеутерококу, аралії і т. ін.). Фітотерапія. Місцевий санаторій. Санація хронічних вогнищ	Кардіотропні, вітамінні, стимулювальні препарати, адаптогени. Фітотерапія (глід, м'ята, меліса, собача кропива, шипшина і т. ін.). Місцеві санаторії, санаторно-курортне лікування. Санація хронічних вогнищ	Біцилінопрофілактика цілорічна або сезонна. Фітотерапія. Загартовуючі процедури. Санаторно-курортне лікування (Одеса, П'ятигорськ і т. ін.)
	Курси реабілітації	4	3	2
Вакцинація	Через місяць після зникнення проявів хвороби, при алергічному генезі міокардиту – після консультації імунолога			
Термін зняття з диспансерного обліку	Через 3 роки ремісії			

### Література

1. Майданник В.Г. Педіатрія: Учебник для студентів вищих медических навчальних закладів. – Харків: Фолио, 2002. – С. 205-221.
2. Педіатрія: Учебник для медических вузів / Под ред. Н.П. Шабалова. – С.Пб.: Питер, 2002. –

С. 560-571.

3. Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.

## 6.3. КАРДІОМІОПАТІЇ

**Кардіоміопатії** – це група захворювань з ураженням міокарда, ендокарда і перикарда нез'ясованого генезу, що характеризується кардіомегалією і серцевою недостатністю. Розповсюдженість кардіоміопатій складає 40-60 випадків на 100 000 населення.

**Етіологія.** Найбільш розповсюдженою є думка про наявність генетичної схильності та впливу інфекційного фактора в період внутрішньоутробного розвитку (віруси Кок-

саки, герпесу, цитомегаловірус, аденовірус, вірус краснухи, стрептокок, стафілокок, токсоплазма і т. ін.).

**Патогенез.** Вплив інфекційного фактора, токсинів викликає деструкцію клітин серця, виділення лізосомальних ферментів, порушення мікроциркуляції. Іноді спостерігається процес автоагресії: виникають антиміокардіальні антитіла, перебігає реакція “антиген–антитіло”, адсорбується ком-

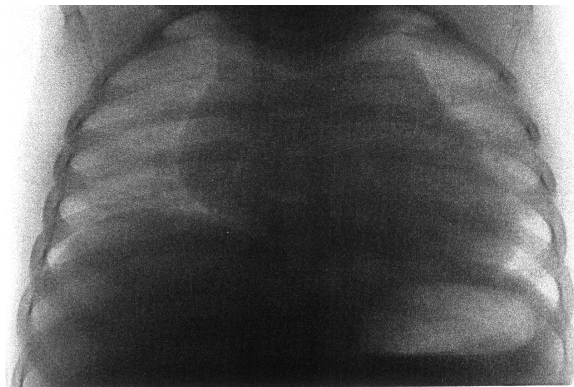
племент, пошкоджуються судини й оболонки серця. При ураженні серця в ранній внутрішньоутробний період інфільтрація маловиражена, спостерігаються фіброз, склероз, еластоз.

**Клініка.** Розрізняють 3 форми кардіоміопатій: дилатаційну (застійну), гіпертрофічну, рестриктивну.

Екстракардіальні ознаки: уроджена гіпотрофія, адинамія, порушення адаптації новонародженої дитини, відставання у фізичному розвитку.

Кардіальні ознаки: асфіксія, СДР, акроціаноз, збільшені розміри серця, послаблені тони, акцент другого тону на легеневій артерії, тахікардія, задишка, гепатомегалія, пастозність, набряки.

При дилатаційній кардіоміопатії розширені всі порожнини серця, знижена скоротлива здатність міокарда. Хвороба спочатку перебігає безсимптомно, потім (частіше після ГРВІ) виникають ознаки серцевої недостатності за лівошлуночковим типом. На рентгенограмі – кардіомегалія, на ЕКГ – лівограма, блокади, зміни зубця Р і комплексу QRS, при ехокардіоскопії розширені всі порожнини серця, товщина стінок нормальна (рис. 60).

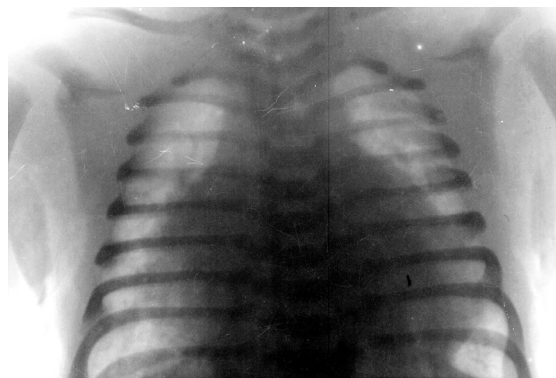


**Рис. 60.** Рентгенограма органів грудної клітки дитини з дилатаційною кардіоміопатією.

Гіпертрофічна кардіоміопатія характеризується гіпертрофією лівого шлуночка, особливо міжшлуночкової перегородки, без явищ дилатації. Зменшується діастолічне наповнення лівого шлуночка, що викликає порушення гемодинаміки. Спочатку патологія перебігає безсимптомно, потім з'являються скарги на біль у ділянці серця, втому, задишку. На ЕКГ – ознаки

гіпертрофії лівого шлуночка, значні порушення у фазі реполяризації (депресія сегмента ST, інверсія зубця T). Основний метод діагностики – двомірна ехокардіографія.

Рестриктивна кардіоміопатія зустрічається частіше у дітей раннього віку у вигляді ендокардіального фіброеластозу. Спочатку хвороба перебігає безсимптомно. Потім виникають задишка, тахікардія, збільшення печінки й інші ознаки серцевої недостатності. Межі серця розширені, на рентгенограмі серце має кулеподібну форму, (рис. 61) на ЕКГ – значні зміни. Ефект від лікування відсутній, тривалість життя складає в середньому 1 рік 4 місяці.



**Рис. 61.** Рентгенограма органів грудної клітки дитини, хворої на фіброеластоз.

**Параклінічні методи обстеження:** загальний аналіз крові, визначення показників активності запального процесу, ЕКГ, ФКГ, рентгенограма органів грудної клітки, ехокардіоскопія, імунологічні дослідження.

**Діагностичні критерії:**

- кардіомегалія;
- ознаки серцевої недостатності;
- відсутність ефекту від лікування;
- відсутність ознак ревматизму;
- дані ЕКГ, рентгенографії, двомірної ехокардіографії і доплерехокардіографії.

**Лікування.** Призначають протизапальні нестероїдні препарати (індометацин, бруфен, диклофенак натрію, ортофен, вольтарен), преднізолон, при хронічному перебізі – далагил. Показані кардіотрофічні засоби (панангін, тіотріазолін, предуктал, мілдронат, кокарбоксілаза, неотон, фосфаден, АТФ, АТФ-лонг, рибоксин і т. ін.). При серцевій не-

достатності призначають сечогінні препарати і серцеві глікозиди. При дилатаційній кардіоміопатії показані каптоприл – 0,15-0,3 мг/кг на добу, ізосорбід динітрат – по 10-20 мг 2-3 рази на добу, при гіпертрофічній

кардіоміопатії – ніфедипін (коринфар), ізоптин, індерал.

Регулярно проводять реабілітаційну терапію (табл. 42), хворих з диспансерного обліку не знімають.

Таблиця 42

Об'єм диспансеризації дітей з кардіоміопатіями

Обсяг		Періоди хвороби	
		компенсації	декомпенсації
Спостереження	Сімейний лікар	Щомісячно	Стаціонар вдома або госпіталізація
	Педіатр (кардіолог)	Щоквартально	Постійно
	Стоматолог	2 рази на рік	2 рази на рік
	ЛОР-лікар	2 рази на рік	2 рази на рік
	Інші спеціалісти	За показаннями	За показаннями
Обстеження	Загальний аналіз крові	Щоквартально	Кожні 10-15 днів
	Загальний аналіз сечі	Щоквартально	Кожні 14-20 днів
	Дослідження гострофазових показників	2 рази на рік	Щомісячно
	ЕКГ, ФКГ	Щоквартально	Кожні 2 тижні
	Ехокардіоскопія	2 рази на рік	2 рази на рік
	Доплерокардіографія	1 раз на рік	2 рази на рік
	Рентгенографія	1 раз на рік	1-2 рази на рік
Реабілітація	Діста	№ 5	№ 10
	Режим	Денний сон, прогулянки на свіжому повітрі, виключення фізичних навантажень, заняття вдома. Лікувальна фізкультура	Ліжковий
	Обсяг лікувальних засобів	Кардіотрофічні засоби (рибоксин, панангін, фосфокреатин (неотон), цитохром С, предуктал (триметазидин), калію оротат, мілдронат, АТФ, АТФ-лонг і т. ін.), вітаміни, адаптогени. Симптоматичне лікування	Оксигенотерапія, серцеві глікозиди, (дигоксин 0,025 мг/кг – доза насичення; іонотропні препарати (дофамін або добутамін, або амбринон); нітропрурид натрію, каптоприл (0,5-3 мг/кг на добу); сечогінні (фуросемід), кардіотрофічні засоби
	Курси	4-5	Постійне лікування
Вакцинація		Протипоказана	
Термін зняття з диспансерного обліку		Не знімають	

### Література

1. Майданник В.Г. Педіатрія: Учебник для студентів вищих медических навчальних закладів. – Харків: Фолио, 2002. – С. 236-255.

2. Педіатрія: Учебник для медических вузів / Под ред. Н.П. Шабалова. – С.Пб.: Питер, 2002. –

С. 590-591.

3. Тимчасові нормативи надання медическої допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.



## 6.4. УРОДЖЕНІ ВАДИ СЕРЦЯ

**Уроджені вади серця** – це група захворювань з аномальною будовою серця і судин (ембріопатії), що викликає порушення гемодинаміки та дистрофічні зміни у тканинах організму. Їх частота у новонароджених складає 0,7-1,7 %. Серед 1000 новонароджених зустрічається від 1 до 8 дітей з уродженими вадами серця. До року помирає 54,4 % хворих, до 5 років – 84,0 %.

**Етіологія.** Етіологію вади у кожному випадку встановити важко. Переважно вони зумовлені різноманітними чинниками навколишнього середовища в поєднанні з генетичними факторами. Відомий зв'язок деяких вад із хромосомними аномаліями, але вони складають менше 5 %, мутації одного гена – 3 %. Велике етіологічне значення мають вірусні інфекції матері ( краснуха, грип, парагрип, цитомегаловірусні інфекції і т. ін.), інші фактори середовища в перші тижні вагітності, коли формуються серце і великі судини (2 %). Виділяють критичні періоди, небезпечні для виникнення уродженої патології серця: в період перед імплантацією (перші 5-8 днів після зачаття), період розвитку плаценти (4-6 тижень), період закладки серця та судин (3-7 тижень). Полігенно-мультифакторіальне спадкування спостерігається в 90 % випадків.

**Патогенез** обумовлений характером анатомічних дефектів, ступенем порушення гемодинаміки та вираженням дистрофічних змін тканин організму.

**Клінічні прояви і критерії діагностики.** Будь-яке порушення функції серця і периферичного кровообігу проявляється у вигляді серцево-судинного синдрому, який включає таку симптоматику, як: зміна кольору шкіри і слизових, вимушене положення і незвичайні пози, напади задишки, можливо, із втратою свідомості й судомами, розширення меж серця або зміна конфігурації, відхилення від норми при аускультатії серця, ознаки серцевої недостатності, патологічні зміни, які виявлені при рентгенологічному, електрокардіографічному і фонокардіографічному обстеженнях.

Для уроджених і набутих вад серця характерні органічні шуми: грубі, добре вислухо-

вуються, проводяться в інші точки аускультатії серця, не змінюються або мало залежать від положення тіла, навантаження і фаз дихання. На ФКГ вони високоамплітудні, високочастотні, постійні й пов'язані з тонами серця.

Уроджені вади серця характеризуються такими симптомами, як: патологічний перебіг вагітності й пологів; тяжкість стану новонародженого в перші години, дні життя; відставання у фізичному і психомоторному розвитку; поява змін у серці з народження або в найближчий час після народження; стабільність виявлених відхилень у діяльності серця; наявність серцевого горба, “баранних паличок”, “годинникових скелець”, відсутність в анамнезі перенесеного ревматизму.

### **Класифікація.**

I група – вади серця зі збільшеним легеневим кровотоком (дефект міжпередсердної перегородки, дефект міжшлуночкової перегородки, відкрита артеріальна, Боталова протока);

II група – вади серця зі зменшеним легеневим кровотоком (ізолюваний стеноз легеневої артерії, хвороба Фалло-тріада, тетрада, пентада);

III група – вади серця зі зміненим кровотоком у великому колі кровообігу (коарктація аорти, стеноз устя аорти);

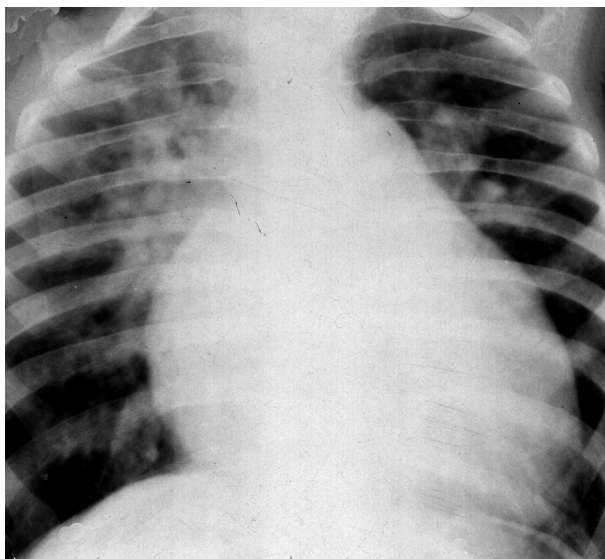
IV група – інші вади серця (декстракардія, транспозиція магістральних судин, гіоплазія лівого серця і т. ін.).

Для всіх вад, які відносять до I групи, характерний загальний симптомокомплекс підсиленого кровотоку через легені. Він проявляється вираженим акцентом другого тону над легеневою артерією, підсиленням легеневим судинним малюнком на рентгенограмі легенів, застійними пневмоніями, гіпертрофією правого та лівого шлуночків, відставанням у фізичному розвитку, блідістю шкірних покривів, ціаноз приєднується в термінальній стадії.

Дефект міжпередсердної перегородки характеризується: відносно не грубим систолічним шумом, який вислуховується у II-III міжребер'ях зліва від краю груднини; гіпер-

трофією правого передсердя; блокадою правої ніжки пучка Гіса або атріовентрикулярною блокадою на ЕКГ.

Дефекту міжшлуночкової перегородки властивий грубий систолічний шум у III-IV міжребер'ях зліва від груднини, який займає всю систолу і проводиться у всі точки вислуховування серця, а у дітей першого року життя – і в міжлопатковий простір (рис. 62).



**Рис. 62.** Рентгенограма органів грудної клітки дитини з дефектом міжшлуночкової перегородки.

Відкрита артеріальна протока характеризується такими патогномічними симптомами, як: грубий систоло-діастолічний шум (машинний шум, шум потяга, який проїжджає через тунель) у II міжребер'ї зліва від краю груднини, який проводиться в усі точки і міжлопатковий простір у дітей перших місяців життя; підвищення пульсового тиску за рахунок зниження діастолічного; переважна гіпертрофія лівого шлуночка; транзиторна охриплість голосу; різниця тиску на правій та лівій руках.

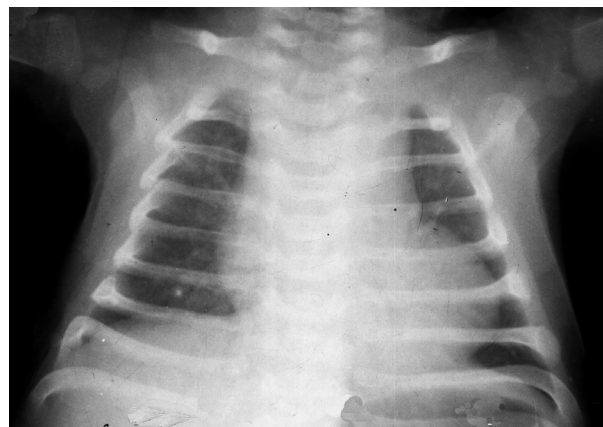
II група вад має загальний симптомокомплекс збідненого легеневого кровотоку: постійний ціаноз, підвищений вміст еритроцитів і гемоглобіну, типові зміни форми пальців і нігтів ("барабанні палички", "годинникові скельця"), серцевий горб, послаблений другий тон над легеневою артерією, збіднення судинного легеневого малюнка на рентгенограмі легенів, гіпертрофія тільки

правого шлуночка, відставання у фізичному і психомоторному розвитку.

Ізольований стеноз устя легеневої артерії характеризується помірно вираженим ціанозом, невідповідністю між розширеною дугою легеневої артерії і збідненням легеневого малюнка на рентгенограмі, між розширеною дугою легеневої артерії і відсутністю або послабленням другого тону над нею при аускультатії.

Хвороба Фалло характеризується тотальним ціанозом. Тріада Фалло включає стеноз легеневої артерії, дефект міжпередсердної перегородки, гіпертрофію правого шлуночка. Пентада Фалло – стеноз легеневої артерії, дефект міжпередсердної перегородки, зміщення аорти вправо, відкриту артеріальну протоку, гіпертрофію правого шлуночка. Найчастіше зустрічається тетрада Фалло (75 % серед вад даної групи): звуження вихідного отвору правого шлуночка або устя легеневої артерії, дефект міжшлуночкової перегородки, зміщення устя аорти вправо, гіпертрофія правого шлуночка. Патогномічними симптомами тетради Фалло є: напади ціанозу і задишки, незвичайні пози і положення хворого (присідання навпочіпки і підтягування колінок до животика), незвичайна тінь серця на рентгенограмі (невелика за розміром із заокругленою верхівкою, западанням у місці дуги легеневої артерії (рис. 63).

III група вад характеризується синдромом утрудненого викиду крові у велике коло кровообігу: грубий систолічний шум у II міжребер'ї справа від груднини, зміни тиску, гіпер-



**Рис. 63.** Рентгенограма серця дитини С.  
Діагноз – тетрада Фалло.

трофія лівого шлуночка, порушення коронарного кровотоку, шкірні покриви бліді, ціаноз відсутній і ніколи не приєднується, хворі добре розвинуті фізично і психічно.

Патогномонічні симптоми коарктації аорти: підвищений тиск на руках і знижений на ногах, зурація ребер, “котяче муркотіння”, акцент другого тону над аортою, пульс на променевій артерії наповнений, напружений, високий, на кінцівках слабкий або не визначається, трофічні порушення і м'язова слабкість нижніх кінцівок.

Характерні ознаки стенозу устя аорти: зниження систолічного артеріального тиску, невідповідність між посиленням серцевим поштовхом і малим, слабкого наповнення пульсом, між послабленим другим тоном над аортою і розширенням висхідної части-

ни аорти при рентгенологічному дослідженні.

**Параклінічні методи обстеження:** ЕКГ, ФКГ, рентгенографія органів грудної клітки, ехокардіографія.

**Лікування.** Сімейний лікар повинен встановити діагноз, направити дитину в кардіологічний центр (м. Київ) для визначення строку хірургічного лікування та проводити реабілітаційну терапію (табл. 43). Показане часте спостереження дитини: 5 і більше разів на першому місяці життя, не менше 2 разів у наступні місяці. Її повинні консультиувати кардіолог і педіатр. З диспансерного обліку дитину знімають через 5 років після операції при відсутності патологічної симптоматики. Вакцинація протипоказана при серцевій недостатності.

Таблиця 43

Об'єм диспансеризації дітей з уродженими вадами серця

Обсяг		Періоди хвороби	
		компенсації	декомпенсації
1	2	3	4
Спостереження	Сімейний лікар	5 разів на першому місяці життя, потім 2 рази на місяць, після року – щоквартально	Госпіталізація або стаціонар вдома
	Педіатр (кардіолог)	Щоквартально	Постійно
	Стоматолог	2 рази на рік	2 рази на рік
	ЛОР-лікар	2 рази на рік	2 рази на рік
	Кардіохірург	Не менше 1-2 разів на рік	–
	Генетик	1 раз на рік	–
	Інші спеціалісти	За показаннями	За показаннями
Обстеження	Загальний аналіз крові	Щоквартально	Кожні 2-3 тижні
	Загальний аналіз сечі	Щоквартально	Кожні 2-3 тижні
	Дослідження гострофазових показників	1 раз на рік	2 рази на рік
	ЕКГ, ФКГ	Щоквартально	Щомісячно
	Ехокардіоскопія	2 рази на рік	Щоквартально
	Рентгенографія	1 раз на рік	За показаннями
Реабілітація	Дієта	№ 5	№ 10
	Режим	Прогулянки на свіжому повітрі, провітрювання кімнати, виключення фізичних навантажень, лікувальна фізкультура	Ліжковий

Продовження табл. 43

1	2	3	4
Реабілітація	Обсяг лікувальних засобів	Кардіотрофічні засоби (рибоксин, панангін, фосфокреатин (неотон), цитохром С, предуктал (триметазидин), калію оротат, мілдронат, АТФ, АТФ-лонг і т. ін.). вітаміни, адаптогени (настоянка женьшеню, лимоннику, левзеї, аралії, елутерококу тощо), імунокоректори (ехінацея, рибомуніл, гропринозин, кабонат літію, антраль, антигіпоксин і т. ін). Симптоматична терапія. Санація хронічних вогнищ. Хірургічне лікування	Оксигенотерапія, серцеві глікозиди, (дигоксин (0,025-0,04 мг/кг – доза насичення)); іонотропні препарати (дофамін або дибутамін, або амбріон); нітропрурид натрію або нітрогліцерин, каптоприл (0,5-3 мг/кг на добу); сечогінні (фуросемід), кардіотрофічні засоби
	Курси реабілітації	4-5	Постійне лікування
Вакцинація		Через 6-12 місяців після операції. Протипоказана при наявності серцевої недостатності	
Термін зняття з диспансерного обліку		Через 5 років після операції при відсутності патологічних симптомів	

### Література

1. Діагностика захворювань та реабілітація дітей / За ред. Л.М. Слободян. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2004. – С. 248-264.

2. Майданик В.Г. Педіатрія: Учебник для студентів вищих медических навчальних закладів. – Харків: Фолио, 2002. – С. 162-179.

3. Педіатрія: Учебник для медических вузів /

Под ред. Н.П. Шабалова. – С.Пб.: Питер, 2002. – С. 552-560.

4. Тимчасові нормативи надання медическої допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.

## 6.5. ПОРУШЕННЯ СЕРЦЕВОГО РИТМУ ТА ПРОВІДНОСТІ

**Порушення серцевого ритму** зустрічаються часто у дітей різного віку. Тяжкі порушення являють собою велику небезпеку для життя дитини. Аритмії можуть бути уродженими і набутими, функціональними й органічними.

**Екстрасистолія** – це позачергові скорочення серця. За місцем виникнення імпульсу збудження розпізнають суправентрикулярні та шлуночкові екстрасистоли. Функціональні екстрасистоли частіше зустрічаються у дітей пубертатного періоду при вегетативно-судинній дисфункції. Екстрасистоли органічного генезу спостерігаються при міокардитах, уроджених вадах серця, кардіоміопатіях.

При появі екстрасистол більшість дітей не пред'являє скарг, не відчуває аритмії. Інколи хворі скаржаться на неприємні відчуття,

завмирання, зупинку або сильний поштовх. Діагноз екстрасистолії можна встановити при аускультатії серця, а для топічного діагнозу необхідна ресстрація ЕКГ.

**Лікування** включає терапію основної патології, призначення препаратів калію (панангін), предукталу, тіотріазоліну, мілдронату, цитохрому С, кокарбоксілази, АТФ-лонгу, седативних (ново-пасит, персен, валеріана, кратал тощо) засобів. При відсутності ефекту показані аміодарон (5 мг/кг на добу) або β-блокатори (анаприлін – 1-3 мг/кг маси на добу; атенолол – 1 мг/кг на добу).

**Пароксизмальна тахікардія** – це напади різкого прискорення серцебиття (понад 150-180 за 1 хв), які виникають раптово і тривають від кількох секунд до кількох годин.

Причини пароксизмальної тахікардії різноманітні: уроджена патологія провідної системи серця (синдром WPW), органічні хвороби серця, нейровегетативні порушення в організмі, гострі інфекційні захворювання і т. ін.

Виникає вогнище збудження в будь-якій ділянці міокарда чи провідникової системи, яке посиляє імпульс високої частоти і стає водієм серцевого ритму. Різке збільшення частоти серцевих скорочень знижує ефективність окремого скорочення, викликає зменшення ударного об'єму серця і порушення кровопостачання органів, тканин і самого серця, що зумовлює порушення обмінних процесів у міокарді. Внаслідок нападу пароксизмальної тахікардії виникають коронарна недостатність та недостатність кровообігу. Залежно від локалізації патологічного вогнища розрізняють надшлуночкову (передсердну, атріовентрикулярну) та шлуночкову форми пароксизмальної тахікардії.

**Клінічні прояви.** Напад тахікардії починається раптово. Діти скаржаться на неприємні відчуття в ділянці серця, стискаючий біль у грудях, біль у епігастральній ділянці. Нерідко напад супроводжується запамороченням, блюванням. Діти часто відчувають страх. Шкірні покриви бліді, деколи з'являється ціаноз, мають місце набухання та пульсація шийних вен. При довготривалому нападі приєднуються ознаки серцевої недостатності, посилюється ціаноз, з'являється задишка, збільшується печінка, зменшується діурез, виникають набряки. Пульс слабкого наповнення, частота серцевих скорочень досягає 150-300 за 1 хв. Серцеві тони посилені, має місце ембріокардія. Артеріальний тиск знижений.

**Діагностика** пароксизмальної тахікардії у дітей грудного віку утруднена. Загальний стан дитини тяжкий, що пов'язано з ознаками серцевої недостатності. Нерідко напад супроводжується пневмонією, міокардитом, фіброеластозом серця та іншою патологією. Уточнення діагнозу і визначення форми пароксизмальної тахікардії проводять за допомогою електрокардіографії. Загальними електрокардіографічними критеріями пароксизмальної тахікардії є: раптовий початок і раптове закінчення, відсутність компенсаторної паузи, частота серцевих скорочень, більша 150 за 1 хв, наявність 3 і більше групових екстрасистол. Крім того, для суправентрикулярної пароксизмаль-

ної тахікардії характерні: наявність незвичайного зубця Р (при передсердній формі) та його відсутність при атріовентрикулярній формі, збережена форма комплексу QRS, тривалість комплексу QRS, не більша 0,12 с. При шлуночковій пароксизмальній тахікардії завжди відсутній зубець Р, комплекс QRS деформований і розширений (понад 0,12 с), спостерігають наявність атріовентрикулярної дисоціації.

**Лікування** включає в себе забезпечення свіжого повітря, рефлекторне подразнення блукаючого нерва (блювотний рефлекс, затримка дихання, напруження, присідання навпочіпки, пиття холодної води, холодні обтирання шкіри, різкий перехід із сидячого положення у горизонтальне, рефлекс Ашнера, каротидний рефлекс і т. ін.). Ці прийоми ефективні при суправентрикулярній пароксизмальній тахікардії і не впливають на шлуночкову форму тахікардії. Призначають седативні засоби (корвалол, валлокардин, настоянка валеріани – по 1-2 краплі на рік життя), оротат калію (10-20 мг/кг), кордарон (5 мг/кг). При суправентрикулярній пароксизмальній тахікардії починають лікування з введення строфантину, при неефективності вводять внутрішньовенно струминно повільно 0,25 % розчин ізоптину (верапамід) по 0,1-0,15 мг/кг на 20 мл 10 % розчину глюкози, додавши 0,1 мл мезатону (крім синдрому передчасного збудження шлуночків). За наявності синдрому передчасного збудження шлуночків рекомендують внутрішньовенне введення 0,5 % розчину аміодарону (кордарону) в дозі 5 мг/кг на 20 мл 10 % розчину глюкози. Також показаний аденозин внутрішньовенно – 0,1 мг/кг. При шлуночковій формі тахікардії внутрішньовенно струминно вводять 2 % розчин лідокаїну в разовій дозі 1-3 мг/кг маси на 10 мл ізотонічного розчину натрію хлориду або 5 % розчину глюкози. Показаний також новокаїнамід у дозі 3-6 мг/кг на 10-15 мл ізотонічного розчину натрію хлориду внутрішньовенно струминно повільно.

Порушення провідності обумовлює блокаду серця. Розрізняють синусо-передсердну, внутрішньопередсердну, передсердно-шлуночкову та внутрішньошлуночкову блокади. Як правило, ці порушення не призводять до аритмій і є електрокардіографічною знахідкою. Клінічно можна діагностувати тільки повну атріовентрикулярну блокаду з напада-

ми Морганьї–Едемса–Стокса. У таких хворих є брадикардія. Напад характеризується різкою блідістю, втратою свідомості, судомами. Він триває від декількох секунд до 1-2 хв. Можливий летальний кінець. При частих на-

падах показане хірургічне лікування з використанням електростимуляторів.

Реабілітацію дітей з порушеннями серцевого ритму та провідності проводять з урахуванням основного захворювання.

### Література

1. Лобода В.Ф., Бузько Є.Ф., Слободян Л.М. та ін. Клініка та синдромна терапія: Посібник. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2000. – С. 54.

2. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов / Под ред. Н.П. Шабалова. – С.Пб.: Питер, 2002. –

С. 571-578.

3. Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.

## 6.6. СЕРЦЕВА НЕДОСТАТНІСТЬ

**Серцева недостатність** – це нездатність серця забезпечити серцевий викид, який достатній для метаболічних потреб тканин організму. Наслідком серцевої недостатності є недостатність кровообігу.

**Етіологія:** кардит, кардіоміопатії, уроджені вади серця, порушення ритму та провідності, різні позасерцеві причини (тиреотоксикоз, глікогенози, гіпоксії різного генезу, артеріальна гіпертензія і т. ін.).

**Патогенез.** Головним фактором у патогенезі серцевої недостатності є зниження скоротливої здатності міокарда. Розпізнають два типи механізму зниження скоротливої здатності міокарда: енергетично-динамічну недостатність, яка спостерігається при кардитах, гіпоксії, порушеннях обміну, та гемодинамічну недостатність, яка зустрічається при уроджених і набутих вадах серця.

Виділяють два типи серцевої недостатності: синдром малого серцевого викиду (гостра серцева недостатність) і застійну серцеву недостатність (хронічна серцева недостатність). В організмі виникають механізми компенсації у вигляді активації симпатико-адреналової системи, збільшення сили скорочення серця, гіпертрофії міокарда. При декомпенсації розвиваються тканинна гіпоксія, задишка, накопичення у тканинах недоокиснених продуктів метаболізму, порушення мікроциркуляції і збільшення проникності судин, затримка натрію і води. Усе це при-

зводить до збільшення об'єму циркулюючої крові й венозного тиску. Спостерігаються набряки та незворотні дистрофічні зміни у тканинах і органах.

**Клінічні прояви.** Гостра серцева недостатність (синдром малого серцевого викиду) найчастіше спостерігається у дітей раннього віку при тяжких інтоксикаціях, інфекційних захворюваннях, отруєннях, важких аритміях, у термінальних стадіях хронічної серцевої недостатності. Розрізняють гостру лівошлуночкову, правошлуночкову та тотальну серцеву недостатність.

При лівошлуночкової недостатності розвивається напад ядухи з утрудненим неефективним вдихом (серцева астма). Спостерігаються задишка, кашель з пінистим харкотинням, блювання, неспокій. Шкірні покриви бліді, мають місце акроціаноз, холодний липкий піт, пульс частий, слабкого наповнення. Тони серця послаблені, акцент другого тону над легеневою артерією. У легенях вислуховують вологі хрипи. При набряку легенів стан ще тяжчий. Ціаноз посилюється, свідомість затьмарена, потім виникають гіпоксична кома, судоми. Дихання стає переривчастим, може настати зупинка дихання та серцевої діяльності. Розрізняють три стадії лівошлуночкової недостатності. Перша стадія характеризується збільшенням частоти серцевих скорочень на 15-30 %, частоти дихання – на 30-50 %. При другій стадії

частота серцевих скорочень збільшується на 30-50 %, частота дихання – на 50-70 %, мають місце виражений акроціаноз, вологі хрипи в легенях. Третя стадія характеризується вкрай важким станом, частота серцевих скорочень збільшується на 50-60 % і більше, а частота дихання – на 70-100 % і більше. Відмічаються олігурія, анурія, зниження систолічного і діастолічного тиску.

Гостра правошлуночкова недостатність розвивається при зниженні скоротливої здатності міокарда правого шлуночка. Внаслідок цього виникає застій у великому колі кровообігу. Спостерігають блідість шкірних покривів з акроціанозом, задишку, тахікардію, послаблені тони серця, ниткоподібний пульс. Виявляють набухання вен, пастозність, одутловатість обличчя, збільшення печінки, набряки на ногах, попереку, деколи асцит, гідроторакс. Розрізняють три стадії гострої правошлуночкової недостатності. При першій стадії збільшується частота серцевих скорочень і дихання, спостерігається збільшення печінки на 2-3 см, набряки відсутні. Друга стадія характеризується збільшенням частоти серцевих скорочень і дихання, збільшенням печінки на 3-5 см, пастозністю тканин, набуханням шийних вен, появою набряків і олігурії. Третя стадія – значним збільшенням частоти серцевих скорочень (на 50-60 %) і дихання (на 70-100 %), гепатоспленомегалією, значним набряком, проявами анасарки, анурією, зниженням артеріального тиску.

Тотальна серцева недостатність розвивається при зниженні скоротливої здатності міокарда обох шлуночків. Зазвичай спочатку виникають ознаки лівошлуночкової недостатності, потім приєднується правошлуночкова недостатність.

Хронічна серцева недостатність (застійна серцева недостатність) обумовлена не тільки зниженням серцевого відтоку (після навантаження), а й неможливістю серця вполатись із венозним притоком (переднавантаження). Як правило, виникає тотальна серцева недостатність. Розрізняють 4 ступені недостатності кровообігу. При першому ступені ознаки недостатності у спокої відсутні, а виникають після фізичного навантаження. У дітей старшого віку виявити недостатність

кровообігу допомагає проба 5 за Шалковим (прискорення серцебиття більше 25 % від вихідного рівня, не підвищується пульсовий тиск, частота серцевих скорочень і артеріальний тиск не нормалізуються через 3-5 хв після навантаження). При недостатності II А ступеня клінічні ознаки спостерігаються у спокої: невелика задишка (не більше 50 %), помірна тахікардія (не більше 10-15 %), акцент другого тону над легеневою артерією, незначне збільшення печінки, помірне розширення тіні серця. Недостатність II Б ступеня характеризується значною задишкою (частота дихання на 50-70 % вища норми), тахікардією (частота пульсу на 15-25 % вища норми), застійною пневмонією, гепатомегалією, наявністю набряків, асцити, значним збільшенням розмірів серця. При недостатності III ступеня відмічаються значна задишка (частота дихання на 70-100 % вища норми), тахікардія (частота пульсу на 30-40 % і більше перевищує норму), вологі хрипи в легенях, велика, щільна печінка, іноді збільшена селезінка, набряки, асцит, аносарка, кахексія.

**Параклінічні методи обстеження:** ЕКГ, рентгенографія органів грудної клітки, ехокардіографія.

Принципи лікування серцевої недостатності:

1. Обмеження фізичної активності (ліжковий режим, харчування зцідженним грудним молоком, седативні засоби, дроперидол, седуксен, промедол).

2. Оксигенотерапія.

3. Збільшення скоротливої здатності міокарда.

З цієї метою використовують серцеві глікозиди. Препаратом вибору є дигоксин. Спочатку призначають половину дози насичення, через 12-24 год 1/4 дози насичення, потім – підтримувальну дозу, яка складає 1/4 дози насичення на добу. Доза насичення становить для новонароджених 0,025-0,04 мг/кг (перорально) та 0,02-0,03 мл/кг (внутрішньовенно), для дітей до 2-х років – 0,035-0,06 мг/кг (перорально) та 0,03-0,05 мг/кг (внутрішньовенно), для дітей від 2 до 15 років – 0,03-0,04 мг/кг (перорально) та 0,025-0,035 мг/кг (внутрішньовенно). Добова підтримувальна доза, яку дають за 2 прийоми, складає для но-

вонароджених 0,006-0,01 мг/кг (перорально) та 0,005-0,008 мг/кг (внутрішньовенно), для дітей до 2-х років – 0,01-0,015 мг/кг (перорально) та 0,0075-0,012 мг/кг (внутрішньовенно), для дітей від 2 до 15 років – 0,0075-0,015 мг/кг (перорально) та 0,006-0,009 мг/кг (внутрішньовенно). Доза для внутрішньовенного введення на 25 % менша за пероральну. При одноразовому призначенні дигоксину і верапамілу або аміодарону дозу першого зменшують на 50 %. Можна використовувати строфантин (0,01-0,015 мг/кг).

При гострій серцевій недостатності, крім серцевих глікозидів, використовують інші інотропні засоби. Дофамін призначають у дозі 5-10 мкг/кг за 1 хв внутрішньовенно у вигляді інфузій, починаючи з малих доз (2 мкг/кг за 1 хв). Добутамін застосовують аналогічно дофаміну. Амринон збільшує серцевий викид, після введення дози насичення (1-3 мг/кг) проводять інфузію препарату зі швидкістю 5-10 мкг/кг за 1 хв. Адреналін призначають в останню чергу в дозі 0,2-1,0 мкг/кг за 1 хв внутрішньовенно.

Збільшує скоротливу здатність міокарда кардіотрофічна терапія: поляризувальна суміш (20 % розчин глюкози – 5 мл/кг, 7,5 % розчин калію хлориду – 0,3 мл/кг, інсулін – 1 ОД/кг), панангін – 0,25 мл/кг внутрішньовенно, фосфокреатин (неотон) по 0,5-1,0 г внутрішньовенно краплинно 2 рази на добу, цитохром С (цитоМак) – до 15 мг внутрішньовенно, солкосерил – 5-10 мл внутрішньовенно, триметазидин (предуктал) – 0,02-0,04 г на добу per os, кокарбоксілаза – 5-10 мг/кг на глюкозі внутрішньовенно, тіотріазолін 2,5 % (або 1 %) – 20-50-100 мг внутрішньом'язово або внутрішньовенно, 10 % розчин мідронату – 8-10 мг/кг на добу внутрішньом'язово або внутрішньовенно. Тіотріазолін (табл. по 0,1 г) та мідронат (капс. по 0,25 г) можна приймати ентерально. Показані калію оротат, кальцію пантотенат, полівітаміни.

Скоротливу здатність міокарда збільшують гепарин (100 ОД/кг внутрішньовенно), нітрогліцерин, нітропрусид натрію, преднізолон (2 мг/кг, обов'язково призначають при гострій недостатності).

#### 4. Зменшення післянавантаження серця.

Невідкладна терапія включає використання нітропрусиду натрію внутрішньовенно,

починаючи з дози 0,5 мкг/кг за 1 хв і збільшуючи її до 3-8 мкг/кг за 1 хв (в умовах реанімаційного відділу), або нітрогліцерину в дозі 0,1-1,0 мкг за 1 хв внутрішньовенно або per os. Підтримувальну терапію проводять гідралазином у дозі 1 мг/кг на добу ентерально за 3-4 прийоми. Показані каптоприл (капотен) та еналаприл, які зменшують не тільки післянавантаження, але і переднавантаження. Каптоприл призначають у дозі 0,5-3 мг/кг на добу за 3 прийоми. Еналаприл показаний лише дітям старшого віку по 2-10 мг 2 рази на добу. Можна використовувати β-блокатори або блокатори кальцієвих каналів.

Зменшення об'ємного переднавантаження: обмеження вживання натрію і рідини, призначення діуретиків (фуросемід – 2-3 мг/кг на добу або урегит – 2-3 мг/кг на добу, або гіпотіазид – 2-3 мг/кг на добу).

При гострій серцевій недостатності терапевтичні заходи включають: регуляцію переднавантаження, покращання інотропної діяльності міокарда (серцеві глікозиди не є препаратами вибору), зниження післянавантаження, призначення кардіотрофічних засобів та преднізолону. При тяжкому ступені серцевої недостатності протипоказані серцеві глікозиди.

При хронічній серцевій недостатності призначають поетапну терапію. При недостатності I ступеня зменшують фізичне навантаження, обмежують вживання солі й рідини, застосовують кардіотрофічні засоби. При недостатності II А ступеня призначають напівліжковий режим, кардіотрофічні засоби і серцеві глікозиди, обмежують вживання солі й рідини. При недостатності II Б ступеня показані строгий ліжковий режим, значне обмеження вживання солі й рідини (до 2/3 добової норми), оксигенотерапія та кардіотрофічні, інотропні (серцеві глікозиди) препарати, діуретики. При недостатності III ступеня проводять комплексну терапію з використанням усіх засобів і симптоматичне лікування дистрофічних змін в організмі. Не можна призначати серцеві глікозиди. При правошлуночкової недостатності протипоказано використовувати серцеві глікозиди або призначають їх обережно.

Диспансеризація (табл. 44).



Об'єм диспансеризації дітей із хронічною недостатністю кровообігу

Обсяг		Ступені серцевої недостатності		
		I	II А, Б	III
Спостереження	Сімейний лікар	2 рази на тиждень	Щоденно або госпіталізація	Щоденно або госпіталізація
	Педіатр (кардіолог)	1 раз на місяць	2 рази на місяць	3 рази на місяць
	Стоматолог	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	ЛОП-лікар	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Інші спеціалісти	За показаннями	За показаннями	За показаннями
Обстеження	Загальний аналіз крові	2 рази на місяць	1 раз на 10 днів	1 раз на 10 днів
	Загальний аналіз сечі	2 рази на місяць	2 рази на місяць	2-3 рази на місяць
	Аналіз калу на яйця глистів	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	ЕКГ	1 раз на місяць	2-3 рази на місяць	Кожні 10 днів
	ФКГ	1 раз на місяць	2 рази на місяць	2-3 рази в місяць
	Ехокардіоскопія	1 раз на 3 місяці	Щомісячно	Щомісячно
	Рентгенографія	За показаннями	1 раз на рік	2 рази на рік
	Інші обстеження	За показаннями	За показаннями	За показаннями
Реабілітація	Дієта	Обмеження вживання солі й рідини	Значне обмеження вживання солі та рідини	Безсольова дієта, рідини дають 2/3 від добової норми
	Режим	Зменшення фізичного навантаження	II А – ліжковий режим, II Б – суворий ліжковий режим	Суворий ліжковий режим
	Обсяг лікувальних засобів	Кардіотрофічні засоби (панангін, фосфокреатин, цитохром С, солкосерил, предуктал, тіотриазолін, мілдронат, кокарбоксілаза, рибоксин, кальцію пантотенат і т. ін.)	II А – кардіотрофічні засоби, серцеві глікозиди (дигоксин), II Б – оксигенотерапія, кардіотрофічні засоби, діуретики (фуросемід, урегін), при відсутності ефекту – інотропні препарати (дофамін), інгібітори АПФ (каптоприл), β-блокатори в малих дозах (карведилол)	Комплексна терапія з використанням усіх засобів
Вакцинація		Протипоказана		
Термін зняття з диспансерного обліку		Визначається основною патологією при відсутності ознак недостатності кровообігу		

### Література

1. Волосовець О.П., Кровопустов С.П. Сучасні підходи до діагностики та лікування гострої серцевої недостатності у дітей // Нова медицина. – 2002. – № 3. – С. 54-62.
2. Лобода В.Ф., Бузько Є.Ф., Слободян Л.М. та ін. Клініка та синдромна терапія: Посібник. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2000. – С. 47-54.
3. Лукашук В.Д., Тебенчук Г.М. Серцева недостатність у дітей. – К.: Логос, 1997. – С. 1-86.
4. Майданник В.Г. Педіатрія: Учебник для студентів вищих медических навчальних закладів. – Харків: Фолио, 2002. – С. 334-362.
5. Педіатрія: Учебник для медических вузів / Под ред. Н.П. Шабалова. – С.Пб.: Питер, 2002. – С. 591-597.
6. Посібник для аудиторної роботи студентів із факультетської терапії / За ред. М.І. Шведа. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2002. – С. 176-186.

## 7. ХВОРОБИ ОРГАНІВ ТРАВЛЕННЯ

### 7.1. ХРОНІЧНИЙ ГАСТРОДУОДЕНІТ

**Хронічний гастродуоденіт** – це хронічне рецидивне захворювання запального характеру, яке супроводжується дистрофічними, запальними та регенеративними змінами слизової оболонки шлунка і дванадцятипалої кишки із секреторними і моторними порушеннями.

У структурі хвороб органів травлення у підлітків гастрити та дуоденіти посідають перше місце (26,74 випадку на 1000 підлітків), від 0 до 14 років – 23,67 на 1000. У структурі хвороб шлунка і дванадцятипалої кишки (ДПК) хронічний гастродуоденіт (ХГД) складає 58-74 %.

**Етіологія.** Етіологічні чинники умовно поділяють на три групи:

1. Екзогенні – провідна роль належить *Helicobacter pylori* (до 85 %), розвивається гастрит типу В.

2. Ендогенні (автоімунні) – утворення антитіл до обкладкових клітин шлунка (гастрит типу А).

3. Пошкодження слизової оболонки шлунка хімічними агентами: медикаментами, жовчними кислотами; при паразитарних інвазіях (гастрит типу С).

Провокують розвиток захворювання аліментарні порушення, негативні чинники довкілля, нервово-психічні стреси, алергічні стани. Частіше ХГД розвивається у дітей, які мають спадкову схильність.

**Патогенез.** Патологічний процес розвивається при переважанні факторів агресії над факторами захисту. Агресивним чинником вважають кислотно-пепсичний. До факторів захисту належать: характер і ступінь слизоутворення, продукція простагландину E<sub>2</sub>, бікарбонатів, секреторного імуноглобуліну А, фізіологічний кровотік у слизовій оболонці.

Найпоширенішим вважають антральний гастрит типу В, який викликається в більшості випадків *Helicobacter pylori* (*H.pylori*). При тривалому перебізі хвороби розвивається атрофія слизової антрального відділу і *H.pylori* переміщається в слизову тіла шлунка, оскільки для його розвитку не-

обхідні оптимальний рівень кислотності (рН-3-6) та шлунковий епітелій. При значному підвищенні кислотності шлункового соку збільшується моторика шлунка, посилюється скид шлункового вмісту в цибулину ДПК, що сприяє шлунковій метаплазії в ній. Із слизом у цибулину ДПК переміщається *H.pylori*, що осідає на метаплазованому епітелії, де продовжує свою життєдіяльність.

**Класифікація.** У 1996 році була опублікована нова міжнародна класифікація гастриту, яка являє собою модифікацію сіднейської класифікації (1990) та зберігає її основний принцип – поєднує в діагнозі етіологію, топографію та гістологічну характеристику (табл. 45).

Згідно із Сіднейською класифікацією (1990), морфологічно гастрит *на основі ендоскопії* поділяється на:

- а) еритематозний (поверхневий), ерозивний, геморагічний;
- б) атрофічний (помірний, виражений);
- в) гіперпластичний.

*На основі гістологічних досліджень* слизової оболонки:

- а) запалення з ерозіями, крововиливами;
- б) атрофічний (помірний, виражений);
- в) метаплазія епітелію.

*За ступенем тяжкості:* відсутній, легкий, помірний, тяжкий.

До цього часу при встановлюванні діагнозу ХГД користуються класифікацією хронічного гастродуоденіту (А.В. Мазурін, 1984) з доповненням.

*За походженням* розрізняють первинний та вторинний гастродуоденіт.

*За розповсюдженістю* патологічного процесу:

- 1. Гастрит:
  - а) обмежений: антральний, фундальний;
  - б) поширений: пангастрит.

У дитячому віці частіше зустрічається поширений процес (чим молодша дитина, тим частіше).

- 2. Дуоденіт:
  - а) обмежений (бульбіт);

Таблиця 45

## Міжнародна класифікація гастриту

Тип гастриту	Синоніми	Етіологічні фактори
<b>Неатрофічний</b>	Поверхневий, дифузний антральний, хронічний антральний, інтерстиціальний, гіперсекреторний, тип В	<i>H. pylori</i>  Інші фактори
<b>Атрофічний</b> Автоімунний  Мультифокальний	Тип А, дифузний тіла шлунка, асоційований з перніціозною анемією  –	Автоімунний  <i>H. pylori</i> , особливості харчування, фактори середовища
<b>Особливі форми</b> Хімічний  Радіаційний Лімфоцитарний  Неінфекційний гранулематозний  Еозинофільний Інші інфекції	Реактивний рефлюкс-гастрит, тип С  – Верилорморфний, асоційований з целиацією Ізольований гранулематоз  Харчова алергія, інші алергени  –	Хімічні подразники, жовч, нестероїдні протизапальні препарати Променеві ураження Ідіопатичний, імунні механізми, глютен, <i>H. pylori</i> Хвороба Крона, саркоїдоз, гранулематоз Вегенера, чужорідні тіла, ідіопатичний Алергійний Бактерії (окрім <i>H. pylori</i> ), віруси, гриби, паразити

б) поширений.

*За періодами захворювання:*

а) загострення;

б) неповна клінічна ремісія;

в) повна клінічна ремісія;

г) клініко-ендоскопічно-морфологічна ремісія (одужання).

*За характером шлункової секреції:*

а) підвищена;

б) нормальна;

в) знижена.

У дітей переважно буває збережена або підвищена секреторна функція.

*Ендоскопічна характеристика:*

а) поверхневий;

б) гіпертрофічний;

в) ерозивний;

г) геморагічний;

д) субатрофічний;

е) змішаний.

*Гістологічна характеристика:*

– поверхневий;

– дифузний: а) без атрофії; б) субатрофічний; в) атрофічний.

Приклад діагнозу:

1. Хронічний первинний поверхневий ант-

ральний гастрит, помірний, з підвищеною кислотоутворювальною функцією, ерозивний дуоденіт, фаза загострення.

2. Хронічний антральний поверхневий гастрит, помірний, асоційований з *H. pylori*, зі збереженою кислотоутворювальною функцією, бульбіт, помірний, фаза загострення.

**Клініка.** При загостренні хронічного гастродуоденіту/гастриту (ХГД/ХГ) скарги та клінічні прояви можна об'єднати в три провідні синдроми: больовий, диспепсичний, інтоксикаційний.

*Больовий синдром* залежить від характеру порушення секреторної і моторної функцій. Біль локалізується в гастродуоденальній ділянці й може виникати натщесерце, через 30 хв чи 1,5-2 год після їди, рідше вночі. При одночасному ураженні гепатобіліарної системи, підшлункової залози біль також турбує в правому і лівому підребер'ях, навколо пупка. Він посилюється при огріхах у харчуванні, фізичному навантаженні. При зниженій секреторній та кислотоутворювальній функціях шлунка біль тупий, з'являється після їди. Турбують відчуття важкості в животі, дискомфорт.

У 2/3 хворих больовий синдром супроводжується *диспепсичним*: зниженням апетиту, нудотою, здуттям живота, відчуттям тяжкості в епігастрії, неприємним присмаком у роті, відрижкою кислим, гірким, тухлим, повітрям, їжею; закрепам, нестійкими випороженнями.

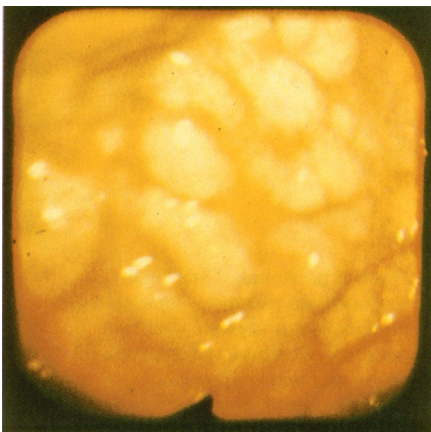
*Інтоксикаційний синдром* проявляється у 65-68 % хворих. Діти скаржаться на загальну слабкість, в'ялість, головний біль, запаморочення, швидку втомлюваність, порушення сну. При огляді привертають увагу емоційна лабільність, блідість шкіри, "тіні" або "синці" під очима, жовтяничність або сірість навколо рота. На шкірі обличчя, кистей, передпліч визначаються судинні "зірочки", в міжлопатковій ділянці – судинна сітка. Тони серця помірно послаблені, відмічається функціональний систолічний шум над верхівкою, в V точці.

Клінічні прояви захворювання залежать від його фази (загострення, неповна клінічна ремісія, повна клінічна ремісія) та супровідної патології.

**Параклінічні методи обстеження.** Діагноз базується на анамнезі хвороби, клінічних проявах, лабораторних та інструментальних дослідженнях. Перевагу віддають інструментальним методам.

*Фіброгастродуоденоскопія* (рис. 64).

*Морфологічне дослідження* слизової оболонки дозволяє оцінити ступінь запального процесу, глибину дистрофічних змін, виявити *H. pylori*. Біоптати беруть прицільно із антрального відділу, тіла шлунка, цибулини ДПК (не менше трьох) з урахуванням змін слизової оболонки.



**Рис. 64.** Гіперпластичний гастрит у дитини 10 років. Слізова по типу "бруківки".

*Тести на H. pylori.* Існують дві групи методів: інвазивні (швидкий уреазний тест, бактеріоскопічний, бактеріологічний, гістологічний) та неінвазивні (серологічний, дихальний тест, метод полімеразної ланцюгової реакції).

Для підвищення достовірності отриманої інформації застосовують комбінацію методів (не менше двох). У практичній діяльності частіше використовують швидкий уреазний і бактеріоскопічний тести.

*Інтрагастральна рН-метрія* – визначення кислотоутворювальної функції шлунка, базальної та стимульованої. Оцінку проводять за такими параметрами: рН базальної рН-грами шлунка 7,0-7,5 – анацидність, рН 3,6-6,9 – гіпоацидність виражена, рН 2,3-3,5 – гіпоацидність помірна, рН 1,6-2,2 – нормаацидність, рН 1,3-1,5 – гіперацидність помірна, рН 0,9-1,2 – гіперацидність виражена.

*Рентгенологічне дослідження* дозволяє визначити положення та форму шлунка, рухові розлади, діагностувати поліпи, дивертикули, пухлини, виразки. В останні роки перевагу віддають ЕФГДС, хоча ці методи доповнюють один одного.

*Ультразвукові дослідження* органів черевної порожнини уточнюють стан суміжних органів (печінки, жовчних шляхів, підшлункової залози). Можна вивчати і стан шлунка з попереднім його наповненням молоком, чаєм або 5 % розчином глюкози, але метод майже не використовується в широкій практиці.

Таким чином, основними **діагностичними критеріями** хронічного гастродуоденіту/гастриту є:

- клінічні прояви (больовий, диспепсичний, інтоксикаційний синдроми);
- дані, одержані при ЕФГДС;
- результати інтрагастральної рН-метрії;
- визначення *H. pylori* доступними методами;
- морфологічне дослідження слизової оболонки шлунка та ДПК.

Для проведення спеціальних методів дослідження сімейний лікар повинен направити хворого на консультацію до гастроентеролога та обстеження в діагностичний центр або стаціонар. Перед направленням пацієнту потрібно зробити: клінічний аналіз крові,

аналіз сечі, визначення загального протеїну та білкових фракцій крові, при необхідності – аналіз калу на приховану кров (реакція Грегерсена).

**Диференційну діагностику** проводять з функціональними секреторно-руховими розладами шлунка та ДПК, виразковою хворобою шлунка, ДПК.

**Лікування** залежить від етіології, морфологічних змін слизової оболонки, секреторної функції шлунка, стану моторики та повинно бути комплексним і етапним.

I етап (клінічний). Завданнями цього етапу є уточнення основного діагнозу, оцінка функціонального стану суміжних органів, етіологічне та патогенетичне лікування до досягнення клінічної ремісії. Середня тривалість лікування – від 2-х до 4-х тижнів. При задовільних умовах вдома і незначній відстані від лікарні можна практикувати денний стаціонар.

*Режим.* Під час загострення дитині необхідно забезпечити фізичний та психічний спокій, організувати денний відпочинок. Тривалість ліжкового та напівліжкового режиму визначається тяжкістю больового синдрому та наявністю ускладнень. Більшості хворих призначають загальнолікарняний, щадний режим.

*Дієтотерапія* займає одне із важливих місць у лікуванні хворого. Головними її завданнями є захистити слизову оболонку від механічних, термічних та хімічних подразнень, забезпечити організм основними харчовими інгредієнтами, позитивно впливати на репаративні процеси, регулювати секреторну та кислотоутворювальну функції шлунка. При підвищенні секреторної активності призначають дієту № 1 за Певзнером до стійкого зникнення больового та диспепсичного синдромів з поступовим переходом на дієту № 5. Дітям із секреторною недостатністю при послабленні больового та диспепсичного синдромів 2-3 рази на тиждень готують перші страви на слабких м'ясних та рибних відварах, салати з варених овочів, солодкі, розведені соки (дієта № 2). Під час загострення кратність вживання їжі може досягати 4-6 разів на добу.

*Медикаментозна терапія* під час загострення ХГД/ХГ базується на двох основних

принципах, таких як: 1) застосування препаратів, які знижують вплив агресивних факторів на слизову оболонку; 2) використання медикаментів, які підвищують захисні фактори слизової оболонки, покращують процеси регенерації.

Для зменшення агресивної дії соляної кислоти шлункового соку призначають антациди. У даний час застосовують антацидні препарати, які не всмоктуються, не розчиняються, мають пролонговану дію. Перевагу віддають рідким або порошкоподібним формам, особливо це стосується дітей до 10-річного віку. Більшість цих препаратів необхідно призначати через 1 год після їди та на ніч (для захисту слизової від дії соляної кислоти під час нічної секреції). Потрібно також враховувати індивідуальний ритм болю у хворих. Курс лікування може тривати 3-4 тижні.

У тяжких випадках, при деструктивних формах ХГД/ХГ, підвищеній секреторній активності, призначають антисекреторні препарати: 1) блокатори  $H_2$ -рецепторів гістаміну; 2) селективні блокатори  $M_1$ -холінорецепторів; 3) блокатори (інгібітори) протонної помпи. Частіше застосовують препарати, які блокують  $H_2$ -рецептори до гістаміну. Відомо шість поколінь цих медикаментів: циметидин, ранітидин, фамотидин, роксатидин, нізатидин, міфентидин та їх аналоги. У педіатрії частіше використовують ранітидин та фамотидин. Їх призначають двічі на день або один раз ввечері, тривалість курсу – від 1 до 4 тижнів.

При підвищенні переважно базальної секреції перевагу віддають селективним блокаторам  $M_1$ -холінорецепторів, зокрема гастроцепіну (пірензепіл, гастрил). Препарат призначають за 30 хв до сніданку та ввечері протягом 4-6 тижнів.

Найбільш сильну антисекреторну дію проявляють інгібітори протонної помпи: омепразол, лансопразол, пантопразол, рабепразол, контролог. Вони ефективно і вибірково впливають на кислу шлункову секрецію, їх призначають 1 раз на добу (вранці або на ніч) протягом 10-14 днів. У педіатрії ці препарати застосовують обережно.

Основним принципом лікування ХГД/ХГ, асоційованого з *H. pylori*, є їх ерадикація.

Існують різноманітні схеми комбінованої етіотропної терапії.

“Подвійна” терапія включає застосування блокатора протонної помпи (контролог, рабепразол) і антибіотика (флемоксин солютаб або кларитроміцин) протягом 2 тижнів. Ерадикація *H. pylori* – до 70-80 %.

“Потрійна” терапія (тривалість – 7 днів) першого варіанта включає в себе використання:

- де-нолу по 120-240 мг 2 рази на добу;
- флемоксину солютабу по 250-500 мг 2 рази на добу;
- фуразолідону по 100 мг 2 рази на добу.

При резистентності до флемоксину призначають кларитроміцин по 250 мг 2 рази на день.

При непереносимості нітрофуранових препаратів застосовують:

- де-нол по 120-240 мг 2 рази на день;
- флемоксин солютаб по 250-500 мг 2 рази на день;
- кларитроміцин по 250 мг 2 рази на день.

“Потрійна” терапія (тривалість курсу – 7 днів) другого варіанта:

- де-нол по 120-240 мг 2 рази на день;
- флемоксин солютаб по 250-500 мг 2 рази на день або кларитроміцин по 250 мг 2 рази на день;

–  $H_2$ -блокатор рецепторів до гістаміну (ранітидин, фамотидин) 2 рази на день (доза залежно від віку).

Оцінюють ефективність ерадикації через 4 тижні після закінчення лікування.

Після курсу ерадикації *H. pylori* необхідно провести відновну терапію, зокрема призначити бактерійні препарати: “Симбітер концентрований” по 1 дозі на добу протягом 10-20 днів, а далі можна переходити на кисло-молочний продукт “Симбівіт”, виготовлений централізовано або у домашніх умовах з використанням препарату “Симбітер” згідно з інструкцією; біфі-форм по 1 капсулі 2 рази на добу (для дітей, які можуть ковтати капсули); хілак по 20-40 крапель 3 рази на добу під час їди, протягом 15 днів і т. ін. Показані полівітаміни з мінералами впродовж 1 місяця: мульти-табс, юнікап М, юнікап Ю тощо.

Порушення гастродуоденальної, шлунково-стравохідної моторики (рефлюкси) спонукають до призначення прокінетиків, напри-

клад мотиліуму по 0,3 мг/кг за прийом тричі на добу за 15-20 хв до їди, не менше 15 днів.

З фізіотерапевтичних методів лікування під час загострення ХГД/ХГ призначають електрофорез із 0,5-1 % розчином новокаїну на епігастрій, 1 % розчином папаверину гідрохлориду, озокеритові та парафінові аплікації, індуктотермію, світлолікування, НВЧ-терапію від 6 до 10 процедур на курс лікування (вплив на біологічно активні точки).

Після курсу лікування загострення (в стаціонарі, денному стаціонарі, “стаціонарі вдома”), яке приводить до зникнення больового, диспепсичного, інтоксикаційного синдромів (клінічна ремісія), переходять до тривалого етапу реабілітації (II етап). Останній здійснюють під контролем сімейного лікаря. Разом із тим, проводять терапію, яка спрямована на досягнення стійкої клініко-лабораторної ремісії. Одне з важливих місць належить режиму, який передбачає обмеження фізичного та психоемоційного навантаження. Дітям рекомендують зарядку зранку, денний сон; школярів звільняють від уроків фізкультури на 3 місяці, в подальшому – спеціальна група з фізкультури.

Продовжують дієтичне харчування, яке передбачає механічне, хімічне, термічне щадіння слизової оболонки шлунка та ДПК. Їжу приймають 4-5 разів на день. При гастроєзофагальних рефлюксах або для їх попередження не слід раніше 2-3 год після їди займати горизонтальне положення. Залежно від клінічного перебігу діти можуть харчуватися згідно з дієтою № 1 за Певзнером ще 1-2 місяці або № 5.

Протягом 2-3 тижнів проводять антисекреторну терапію: ранітидин по 2-6 мг/кг за 2 прийоми або фамотидин по 0,5-0,8 мг/кг на добу за 1-2 прийоми, або нізатидин – 0,15 г на ніч, або роксатидин – 0,075 г на ніч. До 4 тижнів – курс лікування антацидами: маалокс або фосфалюгель по 1/2-1 пакета 3 рази на день через 1-2 год після їди та перед сном, або альмагель по 1 дозувальній ложці 3 рази на день через 30-40 хв після їди та перед сном. Можна призначити й інші антациди, які не всмоктуються, згідно з анотацією щодо їх застосування.

Якщо після контрольного обстеження на *H. pylori* знову визначається ця бактерія, то

необхідно призначити повторний курс лікування.

При повторному курсі ерадикації призначають курс “потрійної” терапії, але інший варіант, ніж при первинній ерадикації, або “квадротерапію”. Курс лікування – 7 днів.

У віці від 5 до 7 років рекомендовані:

– де-нол по 120 мг 2 рази на добу за 30 хв до їди;

– кларитроміцин по 7,5 мг/кг на добу 2 рази на день після їди;

– флемоксин солютаб по 250 мг 2 рази на добу після їди;

– фамотидин у дозі 20 мг на ніч або по 10 мг 2 рази на добу (зранку та на ніч).

Від 8 до 10 років:

– де-нол по 120 мг 2 рази на добу;

– кларитроміцин по 7,5 мг/кг на добу за 2 прийоми;

– флемоксин солютаб по 375 мг 2 рази на добу;

– рабепразол у дозі 20 мг на ніч або по 10 мг 2 рази на добу (добова доза – 0,5 мг/кг).

Від 11 до 15 років:

– де-нол по 240 мг 2 рази на добу;

– кларитроміцин по 7,5 мг/кг на добу за 2 прийоми;

– флемоксин солютаб по 500 мг 2 рази на добу;

– рабепразол (омепразол) у дозі 20 мг на ніч або по 10 мг 2 рази на добу.

За наявності рефлюксів (дуодено-гастрального, гастро-езофагального) показане подальше застосування прокінетиків до 3-4 тижнів (мотиліум). Можна також використовувати прокінетики III покоління, наприклад цизаприд (координакс), який є препаратом вибору при гастро-езофагальній рефлюксній хворобі. Випускають його в таблетках по 10 мг, призначають дітям з масою тіла до 20-30 кг по 5 мг, більше 30 кг – по 10 мг 3 рази на день за 15 хв до їди, курс – 2-3 тижні.

За наявності емоційної нестабільності, дратівливості застосовують седативні засоби. Дітям, старшим 6 років, частіше призначають препарати валеріани: екстракт валеріани по 1-2 таблетки 3-4 рази на день; персен по 1 капсулі 2-3 рази на день; седативні фіточаї. У цей час показані препарати, які активізують регенерацію тканин та репарацію слизової оболонки шлунка і ДПК (гаст-

рофарм, пентоксил, метилурацил, обліпихова олія). Гастрофарм призначають по 1/2 таблетки (до 6 років) або по 1 таблетці (із 7 років) 3 рази на день за 30-60 хв до їди протягом 1 місяця.

Метилурацил або метацин призначають дітям 3-8 років по 0,1-0,25 г, старшим 8 років – по 0,25-0,5 г тричі на день протягом 1 місяця.

Пентоксил – дітям 3-8 років по 50 мг, 8-12 років – по 0,075 г, старшим 12 років – по 0,1-0,15 г 3 рази на день через 30 хв після їди впродовж 1 місяця.

При ерозивних ХГД/ХГ показана обліпихова олія, до складу якої входять суміш каротину, каротиноїдів, токоферолі та інші активні речовини. Призначають по 1 чайній ложці 3-4 рази на день за 20-30 хв до їди протягом 2-3 тижнів.

Хронічний гастрит із секреторною недостатністю, супровідним диспанкреатизмом, холепатіями потребує призначення замісної терапії, зокрема пепсину по 0,05-0,3 г під час приймання їжі у вигляді порошку чи в 1 % розчині соляної кислоти; ацидин-пепсину (бетацид, аципепсол, пепсамін) у таблетках по 0,25 і 0,5 г, у кожній таблетці співвідношення пепсину та ацидину – 1:4. Застосовують від 1/4 таблетки (0,25 г у таблетці) до 1 таблетки 3-4 рази на день під час чи після їди, розчинивши в 1/8-1/4 склянки води.

Сік шлунковий натуральний дітям 3-6 років призначають по 1 чайній ложці, 7-14 років – по 1 десертній-столовій ложці під час або відразу після їди. Крім того, можна застосовувати препарати з листя подорожника, зокрема плантаглюцид, який має помірну протизапальну дію, знижує тонус гладеньких м'язів шлунка та кишок, підвищує секрецію шлункового соку, регулює моторику. Випускають його у вигляді гранул, призначають по 1/2-1 чайній ложці (0,5-1 г) на 1/4 склянки теплої води 2-3 рази на день за 20-30 хв до їди. Курс лікування становить 3-4 тижні.

У даний час широко використовують ферментні препарати підшлункової залози з компонентами жовчі та іншими інгредієнтами. Одним із розповсюджених є панкреатин, який містить в основному трипсин і амілазу, зарубіжний у своєму складі має ще ліпазу. Дітям 3-4 років препарат призначають по

0,25 г, 5-6 років – по 0,3 г, 7-9 років – по 0,4 г, 10-14 років – по 0,5 г за прийом 3-4 рази на день перед їдою, бажано запивати лужними водами для зменшення інактивації його в шлунку.

Панзинорм має у своєму складі екстракт слизової оболонки шлунка, екстракт жовчі, панкреатин, амінокислоти. Призначають його по 1 драже 3 рази на день під час або відразу після їди.

Мезим-форте містить панкреатин, амілазу, ліпазу, протеазу. Застосовують його по 1 драже 3 рази на день під час їди.

Лікреаз, до складу якого входить свинячий панкреатин, дітям до 5 років призначають від 2 до 4 капсул, 5-10 років – від 4 до 6 капсул, старшим 10 років – від 6 до 8 капсул на день на початку їди.

Фестал (дигістал, ензистал, дигістекс) містить панкреатичні ферменти, компоненти жовчі, геміцелюлозу. Призначають його по 1 драже 3 рази на день під час або відразу після їди дітям, старшим 10 років. Не рекомендують застосовувати при тяжких ураженнях печінки.

Створено нову групу ферментних препаратів (креон, панцитрат), які захищені від агресивної дії шлункового соку. Цього було досягнуто шляхом наповнення желатинової капсули мікросферами з ферментами, які резистентні до дії шлункового соку протягом 2 год. Вони містять у фізіологічній пропорції ліпазу, протеазу, амілазу та інші компоненти. Креон призначають по 1 капсулі 3 рази на день разом з їжею. При розрахунку дози орієнтуються на активність ліпази в капсулі (10 000 та 25 000 МО). Курс лікування ферментами в середньому складає 10-14 днів. Протягом року можна повторити 3-4 таких курси.

Враховуючи наявність дисбактеріозу в 70-90 % дітей із ХГД/ХГ, у комплексній реабілітації показані пробіотики. Вони необхідні при проведенні ерадикації *H. pylori*, а також при встановлюванні ступеня дисбактеріозу лабораторно. Для профілактики дисбіозу кишок та його розвитку в харчовий раціон дітей потрібно включати кисломолочні продукти, збагачені корисними мікроорганізмами: симбівіт, кефір, біокефір, йогурт і т. ін.

Для покращання обмінних процесів застосовують вітаміни групи В, А, Е, У, фолієву кислоту. В даний час перевагу віддають полі-

вітамінним препаратам у комплексі з мінералами: юнікап М по 1 таблетці на день, 1 місяць; мульти-табс для дітей, старших 4 років, і дорослих по 1 таблетці на добу, 1 місяць; супрадин по 1 драже або шипучій таблетці на добу, 1 місяць тощо. Курси лікування полівітамінами та мінералами необхідно проводити 3-4 рази на рік.

При поєднанні ХГД/ХГ із патологією гепатобіліарної системи проводять курси мембраностабілізуювальних препаратів: есенціале-форте по 1 капсулі 2-3 рази на день, 1 місяць; тіотріазолін по 1 таблетці (0,1 г) 3 рази на день, 20-30 днів.

У цей період, за необхідності, можна продовжити фізіотерапевтичне лікування. При ХГД/ХГ зі збереженою або недостатньою секреторною функцією призначають ДМХ-терапію (апарат "Ромашка") на епігастрій або пілоро-дуоденальну зону щоденно або через день, тривалість впливу – 8-10 хв, на курс – 8-10 процедур; СМХ-терапію (апарат "Луч-2") на проекцію шлунка через день, тривалість процедури – 8-10 хв, на курс – 8 процедур.

При поєднанні ХГД/ХГ із хронічним холецистохолангітом або дискінезією за гіпермоторним типом показане застосування індуктотермії на пілородуоденальну ділянку та проекцію жовчного міхура щоденно або через день по 8-10 хв, на курс – 7-10 процедур; ендоназального електрофорезу з 1 % розчином тіаміну щоденно або через день по 6-8 хв, на курс – 8-10 процедур.

При поєднанні ХГД/ХГ із панкреатитом, дискінезією жовчних шляхів за гіпотонічним типом призначають ультразвук на епігастрій та паравертебрально ( $T_{\text{ХІІ}}-L_1$ ) на 6-8 хв, через день 8-10 разів; електрофорез із 2,5 % розчином хлориду кальцію, 2-5 % розчином броміду натрію на комірцеву зону на 12-15 хв щоденно або через день, на курс – 10-12 процедур.

При ХГД/ХГ із підвищеною секреторною функцією призначають електросон на 30-40 хв, щоденно, на курс – 15 процедур. Підвищена нервова збудливість є показанням до застосування електрофорезу з 2-5 % розчином броміду натрію. Показані також хвойні або кисневі ванни з температурою 35-38 °С, які мають заспокійливу дію, а також легкий тепловий ефект.



У цей період широко застосовують фітотерапію. Протизапальну дію проявляють такі лікарські рослини, як звіробій звичайний, обліпиха крушиноподібна, оман високий, алтея лікарська, дивина скіпетровидна, нагідки лікарські, ромашка лікарська, а також картопля їстівна, капуста.

Відвар звіробою (10,0 г на 200,0 мл) починають застосовувати при загостренні й продовжують до 1-2 місяців по 1/4 склянки тричі на день у теплому вигляді за 20-30 хв до їди.

При ХГД/ХГ із підвищеною кислотоутворювальною функцією показаний відвар кореневища і кореня омани високого (16,0 г на 200,0 мл) по 1-2 столових ложки тричі на день за 30 хв до їди. Також рекомендують настій або відвар льону, вівса, картопляний та морквяний соки і т. ін. Настій льону готують таким чином: беруть 2 ложки насіння на 2 склянки води, доводять до кипіння, збовтують 10 хв, проціджують. Приймають у теплому вигляді за 30 хв до їди тричі на день протягом 2-3 тижнів. Так само можна приготувати та вживати відвар вівса.

Картопляний сік призначають від 1 десертної ложки до 1/4 склянки тричі на день після їди протягом 3 тижнів.

Фітотерапевтичні засоби широко застосовують також у поєднанні між собою у вигляді зборів.

Після виписування хворих із стаціонару їх можна направляти в місцеві спеціалізовані дитячі санаторії, де буде проводитися описане вище лікування. Тривалість перебування в місцевому санаторії – 1-1,5 місяця.

Санаторно-курортне лікування показане дітям не раніше ніж через 3-6 місяців після

загострення. Їх можна направляти на такі курорти, як: Моршин, Поляна Квасова, Миргород, Трускавець, Железноводськ, Єсентуки і т. ін.

Основним лікувальним фактором на цих курортах є внутрішнє застосування мінеральних вод, ванни з мінеральною водою, озокеритові та грязьові аплікації, рідше – апаратна фізіотерапія. Вибір води для внутрішнього вживання залежить від кислотності й секреції шлунка.

У період ремісії навесні та восени дітям проводять протирецидивне лікування протягом 4-6 тижнів. Воно включає антацидні препарати на 2-3 тижні, антисекреторні препарати на 10-14 днів, вітамінотерапію протягом 1 місяця. Після відміни антацидних препаратів рекомендують відвар вівса або льону по 1/3-1/2 склянки в теплому вигляді за 20-30 хв до їди тричі на день упродовж 2-4 тижнів.

При емоційній лабільності, вегето-судинних розладах призначають заспокійливі фітотерапевтичні чаї, окремі препарати (настоїнка валеріани, трава собачої кропиви і т. ін.). Також використовують фізіотерапевтичні процедури: електрофорез із 2-5 % розчином хлориду натрію, 2-5 % розчином броміду натрію на комірцеву зону, озокеритові аплікації на епігастрій.

Вакцинацію проводять через місяць після стійкої стабілізації функцій усіх органів і систем.

Згідно з нормативами надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів (наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 року), обсяг заходів такий (табл. 46).

Таблиця 46

Заходи дітям із хронічним гастродуоденітом/гастритом на етапах реабілітації

Нозологічна форма за МКХ-10 (та клінічними класифікаціями)	Шифр за МКХ-10	Перебіг або активність патологічного процесу	Обсяг заходів		Критерії ефективності лікування. Тривалість диспансерного спостереження	Примітки
			клініко-діагностичних	лікувально-профілактичних		
1	2	3	4	5	6	7
Гастрит і дуоденіт (хронічні гастрити та дуоденіти)	K-29	Ремісія	1. Клінічний огляд (1 раз на рік). 2. ФГДС та визначення H.pylori (за показаннями).	1. Дієтотерапія (дієта № 5). 2. Вітамінотерапія.	Відсутність загострень та ускладнень під час спостереження.	При загостренні процесу та відсутності можливостей

Продовження табл. 46

1	2	3	4	5	6	7
			3. рН-метрія (за показаннями). 4. Загальний аналіз крові та сечі, калу на яйця глистів (1 раз на рік). 5. Реакція Грегерсена (за показаннями). 6. Консультація гастроентеролога (за показаннями)	3. Санаторно-курортне лікування (за показаннями)	Диспансерне спостереження. При відсутності проявів захворювання протягом 3 років – зняття з обліку	для лікування в амбулаторно-поліклінічних умовах – госпіталізація в стаціонар
		Загострення	1. Клінічний огляд. 2. ФГДС та визначення Н.рулогі (за показаннями). 3. рН-метрія (за показаннями). 4. Загальний аналіз крові та сечі, калу на яйця глистів (1 раз на рік). 5. Реакція Грегерсена (за показаннями). 6. Консультація гастроентеролога (за показаннями)	1. Дієтотерапія (дієта № 5). 2. Вітамінотерапія. 3. Антациди або блокатори H <sub>2</sub> -рецепторів, або блокатори протонної помпи. 4. При наявності Н.рулогі – ерадикаційна терапія	Усунення клінічних та ендоскопічних проявів загострення	--/
Хвороба супроводжується гастроєзофагальним рефлюксом без езофагіту	К-21,9	Загострення патологічного процесу	1. Клінічний огляд. 2. ФГДС до і після лікування. 3. Визначення Н.рулогі (по можливості). 4. Реакція Грегерсена (за показаннями). 5. рН-метрія (за показаннями). 6. Загальний аналіз крові та сечі, калу на яйця глистів. 7. Консультація гастроентеролога (за показаннями)	1. Дієтотерапія (дієта № 5) з обмеженим вживанням жирів. 2. Прокінетики. 3. Спання з припіднятою головою. 4. Не приймати їжу перед сном. 5. Не носити тугий одяг	Відсутність загострень та ускладнень. Диспансерне спостереження. При відсутності загострень та ускладнень протягом 3 років зняття з обліку	--/
Хвороба супроводжується гастроєзофагальним рефлюксом з езофагітом (1-2 ступені)	К-21,0	--/	1. Клінічний огляд. 2. ФГДС до і після лікування. 3. Визначення Н.рулогі одночасно з ФГДС (по можливості). 4. Реакція Грегерсена (за показаннями).	1. Дієтотерапія (дієта № 5) з обмеженим вживанням жирів. 2. Спання з припіднятою головою. 3. Не приймати їжу перед сном.	Усунення клінічних та ендоскопічних проявів. Диспансерне спостереження протягом 3 років. При відсутності загострень – зняття з обліку	При відсутності ефекту від лікування – госпіталізація в спеціалізоване відділення

Продовження табл. 46

1	2	3	4	5	6	7
			5. рН-метрія (за показаннями). 6. Загальний аналіз крові та сечі, калу на яйця глистів. 7. Консультація гастроентеролога (за показаннями). 8. Дослідження шлункової секреції (за необхідності)	4. Не носити тугий одяг. 5. Прокінетики. 6. Антациди або блокатори H <sub>2</sub> -рецепторів		

**Література**

1. Бабак О.Я., Фадеенко Г.Д., Савво В.М. Рациональная терапия язвенной болезни и гастрита типа В у взрослых и детей: Методические рекомендации. – Харьков, 2001. – 16 с.
2. Белоусов Ю.В. Гастроэнтерология детского возраста. – Харьков: Консум, 2000. – 528 с.
3. Белоусов Ю.В., Бережний В.В., Богомаз Т.О. та ін. Медицина дитинства: В 4 т. / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1995. – Т. 2. – 760 с.
4. Белоусов Ю.В., Волошина Л.Г., Павленко Н.В. та ін. Захворювання органів травлення у дітей: Стандарти діагностики та лікування. – Харків, 2004. – 53 с.
5. Довідник сімейного лікаря / За ред. Марк А. Грабер, Метью Л. Лантерньєр. – К.: Міжнародна організація “Жіноча Громада”, 2003. – 730 с.
6. Лук'янова О.М., Белоусов Ю.В., Денисова М.Ф. та ін. Фітотерапія в дитячій гастроентерології: Методичні рекомендації. – К., 2003. – 29 с.
7. Лук'янова О.М., Денисова М.Ф., Тараховський М.Л. та ін. Критерії діагностики та принципи лікування хронічних запальних захворювань гастроуденальної зони у дітей: Методичні рекомендації. – К., 2000. – 31 с.
8. Методичні рекомендації з санаторно-курортного лікування / Під ред. М.Ф. Лободи. – К.: Тамед, 1998. – 672 с.
9. Няньковський С.Л., Івахненко О.С. Регіональні стандарти ерадикації *Helicobacter pylori* у дітей з урахуванням сімейного характеру інфікування // Гастроентерологія: Міжвідомчий збірник. – Дніпропетровськ, 2001. – С. 267-275.
10. Пайков В.Л., Хацкель С.Б., Эрман Л.В. Гастроэнтерология детского возраста в схемах и таблицах: Справочное руководство. – С.Пб.: Специальная литература, 1998. – 534 с.
11. Передерий В.Г., Ткач С.М., Передерий О.В., Шипулин В.П. Хронический гастрит // Doctor. – 2000. – № 3. – С. 15-26.
12. Сміян І.С. Педіатрія: Цикл лекцій. – Тернопіль: Укрмедкнига, 1999. – С. 541-567.
13. Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.

**7.2. ВИРАЗКОВА ХВОРОБА**

**Виразкова хвороба (ВХ)** – це хронічне рецидивне загальне захворювання організму, яке характеризується формуванням виразкового дефекту слизової оболонки шлунка та ДПК і супроводжується больовим, диспепсичним, інтоксикаційним синдромами, порушенням секреторної та моторної функцій шлунка.

**Поширеність.** ВХ серед дітей до 14 років в Україні складає 0,51 випадку на 1000 осіб. У

структурі гастроентерологічних захворювань ВХ становить від 1,7 до 16 %. Частіше хворіють діти шкільного віку, серед них переважають підлітки. До 14 років хлопчики та дівчатка хворіють приблизно з однаковою частотою, з 15 років – частіше хлопчики. На першому місці знаходиться виразкова хвороба ДПК (82-87 %), на другому – шлунка (11-13 %), на третьому шлунка та ДПК (4-6 %).

**Етіологія.** ВХ розвивається внаслідок взаємодії екзо- та ендогенних факторів. Виділяють групу чинників, які сприяють розвитку ВХ. Захворювання є генетично детермінованим. Генетично зумовлений високий рівень продукування соляної кислоти залозами шлунка; збільшений вміст пепсиногену А в сироватці крові; має місце надлишок виділення гастрину на харчову стимуляцію. Встановлено високу асоціацію з групою крові О (І), характерними ознаками дерматогліфіки. Поєднання декількох генетичних маркерів підвищують ризик розвитку ВХ, який реалізується під впливом факторів зовнішнього середовища.

У даний час провідне місце серед етіологічних чинників належить *H. pylori*, при ВХ ДПК її виявляють майже в 100 % випадків, при ВХ шлунка – близько у 80 %.

Інші екзогенні чинники мають допоміжне значення. Зокрема, аліментарні фактори (порушення принципів раціонального харчування), хронічні інтоксикації (паразитарні та глистні інвазії), тривалий вплив на слизову оболонку нестероїдних протизапальних препаратів (НПЗП), глюкокортикоїдів, цитостатиків і т. ін., куріння.

**Патогенез.** ВХ розвивається у дітей при порушенні рівноваги між факторами захисту та факторами агресії.

**Фактори захисту:**

1. Резистентність слизової оболонки гастродуоденальної зони:

- захисний бар'єр слизу;
- активна регенерація;
- достатній рівень простагландинів  $E_2$ , бікарбонатів, секреторного Ig А;
- достатнє кровопостачання.

2. Антродуоденальні “кислотні гальма”.

**Фактори агресії:**

1. Гіперпродукція соляної кислоти та пепсину:

- гіперплазія фундальної слизової оболонки;
- ваготонія;
- гіперпродукція гастрину;
- гіперреактивність обкладкових клітин.

2. Травматизація слизової оболонки гастродуоденальної зони.

3. Порушення моторики шлунка та ДПК.

4. *H. pylori* (порушення слизоутворюваль-

ної функції поверхневого епітелію, гіпергастринемія, гіперпродукція соляної кислоти, активація хронічного запалення).

Виникає дискоординація нейроендокринної регуляції. За цих умов на фоні генетичної схильності розвивається ВХ шлунка або ДПК.

**Класифікація** за А.В. Мазуриним і співавт. (1984) з доповненнями:

1. **Локалізація:** шлунок, дванадцятипала кишка (цибулина, постбульбарний відділ).

2. **Клінічна фаза:** загострення, неповна клінічна ремісія, повна клінічна ремісія.

3. **Ендоскопічна стадія:** гостра виразка, початок епітелізації виразкового дефекту, загоєння виразкового дефекту слизової оболонки при наявному гастродуоденіті, ендоскопічна ремісія.

4. **Форма:** неускладнена, ускладнена (кровотеча, пенетрація, перфорація, стеноз пілоруса, перивісцерит).

5. **Функціональна характеристика:** кислотність шлункового соку та моторика: (підвищені, знижені, в нормі).

6. **Етіологічна характеристика:** *H. pylori* асоційована, *H. pylori* неасоційована.

Приклад діагнозу – Виразкова хвороба цибулини дванадцятипалої кишки, фаза загострення, гостра виразка, асоційована з *H. pylori*, не ускладнена. Крім того, вказують супровідні захворювання.

**Клініка.** Клінічна картина ВХ залежить від багатьох факторів: віку хворого, фази захворювання, локалізації виразкового дефекту, супровідних захворювань і т. ін. Велику кількість різноманітних симптомів можна згрупувати в три провідні синдроми: больовий, диспепсичний, інтоксикаційний. На першому місці перебуває *больовий синдром*. Біль з'являється натщесерце (“голодний” біль) або посилюється після їди (виразкова хвороба шлунка), іноді турбує через 1,5-2 год після їди (виразкова хвороба ДПК), може виникати вночі. За характером буває переймоподібним, колючим, ріжучим; може віддавати в поперекову ділянку, праву лопатку, плече. Локалізація болю залежить від місця знаходження виразкового дефекту (в епігастрії, пілородуоденальній зоні). Діти до 6-річного віку, в більшості випадків, вказують на біль навколо пупка.

При пальпації живота визначаються болючість в епігастрії, пілородуоденальній зоні, м'язовий захист передньої черевної стінки, переважно в епігастральній ділянці, шкірна гіперестезія в зонах Захар'їна–Геда.

**Диспепсичний синдром.** Найчастіше турбують печія, відрижка кислим, відчуття кислого присмаку в роті, що пов'язано з порушенням моторики (гастроєзофагальний рефлюкс, рефлюкс-езофагіт). Блювання спостерігається рідко при неускладненому перебізі, йому не передують нудота. Вона може виникати внаслідок затримки евакуації вмісту шлунка, при наявності дуоденального рефлюксу, супровідних хворобах печінки та жовчних шляхів. Розвиток дуоденогастро-езофагального рефлюксу призводить до появи відчуття гіркоти в роті. Апетит у хворих із неускладненим перебігом ВХ у більшості випадків не зменшується, в окремих випадках може бути підвищеним, тому маса тіла залишається в межах вікової норми.

При ускладненій формі ВХ констатують анорексію, блювання, зниження маси тіла. У значної частини хворих під час загострення спостерігаються закрепи, що пов'язано перш за все з нервово-м'язовою дистонією кишечника, шадним харчуванням, обмеженням рухової активності. Язик вологий, з білою або сірою осугою.

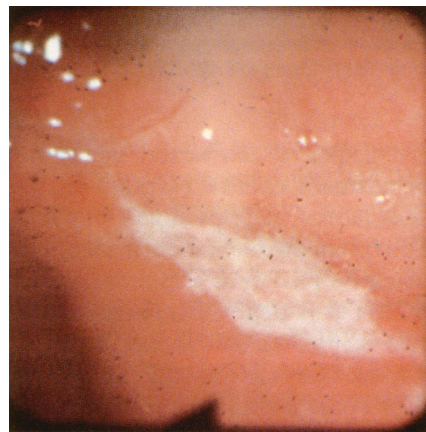
**Інтоксикаційний синдром** включає велику кількість неспецифічних симптомів. При огляді визначаються помірно виражені ознаки хронічної інтоксикації, полігіповітамінозу, астеничні й вегетативні розлади, частіше з переважанням тону парасимпатичного відділу вегетативної нервової системи. Хворі емоційно лабільні, дратівливі, у них відмічаються підвищена втомлюваність, загальна слабкість, розлади сну, зниження пам'яті, запаморочення, головний біль, пітливість, вологість долоней. Шкіра бліда, мають місце "тіні" або "синці" під очима, періоральна блідість, сірість або жовтяничність. Тони серця помірно послаблені, часто вислуховуються функціональний систолічний шум над верхівкою, V точкою, тахі- або брадикардія. Нерідко визначається артеріальна гіпотонія. На ЕКГ констатують синусову тахікардію або брадикардію, гіпоксію міокарда, дифузні зміни в міокарді.

Клінічні прояви ВХ найбільш виражені під час загострення, яке триває приблизно 2-3 тижні. У другій фазі хвороби клінічні ознаки зменшуються, переважно за рахунок больового та диспепсичного синдромів. Повне загоєння виразкового дефекту відбувається через 5-6 тижнів від початку лікування.

У 15-19% підлітків ВХ вперше можна діагностувати в стадії рубцево-виразкової деформації. У 3% хворих вона може проявитися ускладненнями (кровотеча, перфорація). Чим менший вік дитини, тим більш атипово перебігає ВХ.

#### **Параклінічні методи обстеження:**

1. **Езофагогастродуоденоскопія (ЕФГДС)** із прицільною біопсією, яка є найбільш інформативним методом діагностики. Її проводять з метою діагностики та через 4-6 тижнів після закінчення курсу лікування з ерадикацією *H. pylori* (рис. 65).



**Рис. 65.** Виразкова хвороба шлунка у дитини 12 років.

2. **Гістологічне (цитологічне) дослідження слизової.**

3. **Діагностика *H. pylori*** у слизовій антрального відділу шлунка та ДПК (уреазний тест, гістологічний, бактеріологічний, імуноферментний методи). Застосовувати необхідно не менше двох методів (наприклад, уреазний тест, мазки-відбитки). Дихальний тест для широкого загалу не доступний.

4. **Визначання кислотності шлункового вмісту** методом внутрішньошлункової рН-метрії, рідше – за допомогою фракційного дослідження шлункового соку.

5. *Клінічний аналіз крові*, при відхиленні від норми, повторювати 1 раз на 10 днів.

6. При необхідності – *аналіз калу* на приховану кров (реакція Грегерсена).

7. В окремих випадках, коли неможливо провести ЕФГДС, виникає потреба у проведенні *рентгенологічного дослідження* шлунка та ДПК (допоміжне).

8. *Ультразвукове дослідження* органів черевної порожнини для діагностики супровідної патології.

#### **Критерії діагностики.**

Діагноз виразкової хвороби шлунка та ДПК встановлюють на основі:

1. Даних анамнезу (генетичного, життя, хвороби).

2. Клінічних даних: больового, диспепсичного, інтоксикаційного синдромів, які змінюються залежно від стадії хвороби (гостра виразка, початок епітелізації, загоснення виразки).

3. ЕФГДС – на слизовій оболонці округлий або полігональний дефект з високими краями, різної глибини. Дно виразки вкрите жовто-сірим або білуватим нальотом. Виразкові дефекти діагностують на фоні активного гастродуоденіту.

4. Дослідження кислотності шлункового вмісту: в 90-95 % випадків – підвищення кислотності (рН 1,3-1,5 – гіперацидність помірна, рН 0,2-1,2 – гіперацидність виражена).

5. Діагностики *H. pylori*-інфекції.

6. Ультразвукового дослідження органів черевної порожнини.

**Лікування.** Лікування залежить від локалізації виразки, фази захворювання, тяжкості перебігу, асоціації з *H. pylori*, наявності ускладнень. Основу комплексної та етапної терапії становлять: режим, дієта, медикаментозна та немедикаментозна засоби, санаторно-курортне лікування.

При загостренні ВХ показане стаціонарне лікування в середньому 4 тижні. У перші 1-2 тижні перебування в стаціонарі призначають ліжковий та напівліжковий режим до зникнення больового синдрому, далі – щадний режим з обмеженням рухової активності.

*Лікувальне харчування.* Під час загострення їжа повинна механічно, хімічно та термічно щадити слизову оболонку. Їжу приймають 4-5 разів на день через кожних 3-4 год. У цей період із раціону виключають сирі овочі,

фрукти, ягоди, смажені та копчені страви, бульйони, спеції, свіжий хліб, печиво, консерви, газовані напої, шоколад. Тобто хворому призначають дієту № 1, а при стійкому зникненні больового синдрому здійснюють поступовий перехід на дієту № 5 (фаза клінічної ремісії). При кровотечі їжа повинна бути у вигляді пюре, охолодженого до кімнатної температури.

*Медикаментозна терапія включає:* ерадикацію *H. pylori*; антисекреторні та антацидні препарати; засоби, які підвищують резистентність слизової оболонки; препарати, які відновлюють моторно-евакуаторну функцію шлунка та ДПК; стимулятори процесів репарації слизової оболонки.

Лікують *H. pylori*-інфекцію шляхом застосування комплексу препаратів, які приводять до ерадикації (знищення) цієї бактерії. До них належать колоїдні розчини солей вісмуту, антибіотики (напівсинтетичні пеніциліни, макроліди), нітроїмідазоли (метронідазол, тинідазол), антисекреторні препарати. У даний час рекомендують схеми “потрійної” та “квадротерапії”. Тривалість курсу лікування становить 7 днів.

При первинній ерадикації:

– для дітей віком від 5 до 7 років: де-нол по 120 мг 2 рази на добу + амоксицилін (флемоксин солютаб) по 250 мг 2 рази на добу + метронідазол по 20 мг/кг 2 рази на добу (фуразолідон по 5 мг/кг 2 рази на добу);

– для дітей від 8 до 10 років: де-нол по 120 мг 2 рази на добу + амоксицилін (флемоксин солютаб) по 375 мг 2 рази на добу + метронідазол по 20 мг/кг 2 рази на добу (фуразолідон по 100 мг 2 рази на добу);

– для дітей від 11 до 15 років: де-нол по 240 мг 2 рази на добу + амоксицилін (флемоксин солютаб) по 500 мг 2 рази на добу + метронідазол по 40 мг/кг 2 рази на добу (фуразолідон по 100 мг 2 рази на добу).

При повторній ерадикації:

– для дітей від 5 до 7 років: де-нол по 120 мг 2 рази на добу + кларитроміцин по 7,5 мг/кг на добу за 2 прийоми + амоксицилін (флемоксин солютаб) по 250 мг 2 рази на добу + фамотидин по 20 мг на ніч або по 10 мг 2 рази на добу (зранку та на ніч);

– для дітей від 8 до 10 років: де-нол по 120 мг 2 рази на добу + кларитроміцин по 7,5

мг/кг на добу за 2 прийоми + амоксицилін (флемоксин солютаб) по 375 мг 2 рази на добу + лансопризол або рабепризол по 0,5 мг/кг на добу на ніч (або 2 рази на добу);

– для дітей від 11 до 15 років: де-нол по 240 мг 2 рази на добу + кларитроміцин по 7,5 мг/кг на добу за 2 прийоми + амоксицилін (флемоксин солютаб) по 500 мг 2 рази на добу + лансопризол або рабепризол по 0,5 мг/кг на добу на ніч (або 2 рази на добу).

Враховуючи сімейний характер *H. pylori*-інфекції, лікування необхідно призначати всім родичам, які проживають із хворою дитиною.

Після антигелікобактерійної терапії потрібно провести курс лікування пробіотиками, такими, як:

– симбітер концентрований по одній дозі на добу під час або після їди, термін лікування – 10-20 днів;

– біфі-форм по 1 капсулі 2 рази на добу протягом 15 днів.

Антацидні препарати: альмагель, альмагель А, фосфалюгель, маалокс, гастролюгель, гас-тал, ремагель, топалкан тощо. Їх призначають переважно через 1 год після їди та перед сном (крім альмагелю) протягом 4-6 тижнів.

З антисекреторних препаратів найчастіше застосовують блокатори  $H_2$ -рецепторів гістаміну (ранітидин, фамотидин, нізатидин, роксатидин). Вони приводять до зниження секреції пепсину та соляної кислоти. Тривалість призначення цих блокаторів – від 4 до 8 тижнів. Кратність їх використання – 1-2 рази на день. При резистентності до блокаторів  $H_2$ -рецепторів гістаміну, високому рівні гастрину, гіперацидності дітям підліткового віку можна призначати інгібітори протонної помпи (лансопризол, рабепризол). Тривалість курсу лікування – від 7 до 14 днів.

Антациди та антисекреторні препарати призначають після курсу антигелікобактерійної терапії.

При необхідності можна застосовувати також селективні блокатори  $M_1$ -холінорецепторів (пірензепін, гастроцепін, гастрил, пірен).

З метою корекції дуоденогастрального рефлюксу, поряд із режимом, дієтою, призначають адсорбенти дуоденального рефлюксу в шлунок: ентеросгель, смекту і т. ін.

Для регуляції порушень моторно-евакуаторної функції верхнього відділу травного каналу застосовують прокінетики: мотиліум (домперидон) від 0,25 до 1 мг/кг за 3 прийоми за 15-20 хв до їди; координакс (цизаприд) по 0,4-0,5 мг/кг на добу.

При підвищеному тонусі м'язів гастродуоденальної зони призначають холінолітики з переважно периферичною дією (препарати беладони, метацин, платифілін), міотропні спазмолітики (папаверин, но-шпа, галідор).

Сповільнене рубцювання виразки (контрольна ЕФГДС через 4-6 тижнів) спонукає до застосування аналога лейкенкефаліну – даларгіну, який посилює регенерацію, має помірну антисекреторну дію. Його вводять внутрішньом'язово по 1 мг 2 рази на день упродовж 10 днів.

Для активації репаративних процесів застосовують такі препарати: гастрофарм, пентоксил, метилурацил, рибоксин, алантон, хлорид карнітину, олію обліпихи. Більш широким діапазоном впливу на слизову володіє озонована обліпихова олія. Курс лікування цими препаратами – до 4 тижнів. Необхідно також призначати вітаміни (полівітамінні препарати з мінералами – мульти-табс, юні-кап, джунгли і т. ін.) курсами по 4 тижні.

З фізіотерапевтичних методів лікування під час загострення можна використовувати НВЧ-терапію, електросон, електрофорез із медикаментозними препаратами (новокаїн, платифілін), голкорекфлексо- і лазеротерапію, гіпербаричну оксигенацію.

У період неповної ремісії показані озокеритові та парафінові аплікації, ДМХ, СМХ, електросон, гідротерапія, лікувальна фізкультура.

**Реабілітація.** Після виписування хворого із стаціонару в стані клінічної ремісії продовжують етапне лікування, яке здійснюють під контролем сімейного лікаря.

У цей період режим щадний, фізичне навантаження обмежене. Дітей шкільного віку звільняють від уроків фізкультури на 6 місяців, призначають ЛФК, далі – спеціальна група з фізкультури. Обов'язковими є денний сон 1,5-2 год, прогулянки на свіжому повітрі.

При можливості можна перевести дитину на реабілітаційний етап лікування в профільний місцевий санаторій.

Продовжують дієтичне харчування: помірно механічне, хімічне та термічне щадін-

ня слизової оболонки шлунка та ДПК. Кратність приймання їжі – 4-5 разів на день. При відсутності больового, диспепсичного синдромів це буде дієта № 5 за Певзнером. Із раціону виключають смажені, жирні, копчені страви, насичені бульйони, спеції, жирну свинину, баранину, качатину, гусятину; каву, шоколад, газовані напої.

У цей період продовжують антисекреторну терапію: при ВХ шлунка – до 8-12 тижнів, при ВХ дванадцятипалої кишки – до 6-8 тижнів (тривалість курсу підбирають індивідуально). З цієї групи препаратів перевагу віддають блокаторам  $H_2$ -рецепторів гістаміну. Відомо 6 поколінь даних препаратів.

Менш токсичні препарати II-III поколінь, мінімальні небажані ефекти є у представників IV-VI поколінь. У даний час широко застосовують ранітидин та фамотидин. На цьому етапі можна призначити підтримувальну дозу (половину від початкової).

Антациди застосовують до 4-6 тижнів. Їх потрібно продовжувати приймати в амбулаторних умовах. Вони необхідні на 1-2 тижні після відміни блокаторів  $H_2$ -рецепторів гістаміну (для попередження феномену “рикошету”). Перевагу віддають таким препаратам, як: маалокс, фосфалюгель, альмагель, алюмаг, гастрал тощо.

З метою цитопротекції при ВХ шлунка із збереженою секреторною функцією призначають сукральфат (вентер) або його аналоги (алсукрал, сукральбене, ульгастран). Це є базисна терапія. Тривалість курсу – 4-6 тижнів. На цьому етапі реабілітації можна продовжити розпочате в стаціонарі лікування або призначити інше. Сукральфат формує шар, який захищає слизову оболонку шлунка від факторів агресії. Призначають по 1 таблетці тричі на день за 30 хв до їди та на ніч. Його не можна одночасно використовувати з  $H_2$ -блокаторами або інгібіторами протонної помпи. Цитопротективну дію мають також смекта, препарати кореня солодки (ліквіритон).

Продовжують фізіотерапевтичне лікування. Показане застосування рефлексотерапії, мета якої – подальше зниження моторної активності шлунка та ДПК; кислотоутворення у фазі між прийманнями їжі; нормалізація стану центральної нервової системи.

Призначають магнітотерапію (перемінне магнітне поле – ПеМП) на проекцію шлунка або ДПК і на хребет (Th 6-Th 9). Тривалість процедури – до 20 хв кожного дня, курс реабілітації включає 15 процедур. Під впливом ПеМП покращуються мікроциркуляція, процеси регенерації слизової, зменшується запалення.

Проводять НВЧ-терапію на точки акупунктури (3 на день) по 3-5 хв на кожну. Призначають 6-8-10 процедур на курс лікування. Відбуваються мобілізація власних резервних можливостей організму і відновлення нейрогуморальних та імунологічних механізмів регуляції.

Електросон – підсилення охоронного гальмування у корі головного мозку. Підбір частоти і сили струму проводять індивідуально, тривалість процедури – до 1 год, курс лікування – 10-15 сеансів, щоденно або через день.

У цей період можна застосовувати теплолікування (озокеритові, парафінові апплікації), електрогрязелікування, водолікування. Призначають теплі прісні ванни з температурою води 37-39 °С кожного дня або через день: хвойні (150 мл екстракту на ванну), морські (10 г/л морської солі), йодобромні (вміст йоду – не менше 5-10 мг/л та бромну – 25 мг/л) і хлоридо-натрієві (20 г/л солі). Тривалість приймання ванни – 15-20 хв, починати з 6-8 хв. Курс лікування – 10-12 процедур.

Серед немедикаментозних методів лікування на цьому етапі широко застосовують фітотерапію. Вона впливає на центральну нервову систему, регенераційно-репаративні процеси в слизовій оболонці, секреторну функцію та моторику.

Хворим з підвищеною дратівливістю, збудженням, порушенням сну призначають седативні засоби рослинного походження (корінь валеріани, траву собачої кропиви). Настій кореня валеріани (1 чайна ложка подрібненого кореня на склянку окропу – 200 мл, настояти 6 год) застосовують у дозі від 1/2 чайної ложки до 1 столової ложки 3 рази на день після їди. Настоянку валеріани призначають у краплях (скільки років дитині, стільки крапель) тричі на день. Настоянку собачої кропиви призначають дітям, старшим 7 років, у краплях (як настоянку вале-



ріани). Можна застосовувати також у вигляді настою або відвару (10,0 г на 200 мл води по 1/4 або 1/2 склянки 2-3 рази на день після їди).

При підвищеній кислотності шлункового вмісту слід призначати засоби, які знижують рівень кислотності вмісту, проявляють обволікаючий та протизапальний ефекти: настій або відвар льону, вівса, картопляний і морквяний соки, відвар трави звіробою, обліпихова олія, відвар кореня лепехи і т. ін.

При ВХ шлунка зі зниженою секреторною функцією та ДПК застосовують рослинні засоби, які нормалізують секреторну діяльність шлунка (капустяний сік, сік подорожника, чорної смородини, горобини чорноплідної, відвари ягід калини, червоної горобини, шипшини і т. ін.). Можна призначати аптечні фітотерапевтичні препарати: сік подорожника – до 7 років по 1 чайній ложці, 8-14 років – по 1 десертній ложці. Перед прийманням попередньо необхідно розвести в 1/4 склянки води, вживати тричі на день за 30 хв до їди. Плантаглюцид – препарат із листя подорожника, випускається в гранулах. Дітям до 7 років призначають по 0,25 г, 8-14 років – 0,5 г (1/2 чайної ложки); 1,0 г (1 чайна ложка) тричі на день. Гранули необхідно розвести в 1/4 склянки теплої води і приймати за 30 хв до їди протягом 4 тижнів.

Широко застосовують також збори лікарських речовин:

1. Квіти ромашки і листя м'яти перцевої – по 1 частині, коріння солодки й алтеї – по 2 частини. Одну столову ложку суміші заливають склянкою окропу, підігривають на водяній бані 15 хв, настоюють у термосі 2 год, проціджують. Приймають по 1/3 склянки за 30 хв до їди 2 рази на день.

2. Трава звіробою, насіння льону, листя шавлії та кропиви – по 1 частині. Одну столову ложку суміші заливають склянкою окропу, підігривають на водяній бані 15 хв, настоюють у термосі 2 год, проціджують. Приймають по 1/3 склянки за 30 хв до їди 2 рази на день.

3. Трава деревію, квіти ромашки і календули, кореневище гірчаку зміїного – по 1 частині. Готують та приймають так само, як попередній збір.

На цьому етапі курси фітотерапії призначають по 2 тижні кожного місяця 3 місяці підряд.

Фітотерапію можна застосовувати у вигляді ванн, ароматерапії. Позитивний вплив обумовлений подразненням рецепторів шкіри, слизової оболонки. Фітотерапевтичні засоби необхідно підбирати індивідуально залежно від симптоматики та переносимості їх дітьми.

У період клінічної ремісії проводять 3 курси реабілітації по 4-6 тижнів. Сімейний лікар оглядає дитину 3 рази на рік, гастроентеролог, ЛОР-лікар, стоматолог – 2 рази на рік. Загальний аналіз крові, аналіз сечі, аналіз калу на яйця гельмінтів, зскрібок на ентеробіоз, біохімічний аналіз крові проводять 2 рази на рік; фракційне дослідження шлункового соку або рН-метрію, ЕФГДС, діагностику Н. pylori, ультразвукове дослідження органів черевної порожнини – 1 раз на рік; рентгенологічне дослідження шлунка та ДПК – за показаннями.

Вакцинацію здійснюють через місяць після стійкої стабілізації функцій усіх органів і систем.

У період ремісії (клініко-ендоскопічної) дитина харчується згідно з дієтою № 5 за Певзнером, приймає їжу 4-5 разів на день, після їди не займає горизонтальне положення протягом 2-3 год, під час сну підвищують головну частину ліжка (профілактика рефлюксів).

Режим відповідає віку дитини, обмежують значні фізичні навантаження (силові види спорту з підвищеною рухливістю). Група з фізкультури підготовча, при відсутності рецидивів хвороби, протягом 2-3 років спостереження можна призначати основну групу з фізкультури. Важливі денний сон, відпочинок після школи, прогулянки на свіжому повітрі, боротьба з курінням.

Профілактичне лікування проводять для попередження рецидивів (навесні та восени), а при Н. pylori-інфекції цей ритм відсутній, при появі перших симптомів загострення (симптоми больового та диспепсичного синдрому) призначають терапію.

Призначають один з антисекреторних препаратів (ранітидин, фамотидин, рідше – лансопразол, рабепразол) у перші 2-3 доби в повній дозі, а далі в половинній дозі протягом 2-х тижнів. Якщо симптоми хвороби зберігаються, необхідно провести ЕФГДС із

діагностикою *H. pylori*. При наявності *H. pylori* призначають на 7 днів одну із схем антигелікобактерійної терапії з наступним переходом на антисекреторні препарати. Контрольне обстеження для визначення ерадикації *H. pylori* проводять через 1 місяць.

У цей період широко застосовують фітотерапевтичні засоби (після антисекреторної терапії) протягом 2-3 тижнів.

Показані фізіотерапевтичні методи (НВЧ-, магніто-, лазеротерапія, електросон тощо) та лікування мінеральними водами. Оптимальним є застосування останніх на етапі санаторно-курортного лікування (в санаторіях Моршина, Трускавця та інших).

При супровідній патології жовчних шляхів призначають тюбажі (дуоденальний дренаж) за звичайною методикою. Використовують мінеральні води малої та середньої мінералізації (Нафтуса, Слав'янівська, Смирновська, Єсентуки № 17, Поляна Квасова та інші). Доза мінеральної води для сліпого зондування в 1,5 раза перевищує одноразову порцію через рот. Тюбажі призначають 1-2 рази на тиждень.

В окремих випадках необхідна безперервна підтримувальна терапія антисекреторни-

ми препаратами в половинній дозі (ранітин або фамотидин). Потреба в такому лікуванні виникає при неефективності ерадикаційної терапії *H. pylori*, ускладненнях, супровідних захворюваннях (застосовують нестероїдні протизапальні препарати), супровідному ерозивно-виразковому рефлюкс-езофагіті. Якщо не лікувати всіх членів сім'ї, виникає *H. pylori*-реінфекція.

У період ремісії сімейний лікар проводить огляд 2 рази на рік (перед призначенням протирецидивного лікування); стоматолог, оториноларинголог – 2 рази на рік; гастроентеролог – при необхідності. ЕФГДС, визначення *H. pylori*, рН-метрію виконують за показаннями. Загальний аналіз крові та сечі, калу на яйця гельмінтів – 1 раз на рік. Реакцію Грегерсена – за показаннями. При виразковій хворобі ДПК гастроентеролог консультує щоквартально.

Критеріями ефективності лікування є відсутність загострень, ускладнень та покращання ендоскопічної картини.

З позицій сучасних знань про етіологію та патогенез ВХ, диспансерне спостереження потрібно здійснювати довічно. З диспансерного обліку дітей не знімають.

### Література

1. Бабак О.Я., Фадеєнко Г.Д., Савво В.М. Рациональная терапия язвенной болезни и гастрита типа В у взрослых и детей: Методические рекомендации. – Харьков, 2001. – 16 с.
2. Белоусов Ю.В. Гастроэнтерология детского возраста. – Харьков: Консум, 2000. – 528 с.
3. Бережний В.В., Крамарьов С.О., Шунько Є.Є. та ін. Мікроекологічні порушення у дітей і сучасні можливості підвищення ефективності їхньої корекції. – К., 2003. – 32 с.
4. Белоусов Ю.В., Волошина Л.Г., Павленко Н.В. та ін. Захворювання органів травлення у дітей: Стандарти діагностики та лікування. – Харків, 2004. – 53 с.
5. Довідник сімейного лікаря / За ред. Марк А. Грабер, Меттью Л. Лантерньєр. – К.: Міжнародна організація “Жіноча Громада”, 2003. – С. 143-146.
6. Засоби, що впливають на систему травлення, дозволені до застосування в Україні (1. Засоби, що впливають на тонус і моторику травного тракту) // Лікування та діагностика. – 2002. – № 2. – С. 42-43, 57.
7. Засоби, що впливають на систему травлення, дозволені до застосування в Україні (3. Засоби, що

- зменшують активність кислотного-пептичного чинника) // Лікування та діагностика. – 2002. – № 3. – С. 61-63.
8. Избранные вопросы детской гастроэнтерологии / Под ред. С.С. Казак. – К., 2003. – 152 с.
9. Лук'янова О.М., Белоусов Ю.В., Денисова М.Ф. та ін. Фітотерапія в дитячій гастроентерології: Методичні рекомендації. – К., 2003. – 30 с.
10. Лук'янова О.М., Денисова М.Ф., Тараховський М.Л. та ін. Критерії діагностики та принципи лікування хронічних запальних захворювань гастродуоденальної зони у дітей: Методичні рекомендації. – К., 2000. – 31 с.
11. Методичні рекомендації з санаторно-курортного лікування / Під ред. М.Ф. Лободи. – К.: Тамед, 1998. – 672 с.
12. Няньковський С.Л., Івахненко О.С. Регіональні стандарти ерадикації *Helicobacter pylori* у дітей з урахуванням сімейного характеру інфікування // Гастроентерологія: Міжвідомчий збірник. – Дніпропетровськ, 2001. – С. 267-275.
13. Рысс Е.С., Звартау Э.Э. Фармакология язвенной болезни. – С.Пб. – М.: Невский Диалект – БИНОМ, 1998. – 253 с.

14. Самосюк І.З., Мавродий В.М., Фисенко Л.І. Физиотерапия, физиопунктура и бальнеолечение гастроэнтерологических и некоторых сопутствующих заболеваний (сердечно-сосудистых, сахарного диабета, ожирения и др.). – К.: АО “Укрпрофздравница”, 1998. – 335 с.

15. Смиян И.С., Карачевцева Т.В. Детская курортология. – К.: Вища школа, 1985. – 279 с.

16. Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.

### 7.3. ДИСКІНЕЗІЇ ЖОВЧНИХ ШЛЯХІВ

**Дискінезії жовчних шляхів (ДЖШ)** – це розлади тонусу та моторики жовчного міхура і проток, сфінктерного апарату, які проявляються порушенням відтоку жовчі у дванадцятипалу кишку і супроводжуються болем у правому підребер'ї.

ДЖШ зустрічаються у значній кількості дітей, особливо у періоди інтенсивного росту (5-6 та 9-12 років), але діагностуються пізно, формуються на фоні вегетативних дисфункцій, різних захворювань шлунково-кишкового тракту, гельмінтозів. Достовірна статистика цих функціональних розладів відсутня.

**Етіологія.** Розрізняють первинні й вторинні ДЖШ. До первинних відносять дискінезії, які виникають внаслідок порушення нейрогуморальних механізмів. Вони можуть розвиватися при невротичних станах у дітей, зокрема нервово-артритичній аномалії конституції, при гіподинамії, до якої схильні пацієнти з лімфатико-гіпопластичною аномалією конституції, порушенні фізіологічного харчування.

Вторинні дискінезії переважно виникають при патології органів травлення (шлунка, кишечника, печінки, біліарної системи). В анамнезі багатьох дітей такі перенесені хвороби, як гепатит, дизентерія, сальмонельоз, різноманітні алергічні стани. Великого значення надають хронічним вогнищам інфекції, зокрема патології органів носо- та ротоглотки (аденоїди, хронічний тонзиліт, гайморит, отит, карієс, періодонтит, гінгівіт), лямбліозу, дисбактеріозу.

**Патогенез.** Основною ланкою патогенезу первинних дискінезій є розлад нейрогуморальної регуляції та тонусу вегетативної нервової системи, що призводить до пору-

шення координації діяльності жовчного міхура, проток, сфінктерів. Змінюється рівень регуляторних пептидів. Холецистокінін, гастрин, секретин, гормони гіпофіза посилюють скорочення жовчного міхура. Глюкагон, кальцитонін гальмують моторику. Переважання симпатичної нервової системи пригнічує моторику жовчного міхура і проток, виникає спазм сфінктерів; переважання парасимпатичної нервової системи призводить до посилення моторики, гіпотонії сфінктерів.

При розвитку гастродуоденіту, виразкової хвороби, дуоденіту виникають набряк і спазм дуоденального соска, дуоденостаз, що спричиняє гіпертензію в біліарній системі. Порушується відтік панкреатичного секрету, відбуваються патологічна активація ферментів підшлункової залози, зниження активності інгібіторів. Холестаз різного генезу призводить до дестабілізації нормального складу жовчі.

**Класифікація.** Згідно з класифікацією захворювань жовчної системи розрізняють дискінезії:

- I. За етіологією: первинні й вторинні.
- II. За клінічними формами:
  - гіпертонічно-гіперкінетична;
  - гіпотонічно-гіпокінетична;
  - змішана.

**Клініка.** Основними клінічними синдромами при дискінезії є больовий та диспепсичний.

При ДЖШ за *гіпертонічно-гіперкінетичним* типом виникає інтенсивний, переймоподібний, колючий біль у ділянці правого підребер'я, який може віддавати в праве плече, праву лопатку або ліву половину грудної клітки. Він, як правило, короткотривалий, з'являється на фоні негативних емоцій, хви-

лювання, фізичного навантаження, після вживання холодних страв або напоїв. Між нападами болю хворі почувають себе добре. При пальпації живота констатують болючість у правому підребер'ї. Міхурові симптоми слабопозитивні. Поза періодом загострення пальпація безболісна. Печінка рідко буває збільшеною.

При ДЖШ за *гіпотонічно-гіпокінетичним типом* хворі скаржаться на майже постійний, неінтенсивний, ниючий біль у правому підребер'ї, відчуття тяжкості, дискомфорту. Біль частіше виникає при вживанні жирних страв, після фізичного навантаження (стрибки, біг, активні ігри). Крім того, дітей турбують нудота, гіркота в роті, зниження апетиту, закрепи, швидка втомлюваність. При пальпації живота відмічають болючість у правому підребер'ї, навколо пупка (залежить від віку дитини). Міхурові симптоми позитивні. Печінка збільшена в розмірах, чутлива або болюча.

Можуть також розвиватися функціональні зміни дихальної, серцево-судинної, нервової та інших систем, дисбактеріоз.

#### Параклінічні методи обстеження:

1. У даний час лікарі віддають перевагу *ультразвуковому дослідженню* печінки та жовчних шляхів над дуоденальним зондуванням. Цей метод дозволяє визначити форму, розмір жовчного міхура, його деформації, аномалії розвитку, запальні зміни, конкременти (рис. 66, 67, 68, 69, 70).

При ДЖШ за *гіпотонічно-гіпокінетичним типом* визначається збільшений у розмірах



Рис. 66. Дискінезія жовчного міхура за гіпотонічним типом та його деформація у дитини 6 років.

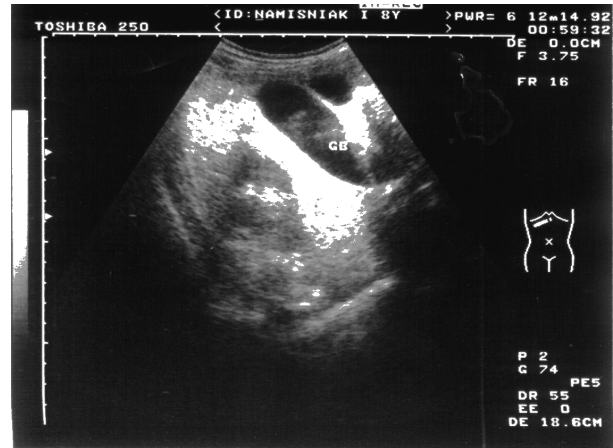


Рис. 67. Дискінезія жовчного міхура за гіпотонічним типом у дитини 8 років.

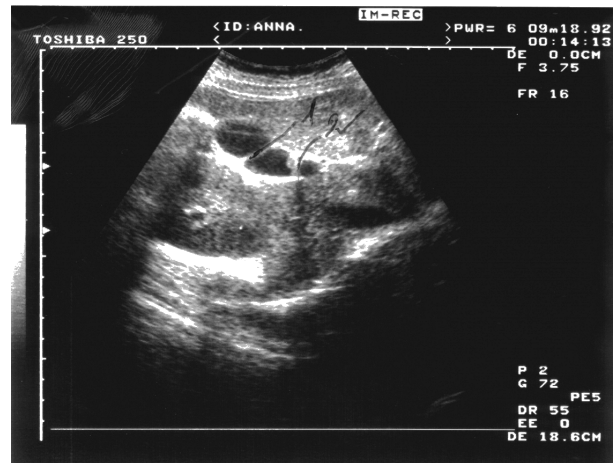
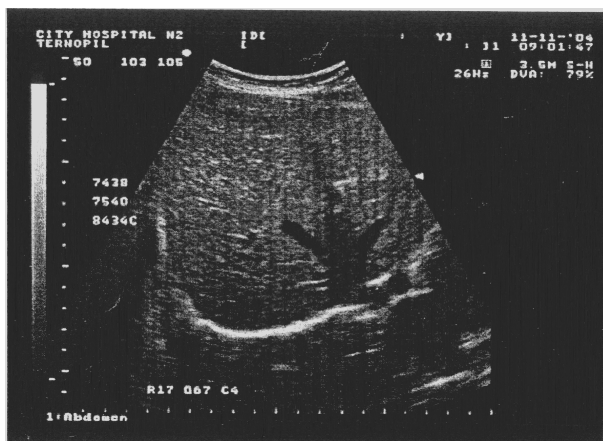


Рис. 68. Дискінезія жовчного міхура за гіпотонічним типом, перегин на межі тіла і шийки міхура у дитини 12 років.

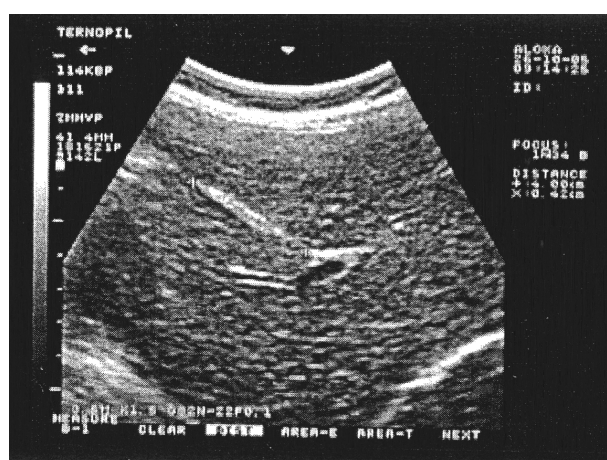


Рис. 69. Перетяжка жовчного міхура, його деформація у дитини 8 років.

жовчний міхур різної форми. Після дачі харчового подразника (яєчний жовток, оливкова олія,



а



б

**Рис. 70.** Аномалія розвитку жовчного міхура у дитини 8 років: а) не візуалізується; б) рудиментарний жовчний міхур.

фітозбір) поперечник жовчного міхура зменшується менше ніж на  $1/3$  первинної площі. При *гіперкінетичному* типі дискінезії жовчний міхур скорочується більше ніж на  $2/3$ , при нормальній руховій функції – на  $1/2$ .

2. *Фракційне дуоденальне зондування*. При дискінезії жовчного міхура за *гіпокінетичним* типом об'єм порції "В" зменшується повільно, скорочення його сповільнене. При *гіперкінетичному* типі прискорений відтік жовчі із жовчного міхура, об'єм порції "В" відповідає віковій нормі або менше від неї.

3. *Рентгенологічне дослідження* жовчних шляхів. При холецистографії зміни жовчного міхура аналогічні даним ультрасонографії та дуоденального зондування (рис. 71, 72).

4. *Біохімічне дослідження* жовчі. Визначення концентрації жовчних кислот, холес-



**Рис. 71.** Холецистографія дитини 14 років. Жовчний міхур розміром  $3,5 \times 10$  см, гомогенно контрастований.



**Рис. 72.** Холецистографія дитини 14 років. Після жовчої стимуляції жовчний міхур скоротився на 40%. Висновок: дискінезія жовчного міхура за гіпотонічним типом.

терину і білірубину в порціях жовчі "В" і "С" вважають високоінформативним методом для діагностики ДЖШ. У нормі вміст жовчних кислот (за Рейнхальдом–Вільсоном) у порції жовчі "В" становить  $1,34$  ммоль/л, в

порції “С” – 0,61 ммоль/л; рівень білірубіну в порції “В” – 441,6 ммоль/л, в порції “С” – 338,6 ммоль/л. При дискінезії жовчного міхура за гіперкінетичним типом концентрація жовчних кислот, холестерину, білірубіну в порції “В” зменшується, а за гіпокінетичним – збільшується.

#### Критерії діагностики.

При ДЖШ за гіпотонічно-гіпокінетичним типом:

- тривалість хвороби більше року;
- майже постійний больовий синдром, періодичне посилення болю при вживанні жирних страв, після фізичного навантаження;
- тупий, ниючий, стискальний біль, може бути дискомфорт у правому підребер'ї;
- виражений диспепсичний синдром (зниження апетиту, нудота, закрепи);
- при пальпації болючість у правому підребер'ї, міхурові симптоми позитивні, печінка збільшена в розмірах, чутлива або болюча;
- при ультразвуковому дослідженні збільшення в розмірах жовчного міхура, після стимулювального сніданку зменшення його поперечника менше ніж на 40 %;
- при біохімічному дослідженні жовчі збільшення концентрації жовчних кислот, холестерину, білірубіну в порціях “В” і “С”.

При за ДЖШ гіпертонічно-гіперкінетичним типом:

- тривалість хвороби до 1 року;
- гострий, короткотривалий, нападаподібний біль у правому підребер'ї колючого, ріжучого характеру;
- больовий синдром на фоні негативних емоцій, фізичного навантаження, після вживання холодних страв або напоїв;
- добре самопочуття між нападами болю;
- при пальпації болючість у правому підребер'ї, міхурові симптоми слабопозитивні, печінка збільшена рідко;
- схильність до проносів;
- при ультразвуковому дослідженні зменшення розмірів жовчного міхура, після стимулювального сніданку – більше ніж на 50 %;
- при біохімічному дослідженні жовчі зменшення концентрації жовчних кислот, холестерину, білірубіну в порціях “В” і “С”.

**Лікування.** За наявності клінічної симптоматики лікування починають з корекції харчування. При ДЖШ за гіпотонічно-гіпокінетичним типом рекомендують діету № 5 за Певзнером, продукти з жовчогінною дією, багаті на рослинну клітковину. Щадну діету призначають до 1 місяця, далі її поступово розширюють. Провідним у комплексному лікуванні цих хворих є застосування жовчогінних препаратів: алохолу, холензиму, хофітолу, фламіну, флакуміну, холіверу, гепабене і т. ін. Після 1-2 курсів лікування жовчогінними препаратами показана фітотерапія.

Дітям з даним типом ДЖШ рекомендують фізіотерапію тонізуючого характеру:

а) електрофорез із 2-5 % розчином сірчанокислої магnezії на праве підребер'я, курс лікування – 7-10 сеансів;

б) діадинамічні струми – електростимуляція правого діафрагмального нерва, курс лікування – 5-7-10 сеансів;

в) синусоїдальні модульовані струми апаратом “Ампліпульс-4” – електростимуляція правого діафрагмального нерва, курс лікування 5-7-10 сеансів.

Добрий холекінетичний ефект дають тюбажі, які призначають 2 рази на тиждень з метою покращання відтоку жовчі та стимуляції моторної функції жовчних шляхів. Сліпі зондування проводять з мінеральною водою, розчином сорбіту, настоєм жовчогінних трав.

Показана лікувальна фізкультура.

При ДЖШ за гіпертонічно-гіперкінетичним типом рекомендують ліжковий режим, тривалість якого залежить від вираження больового синдрому, віку дитини.

Призначають:

1. Діету № 5 за Певзнером з обмеженим вживанням харчових продуктів, що містять механічні та хімічні подразники, жирів.

2. Спазмолітичні препарати: платифілін, папаверин, метеоспазмил, но-шпу; гангліоблокатори; екстракт валеріани, еуфілін.

3. Холеретичні жовчогінні препарати, які посилюють продукування жовчі: холагон, алохол, холензим, циквалон; гідрохолеретики, що збільшують секрецію жовчі за рахунок водного компонента: препарати валеріани, женьшеню, мінеральні води. Після 1-2

курсів лікування холеретиками переходять на жовчогінні трави.

4. Препарати, які нормалізують функцію вегетативної нервової системи: препарати бромиду, триоксазину, рудотель.

5. Фізіотерапію: а) індуктотермію на праве підребер'я, 10 сеансів, через день; б) перемінне магнітне поле (ПеМП) на праве підребер'я, 10 сеансів, щоденно; в) парафінові та озокеритові апплікації на праве підребер'я, 10 сеансів на курс; г) електрофорез із лікарськими засобами (2 % розчин бромистого натрію, 0,5-1 % розчин новокаїну, 1 % розчин папаверину гідрохлориду, 1 % розчин ношпи); д) лазеротерапію.

У цей період можна призначити мінеральну воду малої мінералізації (Нафтуса, Єсентуки № 20 і т. ін.) в теплому вигляді (40-45 °С), 2-3 тижні.

При всіх типах дискінезії жовчних шляхів обов'язковим є лікування глистних та паразитарних інвазій, хронічних вогнищ інфекції.

Для встановлення первинного діагнозу та проведення основного лікування хворого бажано госпіталізувати в профільний стаціонар з денним перебуванням (до 2 тижнів).

**Реабілітація.** Після основного курсу лікування необхідно продовжити підтримувальну терапію, яка триває не менше 3 місяців, із зміною препаратів кожні 2 тижні.

Рекомендують щадний режим, виключають тривалу гіподинамію, малорухомість, досить тривалий сон, обов'язковою є зарядка вранці. Необхідний щадний психологічний клімат у сім'ї, дитячому дошкільному закладі, школі. Для дітей шкільного віку група з фізкультури – підготовча.

Дієта № 5 – за показаннями, приймання їжі – 5 разів на день (1-й сніданок, 2-й сніданок, обід, полуденок, вечеря). Тривалість дієти № 5 за Певзнером може бути до 1-1,5 року, а далі поступово переходять на загальну дієту (№ 15). У раціон включають продукти з ліпотропною дією (сир, ячний білок, нежирні сорти риби) та ті, які містять лецитин (гречка, морква, салат, зелений горошок, ячний жовток). Із жирів застосовують олію і вершкове масло. У меню дітей повинна бути достатня кількість фруктів, овочів, ягід, соків. Добова енергетична цінність відповідає віковим потребам.

Широко застосовують тюбажі (беззондовий дренаж, сліпі зондування). При ДЖШ за *гіпокінетичним* типом тюбажі проводять із розчином ксиліту або сорбіту (0,3-0,4 г/кг) та олією (1 чайна, десертна чи столова ложка залежно від віку).

При ДЖШ за *гіперкінетичним типом* для беззондового дренажу застосовують мало- та середньомінералізовані води з температурою 40-45 °С по 100-150-200 мл з використанням грілки. Сліпі зондування на цьому етапі проводять 1 раз на тиждень протягом 3 місяців. Для зондування можна також використовувати яблучний сік, томатний (при відсутності гастриту), чай з жовчогінними травами.

На амбулаторному етапі лікування широко застосовують фітотерапію. Фітотерапевтичні препарати підбирають індивідуально залежно від типу дискінезії.

При *гіпотонічному* типі:

- настій кореневища айру (10,0:200,0) по 1/4 склянки;
- настій листя барбарису (1:5) по 25-30 крапель;
- настій трави золототисячника (10,0:200,0) по 1 чайній, десертній або столовій ложці;
- відвар квітів цмину (10,0:200,0) по 1/3-1/2 склянки;
- відвар приймочок і стовпчиків кукурудзи (10,0:200,0) по 1-3 столових ложки за прийом;
- настій плодів шипшини (10,0:200,0) по 1/4-1/2 склянки за прийом;
- настій квітів ромашки (10,0:200,0) по 1/4 склянки за прийом.

Ці фітотерапевтичні засоби призначають 3 рази на день за 20-30 хв до їди протягом 4-6 тижнів, змінюючи препарат через 2-3 тижні.

При дискінезії за *гіперкінетичним типом* (спазмолітична, знеболювальна та седативна дії) використовують препарати:

- настій квітів календули (10,0:200,0) по 1 столовій ложці на 1/4 склянки води за прийом;
- настойка календули (1:10) по 10-20 крапель за прийом;
- настій листя м'яти перцевої (5,0:200,0) по 1-2 столових ложки за прийом;
- відвар кореня оману (16,0:200,0) по 1-2 столових ложки за прийом;
- відвар трави звіробою (10,0:200,0) по 1/4 склянки води за прийом;

– настій кореня валеріани лікарської (5,0:180,0) по 1-2 столових ложки на 1/4 склянки води за прийом;

– настойка валеріани (1:5) по 10-25 крапель за прийом.

Приймати наведені препарати потрібно 2-3 рази на день за 20-30 хв до їди протягом 3-4 тижнів.

Рекомендують також збори лікарських рослин:

1. Кореневища айру і трава звіробою – по 3 частини, квіти ромашки, трава золототисячника – по 1 частині. Одну столову ложку збору заливають склянкою окропу, підігривають на водяній бані 15 хв, охолоджують 45 хв, проціджують. Приймають по 1/3 склянки за 20-30 хв до їди вранці та ввечері.

2. Квіти цмину піщого і корінь кульбаби – по 2 частини, листя бобівника трилистого – 1 частина. Дві столові ложки збору заливають склянкою окропу, підігривають на водяній бані 15 хв, охолоджують 45 хв, проціджують. Приймають по 1/4 склянки за 30 хв до їди 3 рази на день.

Описані збори рекомендують при дискінезії за *гіпотонічним* типом.

При дискінезії за *гіперкінетичним* типом показані:

1. Кукурудзяні стовпчики – 5 частин, трава споришу і полину гіркою – по 1 частині. Одну столову ложку збору заливають склянкою окропу, підігривають 15 хв на водяній бані, охолоджують 45 хв, проціджують. Приймають по 1/3 склянки за 30 хв до їди 3 рази на день.

2. Квіти липи – 2 частини, квіти ромашки і квіти нагідок, листя м'яти перцевої – по 1 частині. Одну столову ложку збору заливають склянкою окропу, підігривають на водяній бані 15 хв, охолоджують 45 хв, проціджують. Приймають по 1/2 склянки за 30 хв до їди 3 рази на день.

Можна рекомендувати курс лікування препаратом “Галстена”: дітям до 12 років – по 5-7 крапель 3 рази на день, старшим 12 років – по 10 крапель 3 рази на день. Його попередньо розводять у столовій ложці води, дають за 30 хв до їди або через 1 год після їди, курс лікування – 2-3 тижні. При необхідності курси лікування можна повторювати.

При дискінезії за *гіпотонічним* типом застосовують також медикаменти рослинного походження: екстракт елеутерококу в краплях (кількість крапель дорівнює числу років дитини) 2 рази на день за 30 хв до їди (вранці й вдень); настойку лимоннику (1:5) в краплях (розрахунок попередній) натще 2-3 рази на день. Курс лікування – 2-3 тижні.

Суттєве місце в реабілітації дітей із ДЖШ займає лікувальна фізкультура. При гіпотонічному типі призначають тонізуючий комплекс, при гіперкінетичній – щадний.

При необхідності можна призначати повторні курси фізіотерапії. Зокрема, при дискінезії за гіперкінетичним типом добрий ефект дають озокеритові або парафінові аплікації, діатермія, індуктотермія, електрофорез із папаверином гідрохлориду, платифіліном, дибазолом, на курс лікування – 10-12 сеансів.

При дискінезії за гіпокінетичним типом показані електрофорез із розчином сірчанокислої магnezії, розчином хлориду кальцію, синусоїдальні модульовані струми (ампліпульс), на курс лікування – від 6 до 10 сеансів.

Після курсу фітотерапії можна рекомендувати приймання мінеральної води протягом 1 місяця. Доза мінеральної води: до кількості років додають “0”, це буде кількість мінеральної води за один прийом (І.С. Сміян). За відсутності змін з боку шлунка воду призначають за 40-45 хв до їди, а при патології шлунка необхідно враховувати рівень секреції (при підвищеній – за 1-1,5 год до їди, при зниженій – за 20-30 хв до їди). Частіше рекомендують такі мінеральні води, як: Нафтуса, Моршинська, Слав'янівська, Єсентуки № 20 і т. ін.

Дітям з ДЖШ за *гіпертонічно-гіперкінетичним* типом рекомендують високотермальні та термальні мінеральні води (температура води – 40-45 °С). Вони знімають спазм м'язів, володіють протибольовим ефектом. Застосовують маломінералізовані мінеральні води (не більше 5 г/л), які містять іони гідрокарбонату, хлору, натрію, а також води, збагачені органічними та біологічно активними речовинами (Нафтуса, Березовська). Починати призначення води необхідно з дози 2,5 мл/кг маси тіла дитини.



Хворим з ДЖШ за *гіпотонічно-гіпокінетичним* типом доцільно призначати слабощермальні мінеральні води середньої та високої мінералізації, в складі яких переважають аніони сульфату, гідрокарбонату, натрію (Слав'янівська, Моршинська – джерела № 1 і № 6, Феодосійська).

На всіх етапах лікування діти повинні одержувати курси полівітамінотерапії.

Після проведеного основного та підтримувального лікування дитина перебуває під диспансерним спостереженням протягом 3 років, воно включає огляд сімейного лікаря, оториноларинголога, стоматолога, при необхідності – гастроентеролога, 2 рази на рік; здійснюють такі обстеження: загальний аналіз крові й сечі, аналіз калу на яйця гельмінтів, копрограму; біохімічний аналіз крові – білірубін, АлАТ, АсАТ, лужна фосфатаза; ультразвукове дослідження 1 раз на рік. Інші методи обстеження – за показаннями.

Два рази на рік доцільно проводити курс (1 місяць) жовчогінної терапії (препарати рослинного походження), 2 рази на тиждень

(1 місяць) – сліпі зондування та 1 раз на тиждень (2 місяці) – курс фізіотерапії (при необхідності).

Показане оздоровлення цих дітей у таборах санаторного типу, місцевих санаторіях, на курортах.

Вакцинацію можна проводити через 2 тижні після нормалізації стану хворого.

Дитину знімають із диспансерного обліку через 3 роки при відсутності загострень.

**Профілактика.** В основі первинної профілактики ДЖШ у дітей лежить комплекс заходів, який включає правильну організацію харчування вдома, дитячому дошкільному закладі, школі; попередження порушень з боку нервової системи; раннє виявлення та лікування гастроентерологічних захворювань. Особливо це стосується групи дітей з обтяженим сімейним анамнезом щодо розвитку патології печінки та жовчовивідних шляхів.

Вторинна профілактика полягає в попередженні розвитку запальних захворювань біліарної патології на фоні ДЖШ (проведення протирецидивних курсів лікування).

#### Література

1. Белоусов Ю.В. Гастроэнтерология детского возраста. – Харьков: Консум, 2000. – 528 с.
2. Белоусов Ю.В., Бережний В.В., Богомаз Т.О. та ін. Медицина дитинства: Навч. посібник: У 4 т / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1995. – Т. 2. – С. 503-511.
3. Белоусов Ю.В., Волошина Л.Г., Павленко Н.В. та ін. Захворювання органів травлення у дітей: Стандарти діагностики та лікування. – Харків, 2004. – 53 с.
4. Денисов М.Ю. Практическая гастроэнтерология для педиатра: Справочное руководство. – 3-е изд., стереотип. – М.: Издатель Мокеев, 2000. – 296 с.
5. Избранные вопросы детской гастроэнтерологии / Под ред. проф. С.С. Казак. – К., 2003. – 152 с.
6. Лук'янова О.М., Белоусов Ю.В., Денисова М.Ф. та ін. Фітотерапія в дитячій гастроентерології: Методичні рекомендації. – К., 2002. – 30 с.
7. Методичні рекомендації з санаторно-курортного лікування / За ред. М.В. Лободи. – К.: Тамед, 1998. – С. 196-203.
8. Няньковський С.Л. Діагностика та принципи лікування холепатій у дітей: Посібник для лікарів педіатрів, гастроентерологів, сімейних лікарів і студентів старших курсів. – Львів, 2001. – 30 с.
9. Смиян И.С., Карачевцева Т.В. Детская курортология. – К.: Вища школа, 1985. – 279 с.
10. Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.

## 7.4. ХРОНІЧНИЙ ХОЛЕЦИСТОХОЛАНГІТ

**Хронічний холецистохолангіт** – це хронічний рецидивний запальний процес у жовч-

ному міхурі та внутрішньопечінкових жовчних ходах.

**Поширеність.** Холецистит, холангіт є поширеними серед дітей хворобами. За даними МОЗ України, в 2001 році зареєстровано 12,11 випадку на 1000 дітей до 14-річного віку. Перебувають на другому місці серед хвороб органів травлення (після хронічного гастродуоденіту).

**Етіологія.** Хронічний холецистохолангіт у дітей частіше розвивається як первиннохронічний запальний процес, який рідко обмежується жовчним міхуром чи жовчними ходами, в нього втягується вся біліарна система. Чільне місце серед етіологічних факторів займає умовно-патогенна флора (кишкова паличка, ентерококи, стрептококи, протейі т. ін.), яка потрапляє в біліарну систему лімфо- і гематогенно та з кишок. Крім того, етіологічне значення мають віруси (віруси гепатиту, ентеровіруси), гриби, найпростіші. Інфекційні агенти знаходять сприятливі умови для розвитку в жовчних шляхах на тлі холестазу та порушення фізико-хімічного складу жовчі. На цьому фоні суттєву роль відіграють лямблії. У дітей, схильних до сенсibilізації та алергічних реакцій, розвивається на перших етапах абактеріальний процес.

**Патогенез** (рис. 73).

**Класифікація.** Запальні захворювання жовчного міхура та жовчовивідних шляхів у дітей розрізняють за:

– *етіологією*: первинні (інфекційні, паразитарні, алергічні); вторинні (на фоні захворювань гастродуоденальної зони, підшлункової залози, печінки, кишечника);

– *локалізацією*: холангіт, холецистит, холецистохолангіт (у більшості випадків захворювання перебігає за типом холецистохолангіту);

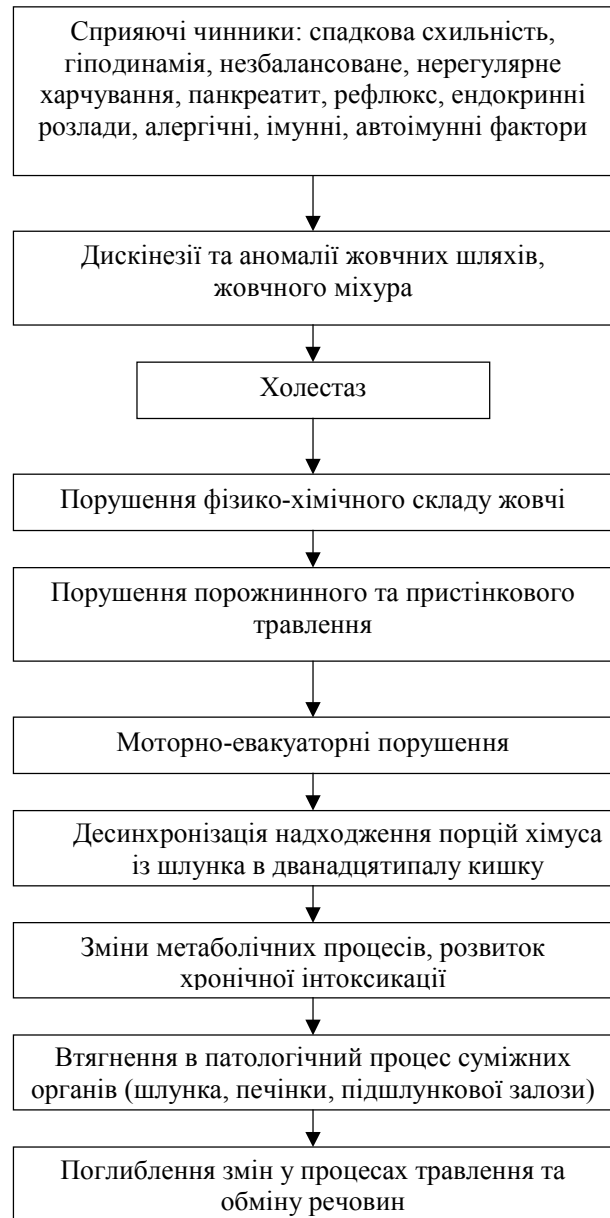
– *клінічним перебігом*: гострий, хронічний, рецидивний, латентний;

– *морфологічними змінами*: катаральний, флегмонозний, гангренозний (у дітей дві останні форми зустрічаються рідко);

– *фазою*: загострення, субремісія (неповна ремісія), ремісія.

Приклад діагнозу: хронічний холецистохолангіт, рецидивний перебіг, фаза загострення.

**Клініка.** У більшості випадків клінічні симптоми хронічного холецистохолангіту розвиваються поступово. Під час загострення



**Рис. 73.** Патогенез хронічного холецистохолангіту.

хвороби провідними клінічними синдромами є больовий, диспепсичний та інтоксикаційний.

Прояви *больового* синдрому залежать від типу дискінезії жовчовивідних шляхів, на фоні якої виник запальний процес. При гіпомоторно-гіпокінетичному типі має місце постійний, тупий, ниючий, розпираючий біль у правому підребер'ї або навколо пупка (вказують діти 5-6-річного віку). Він посилюється при порушенні дієти (жирна, смажена, копчена їжа) та фізичному навантаженні (біг, рухливі ігри). При дискінезії за гіпертонічно-гіперкінетичним типом біль інтенсивний, ко-

роткотривалий, оперізуючий, віддає в праву лопатку, поперекову ділянку. При пальпації живота визначається збільшена печінка (від 1 до 3-4 см), помірно болюча під час проведення глибокої пальпації, ущільнена, мають місце позитивні симптоми Ортнера–Грекова, Кера–Образцова, Захар'їна, Мюссе–Георгієвського, Мерфі. Вони більш чітко визначаються у дітей, старших 10-11 років. У фазі неповної ремісії скарги відсутні, при пальпації відмічається чутливість або незначна болючість печінки. Під час ремісії біль при пальпації живота відсутній, печінка не збільшена.

*Диспепсичний* синдром супроводжує больовий і проявляється зниженням апетиту, нудотою, блюванням (нечасто), відрижкою, гіркотою в роті, закрепами або проносами (рідше).

*Інтоксикаційний* синдром характеризується втомлюваністю, загальною слабкістю, емоційною лабільністю, головним болем, запамороченням, розладами сну, в частини хворих – субфебрильною температурою тіла.

При огляді – бліда шкіра, “тіні” або “синці” під очима, періоральна іктеричність склер, судинні “зірочки” (телеангіектазії) на обличчі, кистях, передпліччях; також може бути розширена капілярна сітка в міжлопатковій ділянці. Язик вологий, з білою, сірою або жовтою осугою, частим є неприємний запах з рота.

#### Параклінічні методи обстеження.

1. *Клінічні* (загальний аналіз крові) та *біохімічні дослідження* крові (білірубін, АсАТ, АлАТ, білок, лужна фосфатаза, амілаза).

2. *Ультразвукове дослідження* печінки та жовчного міхура, інших органів черевної порожнини.

3. *Фракційне дуоденальне зондування* з наступним біохімічним дослідженням порцій жовчі (концентрації жовчних кислот, холестерину, білірубину, сіалових кислот); мікроскопічним дослідженням порцій жовчі (виявлення найпростіших, кристалів холестерину, кальцію білірубінату, ідентифікація та кількість епітеліальних клітин).

4. *Бактеріологічні дослідження* (посів порцій жовчі на флору та визначення її чутливості до протипіслякційних засобів).

5. При необхідності проводять холангіо-холецистографію, комп'ютерну томографію, скінтиграфію, тепловізійне дослідження.

**Критерії діагностики.** Діагноз хронічного холецистохолангіту (холангіту, холециститу) встановлюють на основі:

– клінічного симптомокомплексу (локального больового синдрому, диспепсичних проявів, неспецифічного синдрому інтоксикації);

– змін у загальному аналізі крові (лейкоцитоз, нейтрофіліоз, збільшена ШОЕ, еозинофілія), в більшості випадків аналіз крові малоінформативний;

– ультразвукового дослідження печінки та жовчних шляхів (збільшення жовчного міхура в розмірах, його деформація, потовщення стінок жовчного міхура понад 3 мм, осад у його порожнині та інші зміни) (рис. 74);

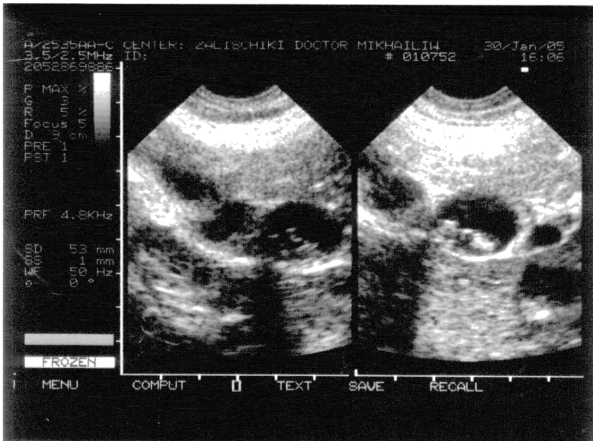


**Рис. 74.** Ультразвукове дослідження жовчного міхура дитини 10 років. Визначаються ущільнення та потовщення стінок жовчного міхура, ехосигнали в просвіті міхура.

– біохімічного аналізу крові (може бути незначне підвищення рівня білірубину, лужної фосфатази,  $\alpha$ -амілази при втягненні в запальний процес підшлункової залози);

– дуоденального зондування з наступними біохімічним, мікроскопічним та бактеріологічним дослідженнями жовчі (в даний час застосовують рідко).

Описані дослідження сімейний лікар може провести в амбулаторно-поліклінічних умовах. При підозрі на калькульозний холецистит хворого необхідно направити на обстеження і лікування в стаціонар (рис. 75).



**Рис. 75.** Жовчний міхур деформований, в просвіті множинні конкременти, дитині 10 років.

**Лікування.** Лікування загострення хронічного холецистохолангіту доцільно проводити в умовах стаціонару в середньому протягом 2 тижнів. У подальшому його продовжують в амбулаторних умовах або в місцевому санаторії.

Призначають щадний режим. При наявності вираженого больового синдрому, проявів інтоксикації на 3-5 днів рекомендують ліжковий режим з наступним переходом на щадний. Тривала гіподинамія сприяє застою жовчі в біліарній системі.

Харчування відповідає діеті № 5 за Певнером: загальна калорійність адекватна віку дитини, обмежують вживання тваринних жирів – жирних сортів м'яса, тугоплавких жирів, перевагу віддають олії, яка стимулює жовчовиділення, із тваринних жирів – вершковому маслу. Не рекомендуються смажена, копчена їжа, бульйони, спеції, шоколад, колаподібні напої. Їжу приймають до 5 разів на день у теплом вигляді. Діету № 5 призначають на 3-6 місяців, перехід на звичайну діету здійснюють поступово.

Для боротьби із застоєм жовчі в міхурі, жовчних ходах застосовують жовчогінні засоби, які поділяють на холеретики та холекінетики.

Холеретики стимулюють жовчоутворювальну функцію печінки і поділяються на чотири підгрупи:

1. Препарати, що містять жовчні кислоти (холагон, алохол, холензим, дехолін, холерин, ліобіл).

2. Синтетичні холеретики (нікодин, циквалон, оксафенамід, холонертон).

3. Препарати рослинного походження (фенбіхол, фламін, холосас, холагол, холагогум, холафлукс, хофітол).

4. Гідрохолеретики: мінеральні води – Єсентуки № 4, № 17, Джермук, Нафтуса, Лужанська, Смірновська, Поляна Квасова і т. ін.

Холекінетики (ксиліт, сорбіт, соняшникова, оливкова, обліпихова олії) підвищують тонус жовчного міхура та розслабляють тонус сфінктера Одді.

Холелітики (оліметин, платифілін, екстракт беладони) розслабляють тонус жовчних ходів.

До препаратів, що нормалізують моторику жовчних шляхів, відносять "Галстену". Широкий спектр дії проявляє гепатотропний препарат "Гепабене", який прискорює утворення жовчі в печінці, сприяє виділенню жовчі з міхура, має протизапальну дію, знімає спазм сфінктера Одді.

Доступним і простим методом зменшення застою жовчі в біліарній системі є тюбажі (сліпі зондування). Останні зменшують спазм гладенької мускулатури жовчного міхура і жовчних ходів, застій жовчі, сприяють виділенню запальних елементів. Тюбажі можна робити із сорбітом або ксилітом, мінеральними водами, фруктовими соками, олією, фітозборами (І.С. Смян). Сліпі зондування застосовують від 3 до 6 місяців, спочатку не менше 2-3 разів на тиждень, а через 1-2 місяці – 1 раз на тиждень.

Протизапальні засоби застосовують в окремих випадках, коли виражені запальні зміни з боку крові (лейкоцитоз, нейтрофіліоз, збільшена ШОЕ), при наявності ознак бактеріальної інтоксикації (підвищення температури тіла, лихоманка), активних вогнищ інфекції. Перевагу віддають препаратам, які створюють високу концентрацію в жовчі (ампіцилін, амоксицилін, флемоксин, еритроміцин, олеандоміцин, рифампіцин, лінкоміцин, кліндаміцин, цефалоспорини II-III поколінь, нітрофуранові препарати і т. ін.). Вибір препарату залежить від флори, яка виділяється у хворого або може бути ймовірною. Курс лікування в середньому триває 7-10 днів.

Антибактеріальна терапія спонукає до призначення хоча б одного курсу пробіотиків

(2 тижні), таких, як симбітер, біфі-форм, лінекс, хілак, а також полівітамінів з мінералами протягом 1 місяця (юнікап, мульти-табс, джунглі тощо).

При лямбліозі жовчовивідних шляхів застосовують нітрофуранові препарати (фуразолідон), метронідазол, трихопол, тиберал.

Супровідні глистні інвазії потребують специфічного лікування (вермокс, пірантел, комбантрин, хлоксил, ворміл).

Великого значення надають фізіотерапевтичним засобам лікування, які проявляють теплову, спазмолітичну, седативну дію, посилюють жовчоутворення і жовчовиділення. Вибір фізіотерапії залежить від типу дискінезії жовчних шляхів та ступеня вираження запального процесу. При дискінезії за гіпотонічним типом теплові процедури не призначають, а застосовують методи електростимуляції – діадинамічні струми (апарати “Тонус”, “Діадинамік”), синусоїдальні струми (ампліпульс-терапія). Також призначають магнітотерапію (ПеМП), НВЧ-терапію (МРТ), електрофорез із 5 % розчином магнію сульфату.

При дискінезії за гіпертонічним типом перевагу віддають тепловікуванню: озокеритовим і парафіновим аплікаціям (температура – 40-42-45 °С), тривалість процедури – від 20 до 30 хв (залежить від віку дитини). Ефективні преформовані фізичні фактори з тепловим компонентом дії – індуктотермія, УВЧ, ДМХ (апарат “Волна-2”) або СМХ-терапія (апарат “Луч-11” або “Луч-3”), а також електрофорез із 2 % розчином папаверину гідрохлориду, 0,1 % розчином атропіну сульфату.

При всіх типах дискінезії можна призначати лазеротерапію за різними варіантами. Фізіотерапію проводять при стиханні загострення.

Симптоматична терапія передбачає застосування дезінтоксикаційного лікування – пиття відвару шипшини, лужних мінеральних вод; призначення ентеросорбентів: ентеросгелю – по 1 г/кг на добу за 3 прийоми через 1,5-2 год після їди; поліфепану – по 0,5-1 г/кг на добу за 3 прийоми; карбосферу або карболонгу – по 100-200 мг/кг на добу від 3 до 10 днів. Внутрішньовенне введення глюкозо-сольових, колоїдних розчинів показане в рідких випадках – при тяжкій інтоксикації.

Для нормалізації вегетативних дисфункцій можна рекомендувати настоянку

валеріани, собачої кропиви (після 7 років) у краплях 3-4 рази на добу, персен (після 3-х років) по 1 драже 2-3 рази на добу.

Після виписування хворого із стаціонару або проведення базисної терапії в амбулаторних умовах на базі поліклінічних відділів реабілітації призначають фітотерапію. Використовують збори лікарських речовин з жовчогінним, спазмолітичним та протизапальним ефектами.

Ю.В. Белоусов рекомендує такі збори:

1. Квіти безсмертника – 20 г, трава золототисячника, полину гіркою, плоди кмину – по 10 г. Одну столову ложку збору заливають склянкою окропу, підігрівують на водяній бані 20 хв, охолоджують 30 хв в умовах кімнатної температури, проціджують. Приймають по 1/2 склянки 4 рази на добу за 30 хв до їди.

2. Трава звіробою, деревію – по 10 г, корінь кульбаби, листя вахти трилистої, квіти ромашки – по 20 г. Спосіб приготування та застосування попередній.

3. Листя м'яти – 20 г, трава деревію, фіалки, корінь айру – по 10 г. Одну столову ложку збору заливають склянкою окропу, кип'ятять 20 хв, проціджують. Приймають по 1/2 склянки 3 рази на добу за 30 хв до їди.

4. Квіти календули, кукурудзяні стовпчики – по 20 г, трава горцю пташиного, чистотілу – по 10 г. Одну столову ложку збору заливають склянкою окропу, кип'ятять 20 хв, настоюють 20 хв, проціджують. Приймають по 1/2 склянки 3 рази на добу за 30 хв до їди.

Збори лікарських речовин призначають на 1-2 місяці по 14 днів кожен.

Після стаціонарного лікування сімейний лікар продовжує реабілітаційне лікування дитини. Дієту № 5 за Певзнером призначають до 6 місяців. Її особливості сімейний лікар повинен розтлумачити батькам. При відсутності патологічних симптомів поступово дитину переводять на загальну дієту.

Батьки і дитина повинні знати, що малорухомий спосіб життя призводить до гіпотонії, сприяє застою жовчі. Тому необхідно кожного ранку робити зарядку. На час лікування хворого звільняють від уроків фізкультури, далі призначають підготовчу групу, в окремих випадках – спеціальну (при поєднаній патології гастроудоденальної та гепатобілі-

арної зон). Обмежують заняття спортом із значним навантаженням (футбол, важка атлетика, спортивна гімнастика і т. ін.).

Через 3-6 місяців після загострення хвороби дитину можна направляти на санаторно-курортне лікування у фазі повної клінічної ремісії. Хронічні вогнища інфекції повинні бути санованими. Використовують усі природні фактори курорту, перш за все мінеральні води

(Трускавець, Моршин, води Закарпатського регіону, Березовські мінеральні води). Мінеральні води призначають для внутрішнього вживання, беззондового дренажу, гальваногрязьового тюбажу, ректально, у вигляді ванн.

**Диспансерне спостереження.** Диспансерне спостереження проводиться сімейним лікарем протягом 3 років. Об'єм диспансеризації представлений у таблиці 47.

Таблиця 47

Об'єм диспансеризації дітей із хронічним холецистохолангітом

Обсяг		Періоди		
		1-й рік	2-й рік	3-й рік
1	2	3	4	5
Спостереження	Сімейний лікар	2 рази на рік	2 рази на рік	1 раз на рік
	Стоматолог	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Оториноларинголог	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Гастроентеролог	За показаннями	За показаннями	За показаннями
Обстеження	Загальний аналіз крові	1 раз на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Загальний аналіз сечі	1 раз на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Копрограма	1 раз на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Аналіз калу на яйця гельмінтів	1 раз на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Зскрібок на ентеробіоз	1 раз на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Аналіз калу на лямблії	1 раз на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Біохімічний аналіз крові (глюкоза, білірубін, трансамінази, загальний білок, холестерин, лужна фосфатаза, амілаза)	1 раз на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	УЗД органів черевної порожнини	1 раз на рік	За показаннями	За показаннями
	Фракційне дуоденальне зондування з подальшими мікроскопічним, біохімічним та бактеріологічним дослідженнями жовчі	За показаннями	За показаннями	За показаннями
Реабілітація	Режим	Щадний, зарядка зранку, група з фізкультури – спеціальна (3 місяці), далі – підготовча;	Щадний, зарядка зранку, група з фізкультури – підготовча;	Щадний, зарядка зранку, група з фізкультури – підготовча;

**Профілактика.** Первинна профілактика хронічного холецистохолангіту включає раціональне харчування дитини, загартовування, попередження гострих інфекційних захворювань, санацію хронічних вогнищ інфекції. Проводять обстеження на гельмінти та лямблії, при їх виявленні – санацію. Перш за все це стосується дітей, у яких обтяжений сімейний анамнез щодо

розвитку патології гепатобілірної системи.

Вторинна профілактика захворювання передбачає попередження його рецидивів. Для цього потрібно здійснювати етапне лікування диспансерних хворих: I етап – стаціонар, II етап – диспансерне спостереження в амбулаторно-поліклінічних умовах, III етап – санаторно-курортне лікування.

Продовження табл. 47

1	2	3	4	5
Реабілітація		відпочинок після школи	відпочинок після школи, обмеження занять спортом з великим фізичним навантаженням (футбол, важка атлетика, бокс, боротьба і т. ін.)	відпочинок після школи, обмеження занять спортом з великим фізичним навантаженням (футбол, важка атлетика, бокс, боротьба і т. ін.)
	Дієта	Дієта № 5 за Певзнером до 3-6 місяців із поступовим переходом на загальний стіл: виключення жирних сортів м'яса, смаженої їжі, насичених бульйонів, копчених страв, шоколаду, колаподібних напоїв	Дієта № 5 під час проведення протирецидивного лікування (весна, осінь)	Дієта № 5 під час проведення протирецидивного лікування (весна, осінь)
	Сліпі зондування, тубажі залежно від типу дискінезії та кислотності шлункового вмісту	Протягом 2-3 місяців навесні та восени 1-2 рази на тиждень	Протягом 2-3 місяців навесні та восени 1 раз на тиждень	Протягом 2-3 місяців навесні та восени 1 раз на тиждень
	Фітотерапія з урахуванням типу дискінезії	Навесні та восени протягом 1-1,5 місяця із зміною фітотерапевтичних засобів через 2-3 тижні	2 рази на рік	2 рази на рік
	Фізіотерапія навесні та восени при проведенні протирецидивного лікування з урахуванням типу дискінезії	2 рази на рік	2 рази на рік	При необхідності
	Мінеральні води після призначення фітотерапії з урахуванням кислотності шлункового вмісту та типу дискінезії, краще в умовах місцевого санаторію або бальнеологічного курорту	1-2 рази на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Санаторно-курортне лікування	Через 3-6 місяців після загострення	1 раз на рік	1 раз на рік
	Санація хронічних вогнищ інфекції, дегельмінтизація	За показаннями	За показаннями	За показаннями
	Критерії ефективності диспансерного спостереження	Відсутність загострень хронічного холецистохолангіту, різних ускладнень під час спостереження		
Вакцинація	Проводять через 1 місяць після стійкої нормалізації функцій органів і систем			
Термін зняття з диспансерного обліку	При відсутності загострень захворювання – через 3 роки			

### Література

1. Бабак О.Я., Кушнір І.Е. Сучасна фармакотерапія захворювань жовчного міхура та жовчовивідних шляхів: Методичні рекомендації. – Харків, 2000. – 32 с.
2. Белоусов Ю.В. Гастроэнтерология детского возраста. – Харьков: Консум, 2000. – 528 с.
3. Белоусов Ю.В., Бережний В.В., Богомаз Т.О. та ін. Медицина дитинства: Навч. посібник: У 4 т. / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1995. – Т. 2. – С. 511-517.
4. Белоусов Ю.В., Волошина Л.Г., Павленко Н.В. та ін. Захворювання органів травлення у дітей: Стандарти діагностики та лікування. – Харків, 2004. – 53 с.
5. Белоусов Ю.В., Присич І.І., Савво В.М. и др. Рабочие классификации заболеваний пищеварительной системы у детей: Учебное пособие. – Харьков, 1997. – 15 с.
6. Избранные вопросы детской гастроэнтерологии / Под ред. С.С. Казак. – К., 2003. – 152 с.
7. Лук'янова О.М., Белоусов Ю.В., Денисова М.Ф. та ін. Фітотерапія в дитячій гастроентерології: Методичні рекомендації. – К., 2003. – 30 с.
8. Методичні рекомендації з санаторно-курортного лікування / Під ред. М.Ф. Лободи. – К.: Тамед, 1998. – 672 с.
9. Няньковський С.Л. Діагностика та принципи лікування холепатій у дітей: Посібник для лікарів педіатрів, гастроентерологів, сімейних лікарів і студентів старших курсів. – Львів, 2001. – 30 с.
10. Пайков В.Л., Хацкель С.Б., Эрман Л.В. Гастроэнтерология в схемах и таблицах: Справочное руководство. – С.Пб.: Специальная литература, 1998. – 534 с.
11. Самосюк І.З., Мавродий В.М., Фисенко Л.И. Физиотерапия, физиопунктура и бальнеолечение гастроэнтерологических и некоторых сопутствующих заболеваний (сердечно-сосудистых, сахарного диабета, ожирения и др.). – К.: АО "Укрпрофздравница", 1998. – 335 с.
12. Сміян І.С. Педіатрія: Цикл лекцій. – Тернопіль: Укрмедкнига, 1999. – 712 с.

## 7.5. ХРОНІЧНИЙ ГЕПАТИТ

**Хронічний гепатит** – це запально-дистрофічне ураження печінки, яке триває понад 6 місяців та проявляється больовим, диспепсичним, інтоксикаційним, холестатичним синдромом з ознаками функціональної та гепатоваскулярної недостатності.

**Поширеність** хронічних гепатитів в Україні у дітей віком до 14 років у 2002 році становила 0,39 випадку на 1000 осіб (в 2001 році – 0,44 на 1000). Кількість вірусоносіїв гепатиту В у світі досягла 2 мільярдів осіб. Понад 40 % інфікованих переносять гострий гепатит В у субклінічних формах. 40 % інфікування гепатитом В припадає на перинатальний період. З тих дітей, які перехворіли, у 90 % розвиваються хронічні захворювання печінки. Кожного року у світі від HBV-інфекції вмирає близько 2 млн чоловік.

За орієнтованими підрахунками ВООЗ, у світі приблизно 500 млн носіїв вірусу гепатиту С. Під час носійства вірусу гепатиту С відбувається неухильно прогресуючий процес, що призводить у 50-80 % осіб до хронізації процесу.

**Етіологія.** Основними факторами формування хронічного гепатиту в дітей є гострі вірусні гепатити. У даний час відомо 9 вірусів (А, В, С, D, E, F, G, TTV, SENV). Останні 2 – трансфузійні віруси, їх роль у розвитку гепатиту ще не вивчено. До розвитку хронічного процесу в печінці призводять віруси гепатиту В, С, D, F, G, а також цитомегаловіруси, герпесвіруси.

Крім того, етіологічними чинниками можуть бути гепатотоксичні медикаменти (тетрациклін, ацетилсаліцилова кислота, парацетамол, сульфаніламід і т. ін.). Хронічний гепатит розвивається також при пошкодженні печінки металами та металоїдами (свинець, ртуть, марганець, фосфор тощо), бензолом, токсинами грибів, алкоголем. В етіологічній структурі переважають вірусні гепатити.

**Патогенез.** При потраплянні вірусу в організм імунній системі необхідно нейтралізувати вільно циркулюючі віруси та знищити інфіковані гепатоцити. Розвиток хронічного процесу в печінці відбувається внаслідок неадекватності клітинної ланки імунної



відповіді організму, недостатності інтерфероноутворення.

При вірусному гепатиті В вирішальна роль у пошкодженні гепатоцитів належить імунному цитолізу. При гепатиті С гепатоцит руйнується внаслідок імуноопосередкованого цитолізу та прямої цитотоксичної дії HCV. Вірус гепатиту С присутній в організмі в низьких концентраціях, має високу антигенну мінливість, постійно уникає імунної відповіді.

Вірусний гепатит D розвивається при інфікуванні організму вірусами В і D. Для реплікації та прояву патогенності HDV необхідна присутність HBsAg. Вірусний гепатит D може перебігати за типом коінфекції (одночасне інфікування ВГВ і ВГD) і суперінфекції (хронічне носійство HBV і гостра HDV-інфекція, реплікація HBV припиняється), важкий перебіг гепатиту в 80-90 % випадків призводить до цирозу.

Стартові фактори автоімунного гепатиту не відомі. Захворювання асоціює з гіпергаммаглобулінемією, сироватковими антитілами (SLA-антитіла до розчинного печінкового антигену, LP-антитіла до печінково-панкреатичного антигену, LM-антитіла до мембран гепатоцитів, SMA-антитіла до гладенької мускулатури). Серологічні маркери гепатитів В, С, D відсутні.

**Класифікація.** Остання класифікація хронічних гепатитів була прийнята в 1994 році в Лос-Анджелесі, згідно з якою розрізняють форми гепатиту, активність процесу, стадії.

Форми хронічного гепатиту:

1. Хронічний вірусний гепатит В, С, D, F, G.
2. Автоімунний гепатит.
3. Медикаментозно-індукований гепатит.
4. Токсичний гепатит.
5. Алкогольний гепатит (у дорослих I-II місяця).

6. Криптогенний гепатит.

Активність:

1. Активна фаза:
  - а) мінімальна активність (вміст АлАТ перевищує нормальний рівень до 5 разів);
  - б) помірна активність (вміст АлАТ у сироватці крові до 10 разів вищий норми);
  - в) виражена активність (рівень АлАТ перевищує норму більше ніж у 10 разів).

2. Неактивний гепатит.

Стадії хронічного гепатиту:

0 – фіброз відсутній;

1 – слабовиражений перипортальний фіброз;

2 – помірний фіброз із порто-портальними септами;

3 – виражений фіброз із порто-центрально-портальними септами;

4 – цироз печінки.

Прийнята класифікація потребує адаптації до хворих на гепатит дитячого віку.

Приклад діагнозу: хронічний вірусний гепатит В, активна фаза, мінімальна активність, фіброз відсутній.

**Клініка.** Клініка хронічного гепатиту залежить від етіології патологічного процесу.

У клінічній картині хронічного вірусного гепатиту виділяють больовий, диспепсичний, інтоксикаційний та холестатичний синдроми.

*Больовий синдром* не інтенсивний, з локалізацією болю переважно в правому підребер'ї, залежить від фізичного навантаження, вживання смаженої, жирної їжі. Діти можуть вказувати на тяжкість, "розпирання" в правому підребер'ї. При пальпації живота печінка виступає з-під краю реберної дуги чи ущільнена, помірно болюча. Може спостерігатися гепатоспленомегалія. У разі мінімальної активності скарги можуть бути відсутні, при плановому огляді виявляють збільшену печінку.

*Диспепсичний синдром* проявляється зниженням апетиту, нудотою, гіркотою в роті, відрижкою, нестійкими випороженнями.

*Інтоксикаційний синдром* різноманітний за симптомами, які можуть виступати на перший план. Це, зокрема, швидка втомлюваність, загальна слабкість, емоційна лабільність, поганий сон, головний біль. При огляді – бліда шкіра, "тіні" та "синці" під очима, жовтяничність або сірість навколо рота. На шкірі кистей, передпліч, обличчя можуть бути судинні "зірочки" (телеангіектазії), в міжлопатковій ділянці – розширена капілярна сітка. При вираженій активності спостерігаються пальмарна еритема, артралгії, міалгії. Може бути тривалий субфебрилітет.

Проявами *синдрому холестази* є жовтяниця та свербіння шкіри. Свербіння може пе-

редувати жовтяничному забарвленню шкіри та слизових.

За даними К.П. Майєра (1999), проявом хронічного гепатиту може бути тільки втома. Це перш за все притаманно гепатиту С, який називають “ласкавим вбивцею” за його латентний або легкий перебіг, але у 20 % хворих він трансформується у цироз печінки, у 20-30 % може розвинути гепатоцелюлярна карцинома, яку діагностують вже у дорослих.

При хронічних гепатитах можуть бути позапечінкові прояви, в основі яких лежить позапечінкова реплікація вірусів у клітинах кісткового мозку, крові, лімфатичних вузлах, селезінці, статевих, слинних залозах, щитоподібній залозі.

Залежно від органів-мішеней частіше розвиваються автоімунний тиреоїдит, лімфоцитарний сіалоаденіт, увеїт, виразки рогівки, васкуліт, вузлувата еритема, кропив'янка, тромбоцитопенія, міопатичний синдром, периферична полінейропатія, артралгії, артрити, гломерулонефрит, вузликовий періартеріїт, інтерстиціальний легеневий фіброз, легеневий васкуліт, гіпертрофічна кардіоміопатія, дерматоміозит.

За наявності позапечінкових проявів першим діагнозом у хворого можуть бути ревматизм, ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак, хвороби крові.

При автоімунному гепатиті більш виражені інтоксикаційний та холестатичний синдроми. Спостерігаються підвищення температури тіла до 37-39 °С, носові кровотечі, еритема обличчя, анулярний стоматит, хейліт, іктеричність склер, шкіри, пальмарна еритема, свербіння шкіри, суглобовий синдром. У дівчаток може бути дисменорея, у хлопчиків – гінекомастія. Позапечінкові прояви можуть супроводжуватися також акне, васкулітом, полісерозитом, фіброзуючим альвеолітом, тиреоїдитом, гломерулонефритом.

#### **Параклінічні методи обстеження:**

##### *1. Біохімічний аналіз крові:*

– цитолітичний синдром: підвищення рівня АлАТ, АсАТ (при HCV може залишатися в межах норми, при автоімунному гепатиті – зростати від 2 до 50 разів понад норму);

– мезенхімально-запальний синдром: зниження вмісту альбумінів, підвищення рівня гаммаглобулінів, активності тимолової про-

би (при автоімунному гепатиті – гіпергаммаглобулінемія, гіпербілірубінемія, диспротеїнемія, гіперпротеїнемія);

– гепатопрівний: рівні холінестерази, протромбіну в нормі або знижені;

– холестатичний: рівні білірубіну, лужної фосфатази в межах норми або підвищені.

2. *Визначення маркерів* хронічних вірусних гепатитів.

Розрізняють 3 групи маркерів: антигенні, серологічні (протівірусні антитіла) та генетичні (вірусна ДНК або РНК). Антигенні та серологічні маркери виявляють за допомогою методу імуноферментного аналізу (ІФА або ELISA), генетичні – за допомогою полімеразної ланцюгової реакції (ПЛР). Для їх визначення у хворого беруть сироватку крові. У фазах реплікації та інтеграції виявляють різні маркери (табл. 48).

Діагностика гепатиту D у реплікативній фазі: HBs Ag, анти-HDV Ig M, анти-HBe Ig M, HDV-РНК.

Діагностика гепатиту G у реплікативній фазі: HGV-РНК.

3. *Ультразвукове дослідження* печінки дозволяє діагностувати захворювання цього органа, оцінити перебіг у динаміці та ефективність лікування. Дане дослідження виявляє збільшення печінки, особливо в передньозадньому розмірі часток, ущільнення паренхіми, визначає діаметр печінкових, ворітної та селезінкової вен (рис. 76, 77).

При цирозі в стадії декомпенсації функції печінки в черевній порожнині визначається вільна рідина (рис. 78), під час комп'ютерної томографії – рідина в плевральній порожнині (рис. 79).

4. *Пункційна біопсія* печінки, яку виконують у спеціалізованих центрах.

5. *Визначення змін клітинного та гуморального імунітету:* стійке зниження вмісту Т-супресорів, підвищення рівня Ig M та Ig G; при автоімунному гепатиті – підвищення рівня Ig G, Т-хелперів, ЦІК, автоантитіл, зниження вмісту Т-супресорів.

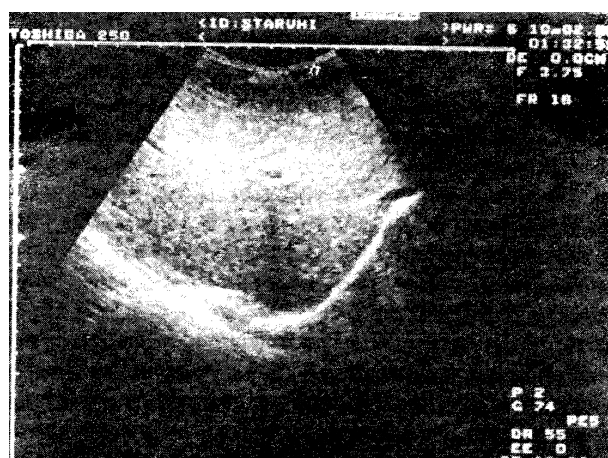
**Диференційну діагностику** проводять з первинним біліарним цирозом, первинним склерозивним холангітом, хворобою Вільсона-Коновалова, хворобою недостатності  $\alpha$ -антитрипсину печінки. При перших двох захворюваннях головні патоморфологічні зміни

**Маркери вірусів гепатиту В і С, які виявляють у різних фазах інфекції  
(Є.М. Нейко, Р.С. Новосядлий, 2001)**

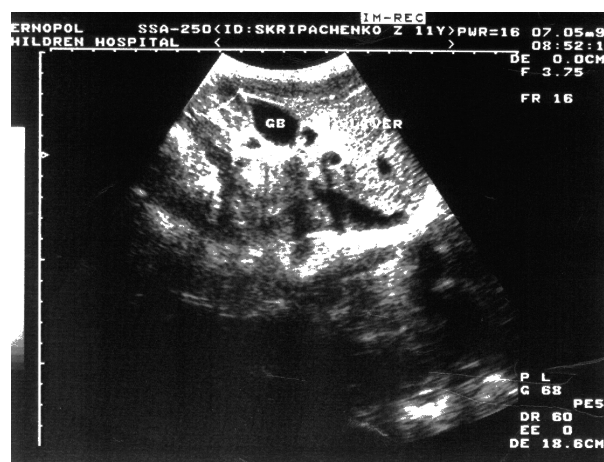
HBV-інфекція		HCV-інфекція	
фаза реплікації	фаза інтеграції	фаза реактивації	латентна фаза
HBeAg* HBsAg Анти-НВс Анти-НВс Ig M HBV-ДНК*	HBsAg Анти-НВс Анти-НВе** Анти-НВс**	Анти-НСV Анти-НСV-Ig M HCV-РНК*	Анти-НСV

Примітки:

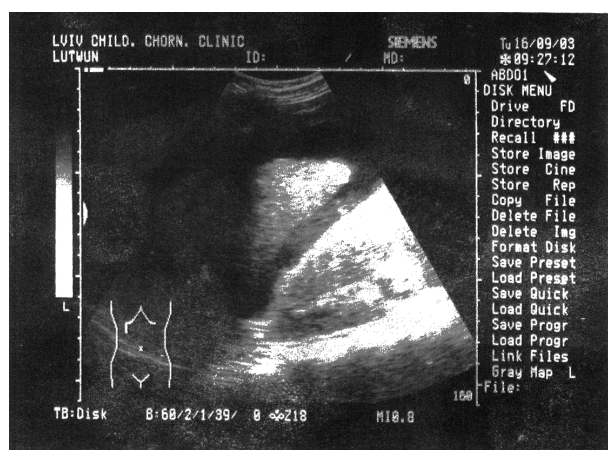
- \* – маркери, що безпосередньо вказують на активну вірусну інфекцію.
- \*\* – маркери становлення імунітету, передвісники реконвалесценції.



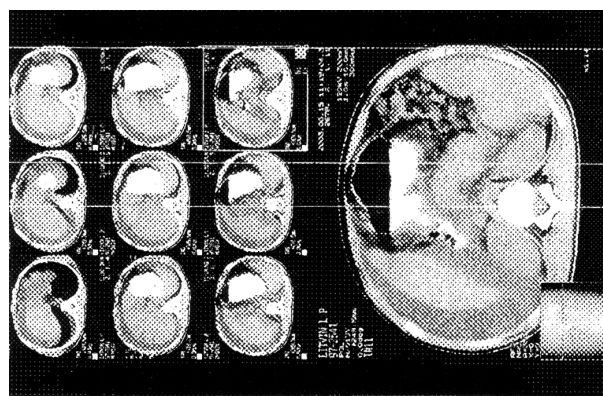
**Рис. 76.** Хронічний гепатит у дитини 10 років. Ущільнення паренхіми печінки.



**Рис. 77.** Сканування у дитини 9 років. Явища гепатиту, перетяжка жовчного міхура в ділянці шийки.



**Рис. 78.** Дитина 14 років. Ехогенність паренхіми печінки підвищена, структура крупнозерниста, однорідна. Строма печінки ущільнена, потовщена, v. porte розширена, d – до 15 мм. Під діафрагмою, в кишені Моріса – акустично прозорий вміст.



**Рис. 79.** Комп'ютерна томографія дитини 14 років.

Печінка зменшена в розмірах, права частка – 120x100 мм. Ехогенність паренхіми підвищена, структура дрібнозерниста, не однорідна. Контур не рівний, горбистий. По зовнішньому контуру печінки – проширок випоту до 30 мм. У кишені Моріса та між петлями кишечника – значна кількість акустично прозорого випоту. Селезінка значно збільшена, 150x56 мм, структура не змінена.

відбуваються в біліарній системі, а не в паренхімі печінки. Хвороба Вільсона–Конова-лова та недостатність  $\alpha$ -антитрипсину розвиваються внаслідок генетичних дефектів, проявляються позапечінковими синдромами. У ряді випадків хронічний гепатит необхідно диференціювати з пігментними гепатозами, зокрема із синдромами Жильбера, Криг-лера–Найяра, Добіна–Джонсона, Ротора.

**Лікування.** Лікування хронічного гепатиту залежить від його етіології, активності патологічного процесу, стадії захворювання.

Суттєве значення має режим. У стаціонарі призначають ліжковий, напівліжковий або щадний. При мінімальній активності дитина може відвідувати школу, дитячий дошкільний заклад, але необхідно обмежувати фізичне навантаження.

Харчування – призначають діету № 5 за Певзнером з урахуванням фізіологічних по-

треб організму дитини. Їжу необхідно приймати 4-5 разів на день у теплому вигляді, добре її пережовувати. З раціону потрібно виключити морозиво, шоколад, колаподібні та газовані напої.

*Етіотропна терапія* при вірусних гепатитах повинна бути спрямована на пригнічення реплікації вірусів та їх ерадикацію. Із усіх противірусних препаратів найбільш виражений ефект та найменшу токсичну дію мають інтерферони. У лікуванні гепатитів частіше використовують  $\alpha$ -інтерферон, зокрема генно-інженерний рекомбінантний  $\alpha_2$ -ІФН (ІФН- $\alpha_{2b}$  – лаферон, інтрон А, віферон) (табл. 49).

Ефективність лікування залежить від багатьох факторів і складає від 19 до 50 %. Останнім часом з'явилося нове покоління пегілірованих інтерферонів, в яких молекула інтерферону захищена від протеолізу. Представником цієї групи препаратів є пегасис (пегін-

Таблиця 49

Інтерферотерапія при хронічному гепатиті різного виду

Вид гепатиту	Доза інтерферону	Тривалість лікування
ХГВ	5 млн МО щоденно або 10 млн МО 3 рази на тиждень	4-6 місяців
ХГВ "мутант"	9 млн МО 3 рази на тиждень	6 місяців-1 рік
ХГД	5 млн МО щоденно або 10 млн МО 3 рази на тиждень	12 місяців
ХГС	3 млн МО 3 рази на тиждень	12-18 місяців

терферон  $\alpha$ -2a, I покоління). Його призначають при гепатиті С із різним генотипом вірусу як монотерапію і в комбінації з рибавирином. Прогнозується стійка вірусологічна відповідь у 75 % хворих, які одержали повну дозу препарату. Пегасис призначають по 180 мкг 1 раз на тиждень підшкірно протягом 24-48 тижнів. Інтерферотерапію хворій на гепатит дитині проводять у спеціалізованих відділеннях (клініках), оскільки вона має свої протипоказання та показання. Сімейний лікар у динаміці спостерігає хворого після виписування з лікарні. При погіршенні стану пацієнта або виникненні інших запитань у процесі спостереження дитину направляють на консультацію до гастроентеролога.

Показниками ефективності лікування є нормалізація АлАТ, зникнення маркерів реплікації вірусів через 6 місяців після завершення повного курсу противірусної терапії.

При відсутності ефекту від лікування інтерфероном протягом 3 місяців рекомендують при ХГВ комбінацію інтерферону з ламівудином, а при ХГС – рибавирином.

У комплексному лікуванні хронічних вірусних гепатитів показане застосування імуномодуляторів (циклоферон, амізон) за стандартними схемами. Останні дослідження показали більшу ефективність лікування гепатитів при одночасному використанні інтерферонів та імуномодуляторів.

У педіатричній практиці циклоферон призначають через рот, внутрішньом'язово або внутрішньовенно в дозі 6-10 мг/кг. При хронічному гепатиті В і С застосовують схеми № 4 і № 5 (Л.Р. Шостакович-Корецька, 2000). Схеми № 4: доза препарату – 6-10 мг/кг 1 раз на добу внутрішньом'язово на 1, 2, 4, 6, 8, 10, 12, 14, 16, 18 дні, далі переходять на підтримувальну дозу – 6 мг/кг 1 раз на 5

днів протягом 3-х місяців. Схема № 5: циклоферон використовують у дозі 6 мг/кг 1 раз на добу на 1, 2, 4, 6, 8 дні, далі через 48 год 5 ін'єкцій та через 72 год 5 ін'єкцій, всього 15. Призначення циклоферону в таблетованій формі таке: 450 мг (3 таблетки) 1 раз на добу на 1, 2, 4, 6, 8, 10, 13, 16, 19, 22 дні лікування, далі через 72 год по 3 таблетки на день протягом 6 місяців. При збереженні реплікації вірусів В та С лікування продовжують до 12 місяців – по 450 мг 1 раз на 5 днів.

*Гепатопротектори* збільшують число позитивних відповідей на інтерферонотерапію. Перш за все це стосується урсодезоксихолевої кислоти (урсофальк) та есенціальних фосфоліпідів. Гепатопротектори поділяються на декілька груп (Н.В. Харченко, 2001):

1. Препарати рослинного походження (карсил, дарсил, гепарсил, силегон, легалон, хофітол, гепабене, гепатофальк-планта і т. ін.) становлять 55 %.

2. Фосфоліпідні та ліпосомальні препарати (есенціале, ессел-форте, ліпін, ліолів) – 16 %.

3. Препарати, що містять природні амінокислоти (гептрал, цитраглінін, орнітин, метіонін).

4. Синтетичні препарати (бетаїну цитрат, антраль, тіотриазолін).

5. Препарат, що містить жовчні кислоти (урсофальк). Його призначають у добовій дозі 8-10 мг/кг, поділений на 3 прийоми, під час їди. Випускають у капсулах по 250 і 500 мг.

Тривалість курсу лікування – від 1 до 3 місяців, дози препаратів вибирають згідно з рекомендаціями фірм.

Широко застосовують також антиоксиданти (асвіт, вітамін Е курсами по 1-1,5 місяця) та вітаміни в поєднанні з мінералами (мульти-табс, піковіт, юнікап Ю, юнікап М і т. ін.). Для зменшення інтоксикаційного синдрому 2-3 рази на рік призначають ентеросорбенти: а) карболонг, карбосфер, СКН по 100-200 мг/кг на добу; б) ентеросгель по 1 г/кг на добу. Добову дозу ділять на 2-3 прийоми, приймають через 1,5-2 год після їди. Тривалість курсу – 5-7-10 днів (залежить від віку та тяжкості хвороби).

Покращання гемо- та ліквородинаміки досягають шляхи застосування троксевазину, теоніколу місячним курсом. 10 % розчин троксевазину призначають по 10 мг/кг 1 раз

на добу внутрішньом'язово або в капсулах у дозі 20 мг/кг за 2-3 прийоми протягом 3 тижнів. Доцільно перший тиждень використовувати троксевазин внутрішньом'язово, а наступні 2 тижні – всередину.

При розвитку кишкового дисбактеріозу призначають пробіотики (симбітер, біфі-форм, лінекс, бактисубтил і т. ін.) та пребіотики (дюфалак). Курс лікування – до 2-4 тижнів.

При автоімунному гепатиті основним напрямком лікування є імуносупресивна терапія. З метою імуносупресії застосовують преднізолон і азатіоприн у трьох варіантах:

1. Преднізолон по 1-2 мг/кг протягом 4-6 тижнів до досягнення ефекту з наступним зниженням на 1,25 мг (1/4 таблетки) кожні 3-4 дні, до підтримувальної дози. Останню можна призначати на 1-3 роки, а інколи довічно.

2. При неефективності кортикостероїдів або за наявності протипоказань до їх застосування призначають азатіоприн по 1,5-2,5 мг/кг на добу протягом 1 місяця, далі дозу знижують до 1 мг/кг на добу та дають тривалий час (від 1 до 3 років) залежно від клінічного перебігу хвороби.

3. Преднізолон та азатіоприн – при неефективності перших двох схем. Принцип залишається попереднім. Тривалість курсу – від 1 до 3 років або довічно. Кортикостероїди призначають у менших дозах – 0,5-1 мг/кг за преднізолоном. Зменшення дози починають з преднізолону.

Рекомендують також застосовувати преднізолон, азатіоприн і урсофальк (10 мг/кг на добу) протягом 1-2 місяців, гепатопротектори – 1-3 місяці, ентеросорбенти – 3-4 курси на рік, плазмаферез, гіпербаричну оксигенацію.

При виникненні рецидивів, виражених запечінкових проявах, значній гіперпротеїнемії, гіпергаммаглобулінемії та гіперімунноглобулінемії призначають гормональну "пульс-терапію" (мегадози метипреду) та плазмаферез.

#### **Профілактика.**

1. Неспецифічна: – тестування крові та її препаратів на віруси гепатитів В, С, G, ЦМВ, герпес, ВІЛ;

- якісна дезінфекція інструментарію;

- обстеження контактних осіб у вогнищах HBV-інфекцій протягом 6 місяців, у вогнищі носія HBsAg, хворого на гепатит.

2. Специфічна: вакцинація проти гепатиту В. Щеплення здійснюють у перші 12 год після народження, в 1 і 6 місяців. Немовлят, які народилися від матерів-носіїв HBsAg, вакцинують у перші 12 год після народження, в 1, 6, 12 місяців. У разі порушення термінів вакцинації інтервали між введеннями вакцини зберігаються.

**Диспансеризація** (табл. 50).

Обстеження та реабілітація хворих на вірусний гепатит та інші форми залежать від перебігу захворювання.

Діагностичним і лікувальним центром з проблеми хронічних гепатитів є відділ гастроентерології Київського НДІ ПАГ, вул. Мануїльського, 8. При проведенні диспансерного спостереження за дітьми необхідно керуватися наказом Міністерства охорони здоров'я України № 502 від 28.12.2002 р. "Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів".

Таблиця 50

Об'єм диспансеризації дітей із хронічним гепатитом

Обсяг		Періоди хвороби	
		з ознаками активності	без ознак активності (фаза інтеграції)
1	2	3	4
Спостереження	Сімейний лікар	1 раз на місяць у першому півріччі, далі 1 раз на 3 місяці	1 раз на 6 місяців
	Педіатр	1 раз на місяць	1 раз на 6 місяців
	Інфекціоніст	1 раз на місяць	1 раз на 6 місяців
	ЛОР-лікар	2 рази на рік	2 рази на рік
	Стоматолог	2 рази на рік	2 рази на рік
	Інші спеціалісти	За показаннями	За показаннями
Обстеження	Загальний аналіз крові, сечі	1 раз на 2 тижні під час противірусної терапії і 1 раз на місяць через 2 роки після неї	При відсутності противірусної терапії – 1 раз на 6 місяців
	Біохімічний аналіз крові (цукор, АЛТ, АсАТ, загальний білок, альбуміни, глобуліни, холестерин, білірубін, осадкові проби, лужна фосфатаза, кальцій, фосфор)	1 раз на місяць у першому півріччі, далі 1 раз на 3 місяці	2 рази на рік
	Визначення маркерів вірусів гепатиту В, С та інших при необхідності (HbsAg, HBeAg, анти-HBe-антитіла, ДНК-HBV та РНК-HCV)	1 раз на 3-6 місяців (за показаннями)	За показаннями
	УЗД печінки	1 раз на 3 місяці	1 раз на рік
	Пункційна біопсія печінки з наступним морфологічним дослідженням	1 раз на 6 місяців (по можливості)	За показаннями
	Аналіз калу на дисбактеріоз	За показаннями	За показаннями
	Контроль АТ	2 рази на тиждень	1 раз на місяць
	ЕФГДС	1 раз на 3-6 місяців	За показаннями

Продовження табл. 50

Реабілітація	Дієта	Дієта № 5 за Певзнером, приймання їжі 5 разів на добу. В харчовому раціоні повинна бути вікова норма білків, вуглеводів, вітамінів, мінералів. Обмеження вживання тваринних жирів, продуктів, збагачених холестерином. Виключення гепатотоксичних медикаментів	Дієта № 5 за Певзнером, приймання їжі 5 разів на добу. Обмеження вживання тугоплавких жирів, продуктів, які містять підвищену кількість холестерину
	Режим	Обмеження фізичного навантаження: звільнення від уроків фізкультури на 6 місяців, далі – спеціальна група. Достатній відпочинок, денний сон. Ранішня гігієнічна гімнастика. Виключення інсоляції. Достатнє перебування на свіжому повітрі (4-5 год на добу)	Обмеження фізичного навантаження: звільнення від занять спортом. Група з фізкультури – спеціальна. ЛФК. Достатній відпочинок. Перебування на свіжому повітрі до 4-5 год на добу. Виключення інсоляції
	Лікувальні засоби:		
	Інтерферонотерапія	Продовжують введення інтерферону, призначене в стаціонарі до 6 місяців при ВГВ або до 12-18 місяців при ВГС	–
	Гепатопротектори	Есенціале по 1 капсулі 3 рази на день до 3 місяців, 2 рази на рік; карсил, силібор, гепабене, гепатофальк планта і т. ін. по 1 місяцю на квартал	Есенціале, карсил, силібор, гепабене, гепатофальк планта і т. ін. по 2 місяці навесні (3-4 місяці) та восени (10-11 місяці)
	Метаболічна терапія	Вітаміни, ліпоєва кислота, тіотриазолін, рибоксин протягом 1 місяця на квартал	Метаболічна терапія по 1 місяцю навесні та восени (А, Е, С тощо)
	Ліквідація кишкового дисбактеріозу	За показаннями: симбітер, біфіформ, бактисубтил, лінекс і т. ін. Біойогурт, біокефір по 1 склянці на ніч	Біойогурт, біокефір по 1 склянці на ніч
	Ентеросорбція	Ентеросгель – 1 г/кг на добу через 1,5-2 год після їди або карболонг, карбосфер по 100-200 мг/кг на добу через 1,5-2 год після їди 3 рази на добу по 5-7-10 днів, 3-4 курси на рік	–
	Імуносупресивна терапія (автоімунний гепатит)	Глюкокортикоїди; азатиоприн; глюкокортикоїди + азатиоприн. Корекція порушень кальцій-фосфорного обміну (вітамін Д <sub>3</sub> , препарати кальцію)	Підтримувальна доза глюкокортикостероїдів або азатиоприну при автоімунному гепатиті, можливо, протягом всього життя. Корекція порушень кальцій-фосфорного обміну (вітамін Д <sub>3</sub> , препарати кальцію)
	Санаторно-курортне лікування	Місцевий санаторій після виписування із стаціонару (спеціально адаптоване до даного контингенту хворих відділення) або через 3-6 місяців	Санаторно-курортне лікування (Моршин, Трускавець, Железноводськ, П'ятигорськ, Арзні тощо)
Курси реабілітації	Індивідуально (3-4)	2	
Вакцинація	Через 1 місяць після переведення процесу в інтегративну фазу при ВГВ, ВГС. При автоімунному гепатиті під час застосування преднізолону, азатиоприну – протипоказана		
Термін зняття з диспансерного обліку	Не знімають		

**Література**

1. Аспель Ю.В., Бржевский В.В., Ботвиньева В.В. и др. Применение циклоферона в педиатрической практике. – С.Пб., 2000. – 76 с.
2. Белоусов Ю.В. Гастроэнтерология детского возраста. – Харьков: Консум, 2000. – 528 с.
3. Белоусов Ю.В., Волошина Л.Г., Павленко Н.В. та ін. Захворювання органів травлення у дітей: Стандарти діагностики та лікування. – Харків, 2004. – 53 с.
4. Виферон: Руководство для врачей / Под ред. В.В. Малиновской. – М., 1998. – 43 с.
5. Коржинський Ю.С., Марченко Т.З., Омеляненко О.В. та ін. Актуальні проблеми діагностики та лікування захворювань печінки у дітей: Методичні рекомендації для лікарів та інтернів із спеціальностей “Педіатрія”, “Неонатологія”, “Сімейна медицина”, “Дитяча гастроентерологія”. – Львів, 2002. – 50 с.
6. Лук'янова О.М., Белоусов Ю.В., Денисова М.Ф. та ін. Критерії діагностики та принципи лікування хронічного гепатиту у дітей: Методичні рекомендації. – К., 2003. – 32 с.
7. Майер К.П. Гепатит и последствия гепатита: Пер. с нем. – М.: ГЭОТАР Медицина, 1999. – 432 с.
8. Подымова С.Д. Болезни печени. – М.: Медицина, 1998. – 704 с.
9. Соринсон С.Н. Вирусные гепатиты. – С.Пб.: Теза, 1998. – 331 с.
10. Учайкин В.Ф., Нисевич Н.И., Чередниченко Т.В. Вирусные гепатиты от А до ТTV у детей. – М.: ООО “Новая Волна”, 2003. – 432 с.
11. Харченко Н.В., Порохницький В.Г., Топольницький В.С. Вірусні гепатити. – К.: Фенікс, 2002. – 296 с.
12. Шостакович-Корецька Л.Р., Маврутенков В.В., Абатуров А.Е. и др. Циклоферон в педиатрической практике: Методические рекомендации. – Днепропетровск, 2000. – 44 с.

**7.6. ХРОНІЧНИЙ ПАНКРЕАТИТ**

**Хронічний панкреатит** – це прогресуюче запально-дистрофічне захворювання підшлункової залози, яке проявляється під час загострення ознаками гострого запального процесу з розвитком фокальних некрозів у поєднанні із сегментарним або дифузним фіброзом і недостатністю екзо- й ендокринної функцій залози.

**Поширеність.** Хронічний панкреатит – рідке захворювання у дітей. За даними МОЗ України (2002), хвороби підшлункової залози складають 2,38 випадку на 1000 дітей до 14 років. Питома вага серед усіх зареєстрованих захворювань – 0,14 %. Дані про розповсюдженість хронічного панкреатиту в дитячій популяції відсутні.

**Етіологія.** Хронічний панкреатит розвивається під впливом різноманітних чинників. Первинними причинами виникнення захворювання є вірусно-бактеріальні інфекції, серед яких у дитячому віці великого значення надають епідемічному паротиту. В більшості випадків хронічний панкреатит – вторинне захворювання, зумовлене патологією органів травлення, які анатомічно наближені до підшлункової залози (хвороби шлунка та дванадцятипалої киш-

ки, печінки, жовчних шляхів, кишечника). Рідше він є наслідком механічної травми живота, токсичних та медикаментозних уражень, дії алергічних чинників (харчових, вакцинальних), аліментарних факторів (харчове перевантаження), дисметаболических розладів (гіперліпідемія, гіперкальціємія), ендокринопатій і т. ін.

Хронізація патологічного процесу в підшлунковій залозі відбувається на фоні генетичної схильності до цього захворювання.

**Патогенез** розвитку хронічного панкреатиту за В.Л. Пайковим (1998) наведено на рисунку 80.

Виділяють три патогенетичних варіанти хронічного панкреатиту, зокрема: обструктивний, дисметаболический, паренхіматозний або імунопатологічний.

**Класифікація.** Хронічний панкреатит розрізняють: 1) за походженням: первинний та вторинний (реактивний, інтоксикаційний); 2) за перебігом: рецидивний, з постійним болем, латентний; 3) за періодом хвороби: загострення, неповна ремісія, клініко-лабораторна ремісія; 4) за ступенем тяжкості: легкий, середньої тяжкості, тяжкий; 5) ускладнення з боку: а) підшлункової залози – кальцифіка-



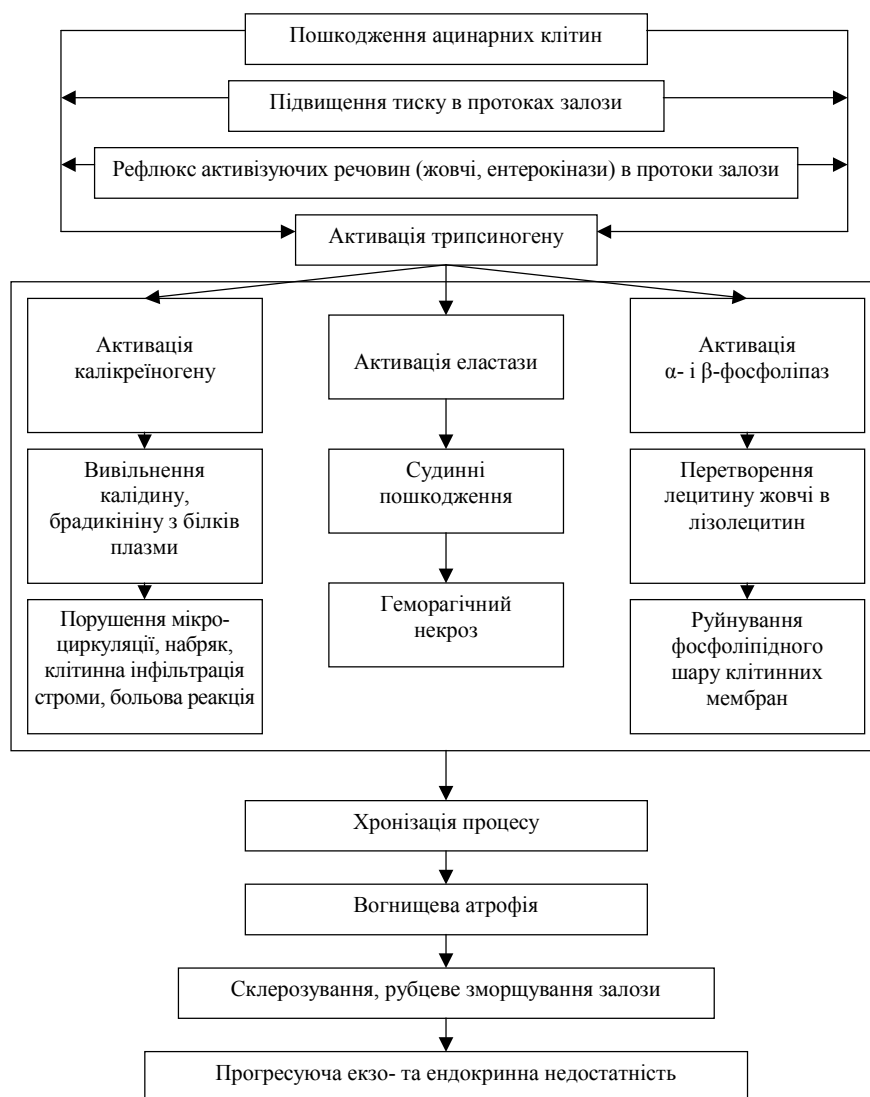


Рис. 80. Патогенез розвитку хронічного панкреатиту.

ція, кіста, абсцес, недостатність інкреторної функції; б) з боку інших відділів травного каналу – шлунково-кишкова кровотеча, синдром підпечінкової жовтухи, мальабсорбція.

Приклад діагнозу: хронічний первинний панкреатит середньої тяжкості, фаза загострення, рецидивний перебіг.

**Клініка.** Клінічна симптоматика хронічного панкреатиту залежить від варіанта, ступеня тяжкості, періоду захворювання. Найчастіше маніфестації хвороби передують огрихи в харчуванні, інфекції, фізичні навантаження. Провідним при загостренні хронічного панкреатиту є *больовий синдром*. Біль виникає у верхній половині живота зліва, лівому підребер'ї, підложковій ділянці, нерідко має оперізуючий характер з іррадіацією в спину, ліву руку, ногу. За характером біль розпира-

ючий, колючий, свердлярчий, посилюється в горизонтальному положенні. Під час пальпації визначаються локальна болючість і напруженість м'язів у проекції підшлункової залози, виражена болючість у точках Мейо–Робсона, Кача, Дежардена, позитивні симптоми Воскресенського, Шоффара, Гротта та інші. При сильному болю можуть розвиватися колаптоїдний і шоківий стани. Біль може тривати від декількох годин до декількох днів.

Больовий синдром завжди супроводжується *диспепсичним* як прояв недостатності зовнішньосекреторної функції підшлункової залози. Він характеризується блюванням, яке не приносить полегшення, нудотою, метеоризмом, анорексією, відчуттям переповнення після прийняття їжі. Часто турбують печія, спрага, сухість у роті.

*Синдром порушення травлення* проявляється стеатореєю, креатореєю, амілореєю. Випорожнення стають кашкоподібними або рідкими, сірого кольору, блискучі на вигляд, із гнильним запахом. Може бути поліфекалія. Порушення травлення призводить до втрати маси тіла.

При огляді хворого звертають на себе увагу прояви *інтоксикаційного синдрому*: шкіра бліда, суха, із сіруватим відтінком, періоральний та періорбитальний ціаноз, тріщини в кутах рота. Слизові бліді, сухуваті, язик з білою або сірою осугою. Риси обличчя загострені. Тони серця послаблені, мають місце функціональні шуми над верхівкою, в V точці, схильність до гіпотонії. На ЕКГ – обмінні зміни в міокарді, гіпоксія міокарда. Крім того, визначаються емоційна лабільність, плаксивість, збудження або пригнічення.

При рецидивному перебізі хронічного панкреатиту спостерігається чергування періодів загострення та ремісії.

Хронічний панкреатит з постійним болем перебігає без явних загострень і ремісій внаслідок торпідного запального процесу, частіше автоімунного характеру. Біль посилюється при огріхах у харчуванні (жирна, смажена їжа, насичені бульйони, спеції, свіжі фрукти, овочі, соки, кислі страви, кава, шоколад).

Латентна форма перебігає без вираженого болювого синдрому. Поступово розвивається недостатність зовнішньосекреторної функції підшлункової залози.

#### **Параклінічні методи обстеження:**

1. Загальний аналіз крові (лейкоцитоз, нейтрофіліоз, збільшена ШОЕ).
2. Біохімічний аналіз крові (глюкоза; загальний білок, фракції; білірубін, його фракції; АсАТ, АлАТ, лужна фосфатаза, амілаза, ліпаза, кальцій).
3. Біохімічний аналіз сечі (амілаза, ліпаза).
4. Копрограма.
5. Загальний аналіз сечі.
6. Ультразвукове дослідження підшлункової залози (рис. 81).
7. Комп'ютерна томографія.
8. Ретроградна холангіопанкреатографія (за показаннями).
9. Фіброгастродуоденоскопія.

**Діагностичні критерії.** Діагноз встановлюють на основі:

- характерних клінічних синдромів (абдо-



**Рис. 81.** Розширення та строкатість хвоста підшлункової залози у дитини 6 років.

мінальний болювий, диспепсичний, інтоксикаційний, синдром порушеного травлення);

- синдрому панкреатичної недостатності травлення (стеаторея, креаторея, амілорея);

- гіперамілаземії (більше 32 г/(годхл) за методом Каравея), діастазурії (більше 160 г/(годхл) за методом Каравея), гіперліпаземії (більше 30,1 мкмоль/(годхл) за методом Зелігмана–Крамера, більше 890 мкмоль/(схл) спектрометрично за методом Меднової та співавт. і більше 1,5 ОД за методом Тітца), підвищення активності трипсину в крові (більше 67 ммоль/(схл) за методом Ерлангера у модифікації В.А. Шатерникова), зростання активності екзопептидази;

- збільшення в розмірах, зміни контурів і форми, розширення протоки залози, вогнищевого кальцинозу, фіброзу при ультразвуковому дослідженні;

- даних комп'ютерної томографії (зміни розмірів і структури залози, набряк, кісти, вогнища некрозів, кальцинати);

- даних ретроградної холангіопанкреатографії (обструкція проток залози).

Для діагностики супровідної патології необхідно провести ЕФГДС, ультразвукове дослідження печінки та жовчних ходів.

**Лікування.** Лікування спрямоване на створення максимального функціонального спокою для підшлункової залози, зняття болювого синдрому, ліквідацію запального процесу та ферментативного автолізу, корекцію метаболічних порушень, відновлення порушеного функціонального стану.

При загостренні хронічного панкреатиту необхідна термінова госпіталізація хворої

дитини. Призначають ліжковий режим на 5-7 днів, далі, в міру покращання стану, переходять на напівліжковий та щадний.

Дієтотерапія займає центральне місце в стабілізації загострення. У перші 2-3 дні, а при тяжкому перебізі – на 5-7 днів, виключають ентеральне харчування на фоні дробного приймання гідрокарбонатних мінеральних вод.

До ентерального харчування переходять поступово. При покращанні стану в раціон вводять протерті каші на воді, несолодкий чай із сухариком, слизистий суп. У наступні дні додають підсушений білий хліб, паровий омлет, знежирений сир, молочний кисіль на розведеному молоці, вершкове масло. З 5-го дня від початку ентерального харчування вводять протертий суп і пюре (без капусти, буряка, цибулі). На 7-9 дні призначають парові котлети, фрикадельки, відварну рибу. З 15-го дня хвороби вводять свіжі фрукти і овочі по 30-50 г на порцію, які додають до каш, сиру (сирно-фруктові пасти). Пізніше призначають фруктові або овочеві соки. Через 1-1,5 місяця дитину переводять на діету № 5 П за Певзнером. Їжу приймають тільки у вареному вигляді.

При дуоденостазі проводять безперервну аспірацію шлункового вмісту за допомогою назогастрального зонда.

Здійснюють медикаментозну терапію хронічного панкреатиту. Для ліквідації болю хворому із синдромом гіперферментемії вводять внутрішньовенно або внутрішньом'язово анальгетики (баралгін, анальгін, трамадол). У тяжких випадках використовують 2 % розчин промедолу, а також спазмолітики (папаверин, но-шпу, галідор). Показані холінолітики з переважною спазмолітичною дією (платифілін, метацин).

У перші дні загострення внутрішньовенно вводять інгібітори протеаз, зокрема контрикал у дозі 1000-3000 ОД/кг, 5 % розчин амінокапронової кислоти. Їх призначають у 5 % розчині глюкози або 0,9 % розчині хлориду натрію.

З метою пригнічення зовнішньосекреторної функції підшлункової залози, зниження шлункової секреції показані:

– сандостатин внутрішньовенно або підшкірно на 5-7 днів при тяжких формах;

– ранітидин, фамотидин (квamatел) внутрішньовенно в перші дні з наступним прийманням у таблетках;

– антациди (маалокс, фосфалюгель і т. ін.);  
– інгібітори протонної помпи (лансопризол, рабепразол).

Для корекції ендотоксичного шоку та гемодинамічних розладів внутрішньовенно вводять декстрини (реополіглюкін) та плазмозамінники. Після нормалізації гематокристу призначають глюкозо-сольові розчини (2:1) та діуретики (фурасемід, лазикс). Показані ентеросорбція, а в тяжких випадках – плазмаферез, гемосорбція.

При тяжкому перебізі загострення хронічного панкреатиту, наявності хронічних вогнищ інфекції, лейкоцитозі, зсуві лейкоцитарної формули вліво для профілактики гнійних ускладнень застосовують антибіотики широкого спектра дії (напівсинтетичні пеніциліни, цефалоспорино ІІІ покоління, аміноглікозиди).

При відновленні ентерального харчування, медикаментозному пригніченні функції підшлункової залози призначають панкреатичні ферменти (креон, панкреатин, панкреаль, мезим-форте і т. ін.). Не показані ферменти, які містять жовч, екстракти слизової оболонки шлунка.

Симптоматична терапія залежить від клінічної симптоматики. При порушенні моторики верхніх відділів травного каналу призначають прокінетики (мотиліум, координакс). Розвиток гіперліпідемії спонукає до застосування есенціале по 5-10 мл внутрішньовенно в 5 % розчині глюкози (8-10 процедур, щоденно), а далі переходять на приймання в капсулах протягом 1-3 місяців. Після курсу антибактеріальної терапії слід призначати пробіотики (симбітер, біфі-форм, лінекс, хілак-форте) та вітаміни (мульти-табс, юнікап, джунглі й т. ін.).

У фазі загострення (при гіперферментемії) показаний електрофорез з інгібіторами протеаз. Не рекомендують теплові процедури.

При лікуванні хронічного панкреатиту із зовнішньосекреторною недостатністю харчування залежить від наявності або відсутності ентерального синдрому. Медикаментозна терапія включає ферментні препарати (креон, панзинорм, панкреаль під час їди), вітаміни, пробіотики.

Фізіотерапія: СМХ на ліве підребер'я або навколопупкову ділянку по 3 хв. На курс лікування – 8-10 процедур.

Під час лікування в стаціонарі хвора дитина оглядається хірургом, при необхідності – ендокринологом.

Після виписування дитини із стаціонару в фазі реконвалесценції сімейний лікар продовжує етапне лікування хворого.

Режим щадний, обмежують фізичне навантаження. Дітей шкільного віку на 1-2 місяці звільняють від занять фізкультури, в подальшому призначають спеціальну групу з фізкультури. Рекомендують денний сон.

Продовжують дієтне харчування (дієта № 5 П за Певзнером), приймають їжу 5 разів на добу. На непротерту дієту № 5 переходять через 1-1,5 місяця та перебувають на ній не менше 6 місяців. У подальшому необхідно уникати продуктів, які проявляють виражену сокогінну дію, таких, як: насичені бульйони, кислі, гострі страви, сирі овочі й фрукти, концентровані соки, гриби, кава, шоколад. Рекомендують обмежувати вживання жирів за рахунок тваринних (70 % – рослинного походження та 30 % – тваринного), вуглеводів, які легко всмоктуються, перевагу слід віддавати полісахаридам; радять включити в раціон продукти, багаті на білок (до 130 %), зокрема нежирні сорти м'яса, відварну рибу, нежирний сир.

Продовжують замісну ферментотерапію: креон, панкреатин, панкреаль, мезим-форте. Ферменти необхідно давати безпосередньо перед їдою. Дози та строки призначення залежать від ступеня мальабсорбції.

Ефективність замісної терапії ферментами вища при одночасному призначенні блокаторів  $H_2$ -рецепторів гістаміну (ранітидин – 2,5-6 мг/кг на добу, за 2 прийоми; фамотидин – 0,5-0,8 мг/кг на добу, за 1 прийом). Курс лікування – 4-6 тижнів.

Для корекції дефіциту вітамінів продовжують курс лікування полівітамінними препаратами з мінералами (мульти-табс, юнікап, джунгли і т. ін.) до 1 місяця. Курси вітамінотерапії призначають 1 раз на квартал, їх тривалість – 1 місяць.

Для відновлення функціонального стану підшлункової залози застосовують фізіотерапію: НВЧ-терапію, перемінне магнітне

поле – по 8-10 процедур на курс; лазеротерапію – по 7-8 процедур на курс.

При необхідності продовжують курс лікування пробіотиками (симбітер, біфі-форм, лінекс, хілак) від 2 до 4 тижнів.

В амбулаторних умовах потрібно продовжити приймати ліпотропні препарати: есенціале по 1 капсулі тричі на день до 1 місяця.

На цьому етапі реабілітації широко застосовують фітотерапію. Основним показанням до її проведення є недостатність ендокринної функції підшлункової залози. Використовують лікарські рослини із спазмолітичною, протизапальною та седативною діями:

1. Трава звіробою, плоди анісу звичайного, кукурудзяні приймочки і стовпчики, корінь кульбаби – по 1 частині, плоди коріандру – 0,5 частини. Одну столову ложку суміші заливають склянкою окропу, кип'ятять на водяній бані 30 хв, охолоджують 10 хв, проціджують. Приймають по 1/2 склянки за 30 хв до їди 3 рази на день.

2. Листя м'яти перцевої, плоди кропу запашного – по 3 частини, квіти ромашки – 1 частина, квіти цмину піскового – 2 частини. Одну столову ложку суміші заливають склянкою окропу, кип'ятять на водяній бані 15 хв, охолоджують, проціджують. Приймають по 1/3 склянки за 30 хв до їди 3 рази на день.

Можна застосовувати й інші збори.

Санаторно-курортне лікування рекомендують через 6-8 місяців після загострення хронічного панкреатиту.

3 метою отримання легкого стимулювального ефекту зовнішньосекреторної функції підшлункової залози застосовують мінеральні води малої або середньої мінералізації (сульфатні, сульфатно-хлоридні, хлоридні), такі, як: Миргородська, Брусницька, Феодосійська, Одеська, Єсентуки № 4, Єсентуки нова тощо. Воду п'ють за 40-60 хв до їди в теплом вигляді (32-36 °C) із розрахунку 3 мл/кг за 1 прийом тричі на день. При підвищеній кислотності шлункового вмісту мінеральну воду призначають за 1-1,5 год до їди, при зниженій – за 15 хв до їди. Мінеральні води найкраще приймати під час санаторно-курортного лікування протягом 3-4 тижнів.

У період стійкої ремісії систематично необхідно проводити загартовуючі процедури: сухі та вологі обтирання. Наступним етапом є об-

ливання. Починають з температури води +35...+36 °С і доводять до +19...+20 °С. Її знижують на 1 °С кожні 4-5 днів. Улітку обливання можна проводити на відкритому повітрі. Для цього використовують 8-10 л води, тривалість процедури – 1-2 хв. Після обливання тіло необхідно розтерти сухим рушником.

Ослабленим дітям і тим, які часто хворіють можна рекомендувати обливання ніг (нижня третина гомілок і стоп). Починають з температури води +28 °С і доводять до +15...+18 °С. Кожні 5-7 днів знижують її на 1-2 °С. Після обливання ноги, перш за все підшови, розтирають сухим рушником.

**Диспансеризація та реабілітація** (табл. 51).

При відсутності загострень протягом 5 років дитина може бути знята з диспансерного обліку.

**Профілактика.** Первинна профілактика хронічного панкреатиту передбачає раціональне харчування дитини, яке відповідає віковим потребам. При обтяженому сімейному анамнезі щодо розвитку патології підшлункової залози потрібно обмежувати вживання вуглеводів, які легко всмоктуються, замінити їх полісахаридами, загартовувати дітей з раннього дитинства, привчати до занять фізкультурою, спортом.

Необхідно проводити первинну та вторинну профілактику гострих інфекційних захворювань, перш за все епідемічного паротиту.

Вторинна профілактика включає своєчасну діагностику та лікування захворювань органів травлення, санацію хронічних вогнищ інфекції.

Таблиця 51

Об'єм диспансеризації дітей із хронічним панкреатитом

Перебіг або активність патологічного процесу	Обсяг заходів		Критерії ефективності лікування. Тривалість диспансерного спостереження
	клініко-діагностичних	лікувально-профілактичних	
1	2	3	4
Фаза стихання загострення (гіперферментний тип)	1. Клінічне обстеження – 1 раз на 2 тижні. 2. Визначення рівня амілази в крові – 1 раз на місяць. 3. Визначення рівня амілази в сечі – 1 раз на місяць. 4. Загальний аналіз крові – 1 раз на місяць. 5. Загальний аналіз сечі – 1 раз на місяць. 6. Копрограма – 1 раз на місяць. 7. УЗД органів травлення – 1 раз на 3 місяці (за показаннями)	1. Дієтотерапія (дієта № 5П). 2. Антациди. 3. М-холінолітики. 4. Ферментотерапія. 5. Вітамінні препарати. 6. ЛФК	1. Ліквідація клінічних симптомів захворювання. 2. Нормалізація лабораторних показників
Фаза стихання загострення (гіпоферментний тип)	1. Клінічне обстеження – 1 раз на 2 тижні. 2. Визначення рівня амілази в крові – 1 раз на місяць. 3. Визначення рівня амілази в сечі – 1 раз на місяць. 4. Загальний аналіз крові – 1 раз на місяць. 5. Загальний аналіз сечі – 1 раз на місяць. 6. Копрограма – 1 раз на місяць. 7. УЗД органів травлення – 1 раз на 3 місяці (за показаннями)	1. Дієтотерапія (дієта № 5П). 2. Холекінетики. 3. Цитопротектори. 4. Ферментні препарати (креон, панзинорм-форте, панкреаль, панкреатин). 5. Мультипробіотики (симбітер і т. ін.)	1. Ліквідація клінічних симптомів захворювання. 2. Нормалізація лабораторних показників

Продовження табл. 51

1	2	3	4
Фаза ремісії	1. Клінічне обстеження – 1 раз на рік. 2. УЗД органів травлення – 1 раз на рік (за показаннями). 3. Загальний аналіз крові та сечі – 1 раз на рік. 4. Визначення рівня амілази в крові та сечі (за показаннями). 5. Копрограма – 1 раз на рік, при показаннях – щоквартально	1. Дієтотерапія (дієта № 5П). 2. Антациди. 3. М-холінолітики. 4. Ферментотерапія. 5. Вітамінні препарати. 6. ЛФК	1. Ліквідація клінічних симптомів захворювання. 2. Нормалізація лабораторних показників

### Література

1. Белоусов Ю.В. Гастроэнтерология детского возраста. – Харьков: Консум, 2000. – 528 с.

2. Белоусов Ю.В., Волошина Л.Г., Павленко Н.В. та ін. Захворювання органів травлення у дітей: Стандарти діагностики та лікування. – Харків, 2004. – 53 с.

3. Денисов М.Ю. Практическая гастроэнтерология для педиатра: Справочное руководство. – 3-е изд, стереотип. – М.: Издатель Мокеев, 2000. – 296 с.

4. Избранные вопросы детской гастроэнтерологии / Под ред. С.С. Казак. – К., 2003. – 152 с.

5. Лук'янова О.М., Белоусов Ю.В., Денисова М.Ф. та ін. Фітотерапія в дитячій гастроентерології: Методичні рекомендації. – К., 2003. – 30 с.

6. Методичні рекомендації з санаторно-курорт-

ного лікування / Під ред. М.Ф. Лободи – К.: Тамед, 1998. – 672 с.

7. Пайков В.Л., Хацкель С.Б., Эрман Л.В. Гастроэнтерология в схемах и таблицах: Справочное руководство. – С.Пб.: Специальная литература, 1998. – 534 с.

8. Самосюк И.З., Мавродий В.М., Фисенко Л.И. Физиотерапия, физиопунктура и бальнеолечение гастроэнтерологических и некоторых сопутствующих заболеваний (сердечно-сосудистых, сахарного диабета, ожирения и др.). – К.: АО "Укрпрофздравница", 1998. – 335 с.

9. Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.

## 7.7. ДИСБАКТЕРІОЗ КИШЕЧНИКА

**Дисбактеріоз кишечника** – це кількісні та якісні зміни нормальної кишкової мікрофлори людини, які призводять до виражених клінічних реакцій макроорганізму. Еубіоз – це стан динамічної рівноваги між макроорганізмом, мікрофлорою, яка його заселяє, та довкіллям.

**Поширеність.** Понад 90 % населення земної кулі мають ті чи інші порушення у складі мікрофлори різних локусів організму. За даними Київського НДІ ПАГ, у 80 % новонароджених визначаються дисбіотичні порушення мікрофлори кишечника.

**Етіологія.** Дисбактеріоз – це симптомокомплекс, який виникає вторинно на фоні основного захворювання.

Розвиток дисбактеріозу в дітей спричиняють:

1) пізні прикладання новонародженого до груді матері;

2) раннє переведення на штучне вигодування, перш за все неякісне;

3) нераціональне або довготривале застосування антибіотиків;

4) гострі та хронічні захворювання кишечника інфекційного і неінфекційного походження;

5) наявність хронічних вогнищ інфекції, різних інτερкурентних захворювань;

6) застосування імунодепресантів, цитостатиків, променевої терапії;

7) стресові ситуації;

8) забруднення біосфери пестицидами, гербіцидами, важкими металами, радіонуклідами та іншими ксенобіотиками.

**Патогенез.** Дисбактеріоз кишечника є частиною ланцюга патогенезу різних захворювань, які призводять до його розвитку. Зокрема, зменшення вмісту біфідофлори у товстій кишці спричиняє порушення ендогенного бактеріального синтезу вітамінів. Умовно-патогенна флора дестабілізує нормальний гідроліз і всмоктування харчових інгредієнтів, що призводить до порушення харчування, розвитку синдрому мальабсорбції. Водночас бактеріальні метаболіти можуть викликати запальні й навіть деструктивні ураження слизової кишечника. При розвитку дисбіозу не тільки порушується мікробіоценоз товстої кишки, а й відбувається заселення мікробами тонкої кишки – синдром контамінації тонкої кишки.

**Класифікація.** Розрізняють чотири ступені тяжкості дисбактеріозу кишечника (І.Н. Блохіна, 1981; П.Л. Щербаков та співавт., 1998).

1-й ступінь: латентна фаза. Знижується на 1-2 порядки рівень біфідо-, лактобактерій, повноцінні кишкові палички становлять до 80 % від загальної кількості.

2-й ступінь: пускова фаза. Пригнічуються анаеробні бактерії, знижується рівень біфідо- і лактобактерій, повноцінні кишкові палички замінюються їх атипovими варіантами (лактозонегативні, гемолізуючі). З'являються умовно-патогенні мікроорганізми: стафілокок, протей, гриби роду *Candida* в розведеннях  $10^6$ - $10^7$ . Кишкові дисфункції не значні.

3-й ступінь: фаза агресії аеробної флори. Переважає аеробна флора, значно знижена

кількість біфідо- та лактобактерій, вони можуть бути відсутні. Різко зростає число умовно-патогенної флори (стафілокок, гемолізуюча кишкова паличка, клебсієла, протей, синьогнійна паличка, гриби роду *Candida*) з агресивними властивостями. Виражена дисфункція кишечника.

4-й ступінь: фаза асоційованого дисбактеріозу. Майже повністю відсутні біфідобактерії, різко знижена кількість молочнокислих бактерій. Значно переважає агресивна умовно-патогенна флора. Накопичуються токсичні метаболіти, порушуються захисні бар'єри організму.

Крім кількісної оцінки дисбіозу кишечника, виділяють якісну. Залежно від того, який представник умовно-патогенної флори домінує, розрізняють стафілококовий, протейний, клебсієльозний, кандидозний, клостридіозний, асоційований дисбактеріоз.

**Клініка.** У клінічній картині захворювання розрізняють декілька провідних синдромів:

1) інтоксикаційний – загальна слабкість, в'ялість, порушення сну, емоційна лабільність;

2) диспепсичний – зригування, блювання, здуття живота, діарея, зниження темпів наростання маси;

3) дискінетичний – гіпо- та гіперкінетичні дискінезії кишок;

4) дерматоінтестинальний – розвиток алергодерматозів різного ступеня тяжкості, перш за все у дітей з ексудативно-катаральним діатезом.

При зіставленні клінічних проявів та даних бактеріологічних досліджень виділяють такі варіанти дисбактеріозу кишечника (табл. 52).

Таблиця 52

Характеристика дисбіотичних порушень у кишечнику дітей

Клінічні варіанти дисбактеріозу кишечника	Клінічні ознаки	Бактеріологічні зміни
1. Компенсований дисбактеріоз	Відсутні	1-й ступінь тяжкості дисбактеріозу
2. Субкомпенсований дисбактеріоз (локалізована форма)	Обмежений запальний процес у слизовій оболонці кишечника: дуоденіт, ентерит, коліт. Загальний стан задовільний або середньої тяжкості	2-3 ступені тяжкості дисбактеріозу
3. Декомпенсований дисбактеріоз	Стан середньої тяжкості або тяжкий: інтоксикаційний, діарейний синдроми, полігіповітаміноз. Можуть розвиватися тяжкі ентероколіти	4-й ступінь тяжкості дисбактеріозу

### Параклінічні методи обстеження:

1. Діагностика дисбактеріозу кишечника ґрунтується на бактеріологічному дослідженні мікрофлори випорожнень. Для дослідження беруть фекалії останньої порції та поміщають у пробірку, яку до 2-х год після забору необхідно доставити в баклабораторію. Беруть 1 г випорожнень і проводять кількісний підрахунок бактерій. Для цього фекалії в різних розведеннях (від  $10^2$  до  $10^{11}$ ) висівають на різні середовища. У результатах бактеріологічного дослідження вказують склад мікрофлори пацієнта і нормативи даної вікової групи.

2. Копрограма.

3. Посів на патогенну кишкову флору.

Останні два дослідження дозволяють провести диференційну діагностику з гострими кишковими інфекціями.

При 4-му ступені тяжкості дисбактеріозу ентероколіт може викликатися умовно-патогенною флорою, яка набула агресивності в процесі розвитку дисбактеріозу на фоні основного захворювання.

**Лікування.** Лікування дисбактеріозу кишечника повинно бути комплексним і включає в себе раціональне харчування залежно від віку та ступеня тяжкості захворювання; корекцію флори кишечника, при необхідності – селективну його деконтамінацію; регуляцію моторно-секреторної функції кишечника; застосування ентеросорбентів; вітаміно-і фітотерапію, корекцію імунної реактивності організму дитини.

**Дієтотерапія.** При дисбактеріозі кишечника дітям призначають функціональне харчування, тобто такі суміші, в яких враховані порушення травлення на даному етапі лікування. Звичайно, найкращим продуктом харчування для дітей першого року життя є грудне молоко. Йому немає альтернативи. При його дефіциті або повній відсутності перевагу слід віддавати адаптованим кисломолочним сумішам, зокрема “Nan кисломолочному”, “Nan з біфідобактеріями” і т. ін.

При первинному або вторинному синдромі мальабсорбції з полісубстратною непереносимістю їжі застосовують суміші з повним ферментативним гідролізом білків коров'ячого молока, без лактози, з включенням се-

редньооланцюгових тригліцеридів (“Нутраміген”, “Прегестиміл” – США; “Альфаре” – Швейцарія, “Пепті-Юніор” – Голландія).

**Корекція мікрофлори кишечника.** З метою нормалізації кишкової мікрофлори перш за все призначають пробіотики та пребіотики.

Пробіотики – це живі мікроорганізми, переважно біфідо- та лактобактерії, які належать до нормальної флори кишечника здорової дитини. Лікування пробіотиками повинно бути спрямоване на відновлення і посилення найбільш фізіологічної для організму дитини групи анаеробних бактерій – Bifidobacterium, Lactobacillus, Propionibacterium. Останні складають 90-99 % всієї автофлори здорової людини.

На даний час відомо шість поколінь пробіотиків: 1) пробіотики на основі монокультур облигатної або факультативної флори кишечника; 2) 2-4-компонентні пробіотики (біфікол, лінекс, йогурт у капсулах); 3) пробіотики з нетиповими мікроорганізмами (бактисубтил, біоспорин, ентерол-250, А-бактерин); 4) синбіотики (комбінація про- та пребіотиків); 5) пробіотики на основі рекомбінантних генно-інженерних штамів (субалін); 6) мультипробіотики (симбітер, симбітер концентрований).

Курс лікування в середньому триває від 2-х до 4-х тижнів з наступним включенням у раціон кисломолочних сумішей.

Не рекомендується призначати дітям Coli-утримуючі пробіотики (колібактерин, біфікол і т. ін.). Перевагу слід віддавати мультипробіотикам, які створені в Україні. Їх склад наближений до індигенної частини природних мікробіоценозів людини. Мультипробіотики складу групи “Симбітер” володіють антагоністичною активністю стосовно широкого кола патогенних і умовно-патогенних мікроорганізмів (Salmonella, Shigella, Escherichia, Staphylococcus, Proteus, Klebsiella, Candida і т. ін.). Вони здатні синтезувати вітаміни, містять великий набір ферментів, які метаболізують білки, жири, вуглеводи та інші компоненти їжі, посилюють адгезивні властивості клітин і підвищують імуностимуляцію. Симбітер можна використовувати як закваску для приготування в домашніх



умовах кисломолочного продукту “Симбівіт”. Препарати групи “Симбітер” мають антидіарейні властивості, відновлюють моторику кишечника при закрепах, зменшують явища метеоризму.

Паралельно з пробіотиками слід призначати пребіотики, які є селективним субстратом для росту і метаболічної активації одного виду або групи мікроорганізмів, що заселя-

ють товсту кишку, приводять до нормалізації їх співвідношення. Пребіотики не гідролізуються ферментами травного каналу, не абсорбуються у верхніх відділах кишечника. Ці властивості найбільш притаманні низькомолекулярним вуглеводам. Зокрема, фрукто-олігосахаридам, перш за все лактулозі (дюфалак, нормазе і т. ін.). Дозу препарату підбирають індивідуально (табл. 53).

Таблиця 53

Дозування дюфалаку в різні вікові періоди

Вік пацієнтів	Початкова доза, мл	Підтримувальна доза, мл
До 1 року	5	5
1-3 роки	5	5-10
3-6 років	5-10	5-10
7-14 років	15	10
14 років	15-45	10-25

Як симптоматичну терапію в лікуванні дисбактеріозу можна застосовувати ентеросорбенти (при метеоризмі, діарей). Зокрема, вітчизняний препарат “Ентеросгель” із розрахунку 1 г/кг на добу за 2-3 прийоми через 1,5-2 год після їди. Тривалість курсу лікування при II ступені – 5-7-10 днів, при III – підбирають індивідуально. Застосовують також активоване вугілля, смекту, поліфепан і т. ін.

Із замісною метою призначають вітаміни з мінералами (мульти-табс, юнікап Ю, юнікап М, піковіт тощо). Тривалість курсу лікування – не менше 1 місяця.

При II-III ступенях тяжкості дисбактеріозу призначають на 7-10 днів ферментні препарати (креон, мезим-форте, фестал, ензістол, дигітол тощо) залежно від віку дитини та патології, на основі якої розвинувся дисбіоз кишечника.

Антибактеріальні препарати використовують при дисбактеріозі III-IV ступенів у разі стійкої діарей, обумовленої високими титрами умовно-патогенної флори. Тривалість лікування – 7-10 днів з урахуванням виділеної мікрофлори. Небажано застосовувати антибіотики із широким спектром дії. Після курсу антибіотиків показане призначення пробіотиків для відновлення флори кишечника (до 2-х тижнів).

Ефективність лікування дисбактеріозу ґрунтується на зникненні скарг, усуненні клінічних проявів, нормалізації співвідношення флори товстої кишки, даних копрограм.

Після закінчення лікування бажано через 1 місяць повторити контрольне обстеження на дисбактеріоз.

#### Профілактика:

1. Раннє прикладання новонародженого до груді матері (не пізніше 2 год після народження).

2. При наявності протипоказань до прикладання дитини до груді матері проводять спрямовану мікробну колонізацію культурою пробіотиків, зокрема симбітером. Після відсмоктування слизу з носа і верхніх дихальних шляхів пробіотики закачують у рот і носові ходи.

3. Дітям, які народилися шляхом кесаревого розтину, призначають пробіотики під час перебування в пологовому будинку, в подальшому – за показаннями.

4. Під час лікування дітей антибіотиками або після проведеного курсу слід призначати пробіотики та, при можливості, кисломолочні суміші.

**Диспансеризацію** здійснюють за основним захворюванням, на фоні якого розвинувся дисбіоз кишечника.

**Література**

1. Бабак О.Я., Кушнір І.Е. Сучасна фармакотерапія дисбактеріозу кишечника: Методичні рекомендації. – Харків, 1999. – 28 с.
2. Бережний В.В., Крамарьов С.О., Шунько Є.Є. та ін. Мікроекологічні порушення у дітей і сучасні можливості підвищення ефективності їхньої корекції. – К., 2003. – 32 с.
3. Бережний В.В., Уніч Н.К., Орлюк І.Б. та ін. Діагностика, сучасна фармакотерапія та профілактика кишкового дисбактеріозу у дітей: Методичні рекомендації. – К., 2000. – 36 с.
4. Белоусов Ю.В., Бережний В.В., Богомаз Т.О. та ін. Медицина дитинства: Навч. посібник: У 4 т. / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1995. – Т. 2. – 760 с.
5. Белоусов Ю.В., Волошина Л.Г., Павленко Н.В. та ін. Захворювання органів травлення у дітей: Стандарти діагностики та лікування. – Харків, 2004. – 53 с.
6. Кривопустов С.П. Современные аспекты дисбиоза кишечника у детей и подходы к его коррекции: Лекция для врачей. – К., 2001. – 24 с.
7. Харченко М.В., Черненко В.В., Янковський Д.С. та ін. Застосування мультипробіотика “Симбітер концентрований” у лікуванні хворих на хронічні захворювання шлунково-кишкового тракту: Методичні рекомендації. – К., 2003. – 12 с.

## 8. ВЕГЕТАТИВНІ ДИСФУНКЦІЇ

**Вегетативні дисфункції** – це захворювання організму, що характеризуються комплексом психоемоційних, сенсомоторних та функціональних розладів, пов'язаних з порушенням вегетативної регуляції діяльності різних органів і систем. В останні роки відзначають збільшення частоти вегетативних дисфункцій у дитячому віці, але оцінка їх поширеності утруднена через відсутність уніфікованої термінології та єдиних діагностичних підходів.

**Етіологія.** Вегетативна нервова система (ВНС) являє собою сукупність центрів і шляхів, які визначають регуляцію внутрішнього середовища та інтегративних реакцій організму, забезпечуючи тим самим функціональний зв'язок систем і органів, збереження метаболічних процесів, взаємодію з навколишнім середовищем. Центри вегетативної нервової системи розташовані в корі головного мозку, проміжному мозку, ядрах середнього і довгастого мозку, а також у бокових рогах спинного мозку. Інтеграція вегетативної регуляції здійснюється на рівні гіпоталамуса, який являє собою скупчення високодиференційованих ядер. На основі морфологічних, нейрохімічних та функціональних особливостей вегетативна нервова система умовно ділиться на симпатичну і парасимпатичну. В разі функціонального переважання однієї із систем спостерігаються симптоми симпатико- або парасимпатикотонії. Діяльність вегетативної нервової системи залишається поза свідомістю, але вона помітно впливає на емоційний стан і загальне самопочуття, зміни яких нерідко є фоном для тих чи інших вегетативних дисфункцій.

До виникнення вегетативних дисфункцій можуть призвести як уроджені, так і набуті фактори. Уроджені: спадково-конституціональна схильність, несприятливий перебіг вагітності та пологів, вади розвитку центральної нервової системи, вегетативних утворів, залоз внутрішньої секреції тощо. Набуті: хронічне психоемоційне напруження, хронічні захворювання та вогнища інфекції, гормональні

дисфункції, хвороби центральної нервової системи, несприятливі екологічні фактори (радіація, загазованість, хімічна та інші види забрудненості повітря, середовища і т. ін.).

**Патогенез.** Патогенез вегетативних дисфункцій досить складний. Тут представлена робоча схема патогенезу вегетативних дисфункцій, запропонована В.Г. Майданником (1998) за даними літератури та результатами власних спостережень (рис. 82).

Отже, етіологічні фактори можуть призводити до уражень вегетативної нервової системи на органному, клітинному, тканинному, мембранному та внутрішньоклітинному рівнях, що і становить морфологічний субстрат вегетативної дисфункції та психологічних відхилень (психовегетативного синдрому).

Вегетативна дисфункція проявляється зміною вегетативної реактивності з порушенням обміну речовин (гіперхолестеринемією, диспротеїнемією, гіпер- та гіпоглікемією тощо), системи згортання крові та фібринолізу, процесів імуногенезу.

У результаті вегетативних дисфункцій порушується іннервація внутрішніх органів, що може зумовлювати дискінезії шлунково-кишкового тракту, функціональні кардіопатії, судинні дисфункції тощо. При ураженні та подразненні структур вегетативної нервової системи у різних органах виникають стереотипні морфологічні зміни (спазм судин, дистрофія), пов'язані з виділенням медіаторів (норадреналін, ацетилхолін, серотонін), гормонів кори надниркових залоз, біологічно активних речовин (поліпептиди, простагландини). Ці гуморальні зміни, у свою чергу, поглиблюють вегетативний дисбаланс.

Таким чином, згідно з провідними механізмами патогенезу, вегетативна дисфункція – це самостійне захворювання, яке має поліетіологічне походження і об'єднує три провідних синдроми – психовегетативний, вегето-судинно-трофічний та прогресуючої вегетативної недостатності з клінічною реалізацією в патологію серця, судинної циркуляції, неврологічні та трофічні порушення, а також розлади адаптації.

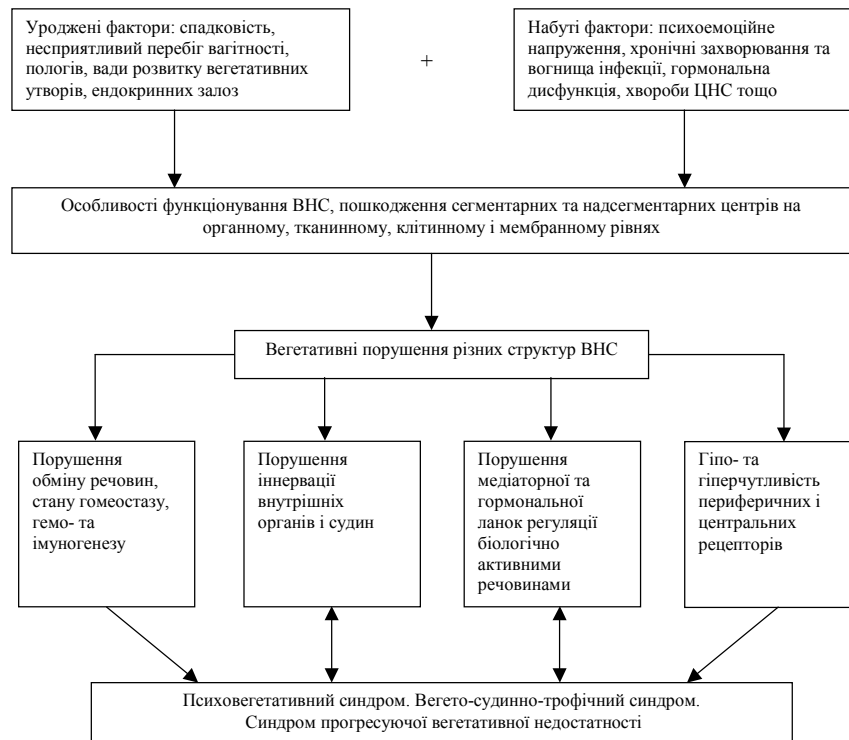


Рис. 82. Схема патогенезу вегетативних дисфункцій у дітей.

**Клініка.** Залежно від клінічних особливостей та провідних патогенетичних механізмів виділяють чотири групи вегетативних дисфункцій у дітей, таких, як:

1. Нейроциркуляторна дисфункція.
2. Вегето-судинна дисфункція.
3. Вегето-вісцеральна дисфункція.
4. Пароксизмальна вегетативна недостатність.

*Нейроциркуляторна дисфункція (НЦД)* – це клініко-патогенетична форма вегетативної дисфункції, спричинена спадковою неповноцінністю апарату, що регулює судинний тонус, перш за все церебральних судин. В її основі лежать спадково зумовлене порушення функціональної активності  $\alpha$ - і  $\beta$ -адренорецепторів та зміна їх чутливості до біологічно активних речовин.

Клінічна симптоматика НЦД зумовлена насамперед змінами регіонарної мікроциркуляції при переважанні симптомів церебральної ангіодистонії з порушенням венозного відтоку та підвищенням внутрішньочерепного тиску, що призводить до функціональних неврологічних порушень внаслідок ішемії мозку.

Провідною скаргою у дітей із НЦД є головний біль, спричинений порушенням цереб-

рального кровотоку і недостатністю тону-су вен. Такі цефалгії посилюються у ранкові години після нічного сну, при нахилах голови, напруженні, нападах кашлю, фізичному навантаженні. Хворі можуть скаржитись на запаморочення, миготіння “мушок” перед очима, а в пре- і пубертатному віці нерідко спостерігаються синкопальні стани з ранковим порушенням свідомості, зниженням артеріального тиску, брадикардією, холодним потом, м’язовою гіпотонією. Для дітей із НЦД характерні психоемоційні розлади, схильність до нав’язливих станів і тривоги, млявість, підвищена втомлюваність, зниження працездатності, неадекватність до фізичних навантажень, метеочутливість, підвищена чутливість до гіпоксії. Дисфункції гіпоталамічної ділянки можуть проявлятися порушенням терморегуляції, схильністю до ожиріння, порушенням статевого дозрівання (затримка, передчасність, дисфункція яєчників). У симптомокомплекс НЦД входять і ознаки порушення транскапілярного обміну: набряклість повік, обличчя, кінцівок, поліартралгії тощо. При цьому відсутні ознаки ураження серцево-судинної системи і нирок.

*Вегето-судинна дисфункція (ВСД)* – це клініко-патогенетична форма вегетативної

дисфункції, клінічні прояви якої пов'язані з порушенням нейрогуморальної регуляції серцевої діяльності та системного кровообігу внаслідок функціонального ураження вегетативних структур різного рівня.

Залежно від провідного симптомокомплексу виділяють:

1. ВСД за гіпертонічним типом.
2. ВСД за гіпотонічним типом.
3. ВСД за кардіальним типом.
4. ВСД за змішаним (судинно-кардіальним) типом.

ВСД за гіпертонічним типом характеризується підвищенням артеріального тиску в межах транзиторної і лабільної стадій так званої граничної артеріальної гіпертензії (за визначенням ВООЗ). При цьому нормальний систолічний тиск для дітей дошкільного віку вираховують за формулою  $80 + 2n$ , а для школярів –  $90 + 2n$ , де  $n$  – вік у роках. Діастолічний тиск складає  $1/2-2/3$  від систолічного. Верхньою межею норми для підлітків слід вважати артеріальний тиск 120/80 мм рт. ст.

У дітей із ВСД за гіпертонічним типом артеріальний тиск мінливий протягом доби, його підвищення пов'язане з емоційними факторами, фізичним та розумовим навантаженням і спостерігається частіше у другій половині дня з нормалізацією в ранкові години, коли визначається так званий базальний артеріальний тиск (ранковий артеріальний тиск у дитини, яка тільки що прокинулася і перебуває в ліжку в стані відносного спокою). Для ВСД, на відміну від стабільної стадії артеріальної гіпертензії, характерним є нормальний базальний артеріальний тиск.

Поряд з артеріальною гіпертензією можуть спостерігатись підвищена дратівливість, легка втомлюваність, біль у ділянці серця, серцебиття, головний біль, різні невротичні реакції і стани, вегетативна лабільність з переважанням симптомів симпатикотонії. На очному дні змін не повинно бути, хіба що визначається транзиторний спазм судин.

ВСД за гіпотонічним типом проявляється артеріальною гіпотензією, часто на фоні загальної ваготонії із скаргами на загальну слабкість, швидку втомлюваність, запаморочення, епізоди знепритомнення або ортостатичного колапсу, головний біль, кардіалгії. Шкіра нерідко бліда, волога, з мармуровим

судинним малюнком, характерні червоний дермографізм, схильність до брадикардії.

При ВСД за кардіальним типом домінують скарги на біль або неприємні відчуття в ділянці серця, відчуття нестачі повітря при фізичному навантаженні, серцебиття. Об'єктивно спостерігаються тахі- чи брадикардія, послаблення I тону, роздвоєння II тону на верхівці серця. На ЕКГ – функціональна екстрасистолія, укорочення інтервалу PQ при сповільненні внутрішньошлуночкової провідності, ознаки порушення реполяризації в міокарді шлуночків. Саме у цих дітей виявляють пролапси мітрального клапана, які обумовлені порушенням тоничності папілярних та хордальних м'язів.

У загальноклінічній симптоматиці переважають ознаки ваго- чи симпатикотонії, рідко спостерігається стан амфотонії. Артеріальний тиск у всіх випадках залишається нормальним.

ВСД за змішаним типом характеризується клінічною симптоматикою, притаманною ВСД за кардіальним типом у комбінації з артеріальною гіпер- або гіпотензією. У першому випадку більш чітко визначаються симптоми загальної симпатикотонії, а в другому – ваготонії.

*Вегето-вісцеральна дисфункція (ВВД)* – це клініко-патогенетична форма вегетативної дисфункції, пов'язана з порушенням вегетативної регуляції внутрішніх органів внаслідок функціональних розладів у вегетативних структурах різного рівня. Ці порушення в подальшому можуть реалізуватись у локальну органічну патологію, але на функціональній стадії їх трактують як ВВД.

Найчастішими проявами ВВД є функціональні секреторно-рухові порушення з боку шлунково-кишкового тракту, синдром подразненої товстої кишки, дискінезія жовчовивідних шляхів, нейрогенний сечовий міхур, ваготонічний тип бронхіальної астми тощо.

Проявами ВВД з боку органів дихання пояснюються скарги на незадоволеність вдихом, відчуття нестачі повітря, поглиблення вдиху при неповному видиху або періодичні форсовані вдихи з довгим, шумним видихом.

З боку травної системи при ВВД найбільш характерними є скарги на періодичну нудоту, блювання, яке легко виникає навіть при

незначних подразників, біль у животі без чіткої локалізації, нерідко у вигляді коліки, нестійкі випорожнення (закрепи чи проноси). Серед інших ознак ВВД слід відмітити відчуття клубка в горлі, відчуття болю за грудниною, пов'язані зі спастичним скороченням м'язів глотки та стравоходу.

Звичайно всю цю симптоматику можна трактувати як ВВД тільки після виключення органічних захворювань того чи іншого органа.

*Пароксизмальна вегетативна недостатність* (ПВН) – це клініко-патогенетична форма вегетативної дисфункції, що характеризується вегетативними кризами (пароксизмами) внаслідок перенапруження вегетативної нервової системи і порушення адаптаційних процесів.

Кризи виникають у дітей на фоні латентних чи перманентних проявів вегетативних дисфункцій і провокуються емоційним, розумовим чи фізичним перенапруженням, зміною погоди або з'являються без видимих причин. Тривалість пароксизмів складає від кількох хвилин до декількох годин.

ПВН може мати генералізований чи локальний характер. У свою чергу, генералізовані кризи поділяються на симпатико-адреналові, вагоінсулярні та змішані.

Симпатико-адреналова криза у дітей зустрічається частіше і починається раптово без передвісників, супроводжується утрудненням дихання, підвищенням артеріального тиску, різкою тахікардією аж до нападу пароксизмальної тахікардії, гіпертермією, похолоданням і онімінням кінцівок, ознобом, неприємними відчуттями чи болем у ділянці серця, частими потягами на дефекацію та сечовипускання. Усе це відбувається на фоні відчуття страху, тривоги, навіть паніки, яке нерідко обтяжується неадекватною поведінкою оточення.

Вагоінсулярна криза починається з передвісників у вигляді млявості, тривожного настрою. Далі з'являються значна пітливість, відчуття ядухи, гіпертермія, біль у животі з нудотою та блюванням, можливі спазми гортані, мігреноподібний біль, зниження артеріального тиску, запаморочення аж до знепритомнення, бради- чи тахікардія.

Змішані кризи характеризуються проявами як симпатико-адреналової, так і вагоін-

сулярної вегетативної недостатності, але з переважанням однієї з них, хоч можлива зміна клінічних симптомів за типом “вегетативної гри”. Локальні прояви ПВН спостерігаються у вигляді краніоцеребрального, кардіального, абдомінального, дихального синдромів, обов'язковою умовою яких є стереотипність і повторюваність.

**Діагностика.** Діагностика вегетативних дисфункцій базується на характерному клінічному симптомокомплексі з поліморфними, нерідко поліорганными проявами, які розвиваються на певному психоемоційному фоні та передбачають перш за все виключення органічної патології. У зв'язку з цим, дітям проводять комплексне обстеження, насамперед нервової і серцево-судинної систем.

Вегетативну реактивність оцінюють за даними кардіоінтервалографії з використанням клініко-ортостатичної проби, враховуючи співвідношення показників в орто- та кліноположеннях. Розрізняють нормальну, гіперсимпатикотонічну й асимпатикотонічну реактивність.

Для характеристики стану системного і регіонарного кровообігу використовують реографію, реоенцефалографію. Найбільшу інформацію про хворих на НЦД дає реоенцефалографія, за допомогою якої визначають тону, еластичність судин, їх дистонію та утруднення венозного відтоку, напівкулясту асиметрію тону. Для НЦД характерним є переважання гіпертону мозкових судин з ознаками порушення венозного відтоку та мікроциркуляції.

Для оцінки стану ЦНС і діагностики її резидуально-органічних пошкоджень слід використовувати електроенцефалографію. Обов'язковими є консультації окуліста (очне дно), невропатолога, ендокринолога, кардіолога та оториноларинголога.

**Тактика лікаря.** При підозрі на вегетативну дисфункцію дитину госпіталізують з метою проведення комплексного обстеження, перш за все для виключення органічної патології і підтвердження первинного характеру вегетативних порушень.

**Лікування.** Лікування вегетативних дисфункцій – дуже складна проблема, оскільки в їх формуванні беруть участь як внутрішні, так і зовнішні фактори, фоном для яких є со-

ціально-стресові, психічні та психоемоційні перевантаження дітей.

Лікування вегетативних дисфункцій повинно ґрунтуватись на трьох головних принципах (етіологічному, патогенетичному та симптоматичному) і проводиться на тлі базової терапії. Якщо тяжкість, а в багатьох випадках і неможливість визначення причин розвитку захворювання, практично повністю нівелює етіологічні принципи, то два інші добре окреслені у дітей і лягають в основу побудови лікування різних форм вегетативної дисфункції.

Базова терапія, незалежно від форми вегетативної дисфункції, включає оптимізацію режиму дня: нічний сон не менше 8-10 год, денні прогулянки 2-3 год, обмеження перегляду телепередач і роботи на комп'ютері 1,5 годинами, ранкова гімнастика. Харчування для дітей з НЦД та ВСД за гіпертонічним типом повинно бути з обмеженням солі, виключенням з раціону спецій, кави, чаю, шоколаду, тоді як при ВСД за гіпотонічним типом їх, у певних межах, можна рекомендувати до вживання. Дітям із ВСД за кардіальним типом призначають діету № 10 (продукти, багаті на калій).

При занятті фізкультурою дітей із НЦД і ВСД за гіпертонічним типом перевагу віддають ігровим видам спорту, їм протипоказані статичні види – боротьба, важка атлетика тощо.

Значне місце в лікуванні вегетативних дисфункцій займає фізіотерапія, яку призначають диференційовано. При НЦД і ВСД за гіпертонічним типом показані її заспокійливі варіанти, а саме: електросон, музико- й ароматерапія, ванни хвойні та з відваром меліси чи м'яти, перлинні ванни, контрастний душ, масаж комірцевої зони за заспокійливою методикою з наступним електрофорезом натрію бромату, кисневі коктейлі. При ВСД за гіпотонічним типом більш доречними є загальне УФО, мінеральні, сольові, вуглекислі або кисневі ванни, душ Шарко і циркулярний душ, гідромасаж.

При підвищеній нервово-рефлекторній збудливості, невротичних станах підключають седативну терапію: екстракт, настоянка чи настій кореня валеріани, меліси, собачої кропиви, розчини бромиду, персен, новопасит, барбовал, корвалдин, кратал, фені-

бут, магне-В<sub>6</sub>, в окремих випадках – еленіум, сибазон, седуксен, реланіум.

З метою покращання кровонаповнення, кровотоку та нормалізації венозного відтоку крові у дітей із НЦД призначають діакарб, гіпотіазид, цинаризин, кавінтон, стугерон, танакан, ескузан і т. ін. При відсутності ефекту можливим є проведення курсу лікування ноотропними препаратами.

Дітям із ВСД за гіпертонічним типом при неефективності базової терапії призначають гіпотензивні засоби, починаючи з препаратів раувольфії (резерпін, серпазил, рауседил, раунатин, раувазан), β-адреноблокатори (анаприлін, індерал, обзидан), сечогінні (гіпотіазид, верошпірон).

Дітям із ВСД за гіпотонічним типом призначають кордіамін, кофеїн, гептаміл, проводять курси лікування препаратами женьшеню, екстрактами елеутерококу, китайського лимоннику, аралії, родіоли рожевої, левзеї, настоєм заманихи, краплями Береша, аскорбіновою кислотою, полівітамінними препаратами з мікроелементами.

Міокардіодистрофічні зміни, особливо притаманні ВСД за кардіальним типом, потребують застосування фосфадену, рибоксину, мілдронату, кокарбоксілази, АТФ-лонгу, бенфотіаміну, фосфотіаміну, піридоксальфосфату, карнітину хлориду, вітаміну В<sub>15</sub>, препаратів калію.

Терапія ВВД залежить від переважання тієї чи іншої органної симптоматики. Це можуть бути комплекс лікувальної фізкультури, дихальна гімнастика, сліпі зондування, жовчогінні препарати, спазмолітики, засоби терапії нейрогенних дисфункцій сечового міхура тощо.

Патогенетичне лікування ПВН проводять на фоні базової терапії. Дітям призначають препарати, що знижують чутливість α- (вазобрал, празозин, дитамін) та β-адренорецепторів (індерал, обзидан, віскен, пропронолон), а також зменшують активність норадренергічних структур мозку (танакан). Купірування безпосередньо вегетативної кризи спрямоване на ліквідацію того чи іншого симптому залежно від переважання симпатико-адреналової чи вагоінсулярної вегетативної недостатності.

**Реабілітація та диспансеризація** дітей з вегетативними дисфункціями представлені в таблиці 54.

## Реабілітація та диспансеризація дітей з вегетативними дисфункціями

Період захворювання	Лікарські спостереження	Об'єм і кратність обстеження	Об'єм і кратність реабілітації	Термін диспансеризації
Протягом всього періоду спостереження	Сімейний лікар або педіатр у перший рік – щоквартально, далі 1 раз на 6 місяців; невропатолог, кардіоревматолог, ЛОР-лікар і стоматолог – 2 рази на рік; окуліст – 1 раз на рік	Загальний аналіз крові й сечі – 2 рази на рік; ЕКГ, кардіоінтервалографія, реоенцефалографія – 1 раз на рік; біохімічний аналіз крові, УЗД, ЕхоКС – за показаннями	Оптимальний режим дня, повноцінне харчування, яке враховує форму вегетативної дисфункції. Суттєвих обмежень у заняттях фізкультурою немає. Перші 6 місяців дитина може перебувати в підготовчій фізкультурній групі, далі в основній, але з обмеженням щодо певних видів спорту залежно від форми дисфункції. Реабілітаційну терапію в перший рік проводять по 2-3 тижні кожні три місяці, далі 2 рази на рік, вона включає фізіотерапевтичні заходи в комплексі з патогенетичною терапією, яка властива тій чи іншій формі вегетативної дисфункції. При необхідності підключають симптоматичне лікування. Санаторно-курортне лікування в місцевих санаторіях, на бальнеологічних курортах Криму, Одеси. Профілактичні щеплення роблять відповідно до діючого календаря	З диспансерного обліку не знімають

## Література

1. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов. – М.: Медицина, 1987. – Т. 1. – С. 303-338.
2. Бурлай В.Г. Основні принципи лікування вегетативних дисфункцій у дітей // ПАГ. – 2000. – № 6. – С. 38-40.
3. Вегетативные расстройства: Клиника, диагностика, лечение / Под ред. А.М. Вейна. – М.: Мед. информ. агентство, 2003. – 752 с.
4. Кардиология детского возраста / Под ред. П.С. Мощича, В.М. Сидельникова, Д.Ю. Кривчені. – К.: Здоров'я, 1986. – 400 с.
5. Майданник В.Г. Вегетативні дисфункції у дітей // ПАГ. – 1998. – № 4. – С. 5-11.
6. Медицина дитинства / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1999. – Т. 3. – С. 566-595.
7. Острополец С.С., Золотова Л.И., Нагорная Н.В. Приобретенные невоспалительные поражения органов кровообращения у детей и подростков. – К.: Здоров'я, 1991. – 168 с.
8. Про затвердження Протоколів діагностики та лікування кардіоревматологічних хвороб у дітей: Наказ МОЗ України № 362 від 19.07.2005 р.



## 9. ХВОРОБИ ОРГАНІВ СЕЧОВОЇ СИСТЕМИ

### 9.1. ПІЄЛОНЕФРИТ

**Пієлонефрит** – це неспецифічне мікробно-запальне захворювання нирок з переважним втягненням у патологічний процес чашко-мискової системи та тубулоінтерстиціальної тканини цього органа.

Серед мікробно-запальних захворювань пієлонефрит є одним із найчастіших у дитячому віці. Його розповсюдженість у різних регіонах країни коливається від 0,5 до 3,5 % дітей різного віку. В структурі захворювань органів сечової системи пієлонефрит займає перше місце і складає до 70 % усієї нефрологічної патології.

До першого року життя дівчатка і хлопчики хворіють на пієлонефрит однаково часто, але у більш старшому віці дівчатка хворіють у 6-7 разів частіше, ніж хлопчики, що обумовлено легкістю висхідного інфікування сечових шляхів у осіб жіночої статі.

**Етіологія.** Переважне значення в етіології пієлонефриту мають представники родини ентеробактерій (до 80 %), серед яких домінує кишкова паличка, що висівається у 40-60 % хворих, рідше виділяють клебсієлу (7-20 %), протей (9-16 %). Серед кокової флори зустрічаються ентерококи (5-15 %), стафілококи (5-14 %) та інші мікроорганізми або їх асоціації. Важливо зазначити, що мікрофлора сечі може змінюватись у одного і того ж хворого залежно від форми пієлонефриту, активності процесу, тривалості захворювання, наявності чи відсутності обструкції сечових шляхів тощо.

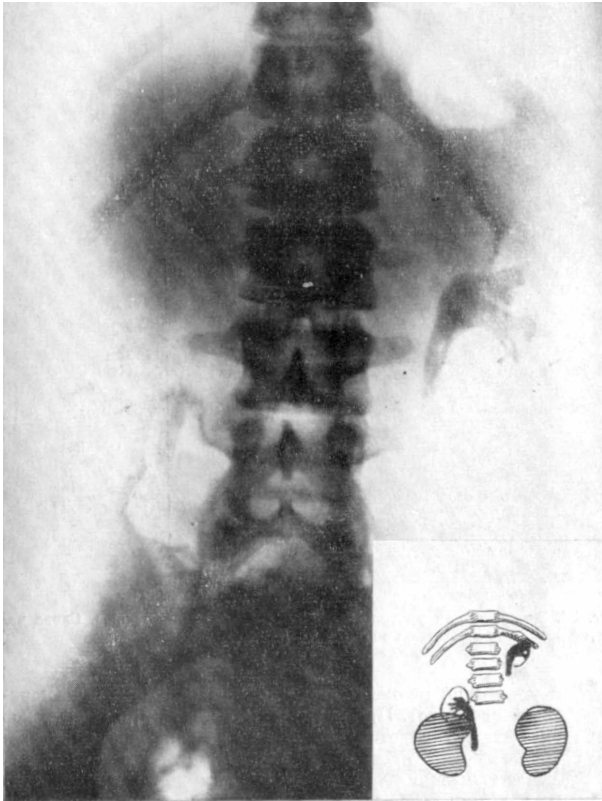
Вірулентність більшості грамнегативних бактерій – збудників пієлонефриту, особливо кишкової палички і протей, – проявляється в їх здатності прилипати до уроепітелію (феномен бактеріальної адгезії), просуватися по ньому проти течії сечі, протидіючи при цьому опсонізації і фагоцитозу з появою різних ендотоксичних ефектів.

Крім того, у ході спеціальних досліджень було показано, що нирки чи не єдиний орган, де можливе існування L-форм бактерій або протопластів, які тривалий час можуть перебувати в гіперосмолярному середовищі інтерстиціальної тканини нирок, залишаю-

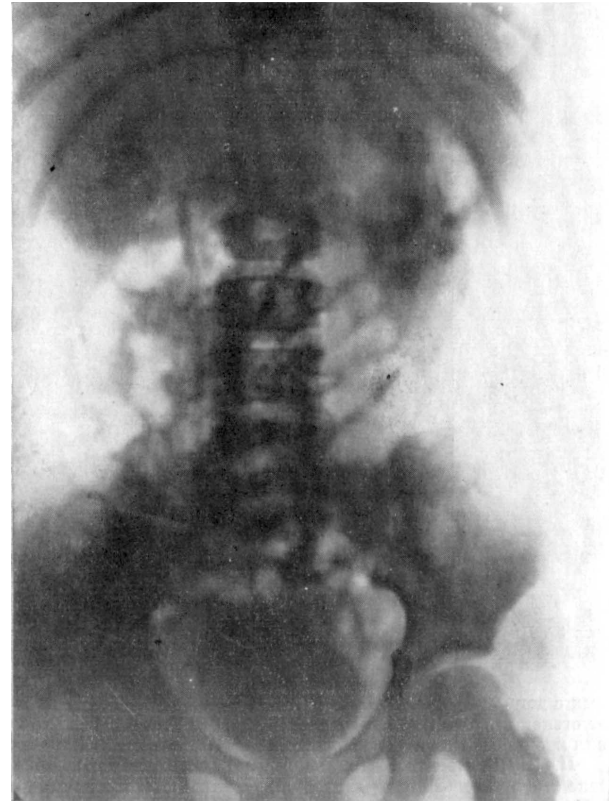
чись резистентними до антибактеріальних препаратів, і потім реверсувати у вегетативні форми, спричиняючи загострення запального процесу. В сучасній етіології пієлонефриту вивчається роль мікоплазми.

**Патогенез.** Збудник може потрапляти в нирки двома шляхами: висхідним і, рідше, гематогенним. Чинниками, які сприяють інфікуванню нирок, є порушення інтра- та екстраренальної уродинаміки і зниження як місцевої, так і загальної неспецифічної та специфічної реактивності організму. При цьому, в більшості випадків, саме стан уродинаміки є визначальним для виникнення пієлонефриту. Причини порушення уродинаміки можуть бути уродженими і набутими. До уроджених належать гістологічні аномалії будови нирок, тубулопатії, дисметаболічні нефропатії з кристалурією, гіпо-, аплазії нирок, додаткова нирка, зміни форми нирок (підковоподібні тощо), аномалії будови і розташування ниркових судин, вади розвитку сечовода, сечового міхура й уретри (рис. 83). Набутими причинами порушення уродинаміки можуть бути сечокам'яна хвороба, гострі й хронічні цистити, уретрити, нейрогенний сечовий міхур, міхурово-сечовідно-мискові рефлюкси, стани дегідратації тощо (рис. 84).

Таким чином, збудник в умовах порушення уродинаміки та зниження місцевої і загальної неспецифічної та специфічної реактивності, використовуючи свої адгезивні та інвазивні властивості, потрапляє і фіксується в інтерстиціальної тканині нирок, спричиняє там вогнищеві запальні зміни. Вогнища запалення мають зазвичай дисемінований характер, можуть бути одно- або двобічними, а морфологічно характеризуються інфільтратами, які містять переважно лейкоцити, макрофаги та плазматичні клітини з паралельним набряком інтерстицію і дистрофією епітелію каналців. При хронічному пієлонефриті морфологічні зміни в нирках більш строкаті, що обумовлено різними стадіями запалення. Поряд із свіжими вогнищами гострого запалення виявляють мононуклеарні інфільтрати, ділянки фіброзу, а також рубцево-склеротичні зміни.



**Рис. 83.** Екскреторна урограма. Правобічний нефроптоз.



**Рис. 84.** Екскреторна урограма. Лівобічний калькульозний пієлонефрит.

**Класифікація.** Сучасна класифікація пієлонефриту в дітей представлена в таблиці 55.

Первинний пієлонефрит розвивається при відсутності аномалій розвитку сечової системи і порушень обміну, які призводили б до зміни уродинаміки. Але слід зауважити, що не завжди можлива прижиттєва діагностика тих чи інших вад розвитку, особливо це стосується гістологічних аномалій будови нирок, залишається складною і діагностика

деяких обмінних нефропатій, тому визначення форми пієлонефриту, особливо в дебюті захворювання, не завжди можливе. Взагалі вважають, що суто первинні пієлонефрити зустрічаються досить рідко, просто не завжди можливо вчасно встановити ті чи інші види обструкції сечових шляхів.

Причиною вторинного пієлонефриту є уроджені й набуті порушення уродинаміки, які встановлюють при житті. Вони пов'язані,

Таблиця 55

**Класифікація пієлонефриту в дітей (за М.Я. Студенікіним)**

Форма	Перебіг	Активність процесу	Функція нирок
Первинний (необструктивний)	Гострий	Період розгорнутих клінічних проявів (активна фаза) Період зворотного розвитку Період клініко-лабораторної ремісії	Збережена Порушена
Вторинний (обструктивний)	Хронічний: а) рецидивний; б) латентний	Період загострення (активна фаза) Період часткової ремісії Період повної клініко-лабораторної ремісії	Збережена Порушена Хронічна ниркова недостатність

як правило, з підтвердженими аномаліями розвитку сечовивідної системи або обмінними нефропатіями (рис. 85).



**Рис. 85.** Екскреторна урограма. Двобічний уретерогідронефроз.

Гострий пієлонефрит характеризується, поряд з екстрауренальними проявами, досить вираженими змінами в сечі із зворотним розвитком у межах 3-6 місяців і подальшою повною клініко-лабораторною ремісією.

Хронічний пієлонефрит діагностують при відсутності повної клініко-лабораторної ремісії гострого пієлонефриту понад 6 місяців або при повторних його епізодах. Функціональний стан нирок включає визначення їх концентраційної функції пробою за Зимницьким та фільтраційної (видільної) шляхом дослідження кліренсу за ендogenous креатиніном. Хронічна ниркова недостатність, характерна для хронічного вторинного пієлонефриту, розвивається дуже повільно і набуває маніфестації вже у дорослих.

**Клініка і діагностика.** Клінічна картина пієлонефриту значною мірою залежить від форми, перебігу і активності ниркового процесу. В свою чергу, гострий пієлонефрит має свої клінічні особливості у дітей раннього віку, де на перший план виходить загальна симптоматика, обумовлена інтоксикаційним синдромом. Захворювання у малюків починається гостро з підвищення температури тіла до фебрильних цифр, нерідко з гіпертермічною реакцією. Дитина бліда, квола, кап-

ризує, відмовляється від їжі, з'являється зригування, можуть виникати блювання, неспокій, здуття живота, частішають випорожнення, які стають рідкими, водянистими, з неперетравленими рештками їжі, але без патологічних домішок. На цьому етапі захворювання часто первинним діагнозом буває гостра респіраторна інфекція або гостра кишкова інфекція і тільки своєчасне дослідження сечі, де виявляють типову для пієлонефриту лейкоцитурію, дозволяє правильно встановити діагноз. Зміни в крові відповідають мікробному запаленню і характеризуються нейтрофільним лейкоцитозом, збільшенням ШОЕ.

У дітей старшого віку перш за все звертають на себе увагу скарги на біль у попереку, животі, який частіше має гострий, колікоподібний характер, однобічний і віддає в пахвинну ділянку, визначається позитивний симптом Пастернацького. Загальна інтоксикація виражена помірно, температура тіла здебільшого субфебрильна. Нерідко спостерігаються дизурія, полакіурія. У сечі – лейкоцитурія різного ступеня вираження при незначній протеїнурії, бактерурія. У загальному аналізі крові – нейтрофільний лейкоцитоз, збільшена ШОЕ.

Хронічний пієлонефрит з рецидивним перебігом характеризується періодичними загостреннями з більш-менш тривалими періодами часткової або повної клініко-лабораторної ремісії, під час якої стан дитини залишається задовільним. Особливу увагу в цей час слід приділяти енурезу, який нерідко обумовлений нейрогенним сечовим міхуром з можливим міхурово-сечовідно-мисковим рефлюксом. Загострення захворювання провокується гострими респіраторними інфекціями, переохолодженням, профілактичними щепленнями та іншими факторами, які знижують реактивність організму. Клініка загострення хронічного пієлонефриту нагадує гострий, однак симптоматика зазвичай менш виражена.

При хронічному пієлонефриті з латентним перебігом екстрауренальні прояви захворювання відсутні, а діагноз встановлюють при випадковому виявленні лейкоцитурії.

Взагалі в діагностиці пієлонефриту, як і інших захворювань нирок, вирішальне значення мають лабораторні методи дослідження. Загальний аналіз сечі при пієлонефриті характеризується лейкоцитурією різного ступеня

вираження. Враховуючи можливість виникнення інтермітуючої лейкоцитурії, слід проводити повторні дослідження сечі, і не тільки ранкової, але і зібраної протягом дня. Скупчення лейкоцитів у полі зору мікроскопа або поява лейкоцитарних циліндрів є патогномонічним для запального процесу. З метою уточнення рівня ураження сечових шляхів і виключення лейкоцитурії внаслідок запалення зовнішніх статевих органів доцільно проводити дослідження сечі за допомогою двосклянкової проби. Кількісне визначення формених елементів крові в сечі за Нечипоренком або Аддіс–Каковським проводять при відсутності змін у загальному аналізі сечі або його нормалізації в процесі лікування. При активному запальному процесі в нирках в обох випадках реєструють лейкоцитурію, яка за Нечипоренком перевищує 2000 лейкоцитів у 1 мл сечі, а за Аддіс–Каковським становить понад 2 млн за добу. Посів сечі на стерильність із визначенням мікробного числа має не менше діагностичне значення, ніж лейкоцитурія за умови правильної техніки посіву сечі до призначення антибактеріальної терапії. При цьому патогномонічною для пієлонефриту є бактерурія із середньої порції сечі понад  $10^5$  МТ/мл одного виду (*E. coli*), понад  $10^3$  МТ/мл для умовнопатогенної флори (*Proteus*, *Klebsiella*, *Enterobakter* та ін.), будь-яке число мікробних тіл для *Pseudomonas*,  $10^3$ - $10^4$  МТ/мл при повторних однотипних результатах та за наявності відповідної клініки; із сечі, взятої катетером –  $10^3$  МТ/мл і безпосередньо з сечового міхура (цистостома, пункція) – будь-яке число. Дослідження концентраційної (проба за Зимницьким) і фільтраційної (кліренс за ендogenous креатиніном) функцій нирок не мають діагностичного значення, але дозволяють контролювати функціональний стан нирок, що особливо важливо при хронічному пієлонефриті.

З інструментальних методів дослідження певне діагностичне значення має УЗД нирок, хоча його інформативність в основному стосується виявлення тих чи інших анатомічних змін і визначення розмірів структурних елементів нирок. Що ж стосується пієлонефриту, то тут можна говорити тільки про посередні ультразвукові ознаки. Для гострого пієлонефриту це розширення чашково-мискового комплексу, а для хронічного – його

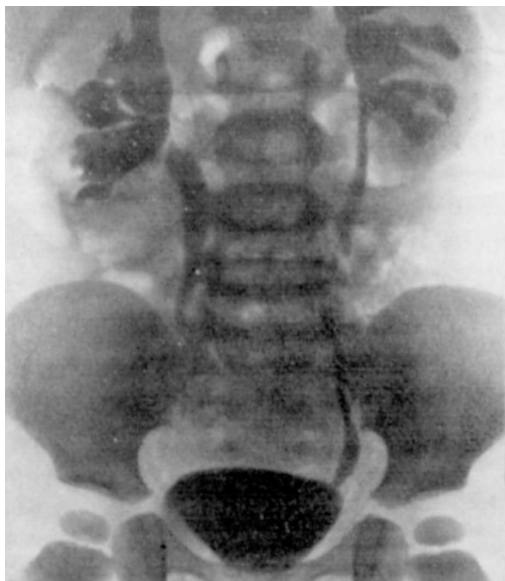
деформація, наявність у ньому щільних лінійних структур, хвилястість контурів нирки. Ультразвукові зміни в нирках верифікуються повторними сонографіями, а також виконанням екскреторної урографії, яка є незамінним методом, особливо в діагностиці вторинного пієлонефриту (рис. 86). Спеціальне урологічне обстеження передбачає проведення мікційної цистографії, цистоскопії, динамічної нефросцинтиграфії, ангіографії ниркових судин, томографії нирок (рис. 87).

**Діагностичні критерії.** Гарячка, загальна інтоксикація, біль у попереку, животі, дизуричні явища, лейкоцитурія, бактерурія, нейтрофільний лейкоцитоз і збільшена ШОЕ є підставою для діагностики гострого пієлонефриту або загострення хронічного. На користь останнього свідчить відсутність повної клініко-лабораторної ремісії гострого пієлонефриту понад 6 місяців або гострий пієлонефрит в анамнезі. У процесі обстеження слід пам'ятати, що джерелом лейкоцитурії можуть бути вульвовагініт чи баланопостит, особливо на тлі фімозу. Необхідно також виключити інфекцію сечових шляхів, для якої характерні більш виражені дизуричні прояви, особливо при циститі, відсутність симптомів загальної інтоксикації і гарячки, незначна лейкоцитурія, нерідко в поєднанні з еритроцитурією, швидший ефект від призначення уросептиків.

**Тактика лікаря.** При підозрі на пієлонефрит і підтвердженні діагнозу дослідженням сечі показана обов'язкова госпіталізація з метою уточнення діагнозу та проведення дебютного лікування, яке, поряд з антибактеріальною, нерідко включає і дезінтоксикаційну терапію.

**Лікування.** Можна виділити три основних принципи терапії пієлонефриту: 1) корекцію порушень уродинаміки; 2) адекватну антибактеріальну терапію; 3) підвищення неспецифічної і специфічної реактивності організму.

У гострий період захворювання на 1-2 тижні призначають ліжковий режим, який розширюють під контролем динаміки клініки і змін у сечі. Дієта не потребує значних обмежень (№ 5 за Певзнером). Дитина повинна дотримувати її протягом року після загострення. Кількість рідини в гострий період збільшують до 1,5-2,0 л на добу. Дітям раннього віку з клінікою токсикозу і диспептич-



**Рис. 86.** Екскреторна урограма при хронічному пієлонефриті. Різні види деформації чашечок.



**Рис. 87.** Мікційна цистоуретерограма. Двобічний рефлексогенний мегауретер.

ними розладами призначають інфузію 20-30 мл/кг 10 % розчину глюкози і фізіологічного розчину у співвідношенні 3:1.

Етіотропна терапія займає провідне місце в комплексному лікуванні пієлонефриту і в дебюті захворювання включає один із антибіотиків широкого спектра дії: ампіцилін, амоксицилін, аугментин або амоксиклав, цефалоспорины II (цефуроксим, цефомандол, цефоклор) і III покоління (цефотаксим, цефтріаксон, цефтазидим, цефоперазон), аміноглікозиди (гентаміцин, нетроміцин, амікацин). При тяж-

кому перебізі захворювання в перші дні антибіотик вводять парентерально, а далі можна перейти на препарати для перорального використання. Як правило, достатньо одного курсу 10-14 днів з наступним переходом на уросептики, які змінюють кожні 10 днів при загальній тривалості безперервної антибактеріальної терапії не менше 4 тижнів від моменту нормалізації сечі. У перелік уросептиків, які широко використовують у дитячій урології, входять фурадонін – 5-8 мг/кг на добу, фурамаг – по 0,05-0,1 г 3 рази на добу, уросульфан – 1,0-2,5 г на добу, грамурин – 0,75-1,0 г на добу, бісептол (ко-тримоксазол) – 10 мг/кг разова доза за сульфаметоксазолом двічі на добу, неграм (невіграмон) – 50-60 мг/кг на добу, нітроксолін (5-НОК) – 0,2-0,4 г на добу. У виняткових випадках, при відсутності ефекту від попередніх антибактеріальних засобів, дітям до 14 років можна призначитись фторхінолони. За умови стійкої клініко-лабораторної ремісії не менше 4 тижнів переходять на переривчасте лікування, під час якого чергують курси лікування уросептиками з фітотерапією по 10-14 днів. Фітотерапія включає призначення фітолізину, канефрону, трав'яних зборів, які містять нирковий чай, польовий хвощ, листя толокнянки, берези і брусниці, корінь солодки, квіти календули та ромашки, цвіт липи тощо. Переривчасте лікування при гострому пієлонефриті триває 4-6 тижнів, при хронічному може продовжуватись до 3-6 місяців і довше. Згідно з протоколом, профілактичне лікування хронічного пієлонефриту передбачає декілька режимів антибактеріальної терапії: альтернуючий режим – вікова доза препарату дається 10-12 днів щомісячно протягом 6-9 місяців; безперервний режим – 1/3-1/4 добової дози антибактеріального препарату одноразово на ніч 3-12 місяців; дублюючий режим – 1/3-1/4 дози триметоприм/сульметоксазол + 1/3-1/4 дози фурамага або нітроксоліну щоденно в різні години (вранці і ввечері) тривало; підтримуючий запобіжний режим передбачає фітотерапію безперервно або по 10 днів місяця протягом півроку з подальшим повторенням по 2-3 місяці кожного року в комбінації з іншими режимами для підсилення їх ефекту.

З метою підвищення реактивності організму, особливо у дітей з хронічним пієлонефритом, у комплекс лікування включають

токоферолу ацетат, аскорбінову кислоту, полівітамінні препарати, апілак, пентоксил, метилурацил, рибоксин, препарати ехінацеї, настоянку женьшеню, екстракт елеутерококу, китайського лимоннику тощо. Імуномодуючу терапію хворим на хронічний пієлонефрит призначають під контролем дослідження імунного статусу дитини.

При обструктивному пієлонефриті важливою складовою комплексної терапії є корекція порушень уродинаміки. Особливого зна-

чення останнім часом надають лікуванню нейрогенної дисфункції сечового міхура, на тлі якої виникають міхурово-сечовідно-мискові рефлюкси, що підтримують запальні зміни в нирках і роблять їх резистентними до антибактеріальної терапії. Клінічно це нерідко проявляється енурезом, тому всі діти з нетриманням сечі повинні пройти урологічне обстеження в умовах спеціалізованого відділення.

**Реабілітація та диспансеризація** дітей, хворих на пієлонефрит, представлені в таблиці 56.

Таблиця 56

Реабілітація та диспансеризація дітей, хворих на пієлонефрит

Форма захворювання	Лікарські спостереження	Об'єм і кратність обстеження	Об'єм і кратність реабілітації	Термін диспансеризації
1	2	3	4	5
Гострий пієлонефрит	Педіатр або сімейний лікар – 1 раз на місяць у перші 6 місяців, далі 1 раз на 3 місяці; стоматолог, ЛОР-лікар, нефролог (уролог) – 1 раз на 6 місяців; гінеколог – за показаннями	Загальний аналіз сечі – 1 раз на місяць у перші 6 місяців, далі 1 раз на 3 місяці. Загальний аналіз крові – 1 раз на 6 місяців. Дослідження сечі за Зимницьким і кліренс за ендогенним креатиніном – перед зняттям з диспансерного обліку. УЗД нирок – за показаннями	Дієта № 5. Заняття фізкультурою в спецгрупі. Санація вогнищ хронічної інфекції. Рациональна терапія інтеркурентних захворювань. Курси реабілітації – 2 рази на рік, навесні й восени, по 4-6 тижнів, вони включають мінеральні води, фітотерапію, полівітамінні препарати, загальнозміцнювальні засоби: апілак, пентоксил, метилурацил, рибоксин, препарати ехінацеї, женьшеню, елеутерококу тощо. Уросептики – за показаннями. Профщеплення – після видужання за умови повної клініко-лабораторної ремісії	1 рік повної клініко-лабораторної ремісії
Хронічний пієлонефрит: а) період неповної клініко-лабораторної ремісії;	Педіатр або сімейний лікар – 1 раз на місяць; нефролог (уролог) – 1 раз на 3 місяці; стоматолог, окуліст, ЛОР-лікар – 1 раз на 6 місяців; гінеколог – за показаннями	Аналіз сечі – 1 раз на 2 тижні. Загальний аналіз крові – 1 раз на 3 місяці. Дослідження сечі за Зимницьким і кліренс за ендогенним креатиніном – 1 раз на 6 місяців. УЗД нирок – за показаннями	Дієта № 5. Звільнення від уроків фізкультури або спецгрупа. Санація вогнищ хронічної інфекції. Рациональна терапія інтеркурентних захворювань. Продовження безперервної антибактеріальної терапії уросептиками протягом 3-6 місяців, за показаннями – довше з наступним переходом на переривчасте лікування. Особливу увагу приділяють виявленню і усуненню порушень уродинаміки та призначенню препаратів, які підвищують реактивність організму. Профщеплення – при відсутності активності процесу	3 диспансерного обліку не знімають. Протирецидивне лікування припиняють через 5 років стійкої ремісії

Продовження табл. 56

б) період повної клініко-лабораторної ремісії	Педіатр або сімейний лікар – 1 раз на 3 місяці; нефролог (уролог), стоматолог, ЛОР-лікар, окуліст – 1 раз на 6 місяців; гінеколог – за показаннями	Загальний аналіз сечі – 1 раз на місяць у перший рік, далі 1 раз на 3 місяці Загальний аналіз крові, дослідження сечі за Зимницьким, кліренс за ендogenousним креатиніном – 2 рази на рік. УЗД нирок – 1 раз на рік	Дієта № 5. Заняття фізкультурою в підготовчій групі. Санація вогнищ хронічної інфекції. Рациональна терапія інтеркурентних захворювань. Курси реабілітації у перші 2 роки – 3-4, далі 2 рази на рік тривалістю 4-6 тижнів, вони включають мінеральні води, фітотерапію, полівітаміни, загальнозміцнювальні засоби: апілак, пентоксил, метилурацил, рибоксин, препарати ехінацеї, женьшеню, елеутерококу тощо. Уросептики – за показаннями. Санаторно-курортне лікування (Трускавець, Моршин)	
---	--	---	--	--

### Література

1. Белоусов Ю.В., Бережний В.В., Богомаз Т.О. та ін. Медицина дитинства / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1995. – Т. 2. – С. 280-287.
2. Дитячі хвороби / За ред. В.М. Сидельникова, В.В. Бережного. – К.: Здоров'я, 1999. – 734 с.
3. Коровина Н.А., Захарова И.Н., Мумладзе Э.Б., Гаврюшова Л.П. Формуляр лечения пиелонефрита у детей // Рос. пед. журнал. – 2000. – № 3. – С. 52-58.
4. Майданник В.Г. Педиатрия: Учебник для студентов высших учебных заведений. – К.: А.С.К., 1999. – 832 с.
5. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста: Руководство для врачей. – С.Пб.: Сотис, 1997. – 718 с.
6. Про затвердження Протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю “Дитяча нефрологія”: Наказ МОЗ України № 365 від 20.07.2005 р.
7. Чеботарьова В.Д., Майданник В.Г. Піелонефрит у дітей (підсумки 25-річного дослідження) // ПАГ. – 1998. – № 1. – С. 38-43.

## 9.2. ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

**Гломерулонефрит** – це запальне захворювання інфекційно-алергічної природи з переважним ураженням клубочкового апарату нирок. Точних статистичних даних про поширеність і частоту цієї патології немає. У розвинутих країнах на 100 000 дитячого населення припадає від 8 до 20 випадків захворювання на гломерулонефрит.

**Етіологія.** Захворювання найчастіше виникає у віці 5-12 років, у більшості випадків – через 1-3 тижні після перенесеної стрептокової інфекції. При цьому особливого значення надають  $\beta$ -гемолітичному стрептококу А, зокрема його так званим “нефритогенним” штамам – типам 12 та 49, рідше – типам 4 та 25. Значна кількість хворих на гломерулонефрит має хронічні вогнища стреп-

токової інфекції. Можлива спадково обумовлена підвищена чутливість до стрептокових антигенів. У частини хворих гломерулонефрит може виникати після вірусних інфекцій (ГРВІ, вітряна віспа, паротит тощо), пневмонії, рідше – після профілактичних щеплень, введення гаммаглобуліну, чужорідних сироваток, укусів бджіл, переохолодження.

Незважаючи на поліетіологічність захворювання, все ж таки найчастіше зустрічається і найкраще вивчений постстрептоковий первинний гломерулонефрит.

**Патогенез.** Провідне значення в патогенезі гострого гломерулонефриту, відповідно до сучасних уявлень, має імунотоксичний механізм пошкодження клубочків нирок. При цьому мікробні (частіше стрепто-

кокові) антигени не безпосередньо уражають клубочки нирок, а виступають у ролі антигенних стимуляторів з наступним утворенням комплексів “антиген–антитіло–комплемент”, які фіксуються на гломерулярних структурах, перш за все на ендотелії капілярів і базальній мембрані, пошкоджують їх, зумовлюючи розвиток запального процесу. Пошкодження ендотеліального покриву капілярів клубочків і структур базальної мембрани призводять до підвищення їх проникності та появи в сечі білків плазми та еритроцитів. Крім того, порушення цілісності ендотелію сприяє місцевій активації деяких факторів згортання крові й агрегації тромбоцитів з утворенням у просвіті капілярів клубочків мікротромбів. У разі переходу імунотоксичного гострого гломерулонефриту в хронічний підключаються автоімунні механізми, що, напевно, обумовлено набуттям антигенних властивостей попередньо пошкодженими імунними комплексами структурами клубочків нирок. При підгострому гломерулонефриті може йти про первинно автоімунне ураження гломерулярного апарату нирок.

**Класифікація.** У 1976 році на Всесоюзному симпозиумі дитячих нефрологів у м. Вінниці на пропозицію М.Я. Студенікіна та В.І. Наумової була прийнята класифікація первинного гломерулонефриту в дітей, яка відображає і сучасні уявлення про це захворювання та основні його прояви (табл. 57).

### Гострий гломерулонефрит

**Клініка та діагностика.** Виділяють екстра-ренальні й ренальні (сечові) симптоми захворювання. Для початкового періоду гострого гломерулонефриту характерні такі прояви загальної інтоксикації, як підвищена втомлюваність, загальна слабкість, зниження апетиту, головний біль, інколи блювання, підвищення температури тіла, частіше в межах субфебрилітету. Вже з перших днів привертають увагу блідість шкіри, пастозність або набряки обличчя, рук, ніг, з'являється біль у попереку, а сеча може бути кольору м'ясних помий.

У період розгорнутої клінічної симптоматики набувають найбільшого вираження набряки, особливо при нефротичному синдромі, коли рідина може з'являтися навіть у плевральній, черевній і перикардіальній порожнинах. Основними причинами набряків є зменшення клубочкової фільтрації, підвищення канальцевої реабсорбції натрію і води та проникності капілярів, артеріальна гіпертензія, гіпопротеїнемія.

Паралельно з набряковим синдромом у хворих підвищується і артеріальний тиск з рівномірним зростанням як систолічного, так і діастолічного показників. При цьому прогностично несприятливим є не стільки високий, скільки тривалий, хоч і помірно підвищений тиск. Основними причинами артеріальної гіпертензії при гострому гломерулонефриті є гіперволемія, обумовлена знижен-

Таблиця 57

Класифікація гломерулонефриту в дітей

Форма гломерулонефриту	Активність ниркового процесу	Стан функції нирок
Гострий гломерулонефрит з: – нефритичним синдромом; – нефротичним синдромом; – ізольованим сечовим синдромом; – нефротичним синдромом, гематурією та гіпертонією	Період початкових проявів Період розгорнутої клінічної симптоматики Період зворотного розвитку Період реконвалесценції Перехід у хронічний гломерулонефрит	Без порушень функції З порушенням функції Гостра ниркова недостатність
Хронічний гломерулонефрит: – гематурична форма; – нефротична форма; – змішана форма	Період загострення Період часткової ремісії Період повної клініко-лабораторної ремісії	Без порушення функції З порушенням функції Хронічна ниркова недостатність
Підгострий (злоякісний) гломерулонефрит	Безперервно прогресуючий перебіг	З порушенням функції Хронічна ниркова недостатність



ням клубочкової фільтрації, гіпернатріємія внаслідок гіперальдостеронізму, збільшення синтезу реніну юкстагломерулярним апаратом нирок, активація кінінової системи з низьким синтезом депресорних простагландинів Е й А.

За умов високої артеріальної гіпертензії можуть виникати транзиторні зміни на очному дні: набряк дисків зорового нерва, звуження та звивистість артеріол, точкові крововиливи в сітківку.

До екстраренальних проявів захворювання відносять і зміни з боку серця у вигляді розширення його меж, послаблення тонів, появи систолічного шуму, інколи брадикардії, яка поєднується з артеріальною гіпертонією. В основі цих змін лежать дистрофія і набряк міокарда.

Визначальним для діагностики гострого гломерулонефриту, як і багатьох інших захворювань нирок, є сечовий синдром, який характеризується такими проявами, як: олігурія (зменшення добового діурезу до 2/3-1/3 від вікового) внаслідок зниження клубочкової фільтрації з високою питомою вагою сечі; протеїнурія, яка має селективний характер із втратами білків у межах 1-3 г на добу й обумовлена підвищенням проникності клубочкового фільтра, перш за все базальної мембрани, та зниженням реабсорбції білків у канальцях; гематурія, яка є практично обов'язковим симптомом гломерулонефриту і виникає внаслідок підвищення проникності та порушення цілісності капілярів клубочків, ниркової внутрішньосудинної коагуляції, структурних змін у базальній мембрані; лейкоцитурія, якщо вона і є, то завжди поступається еритроцитурії, має моноклеарний характер і обумовлена ураженням інтерстицію; циліндрурія, що проявляється переважно гіаліновими, рідше зернистими, епітеліальними та восковими циліндрами. Останні більше характерні для нефротичного синдрому. Циліндри є білковим зліпком канальців, їх кількість і характер значною мірою залежать від рівня протеїнурії.

В олігуричну фазу гострого гломерулонефриту знижується кліренс за ендogenousним креатиніном до 70-60 мл/хв, можлива транзиторна гіперазотемія як наслідок порушення клубочкової фільтрації.

Концентраційна функція нирок, як правило, не порушується, хіба що при сходженні значних набряків може виникати гіпостенурія.

У периферичній крові нерідко спостерігаються нормохромна анемія, зумовлена гідремією, збільшення ШОЕ, іноді нейтрофільний лейкоцитоз, еозинофілія. Можливі помірна гіпопротеїнемія, диспротеїнемія за рахунок зростання рівня  $\alpha_2$  і гаммаглобулінів. При нефротичному синдромі визначаються гіперхолестеринемія та гіперліпідемія.

При пункційній біопсії нирок виявляють ураження 80-100 % клубочків з переважанням мембранозних і проліферативних змін (рис. 88, 89). Клубочки збільшені у розмірах, інфільтровані, просвіти капілярів звужені за рахунок проліферації і десквамації ендотелію та внутрішньосудинних тромбів, уздовж базальної мембрани

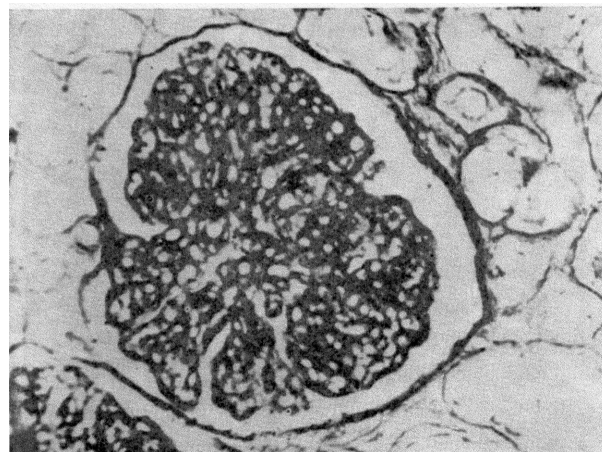


Рис. 88. Морфологічні зміни клубочків при мембранозному гломеруліті (ПАС-реакція).

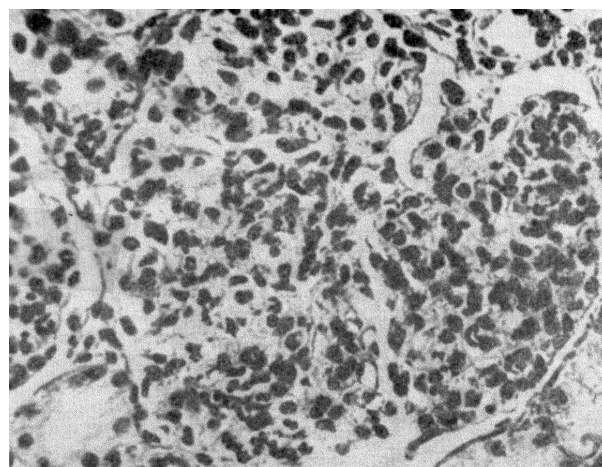


Рис. 89. Проліферативний гломеруліт (гематоксилін-еозин).

визначаються грудкові депозити (імунні комплекси), які складаються із  $C_3$ -комplementу та імуноглобулінів G і M. У 1/3 хворих у процес можуть втягуватись і проксимальні каналці.

Гострий гломерулонефрит може ускладнюватися нирковою еклампсією, гострою нирковою та серцевою недостатністю.

Перебіг гострого гломерулонефриту в більшості випадків сприятливий, і у 75-85 % настає повне одужання. При цьому олігуричний період триває 3-7 днів, артеріальна гіпертензія спостерігається в межах 7-14 днів, а весь гострий період типового постстрептококового гломерулонефриту займає 3-4 тижні. Приблизно стільки ж триває період зворотного розвитку. Клінічне одужання настає через 2-3 місяці.

**Діагностичні критерії.** Для гострого гломерулонефриту з нефритичним синдромом характерними є симптоми загальної інтоксикації, набряки, артеріальна гіпертензія, гематурія з помірними протеїнурією і циліндрурією. Нефротичний синдром перебігає з помірними проявами загальної інтоксикації, вираженими набряками, значною протеїнурією (понад 3,0 г на добу), гіпо- і диспротеїнемією, гіперхолестеринемією, гіперліпідемією. При поєднанні нефротичного і нефритичного синдромів на фоні виражених набряків з артеріальною гіпертонією спостерігаються значна протеїнурія разом з гематурією, гіпопротеїнемія, гіперхолестеринемія, гіперліпідемія. Ізольований сечовий синдром характеризується відсутністю екстрауренальних проявів захворювання з помірними змінами в сечі у вигляді протеїнурії, гематурії та незначної і непостійної циліндрурії.

#### **Хронічний гломерулонефрит**

Хронічний гломерулонефрит виникає, як правило, внаслідок хроніфікації гострого гломерулонефриту, що спостерігається в 15-20 % випадків, і характеризується тривалим перебігом з частими загостреннями за типом гострого гломерулонефриту, прогресуючим зниженням функції нирок із втягненням у патологічний процес інших органів і систем.

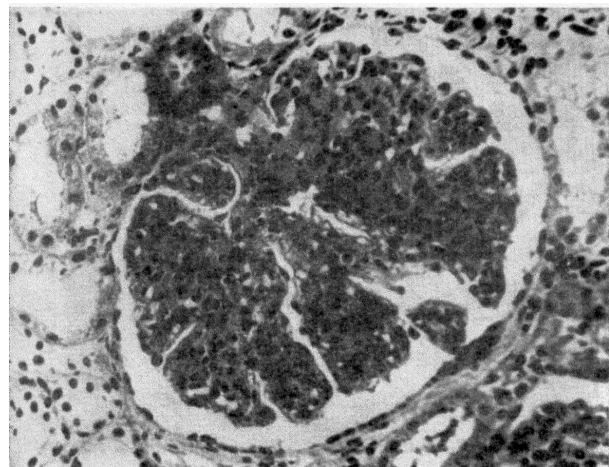
Причини переходу гострого гломерулонефриту в хронічний до кінця не встановлено. Перш за все мають значення індивідуальні особливості імунологічної реактивності, зокрема її Т-клітинної ланки, де виявляють дефі-

цит Т-супресорів. Факторами, які сприяють цьому переходу, є порушення дієти, нераціональна терапія гострого гломерулонефриту, вогнища хронічної стрептококової інфекції, часті інтеркурентні захворювання, переохолодження, надмірне антигенне навантаження (вакцинації, введення гаммаглобуліну, приймання медикаментів).

Як уже зазначалось, у патогенезі хронічного гломерулонефриту вирішальне значення має автоімунний механізм ураження ниркових структур. Суттєву роль відводять також порушенню внутрішньосудинної коагуляції, що сприяє розвитку проліферативно-склеротичних процесів у нирках з наступним їх зморщуванням.

**Клініка та діагностика.** Клінічна картина хронічного гломерулонефриту значною мірою залежить від форми захворювання, яка, у свою чергу, визначається характером морфологічних змін у нирках.

При гематуричній формі хронічного гломерулонефриту морфологічні зміни в нирках найменш виражені й прогноз захворювання найбільш сприятливий. Дані пункційної біопсії характеризуються проліферативно-мембранозним гломерулітом без втягнення в патологічний процес каналців та інтерстицію (рис. 90). Клінічно це проявляється стійкою і вираженою гематурією, нерідко резистентною до терапії. Протеїнурія – не більше 1 г на добу, циліндрурія не значна і не постійна. Набряки відсутні, артеріальний тиск нормальний. Функція нирок тривалий



**Рис. 90.** Проліферативно-мембранозний гломеруліт (гематоксилін-еозин).

час (роками) не порушується, зміни з боку внутрішніх органів відсутні. У період загострення зростають зміни в сечі, приєднуються екстрауренальні симптоми, загальна інтоксикація, набряки, артеріальна гіпертензія, знижується клубочкова фільтрація. Зустрічається ця форма захворювання переважно у дітей шкільного віку.

До відносно доброякісних варіантів гематуричної форми хронічного гломерулонефриту належить Ig A-нефропатія (хвороба Берже), яка проявляється рецидивною макрогематурією та стійким підвищенням рівня Ig A в сироватці крові.

Нефротична форма хронічного гломерулонефриту морфологічно характеризується мінімальним або проліферативно-мембранозним гломерулітом із дистрофією епітелію каналців (рис. 91-93). Зустрічається частіше у дітей дошкільного віку і клінічно проявляється вираженим набряковим синдромом. Набряки м'які, пухкі, шкіра над ними бліда, суха. В аналізі сечі мають місце селективна протеїнурія – більше 3 г на добу, циліндрурія, велика кількість ниркового епітелію. У крові – гіпо- і диспротеїнемія за рахунок зростання вмісту  $\alpha_2$ -глобулінів, гіперхолестеринемія, гіперліпідемія. Клубочкова фільтрація тривалий час збережена. При загостренні захворювання з'являються симптоми загальної інтоксикації, зростають набряки аж до анасарки, гідротораксу, збільшуються протеїнурія, циліндрурія, кількість ниркового епітелію в осаді сечі. Посилюються і біохімічні зміни в крові. Може підвищуватись артеріальний тиск, з'являється олігурія, знижується клубочкова фільтрація, що може призводити до транзиторної гіперазотемії. У крові визначаються анемія, збільшена ШОЕ. Постійні втрати білків обумовлюють у цих дітей зниження імунітету, що викликає розвиток різних бактеріальних ускладнень, у тому числі й гнійних, хоча в наш час, у зв'язку з широким використанням антибіотиків, небезпека виникнення таких ускладнень значно зменшилась. Перебіг нефротичної форми хронічного гломерулонефриту хвилеподібний, кожне нове загострення наближає дитину до хронічної ниркової недостатності.

Змішана форма хронічного гломерулонефриту є найбільш тяжким клінічним варіантом

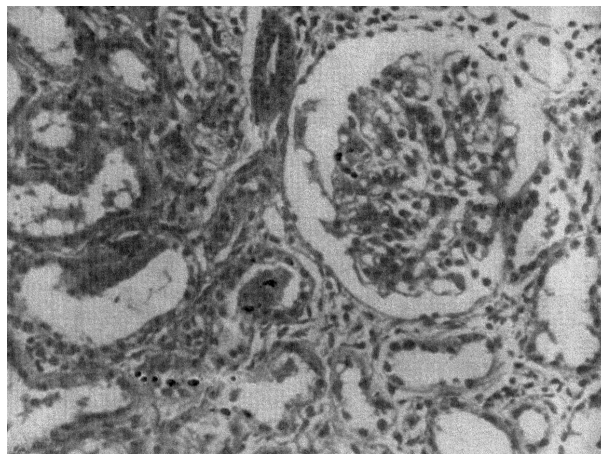


Рис. 91. Морфологічна картина мінімального гломеруліту (гематоксилін-еозин).

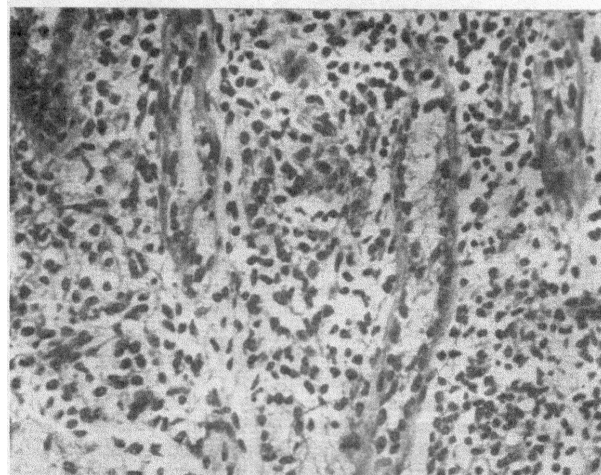
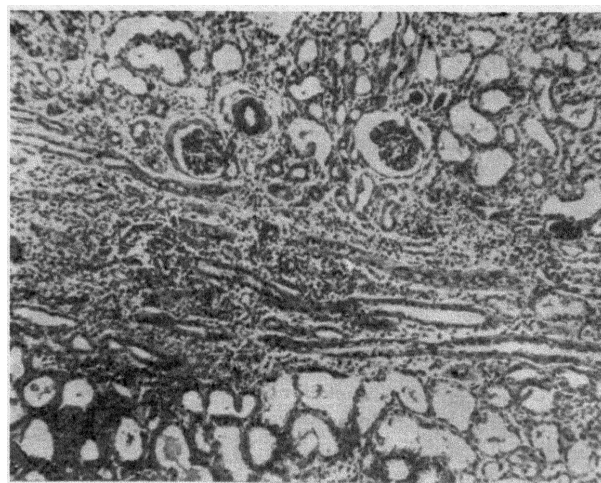
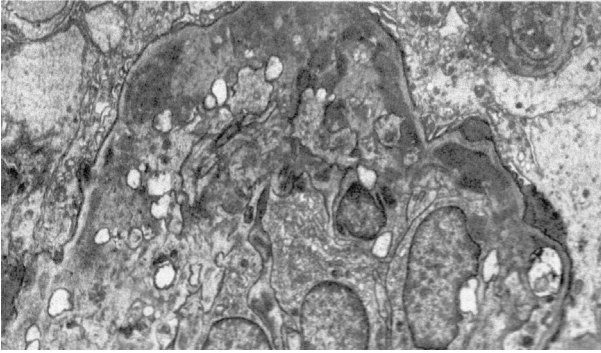


Рис. 92. Зміни каналців та інтерстицію при гломерулонефриті (гематоксилін-еозин).

цього захворювання. Морфологічно вона характеризується фібропластичним та вираженим проліферативно-мембранозним гломерулітом з тубулоінтерстиціальним компонентом та вогнищевим склерозом (рис. 94-96). Клінічно

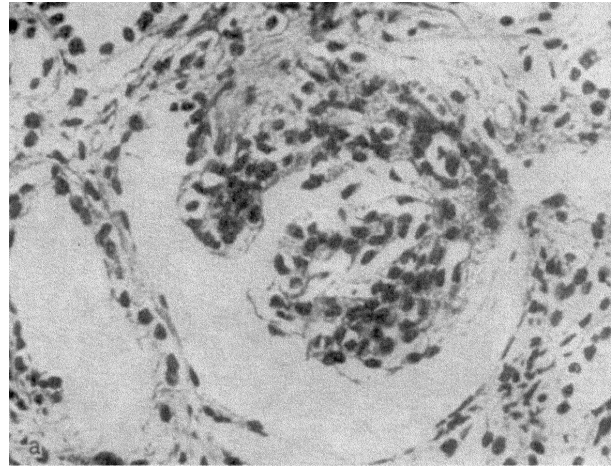


**Рис. 93.** Поліморфні імунні депозити в базальних мембранах клубочків при мембранозно-проліферативному гломерулїті (гематоксилїн-еозин).

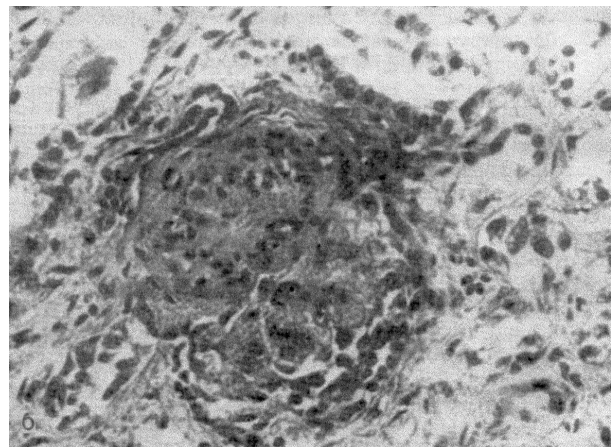
звертає на себе увагу блідість шкіри та слизових оболонок на тлі загальної пастозності або набряку тканин. Паралельно підвищується і стійко утримується артеріальний тиск. У хворих з великою тривалістю процесу в нирках артеріальна гіпертензія стає стабільною і резистентною до гіпотензивних засобів. Це призводить до перевантаження і гіпертрофії лівого шлуночка серця з подальшим розвитком серцевої недостатності. Сечовий синдром проявляється неселективною протеїнурією з паралельною гематурією, мононуклеарною лейкоцитурією, циліндрурією з переважанням зернистих і воскових циліндрів, значною кількістю ниркового епітелію. Досить швидко прогресує зниження клубочкової фільтрації і рано порушується концентраційна функція нирок. У крові визначаються анемія, збільшена ШОЕ, гіпо- і диспротеїнемія.

При загостренні вся перерахована симптоматика підсилюється, набряки сягають рівня нефротичних, на тлі артеріальної гіпертензії часто виникає гостра лівошлуночкова серцева недостатність. Виражені прояви загальної інтоксикації. Зростають протеїнурія, гематурія, циліндрурія. Знижується клубочкова фільтрація з розвитком гострої ниркової недостатності. Рецидивний перебіг цієї форми хронічного гломерулонефриту з частими загостреннями, відсутність, як правило, повної ремісії захворювання обумовлюють порівняно швидкий розвиток у хворих дітей хронічної ниркової недостатності.

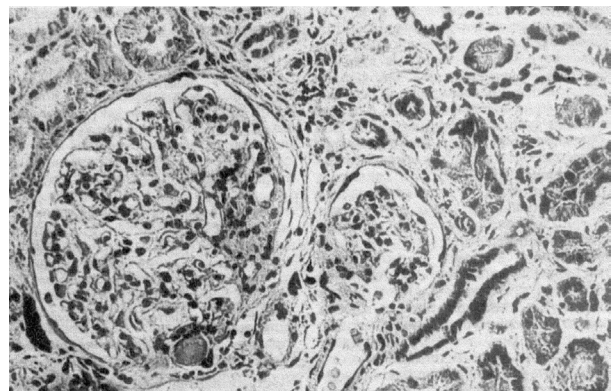
**Діагностичні критерії.** При первинній діагностиці хронічного гломерулонефриту враховують наявність гострого гломерулонеф-



**Рис. 94.** Проліферативно-фібропластичний гломерулїт (гематоксилїн-еозин).



**Рис. 95.** Проліферативно-фібропластичний гломерулїт у стадії склерозування (зафарбовування за ван Гізоном).



**Рис. 96.** Фібропластичний гломерулїт.

риту в анамнезі. Для гематуричної форми захворювання характерними є стійка і виражена гематурія при помірних протеїн- і циліндрурії, незначні набряки, нормальний арте-

ріальний тиск, який може підвищуватись при загостренні, збережена тривалий час функція нирок. Переважно хворіють діти шкільного віку. Підтверджують діагноз даними морфологічного дослідження нирок, при якому виявляють проліферативно-мембранозний гломерулїт без втягнення в патологічний процес каналців та інтерстицію.

Нефротична форма зустрічається частіше у дітей дошкільного віку і характеризується вираженими набряками, значною селективною протеїнурією (більше 3 г на добу), циліндрурією, гіпо- та диспротеїнемією, гіперхолестеринемією, гіперліпідемією. Артеріальний тиск нормальний, функція нирок тривалий час залишається збереженою. Морфологічно визначається мінімальний або проліферативно-мембранозний гломерулїт із дистрофією епітелію каналців.

Для змішаної форми хронічного гломерулонефриту характерні часті рецидиви при відсутності повної ремісії захворювання, загальна блідість, пастозність або розповсюджені набряки, стійка артеріальна гіпертензія, перевантаження і гіпертрофія лівого шлуночка, неселективна протеїнурія у поєднанні з гематурією, лейкоцитурією, циліндрурією, прогресуюче зниження клубочкової фільтрації і раннє порушення концентраційної функції нирок.

#### **Підгострий гломерулонефрит**

Підгострий гломерулонефрит – це самостійна форма гломерулонефриту з первинно-автоімунним механізмом ураження ниркових клубочків. Має безперервно прогресуючий перебіг з раннім порушенням усіх функцій нирок. Етіологія не визначена. Часто виникнення захворювання пов'язують із перенесеними вірусними інфекціями, в тому числі й респіраторними. Певне значення має нефротоксичний вплив медикаментів, хімічних речовин, тяжких металів. Морфологічно в біоптатах виявляють екстракапілярний варіант проліферативно-мембранозного гломерулїту з утворенням у просвіті капсул фіброепітеліальних розростань у вигляді “півмісяців”, що стискають капіляри клубочків, в яких спостерігаються проліферація ендотеліальних і мезангіальних клітин, поліморфноклітинна інфільтрація, некрози з руйнуванням базальної мембрани та склерозуванням.

Підгострий гломерулонефрит має безперервно рецидивний перебіг і починається із симптомів загальної інтоксикації, прогресуючої блідості шкіри і слизових, ранньої появи набряків, які швидко наростають, поширюючись на все тіло. Артеріальна гіпертензія вже з перших днів сягає високих цифр, резистентна до гіпотензивних засобів і рано спричиняє перевантаження та гіпертрофію лівого шлуночка з розвитком серцевої недостатності. На фоні олігурії питома вага сечі набуває високих значень, але далі досить швидко порушується концентраційна функція нирок з розвитком гіпо- та ізостенурії. Протеїнурія неселективна, сягає 3 г на добу і більше, поєднується з гематурією та мононуклеарною лейкоцитурією. У крові рано розвивається анемія, відмічається нейтофільний лейкоцитоз, збільшується ШОЕ, виникають гіпо- та диспротеїнемія за рахунок зменшення вмісту альбумінів і підвищення рівня  $\alpha_2$ -,  $\beta$ - і гаммаглобулінів, гіперхолестеринемія, гіперліпідемія. Рано і значно знижується клубочкова фільтрація з розвитком оліго- або навіть анурії, відповідно, в крові зростає рівень сечовини і креатиніну. Швидко втягуються в патологічний процес інші органи і системи. Захворювання невпинно прогресує у бік розвитку хронічної ниркової недостатності, що може відбуватися в межах 3-6 місяців. Прогноз у таких випадках не сприятливий і летальність складає від 10 до 30 %.

**Діагностичні критерії.** Гострий початок захворювання, виражені прояви загальної інтоксикації з прогресуючими і резистентними до терапії набряками та артеріальною гіпертензією, поєднання високої неселективної протеїнурії з гематурією та лейкоцитурією, прогресуюче зниження клубочкової фільтрації з оліго- або анурією та гіперазотемією, раннє порушення концентраційної функції нирок, характерні морфологічні зміни в біоптатах нирок дозволяють правильно і своєчасно встановити діагноз.

**Тактика лікаря.** У початковий період гострого та підгострого і при загостренні хронічного гломерулонефриту обов'язково є госпіталізація.

**Лікування.** Лікування дітей, хворих на гломерулонефрит, включає базисну, симптоматичну і патогенетичну терапію.

*Базисну терапію* призначають при всіх клінічних формах гломерулонефриту. Вона включає ліжковий режим, тривалість якого індивідуальна, в середньому 3-4 тижні за умов "сухого тепла"; дієту з обмеженим вживанням солі та білків і вилученням з раціону алергізуювальних продуктів, а саме дієту № 7б за Певнером (без солі й м'яса) на 1-2 тижні при нефритичному синдромі (гематуричній формі) та на 2-3 тижні при нефротичному синдромі (нефритичній формі) або змішаній формі. Далі призначають дієту № 7 (без солі, з м'ясом), а з 4-5 тижня від початку дієтотерапії кожного тижня додають 1 г солі на день з тим, щоб на 8-й тиждень лікування хворий на тлі дієти № 7 отримував 3-4 г солі. З цього моменту можна переходити на дещо недосолену їжу дієти № 5, яку дають протягом 3-5 років. При азотемії слід призначати 1-2 фруктово-цукрові розвантажувальні дні (цукор – 5-8 г/кг, фрукти – 500-800 г, підкислені напої – за діурезом), за необхідності їх повторюють 1 раз на 7-10 днів. Призначають антигістамінні препарати (діазолін, тавегіл, фенкарол, супрастин, кларитин, гісманал, астемізол, ебастин, семпрекс і т. ін.) у вікових дозах тривалістю 2-6 тижнів, змінюючи їх кожні 10-12 днів; препарати вітаміну Р (рутин, аскорутин, цитрин, кверцетин) по 1 таблетці 3 рази на день 3-4 тижні; полівітамінні препарати у звичайних дозах. Якщо доведена роль мікробної інфекції у виникненні гломерулонефриту або при наявності вогнищ хронічної інфекції застосовують антибіотики: ампіцилін або амоксацілін – 30-50 мг/кг на добу, бензилпеніцилін – 30-50 тис. ОД/кг на добу внутрішньом'язово, цефалексин або цефазолін – 30-50 мг/кг на добу, еритроміцин – 25-30 мг/кг та інші макроліди. Курс антибіотикотерапії триває в таких випадках 4-6 тижнів, кожні 10 днів антибіотик міняють, а в кінці при наявності активних вогнищ стрептококової інфекції вводять біцилін-5: 1 500 000 ОД – для школярів і 750 000 ОД – для дітей дошкільного віку.

*Симптоматична терапія* включає діуретичні засоби, які показані при всіх формах гломерулонефриту з набряками й олігурією за відсутності діуретичного ефекту від базисної терапії. Призначають фуросемід (лазикс) – 3-5 мг/кг на добу внутрішньовенно і per os, дихлотіазид (гіпотіазид) – 2-3 мг/кг на добу, етакринову кислоту (урегіт) – 2,5-5 мг/кг на

добу, клопамід (бринальдикс) – 10-20 мг зранку, альдактон (верошпірон) – 5-10 мг/кг на добу, частіше в комбінації з попередніми препаратами. З осмотичних діуретиків використовують 20 % розчин глюкози та 10-20 % розчин манітолу. Діуретичний ефект має і еуфілін при його внутрішньовенному введенні. Гіпотензивні препарати призначають при високій або тривалій артеріальній гіпертензії. Це резерпін – по 0,1-0,2 мг 2-3 рази на добу, раунатин – по 1-2 мг 2-3 рази на добу, адельфан – по 1 таблетці 2-3 рази на добу, дибазол – внутрішньовенно, внутрішньом'язово або per os 5-10 мг на прийом, 0,01 % розчин клофеліну – 0,5 мл 1 раз на добу внутрішньом'язово, допегіт – по 10-15 мг/кг 2-3 рази на добу, каптоприл – 0,5-3 мг/кг 1 раз на добу. При гострій серцевій недостатності, разом із гіпотензивними і сечогінними засобами, призначають серцеві глікозиди: 0,06 % розчин корглікону або 0,05 % розчин строфантину – 0,1-0,3 мл внутрішньовенно.

*Патогенетичну (активну) терапію* призначають при хронічному гломерулонефриті диференційовано залежно від форми, а також при гострому гломерулонефриті у разі відсутності ефекту від базисної терапії протягом 4-6 тижнів. При гематуричній формі (нефритичному синдромі) проводять антикоагулянтно-протизапальну терапію, яка включає антиагреганти – курантил (дипіридамола) у дозі 3-4 мг/кг на добу протягом 2-4 місяців (у перші дні можна комбінувати з внутрішньовенним введенням 80-100 мг тренталу) та прямі антикоагулянти – гепарин у початковій дозі 200-300 ОД/кг на добу за 4 введення внутрішньовенно або підшкірно протягом 4-6 тижнів у комбінації з курантилом. Разом з антикоагулянтами та антиагрегантами призначають нестероїдні протизапальні препарати. Поряд з протизапальною дією вони потенціюють і антиагрегаційний ефект курантилу. Це ацетилсаліцилова кислота – 10-15 мг/кг 1 раз на день зранку, метиндол (індометацин) – 2,5-3 мг/кг на добу, вольтарен (ортофен) – 2-3 мг/кг на добу, ібупрофен – 10 мг/кг на добу. Тривалість приймання протизапальних засобів – 4-6 тижнів. При хронічному гломерулонефриті або загрози переходу гострого гломерулонефриту в хронічний призначають похідні хіноліну: делагіл або плаквеніл – 6-8 мг/кг на добу протягом 3 і більше місяців під контролем окуліста.

При гормоночутливому варіанті нефротичної форми (нефротичному синдромі) призначають преднізолон – 2-2,5 мг/кг на добу. Повну дозу дають до 4 тижнів з подальшим поступовим її зменшенням протягом 6-8 тижнів з переходом на переривчастий курс лікування, який при хронічному гломерулонефриті може тривати 1-2 роки. У перші 3-4 тижні преднізолон комбінують з гепарином у дозі 200-300 ОД/кг на добу за 4 підшкірних введення з поступовим зменшенням дози і відміною.

При гормонорезистентному варіанті нефротичної форми призначають комбіновану терапію, яка включає преднізолон – 1-1,5 мг/кг на добу до 6 місяців, хлорбутин – 0,2-0,25 мг/кг на добу до 6 тижнів і далі половинна доза ще 3-6 місяців, гепарин – 150-250 ОД/кг на добу до 4-6 тижнів, курантил – 3-4 мг/кг на добу до 3 місяців.

При змішаній формі застосовують схему лікування, як при попередній формі, замість хлорбутину можна призначати азатиоприн або циклофосфамід.

При підгострому (злоякісному) гломерулонефриті схема патогенетичного лікування аналогічна схемі лікування змішаної форми, а за відсутності ефекту на її тлі призначають ударне переривчасте внутрішньовенне введення метилпреднізолону – 20 мг/кг на добу через день 3-6 разів. У комплекс терапії також включають плазмаферез, гемосорбцію, імуносорбцію, забезпечуючи таким чином виведення з організму імунних комплексів, токсинів, медіаторів запалення.

**Реабілітація та диспансеризація.** Сучасні вимоги щодо диспансеризації та об'єм реабілітаційних заходів залежно від форми і періоду гломерулонефриту представлені в таблиці 58.

Таблиця 58

Реабілітація та диспансеризація дітей, хворих на гломерулонефрит

Форма захворювання	Лікарські спостереження	Об'єм і кратність обстеження	Кратність і об'єм реабілітації	Термін диспансеризації
1	2	3	4	5
Гострий гломерулонефрит, 1-й рік спостереження:				
а) виписаний з повною клініко-лабораторною ремісією;	Сімейний лікар або педіатр – 1 раз на місяць у перші 3 місяці, далі 1 раз на 3 місяці; нефролог – 1 раз на 3 місяці й за показаннями; ЛОР-лікар, стоматолог, окуліст – 1 раз на 6 місяців	Загальний аналіз сечі – 1 раз на 10 днів у перші 3 місяці, далі 2 рази на місяць у наступні 3 місяці й потім 1 раз на місяць до кінця року. Загальний аналіз крові – 1 раз на 3 місяці. Проба за Зимницьким, кліренс за ендогенним креатиніном – 1 раз на 6 місяців. Біохімічний аналіз крові – в кінці року і за показаннями	Дієта № 5. Домашній режим 1,5-3 місяці з продовженням лікування відповідно до виписки із стаціонару. Далі обмеження навчального навантаження, звільнення від уроків фізкультури. Санация хронічних вогнищ інфекції. Ретельне лікування всіх інтеркурентних захворювань з дослідженням сечі й крові. Курси реабілітаційної терапії (бажано в умовах стаціонару) – 2 рази на рік навесні й восени, які включають фітотерапію, вітаміни А, Е, Р, полівітамінні й антигістамінні препарати, засоби неспецифічної стимуляції, адаптогени, за показаннями – імуностимулятори, біцилін-5. Санаторно-курортне лікування у місцевих санаторіях – через 10-12 місяців від початку ремісії. Профщеплення – через місяць повної ремісії	5 років від початку повної клініко-лабораторної ремісії

Продовження табл. 58

1	2	3	4	5
б) виписаний з неповною ремісією	Сімейний лікар або педіатр – 2 рази на місяць до повної ремісії, далі він та інші спеціалісти спостерігають дитину за попередньою схемою	Загальний аналіз сечі – 1 раз на 7-10 днів до повної ремісії, далі 2 рази на місяць протягом 3 місяців і потім 1 раз на місяць до кінця року. Загальний аналіз крові – 1 раз на місяць, далі 1 раз на 3 місяці. Проба за Зимницьким, кліренс за ендогенним креатиніном – 1 раз на 6 місяців. Біохімічний аналіз крові – в кінці року і за показаннями.	Дієта № 5. Домашній режим з продовженням лікування відповідно до виписки із стаціонару, активна терапія з урахуванням провідного синдрому до повної ремісії. Далі – за попередньою схемою. Санаторно-курортне лікування у місцевих санаторіях 1-2 рази на рік	5 років від початку повної клініко-лабораторної ремісії
2-й рік спостереження	Сімейний лікар або педіатр – 1 раз на 3 місяці, нефролог, ЛОР-лікар, стоматолог, окуліст – 1 раз на 6 місяців	Загальний аналіз сечі й загальний аналіз крові – 1 раз на 3 місяці. Проба за Зимницьким, кліренс за ендогенним креатиніном – 1 раз на 6 місяців. Біохімічний аналіз крові – в кінці року	Дієта № 5. Режим загальний. Заняття фізкультурою в спецгрупі. Санація хронічних вогнищ інфекції. Ретельне лікування всіх інтеркурентних захворювань з контрольними дослідженнями сечі й крові. Курси реабілітаційної терапії – 2 рази на рік (бажано в умовах стаціонару) за попередніми схемами. Санаторно-курортне лікування у місцевих санаторіях – 1-2 рази на рік	
3-5 роки спостереження	Спостереження спеціалістами за попередньою схемою	Загальний аналіз сечі – 1 раз на 3 місяці. Загальний аналіз крові, проба за Зимницьким, кліренс за ендогенним креатиніном – 1 раз на 6 місяців. Біохімічний аналіз крові – в кінці року	Дієта № 5. Режим загальний. Заняття фізкультурою на 3-му році спостереження в підготовчій групі, далі індивідуально – в загальній. Санація хронічних вогнищ інфекції. Ретельне лікування всіх інтеркурентних захворювань з контрольними дослідженнями сечі й крові. Курси реабілітації – 2 рази на рік (бажано в умовах стаціонару) за попередніми схемами. Санаторно-курортне лікування в місцевих санаторіях – 1 раз на рік	
Хронічний гломерулонефрит: а) період неповної клініко-лабораторної ремісії;	Сімейний лікар або педіатр і нефролог – 1 раз на місяць; ЛОР-лікар, стоматолог, окуліст – 1 раз на 6 місяців	Загальний аналіз сечі – 2 рази на місяць. Загальний аналіз крові – 1 раз на 3 місяці. Аналіз сечі за Зимницьким, кліренс за ендогенним креатиніном, біохімічний аналіз крові –	Дієта № 5. Стаціонар вдома протягом 1,5-3 місяців з продовженням лікування відповідно до виписки із стаціонару. Активна терапія з урахуванням форми захворювання. При необхідності тривала підтримувальна терапія глюкокортикоїдами, цитостатиками, дезагрегантами, протизапальними препаратами.	З диспансерного обліку не знімають. Лікування припиняють через 3-5 років стійкої ремісії



Продовження табл. 58

1	2	3	4	5
б) період повної клініко-лабораторної ремісії	Сімейний лікар або педіатр – 1 раз на 3 місяці, інші спеціалісти – 1 раз на 6 місяців	1 раз на 6 місяців і за показаннями  Загальний аналіз сечі – 1 раз на 1-3 місяці. Загальний аналіз крові – 1 раз на 3-6 місяців. Проба за Зимницьким, кліренс за ендogenousним креатиніном, біохімічний аналіз крові – 1 раз на 6 місяців	Санація хронічних вогнищ інфекції. Ретельне лікування всіх інтеркурентних захворювань з контрольними дослідженнями сечі й крові. Біцилін-5 протягом 2 місяців навесні й восени Дієта № 5. Обмеження рухової активності й навчального навантаження. Заняття фізкультурою в спецгрупі. Санація хронічних вогнищ інфекції. Ретельне лікування всіх інтеркурентних захворювань з контрольними дослідженнями сечі й крові. Курси реабілітаційної терапії – 4 рази на рік, які включають фітотерапію, вітаміни А, Е, Р, полівітамінні й десенсибілізуювальні препарати, антисклеротичні засоби, неспецифічну стимуляцію, за показаннями – імуномодулятори та елементи активної терапії відповідно до форми захворювання. Сезонна біцилінопрофілактика. Щорічне стаціонарне обстеження і протирецидивне лікування	

**Література**

1. Белоусов Ю.В., Бережний В.В., Богомаз Т.О. та ін. Медицина дитинства / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1995. – Т. 2. – С. 225-258.
2. Дитячі хвороби / За ред. В.М. Сидельникова, В.В. Бережного. – К.: Здоров'я, 1999. – 734 с.
3. Игнатова М.С., Вельтищев Ю.Е. Детская нефрология: Руководство для врачей. – 2-е изд., перераб. и доп. – Л.: Медицина, 1989. – 456 с.
4. Коровина И.А., Гаврюшова Л.П., Шашинка М. Гломерулонефрит у детей. – М.: Медицина, 1990. – 256 с.
5. Майданник В.Г. Педиатрия: Учебник для студентов высших учебных заведений. – К.: А.С.К., 1999. – 832 с.
6. Нефрология: Руководство для врачей: В 2 т. / Под ред. И.Е. Тареевой. – М.: Медицина, 1995.
7. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста: Руководство для врачей. – С.Пб.: Сотис, 1997. – 718 с.
8. Про затвердження Протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю “Дитяча нефрологія”: Наказ МОЗ України № 365 від 20.07.2005 р.

**9.3. СПАДКОВІ Й УРОДЖЕНІ ЗАХВОРЮВАННЯ НИРОК**

Питома вага спадкових й уроджених нефропатій у дітей, за даними різних авторів, складає 14-20 % всіх захворювань нирок, але швидше за все цей показник ще більший, бо нерідко набуті захворювання нирок виникають на тлі недиагностованих уроджених нефропатій.

До цього часу описано понад 600 спадкових й уроджених захворювань нирок. Єдиної їх класифікації немає, але в практичній діяльності лікаря доцільно користуватись клінічною номенклатурою цих захворювань, яка була запропонована М.С. Ігнатовою (1989) і представлена нижче. При цьому спад-

кові й уроджені нефропатії спеціально не диференціюються, оскільки один і той самий фенотип може бути пов'язаний як з генним, так і тератогенним впливом.

Клінічна номенклатура спадкових й уроджених нефропатій:

I. Анатомічні аномалії будови нирок і органів сечовиділення:

1. Вади розвитку нирок:

а) кількісні (агенезія, аплазія, додаткова нирка);

б) позиційні (дистопія, нефроптоз, ротація);

в) аномалії форми (підковоподібна, S- і L-подібна нирка).

2. Вади розвитку сечоводів (зміна кількості, калібру тощо).

3. Аномалії будови сечового міхура і уретри.

4. Аномалії будови і розташування ниркових судин.

5. Аномалії іннервації із синдромом нейрогенного сечового міхура.

II. Нирковий дизембріогенез і дисплазії нирок (гістологічні аномалії будови нирок):

1. З кістами:

а) полікістозна хвороба;

б) ювенільний нефронофтиз Фанконі;

в) фінський тип уродженого нефротичного синдрому;

г) інші види кістозної хвороби нирок.

2. Без кіст:

а) оліgoneфронія (олігомеганефронія);

б) сегментарна гіпоплазія;

в) нефропатії, пов'язані з гіпопластичною дисплазією.

3. Рефлюкс-нефропатія.

III. Спадковий нефрит:

1. Без туговухості.

2. З туговухістю (синдром Альпорта).

IV. Тубулопатії:

1. Первинні:

а) з поліурією;

б) з деформацією кісток;

в) з нефролітазом.

2. Вторинні (при спадковій патології обміну).

V. Дисметаболичні нефропатії з кристалурією:

1. Оксалатно-кальцієва.

2. Уратна (подагрична).

VI. Нейро- і уропатії при хромосомних хворобах.

VII. Амілоїдоз:

1. Спадковий.

2. При періодичній хворобі.

VIII. Ембріональні пухлини (пухлина Вільямса тощо).

Перша група нефро- і уропатій є компетенцією урологів. Друга і третя групи захворювань, незважаючи на їх відносну рідкість, за клінічною картиною нагадують набутий дифузний гломерулонефрит, що вимагає від практичного лікаря знання щодо особливостей їх перебігу. Четверта і п'ята групи нефропатій зустрічаються частіше за попередні й мають велике практичне значення.

### **Нирковий дизембріогенез і дисплазії нирок**

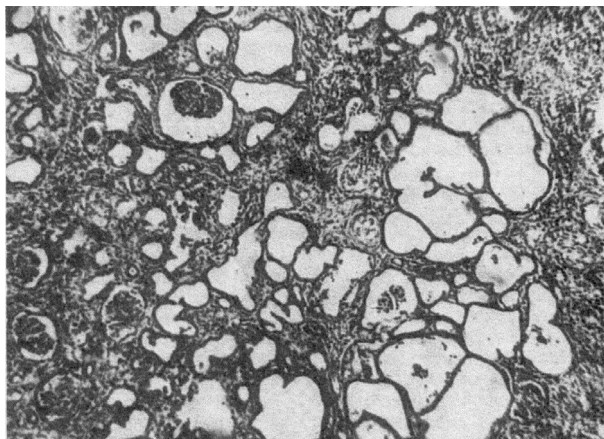
Нирковий дизембріогенез – це патологія у вигляді порушення ниркових структур на тканинному та клітинному рівнях. Ниркова дисплазія проявляється порушенням розвитку ниркової тканини, нерідко на тлі її дизембріогенезу, тому як клінічно, так і морфологічно ці два поняття розділити неможливо.

Розглянемо окремі, найбільш актуальні клінічні форми цих захворювань.

*Полікістозна хвороба* – термін, що поєднує генетично детерміновані захворювання нирок з автосомно-рецесивним типом успадкування, які проявляються множинними кістами в нирковій тканині з тенденцією до розвитку хронічної ниркової недостатності.

Кісти локалізуються переважно в кірковому, рідше – мозковому шарі нирок, замінюючи собою функціональні елементи ниркових структур, що призводить до раннього порушення як фільтраційної, так і концентраційної функції нирок (рис. 97).

У грудному віці першими проявами полікістозної хвороби можуть бути збільшення розмірів живота і пухлиноподібні утвори на місці нирок. Досить часто виявляють сполучнотканинні стигми дизембріогенезу: низьке розташування та аномальну форму вушних раковин, епікант, високе піднебіння, різні деформації грудної клітки і груднини тощо. Зміни в сечі не постійні й досить не визначені, частіше це протеїнурія, рідше – еритроцит- і лейкоцитурія.



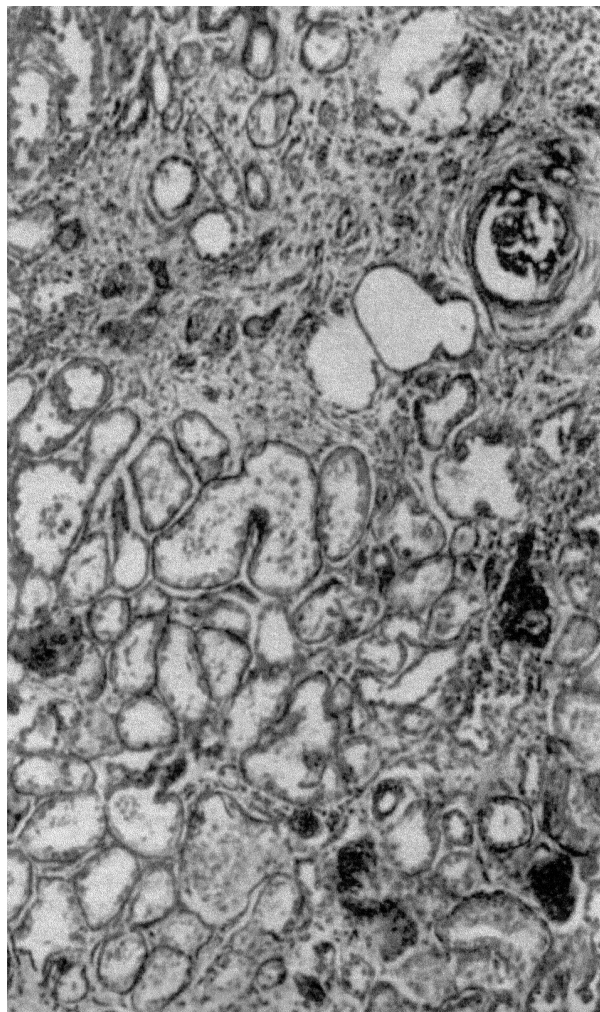
**Рис. 97.** Нирковий полікістоз (гематоксилін-еозин).

Вирішальне значення в діагностиці полікістозної хвороби мають інструментальні методи дослідження, перш за все УЗД, яке інколи допомагає виявити полікістоз нирок ще внутрішньоутробно. Широко використовують екскреторну урографію, при якій визначаються “нефрографічний” ефект, розсунутість чашечок, деформація мисок. Сканування виявляє нерівномірність накопичення ізотопу в нирковій паренхімі, при множинних кістах характер накопичення ізотопу нагадує соти. Найбільш інформативними є комп’ютерна томографія і МРТ.

З розвитком хронічної ниркової недостатності підвищується рівень креатиніну і сечовини в крові, прогресивно знижується кліренс за ендogenous креатиніном, порушується концентраційна функція нирок. Хворі змушені перебувати на гемодіалізі, а радикальним вирішенням проблеми є трансплантація нирки.

*Нефронофтиз Фанконі* – термін, який поєднує генетично детерміновані захворювання нирок з автосомно-рецесивним типом успадкування, які проявляються кістами в мозковому шарі нирок на рівні збиральних трубок (рис. 98).

Першим симптомом захворювання є поліурія, яка в ранньому дитинстві не впадає в очі. Більш типова клінічна картина з’являється після п’яти років і характеризується полідипсією, поліурією, затримкою росту, втратою солей і пов’язаними з цим гіпонатріємією, гіпокаліємією, гіпокальціємією. Артеріальний тиск тривалий час залишається нормаль-



**Рис. 98.** Помірно виражене кістозне розширення каналців на тлі перитубулярного і вогнищового склерозу (ШИК-реакція).

ним. У сечі спостерігається інтермітуюча протеїнурія, формені елементи крові, як правило, в нормі. Уже на ранніх стадіях захворювання порушується концентраційна функція нирок з явищами гіпоізостенурії. З прогресуванням нефропатії приєднуються і порушення фільтрації, що вказує на розвиток хронічної ниркової недостатності.

При ультразвуковому дослідженні на перших етапах захворювання нирки нормальних розмірів, з кістами, які розташовані в мозковому шарі. Далі відбувається зменшення розмірів нирок за рахунок зменшення кіркової речовини. На екскреторній урограмі нирки можуть здаватися нормально сформованими. Більш інформативним є ангіографічне дослідження, коли виявляють не тільки зменшення розмірів нирки, але і стоншення кіркової речо-

вини разом із кістами в мозковому шарі.

З розвитком хронічної ниркової недостатності дітей переводять на гемодіаліз до трансплантації нирки.

*Уроджений нефротичний синдром* – варіант генетично детермінованого полікістозу нирок з автосомно-рецесивним типом успадкування, який клінічно проявляється раннім нефротичним синдромом. Розповсюджений переважно у Фінляндії, рідше зустрічається в країнах Прибалтики.

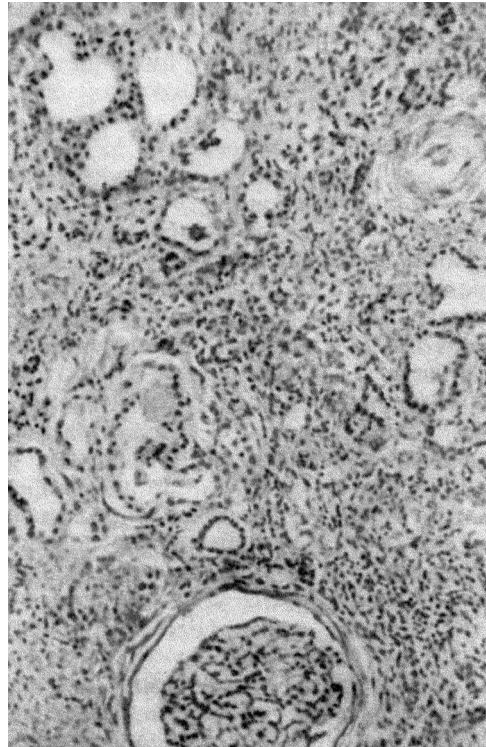
Уже на стадії внутрішньоутробного розвитку характерним є тяжкий перебіг вагітності, пологи, як правило, передчасні, маса плаценти збільшена. З народження або в перші тижні життя з'являються виражений набряковий синдром, протеїнурія, гіпопротеїнемія, гіперхолестеринемія. Виділяють гормоночутливі й гормонорезистентні форми захворювання. В останньому випадку, особливо якщо хвороба почалася на першому році життя, прогноз вкрай не сприятливий. Зазвичай діти вмирають від тяжких інфекційних ускладнень, тромбоемболії. За умов ефективності глюкокортикоїдів, які є єдиним засобом лікування, можна планувати трансплантацію нирки.

Нирковий дизембріогенез без кіст зустрічається значно рідше, ніж його кістозні варіанти і представлений здебільшого різними формами оліgoneфронії та гіпоплазії нирки, які клінічно проявляються ранніми симптомами хронічної ниркової недостатності (рис. 99, 100).

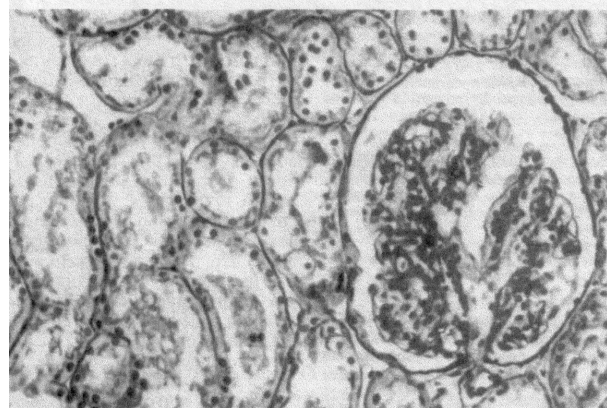
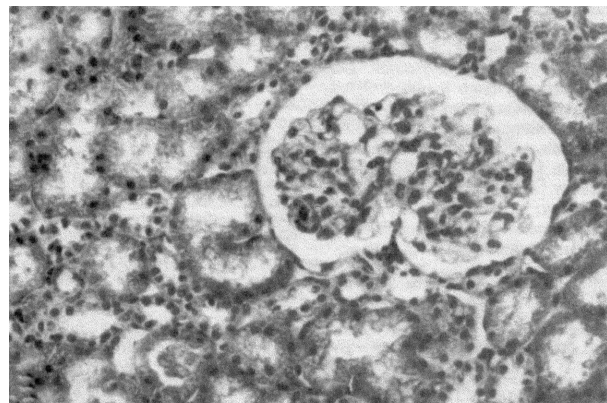
#### **Спадковий нефрит**

Спадковий нефрит – це спадкова гломерулопатія, яка успадковується за доміантним типом, зчепленим із Х-хромосою, і перебігає з гематурією, прогресуючим зниженням функції нирок. Варіант спадкового нефриту з ураженням слуху називають синдромом Альпорта.

**Патогенез.** Сходяться на думці, що при спадковому нефриті, можливо, йдеться про генетично детермінований варіант порушення обміну певних структур колагену сполучної тканини в структурах базальної мембрани з підвищенням її проникності, внутрішнього вуха і, нерідко, кришталика. Спектр морфологічних змін у нирках при цьому досить строкатий – від мінімальних до вираженої



**Рис. 99.** Виражений інтерстиціальний і перигломерулярний склероз на тлі оліgoneфронії (гематоксилін-еозин).



**Рис. 100.** Гіпопластична дисплазія нирки з незрілими окремими клубочками та мало диференційованими канальцями (ШИК-реакція).

картини нефросклерозу. Відмічають поєднання в різному співвідношенні мінімального, проліферативно-мембранозного гломерулиту, фібропластичних змін з вогнищевою атрофією дистальних каналців і дрібновогнищевим фіброзом інтерстиціальної тканини.

**Клініка.** Для спадкового нефриту характерною є певна варіабельність фенотипічної картини навіть у межах однієї сім'ї, що проявляється різним ступенем вираження клінічних симптомів хвороби.

Хлопці хворіють частіше і тяжче, дівчата – рідше, захворювання у них проявляється тільки у вигляді ізольованої мікрогематурії. Перші клінічні симптоми можуть з'являтися в будь-якому віці, частіше в дошкільному і ранньому шкільному. Характерним є сечовий синдром у вигляді гематурії, рідше протеїн- і лейкоцитурії. У більшості дітей при цьому визначаються різні стигми дизембріогенезу: гіпертелоризм очей і сосків грудних залоз, високе піднебіння, аномалії прикусу, диспластичні зуби, аномальна форма вušних раковин, викривлення мізинця тощо.

Для синдрому Альпорта характерним є зниження слуху, яке починається з високих частот і з часом розповсюджується на всі частоти. Зниження слуху пояснюється невритом слухового нерва і може бути від помірного до повної глухоти.

У 20 % випадків синдрому Альпорта відмічають зміни й органів зору у вигляді аномалій кришталика, катаракти, астигматизму, страбізму, дегенеративних змін у ділянці жовтого тіла.

Може спостерігатись різна неврологічна симптоматика: тремор, міастенія, розлади пам'яті, зниження інтелекту. Мають місце мікроневрологічні симптоми: згладження носогубних складок, девіація язика, асиметрія сухожильних рефлексів, ністагм, птоз повіки. В 1/3 хворих виявляють різні варіанти вегетативних дисфункцій.

Хронічна ниркова недостатність розвивається поступово з прогресуючим зниженням ниркових функцій і вперше реєструється вже в підлітковому віці.

**Діагностичні критерії.** Сімейний анамнез, чоловіча стать, стигми дизембріогенезу, гематурія при відсутності екстраренальних проявів захворювання, зниження слуху, па-

тологія очей, відсутність ефекту від лікування, спрямованого на гломерулонефрит, вказують на спадковий нефрит, діагноз якого остаточно підтверджується прижиттєвим морфологічним дослідженням нирок.

**Тактика лікаря.** При підозрі на спадковий нефрит дитина повинна бути проконсультована нефрологом і генетиком.

**Лікування.** Методів патогенетичної терапії не існує. Обмежують фізичне навантаження. Харчування при відсутності ниркової недостатності – в межах дієти № 5. Для зменшення гематурії практикують призначення рутину, глюконату кальцію, препаратів і відварів кропиви, деревію, чорноплідної горобини, логофілуса. Показані далагіл або плаквеніл – 5-10 мг/кг на добу протягом 6-12 місяців, піридоксин – 60-120 мг на добу, АТФ, кокарбоксілаза. При приєднанні гіпертонії, набряків, розвитку хронічної ниркової недостатності підключають симптоматичну терапію, гемодіаліз, трансплантацію нирки.

**Реабілітація та диспансеризація.** Хворих з диспансерного обліку не знімають. Проводять ретельну санацію хронічних вогнищ інфекції, профілактику й адекватну терапію інфекційних захворювань.

Лікарське спостереження, обстеження і реабілітаційну терапію проводять за схемою хронічного гломерулонефриту в період ремісії.

### Тубулопатії

Тубулопатії – це захворювання, зумовлені порушенням мембранного транспорту різних речовин у ниркових каналцях. Розрізняють первинні й вторинні тубулопатії. Останні виникають при ураженні нирок, пов'язаному з різними захворюваннями обміну речовин, як правило, спадковими за генезом і генералізованими за клінічними проявами. У цьому підрозділі йдеться лише про первинні тубулопатії, в основі яких лежать такі генетично спричинені порушення в нирках: а) зміна структури мембранних білків; б) спадково зумовлена недостатність ферментних систем, які забезпечують активний мембранний транспорт; в) зміна чутливості рецепторів клітин каналцевого епітелію до дії гормонів; г) зміна загальної структури цитомембран клітин.

За клінічними проявами первинні тубулопатії умовно поділяються на три групи:

1. Тубулопатії з провідним синдромом поліурії.

2. Тубулопатії з аномаліями скелета (ниркові остеопатії).

3. Тубулопатії з нефролітазом.

#### **Тубулопатії з провідним синдромом поліурії**

*Ниркова глюкозурия.* Успадковується за автосомно-домінантним типом. В основі захворювання лежить порушення механізмів (можливо, ензимних), які забезпечують зворотне всмоктування глюкози в ниркових канальцях. Як наслідок, профільтрована в клубочках глюкоза виділяється з організму із сечею в кількості від декількох до 30-50 і більше грамів за добу. Клінічно захворювання проявляється загальною слабкістю, відчуттям голоду, поліфагією, полідипсією, поліурією, ознаками зневоднення, гіпокаліємією, схильністю до ацетонурії, може бути затримка фізичного розвитку.

На відміну від цукрового діабету, при нирковій глюкозурії рівень цукру в крові нормальний і навіть знижений, захворювання не залежить від надходження вуглеводів в організм, а цукор у сечі являє собою чисту глюкозу. При навантаженні глюкозою цукрові криві не змінюються. Важливим для діагностики є сімейний анамнез.

Спеціальне лікування не потрібне. Забезпечують правильне харчування, при тенденції до гіпоглікемії додатково призначають вуглеводи, при зневодненні вводять ізотонічні розчини глюкози і хлориду натрію, обов'язково проводять корекцію калію за рахунок як 4 % хлориду калію, так і продуктів, багатих на калій.

З диспансерного обліку хворих не знімають. Вони спостерігаються педіатром і нефрологом за індивідуальною схемою.

*Нирковий нецукровий діабет.* Захворювання зумовлене відсутністю чутливості ниркових канальців до антидіуретичного гормону, продукція якого, на відміну від нецукрового діабету, повністю збережена. Як наслідок, дистальні канальці стають непроникними для води, яка в них не реабсорбується. Дитина втрачає багато води – виникає поліурія з полідипсією. Поліурія призводить до порушення водно-сольового обміну з розвитком вододефіцитного ексікозу з гіпернат-

ріємією, гіперхлоремією. Характерна гіпостенурия (густина сечі менша 1,010). У подальшому виникає гіпотрофія, діти починають відставати в психофізичному розвитку.

Захворювання успадковується за двома типами: рецесивним, зчепленим із статтю та автосомно-домінантним. Хворіють частіше хлопчики.

У діагностиці важливою є відсутність реакції на введення десмопресину (адіурекрину) – синтетичного аналога антидіуретичного гормону, коли діурез не зменшується.

Основою терапії є підтримання водно-електролітного балансу шляхом введення адекватної кількості рідини, обмеження вживання солі, при ексікозі призначають гіпотонічні розчини глюкози внутрішньовенно краплинно.

Гіпотіазид при цьому захворюванні діє парадоксально, зменшуючи діурез. Призначають його по 25-100 мг на добу. Ефект настає вже в перші 2-3 дні – зменшується діурез, підвищується питома вага сечі, знижується концентрація натрію і хлору в плазмі.

*Нирковий сольовий діабез.* Це уроджене захворювання, при якому порушується реабсорбція натрію в канальцях внаслідок зниження чутливості епітелію канальців до альдостерону і дезоксикортикостерону. Разом із натрієм організм втрачає значну кількість рідини. Виникають дегідратація, дистрофія, які супроводжуються анорексією, блюванням, затримкою росту. В крові – гіповолемія, гіпонатріємія, гіперкаліємія (соледефіцитний тип ексікозу). В сечі визначаються гіпернатрійурія, гіпоізостенурия.

Лікування передбачає приймання додаткової кількості солі (3-5 г на добу), при ексікозі внутрішньовенно вводять сольові розчини. З віком потреба в солі зменшується.

#### **Тубулопатії з аномаліями скелета (ниркові остеопатії)**

Цю групу тубулопатій у зв'язку з характерними кістковими змінами відносять до рахітоподібних захворювань, які розглядаються у відповідному розділі.

#### **Тубулопатії з нефролітазом**

*Цистинурия* – це спадкове захворювання, яке характеризується порушенням мембранного транспорту деяких амінокислот (цис-

тин, лізин, аргінін, орнітин) в епітелії ниркових каналців, що обумовлено дефектом ферменту, який цей транспорт здійснює. Як наслідок, у нирках формуються цистинові конкременти. Успадковується за автосомно-рецесивним типом.

Здебільшого діагноз встановлюють, вже коли з'являються камінці з клінікою сечокам'яної хвороби. Взагалі в кожному випадку сечокам'яної хвороби слід виключати цистинурію.

Лікування передбачає обмежене вживання білків, до складу яких входять сірковмісні амінокислоти, перш за все метіонін. Особливо не бажані сир, риба, яйця. Призначають картопляно-капустяну дієту, овочеві вегетаріанські супи, вершкове масло, олію, фрукти, солодощі. Збільшують приймання рідини до 2-3 л на добу, перевагу віддають лужним мінеральним водам. Для запобігання кристалізації цистину призначають Д-пеніциламін (купреніл) у комплексі з вітаміном В<sub>6</sub>. Показані ретинол, токоферол, які поліпшують функцію проксимальних каналців.

#### **Дисметаболічні нефропатії з кристалурією**

Дисметаболічні нефропатії – це, як правило, первинні полігенно успадковані порушення обміну певних речовин, внаслідок яких виникає кристалурія з вторинним пошкодженням ниркових структур. При цьому слід розрізняти дисметаболічну нефропатію і транзиторну вторинну кристалурію, яка зустрічається значно частіше і може бути обумовлена прийманням оксалогенних продуктів (шоколад, морква, буряк, щавель, ревінь, помідори, кава, чай), медикаментів, які виділяються із сечею у вигляді солей, вживанням занадто мінералізованої води, токсикозом, зневодненням тощо.

*Оксалатно-кальцієва нефропатія (оксалоз)* – це патологія обміну шавлевої кислоти, що призводить до підвищеного синтезу та ниркової екскреції її солей – оксалатів. Захворювання успадковується за автосомно-рецесивним типом у вигляді генетично обумовленого дефіциту гліюксилаталанінової амінотрансферази або Д-гліцератдегідрогенази, які забезпечують перехід гліюксилату в гліюклат. Кристали оксалату кальцію утворюються і фіксуються у всіх внутрішніх

органах, значною мірою виводяться нирками, накопичуються в проксимальних звивистих каналцях нефронів, інтерстиції нирок з наступним розвитком нефролітіазу, обструкції сечових шляхів, гідронефрозу, інтерстиціального нефриту, піелонефриту.

Клінічно проявляється переважно нирковими коліками з гематурією. У проміжках між ними хворі скаржаться на біль унизу живота або в поперековій ділянці, особливо під час сечовипускання. Постійним симптомом є мікро- або макрогематурія, яка посилюється під час рухів і на фоні коліки.

Діагноз підтверджують виявленням підвищеної екскреції із сечею оксалатів при нормі 110-400 мкмоль на добу, ультразвуковими та рентгенологічними змінами у вигляді тіней оксалатів кальцію в просвіті мисок і нирковій паренхімі, нефро- та уролітіазу.

Лікування передбачає виключення з раціону продуктів, багатих на оксалати. Це шоколад, какао, буряк, щавель, ревінь, лист петрушки, помідори, морква, чай, м'ясні бульйони. Перевагу віддають картопляно-капустяній дієті, можна вживати горох, гарбуз, гриби, огірки, всі види круп, сметану, вершкове масло, олію, білий хліб, абрикоси, банани, груші, виноград, чорнослив, постійно приймати лужні мінеральні води.

Медикаментозна терапія включає вітамін В<sub>6</sub> – 10-60 мг на добу протягом 3-4 тижнів, повторні курси кожні три місяці; вітамін Е – 1-3 мг/кг на добу протягом 3-4 тижнів, повторні курси кожні три місяці; вітамін А – 1 крапля 3,44 % розчину на рік життя 1 раз на день протягом 2 тижнів; 2 % розчин ксидифону – 3 мг/кг на день, курс – 3-4 тижні; препарати магнію (окис магнію) – 50-200 мг на добу 1 раз на день, курс – 2-3 тижні щоквартально; уролесан – по 3-8 крапель 3 рази на день протягом 2-3 тижнів.

*Уратна нефропатія* – це патологія обміну пуринів, що призводить до підвищеного утворення і ниркової екскреції солей сечової кислоти. Захворювання успадковується за автосомно-рецесивним типом у вигляді генетично обумовленого ензимного дефекту, зокрема дефіциту гліюкозо-6-фосфатази і гіпоксантин-гуанін-фосфорибозил-пірофосфатсинтетази з наступним підвищенням продуктування пуринових основ та гіперурике-

мією. Накопичення солей сечової кислоти в організмі зумовлює їх відкладання в інтерстиції і каналцевої системі нирок, особливо в ділянці петель нефрона, нирковій мисці з наступним формуванням уратних камінців.

Скарги і клінічні симптоми такі ж, як при оксалатній нефропатії. У сечі – незначна протеїнурія, мікрогематурія, лейкоцитурія. Одночасно виявляють подагричне ураження суглобів.

Діагноз підтверджують виявленням підвищеної екскреції із сечею уратів при нормі 2,17-3,39 ммоль на добу та гіперурикемії.

При лікуванні з раціону виключають продукти, багаті на пуринові основи: печінку, субпродукти, свинину, жирну рибу, м'ясні й рибні бульйони, горох, боби, квасолю, горіхи, какао, шоколад. Перевагу віддають кар-

топлі, капусти, крупам, нежирному м'ясу і рибі, молочним продуктам. Призначають лужні мінеральні води (два курси на рік), відвар вівса, ячменю. Раз на три місяці бажано проводити розвантажувальну дієту – фруктову, картопляно-капустяну, молочнокислу.

Медикаментозна терапія при гіперурикемії включає алопуринол – 10 мг/кг маси на добу тривалим курсом до 3-6 місяців і більше, колхіцин – 0,5-2 г на добу протягом багатьох місяців. Знижують рівень сечової кислоти оротат калію, пантотенат кальцію. Застосовують цитратні препарати для підлужування сечі: цитратну суміш, солімок, ураліт, блемарен, магурліт, солуран.

**Реабілітація та диспансеризація** дітей із спадковими й уродженими захворюваннями нирок представлені в таблиці 59.

Таблиця 59

**Реабілітація та диспансеризація дітей із спадковими й уродженими захворюваннями нирок**

Період захворювання	Лікарські спостереження	Об'єм і кратність обстеження	Об'єм і кратність реабілітації	Термін диспансеризації
Протягом всього періоду спостереження	Сімейний лікар або педіатр – щоквартально; нефролог або уролог, ЛОР-лікар, стоматолог – 2 рази на рік; окуліст, невропатолог – щорічно; кардіоревматолог – за показаннями	Загальний аналіз сечі – щоквартально. Загальний аналіз крові – 2 рази на рік. Біохімічний аналіз крові й визначення функціонального стану нирок – щорічно	Оптимальний режим дня. Харчування визначається клінічною формою нефропатії і функціональним станом нирок. Заняття фізкультурою в спеціальних групах за індивідуальною програмою. Обов'язкова санація хронічних вогнищ інфекції та адекватна терапія інфекційних захворювань. Реабілітаційну терапію проводять постійно, вона включає замісне, патогенетичне і симптоматичне лікування, яке визначається клінічною формою нефропатії. Санаторно-курортне лікування здійснюють у місцевих санаторіях. Профілактичні щеплення роблять у період ремісії захворювання	З диспансерного огляду не знімають

**Література**

1. Дитячі хвороби / За ред. В.М. Сидельникова, В.В. Бережного. – К.: Здоров'я, 1999. – 734 с.
2. Игнатова И.А., Вельтищев Ю.Е. Детская нефрология: Руководство для врачей. – Л.: Медицина, 1989. – 456 с.
3. Игнатова М.С., Вельтищев Ю.Е. Наследственные и врожденные нефропатии у детей. – М.: Медицина, 1978. – 256 с.
4. Медицина дитинства / За ред. П.С. Мощича.

- К.: Здоров'я, 1995. – Т. 2. – С. 197-301.
5. Нефрология: Руководство для врачей: В 2 т. / Под ред. И.Е. Таряевой. – М.: Медицина, 1995.
6. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста: Руководство для врачей. – С.Пб.: Сотис, 1997. – 718 с.
7. Резнік Б.Я., Запорожан В.М., Мінков І.П. Вроджені вади розвитку у дітей. – Одеса: АО БАХ-ВА, 1994. – 448 с.



# 10. ХВОРОБИ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

## 10.1. ЗАХВОРЮВАННЯ ЩИТОПОДІБНОЇ ЗАЛОЗИ

Патології щитоподібної залози посідають друге місце за частотою у структурі дитячих ендокринних захворювань після цукрового діабету.

Найбільш поширеними патологіями щитоподібної залози є гіпотиреоз, тиреотоксикоз, простий та ендемічний зоб, автоімунний тиреоїдит.

**Гіпотиреоз** (мікседема) – це захворювання, яке супроводжується зниженням продукування тиреоїдних гормонів.

**Поширеність** усіх форм гіпотиреозу в Україні – 0,15 випадку на 1000 дітей. Уроджений гіпотиреоз є одним із найрозповсюдженіших захворювань щитоподібної залози у дітей в Європі й зустрічається у співвідношенні 1 випадок на 3,8-4 тис. новонароджених.

**Етіологія.** Гіпотиреоз виникає внаслідок таких причин: 1) порушення морфологічного розвитку щитоподібної залози – повна або часткова її відсутність, ектопія; 2) внутрішньоутробного ураження щитоподібної залози; 3) генетично зумовленого порушення біосинтезу гормонів.

**Патогенез.** Недостатність тиреоїдних гормонів призводить до порушення диференціації мозку та мієлінізації нервових волокон, зменшення кількості нейронів. Ці зміни не зворотні при пізній діагностиці та лікуванні після 4-6-тижневого віку дитини. Знижуються синтез білків, утворення енергії, в тканинах накопичується муцин. Відбувається сповільнення росту, диференціації скелета, знижується функція м'язів, кровотворної системи, шкіри, ендокринних залоз, імунітету, активності ферментів.

**Класифікація.** Розрізняють первинний (пошкодження тканини щитоподібної залози), вторинний (порушення регуляції з боку гіпофіза продукції ТТГ) і третинний (порушення гіпоталамічної регуляції продукції тиреоліберину) гіпотиреоз. Крім того, захворювання може розвиватися внаслідок нечутливості тканин до тироксину.

Гіпотиреоз будь-якого походження може бути уродженим і набутиим.

**Клініка.** Розрізняють легку, середньотяжку та тяжку форми захворювання.

Дитина з первинним уродженим гіпотиреозом народжується частіше від перенесеної вагітності (понад 40-42 тижні) з масою понад 4 кг. Пупковий залишок відокремлюється із запізненням. Спостерігається набряк тканин, язик не вміщається в роті. Така дитина сонлива, адинамічна, акт ссання послаблений, тембр голосу низький. Мають місце тривала жовтяниця, сухість шкіри, схильність до гіпотермії. Живіт часто здуває, виникають закрепи, пупкова грижа. Тони серця послаблені, є схильність до брадикардії. На ЕКГ – зниження вольтажу зубців, сповільнення провідності, подовження електричної систоли, синусова брадикардія. Дихання стридорозне, мають місце епізоди апное.

Якщо захворювання діагностують пізно, то протягом перших місяців життя розвивається класична картина гіпотиреозу: затримка психічного та фізичного розвитку, функціональні зміни всіх внутрішніх органів, трофічні порушення шкіри. Дитина відстає в рості, масі, будова тіла диспропорційна. Обличчя одутле, перенісся широке, очні щілини звужені, язик не вміщається в роті, голос грубий. Тім'ячка закриваються пізно. Шия коротка, товста, на різних ділянках тулуба і кінцівок – муциновий набряк. Щитоподібна залоза у більшості дітей гіпоплазована.

Маніфестація легких форм може відбуватися у 2-5 років і навіть у період статевого дозрівання.

Первинний набутий гіпотиреоз супроводжується збільшенням щитоподібної залози. Клінічні ознаки такі ж, як при уродженому, але інтелект не порушується.

Ізольований гіпоталамічний та гіпофізарний гіпотиреоз зустрічається рідко, інтелект не порушується.

### **Параклінічні методи обстеження:**

1. Для підтвердження діагнозу необхідно визначити в крові вміст тиреотропного гормону (ТТГ), тироксину ( $T_4$ ) і трийодтироніну ( $T_3$ ). Рівень загального  $T_4$  та  $T_3$  знижений, а

ТТГ – підвищений. В окремих випадках вміст  $T_3$  може бути в межах норми.

2. Відносне значення мають у діагностиці гіперхолестеринемія, гіперліпідемія після 4-6 місяців життя.

3. На ЕКГ – зниження вольтажу зубців, брадикардія.

4. На рентгенограмі променезап'ясткових суглобів – сповільнення темпів окостеніння.

5. Ультрасонографія щитоподібної залози.

6. У більшості дітей визначається нормохромна анемія.

**Диференційну діагностику** проводять із захворюваннями, які супроводжуються жовтяницею, анемією, енцефалопатією, гідроцефалією, кишковою непрохідністю, синдромом набряку іншої етіології, затримкою росту (гіпофізарним нанізмом, хондродистрофією, гаргоїлізмом).

**Лікування.** Хворим на гіпотиреоз показана замісна терапія препаратами гормонів щитоподібної залози. Відсутність лікування

призводить до розумового відставання дітей, карликовості. Дозу препаратів підбирають індивідуально під контролем динаміки росту, кісткового віку, психомоторного розвитку, рівня ТТГ, вмісту холестерину.

Початкова доза L-тироксину становить для дітей до 1 року 3-5 мкг/кг, для старших – 2-4 мкг/кг 1 раз на добу. Дозу збільшують кожні 3-5 днів на 10-15 мкг до максимально переносимої. Повна замісна доза в першому півріччі життя в середньому складає 45-60 мкг на добу, в другому – 75-90 мкг на добу, для дошкільнят – 100-125 мкг на добу, для підлітків – від 125-150 до 200 мкг на добу.

У перші 2 роки лікування призначають курсами нейротрофічні препарати (пірацетам, церебралізін, енцефабол, пантогам), далі – за показаннями. Необхідні курси масажу, гімнастики, заняття з логопедом. На початку лікування застосовують вітаміни А, В<sub>12</sub>, гепатопротектори.

**Диспансеризація** (табл. 60).

Таблиця 60

Об'єм диспансеризації дітей з гіпотиреозом

Обсяг заходів		Критерії ефективності лікування
клініко-діагностичних	лікувально-профілактичних	
1. Огляд сімейного лікаря – 1 раз на місяць. 2. Огляд ендокринологом дітей до 2-х років – 1 раз на місяць; до 3-х років; 1 раз на 3 місяці; старших за віком – 1 раз на 6 місяців. 3. Консультація невролога, окуліста – 1 раз на 6 місяців. 4. Огляд стоматолога – 1 раз на 6 місяців. 5. Консультація інших спеціалістів – за показаннями. 6. Загальний аналіз крові, сечі – 1 раз на 3 місяці після виписування із стаціонару, в подальшому – 1 раз на 6 місяців. 7. Рентгенографія черепа в бічній проекції – 1 раз на 1-3 роки. 8. Рентгенографія кистей рук при затримці росту – 1 раз на рік. 9. УЗД щитоподібної залози – 1 раз на 6 місяців. 10. Оцінка фізичного, статевого і психомоторного розвитку – 1 раз на рік	1. Левотироксин, L-тироксин – дози підбрано індивідуально. 2. Психостимулювальні препарати	Зникнення симптомів гіпотиреозу: нормалізація серцевого ритму, зникнення набряків, сухості шкіри, закріпів
Диспансерне спостереження довічно		
Профілактичні щеплення проводять у фазі компенсації		

**Профілактика** – визначення у кожного новонародженого з жовтяницею неуточненого генезу рівня ТТГ у крові (підвищений при гіпотиреозі) або тироксину (знижений). Ця програма дозволяє попередити розвиток гіпо-

тиреозу завдяки вчасному призначенню адекватної замісної терапії.

**Автоімунний тиреоїдит** (тиреоїдит Хашимото) – це автоімунне органоспецифічне захворювання щитоподібної залози, що супро-

воджується утворенням автоантитіл до тканини залози, проявляється специфічними морфологічними змінами.

**Поширеність.** Вважається, що із загальної популяції 1 % дітей хворі на автоімунний тиреоїдит. Серед дітей, у яких збільшена щитоподібна залоза, 30-60 % страждають від автоімунного тиреоїдиту. За даними Н.Т. Старкова, автоімунний тиреоїдит складає 40 % від всіх захворювань щитоподібної залози. В Україні зареєстровано 0,55 випадку тиреоїдиту на 1000 дітей.

**Етіологія.** Автоімунний тиреоїдит – це генетично детерміноване захворювання. Його розвиток асоціюється з антигенами HLA DR (гіпертрофічний варіант) та HLA DR<sub>3</sub> (атрофічний фібруозуючий варіант). Основною причиною автоімунного процесу в щитоподібній залозі є уроджене порушення імунного контролю.

**Патогенез** (рис. 101).

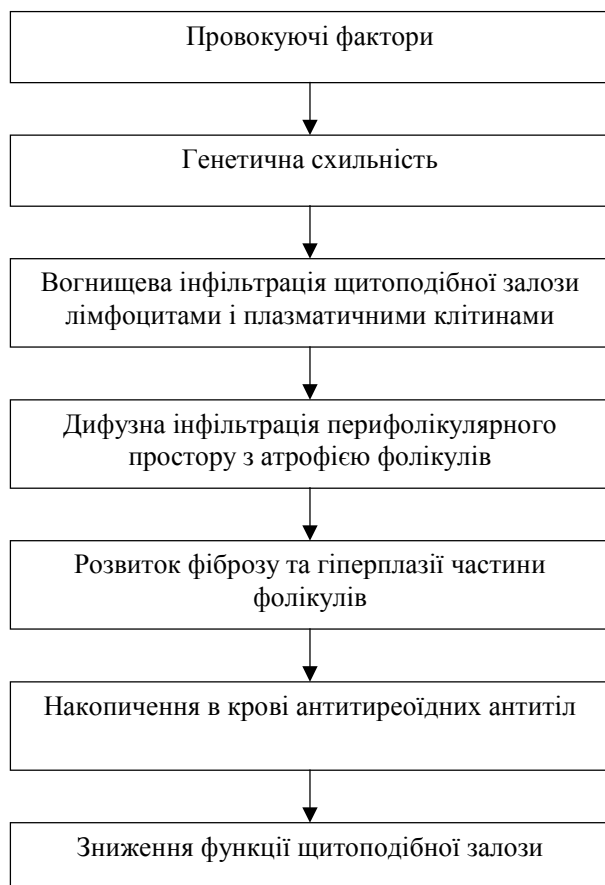


Рис. 101. Патогенез автоімунного тиреоїдиту.

**Класифікація.** Розрізняють гіпертрофічну та атрофічну форми автоімунного тиреоїдиту. При першій спостерігається дифузне або

вогнищеве збільшення залози, при другій щитоподібна залоза зменшується в розмірах. Залежно від функціонального стану щитоподібної залози виділяють еутиреоїдну, гіпертагіпотиреоїдну форми, а також визначають ступінь збільшення щитоподібної залози.

**Клініка.** Автоімунний тиреоїдит може починатися в будь-якому віці, навіть у три роки життя, але в більшості випадків його діагностують у підлітків. Клінічна картина розвивається поступово, довгий час хвороба перебігає безсимптомно. Першим, основним, симптомом автоімунного тиреоїдиту є збільшення щитоподібної залози до II-III ступенів, рідко до IV. Виявляють захворювання переважно під час профілактичних оглядів. При пальпації у 80 % хворих щитоподібна залоза твердої консистенції, спочатку може бути м'якою. Залоза розміщується симетрично або асиметрично за рахунок правої частки (рис. 102). Болючість при пальпації відсутня. На ранніх етапах розвитку автоімунний тиреоїдит у частини хворих може проявлятися симптомами тиреотоксикозу. В більшості дітей хвороба перебігає без порушення функції щитоподібної залози. Атрофічна форма в дитячому віці зустрічається рідко.

**Параклінічні методи обстеження:**

1. Ультрасонографія щитоподібної залози (рис. 102).
2. Визначення рівня тиреоїдних гормонів (Т<sub>3</sub>, Т<sub>4</sub>) і ТТГ у крові хворих.
3. Визначення антитіл до тиреоглобуліну в крові хворих.



Рис. 102. Асиметричне збільшення в розмірах щитоподібної залози, її ущільнення у дівчинки 14 років.

4. Визначення рівня імуноглобулінів у сироватці крові.

5. Пункційна біопсія щитоподібної залози з наступним цитологічним дослідженням біоптату.

6. Загальний аналіз крові.

#### Діагностичні критерії:

1. Аналіз клінічних і анамнестичних даних.

2. Збільшення в розмірах щитоподібної залози (гомогенна або горбиста).

3. Зміни на ультрасонограмі щитоподібної залози (нерівномірне зниження акустичної щільності тканини залози).

4. При явному автоімунному тиреоїдиті спостерігаються зниження рівня  $T_3$  і  $T_4$  та підвищення рівня ТТГ; при субклінічному перебізі – підвищення вмісту ТТГ при нормальних рівнях  $T_3$ ,  $T_4$ .

5. У крові – лімфоцитоз, підвищені рівень Ig M і Ig G, вміст антитиреоїдних антитіл, у динаміці вони наростають.

6. У сумнівних випадках проводять пункційну біопсію з наступним гістологічним дослідженням.

При підозрі на автоімунний тиреоїдит сімейний лікар повинен направити дитину на консультацію до ендокринолога для уточнення діагнозу, визначення тактики лікування та спостереження.

**Диференційну діагностику** проводять із хронічним фіброзним і підгострим тиреоїдитом, вузловим та змішаним зобом, раком щитоподібної залози.

**Лікування.** Як при гіпотиреоїдному стані, так і за наявності еутиреозу хворим протягом тривалого часу призначають тиреоїдні гормони (L-тироксин, тиреотом, тиреотом-форте, еутирокс). Дози препаратів підбирають індивідуально. Найчастіше застосовують L-тироксин, його дозу збільшують на 25 мкг протягом 5-7 днів до 100 мкг на добу (може бути і більше). Відмінити препарат необхідно поступово після досягнення стійкого клінічного ефекту. Тривалість лікування може бути від 1,5-2,5 року до довічного.

Другим напрямком у лікуванні є призначення імуномодуляторів (Т-активін, тималін). Лікування останніми проводять під імунологічним контролем. Тривалість курсу – 10-15 днів: Т-активін – по 100 мг підшкірно, тималін – по 10 мг внутрішньом'язово щоденно. Такі курси лікування проводять 2 рази на рік.

При швидкому збільшенні щитоподібної залози, неефективності застосування тиреоїдних гормонів, гострому перебізі хвороби призначають глюкокортикоїди.

Оперативне лікування показане хворим із значним збільшенням щитоподібної залози, швидким ростом, при стисканні трахеї, підозрі на рак. За необхідності призначають симптоматичне лікування: вітаміни А, Е, С, елеутерокок, спіруліну, седативні препарати,  $\beta$ -адреноблокатори, антигістамінні засоби.

Лікування хворого проводять під контролем лікаря-ендокринолога.

**Диспансеризація** (табл. 61).

Таблиця 61

Об'єм диспансеризації дітей з автоімунним тиреоїдитом

Обсяг заходів		Критерії ефективності лікування
клініко-діагностичних	лікувально-профілактичних	
1. Огляд сімейного лікаря – 1 раз на місяць. 2. Огляд ендокринолога – 1 раз на 3 місяці. 3. Загальний аналіз крові – 1 раз на 6 місяців. 4. Загальний аналіз сечі – 1 раз на 6 місяців. 5. ЕКГ – 1 раз на 6 місяців. 6. УЗД щитоподібної залози – 1 раз на 6 місяців. 7. Імунограма – 1 раз на 6 місяців	1. Левотироксин, L-тироксин – дози підібрано індивідуально. 2. Імуномодулятори – 2 курси на рік. 3. Симптоматична терапія: вітаміни А, Е, С, елеутерокок, спіруліна, антигістамінні засоби, $\beta$ -адреноблокатори – за показаннями	1. Зменшення розмірів щитоподібної залози. 2. Зменшення титру антитіл до тиреоглобуліну. 3. Нормалізація структури і розмірів щитоподібної залози

**Ендемічний зоб** – це захворювання, яке зустрічається в місцевостях з низьким вмістом йоду у воді, ґрунті, харчових продуктах і характеризується збільшенням щитоподібної залози.

**Поширеність.** Ендемічний зоб I ступеня зустрічається з частотою 60,51 випадку на 1000 дітей, II-III ступенів – 4,23 на 1000 дітей (статистичні дані МОЗ України, 2001).

**Етіологія:** дефіцит йоду в зовнішньому середовищі, надходження в організм зобогенних речовин (тіоцианати, тіооксизолідони), йод у недостатній для всмоктування формі, знижений вміст інших мінералів, захворювання шлунково-кишкового тракту з порушенням всмоктування, печінки, нирок.

**Патогенез.** Дефіцит йоду призводить до зниження секреції тиреоїдних гормонів у щитоподібній залозі, надмірного продукування ТТГ, що зумовлює гіпертрофію та гіперплазію щитоподібної залози з розвитком зоба. Якщо тривалість дефіциту йоду значна, формується колоїдний або колоїдно-вузлуватий зоб з високим ступенем ризику розвитку гіпотиреозу.

**Класифікація.** Оцінку розмірів щитоподібної залози проводять відповідно до Швейцарської класифікації ступенів збільшення щитоподібної залози (ВООЗ, 1958):

Ступінь 0 – щитоподібна залоза не збільшена.

Ступінь I а – щитоподібна залоза пальпується, але візуально не виявляється в положенні з піднятою головою.

Ступінь 1 б – щитоподібна залоза легко пальпується і визначається візуально в положенні із закинutoю головою. Поява одного вузла.

Ступінь 2 – щитоподібна залоза визначається візуально у звичайному положенні голови.

Ступінь 3 – зоб видно на відстані, змінює конфігурацію шії.

Ступінь 4 – зоб досягає великих розмірів.

**Клініка.** Щитоподібна залоза частіше збільшується до I-II ступенів, рідко до III, супроводжується еутиреозом або зниженням її функції. Залоза має м'яко-еластичну консистенцію, у частини хворих вона щільна, гладенька. При великих розмірах щитоподібної залози можуть бути кашель, утруднене ковтання, неприємне відчуття в ділянці шії.

В ендемічній місцевості зоб може бути вузлуватим. Дифузно-вузлуватий зоб – це дифузне збільшення щитоподібної залози із вузлами (вузлом).

#### **Параклінічні методи обстеження:**

1. Ультразвукове дослідження щитоподібної залози.

2. Визначення рівня ТТГ, тиреоїдних гормонів, у більшості випадків їх вміст не підвищується. Інколи при значному ступені збільшення щитоподібної залози виявляють прихований гіпотиреоз.

**Диференціальну діагностику** проводять з іншими захворюваннями щитоподібної залози. Перший етап диференційної діагностики починається з ультрасонографії.

**Лікування** проводять при діагностиці явного або прихованого гіпотиреозу чи великих розмірах щитоподібної залози в стані еутиреозу. Призначають тироксин, як при гіпотиреозі.

**Профілактика.** Ліквідувати дефіцит йоду можна шляхом: 1) забезпечення населення йодованою сіллю, іншими продуктами, збагаченими йодом (молоко, сир і т. ін.); 2) застосування антиструміну (групова профілактика); 3) (індивідуально) введення в харчовий раціон йодомарину, продуктів моря, мінеральної води.

**Гіпертиреоз** (дифузний токсичний зоб) зумовлений надмірною секрецією тиреоїдних гормонів.

**Поширеність.** Гіпертиреоз зустрічається в Україні з частотою 0,04 випадку на 1000 дітей (статистичні дані МОЗ України, 2001). 5-8 % хворих складають діти, переважно підліткового віку. Дівчатка хворіють у 6-8 разів частіше хлопчиків.

**Етіологія.** За захворювання генетично детерміноване. Частіше розвивається у дітей при носійстві антигенів HLA B8. Провокуючими факторами є інфекції, стреси, хімічні та токсичні речовини.

**Патогенез.** В організмі дитини виробляється тиреостимулювальний фактор (імуноглобулін), який блокує рецептори до тиротропіну, що стимулює процес синтезу тиреоїдних гормонів. Внаслідок цього підвищуються нервово-м'язова збудливість, теплопродукція, збільшуються швидкість утилізації глюкози, споживання кисню тканинами, глюконеогенез, ліполіз.

**Класифікація.** Дифузний токсичний зоб поділяють за ступенем тяжкості на три фор-

ми: легку, середню, тяжку, а також за ступенем збільшення щитоподібної залози. Показником тяжкості гіпертиреозу вважають ступінь ураження серцево-судинної системи: стійка тахікардія в межах 20 % від середніх показників – легкий ступінь; 20-50 % – середньої тяжкості; понад 50 % – тяжкий. Хвороба тяжкого ступеня може трансформуватися в тиреотоксичний криз.

**Клініка** включає три групи симптомів: 1) збільшення щитоподібної залози (зоб), частіше III-IV ступенів; 2) гіпертиреоз – емоційна лабільність, збудливість, плаксивість, порушення сну, підвищення рухової активності (тремор пальців при витягнутих руках); 3) асоціація тиреотоксикозу з аутоімунними захворюваннями.

**Очні симптоми:** розширення очних щілин, симптоми Грефе, Кохера, Штельвага, Розенбаха.

Апетит і спрага підвищені, але хворі втрачають масу, має місце м'язова слабкість. Шкіра волога, гаряча, спостерігається підвищена пітливість, може бути пігментація, переважно в ділянці повік. Притаманні тахікардія в спокої, посилений серцевий поштовх, межі серця розширені, визначається систолічний шум над верхівкою і в V точці. Пальпується збільшена, болюча печінка. У дівчаток – аменорея.

**Параклінічні методи обстеження:**

- 1) підвищення рівня тиреоїдних гормонів у крові при зниженні вмісту ТТГ;
- 2) підвищення рівня тиреоглобуліну та тиреоїдостимулювальних імуноглобулінів у крові;
- 3) гіперхолестеринемія, гіполіпідемія;
- 4) зміни на ЕКГ – синусова тахікардія, високі загострені зубці T і R;
- 5) порушення вуглеводного обміну;
- 6) ультрасонографія щитоподібної залози.

**Диференційну діагностику** проводять із токсичною аденомою щитоподібної залози (хвороба Пламмера), раком щитоподібної залози, ТТГ-продукуючою аденомою гіпофіза, ятрогенним гіпертиреозом, гострим і підгострим тиреоїдитом, аутоімунним тиреоїдитом.

**Лікування.** Лікування на першому етапі проводять у стаціонарі із застосуванням тиреостатичних препаратів. Лікування потрібно починати з призначення мерказолілу залежно від ступеня тяжкості. При легкій формі – 10-15 мг на добу, середньої тяжкості – 20-30 мг, тяжкій – 30-40 мг. При покращанні стану хворого дозу препарату поступово зменшують на 0,005-0,01 г кожні 5-7 днів, добираючи мінімальну підтримувальну дозу. Вона в середньому дорівнює 2,5-5 мг щоденно або через день. Тривалість лікування – від 6 місяців до 1,5-2 років.

Лікування припиняють при досягненні стійкої ремісії (4-6 місяців) і зменшенні щитоподібної залози до II ступеня.

Лікування контролюється загальним станом хворих, загальним аналізом крові.

У тяжких випадках застосовують преднізолон по 0,005-0,015 мг на добу з поступовою відміною препарату.

При легкій формі хвороби дитина може відвідувати школу з додатковим вихідним днем та бути звільнена від уроків фізкультури. Діти із середньотяжкими та тяжкими формами лікуються в спеціалізованому стаціонарі.

Показаннями до хірургічного лікування є: тяжкі форми тиреотоксикозу зі значним збільшенням щитоподібної залози; відсутність ефекту від консервативного лікування; непереносимість медикаментозного лікування, рецидиви захворювання після лікування антитиреоїдними препаратами.

**Диспансеризація** (табл. 62)

Таблиця 62

**Об'єм диспансеризації дітей із тиреотоксикозом**

Обсяг заходів		Критерії ефективності диспансеризації
клініко-діагностичних	лікувально-профілактичних	
1	2	3
1. Огляд сімейного лікаря – 1 раз на місяць. 2. Огляд ендокринолога – 1 раз на місяць. 3. Огляд окуліста, кардіолога, невролога – 1 раз на 3 місяці.	1. Тиреостатичні препарати – дози підібрано індивідуально. 2. Кардіотрофічні препарати. 3. Седативна терапія.	Зникнення клінічних ознак тиреотоксикозу: відновлення маси, нормалізація пульсу, зникнення очних симптомів і т. ін.

Продовження табл. 62

1	2	3
4. Огляд стоматолога – 2 рази на рік. 5. Огляд інших спеціалістів – за показаннями. 6. Загальний аналіз крові на фоні приймання тиреостатичних препаратів – 1 раз на 10 днів. 7. Загальний аналіз сечі – 1 раз на місяць. 8. ЕКГ – 1 раз на 2 місяці. 9. УЗД щитоподібної залози – 1 раз на 3 місяці		
Диспансерне спостереження протягом 2-х років після ліквідації клінічних і лабораторних ознак гіпертиреозу внаслідок консервативного або оперативного лікування. При наявності ускладнень гіпертиреозу диспансерне спостереження постійне		
Профілактичні щеплення проводять у фазі компенсації патологічного процесу		

### Література

1. Валдина Е.А. Заболевания щитовидной железы. – С.Пб.: Питер, 2001. – 2-е изд. – 416 с.
2. Жуковский М.А. Детская эндокринология: Руководство для врачей. — М.: Медицина, 1995. – 3-е изд., перераб. и доп. – С. 161 – 250.
3. Князев Ю.А., Беспалова В.А. Гормонально-метаболические диагностические параметры: Справочник. – М.: Издательский дом “Русский врач”, 2000. – 96 с.
4. Медицина дитинства: Навч. посібник: У 4 т. / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1999. – Т. 3. – С. 402-418.
5. Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.

## 10.2. ЦУКРОВИЙ ДІАБЕТ

**Цукровий діабет** (Diabetes mellitus) – це хронічне прогресуюче автоімунне захворювання, яке обумовлене абсолютною або відносною недостатністю інсуліну. Він проявляється порушенням всіх видів обміну речовин.

У дітей і підлітків переважно зустрічається інсулінозалежний цукровий діабет (тип I), зумовлений абсолютним дефіцитом інсуліну.

**Поширеність.** Цукровий діабет – найбільш часте ендокринно-обмінне захворювання в дітей і підлітків, яке впливає на їх фізичний і психоемоційний розвиток. Дослідження, проведені в Європі в 1989-1998 роках, показали, що частота цукрового діабету I типу зростає з кожним роком. Зокрема, збільшилося число дітей, які захворіли у віці до 5 років. За даними досліджень EURODIAB (EUROpe and DIABetes), середньорічний приріст за-

хворюваності склав 4,8 % у віці до 4 років, 3,7 % – від 5 до 9 років та 2,1 % – від 10 до 14 років. Поширеність цукрового діабету серед дитячого населення України віком до 14 років в 2001 році склала 0,59 випадку на 1000 дітей. За даними Всесвітнього реєстру, частота цукрового діабету в дітей і підлітків становить 8-10 % від загальної кількості хворих. В Україні розроблена комплексна програма “Цукровий діабет”, яка схвалена президентом України у травні 1999 року.

**Етіологія.** Провідною причиною розвитку інсулінозалежного цукрового діабету (ІЗЦД) є абсолютна недостатність інсуліну внаслідок деструкції β-клітин острівців Лангерганса підшлункової залози.

**Патогенез.** ІЗЦД вважають генетично детермінованим захворюванням. Він тісно пов'язаний з генами гістосумісності, які розмі-

щені на короткому плечі 6-ї хромосоми. У хворих на ІЗЦД підвищується рівень HLA-антигенів, особливо DRW<sub>3</sub>, DRW<sub>4</sub>, HLA-B<sub>8</sub>, HLA-B<sub>15</sub>, CW<sub>3</sub>. Успадкування HLA DR<sub>3</sub> або -DR<sub>4</sub>-антигенів збільшують ризик захворіти у 2-3 рази, при успадкуванні обох генів він зростає в 7-10 разів. Система HLA є генетично детермінованою і визначає чутливість β-клітин до вірусних антигенів. Автоімунна реакція проти пошкоджених клітин посилює деструктивні процеси в інсулярному апараті.

Клінічні ознаки захворювання з'являються при пошкодженні 80-90 % β-клітин. Тяжкість та тривалість клінічних проявів залежать від ступеня інсулінопенії.

Патогенез розвитку цукрового діабету складний (рис. 103).

ІЗЦД розвивається тривалий час (протягом багатьох років). Діабетологи також розрізняють такі стадії: I стадія – генетична схильність (визначаються антигени системи HLA); II стадія – вплив провокуючих факторів на організм дитини (виникає активний автоімунний інсуліт); III стадія – хронічний автоімунний інсуліт; IV стадія – деструкція частини β-клітин, зниження I фази секреції інсуліну (латентний діабет, порушення толерантності до вуглеводів), клініка відсутня; V стадія – явний цукровий діабет, клініка розвивається при руйнуванні 80-90 % β-клітин; VI стадія – повна деструкція β-клітин, абсолютна недостатність інсуліну.

**Класифікація** цукрового діабету та інших порушень толерантності до глюкози (ВООЗ, 1985)

А. Клінічні класи.

Цукровий діабет:

Інсулінозалежний тип – I тип

Інсулінонезалежний тип – II тип:

а) у осіб з нормальною масою тіла;

б) у осіб з ожирінням.

Інші типи включають цукровий діабет, який супроводжує окремі стани і синдроми: 1) захворювання підшлункової залози; 2) хвороби гормональної етіології; 3) стани, викликані лікарськими препаратами або хімічними речовинами; 4) зміни рецепторів інсуліну; 5) окремі генетичні синдроми; 6) змішані стани.

Порушення толерантності до глюкози:

а) у осіб з нормальною масою тіла;

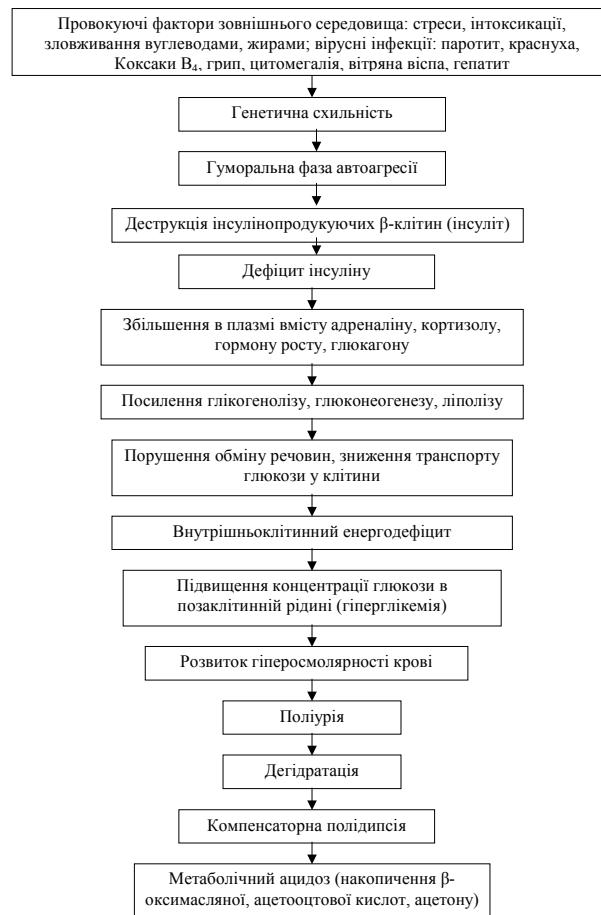


Рис. 103. Патогенез цукрового діабету.

б) у осіб з ожирінням;  
в) пов'язані з іншими станами і синдромами;

г) цукровий діабет вагітних.

Б. Достовірні класи ризику (особи з нормальною толерантністю до глюкози, але зі значним збільшенням ризику розвитку діабету).

Передуючі порушення толерантності до глюкози.

Потенційні порушення толерантності до глюкози.

Клінічна **класифікація** цукрового діабету (О.В. Большова)

1. Предіабет.

2. Латентний діабет.

3. Явний діабет:

а) легкий – глікемія натще до 7,8 ммоль/л, кетоацидоз відсутній, дотримання дієти сприяє нормалізації глікемії;

б) середньої тяжкості – глікемія натще до 14,0 ммоль/л, для усунення кетоацидозу та глюкозурії необхідно дотримувати дієти та



застосовувати препарати, що знижують рівень цукру в крові, або інсулін;

в) тяжкий – глікемія натще більше ніж 14,0 ммоль/л, часто кетоацидоз, діабетичні ускладнення; суворе дотримання дієти, обов'язкова інсулінотерапія;

г) прекома;

д) гіперкетонемічна (діабетична) кома;

е) гіперосмолярна кома.

Розрізняють також фази компенсації, субкомпенсації, декомпенсації та ускладнень (ранні й пізні).

**Клініка.** ІЗЦД у дітей характеризується швидким наростанням симптомів хвороби та прогресуючим погіршенням стану. 80 % осіб звертаються до лікаря через 2-3 тижні після появи симптомів хвороби. У дітей раннього віку цей період може скорочуватися до декількох годин або днів. Чим молодша дитина, тим тяжче перебігає хвороба. Провідними скаргами при ІЗЦД є: часте сечовипускання і збільшення виділення сечі (поліурія), нетримання сечі, ніктурія, спрага, втрата маси тіла на фоні поліфагії, в'ялість, швидка втомлюваність.

Діти випивають за добу до 3-6 л рідини, відповідно, поліурія може сягати 3-5 л за добу. Втрата маси за короткий час може бути від 5 до 10 кг. Значна поліурія призводить до зневоднення організму, що клінічно проявляється сухістю шкіри та слизових оболонок, свербінням, на долонях, підошвах, гомілкках виникає лущення. З'являється рум'янець на щоках (діабетичний рubeоз). У дітей першими проявами хвороби можуть бути рецидивні гноячки на шкірі, у дівчаток – грибокві ураження промежини, вульвіти, вульвовагініти. У дітей молодшого віку з'являється денне нетримання сечі, у дітей першого року життя пелюшки виглядають "накрохмаленими" після висихання. Має місце типова поприлість у ділянці промежини, сідниць, на внутрішній поверхні стегон.

При пізньому зверненні за медичною допомогою або несвоєчасному встановленні діагнозу в дітей розвивається кетоацидоз (різке погіршення стану, анорексія, нудота, блювання, біль у животі, ділянці серця, загальна слабкість, м'язова гіпотонія, запах ацетону з рота), в подальшому виникає діабетична кома.

**Ускладнення** поділяють на специфічні (пов'язані з цукровим діабетом) і неспецифічні (обумовлені зниженням опірності організму).

До першої групи відносять діабетичні ангіопатії, які найчастіше призводять до інвалідності та смертності хворих на цукровий діабет. Розвиток ангіопатій залежить від тривалості захворювання, поганого контролю за ним, лабільності перебігу. Найпоширенішими є ангіопатії судин нижніх кінцівок, діабетична ретинопатія, нефропатія і т. ін. Рідше зустрічаються синдроми Моріака (затримка статевого розвитку, росту, гепатомегалія, надмірне відкладання жиру на грудях, животі, стегнах, обличчі) та Нобекура (жирова інфільтрація печінки, відставання в рості та статевому розвитку, зниження маси тіла).

При дефіциті інсуліну може виникнути гіперглікемічна кома, а при введенні надмірних доз інсуліну, різкому зниженні глікемії – гіпоглікемічна (табл. 63).

До неспецифічних ускладнень відносять гноячкові інфекції шкіри, вульвіт, вульвовагініт, стоматит, кандидоз і т. ін.

Ранніми ускладненнями вважають кетоз, кетоацидоз, діабетичну кому, жирову інфільтрацію печінки. Пізні ускладнення пов'язані з розвитком мікроангіопатій.

#### **Параклінічні методи обстеження:**

1. Загальний аналіз крові, гематокрит.
2. Визначення вмісту гліколізованого гемоглобіну (в нормі 4-6 % від загального гемоглобіну).
3. Загальний аналіз сечі.
4. Визначення вмісту глюкози в крові натще.
5. Визначення вмісту глюкози в добовій сечі.
6. Глікемічний профіль протягом доби, ацетон, кетонів тіла.
7. Глюкозуричний профіль протягом доби.
8. Кетонів тіла в сечі.
9. Біохімічний аналіз крові: глюкоза, холестерин,  $\beta$ -ліпопротеїди, калій, натрій, лужний резерв, кетонів тіла, сечовина.

10. При латентному цукровому діабеті проводять глюкозотолерантний тест (ГТТ). За рекомендацією ВООЗ, для навантаження

Таблиця 63

## Диференційно-діагностичні критерії коматозних станів у дітей при цукровому діабеті

Ознаки	Кетоацидозна	Гіперосмолярна	Молочнокисла	Гіпоглікемічна
Скарги	Загальна слабкість, нудота, блювання, спрага, поліурія, біль у животі	Загальна слабкість, спрага може не турбувати, судоми, неврологічні розлади	Нудота, блювання, біль у м'язах, за грудниною, в поперековій ділянці	Голод, головний біль, пітливість, тремор кінцівок, судоми
Розвиток	Поступовий	Швидкий або поступовий	Швидкий, на фоні гіпоксії	Швидкий
Поведінка	Загальмованість → втрата свідомості	В'ялість → втрата свідомості	Сонливість, інколи збудження → втрата свідомості	Збудження → втрата свідомості
Запах ацетону з рота	Є	Немає	Немає	Немає або може бути
Дихання	Куссмауля	Часте, поверхневе	Куссмауля	Нормальне
Пульс	Частий	Частий	Частий	Рідкий або частий
Артеріальний тиск	Знижений	Норма, колапс, гіповолемія	Значно знижений, колапс	Норма або підвищений
Температура	Нормальна або знижена	Нормальна або підвищена	Нормальна або знижена	Нормальна
Шкіра	Суха	Значна сухість	Помірна сухість	Волога
Тонус очних яблук	Знижений	Нормальний	Нормальний або знижений	Підвищений
Судоми	Немає	Часто	Рідко	Завжди
Добовий діурез	Поліурія → олігурія → анурія	Тривала поліурія → олігурія	Олігурія → анурія	Норма
Глікемія	20-30 ммоль/л	>50 ммоль/л	12-30 ммоль/л	<3 ммоль/л
Глюкозурія	Висока	Висока	Низька або відсутня	Може не бути
Натріємія	Норма або знижена	Висока або дуже висока	Норма	Норма
Каліємія	Може бути висока до лікування інсуліном → знижена	Норма або знижена	Підвищена	Норма або знижена
Кетонові тіла в сечі	+++	±	±	-

Примітки: 1. Гіперосмолярна кома переважно розвивається у хворих, старших 50 років, зустрічається і в дітей. 2. Гіперлактацидемічна кома (молочнокисла) виникає здебільшого в осіб похилого віку.

беруть 1,75 г глюкози на 1 кг ідеальної маси тіла дитини, але не більше 75 г, з визначенням глікемії протягом 2 год.

11. Визначення рівня інсуліну та С-пептиду в сироватці крові.

#### Критерії діагностики маніфестного цукрового діабету.

Діагноз цукрового діабету підтверджують:

- наявністю ІЗЦД у сімейному анамнезі;
- клінічною картиною (полідипсія, поліурія, поліфагія, втрата маси тіла);
- глікемією понад 11,1 ммоль/л;
- глюкозурією;
- підвищенням відносної щільності сечі;
- гіперкетонемією, кетонурією;
- зниженням рН сироватки крові;

- збільшенням вмісту гліколізованого гемоглобіну (понад 7 %);

- зменшенням вмісту С-пептиду у крові або його відсутністю.

#### Критерії діагностики латентного цукрового діабету:

- підвищення рівня глюкози в капілярній крові натще понад 6,7 ммоль/л;

- підвищення глікемії капілярної крові понад 11,1 ммоль/л при проведенні стандартного глюкозотолерантного тесту більше ніж в одній пробі.

#### Критерії діагностики порушення толерантності до глюкози:

- рівень глюкози в крові натще нижчий 6,7 ммоль/л;

– рівень глікемії через 2 год після проведення ГТТ зростає (7,7-11,1 ммоль/л).

**Лікування.** Основною метою лікування діабету є ліквідація його симптомів, забезпечення повноцінного фізичного та психічного розвитку хворого, попередження відставання дитини у фізичному і розумовому розвитку.

Лікування ІЗЦД у дітей складається з трьох провідних напрямків: інсулінотерапії, дієтичного харчування та адекватного фізичного навантаження. Успішність лікування залежить від психологічної адаптації до хвороби, відповідного навчання пацієнтів та їх батьків, ретельного домашнього самоконтролю за станом хворої дитини.

Терапія цукрового діабету поділяється на три етапи: період кетоацидозу, проміжний і період компенсації хвороби. Перші два етапи лікування проводять у профільному стаціонарі (ендокринологічне відділення міської, обласної лікарень або ендокринологічного диспансеру), куди дитину направляє лікар при підозрі на цукровий діабет або при розвитку кетоацидозу в діабетика.

При виникненні кетоацидозу сімейний лікар надає хворому допомогу, при покращанні стану транспортує в стаціонар, де:

1. Терміново досліджують рівень цукру в крові, калію, визначають рН крові, вимірюють артеріальний тиск.

2. Внутрішньовенно струминно вводять інсулін у дозі 0,1 ОД/кг в 150 мл фізіологічного розчину.

3. Внутрішньовенно вводять фізіологічний розчин із розрахунку 10-20 мл/кг протягом 60 хв.

4. Очищують шлунок, використовуючи 5 % розчин натрію гідрокарбонату, в кінці залишають у шлунку 100 мл розчину.

5. Ставлять клізму з теплим 5 % розчином натрію гідрокарбонату (близько 300 мл).

6. Проводять катетеризацію сечового міхура.

7. При підвищеній осмолярності крові вводять 0,45 % розчину натрію хлориду.

8. Викликають на консультацію ендокринолога.

Під контролем сімейного лікаря хвору на діабет дитину лікують на третьому етапі – період компенсації хвороби. За час перебу-

вання в стаціонарі пацієнт та батьки одержують інформацію про природу захворювання, методи лікування та контролю за хворобою. Після виписування з лікарні продовжується навчання батьків і дитини – деталі догляду, тактика батьків при зміні апетиту і фізичних навантажень, удосконалення навичок при введенні інсуліну, контроль за рівнем глюкози в крові та сечі. Робота з батьками залежить від віку та рівня розвитку дитини. З віком хворий сам вчиться самостійно дотримувати плану лікування.

**Інсулінотерапія.** В Україні зареєстровано близько сотні препаратів інсуліну. Під час його застосування можуть виникати такі ускладнення: інсулінорезистентність, ліподистрофія, алергічні реакції. Використання високоочищених препаратів інсуліну людини значно зменшує ризик появи вказаних ускладнень. В таблиці 64 наведено окремі людські (біосинтетичні) інсуліни з різною тривалістю дії.

Дозу інсуліну, кратність введення підбирають кожному хворому ще в стаціонарі. Добова його доза залежить не тільки від тяжкості перебігу цукрового діабету, а також і від віку дитини (табл. 65).

При підборі дози інсуліну на початку хвороби застосовують препарати короткої дії. Останні використовують також і при кетоацидозі. Внутрішньовенно вводять лише інсулін короткої дії.

При ІЗЦД призначають препарати інсуліну пролонгованої та короткої дії. Препарати тривалої дії вводять 1-2 рази на добу (ранок і на ніч) (базальний фон), а перед основними прийманнями їжі (2-3 рази) – інсулін короткої дії. Інсулін гларгін (лантус) – єдиний на сьогодні безпіковий аналог людського інсуліну тривалої дії. Однократне введення останнього забезпечує 24-годинний базальний глікемічний контроль. При застосуванні лантусу знижується вміст глікілізованого гемоглобіну, ранкова гіперглікемія, зменшується частота нічних гіпоглікемій, стабілізується перебіг діабету.

За необхідності лантус можна поєднувати з людським інсуліном короткої дії та аналогом ультракороткої дії.

Як правило, співвідношення між простим і пролонгованим інсуліном 1:1.

Таблиця 64

## Препарати інсуліну

Назва препарату	Початок дії, год	Максимум дії, год	Припинення дії, год
<b>I. Препарати інсуліну короткої дії</b>			
Актрапід НМ	0,5	1-3	6-8
Актрапід НМ (пенфіл)	0,5	1-3	6-8
Новорапід	0,5	1-3	3-5
Епайдра	1-15 хв	1	3,5-4
Хумулін R	0,5	1-3	6-8
<b>II. Препарати інсуліну середньої дії</b>			
Інсуман-Базаль	1,0	3-4	11-20
Інсулотард	1-1,5	4-12	16-24
Монотард НМ	2-2,5	7-15	24
Протафан НМ	1-1,5	4-12	24
Хумулін НПХ	1,0	2-8	18-20
Хумінсулін Н (Ізофан)	1,0	2-8	18-20
<b>III. Препарати інсуліну тривалої дії</b>			
Ультратард НМ	3-4	8-24	24-28
Хумулін У	3	3,5-18	24-28
Левемір	1	–	20
Лантус	1	безпіковий	24
<b>IV. Змішані препарати інсуліну</b>			
Хумулін М <sub>1</sub> (10/90)	0,5	1,5-9	16-18
Хумулін М <sub>2</sub> (20/80)	0,5	1,5-9	14-16
Хумулін М <sub>3</sub> (30/70)	0,5	1,5-8,5	14-15
Хумулін М <sub>4</sub> (40/60)	0,5	1-8	14-15
У дужках вказано співвідношення препаратів інсуліну короткої та середньої дії.			

Таблиця 65

## Добова потреба в інсуліні дітей, хворих на цукровий діабет, залежно від віку (О.В. Щербак)

Вік дитини	Інсулін, ОД/кг на добу
До 1 року	0,1-0,125
1-3 роки	0,15-0,17
Понад 3 роки	0,2-0,5

Переводити дитину на лікування лантусом краще в умовах стаціонару.

У процесі лікування необхідно досягати максимальної компенсації обміну речовин, яка передбачає нормоглікемію, глюкозурію, нормальні показники гліколізованого гемоглобіну, ліпідів, білків, мінералів. У дітей грудного та дошкільного віку допускаються глюкозурія до 1 %, глікемія в межах 8-10 ммоль/л. Рівень цукру визначають щоденно в порції сечі, яку збирають з 6.30 до 7 год. Дозу інсуліну підбирають залежно від показників глікемічного профілю.

На амбулаторному етапі лікування більшість дітей одержує дві ін'єкції інсуліну щодня. Першу ін'єкцію роблять перед снідан-

ком, другу – перед вечерею (1/4-1/3 від ранкової), за 30 хв до їди.

Діти повинні бути забезпечені інсуліном різної тривалості дії, інсуліновими шприцями, шприцями-ручками, ланцетами, стерильними тампонами, приладами для визначення рівня глюкози в крові (глюкометром) або індикаторними смужками для визначення вмісту глюкози в крові (екзатек, декстростикс), кетонів у сечі (Кетостикс та інші), глюкозурії (глюкостикс, лобстикс).

Місце введення інсуліну необхідно змінювати щодня. При багаторазовому введенні в одне місце розвивається ліподистрофія (ліпоатрофічна або гіпертрофічна форма). Може виникати ліпоатрофія – локальне зникнення

жиру. Інсулін вводять на розгинальній поверхні рук, передній поверхні стегон, передній черевній стінці, в сідниці. Дитина, старша 12 років, повинна робити ін'єкції інсуліну сама під контролем батьків.

Дозу інсуліну можна змінювати в різні періоди хвороби, в міру росту, статевого дозрівання, при фізичному навантаженні, в різні пори року. Тому схему інсулінотерапії періодично переглядають (сімейний лікар, ендокринолог району, міста). Дозу інсуліну можна постійно зменшувати або збільшувати на 10 % залежно від рівня глюкози в крові й сечі. Для кожної ін'єкції в шприц набирають як пролонгований, так і простий інсулін швидкої дії в пропорції 2:1 або 3:1.

ІЗЦД вважають компенсованим у дітей і підлітків, коли рівень глюкози в плазмі натще складає 5-7 ммоль/л; протягом дня зростає до 9 ммоль/л; з чотирьох порцій сечі в трьох вміст глюкози не повинен перевищувати 1 %; відсутня кетонурія; рівень ліпідів у плазмі перебуває в межах норми.

Кожен хворий на діабет або батьки повинні вести щоденник, де необхідно реєструвати введення інсуліну (тип, кількість); результати аналізу крові – рівень глюкози і час; непередбачені обставини – погане самопочуття, порушення режиму, інші дані. Цей щоденник потрібно пред'являти сімейному лікарю, ендокринологу.

*Дієтотерапія або контроль за харчуванням.* Харчування повинно забезпечувати оптимальний ріст і розвиток дитини. Режим харчування залежить від віку, статі, маси тіла, фізичної активності дитини.

У раціоні хворого повинно бути 50 % вуглеводів, 30 % жирів, 20 % білків. При цьому 70 % вуглеводів повинні становити складні вуглеводи, з яких глюкоза вивільняється поступово, повільно (наприклад, крохмаль). Необхідно включати в раціон продукти, які містять підвищену кількість клітковини – рослинні волокна. Останні є в хлібі з борошна грубого помелу, висівках, фруктах, бобових культурах.

Жировий компонент їжі повинен складатися з поліненасичених і насичених жирів у співвідношенні 1,2:1,0. Цього досягають шляхом зменшення кількості жирів тваринного походження та підвищення – поліненасичених рослинних жирів. З м'яса перевагу віддають нежирним сортам: яловичині, телятині, курятині, індичатині,

рибі. Протягом дня їжу розподіляють таким чином: за енергетичною цінністю 15 % – на перший сніданок, 20 % – на другий сніданок, 35 % – на обід, 10 % – на полуденок і 20 % – на вечерю. Необхідно дати можливість дитині вибрати дієту за своїм смаком під контролем лікаря. В окремих випадках, як виняток, їй можна дозволити з'їсти тістечко, цукерку, але за умови обмеження вживання інших вуглеводів. На даний час рекомендують “змінну дієту”. Всі продукти поділяють на шість груп залежно від кількості калорій, вуглеводів, жирів та білків. Це, зокрема, взаємозамінні молочні продукти, фрукти, овочі, продукти з хліба або крохмалю, м'ясні або білкові продукти, жири, а також нейтральні продукти. Наприклад, 1 скибка хліба (25 г) = 1 взаємозамінному продукту з хліба (3/4 чашки сухих кукурудзяних пластівців). Обмін відбувається в межах певної групи. Необхідно контролювати кількість калорій і вуглеводів під час кожного приймання їжі. Сім'я повинна мати перелік взаємозамінних продуктів. Продукти, які входять у перелік “замінних”, мають однакову кількість вуглеводів, жирів і білків. Кожного дня в меню включають продукти з усіх основних груп.

*Фізичне навантаження.* Фізична активність знижує рівень глюкози в крові шляхом збільшення числа рецепторів до інсуліну. Підвищення енергозатрат компенсується допоміжним прийманням їжі перед фізичним навантаженням, під час нього. Через кожні 30 хв інтенсивного фізичного навантаження рекомендують вживати 15 г вуглеводів. Якщо діти займаються спортом, то дозу інсуліну перед фізичним навантаженням зменшують на 10-30 % від звичайної. Надмірне навантаження може призвести до розвитку кетоацидозу при невідрегульованому лікуванні. Може спостерігатися гіпоглікемічна реакція під час фізичних вправ або через декілька годин. Для попередження небажаних реакцій необхідно внести зміни в режим інсулінотерапії і харчування.

МОЗ України видало наказ № 85 від 16.02.04 р. “Про створення реєстру дітей, хворих на цукровий діабет”. Для впровадження комп'ютерного реєстру дітей України, хворих на цукровий діабет, затверджені: 1) Реєстраційна карта дитини, яка хвора на цукровий діабет (додаток 4); 2) Інструкція щодо заповнення облікової статистичної фор-

ми №\_\_/0 “Реєстраційна карта дитини, яка хвора на цукровий діабет”.

Реєстраційна карта заповнюється лікувально-профілактичним закладом, в якому спостерігають за хворою дитиною.

В Інструкції даються пояснення щодо заповнення Реєстраційної карти дитини; наводяться діагностичні критерії ускладнень цукрового діабету: ретинопатії, ангиопатії ніг, нефропатії, невропатії, синдрому діабетичної стопи, стадій діабетичної стопи (за Вагнером), хайропатії, синдромів Моріака і Нобекура. Форма вперше заповнюється дитячим лікарем-ендокринологом та надсилається у триденний термін з моменту виявлення хворої дитини до МОЗ України. Надалі два рази на рік (до 30 червня та до 30 грудня) надсилають зміни щодо ускладнень перебігу хвороби. Дані п.п. 9, 10, 12, 13, 14, 15, 16, 17 Реєстраційної карти оновлюють 1 раз на рік до 30 грудня поточного року.

Запис про відправлення реєстраційної карти до МОЗ України роблять у формі 112/0 “Історії розвитку дитини”.

**Профілактика.** *Первинна профілактика* цукрового діабету: природне вигодовування на першому році життя; раціональне збалансоване харчування в наступні роки; загартовування, активний спосіб життя, профілактика ожиріння. Перш за все це стосується дітей з обтяженим сімейним анамнезом щодо розвитку ендокринної патології, зокрема цукрового діабету. Діти з групи ризику повинні 1 раз на рік оглядатися ендокринологом.

*Вторинна профілактика:* динамічне спостереження за хворими на цукровий діабет, контроль за їх режимом, харчуванням та лікуванням з метою своєчасного виявлення ознак декомпенсації захворювання, попередження розвитку ускладнень. Ефективність вторинної профілактики буде залежати від розуміння батьками і дитиною особливостей перебігу цукрового діабету; вміння контролювати рівень глікемії та глюкозурії, вводити інсулін; знання особливостей харчування, фізичного навантаження.

**Диспансеризація та реабілітація** (табл. 66).

Таблиця 66

Об'єм диспансеризації дітей, хворих на цукровий діабет

	Обсяг	У фазі компенсації	Самоконтроль хворого, батьків
1	2	3	4
Спостереження спеціалістами	Сімейний лікар	1 раз на 2 тижні	Ведення щоденника з фіксацією в ньому відхилень у загальному стані, глікемії, глюкозурії, кетонурії
	Ендокринолог	1 раз на 1 місяць	
	Окуліст	2 рази на рік	
	Невролог	2 рази на рік	
	Стоматолог	2 рази на рік	
	Фізичіатр	2 рази на рік	
	Лікар-психолог та інші	За показаннями	
Лабораторні обстеження	Глікемія натще, перед обідом і вечерею, при необхідності – через 2 год після сніданку	1 раз на 6 місяців	1. Визначення рівня глюкози в крові за допомогою глюкометра або паперових смужок, просякнених глюкооксидазою: перед сніданком, обідом, вечерею і сном. 2. Проби на глюкозурію – 3 рази на день перед основними прийманнями їжі. 3. Визначення вмісту ацетону в сечі, кетонів тїл при наростанні глюкозурії та глікемії за допомогою паперових смужок або таблеток “Ацетест”, їх аналогів
	Цукор і ацетон у 3-порційному глюкозуричному профілі (від 9 до 14 г, від 14 до 19 г, від 19 до 9 г)	1 раз на 6 місяців	
	В крові: кетонів тїла, холестерин, білірубін, гліколізований гемоглобін, креатинін	1 раз на 6 місяців	
	Загальний аналіз крові	2 рази на рік	
	Загальний аналіз сечі	2 рази на рік	
	Аналіз калу на яйця глистів, зскрібок на ентеробіоз	2 рази на рік	
	УЗД органів черевної порожнини	2 рази на рік	
	Оцінка фізичного і статевого розвитку	1 раз на рік	
	Обстеження і корекція лікування в спеціалізованому відділенні	2 рази на рік	

Продовження табл. 66

1	2	3	4
Реабілітація	Фізичне навантаження під контролем батьків; група з фізкультури – спеціальна, при стійкій компенсації – підготовча	Протягом року	Регулярна фізична активність необхідна кожному діабетику: аеробіка, їзда на велосипеді, плавання, швидка хода і т. ін.  Необхідно знати взаємозамінні продукти з різних продуктових груп
	Дієта № 9 за Певзнером: приймання їжі 5 разів на добу, обмежене вуглеводів, які легко всмоктуються, тваринних жирів, включення в раціон нежирних сортів м'яса, риби	Постійно	
	Інсулінотерапія: введення інсуліну 1-2 рази на день за 30 хв до сніданку та вечері, доза залежить від рівня глікемії, глюкозурії та віку хворого	Постійно	
	Ліпотропні препарати: есенціале, ліпостабіл, ліпосва кислота, ліпамід	1 раз на квартал	
	Фітотерапія: 1) настій листя чорниці звичайної – 60 г/л гарячої води, кип'ятять 2-3 хв, настоюють 5-6 год, приймають по 1/2 скл. 3-4 рази на день; 2) відвар лушпиння і підземної частини стовбура квасолі звичайної -: 100 г на 1 л води, кип'ятять, щоб залишилося 0,5 л рідини, п'ють за 30 хв до їди 3-4 рази на день, 1 міс.; 3) відвар вівса по 1/2 скл. 3-4 рази на день до їди; 4) збір лікарських рослин (корінь лопуха, стручки квасолі, листя чорниці (по 10 г кожного) настоюють 12 год в 1 л води, кип'ятять 5 хв, настоюють 1 год, п'ють по 150 мл 5 разів на день тощо	1 раз на квартал	
	Літні табори для хворих на діабет	1 раз на рік (влітку)	
	Санаторно-курортне лікування: Миргород, Трускавець, Гусятин, Моршин (вуглекислі та гідрокарбонатно-сульфатно-натрієво-кальцієві мінеральні води) – пиття, дуоденальний тюбаж, мікроклізми	Через 3 місяці після виписування з стаціонару; 1 раз на рік	
	Санація вогнищ інфекції, лікування супровідних захворювань	У міру виявлення	
Фізіотерапія: озокеритові аплікації, індуктотерапія, ДМХ, НВЧ-терапія, лазеропунктура	1 раз на 6 місяців		
Критерії ефективності диспансерного спостереження	Задовільний стан хворого, максимальна нормалізація глікемії – протягом доби не більше 9 ммоль/л. Гліколізований гемоглобін – до 9 %. Добова глюкозурія – не більше 5 % від цукрової цінності їжі, відсутність гіпоглікемічних станів і кетоацидозу. Дитина не відстає у фізичному і статевому розвитку. Відсутні судинні ускладнення		
Вакцинація	Через 1 місяць після стійкої стабілізації функцій всіх органів і систем		
Термін зняття з диспансерного обліку	Диспансерне спостереження постійне, з обліку дітей не знімають.		

### Література

- Боднар П.М., Михальчишин Г.П. Актуальні питання діагностики та лікування цукрового діабету // Мистецтво лікування. – 2003. – № 1. – С. 51-55.
- Жуковский М.А. Детская эндокринология: Руководство для врачей. – М.: Медицина, 1995. – 3-е изд., перераб. и доп. – С. 464-572.
- Лютер Б. Травис. Учебный посібник для дітей, хворих на інсулінозалежний цукровий діабет. – Вашингтон, 1995. – 10-те вид. – 250 с.
- Мальжев В.А. Инсулинозависимый сахарный

диабет: иммунопатогенез, иммунопрофилактика, иммунотерапия. – К., 1998. – 72 с.

5. Медицина дитинства Навч. посібник: У 4 т. / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1999. – Т. 3. – С. 383-402.

6. Мохорт Т.В., Карлович Н.В., Гармаев Д.Н. Сахарный диабет 1 типа: Эпидемиология, современные подходы к ранней диагностике // Проблемы эндокринной патологии. – 2002. – № 2. – С. 3-10.

7. Педиатрия (руководство). Болезни иммунной системы, эндокринно-обменные заболевания, детс-

кая гинекология: Пер. с англ. / Под ред. Р.Е. Бермана, В.К. Вогана. – М.: Медицина, 1989. – С. 280-322.

8. Педиатрия. Пер. с англ. / Под ред. Дж. Греффа. – М.: Практика, 1987. – С. 444-456.

9. Сміян І.С. Педіатрія: Цикл лекцій. – Тернопіль: Укрмедкнига, 1999. – С. 661-696.

10. Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.



# 11. СИНДРОМ МАЛЬАБСОРБЦІ СПАДКОВОГО ТА НАБУТОГО ГЕНЕЗУ

**Синдром інтестинальної (кишкової) мальабсорбції** – це клініко-лабораторний симптомокомплекс, зумовлений розладами процесів гідролізу і всмоктування харчових субстратів у тонкій кишці, що призводить до порушення метаболізму різного ступеня тяжкості, характеризується диспепсією, інтоксикацією, ексикозом, схудненням.

**Етіологія:** відсутність або зменшення кількості ферментів чи переносників спадкового і набутого генезу.

**Патогенез** (рис. 104).

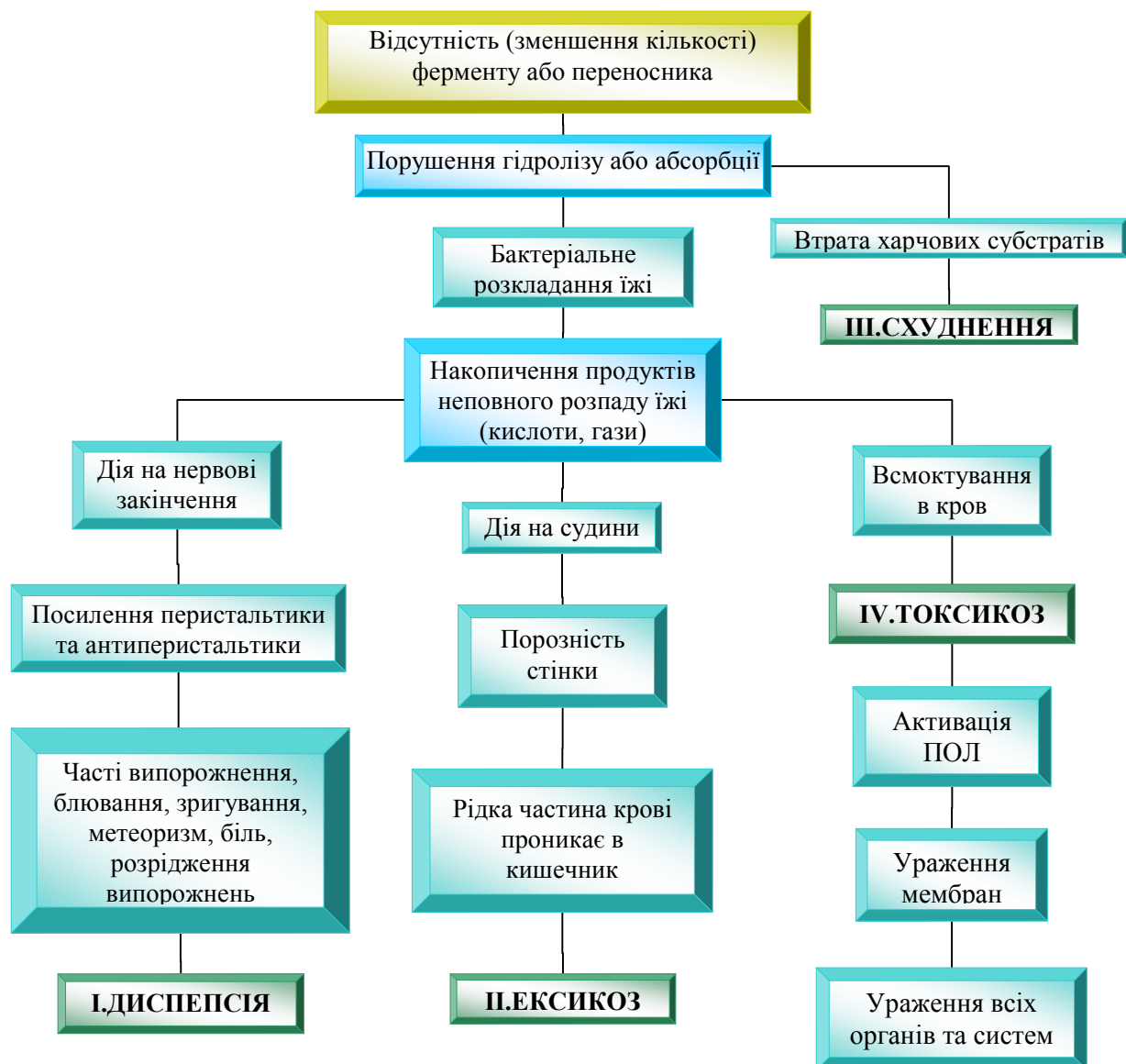
**Класифікація.** I. Спадковий:

а) первинний з порушенням засвоєння вуглеводів, білків, жирів, вітамінів, мінеральних речовин, полісубстратного характеру;

б) вторинний: панкреатогенний, гепатогенний, гастрогенний, нейроендокринний, імунодефіцитний, інший.

II. Набутий:

а) первинний з порушенням засвоєння вуглеводів, білків, жирів, вітамінів, міне-



**Рис. 104.** Патогенез синдрому інтестинальної (кишкової) мальабсорбції.

ральних речовин, полісубстратного характеру;

б) вторинний: панкреатогенний, гепатогенний, гастрогенний, нейроендокринний, імунодефіцитний, інший.

*Спадковий синдром мальабсорбції* характеризується наявністю диспепсичних розладів із дня народження чи з перших місяців життя, постійністю клінічних симптомів, слабо вираженими інтоксикаційними проявами, відсутністю гарячки, явищ нейротоксикозу, домішок крові у випорожненнях і збільшеної кількості лейкоцитів та еритроцитів у копрограмі, відставанням у фізичному розвитку, наявністю подібної патології у родичів.

Набутий синдром мальабсорбції розвивається у дітей різних вікових груп на тлі захворювань неспадкового генезу, характеризується вираженою інтоксикацією, наявністю симптомів основного захворювання, інколи підвищеним вмістом еритроцитів, лейкоцитів у копрограмі чи наявністю домішок крові у калі, має тимчасовий характер і проявляється непереносимістю багатьох субстратів (полісубстратна інтолерантність).

*Первинний синдром мальабсорбції* зумовлений локалізацією патологічного процесу в кишках, характеризується вираженням диспепсичного синдрому, відсутністю змін в інших органах і системах, моносубстратною інтолерантністю, випорожнення містять велику кількість сполук неповного розщеплення харчових субстратів.

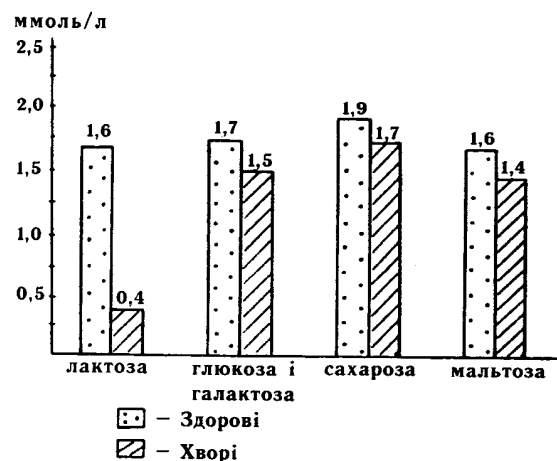
*Вторинний синдром мальабсорбції* зумовлений патологічними процесами позакишкової локалізації, характеризується помірно вираженим диспепсичним синдромом, переважно полісубстратною інтолерантністю, симптомами основного захворювання, відсутністю домішок крові і запальних змін при копрологічному дослідженні.

#### Спадкова непереносимість лактози

*Спадкова непереносимість лактози* – це патологія з доміантним шляхом успадкування, яка характеризується бродильною диспепсією, гіпотрофією, помірним ексикозом та незначною інтоксикацією. Її відносять до первинного спадкового синдрому мальабсорбції з порушенням засвоєння вуглеводів. Від спадкової недостатності лактази страждає близько 10 % населення.

**Етіопатогенез.** При даній патології в результаті успадкування неповноцінного гена (мутація) порушується синтез лактази. Лактоза (молочний цукор) не гідролізується до мономерів (глюкози та галактози), накопичується в просвіті кишечника, де підлягає бактеріальному бродінню. Утворюються молочна й інші кислоти, які спричиняють підвищення осмотичності, зниження рН випорожнень, порушення процесів реабсорбції води та електролітів. Це сприяє розрідженню калу, метеоризму, посиленню перистальтики (бродильна діарея).

**Критерії діагностики:** непереносимість молока близькими родичами; початок захворювання після народження дитини і розвиток гіпотрофії в перші місяці життя; позитивна динаміка клінічної симптоматики при виключенні з раціону дитини молока і сумішей, які містять лактозу, та інших лактозовмісних продуктів; посилення диспепсичного синдрому при збільшенні кількості лактози в їжі дитини; плоска глікемічна крива при лактозному тесті (приріст глікемії –  $(0,46 \pm 0,08)$  ммоль/л при нормі 1,6 ммоль/л); посилення диспепсичного синдрому в день проведення навантаження; нормальна глікемічна крива при глюкозо-галактозному тесті (приріст –  $(1,73 \pm 0,15)$  ммоль/л) (рис. 105).



**Рис. 105.** Приріст глікемії при вуглеводних тестах у хворих із спадковою непереносимістю лактози.

Розрізняють ранню (у дітей першого року життя) і пізню форми захворювання, коли клінічні прояви виникають у дорослої людини (20-30 років). Лактазна активність

залежить від віку людини. Активність ферменту найбільша у дітей раннього віку, потім вона знижується. При легкій формі захворювання у дітей клінічні прояви відсутні. З віком активність ферменту зменшується і виникають симптоми хвороби. За ступенем тяжкості виділяють легку, середньотяжку і тяжку форми захворювання. Відмічають такі періоди: загострення, реконвалесценції, часткової ремісії, повної ремісії.

**Лікування.** Діагноз уточнюють у спеціалізованому відділенні. Сімейний лікар проводить реабілітаційну терапію. Із раціону виключають грудне, коров'яче молоко та всі лактозвмісні суміші. Призначають безлактозні ("Нутрі-Соя", "Ізоміл-симілак", "Остер-Соя", "Туттелі-Соя", "Бона-Соя" і т. ін.) і низьколактозні ("Бебелак-FL", "Галактомін-18", "Нутрилон низьколактозний", "Козилат" тощо) суміші. Показані антиоксиданти (вітамін Е, аевіт), мембраностабілізатори (есенціале, карсил, тіотріазолін, димефосфон, карнітину хлорид т. ін.), вітаміни (С, В<sub>6</sub>, В<sub>12</sub>, В<sub>1</sub>), АТФ, АТФ-лонг, кокарбоксилаза, предуктал, мілдронат. Для боротьби з дисбактеріозом використовують пре- і пробіотики (лінекс, біфіліз, біфідумбактерин,

біфі-форм, лактобактерин, біоспорин, бебі-форм, ацидофілюс, йогурт і т. ін.). Призначають озокеритові, парафінові, грязьові аплікації на живіт, лікувальні клізми і свічки (метилурацилові, апліакові, обліпіхові). Реабілітаційну терапію проводять протягом 2-3 років.

**Диспансеризація** (табл. 67).

#### Целіакія

**Целіакія (глутенова хвороба)** – це спадкове захворювання з дефіцитом кишкових пептидаз, які беруть участь у засвоєнні глютену. Характеризується дистрофією, значним збільшенням живота за рахунок метеоризму і псевдоасциту, великою кількістю випорожнень з неприємним, смердючим запахом, що нагадує суміш гнильної, бродильної та жирової діарей. Целіакію відносять до первинного спадкового синдрому мальабсорбції з порушенням засвоєння білків. Хвороба успадковується рецесивним або автосомно-домінантним шляхом. В Україні серед дітей, яких госпіталізують з приводу захворювань кишечника, целіакія складає 4 %, частота її в популяції коливається в межах 1 випадок на 3 000-300 дітей.

Таблиця 67.

Об'єм диспансеризації дітей із спадковою непереносимістю лактози

Обсяг		Періоди хвороби		
		реконвалесценції	часткової ремісії	повної ремісії
1	2	3	4	5
Спостереження	Сімейний лікар	2 рази на місяць	4 рази на рік	2 рази на рік
	Педіатр (гастроентеролог)	2 рази на рік	1 раз на рік	1 раз на рік
	Окуліст	У першому півріччі життя	–	–
	Невролог	У першому півріччі життя	–	–
	Хірург, ортопед	У першому півріччі життя	–	На 3 році життя
	Генетик	По можливості	–	–
Обстеження	ЛОР-лікар, стоматолог	–	2 рази на рік	2 рази на рік
	Загальний аналіз крові	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Загальний аналіз сечі	1-2 рази на рік	1-2 рази на рік	1-2 рази на рік
	Аналіз калу на яйця глистів	–	1 раз на рік	2 рази на рік
	Копрограма	Щоквартально	2-3 рази на рік	2 рази на рік
Навантажувальні тести	За показаннями	За показаннями	–	

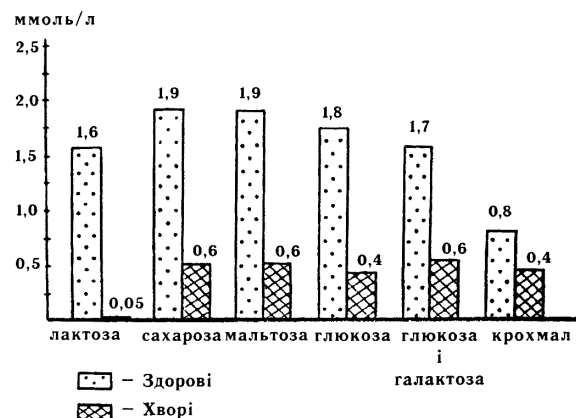
Продовження табл. 67

1	2	3	4	5
Реабілітація	Дієта	Безлактозні (“Нутрі-Соя”, “Ізоміл-симілак”, “Остер-Соя”, “Туттелі-Соя”, “Бона-Соя”, “Алсой”, “AL 110”), низьколактозні (“Бабелак-FL”, “Галактомін-18”, “Козилат”, “Нутрилон” і т. ін.) суміші	Безлактозні, низьколактозні суміші, кисломолочні продукти (кефір, ацидофільне молоко, біолакт, йогурт і т. ін.)	Обмеження вживання свіжого цільного молока, показані кисломолочні продукти
	Режим	Перебування на свіжому повітрі, масаж, гімнастика, гігієнічні ванни	Максимальне перебування на свіжому повітрі	Щоденні прогулянки на свіжому повітрі
	Обсяг лікувальних засобів	Антиоксидантні, мембраностабілізуючі, ферментні, вітамінні, стимулювальні препарати, пробіотики, фіто- і фізіотерапія, місцеве лікування (мікроклізми, свічки), лікування в стаціонарі, центрі реабілітації, амбулаторне лікування	Антиоксидантні, мембраностабілізуючі, ферментні, вітамінні, стимулювальні препарати, пробіотики, фіто- і фізіотерапія, лікування в стаціонарі денного перебування, реабілітаційному відділенні, місцевому санаторії	Вітамінні препарати, фітотерапія, маломінералізовані води, промивання кишечника, загартовуючі процедури, лікування в місцевому санаторії, санаторно-курортне лікування
	Курси реабілітації	Безперервно протягом 3-4 місяців, потім 1 раз на 2-3 місяці	3-4 на рік	2-3 на рік
Вакцинація	Згідно з існуючими інструкціями, через місяць після усунення симптомів загострення хвороби			
Термін зняття з диспансерного обліку	Через 2 роки повної клініко-лабораторної ремісії			

**Етіологія.** Близько 80 % хворих є носіями антигену HLA-B<sub>8</sub>. Відносний ризик захворіти на глютенозалежну ентеропатію у HLA-позитивних людей у 8-9 разів вищий. Можливо, B<sub>8</sub> є маркером ще невідомого гена, який зв'язаний з геном B<sub>8</sub> у комплексі HLA і детермінує схильність до целиакії.

**Патогенез.** Порушується синтез пептидази, котра бере участь у засвоєнні глютену. Цього білка найбільше в зернових культурах: пшениці, житі, ячмені, вівсі. Рис, гречка, кукурудза не містять глютен або містять його в невеликій кількості. Накопичуються продукти неповного гідролізу глютену, які токсично впливають на слизову оболонку кишки. Виникає атрофія ворсинок (“лисий” кишечник), порушуються мембранне травлення і всмоктування харчових речовин (рис. 106).

На початку захворювання спостерігається порушення засвоєння тільки глютену, дис-



**Рис. 106.** Приріст глікемії при вуглеводних тестах у хворих на целиакію.

пепсія має гнильний характер. У період манифестації хвороби порушується засвоєння всіх білків, вуглеводів, жирів, вітамінів і мінеральних речовин, диспепсія має змішаний характер.

**Критерії діагностики:** поступовий початок захворювання після вживання їжі, що містить глютен; позитивна динаміка при виключенні з раціону глютенівмісних продуктів; дистрофія з явищами полігіповітамінозу та псевдоасцитом (рис. 107); відсутність приросту глікемії при лактозному тесті в період маніфестації; збільшення вмісту МДА в еритроцитах периферичної крові; атрофічні зміни слизової шлунка і кишок (біопсія), атрофія сосочків язика, наявності в сироватці крові антигліадинових антитіл і антитіл до ендомізію.



Рис. 107. Дитина, хвора на целиацію.

**Лікування** проводять у спеціалізованому відділенні, сімейний лікар здійснює реабілітацію. Призначають безглютенову дієту з виключенням із раціону лактозовмісних продуктів. Використовують рисову, гречану, кукурудзяну каші. Застосовують м'ясо, рибу, легкозасвоювані жири, соки, безлактозні суміші ("Нутрі-Соя", "Бона-Соя", "Остер-Соя", "Туттеллі-Соя" і т. ін.). Показані антиоксидантні препарати (вітаміни А, Е, аевіт, унітіол), стабілізатори мембран (преднізолон, есенціале, димефосфон тощо), вітаміни (С, В<sub>6</sub>, В<sub>12</sub>), кокарбоксілаза, мілдронат, тіотріозолін, АТФ, АТФ-лонг, ентеросорбенти (полісорб, силард-п, смекта, ентеродез, ентеросгель і т.

ін.), пре- та пробіотики (симбітер, лінекс тощо). Позитивний ефект дає використання парафінових, озокеритових, грязьових аплікацій на ділянку живота, свічок і лікувальних мікроклізм. Реабілітаційну терапію проводять протягом 5 років, потім дитину знімають з диспансерного обліку.

**Диспансеризація** (табл. 68).

**Спадкова хлоридна діарея (гіперхлоремічний алкалоз)**

*Хлоридна діарея* – це спадкове захворювання з порушенням транспорту іонів хлору і кислотного залишку вугільної кислоти. Тип успадкування – автосомно-рецесивний. Патологію відносять до первинного спадкового синдрому мальабсорбції з порушенням засвоєння мінеральних речовин.

**Діагностика.** Перебігання вагітності характеризується багатоводдям. Діти народжуються недоношеними і незрілими. Відмічають значне збільшення розмірів живота, діагностують уроджену гіпотрофію. З перших днів життя у дитини мають місце діарея, велика втрата маси тіла. З'являються ознаки ексікозу і помірні симптоми інтоксикації. Дитина погано набирає масу, в неї розвивається тяжкий ступінь гіпотрофії. При лабораторному дослідженні в крові виявляють гіпохлоремію, гіпокаліємію, гіпонатріємію і метаболічний алкалоз. У калових масах – висока концентрація хлору (понад 150 ммоль/л або більше 1 г на добу). В сечі відсутній хлор або визначається низький його рівень.

**Лікування** проводять у спеціалізованому відділенні, сімейний лікар здійснює реабілітацію і спостереження. Лікування включає замісну терапію електролітами і рідиною (10 ммоль хлору/кг на добу). Призначають 2-3 ммоль у вигляді КСl, 7-8 ммоль у вигляді NaCl. Як правило, показане ентеральне приймання 0,7 % розчину натрію хлориду і 0,3 % розчину калію хлориду. З диспансерного обліку дитину не знімають. Педіатр (гастроентеролог) оглядає її 2-3 рази на рік, сімейний лікар – щомісячно.

**Муковісцидоз**

*Муковісцидоз (кістофіброз підшлункової залози)* – це спадково зумовлене захворювання з автосомно-рецесивним типом успадкування і продукуванням екзокринними залозами секрету підвищеної в'язкості, що призводить

## Об'єм диспансеризації дітей із целиакією

Обсяг		Періоди хвороби		
		реконвалесценції	часткової ремісії	повної ремісії
1	2	3	4	5
Спостереження	Сімейний лікар	Щомісячно в першому півріччі, щоквартально в другому півріччі	4 рази на рік	2-3 рази на рік
	Педіатр (гастроентеролог)	2 рази на рік	1 раз на рік	1 рази на рік
	ЛОР-лікар	2 рази на рік	1-2 рази на рік	1 раз на рік
	Стоматолог	2 рази на рік	1-2 рази на рік	1 раз на рік
	Генетик	1 раз на рік	За показаннями	За показаннями
	Інші спеціалісти	За показаннями	За показаннями	За показаннями
Обстеження	Загальний аналіз крові	4 рази на рік	2-3 рази на рік	2 рази на рік
	Загальний аналіз сечі	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Копрограма	4 рази на рік	2-3 рази на рік	2 рази на рік
	Аналіз калу на яйця глистів	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Лактозний тест	За показаннями	За показаннями	—
	УЗД органів травлення	За показаннями	За показаннями	За показаннями
	Аналіз крові на вміст кальцію	За показаннями	За показаннями	За показаннями
	Аналіз калу на дисбактеріоз	За показаннями	За показаннями	За показаннями
	Імунограма	За показаннями	За показаннями	За показаннями
	Денситометрія	За показаннями	За показаннями	За показаннями
Реабілітація	Дієта	Виключення з раціону глютену- та лактозовмісних продуктів. Показані безлактозні суміші, гречана, кукурудзяна, рисова каші, м'ясо, риба, овочі, фрукти	Виключення з раціону глютенівмісних продуктів. Показані низьколактозні суміші, кисломолочні продукти, гречана, кукурудзяна, рисова каші, м'ясо, риба, овочі, фрукти	Обмеження вживання глютенівмісних продуктів
	Режим	Домашній, максимальне перебування на свіжому повітрі, денний сон	Домашній, максимальне перебування на свіжому повітрі	Загальний, відповідно до віку
	Обсяг лікувальних засобів	Антиоксидантні, мембраностабілізуювальні, стимулювальні, ферментні препарати, пробіотики, вітаміни, ентеросорбенти, фіто- і фізіотерапія, замісна терапія	Стимулювальні препарати, адаптогени, пробіотики, антиоксиданти, вітаміни, фізіо- і фітотерапія, місцевий санаторій	Вітаміни, адаптогени, фіто- і фізіотерапія, загартовування, мінеральні води, санаторно-курортне лікування
	Курси реабілітації	Безперервна терапія 4-6 місяців, потім курси переривчастої терапії щоквартально	2-3 на рік	2 на рік
Вакцинація		Через місяць після стабілізації функцій усіх органів і систем		
Термін зняття з диспансерного обліку		Через 3 роки стійкої ремісії		

до ураження бронхолегеневого апарату, підшлункової залози, шлунково-кишкового тракту, печінки та інших органів і систем. Цю патологію відносять до вторинного спадкового панкреатогенного синдрому мальабсорбції. Популяційна частота муковісцидозу коливається в межах 1 випадок на 2500-5000 дітей, в Україні становить 1 випадок на 2200 дітей.

**Етіопатогенез.** Ген муковісцидозу локалізований на довгому плечі 7 хромосоми. В екзокринних клітинах є три типи порушень: обміну енергії, буферних властивостей і транспорту електролітів. У результаті в'язкий секрет погано виділяється, закупорює протоки підшлункової залози й дрібні респіраторні шляхи. У підшлунковій залозі розвиваються кісти і фіброз, а в легенях приєднується інфекція. Це зумовлює різноманітність основних клінічних проявів муковісцидозу. Встановлено зміни ліпідно-кислотного і фосфоліпідного спектрів, транспортних властивостей мембран, стану перекисного окиснення ліпідів, активності антиоксидантної системи і показників клітинної біоенергетики.

**Класифікація.** Виділяють абдомінальну, легеневу, змішану і рідкі форми (меконіальна непрохідність, набряково-анемічна, печінкова форми).

Періоди: загострення, реконвалесценції, часткової і повної ремісії.

Функція залози: з панкреатичною недостатністю, без панкреатичної недостатності.

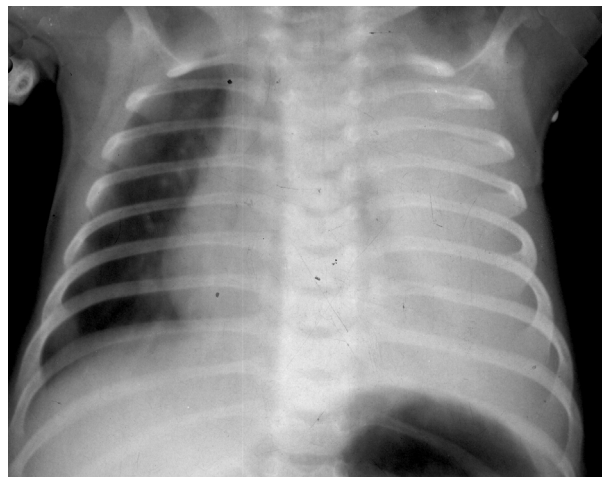
При легеневій формі муковісцидозу пневмонія має деструктивний характер (рис. 108) або ускладнюється ателектазом (рис. 109).

**Діагностика** пренатальна базується на аналізі мутацій гена трансмембранного регуляторного білка муковісцидозу. Матеріал при різних термінах вагітності отримують з використанням біопсії хоріону (I триместр), амніо- і плацентоцентезу (II триместр), кордоцентезу (III триместр).

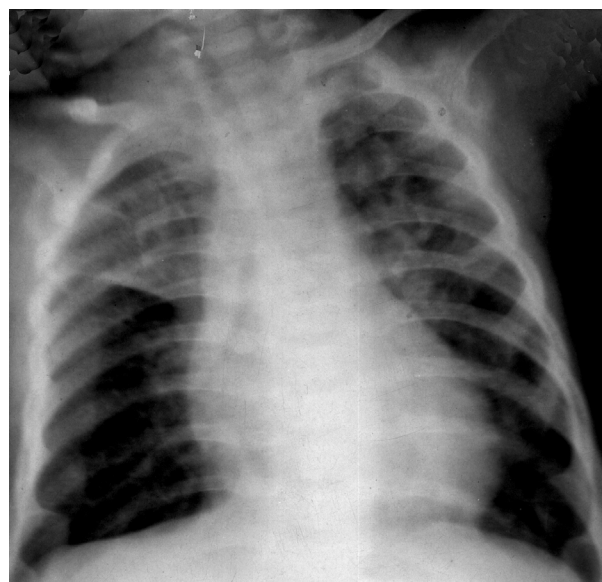
Біохімічний метод включає визначення активності гаммаглутамілтранспептидази, амінопептидази, кишкової лужної фосфатази в амніотичній рідині. Проводять скринінг новонароджених з використанням молекулярно-генетичних методів.

**Постнатальні критерії діагностики:**

– бронхолегеневий синдром за бронхотичним або пневмонічним типом;



**Рис. 108.** Рентгенограма органів грудної клітки у дитини з легеневою формою муковісцидозу. Двобічна пневмонія ускладнена лівобічним піотораксом.



**Рис. 109.** Рентгенограма органів грудної клітки дитини з легеневою формою муковісцидозу. Двобічна пневмонія ускладнена ателектазом.

- диспепсичний синдром;
- дистрофічний синдром;
- солоність на смак шкіри;
- меконіальна непрохідність;
- дані генетичного анамнезу;
- визначення альбуміну в меконії;
- підвищення концентрації натрію (понад 70 ммоль/л) і хлору (більше 60 ммоль/л) в поті;
- зниження рівня або відсутність панкреатичних ферментів у калі;
- підвищення кількості нейтрального жиру в копрограмі;

- підвищена щільність підшлункової залози при ультразвуковому дослідженні;
- явища фіброзу легенів при рентгенологічному дослідженні;
- ДНК-діагностика.

**Лікування.** При загостренні хвороби дитину госпіталізують у спеціалізоване відділення. Сімейний лікар проводить реабілітаційну терапію та спостереження.

Лікують хворих протягом усього життя з урахуванням етапності. Головними завданнями є забезпечення ефективного відходження харкотиння (лазолван, бромгексин, ацетилцистеїн, амброксол тощо, аерозолі, постуральний дренаж, вібромасаж), проведення замісної терапії ферментативної недостатності (креон, панцитрат, проліпаза, панкреаза, фестал, панзинорм-форте, мезим-форте і т. ін.), пригнічення бактеріальної інфекції (колестен, азлоцилін, піперацилін, мезлоцилін, тикарцилін, цефтріаксон, цеф-

тазидим, цефалотин, бруломіцин, гентаміцин, амікацин, тобраміцин, нетилміцин, ципрофлоксацин і т. ін.). Початкова разова доза мікрокапсульованих панкреатичних ферментів складає 500-1000 ОД ліпази на кг маси (2000-6000 ОД ліпази на кг маси на добу). Для дітей до року доза дорівнює 4000 ОД ліпази на 100-150 мл молока. Показане призначення пре- і пробіотиків (біфі-форм, лінекс, біфідумбактерин, лактобактерин, хілак-форте, біоспорин, йогурт тощо), метаболическої терапії (вітаміни А, С, Е, АТФ, тіотріозолін, мілдронат, предуктал, кокарбоксілаза, есенціале-форте і т. ін.), фізіотерапії. Хворим першого року життя призначають суміші “Роболакт”, “Альфаре”, “Пептіюніор” тощо.

Реабілітаційну терапію проводять 4-3-2 рази на рік. З диспансерного обліку хворих не знімають.

**Диспансеризація** (табл. 69).

Таблиця 69

Об'єм диспансеризації дітей з муковісцидозом

Обсяг		Періоди хвороби		
		реконвалесценції	часткової ремісії	повної ремісії
1	2	3	4	5
Спостереження	Сімейний лікар	1-2 рази на місяць для дітей першого року життя, щоквартально для дітей після року	2-4 рази на рік	2 рази на рік
	Педіатр (гастроентеролог)	1-3 рази на квартал	2-4 рази на рік	2 рази на рік
	Пульмонолог	1-3 рази на квартал	2-4 рази на рік	2 рази на рік
	Генетик	При встановленні діагнозу	За показаннями	–
	Хірург, ортопед	На першому році життя	За показаннями	За показаннями
	Невролог	На першому році життя	За показаннями	За показаннями
	Окуліст	На першому році життя	За показаннями	За показаннями
	ЛОР-лікар	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Стоматолог	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
Обстеження	Загальний аналіз крові	4 рази на рік	2-3 рази на рік	2 рази на рік
	Загальний аналіз сечі	4 рази на рік	2-3 рази на рік	2 рази на рік
	Копрограма	Щоквартально	3-4 рази на рік	2 рази на рік
	Хлориди поту	1-2 рази на рік	1-2 рази на рік	–
	Трипсин у калі	Щоквартально	3-4 рази на рік	2 рази на рік
	R-графія органів грудної клітки	За показаннями	За показаннями	За показаннями
	Аналіз калу на яйця глистів	2 рази на рік	2 рази на рік	1 раз на рік
	Лактозний тест	За показаннями	За показаннями	–



Продовження табл. 69

1	2	3	4	5
Реабілітація	Дієта	Підвищення вмісту калорій на 20-50 % за добу, максимальна кількість білків, нормальна кількість жирів, максимальний вміст вуглеводів. Обмеження вживання лактозвмісних продуктів. Показані суміші "Роболакт", "Альфаре", "Пептіюніор", низьколактозні суміші	Обмеження вживання лактози, виключення з раціону тугоплавких жирів, перевагу віддають жирам рослинного походження. Призначають кефір, йогурт та інші кисломолочні продукти, нежирні, легкозасвоювані сорти м'яса, риби, олію, вершкове масло, овочі, фрукти. Важливо дотримувати режиму харчування	Дієта № 5
	Режим	Максимальне використання свіжого повітря: провітрювання кімнат, прогулянки у парку, сон на веранді або на свіжому повітрі, денний сон, звільнення від останніх уроків та уроків фізкультури, потім спеціальна група з фізкультури	Використання свіжого повітря, прогулянки, денний сон, спеціальна група з фізкультури	Загальний, прогулянки на свіжому повітрі, денний сон, спеціальна або підготовча група з фізкультури
	Обсяг лікувальних засобів	Ферменти, антиоксиданти, мембраностабілізатори, пробіотики, антибіотики, муколітики, бронхолітики, стимулювальна терапія, аерозольтерапія, фізіо- і фітотерапія, спеціальні дренажні позиції тіла, вібро-, кінетомасаж, ЛФК	Стимулятори, адаптогени, вітаміни, муколітики, ферменти, аерозольтерапія, фізіо- і фітотерапія, вібро-, кінетомасаж, ЛФК, місцевий санаторій, санаторно-курортне лікування	Вітаміни, адаптогени, фізіо- і фітотерапія, загартовування, мінеральні води, санаторно-курортне лікування
	Курси реабілітації	Безперервна терапія до отримання позитивного ефекту, потім курси переривчастої терапії – 1 курс на 2-3 місяці	3-4	2-3
Вакцинація		Через місяць після стійкої стабілізації функцій органів і систем		
Термін зняття з диспансерного обліку		Не знімають		

### Галактоземія

*Галактоземія* – це спадкове захворювання, яке характеризується порушенням засвоєння галактози і проявляється ураженням печінки з жовтяницею у неонатальний період, катарактою, відставанням у психомоторному розвитку, блюванням, зригуванням і дистрофією. Цю патологію відносять до вторинного спадкового гепатогенного синдрому мальабсорбції. Галактоземія – нерідка патологія,

популяційна частота якої становить 1 випадок на 200 000 дітей.

**Етіопатогенез.** Ген, що відповідає за розвиток галактоземії, картований у 2 парі хромосом. Різні варіанти мутації гена викликають дефіцит ферменту галактозо-1-фосфату-редилтрансферази або галактокінази в печінці. Порушується перетворення галактози в глюкозу. Накопичуються проміжні продукти (галактозо-1-фосфат), які мають токсичний вплив на печінку, кришталік, нерво-

ву систему, особливо на клітини головного мозку.

**Клініка.** Хвороба починається після народження дитини, першими ознаками є жовтяниця в період новонародженості за рахунок збільшення рівня прямого білірубину, зригування та блювання. Дитина втрачає масу тіла (рис. 110).



Рис. 110. Дитина С., хвора на галактоземію.

**Діагноз** галактоземії встановлюють на основі поєднання таких ознак, як:

- жовтяниця в неонатальний період за рахунок прямої фракції білірубину й ураження печінки в наступні вікові періоди;
- блювання і зригування в неонатальний період;
- ранній розвиток катаракти;
- прогресуюче відставання у психомоторному розвитку і розвиток олігофренії у наступні періоди життя;
- розвиток гіпотрофії на першому місяці життя.

Патогномонічними ознаками хвороби є:

- покращання клінічної симптоматики при повному виключенні галактози (молока і лактозовмісних сумішей) з меню дитини;
- відсутність приросту чи мінімальний (менше 0,5 ммоль/л) приріст глікемії після навантаження галактозою при дослідженні глікемії глюкозооксидазним методом;
- високий (більше 1,9 ммоль/л) приріст глікемії після навантаження галактозою при дослідженні глікемії ортотолуїдиновим методом (рис. 111);
- збільшення галактозурії (понад 2,5 г) за 5 год після навантаження галактозою;

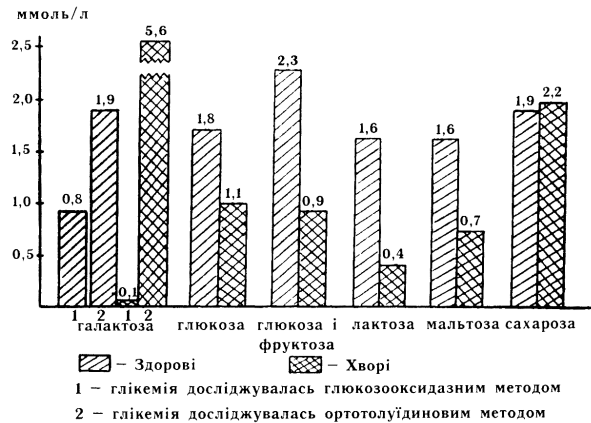


Рис. 111. Приріст глікемії при вуглеводних тестах у хворих на галактоземію.

- зниження вмісту галактозо-1-фосфату-редилтрансферази в еритроцитах крові;
- збільшення вмісту галактозо-1-фосфату в крові;
- підвищення рівня МДА в еритроцитах до 4,5 і більше мкмоль/л.

**Лікування.** При підозрі на галактоземію хворого госпіталізують у спеціалізоване відділення машиною швидкої допомоги або у супроводі сімейного лікаря (патронажної сестри). Після стаціонарного лікування проводять реабілітаційну терапію. Дієтотерапія вимагає виключення з раціону лактозовмісних продуктів. Призначають безлактозні суміші (“Нутрі-Соє”, “Ізоміл-симілак”, “Остер-Соє”, “Туттелі-Соє”, “Бона-Соє” і т. ін.). Проводять комплексну терапію, яка спрямована на виведення дитини з тяжкої гіпотрофії. Призначають препарати і засоби, які сприяють покращанню функціонального стану печінки (есенціале, берлітрон, карсил, ліволін-форте, есел-форте, гетатофальк, урсофальк, фебіхол, гепабене, вітогепат, тіотриазолін тощо), нервової системи (пірацетам, ноотропіл, аміналон, енцефамбол, цереброкурин, пікамилон і т. ін.). Показані антиоксиданти (вітамін Е, аевіт) і стабілізатори мембран (преднізолон, димефосфон, унітіол, вітамін Д тощо), пре- і пробіотики (лінекс, біфі-форм, йогурт, біфідумбактерин, хілак-форте, бактисубтил і т. ін.). Призначають вітаміни, стимулятори й адаптогени, фізіотерапевтичне лікування. Курси реабілітаційної терапії проводять 4-3-2 рази на рік. З диспансерного обліку дитину знімають через 2-3 роки після стійкої клініко-

лабораторної ремісії, якщо немає залишкових явищ.

**Диспансеризація** (табл. 70).

**Адреногенітальний синдром**

*Адреногенітальний синдром (солевтрачаючий варіант)* – це спадкова ензимопатія з автосомно-рецесивним типом успадкування, при якій порушений синтез кортизолу й альдостерону, виникає гіперплазія кори надниркових залоз і розвивається водно-електролітний дисбаланс. Цю патологію відносять до вторинного спадкового нейроендокринного синдрому мальабсорбції. Частота захворювання становить 1 випадок на 5000-11000 новонароджених дітей.

**Етіопатогенез.** Ген картований у 6 парі хромосом. Його мутація призводить до недостатності синтезу гідроксилаз і порушення біосинтезу кортикостероїдів. Знижується продукування кортизолу, компенсаторно посилюється функція гіпофіза, виділяється велика кількість АКТГ, який стимулює надниркові залози. Це викликає гіперплазію сітчастої зони кори надниркових залоз і гіперпродукування андрогенів, що обумовлює вірилізацію організму. Зменшення вмісту альдостерону спричиняє порушення водно-мінерального обміну.

**Клініка.** Найбільш часто ця форма хвороби проявляється на 2-3 тижні життя. Характерними симптомами є блювання, адинамія, втрата маси тіла, тяжка форма ексикозу, серцево-судинна недостатність, явища колапсу, в дівчаток відмічають гіпертрофію клітора, набряк великих статевих губ (псевдогермофродитизм). У крові – знижений вміст натрію, збільшена кількість калію, метаболічний алкалоз, у сечі – збільшена кількість 17-кетостероїдів. Без лікування хворий помирає від колапсу.

**Лікування** проводять у спеціалізованому відділенні, в яке хворого госпіталізують машиною швидкої допомоги. На догоспітальному етапі вводять преднізолон (2 мг/кг) і призначають пиття фізіологічного розчину. Терапія включає глюкокортикоїди (преднізолон – 2-3 мг/кг або гідрокортизон – 5-15 мг/кг), ДОКСА – 10-15 мг на добу, внутрішньовенне введення натрію хлориду (потім переходять на ентеральне введення), 5 % розчину глюкози (1:1) в дозі 150-170 мл/кг на добу.

Показані флудрокортизон 0,1-0,2 мг на добу, вітамін С, кокарбоксілаза.

**Реабілітація** передбачає призначення підтримувальної дози гормонів, ентеральне приймання фізіологічного розчину. З диспансерного обліку хворих не знімають. Сімейний лікар оглядає дитину 2 рази на місяць, педіатр, ендокринолог – 2-3 рази на рік.

*Набутий синдром мальабсорбції* розвивається у дітей різних вікових груп на тлі захворювань неспадкового генезу, характеризується вираженою інтоксикацією, наявністю симптомів основного захворювання, полісубстратною інтолерантністю, інколи наявністю домішок крові у калі, підвищеним вмістом еритроцитів, лейкоцитів у копрограмі, має тимчасовий перебіг. Набутий синдром мальабсорбції первинного генезу зумовлений різними захворюваннями кишок, такими, як: ентерити, ентероколіти, хвороба Крона, поліпоз, пухлини, дисбактеріоз, отруєння, паразитарні інвазії і т. ін.

**Хронічний постінфекційний ентероколіт**

*Хронічний постінфекційний ентероколіт* – це запально-дегенеративне ураження тонкої і товстої кишок внаслідок перенесеної гострої кишкової інфекції, яке характеризується хронічною інтоксикацією, больовим синдромом, схудненням, диспепсією з порушенням порожнинного, мембранного травлення і всмоктування. Захворювання трапляється в будь-якому віці. Тяжкий перебіг спостерігають у дітей раннього віку, особливо у грудних. Частота захворювання складає близько 20 % хронічної патології органів травлення.

**Етіопатогенез.** Захворювання виникає після перенесеної гострої кишкової інфекції різної етіології: сальмонельозу, шигельозу, ешеріхіозу. В дітей першого року життя причиною захворювання можуть бути ентероколіти вірусної, стафілококової, протейної, клебсієльозної, кампілобактеріозної етіології, перенесені в неонатальний період. До моментів, які зумовлюють розвиток хронічного процесу в кишечнику, належать різні перинатальна патологія, надмірне використання антибактеріальних препаратів, відсутність оптимальних реабілітаційних заходів після ліквідації гострих проявів кишкової інфекції, спадкова непереносимість лактози.

## Об'єм диспансеризації дітей з галактоземією

Обсяг		Періоди хвороби		
		реконвалесценції	часткової ремісії	повної ремісії
1	2	3	4	5
Спостереження	Сімейний лікар	4 рази на рік	3-4 рази на рік	2-3 рази на рік
	Педіатр (гастроентеролог)	2-3 рази на рік	2 рази на рік	1 раз на рік
	Невропатолог	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Окуліст	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Генетик	При діагностиці	–	–
	ЛОР-лікар	–	2 рази на рік	2 рази на рік
	Хірург, ортопед	На першому році життя	–	1 раз на 3-му році життя
Обстеження	Загальний аналіз крові	4 рази на рік	2-3 рази на рік	2 рази на рік
	Загальний аналіз сечі	4 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	УЗД	За показаннями	За показаннями	За показаннями
	Біохімічне дослідження крові (білірубін, його фракції, холестерин, АлАТ, АсАТ, протеїнограма)	2 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Галактозний тест	За показаннями	За показаннями	–
	Дослідження галактозурії	За показаннями	За показаннями	–
	Реабілітація	Дієта	Виключення з раціону лактозовмісних продуктів (молоко, молочні та кисломолочні продукти, лактозовмісні суміші-замінники грудного молока). Показані безлактозні суміші ("Нутрі-Соя", "Остер-Соя", "Туттелі-Соя", "AL 110" і т. ін.)	Виключення з раціону лактозовмісних продуктів
Режим		Домашній із максимальним перебуванням на свіжому повітрі	Загальний із максимальним перебуванням на свіжому повітрі	Відповідно до віку
Обсяг лікувальних засобів		Антиоксиданти, мембраностабілізатори, гепатопротектори, вітаміни, АТФ, кокарбоксілаза, жовчовмісні препарати, стимулювальні, ноотропні засоби, пробіотики, ферменти, фізіо- і фітотерапія	Антиоксиданти, мембраностабілізатори, гепатопротектори, вітаміни, стимулювальні засоби, адаптогени, ноотропні й інші стимулятори діяльності нервової системи, фізіо- і фітотерапія	Вітаміни, стимулятори, адаптогени, фіто- і фізіотерапія, загартовування, мінеральні води
Курси реабілітації		4-5	3-4	2
Вакцинація		Через місяць після стійкої стабілізації функцій органів і систем		
Термін зняття з диспансерного обліку		Через 2-3 роки повної ремісії при відсутності залишкових явищ		

Згідно з результатами нашого дослідження, хронічний постінфекційний ентероколіт виникає у дітей, які в 20 % випадків до захворювання на гострі кишкові інфекції мали клінічну симптоматику спадкової непереносимості лактози. Можливо, у дітей зі спадковою гіполактазією під впливом мікробних токсинів з'являються структурно-функціональні порушення в ентероцитах, руйнується зв'язок лактази з мембраною, внаслідок чого макромолекули проникають у кров і сенсibiliзують організм. Про роль сенсibiliзації свідчить наявність еозинофілії у 31 % хворих. Таким чином, організм стає схильним до затяжного і хронічного перебігу запального процесу в кишечнику.

Гострі кишкові інфекції викликають запальні, дегенеративні, іноді ерозивно-виразкові зміни в слизовій оболонці кишки, змінюють функцію нервово-м'язового апарату стінки кишечника, порушують кровопостачання органа. Спостерігають пригнічення порожнинного, мембранного травлення і процесів абсорбції. Перш за все пригнічується лактазна активність. Після ліквідації збудника захворювання і зменшення клінічних проявів хвороби в кишечнику за певних умов (зниження резистентності організму, штучне вигодовування, перинатальна патологія, передозування антибактеріальних препаратів, спадкова недостатність лактази і т. ін.) залишаються вогнища запально-дегенеративних змін. Ці тривалі патологічні вогнища порушують функціональний стан війок, що призводить до пригнічення мембранного травлення і всмоктування. У деяких дітей перших місяців життя настає поступова атрофія ворсинок і розвивається синдром набутої целіакії (псевдоцеліакія). У розвитку набутого синдрому целіакії ми надаємо важливого значення різкій інтенсифікації перекисного окиснення ліпідів з наступним пошкодженням клітинних мембран всього організму, зокрема ентероцитів та клітин периферичної крові. Нами виявлена дуже часта деформація еритроцитів із значним збільшенням поверхні цитоплазматичних мембран. Багато еритроцитів мали розірвану структуру, порожнини і включення різної величини та форми. Спостерігалися локальні дефекти, потовщення плазмолем,

повний розрив оболонки. Значні зміни відбувались у мембранах лімфоцитів. Вони проявилися різким розпушенням, порушенням цілності цитолем, просвітленням і набряком цитоплазми. У таких клітинах зменшувалася кількість рибосом і полісом. Винятково глибокі зміни відбувались у мітохондріях. У них наставали дезорганізація мембранних елементів, редукція крист, гомогенізація, вакуолізація і різке просвітлення матриксу. Часто ці органели нагадували вакуолі із світлим вмістом. У деяких клітинах деструкція крист поєднувалася з розривом зовнішніх оболонок. На зміну структури ентероциту впливали процеси активації перекисного окиснення ліпідів і місцеві запально-дегенеративні зміни. Розвивалася атрофія ворсинок кишки ("лисий" кишечник), порушувалася ультраструктура ентероцитів, які ще збереглися. Відмічалася виражена дезорганізація структури плазматичних мембран, порушувалися або повністю втрачалися міжклітинні зв'язки. У цитоплазмі виявлялися гіпертрофовані, набряклі мітохондрії з різко просвітленим і вакуолізованим матриксом, частково або повністю редукованими кристами.

Патогенез розвитку спадкового і набутого синдрому целіакії деякою мірою подібний. Відмінності полягають в етіології, першопричині. При спадковому синдромі целіакії причинами є непереносимість глютену внаслідок ферментопатії і токсичний вплив продуктів неповного перетворення цього білка. В основі набутого синдрому целіакії лежить ураження організму, зокрема і кишечника, токсинами інфекційного генезу.

**Клініка.** Клінічна симптоматика хронічного постінфекційного ентероколіту включає: больовий, інтоксикаційний, диспепсичний синдроми і схуднення дитини. Больовий синдром того чи іншого ступеня вираження характерний для всіх хворих. До року діти не спокійні, дригають ніжками, спостерігаються напади плачу, натужування. Старші діти скаржаться на біль у животі, частіше в ділянці пупка. Хворі шкільного віку – на біль у нижній частині живота або зліва в гіпогастральній ділянці. Інтенсивність болю коливається від маловиражених до переймоподібних кишкових колік. Виникає він у будь-

який час доби, частіше через 1-2 год після вживання їжі. Інтенсивність болю збільшується при введенні в раціон продуктів, які посилюють бродіння. У момент болю можна відзначити бурчання в животі. Після дефекації біль минає або послаблюється.

*Інтоксикаційний синдром* різного ступеня вираження виникає у всіх дітей. Він проявляється загальною астенизацією у вигляді загальної слабості, швидкої втомлюваності, головного болю, розладів сну, дратівливості, плаксивості, негативізму. Шкірні покриви бліді, сухі. Відмічаються сині або сірі круги навколо очей, періоральний ціаноз або сірість шкіри. Тони серця приглушені, визначаються нижній систолічний шум на верхівці, прояви гіпоксії на ЕКГ. У дітей старшого віку з'являються біль у ділянці серця, міалгії та артралгії.

*Диспепсичний синдром* має місце у всіх дітей. Частішають випорожнення – 2-3 рази, при загостренні – 5-7, а іноді до 10 разів на добу. Перші порції калу суцільні, потім консистенція стає рідшою і закінчується дефекація світло-сірим, пінистим калом із слизом, домішками неперетравленої їжі, а іноді з кров'ю. Дефекація може бути утрудненою, з натужуванням. Є відсутнім відчуття повного випорожнення кишечника, виникають нові позиви на дефекацію. Випорожнення мають неприємний різкий кислий або кисло-гнильний запах, які відображають наявність бродильної або бродильно-гнильної діареї. У деяких випадках спостерігають чергування проносів із закрепамі. Діти скаржаться на здуття живота і розпирання. При огляді живіт збільшений на рахунок метеоризму. Пальпаторно визначають спазмовані й болючі ділянки кишечника, частіше сигмоподібної, сліпої кишок, рідше ободової. У копрограмі відмічають багато нейтрального жиру, жирних кислот, солей жирних кислот, зерен крохмалу, неперетравлених м'язових волокон. Збільшується кількість лейкоцитів і еритроцитів. При біохімічному дослідженні у випорожненнях виявляють велику кількість вуглеводів (понад 27 ммоль/л) і молочної кислоти (більше 11 ммоль/л). При ректороманоскопії діагностують катаральний, іноді катарально-ерозивний коліт. У всіх дітей спостерігають порушення біоценозу кишечника.

Важку форму дисбактеріозу встановлено у 30 % хворих.

*Схуднення* різного ступеня вираження виявляють у всіх хворих. Погана прибавка маси тіла, розвиток гіпотрофії є основною скаргою матерів дітей першого року життя. Втрата маси відбувається внаслідок порушення засвоєння поживних речовин. Перш за все порушується процес засвоєння лактози. При проведенні лактозного тесту приріст глікемії становить  $(0,66 \pm 0,08)$  ммоль/л, що в 3 рази нижче від даних у контрольній групі. У 15 % хворих навантаження лактозою викликає загострення хвороби з погіршенням диспепсії і зниженням рН калу. Особливо тяжке і тривале загострення ентероколіту спостерігають у дітей із спадковою непереносимістю лактози. Тест із галактозно-глюкозним навантаженням дає зниження приросту глікемії до  $(1,43 \pm 0,09)$  ммоль/л, контроль –  $(1,73 \pm 0,15)$  ммоль/л, що свідчить про порушення процесів абсорбції. Але порушення процесів всмоктування виражені меншою мірою, ніж процес гідролізу лактози. Виявляють порушення засвоєння мальтози, крохмалю, сахарози та мономерів.

Хронічний постінфекційний ентероколіт ускладнюється дискінезією жовчовивідних шляхів, холецистохолангітом, іноді гастродуоденітом. У 56 % хворих має місце залізодефіцитна анемія. Тяжким ускладненням хронічного постінфекційного ентероколіту є синдром набутої целиакії (псевдоцелиакія). Псевдоцелиакія розвивається поступово, спідтиха. У дитини прогресує схуднення. Зникає підшкірно-жирова клітковина на животі, потім на кінцівках, насамкінець – на обличчі (гостре підборіддя, трикутної форми обличчя). Поряд із схудненням у дитини збільшується живіт (рис. 112). Він стає напру-



Рис. 112. Дитина з набутим синдромом целиакії.

женим, важко піддається пальпації, іноді просвічуються петлі роздутого кишечника. Створюється враження асцит, хоча насправді це псевдоасцит. Може бути навіть шум плеску через наявність рідини (з рівнями на рентгенограмі) в розширених петлях кишечника. Дитина має павукоподібний вигляд (великий живіт, худі ніжки і ручки). При псевдоцелиакії не засвоюються вуглеводи, білки і жири. Вміст білків у крові зменшується і виникають безбілкові набряки. Іноді вони настільки виражені, що доводиться використовувати сечогінні засоби поряд із введенням альбумінів. У деяких випадках тяжкого перебігу захворювання розвивається геморагічний синдром.

**Класифікація.** За клінічною симптоматикою розрізняють легкі, середньотяжкі й тяжкі форми хвороби. Крім того, відмічають періоди загострення, часткової і повної клініко-лабораторної ремісії.

**Діагноз.** Діагноз хронічного постінфекційного ентероколіту встановлюють на основі таких синдромів і характерних симптомів, як:

- диспепсичний синдром;
- інтоксикаційний синдром;
- больовий синдром;
- схуднення чи розвиток гіпотрофії;
- зв'язок захворювання з перенесеною гострою кишковою інфекцією;
- явища коліту при ректороманоскопії або колоноскопії;
- збільшена кількість лейкоцитів і еритроцитів у копрограмі;
- непереносимість лактози і плоска крива при лактозному тесті (приріст глікемії становить  $(0,66 \pm 0,08)$  ммоль/л).

**Лікування.** Лікування повинно бути етапним і включати комплекс терапевтичних заходів у стаціонарі при загостренні хвороби та безперервність реабілітації після стаціонару з послідовним переходом на переривчасті курси відновної терапії.

Дієтотерапія передбачає призначення низьколактозних сумішей дітям першого року життя і виключення з раціону чи обмеження вживання молочних продуктів у дітей після року. В гострий період виключають овочі й фрукти. Меню хворих наближається до дієти № 1. Комплексна терапія включає антиоксидантні, мембраностабілі-

зувальні, стимулювальні засоби, боротьбу з дисбактеріозом і всі заходи, які покращують гідроліз і всмоктування харчових продуктів. У гострий період можна використовувати ентеросорбенти. Для ентеросорбції найчастіше призначають полісорб, силард-П, смекту і т. ін. Проводять замісну терапію, фізіотерапевтичний вплив і місцеве лікування.

**Реабілітацію** у період реконвалесценції починають після усунення гострих проявів хронічного постінфекційного ентероколіту і продовжують протягом року. Об'єм диспансеризації дітей із хронічним постінфекційним ентероколітом наведено в таблиці 71. На початку цього періоду продовжують проводити строгу дієтичну терапію. З раціону дітей перших років життя виключають молоко і молочні продукти, а також суміші, що містять лактозу (“Детолак”, “Симілак”, “Ням-ням”, “Бєбілак”, “Преміум” і т. ін.). У перші 4-8 тижнів від початку лікування виключають овочі й фрукти. Використовують безлактозні або низьколактозні суміші (“Нутрі-Соє”, “Ізаміл-симілак”, “Остер-Соє”, “Туттелі-Соє”, “Бона-Соє”, “Нутрилон”, “Бєбєлак-FL”, “Галактомін-18”, “Козилат”, “Portagen” тощо). Дещо пізніше можна призначати кисломолочні продукти (кефір, ацидофільне молоко, біолакт, йогурт і т. ін.). Не потрібно обмежувати вживання різноманітних каш, м'яса і м'ясних продуктів, риби і рибних продуктів. М'ясо призначають у відвареному вигляді, у вигляді пюре або готують разом із кашами. Широко використовують тільки ті сорти м'яса, які добре засвоюються: курятину, індичатину, яловичину, телятину, кролятину. Виключають з раціону качатину, гусятину і свинину. Рекомендують вживати олію і вершкове масло.

Продовжують проводити терапію, спрямовану на зниження активності перекисного окиснення ліпідів (вітамін Е, аєвіт, унітіол, есенціале), застосовують мембраностабілізатори (димєфосфон, пармідин і т. ін.), ферментні й вітамінні препарати. Використовують різні препарати, що посилюють обмінні процеси: алое, спленін, продигіозан, плазмол, адаптогени тощо.

Таблиця 71

## Об'єм диспансеризації дітей з хронічним постінфекційним ентероколітом

Обсяг		Періоди хвороби		
		реконвалесценції	часткової ремісії	повної ремісії
1	2	3	4	5
Спостереження	Сімейний лікар	1-2 рази на місяць у першому півріччі, 1-2 рази на квартал у другому півріччі	4 рази на рік	2 рази на рік
	Педіатр (гастроентеролог)	2-3 рази на рік	1-2 рази на рік	1 раз на рік
	ЛОР-лікар	2 рази на рік	2 рази на рік	1-2 рази на рік
	Стоматолог	2 рази на рік	2 рази на рік	1-2 рази на рік
	Інші спеціалісти	За показаннями	За показаннями	За показаннями
Обстеження	Загальний аналіз крові	4 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Загальний аналіз сечі	4 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Копрограма	4 рази на рік	2 рази на рік	2 рази на рік
	Лактозний тест	За показаннями	—	—
	Ректороманоскопія або колоноскопія	За показаннями	—	—
	Аналіз калу на дисбактеріоз	За показаннями	—	—
	Бакпосів калу	За показаннями	—	—
	Аналіз калу на яйця глистів	2 рази на рік	2 рази на рік	1 раз на рік
Реабілітація	Дієта	Виключення з раціону лактозовмісних продуктів, овочів, фруктів. Використовують безлактозні або низьколактозні суміші. Поступово вводять соки, пюре. У другому півріччі вводять овочі й фрукти	Виключення з раціону молока, лактозовмісних сумішей, гострої, копченої, смаженої їжі, гострих овочів і фруктів. Дотримання суворого режиму харчування	Дієта № 5
	Режим	Загальний із максимальним перебуванням на свіжому повітрі, обов'язковими є денний сон, додатковий вільний день у школі, звільнення від занять у школі на 1-2 місяці, від уроків фізкультури на 3 місяці	Загальний із максимальним перебуванням на свіжому повітрі, обов'язковими є денний сон, спеціальна група з фізкультури	Відповідно до віку, підготовча група з фізкультури
	Обсяг лікувальних засобів	Антиоксидантні, мембраностабілізуювальні, протизапальні, антибактеріальні, стимулювальні препарати, пробіотики, ферменти, ентеросорбенти, замісна терапія, фізіо- і фітотерапія, місцева терапія (свічки, мікроклізми)	Стимулювальні, вітамінні, антиоксидантні препарати, ферменти, пробіотики, адаптогени, фізіо- і фітотерапія, місцевий санаторій, маломінералізовані води	Вітаміни, пробіотики, адаптогени, фіто- і фізіотерапія, загартовування, санаторно-курортне лікування
	Курси реабілітації	Безперервне лікування 3-4 місяці, потім переривчасті курси 1 раз на 2-3 місяці	4 на рік	2-3 на рік
Вакцинація		Через місяць після стійкої стабілізації функцій органів і систем		
Термін зняття з диспансерного обліку		Через 2-3 роки стійкої клініко-лабораторної ремісії		



Комплексна реабілітація хворого з хронічним постінфекційним ентероколітом не може бути оптимальною без заходів щодо відновлення біоценозу кишечника. З цією метою використовують бактерійні препарати, або препарати що сприяють росту біфідо- і лактофлори: біфідумбактерин, лактобактерин, примадофілюс, хілак-форте, лінекс, біоспорин, симбітер і т. ін.

При тяжких, ускладнених формах хвороби, яка супроводжується гемоколітом, раціонально призначати салофальк (мезалазин), салазопіридазин, салазодиметоксин, сульфа-салазин. Іноді показані ніфуроксазид та оксихінолінові препарати (мексаза, інтестопан, ентеросептол, хлорхінальдол). Місцеве лікування включає використання свічок (метилурацилові, обліпіхові, апілакові, цефеконові тощо), мікроклізм. Позитивний ефект здійснюють парафінові, озокеритові, грязьові

ві аплікації та ароматичні компреси на ділянку живота.

У період реконвалесценції педіатр (гастроентеролог) спостерігає дитину першого року життя не рідше 2 разів на місяць, після року – не рідше 1 разу на місяць перші півроку і 1-2 рази на квартал у другому півріччі. ЛОР-лікар і стоматолог оглядають дитину 2 рази на рік. Дослідження включає аналіз крові, сечі, копрограму при кожному відвідуванні лікаря, але не рідше 4 разів на рік. Лактозний тест та інші навантажувальні тести проводять згідно з призначеннями лікаря. За показаннями лікаря призначають ректороманоскопію або колоноскопію, а також аналіз калу на дисбактеріоз.

Реабілітаційну терапію проводять безперервно послідовними курсами протягом 3-5 місяців, потім призначають переривчасті курси реабілітації (1 курс в 2-3 місяці).

#### Література

1. Белоусов Ю.В. Гастроэнтерология детского возраста. – Харьков: Консум, 2000. – С. 384-473.
2. Запорожан В.Н., Аряев Н.Л., Старец Е.А. Муковисцидоз. – К.: Здоров'я, 2001. – С. 5-176.
3. Изачек Ю.А. Синдром мальабсорбции у детей. – М.: РИФ "Корона принт", 1991. – С. 3-4.
4. Капранов Н.И., Рачинский С.В. Муковисцидоз. – М., 1995. – С. 1-188.
5. Резник Б.Я., Бабий И.Я., Лившиц Л.А. Муковисцидоз у детей и подростков. – Одеса: Чорномор'я, 1994. – С. 6-144.
6. Слободян Л.М. Синдром мальабсорбції, діагностика і реабілітація. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2001. – С. 1-113.
7. Слободян Л.М., Лобода В.Ф., Процайло Н.Б. Діагностика захворювань і реабілітація дітей. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2004. – С. 8-56.
8. Смиян И.С., Слободян Л.М. Синдром мальабсорбции углеводов у детей. – Тернополь: Збруч, 1994. – С. 1-222.
9. Тимчасові нормативи надання медичної допомоги дитячому населенню в умовах амбулаторно-поліклінічних закладів: Наказ МОЗ України № 502 від 28.12.2002 р.

## 12. ХВОРОБИ СИСТЕМИ КРОВОТВОРЕННЯ

### 12.1. АНЕМІЇ

**Анемія** – це стан, який характеризується зменшенням вмісту гемоглобіну і/чи кількості еритроцитів в одиниці об'єму крові, що призводить до порушення постачання тканин киснем (гіпоксії). Вміст гемоглобіну при цьому знижується менше 110 г/л у дітей раннього і дошкільного віку та менше 120 г/л у школярів, рівень еритроцитів – менше  $4,0 \times 10^{12}/л$ .

Відомо, що анемічні стани займають суттєве місце у структурі гематологічної патології серед дитячого та дорослого населення і трапляються у 30-50 % випадків.

Оскільки в організмі людини відбуваються постійне інтенсивне утворення еритроцитів і одночасний їх розпад, під анемією розуміють стан, при якому порушується баланс еритроцитів, тобто знижується інтенсивність утворення чи підвищується деструкція еритроцитів або поєднуються обидва чинники. Анемії різноманітні за етіологією, патогенезом і клініко-гематологічними особливостями. Вони можуть бути як самостійним захворюванням, так і синдромом різних захворювань.

**Класифікація.** За механізмом анемізації всі анемії поділяють на 3 групи:

- 1) анемії, що виникають на тлі порушеного кровотворення (дефіцитні, апластичні);
- 2) анемії внаслідок підвищеного руйнування еритроцитів (гемолітичні);
- 3) анемії, що пов'язані з крововтратою (постгеморагічні).

Наводимо детальнішу класифікацію анемії, що розроблена Л.І. Ідельсоном (1979) і враховує комплекс чинників, які сприяють розвитку захворювання.

I. Анемії, що пов'язані з крововтратою:

1. Гострі постгеморагічні анемії.
2. Хронічні постгеморагічні анемії.

II. Анемії, що пов'язані з порушенням кровотворення:

1. Анемії, що пов'язані з порушенням утворення гемоглобіну:

а) анемії, що пов'язані з дефіцитом заліза (залізодефіцитні анемії);

б) анемії, що пов'язані з порушенням синтезу чи утилізації порфіринів (сидероахрестичні анемії).

2. Анемії, що пов'язані з порушенням синтезу ДНК і РНК (мегалобластичні анемії):

а) анемія, що пов'язана з дефіцитом вітаміну  $B_{12}$  ( $B_{12}$ -дефіцитна анемія);

б) анемія, що пов'язана з дефіцитом фолієвої кислоти (фолієводефіцитна анемія).

3. Анемії, що пов'язані з порушенням процесів поділу еритроцитів (дизеритропоетичні анемії):

а) спадкові дизеритропоетичні анемії;

б) набуті дизеритропоетичні анемії.

4. Анемії, що пов'язані з пригніченням проліферації клітин кісткового мозку (апластичні та гіпопластичні анемії):

а) спадкові форми;

б) набуті форми.

III. Анемії, що пов'язані з підвищенням руйнування еритроцитів (гемолітичні анемії):

1. Спадкові гемолітичні анемії:

а) спадкові гемолітичні анемії, що пов'язані з порушенням структури мембрани еритроцитів;

б) спадкові гемолітичні анемії, що пов'язані з порушенням активності ферментів еритроцитів;

в) спадкові гемолітичні анемії, що пов'язані з порушенням структури чи синтезу гемоглобіну.

2. Набуті гемолітичні анемії:

а) гемолітичні анемії, що пов'язані з впливом антитіл (ізоімунні, трансімунні, гетероімунні, автоімунні);

б) гемолітичні анемії, що пов'язані зі зміною структури мембрани, обумовленою соматичною мутацією (хвороба Маркіафави–Мікелі);

в) гемолітичні анемії, що пов'язані з механічним пошкодженням оболонки еритроцитів;

г) гемолітичні анемії, що обумовлені хімічним пошкодженням еритроцитів;

д) гемолітичні анемії, що обумовлені нестачею вітамінів (дефіцит вітамінів Е,  $B_{12}$ , фолієвої кислоти);

е) гемолітичні анемії, що обумовлені руйнуванням еритроцитів паразитами (плазмодій малярії).

Залежно від концентрації гемоглобіну і кількості еритроцитів в одиниці об'єму крові виділяють три ступені тяжкості анемії:

1. *Легка анемія* – вміст гемоглобіну в межах 110-90 г/л, кількість еритроцитів знижена до  $3,5-3,0 \times 10^{12}/л$ .

2. *Анемія середньої тяжкості* – вміст гемоглобіну в межах 89-70 г/л, кількість еритроцитів знижена до  $3,0-2,5 \times 10^{12}/л$ .

3. *Тяжка анемія* – вміст гемоглобіну менший 70 г/л, кількість еритроцитів менша  $2,5 \times 10^{12}/л$ .

Залежно від функціонального стану кісткового мозку, його здатності до регенерації і компенсації виділяють такі анемії:

1. *Регенераторні* – ретикулоцитоз від 15 до 50 ‰ (1,5-5 ‰).

2. *Гіперрегенераторні* – ретикулоцитоз вищий 50 ‰ (більше 5 ‰).

3. *Гіпо- чи арегенераторні* – низький ретикулоцитоз, який не адекватний ступеню тяжкості анемії чи відсутність ретикулоцитів у периферичній крові. Підрахунок ретикулоцитів (молодих еритроцитів) здійснюють на 1000 еритроцитів. У нормі вміст ретикулоцитів у крові становить 2- 15 ‰ (0,2-1,5 ‰).

Норму вмісту гемоглобіну в одному еритроциті (33 пг) умовно беруть за одиницю і позначають як колірний показник (КП). Залежно від величини КП виділяють три форми анемії:

1. *Нормохромні* –  $КП=0,85-1,0$ .

2. *Гіпохромні* –  $КП < 0,85$ .

3. *Гіперхромні* –  $КП > 1,0$ .

Залежно від величини середнього об'єму еритроцитів анемії поділяють на:

1. *Нормоцитарні* – 80-90 мкм<sup>3</sup>.

2. *Мікроцитарні* –  $< 80$  мкм<sup>3</sup>.

3. *Макроцитарні* –  $> 94$  мкм<sup>3</sup>.

Клінічні прояви анемії залежать від їх етіології, вираження і швидкості розвитку анемії, а також від адаптаційних можливостей організму дитини. Внаслідок зниження вмісту еритроцитів і гемоглобіну в крові виникають симптоми, що обумовлені гіпоксією тканин і називаються *загальноанемічними*. До них належать загальна слабкість, млявість, нездужання, шум у вухах, запаморочення, задишка, порушення сну, субфеб-

рилітет, швидка втомлюваність. При огляді виявляють блідість шкіри, слизових оболонок, пастозність обличчя і гомілок, тахікардію, приглушення тонів серця, систолічний шум і т. ін. Поряд із цим, кожен із варіантів анемії має свої характерні симптоми, що є патогномонічними саме цьому виду анемії.

Анемії, що пов'язані з передлежанням, пошкодженням і т. ін., крововтратою (постгеморагічні).

**Гостра постгеморагічна анемія** – це патологічний стан, що розвивається внаслідок швидкої втрати значної кількості крові. До основних причин розвитку цього виду анемії у *новонароджених* дітей належать: 1 – кровотечі пренатальні (фетоматеринські трансфузії, інтра- і ретроплацентарні, міжблизнюкові), інтранатальні (патологія пуповини – розрив пуповини чи її судин, гематома пуповини; патологія плаценти – ранне відшарування, передлежання, пошкодження і т. ін.), постнатальні (зовнішні – травма судин пуповини, дефект догляду за залишком пуповини, кишкові кровотечі, ятрогенні при діагностичних венопункціях; внутрішні – кефалогематома, мозкові крововиливи, заочеревинні крововиливи, розриви печінки чи селезінки); 2 – геморагічна хвороба новонароджених; 3 – патологія системи гемостазу (спадкові й набуті коагулопатії, тромбоцитопенічна пурпура); 4 – ДВЗ-синдром.

У *дітей раннього віку*, дошкільнят та школярів гостру постгеморагічну анемію спричиняють: 1 – травми, що призвели до зовнішньої чи внутрішньої кровотечі; 2 – кровотечі після дрібних хірургічних втручань (екстракція зуба, тонзилектомія, аденономія), частіше у дітей на тлі патології системи гемостазу; 3 – ювенільні маткові кровотечі; 4 – стресові кровотечі (опіки, ниркова недостатність, захворювання сполучної тканини і т. ін.); 5 – кровотечі з травного каналу (варикозне розширення вен стравоходу і шлунка, виразкова хвороба, виразково-некротичний ентероколіт, поліп товстої кишки тощо); 6 – лейкози і злоякісні пухлини, апластичні анемії; 7 – патологія системи гемостазу; 8 – кровотечі під час хірургічних операцій при травмі судин; 9 – ДВЗ-синдром; 10 – розрив аневризми судин, кровотечі з гемангіом; 11 – гостра печінкова недостатність; 12 – ятрогенне по-

ходження (численні забори крові для досліджень).

Унаслідок гострої крововтрати виникає низка компенсаторно пристосувальних реакцій, характер і вираження яких залежать від ступеня та швидкості крововтрати, преморбідного фону. Втрата 10-15 % об'єму циркулюючої крові (ОЦК) у новонародженого викликає симптоми шоку, в дітей старшого віку до шоку призводить втрата 30-40 % ОЦК. У відповідь на гіповолемію виникає спазм периферичних судин, що сприяє підтримці артеріального тиску. Звуження судин найбільш виражене в м'язах та шкірі, найменш – у мозку, коронарних судинах, що забезпечує краще кровопостачання життєво важливих органів (централізація кровообігу).

**Клінічна** картина гострої крововтрати у новонароджених має свої особливості. При кровотечі із судин пуповини вже при народженні відзначають блідість шкіри та слизових оболонок, адинамію, м'язову гіпотонію, слабкий крик, задишку, тахікардію, діти виглядають зневодненими. Відсутність гепатолієнального синдрому, набряків та іктеричності склер дозволяє віддиференціювати цей стан від гемолітичної хвороби новонароджених.

**Діагноз** гострої постгеморагічної анемії і геморагічного шоку встановлюють на підставі анамнестичних, клінічних і лабораторних даних. У разі розвитку постгеморагічного шоку клінічні симптоми можуть з'явитися через невеликий проміжок часу після крововтрати: тахікардія (вище 160 уд./хв), тахіпноє, напади апноє, виражена артеріальна гіпотонія (у доношених новонароджених систолічний тиск нижчий 50 мм рт. ст., у недоношених – нижчий 45 мм рт. ст.), олігурія чи анурія, летаргія чи кома. Гематологічна картина цієї анемії залежить від періоду крововтрати. У перші години після гострої крововтрати аналіз периферичної крові може бути непоказовим, оскільки рівномірно втрачаються і плазма, і формені елементи крові, а також зменшується об'єм судинного русла. Дослідження кількості еритроцитів може виявити значне його зниження. Якщо кровотечу зупинено, через декілька годин починає зменшуватись рівень гемоглобіну та еритро-

цитів внаслідок проникнення в кров тканинної рідини (гідремічна компенсація), яке продовжується до 2-3 доби, тому в цей період анемія нормохромна. Кількість тромбоцитів у периферичній крові може бути знижена через втрати їх у процесі тромбоутворення. У дітей виявляють нейтрофільний лейкоцитоз із зміщенням вліво. Із 3-4 дня спостерігають ретикулоцитоз, гіпохромію еритроцитів із тенденцією до мікроцитозу (кістковомозкова компенсація), поступово у хворого розвивається сидеропенія.

**Лікування** хворого з гострою крововтратою залежить від клінічної картини й об'єму крововтрати. Усі діти, в яких, за клінічними й анамнестичними даними, передбачається крововтрата більше 10 % ОЦК, підлягають госпіталізації. Лікувальні заходи починають з негайної зупинки кровотечі й виведення дитини з шокowego стану. Для замісної терапії використовують трансфузії концентратів еритроцитів (еритроцитарної маси), з метою покращання мікроциркуляції і ліквідації гіповолемії застосовують колоїдні (реополіглюкін, 8 % розчин желатинолу, 5 % розчин альбуміну) і кристалоїдні (0,9 % розчин NaCl, розчин Рінгера, лактасоль) кровозамінники, введення яких повинно передувати гемотрансфузіям. Поряд із цим, хворому з гострою постгеморагічною анемією призначають ліжковий режим, дитину зігрівають, дають багато пити. За показаннями використовують серцево-судинні засоби та препарати, що покращують мікроциркуляцію. Після закінчення гострого періоду призначають повноцінне дієтичне харчування, збагачене білками, мікроелементами та вітамінами. Враховуючи спустошення запасів заліза, проводять лікування препаратами заліза.

**Хронічна постгеморагічна анемія** у дітей зустрічається рідше, ніж у дорослих. До виникнення повторних невеликих крововтрат можуть призвести захворювання травного каналу (неспецифічний виразковий коліт, хвороба Крона, дивертикул Меккеля, діафрагмальна грижа, поліпи, виразкова хвороба, варикозне розширення вен стравоходу, анкілостомідоз, трихоцефальоз), легенів (ідіопатичний легеневий гемосидероз), нирок (гематурійна форма хронічного нефриту), ге-

морагічні діатези. Хронічна постгеморагічна анемія у дітей є основною причиною появи залізодефіцитних станів. Діти порівняно легко переносять хронічні крововтрати. Завдяки компенсаторним механізмам організм дитини легше пристосовується до хронічних крововтрат, ніж до гострих. При рівні гемоглобіну 90-100 г/л діти почувають себе добре і анемія тривалий час може залишатися непоміченою. Клінічна картина цього виду анемії практично еквівалентна картині залізодефіцитної анемії.

**Діагностика.** У клінічному аналізі крові таких хворих відзначають гіпохромну нормо- чи помірно гіперрегенераторну анемію, мікроцитоз, анізоцитоз (еритроцити різної величини), пойкилоцитоз (еритроцити різної форми), лейкопенію з відносним лімфоцитозом. Рівень заліза в сироватці крові зменшений, загальна і латентна залізов'язувальна здатність сироватки підвищена, коефіцієнт насичення трансферину знижений. Лікування хворих із хронічною постгеморагічною анемією передусім спрямоване на ліквідацію джерела кровотечі й відновлення балансу заліза. Принципи терапії цієї анемії детально викладено в підрозділі "Лікування залізодефіцитної анемії".

Анемії, що пов'язані з порушенням кровотворення.

**Залізодефіцитні анемії (ЗДА)** – це клініко-гематологічний синдром, в основі якого лежить порушення синтезу гемоглобіну внаслідок дефіциту заліза в організмі дитини. За даними експертів ВООЗ, на земній кулі 20 % населення страждають від ЗДА чи прихованого дефіциту заліза. Поширеність їх у дітей віком до 2-х років складає 50 %. У пубертатний період ЗДА трапляється у 30 % випадків. Виділяють такі причини дефіциту заліза в організмі:

- 1 – вихідний низький вміст заліза в організмі;
- 2 – недостатнє надходження заліза з їжею;
- 3 – підвищена потреба в залізі;
- 4 – невідповідність між надходженням і втратами заліза;
- 5 – порушення транспорту заліза.

До *антенатальних* причин виникнення ЗДА відносять: порушення матково-плацентарного кровообігу, фетоматеринські й фе-

топлацентарні кровотечі; недоношеність; багатопліддя, дефіцит заліза в організмі вагітної, кровотечі у плода. До інтранатальних: фетоплацентарну трансфузію; передчасне чи пізнє перев'язування пуповини, кровотечі при пологах (травматична акушерська допомога, аномалії розвитку плаценти і судин пуповини). До *постнатальних*: недостатнє надходження заліза з їжею, підвищена потреба в залізі у дітей з пришвидшеними темпами росту (недоношені, діти з великою масою тіла при народженні, діти з лімфатико-гіпопластичним типом конституції, діти другого півріччя і другого року життя, діти перед- і пубертатного віку), підвищені втрати заліза через кровотечі різної етіології, порушення кишкового всмоктування тощо. Встановлено, що розвиток дефіциту заліза в організмі має чітку стадійність: 1. *Передлатентний дефіцит заліза* – перша стадія, що характеризується спустошенням тканинних запасів заліза, відсутністю анемії і змін обміну сироваткового заліза. 2. *Прихований (латентний) дефіцит заліза* – друга стадія, під час якої відбувається не лише виснаження депо заліза, але і зниження його транспортного пулу. 3. *Залізодефіцитна анемія* – заключна стадія, що характеризується зниженням вмісту гемоглобіну і /чи кількості еритроцитів в одиниці об'єму крові поряд з типовими клінічними проявами.

Виділяють дві патогенетичні лінії розвитку ЗДА: 1) недостатнє забезпечення тканин киснем; 2) порушення активності ферментів тканинного дихання, тобто порушення роботи практично усіх клітин організму, що і обумовлює строкатість клінічних проявів цього виду анемії.

**Клінічна картина ЗДА** характеризується загальними симптомами анемії і дефіцитом заліза в організмі (сидеропенія). *Анемічні* симптоми пов'язані з недостатнім забезпеченням тканин киснем і проявляються у вигляді загальної слабості, запаморочення, швидкої втомлюваності, зниження працездатності, блідості шкіри і слизових оболонок, задишки, тахікардії, приглушення серцевих тонів, розширення меж серця вліво, виникнення функціонального систолічного шуму. *Епітеліальний (сидеропенічний) синдром* характеризується трофічними порушеннями епітелію

(сухість шкіри, лущення, гіперкератоз колінних і ліктьових ділянок шкіри), нігтів (ламкість, стоншення, поздовжня чи поперечна посмугованість, койлоніхії), волосся (ламкість, випадання), слизових оболонок (ангулярний стоматит, заїди в кутиках рота, атрофічний глосит), зубів (карієс, неправильний ріст, дефекти емалі), стравоходу (дисфагії), носоглотки (сморідний нежить), ріса *chlorotica* – спотворенням смаку (потреба їсти крейду, глину, землю, папір, сухий чай, вугілля, сирі продукти – тісто, крупу, м'ясний фарш) і нюху (приваблюють запахи ацетону, бензину, нафталіну, лаку для нігтів і т. ін.). У дітей із ЗДА можливі *астеноневротичні* прояви у вигляді підвищення збудливості, емоційної нестійкості, дратівливості, плаксивості; поступового відставання в психомоторному, мовному і фізичному розвитку; в'ялості, апатії, втомлюваності, у важких випадках – негативізму. В дівчаток підліткового віку із ЗДА часто відмічають дисменорею.

**Діагностика ЗДА** ґрунтується на встановленні лабораторних ознак власне анемії і дефіциту заліза в організмі. У клінічному аналізі крові спостерігають зниження кількості еритроцитів та рівня гемоглобіну (іноді тільки гемоглобіну), колірного показника (менше 0,85), гіпохромію еритроцитів, анізо- та поїкілоцитоз, появу мікроцитів (зменшення об'єму еритроцитів). Вміст ретикулоцитів у крові, як правило, в межах норми, за винятком випадків значної крововтрати чи на тлі лікування препаратами заліза. Кількість лейкоцитів і тромбоцитів не змінена, іноді відмічають лейкопенію. Вирішальним у діагностиці ЗДА є біохімічне дослідження – визначення “залізокомплексу” крові, що включає рівень сироваткового заліза, загальну і латентну залізов'язуючу здатність сироватки, коефіцієнта насичення трансферину заліза. При ЗДА вміст заліза в сироватці крові, що взята до початку терапії препаратами заліза, знижений (у нормі у новонароджених – 5,0-19,3 мкмоль/л, у дітей, старших 1 місяця – 10,6-33,6 мкмоль/л); показник загальної залізов'язувальної здатності сироватки (ЗЗЗС) підвищений (у нормі – 40,6-62,5 мкмоль/л); показник латентної залізов'язувальної здатності сироватки

(ЛЗЗС) (різниця між показниками ЗЗЗС і сироваткового заліза) теж підвищений (у нормі – не менше 47 мкмоль/л); коефіцієнт насичення трансферину, відношення заліза в сироватці до ЗЗЗС, виражене у відсотках, знижені (в нормі – 17-55 %). Оскільки запаси заліза при ЗДА спустошені, відзначають зменшення вмісту в сироватці феритину – залізовмісного білка, рівень якого відображає величину запасів заліза в депо (в нормі у новонароджених – 175 мкг/л, до 1 року – 32-51 мкг/л, у старших 1 року – 32-36 мкг/л). Останній показник є найдостовірнішим у діагностиці дефіциту заліза і підтвердженні залізодефіцитного характеру анемії.

**Лікування ЗДА** повинно бути комплексним. Важливою ланкою комплексної терапії є правильна організація режиму і вигодовування. Діти потребують щадного режиму: тривалого перебування на свіжому повітрі, обмеження фізичного навантаження, додаткового сну, сприятливого психологічного клімату, звільнення від відвідування дитячого закладу, заходів для запобігання простудним захворюванням. Дітей старшого віку звільняють від уроків фізкультури до видужання.

**Дієтотерапія** при ЗДА у дітей передбачає збалансованість, повноцінність харчування за основними харчовими інгредієнтами відповідно до віку; нормалізацію апетиту, шлункової секреції та обміну речовин. Що стосується дітей раннього віку, які перебувають на природному вигодовуванні, то перш за все необхідно відрегулювати харчування матері, а у разі потреби провести корекцію харчування дитини. Дітям, які страждають від анемії, перше пригодовування слід вводити на 2-4 тижні швидше, ніж здоровим (тобто з 3,5-4 місяців). Першим пригодовуванням обов'язково повинні бути страви, що містять багато солей заліза: картопля, морква, буряк, кабачки, капуста і т. ін. У харчовий раціон повинні входити фруктово-ягідні соки, фруктові пюре. Починаючи із 7 місяця, в харчовий раціон можна вводити м'ясні страви у вигляді фаршу. Серед кашів перевагу віддають гречаній, ячмінній, перловій, із проса. У дітей старшого віку необхідно враховувати, що найкраще всмоктується в

травному каналі гемове залізо, яке міститься у м'ясних стравах (табл. 72). Значно гірше засвоюється сольове залізо, що входить до складу овочів і фруктів. Підсилюють всмоктування негемового заліза аскорбінова кислота, продукти з м'яса птиці, риби, а також речовини, що знижують рН їжі (наприклад, молочна кислота). Послаблюють засвоєння негемового заліза соєвий протеїн, фітати, а також поліфеноли, що входять до складу чаю, кави, горіхів, бобових. У харчовому раціоні доцільно дещо підвищити квоту білків (приблизно на 10 % від вікової норми) за рахунок посиленого вживання білкових

продуктів тваринного походження; кількість вуглеводів повинна відповідати віковій нормі, а кількість жирів необхідно трохи зменшити. Повноцінна і збалансована за основними інгредієнтами дієта дозволяє лише "покрити" фізіологічну потребу організму в залізі, але не ліквідує його дефіцит, тому її потрібно розглядати як один із допоміжних компонентів терапії ЗДА. Головним завданням терапії ЗДА є ліквідація дефіциту заліза в організмі, чого досягають шляхом введення залізовмісних препаратів. Основні принципи лікування ЗДА запропонував Л.І. Ідельсон (1981):

Таблиця 72

Вміст заліза в продуктах тваринного походження (Л.І. Ідельсон, 1985)

Продукт	Сумарний вміст Fe (мг/100 г)	Основні залізовмісні сполуки
Печінка	9	Феритин, гемосидерин
Язик яловичий	5	Гем
М'ясо кроля	4,4	Гем
М'ясо індика	4	Гем
М'ясо курки	3	Гем
Яловичина	2,8	Гем
Скумбрія	2,3	Феритин, гемосидерин
Сазан	2,2	Феритин, гемосидерин
Налім	1,4	Феритин, гемосидерин

1. Ліквідувати дефіцит заліза без медикаментозних залізовмісних препаратів неможливо.

2. Терапію залізодефіцитних станів у дітей необхідно проводити *переважно препаратами заліза для перорального приймання*.

3. Терапію ЗДА не потрібно припиняти після нормалізації рівня гемоглобіну.

4. Гемотрансфузії при ЗДА необхідно здійснювати лише за суворими показаннями.

5. Пероральне приймання препаратів заліза підвищує рівень гемоглобіну лише на 2-4 дні пізніше, ніж парентеральне введення.

6. Пероральне приймання препаратів заліза, на відміну від парентерального, значно рідше призводить до серйозних побічних ефектів.

Парентеральне введення препаратів заліза повинно бути обмежене такими показаннями, як діарейний синдром, синдром мальабсорбції, стан після резекції шлунка, масивної резекції тонкої кишки, неспецифічний виразковий коліт, хронічний ентероколіт, соціальні причини, виражені побічні ефекти

від приймання препаратів заліза для перорального введення у вигляді зригування, блювання, діареї.

Як правило, *феротерапію* проводять тривалий час і тому вибір препарату для корекції сидеропенії заслуговує особливої уваги. Основними вимогами, які висувають до препаратів заліза, є достатній вміст у них елементарного заліза і відсутність побічних ефектів та ускладнень. Сучасні препарати заліза, які використовують для лікування ЗДА, поділяють на дві групи:

I – *іонні залізовмісні* препарати (сольові, поліцукрові сполуки заліза – сульфат, хлорид, глюконат, фумарат заліза);

II – *неіонні сполуки*, до яких належать препарати, представлені гідроксид-полімальтозним комплексом тривалентного заліза.

Всмоктування заліза з іонних сполук відбувається переважно у двовалентній формі, проникаючи в мукозні клітини слизової кишечника, а далі у кров'яне русло завдяки механізму пасивної дифузії. У кров'яному руслі проходить процес відновлення Fe

(II) у Fe (III), що зв'язується з трансферином і феритином, утворюючи пул депонованого заліза, яке при потребі використовують для синтезу гемоглобіну, міоглобіну, інших залізовмісних сполук.

Неіонні сполуки заліза надходять з кишечника у кров шляхом активного всмоктування. Перелік препаратів заліза, які найчастіше використовують у педіатрії, та їх характеристика представлені в таблиці 73. Дітям раннього віку бажано призначати за-

лізовмісні препарати, які випускають у рідкому вигляді (краплі, розчин, сироп); дітям старшого віку – у вигляді таблеток. Після вибору препарату і способу його приймання необхідно визначити щоденну добову дозу лікарського засобу і кратність його вживання. У зв'язку з тим, що в різних препаратах міститься неоднакова кількість заліза, розрахунок лікувальної дози проводять лише за елементарним (активним) залізом.

Таблиця 73

## Характеристика препаратів заліза для перорального введення

Препарати	Форма сполуки заліза в препараті	Кількість активного заліза в препараті, мг
Актиферин	Сульфат заліза	1 капсула – 34,5; 5 мл сиропу – 34,5; 1 крапля розчину – 0,54
Гемофер	Хлорид заліза	1 крапля – 2,2
Гемофер пролонгатум	Сульфат заліза	1 драже – 105
Гіно-тардиферон	Сульфат заліза	1 таблетка – 80
Сорбіфер Дурулес	Сульфат заліза	1 таблетка – 100
Тардиферон	Сульфат заліза	1 таблетка – 80
Фероград С	Сульфат заліза	1 таблетка – 105
Фероградумент	Сульфат заліза	1 таблетка – 105
Фероград фолік	Сульфат заліза	1 таблетка – 105
Фероплекс	Сульфат заліза	1 таблетка – 10
Фероплект	Сульфат заліза	Відсутні дані в анотації
Заліза фумарат	Фумарат заліза	1 таблетка – 65
Феронал	Глюконат заліза	1 таблетка – 50
Апофероглюконат	Глюконат заліза	1 таблетка – 33
Заліза глюконат	Глюконат заліза	1 таблетка – 30
Тотема	Глюконат заліза	1 ампула – 50
Мальтофер	Fe-гідроксид-полімальтозний комплекс	5 мл сиропу – 50 1 крапля – 2,5
Мальтофер Фол	Fe-гідроксид-полімальтозний комплекс	1 таблетка – 100
Ферлатум	Протеїн-сукцинат заліза	1 мл – 2,7

Для досягнення терапевтичного ефекту рекомендують дотримуватися таких добових терапевтичних доз препаратів заліза при лікуванні ЗДА у дітей:

1) до 3 років – 3-5 мг/кг на добу елементарного заліза;

2) від 3 до 7 років – 100-120 мг на добу елементарного заліза;

3) старші 7 років – до 200 мг/добу елементарного заліза.

Лікування ЗДА доцільно починати з 1/4-1/2 від терапевтичної дози з наступним поступовим досягненням повної дози протягом

7-14 днів, що дозволяє зменшити ризик побічних дій феротерапії, а у разі їх розвитку своєчасно вжити адекватних коригувальних заходів. Призначення препаратів гідроксид-полімальтозного комплексу неіонного Fe (III) не потребує поступового збільшення дози до терапевтичної, лікування починають з повної терапевтичної дози.

Терапевтичний ефект при пероральному прийманні препаратів заліза з'являється поступово. На 8-12 дні від початку лікування підвищується рівень ретикулоцитів у периферичній крові. Ефективність терапії визна-



чають за зростанням вмісту гемоглобіну на 10 г/л на тиждень, зменшенням мікроцитозу, ретикулоцитарним кризом на 7-10 дні приймання заліза, підвищенням рівня заліза в сироватці до 17 мкмоль/л і більше, а коефіцієнта насичення трансферину – до 30 %. Найчастіше нормалізація рівня гемоглобіну настає до 4-6 тижнів від початку лікування. У подальшому необхідно протягом 2-3 місяців продовжувати феротерапію в половинній дозі (у недоношених дітей деякі науковці рекомендують феротерапію продовжувати до кінця 2 року життя).

Залізовмісні препарати приймають між годуваннями чи за 1 год до їди, запиваючи перекип'яченою водою чи фруктовими соками. Встановлено, що препарати заліза не можна запивати чаєм, молоком, оскільки ці напої знижують ефективність засвоєння заліза з травного каналу.

Добові дози препаратів заліза для *парентерального введення* в розрахунку на елементарне залізо залежно від віку складають:

- 1) 1-12 місяців – до 25 мг на добу;
- 2) 1-3 роки – 25-40 мг на добу;
- 3) старші 3 років – 40-50 мг на добу.

Препарати для парентерального введення краще приймати не щоденно, а з інтервалом в 1-2 дні. При цьому в перші 1-3 введення добу терапевтичну дозу елементарного заліза можна зменшити наполовину.

Загальну курсову дозу заліза для парентерального введення розраховують за формулою:  $Fe (мг) = P \times (78 - 0,35 \times Hв)$ , де P – маса хворого в кілограмах; Hв – рівень гемоглобіну в пацієнта у г/л.

Препарати заліза для парентерального введення призначають лише після визначення залізокомплексу крові та верифікації діагнозу ЗДА. Найчастіше використовують ферум лек (в 1 ампулі – 100 мг заліза) внутрішньом'язово чи внутрішньовенно, фербітол (в 1 ампулі – 100 мг заліза) внутрішньом'язово, ферковен (в 1 ампулі – 100 мг заліза) внутрішньовенно тощо. При парентеральному введенні можуть розвиватися алергічні реакції, гемосидероз органів і тканин.

При *передозуванні* препаратів заліза відмічають небажані ефекти: диспепсичні розлади (нудота, блювання, пронос), прямо пропорційні кількості заліза, що не всмокта-

лося в травному каналі, інфільтрат у ділянці внутрішньом'язового введення, гемоліз еритроцитів через активацію вільнорадикальних реакцій, пошкодження клітинних мембран.

*Переливання еритроцитарної маси чи відмитих еритроцитів* здійснюють лише за життєвими показаннями при рівні гемоглобіну в дітей, старших 1-го місяця життя, нижче 60 г/л, у школярів – 50 г/л. Доза замісної гемотрансфузії для дітей раннього віку – 10-15 мл/кг, старшого віку – від 150 до 250 мл на одну трансфузію. Гемотрансфузія має одномоментний короткотривалий ефект, обумовлений еритроцитами, які переливали. На кістковий мозок вона діє негативно, оскільки пригнічує еритропоез і активність синтезу гемоглобіну в нормоцитах.

*Протипоказаннями* до призначення препаратів заліза є:

1. Відсутність лабораторного підтвердження дефіциту заліза.
2. Сидероахрестичні анемії.
3. Гемолітичні анемії.
4. Гемосидероз і гемохроматоз.
5. Інфекція, викликана грамнегативною флорою (ентеробактерії, синьогнійна паличка, клебсієла є сидерофільними мікроорганізмами і використовують залізо в процесах росту та розмноження).

При ЗДА можливе застосування *фітотерапії*. Для цього призначають фітозбір: листя кропиви, череди, лісової суниці й чорної смородини. Висушені листочки вказаних рослин змішують у рівних кількостях, 1 столову ложку подрібнених листочків заливають склянкою окропу, настоюють впродовж 2 год, проціджують і приймають по 1/3 склянки тричі на добу натще протягом 1,5 місяця щоденно.

**Профілактика ЗДА** у дітей полягає в дотримуванні вагітною жінкою правильного режиму і харчування, боротьбі з невиношуванням вагітності, ліквідації проявів токсикозу, своєчасному виявленні й лікуванні анемії у вагітних жінок.

Дотримування гігієнічних умов життя дитини, природне вигодовування, раціональне розширення харчового раціону і введення пригодовувань, масаж і гімнастика, прогулянки, попередження розвитку рахіту і гіпотрофії – усе це ланки профілактики ЗДА у

постнатальний період життя дитини. Недоношеним дітям і дітям, які народилися від багатоплідної вагітності з несприятливим перебігом, феропротіакику призначають з 2-місячного віку, продовжуючи її до кінця першого року життя; доношеним дітям групи ризику – з 4 місяців протягом 3-6 місяців. Профілактична доза препаратів заліза складає 1-2 мг/кг на добу.

**Диспансерне спостереження** за дітьми із ЗДА здійснює педіатр (сімейний лікар) за місцем проживання протягом не менше 6 місяців. Контроль аналізів крові проводять 1 раз на місяць і після будь-якого захворювання. Дітей звільняють від профілактичних щеплень до досягнення рівня гемоглобіну, не меншого 80 г/л. Продовжують необхідні корекції в харчуванні і при лікуванні основного захворювання. В разі рецидиву ЗДА діти потребують проведення повторного поглибленого обстеження для з'ясування причини хвороби.

**Сидероахрестичні анемії (СА)** – це гетерогенна група захворювань, спадкових і набутих, яка пов'язана з порушенням активності ферментів, що беруть участь у синтезі порфіринів і гему. При сидероахрестичних анеміях рівень заліза в сироватці крові підвищений, а в кістковому мозку наявні кільцеподібні сидеробласти – ядровмісні еритроцити з навколоядерним вінчиком, що складаються з грубих гранул гемосидерину і є мітохондріями з великою кількістю заліза.

**Спадкові форми СА** передаються за рецесивним типом, зчепленим з X-хромосомою (хворіють чоловіки) чи автосомно-домінантним (хворіють чоловіки і жінки). Порушення синтезу гена при цих формах СА відзначають на першому етапі утворення дельта-амінолевулінової кислоти. В інших випадках метаболічний блок може наставати на стадії утворення копропорфіриногену і протопорфірину IX. Порушення утворення протопорфірину і гему обумовлює неможливість використання заліза для синтезу гемоглобіну, що призводить до накопичення заліза в організмі й відкладання його в тканинах і органах. Клінічно у хворих виникають анемічний синдром, що проявляється в'ялістю, загальною слабкістю, швидкою втомлюваністю при фізичних навантаженнях, блідістю

шкіри і слизових оболонок, та ознаки гемоцидерозу у вигляді гепатоспленомегалії, серцево-судинної недостатності внаслідок відкладання заліза в міокарді (скарги на серцебиття, задишку, тахікардію, набряки); можливі розвиток цукрового діабету, що спровокований відкладанням заліза у підшлунковій залозі, ураження легенів, нирок та інших органів.

**Набуті форми СА** можуть бути обумовлені отруєнням свинцем (сатурнізм), у зв'язку з чим порушуються перетворення дельта-амінолевулінової кислоти в порфобіліноген, копропорфіриногену в протопорфіриноген і включення заліза в протопорфірин. Розвиток цих форм СА може бути пов'язаний із прийманням деяких медикаментів (ізоніазиду, циклосерину, азатіоприну, мелфану, хлорамфеніколу), тобто вони є вторинними. Клінічна картина сатурнізму характеризується симптомами ураження нервової системи (головний біль, запаморочення, поганий сон, дратівливість; можливі гіперкінези, перехідні парези; при тривалих і тяжких отруєннях свинцем – поліневрит, енцефалопатія, судомний синдром), появою свинцевої коліки, яка симулює "гострий живіт". При огляді шкіра у таких хворих бліда із землісто-сіруватим відтінком – "свинцева блідість"; на яснах біля шийок зубів відмічають свинцеву кайму. Характерні диспепсичні розлади.

**Діагностика СА**, поряд з анамнестичними і клінічними даними, ґрунтується на виявленні у гемограмі гіпохромної анемії. Результати морфологічного дослідження мазків периферичної крові при спадкових формах СА дозволяють відмітити наявність гіпохромних еритроцитів, анізоцитоз із схильністю до мікроцитозу, пойкилоцитоз. Кількість ретикулоцитів, лейкоцитів та тромбоцитів – у межах норми. При свинцевій інтоксикації в гемограмі виявляють гіпохромні еритроцити, мішенеподібні форми, анізоцитоз із схильністю до мікроцитозу, базофільну зернистість еритроцитів.

Під час біохімічного дослідження при усіх формах СА відмічають підвищення рівня заліза в сироватці крові у 2-4 рази і більше порівняно з нормою. Коефіцієнт насичення трансферину залізом зростає до 100 %. У кістковому мозку патогномонічною ознакою

СА є збільшення кількості сидеробластів, що мають характерну морфологію.

Діагноз спадкових форм СА підтверджується дослідженням вмісту порфіринів в еритроцитах. Для діагностики свинцевого отруєння визначають рівень свинцю у венозній крові й рівень протопорфірину еритроцитів у цільній крові. Проте останні дослідження можна провести лише у спеціалізованих закладах.

**Лікування** хворих із спадковою СА розпочинають із призначення вітаміну  $B_6$  у великій дозі – по 4-8 мл 5 % розчину на добу внутрішньом'язово до ліквідації проявів анемії; в разі відсутності ефекту використовують кофермент вітаміну  $B_6$  піридоксальфосфат – 80-120 мг на добу всередину. Для зв'язування і виведення з організму заліза проводять терапію десфералом – 10 мг/кг на добу місячними курсами 3-6 разів на рік під контролем вмісту заліза в сироватці крові. Набуті форми СА лікують шляхом виявлення і ліквідації джерела свинцю, призначення комплексонів (ЕДТА, димеркапролу, пеніцилінаміну і сукцимеру). Мета терапії – знизити рівень свинцю до безпечних величин (вміст у крові – менше 15 мкг %), а протопорфірину еритроцитів – до норми (менше 35 мкг %). Лікування проводять у спеціалізованих гематологічних відділеннях.

**Мегалобластичні анемії (МА)** – це група набутих і спадкових анемії з неефективним еритропоезом, загальною ознакою яких є наявність мегалобластів у кістковому мозку. Провідними причинами виникнення МА є первинні чи вторинні дефіцити вітамінів  $B_9$  (фолати) і  $B_{12}$  (ціанокобаламін), можливий поєднаний дефіцит цих факторів.

Незалежно від етіології, у хворих з МА виявляють гіперхромну анемію з характерними змінами морфології еритроцитів – еритроцити овальної форми, крупні (до 12-14 мкм і більше). Трапляються еритроцити з базофільною пунктацією цитоплазми, в багатьох із них є залишки ядра (тільця Жолі – залишки ядерного хроматину, кільця Кебота – залишки ядерної оболонки; пилінки Вейденрейха – залишки ядерної речовини). Кількість ретикулоцитів знижена, можливі лейкоцитоз і тромбоцитопенія. У кістковомозковому пунктаті число мієлокаріоцитів підвище-

не, виражена гіперплазія еритроцитарного ростка, лейкоцитарно-еритроцитарне співвідношення дорівнює 1:1, 1:2 (в нормі – 3-4:1). Причинами виникнення *фолієводефіцитної анемії* (ФДА) можуть бути: уроджені порушення адсорбції та обміну фолатів, а також набуті мальабсорбції (целиакія, ексудативна ентеропатія і т. ін.), в тому числі на тлі медикаментозної терапії протисудомними засобами; підвищення потреби у фолатах у глибоконедоношених дітей, при гемолітичних анеміях, ексфолювативних захворюваннях, на тлі лікування деякими медикаментами (метотрексат та інші антиметаболіти; сульфаніламід і триметоприм; нітрофурані; хлоридин; протитуберкульозні препарати), при тривалому перебізі інфекцій, а також як наслідок особливих вегетаріанських дієт; вживання лише козячого молока (вміст фолатів у ньому дуже низький).  *$B_{12}$ -дефіцитна анемія* ( $B_{12}$ -ДА) може бути наслідком дефіциту вітаміну в харчовому раціоні (суворе вегетаріанство), спадкових порушень (уроджені дефіцити сорбції – внутрішнього фактора Касла, транспорту і метаболізму вітаміну  $B_{12}$ ), набутих дефектів абсорбції вітаміну в термінальному відділі клубової кишки при целиакії, регіонарному ілеїті, квашіоркорі, множинному дивертикульозі тонкої кишки, дифілоботріозі, резекціях шлунка і клубової кишки. Дефіцит вітаміну  $B_{12}$  у дітей трапляється рідко.

**Клінічні прояви МА** включають триаду ознак: анемічний синдром, ознаки ураження травного каналу, неврологічну симптоматику. Симптоми хвороби з'являються поступово. Найбільш виражений анемічний синдром – блідість, легка іктеричність шкіри з лимонно-жовтим відтінком, субіктеричність склер, загальна слабкість, нездужання, швидка втомлюваність, запаморочення, тахікардія, задишка при незначному навантаженні. Характерні зміни з боку травного каналу – спочатку погіршення апетиту, відразу до м'яса, можливі диспепсичні прояви; в подальшому – глосит (поява на язиці яскраво-червоних ділянок запалення, які чутливі при вживанні їжі), що супроводжується болем і печією, можливий розвиток афт на язиці. У міру стихання запальних змін язик стає гладеньким і блискучим – “лакований язик”. З боку нерво-

вої системи зміни мінімальні, у дітей не буває фунікулярного мієлозу. Найчастіше відмічають парестезії – відчуття повзання мурашок, оніміння кінцівок тощо. Можлива помірна гепатоспленомегалія. У немовлят можливі геморагічні явища внаслідок тромбоцитопенії або інфекції на тлі нейтропенії.

**Діагностика** МА ґрунтується на виявленні в гемограмі гіперхромної (КП – 1,2-1,4) гіперрегенераторної анемії різного ступеня тяжкості. Анемія макроцитарна (діаметр еритроцитів – 12-14 мкм і більше), зустрічаються еритроцити з базофільною пунктацією цитоплазми, в яких наявні залишки ядра – тільця Жолі, кільця Кебота, пилінки Вейденрейха. Число ретикулоцитів знижене і складає 1-2%. Можуть траплятися мегалобласти, помірна лейкоцитопенія (лейкоцити –  $1,5-4,0 \times 10^9/\text{л}$ ), тромбоцитопенія ( $50-15 \times 10^9/\text{л}$ ), нейтрофіли з гіперсегментацією ядер (в ядрі більше 5 долей). Про зміни з боку мієлограми було сказано вище. Біохімічно, як правило, визначається помірне зростання вмісту непрямого білірубину. Рівень сироваткового заліза нормальний чи дещо підвищений до початку лікування. Вміст вітаміну  $B_{12}$  і фолієвої кислоти в сироватці крові визначають за допомогою радіоактивних чи мікробіологічних методів. Концентрація вітаміну  $B_{12}$  в сироватці крові в нормі складає 0,44-1,03 нмоль/л, фолієвої кислоти – 0,2-0,4 нмоль/л.

**Лікування** МА полягає в обов'язковій ліквідації, при можливості, причини, що викликає нестачу вітаміну  $B_{12}$  чи фолієвої кислоти (нераціональне вигодовування, глистні інвазії, приймання ліків, інфекції і т. ін.). При *дефіциті вітаміну  $B_{12}$*  призначають його препарати – ціанокобаламін чи оксикобаламін. Лікувальна доза (доза насичення) складає 5 мкг/кг на добу для дітей до 1 року; 100-200 мкг на добу – для старших 1 року; 200-400 мкг на добу – для підлітків. Препарат вводять внутрішньом'язово 1 раз на день протягом 5-10 діб до отримання ретикулоцитратного кризу, а далі через день до отримання гематологічної ремісії. Тривалість курсу терапії складає 2-4 тижні. Закріплення терапії проводять шляхом введення препарату в добовій дозі 1 раз на тиждень протягом 2 місяців, далі 2 рази на місяць протягом 6 місяців і 1 раз на 6 місяців протягом декіль-

кох років. На тлі лікування кобаламіном можливий розвиток дефіциту заліза і фолієвої кислоти, оскільки вони використовуються тканинами, які проліферують. Тому через 7-10 днів від початку лікування, крім вітаміну  $B_{12}$ , можна призначити фолієву кислоту; препарати заліза застосовують після зниження КП до 0,8. При *дефіциті фолієвої кислоти* призначають 1-5 мг фолієвої кислоти всередину щоденно протягом 3-4 тижнів чи декількох місяців, тобто до того часу, поки не утвориться нова популяція еритроцитів. Доза фолієвої кислоти для дітей першого року життя складає 0,25-0,5 мг на добу. При синдромі мальабсорбції – 5-15 мг на добу.

**Профілактику** МА проводять шляхом призначення раціонального харчування – дієти з обов'язковим вживанням м'яса, молока, печінки, сиру, яєць, овочів (томати, шпинат, салат, спаржа); фолієвої кислоти у дозі 5-10 мг/добу в останньому триместрі вагітності, по 1-5 мг на добу в останньому триместрі вагітності, по 1-5 мг на добу недоношеним дітям і дітям із синдромом мальабсорбції курсами по 14 днів.

**Диспансерне спостереження** за дітьми з МА в період ремісії потребує виконання таких моментів, як:

- огляд гематолога 1 раз на місяць протягом перших 6 місяців спостереження, далі 1 раз на 3 місяці протягом 1,5 року;
- загальний термін спостереження в разі набутих форм не менше 2 років;
- клінічний аналіз крові з визначенням кількості ретикулоцитів перед кожним оглядом гематолога;
- курси підтримувальної терапії (за схемою);
- корекція харчування;
- продовження терапії основного захворювання, яке призвело до МА.

**Дизеритропоетичні анемії (ДА)** – це група захворювань, яким властиве патологічно змінене співвідношення процесів проліферації і дозрівання еритроїдних клітин у кістковому мозку. ДА бувають спадкові й набуті. *Спадкові (уроджені) ДА* – це рідкісні форми анемії, при яких характерні морфологічні аномалії виявляють у кістковому мозку, а не в периферичній крові. Описано 4 варіанти уроджених ДА, які успадковують-

ся за автосомно-рецесивним (I-II) і автосомно-домінантним типами (III, IV). При всіх варіантах уроджених ДА неефективність еритропоезу полягає у передчасному внутрішньокістковому руйнуванні клітин еритроцитарного ряду, різкому подразненні еритроцитарного ростка при незначному ретикулоцитозі, наявності характерних багатоядерних форм еритрокаріоцитів. *Набуті ДА* – це поняття, яке об'єднує ряд нозологічних форм, яким властивий неефективний еритропоез. Клінічні ознаки ДА виникають зазвичай у ранньому віці – в період новонародженості, рідше – на першому році життя.

**Клінічна картина** проявляється помірною блідістю шкіри, легкою жовтяницею, іктеричністю склер. Можливі ознаки диспластичності: високе піднебіння, баштоподібний череп, викривлення мізинця і т. ін. Розвиток гемосидерозу супроводжується помірною гепатоспленомегалією.

**Діагностика.** У периферичній крові виявляють анемію легкого чи середнього ступеня тяжкості, помірно збільшене число ретикулоцитів (до 20-40 %<sub>0</sub>). Кількість лейкоцитів, тромбоцитів, лейкоцитарна формула в межах нормальних величин. Біохімічно визначаються помірна гіпербілірубінемія, помірне підвищення рівня сироваткового заліза.

**Лікування** при легкому перебізі ДА не проводять. При вираженому гемолітичному компоненті й значному збільшенні селезінки можливе виконання спленектомії, яка дає частковий гематологічний ефект. Трансфузії еритроцитарної маси проводять обережно, оскільки вони, з одного боку, пригнічують еритропоез, а з іншого – підсилюють гемосидероз. Печінкова дисфункція і холелітаз – часті прояви хвороби, які іноді потребують холецистектомії. Призначення фолатів, вітаміну В<sub>12</sub>, піридоксину, вітаміну Е і кортикостероїдів не ефективне.

**Апластичні анемії (АА)** – це група захворювань, основними ознаками яких є депресія кістковомозкового кровотворення за даними аспірату і біоптату кісткового мозку та периферична панцитопенія (анемія різного ступеня тяжкості, тромбоцитопенія, лейкогранулоцитопенія і ретикулоцитопенія) за відсутності діагностичних ознак лейкозу,

мієлодиспластичного синдрому, мієлофіброзу і метастазів пухлини. При АА відзначають втрату всіх ростків гемопоезу (еритроцитарного, мієлоїдного, мегакаріоцитарного) і заміщення кровотворного кісткового мозку жировою тканиною.

**Етіологію** АА на сьогодні до кінця не з'ясовано. Серед екзогенних факторів розвитку АА виділяють фізичні впливи, хімічні речовини (перш за все лікарські препарати), інфекційні агенти (віруси, бактерії, гриби). З ендогенних чинників, які пригнічують гемопоез, найзначимішими є спадкові й генетичні порушення; зміна гормонального статусу при патології щитоподібної залози, яєчників, тимуса; системні захворювання сполучної тканини, стреси, травми. Проте у 80 % хворих етіологія захворювання залишається невідомою. До депресантів кісткового мозку належать: іонізуюче випромінювання, хіміотерапевтичні препарати (6-меркаптопурин, метотрексат, бензол), медикаментозні засоби (сульфаніламід, хлорамфенікол, антиконсульсанти). Крім того, існує ідіопатична форма апластичної анемії. Згідно із сучасними даними, в патогенезі АА мають значення три основних механізми: безпосереднє пошкодження поліпотентних стовбурових клітин, зміна мікрооточення стовбурової клітини та порушення її функції (імунопатологічний стан).

#### **Уроджені апластичні анемії**

1. *Конституційна апластична анемія (анемія Фанконі)* – це спадково обумовлене захворювання, що перебігає з пригніченням усіх ростків гемопоезу і вродженими аномаліями розвитку. Успадковується за автосомно-рецесивним типом, зустрічаються сімейні форми хвороби – у братів і сестер. Захворювання найчастіше діагностують у віці 4-12 років, коли з'являється гематологічна симптоматика, проте в окремих хворих може відмічатися уже в період новонародженості.

**Клінічно** характерними є затримка внутрішньоутробного розвитку, зниження маси тіла ( $\leq 2500$  г) і зріст 45-48 см при народженні, в подальшому зберігається відставання у фізичному розвитку. Кістковий вік відстає від паспортного на 2-5 років. У таких дітей часто зустрічаються різні уроджені аномалії розвитку: мікроцефалія, мікрофтальмія, косоокість,

епікант, гіпертелоризм, аплазія чи гіпоплазія великого пальця кисті й I метокарпальної кістки, відсутність променевої кістки, променеліктьовий синостоз, косорукість, синдактилія, гіпоплазія кульшових суглобів, аномалії розвитку ребер, уроджені вади серця, уроджені аномалії сечових шляхів і нирок, зниження слуху. Близько 10-33 % пацієнтів не мають уроджених вад розвитку. Характерними є плями пігментації різноманітної локалізації, часто відмічають трофічні порушення з боку шкіри, нігтів, зубів. Діти з таким видом анемії часто замкнуті, психічно інфантильні. Першими симптомами хвороби є геморагічні прояви, що обумовлені тромбоцитопенією, у вигляді спонтанних екхімозів і петехіального висипання, періодичних носових кровотеч, до яких приєднується прогресуюча анемія. Гепатолієнальний синдром не виражений. Властиве зниження опірності до інфекційних захворювань.

**Діагноз** анемії Фанконі встановлюють на підставі типових клінічних і лабораторних даних. Появу гематологічних змін найчастіше реєструють у віці 4-12 років, причому в хлопчиків швидше, ніж у дівчаток. У периферичній крові відмічають панцитопенію; анемія нормохромна, анізоцитоз має тенденцію до переходу в макроцитоз, визначається помірний пойкилоцитоз; лейкопенія стійка і досягає найбільшого вираження в термінальний період (рівень гранулоцитів – до  $0,1 \times 10^9$ /л); тромбоцитопенія при прогресуванні хвороби сягає значного ступеня (до поодиноких тромбоцитів у мазку); ШОЕ, як правило, збільшена. Стернальний пунктат на ранніх стадіях хвороби нормо- чи гіпоклітинний; кількість бластів – у межах норми. У подальшому відмічають виражену гіпоклітинність кісткового мозку з пригніченням усіх ростків і розростанням жирової тканини. Перебіг анемії Фанконі характеризується наявністю періодів загострення і ремісії. У таких хворих є високий ризик трансформації хвороби у мієлодиспластичний синдром, гострий лейкоз, злоякісні пухлини травного каналу. Без лікування через 2 роки після діагностики панцитопенії вмирає 80 % хворих, а через 4 роки – близько 100 %.

**Лікування** анемії Фанконі проводять у спеціалізованих гематологічних відділеннях.

Методом вибору терапії таких хворих є трансплантація кісткового мозку (ТКМ) від HLA – ідентичного донора з використанням пом'якшеного кондиціонування – торакоабдомінального опромінення в дозі 6 Гр і циклофосфаміду в дозі 20 мг/кг. Такий підхід дозволяє вилікувати близько 70-75 % хворих з анемією Фанконі. У разі відсутності донора для ТКМ призначають консервативну терапію – курси глюкокортикоїдів та андрогенів (тестостерону пропіонату – 1-2 мг/кг на добу, оксиметолону – 0,5-2 мг/кг на добу, метандростенолону – 0,2-0,4 мг/кг на добу тощо). Лікування андрогенами проводять протягом 3-6 місяців (у перші 1,5-2 місяці дають повну дозу, а далі підтримувальну – 1/3-1/2 від повної терапевтичної). Поряд із цим, при зниженні рівня гемоглобіну менше 80 г/л, нейтрофілів менше  $1,0 \cdot 10^9$ /л і тромбоцитів менше  $20 \times 10^9$ /л виконують трансфузії еритроцитарної і тромбоцитарної мас.

2. *Анемія Блекфена–Даймонда (АБД)* – це уроджена гіпопластична анемія, що характеризується раннім початком та ізольованим ураженням еритроцитарного ростка кісткового мозку. Більшість (75 %) складають спорадичні випадки хвороби, проте можливі автосомно-домінантний, автосомно-рецесивний чи зчеплений з X-хромосомою типи успадкування. Серед хворих з однаковою частотою зустрічаються і хлопчики, і дівчатка. Перші ознаки хвороби з'являються в перші місяці чи протягом першого року життя дитини. Діагноз АБД у дітей після 2-х років малоймовірний. Діти, як правило, народжуються доношеними, з нормальними масою, зростом і психомоторним розвитком.

**Клініка.** Блідість шкіри і слизових відмічають з перших днів життя, проте характерні клінічні ознаки гіпоксії – в'ялість чи збудження, неспокій, сонливість, відмова від їжі, диспепсичні явища – з'являються при зниженні рівня гемоглобіну до 60-30 г/л. Уроджені вади розвитку зустрічаються лише у 25 % дітей з АБД. Найчастіше це трифалангові великі пальці кистей, рідше – широке перенісся, розщелина верхньої губи і/чи піднебіння, товста верхня губа, складки на шиї, курносий ніс, гіпертелоризм. Волосся у дітей нерідко двоколірне, нагадує клоччя. Геморагічний синдром відсутній, можлива гепато- і

спленомегалія. Кістковий вік відстає від паспортного на 4-5 років.

**Діагностика.** Поряд із вказаними клінічними ознаками, хворобу діагностують і на підставі характерних змін з боку лабораторних методів дослідження. У периферичній крові відмічають нормохромну макроцитарну анемію гіпо- чи арегенераторного характеру (0-0,1 % ретикулоцитів). Число лейкоцитів і тромбоцитів залишається нормальним протягом перших 2-х років життя, проте у 10 % хворих можливі легкі нейро- і тромбоцитопенії. У кістковому мозку відмічають спочатку нормоклітинність, а в міру прогресування хвороби – гіпоклітинність еритроцитарного ростка. Еритроїдний рісток різко звужений з відсутністю чи малою кількістю еритробластів (менше 5 % ядромісних клітин). Мієлоїдний і мегакаріоцитарний рісток не змінені. Число ретикулярних клітин і лімфоцитів збільшене, плазматичних клітин – не змінене. АБД перебігає хронічно, у 80 % хворих досягають ремісії при використанні кортикостероїдів. Можлива трансформація хвороби в мієлодиспластичний синдром, гострий лейкоз, злоякісні пухлини, лімфогранулематоз.

**Лікування** АБД проводять у спеціалізованих гематологічних відділеннях, і чим швидше розпочата терапія кортикостероїдами, тим кращий її ефект. Кортикостероїдна терапія є основною в лікуванні цієї патології. Призначають преднізолон у дозі 2 мг/кг на добу за 3 прийоми протягом 4-х тижнів, далі добову дозу у хворих з позитивною відповіддю (підвищення рівня гемоглобіну до 100 г/л) поступово знижують до досягнення мінімальної підтримувальної добової дози (щоденно чи через день для збереження стійкої відповіді). Як підтримувальну терапію, для підтримання рівня гемоглобіну вище 80 г/л, проводять трансфузії еритроцитарної маси кожні 4-5 тижнів, у грудних дітей – кожні 2-3 тижні. При відсутності відповіді на кортикостероїдну терапію (тобто у стероїдорезистентних хворих з АБД) можливими є призначення імуносупресивної терапії (циклоспорин чи циклофосфати в поєднанні з антилімфоцитарним глобуліном), проведення ТКМ чи трансфузії стовбурових клітин, отриманих із пуповинної крові.

### **Набуті гіпо- й апластичні анемії (НАА)**

НАА – це анемії, що обумовлені пригніченням кровотворної функції кісткового мозку. Причинами розвитку НАА можуть бути: радіація, інтоксикація бензином та інсектицидами, лікарські препарати (левоміцетин, хлорамфенікол, цитостатики, бутадіон, сульфаніламід, протисудомні препарати, препарати золота і т. ін.), вірусні інфекції (гепатит А, вірус Епштейна–Барр, парвовірус В<sub>19</sub>, ВІЛ), тимома, спадкові імунодефіцити і хромосомні аномалії, пароксизмальна нічна гемоглобінурія, прелейкемія.

**Клініка** НАА залежить від тотального чи вибіркового порушення гемопоезу. У хворих з НАА відсутні уроджені аномалії розвитку. Фізичний і психічний розвиток дітей не змінений, кістковий вік відповідає паспортному. Для тотальних форм НАА характерне поєднання геморагічного, анемічного й інфекційно-септичного синдромів. Геморагічний синдром обумовлений тромбоцитопенією і проявляється численними екхімозами та петехіями на шкірі й слизових оболонках, кон'юнктивах, рецидивними носовими, ясенними, матковими, шлунково-кишковими і нирковими кровотечами, крововиливами в місцях ін'єкцій. Ураження еритроцитарного ростка призводить до розвитку анемічного синдрому: загальної слабості, запаморочення, зниження апетиту, швидкої втомлюваності, блідості шкіри і слизових оболонок, змін з боку серцево-судинної системи у вигляді розширення меж серця, тахікардії, приглушення тонів, систолічного шуму, рідше – задишки, екстрасистолії. Наявність лейкогранулоцитопенії обумовлює виникнення інфекційно-септичного синдрому: легке приєднання інфекції, виразково-некротичне ураження шкіри, слизових оболонок. Лімфатичні вузли, печінка і селезінка не збільшені. При вибіркового ураженні еритроцитарного ростка наявні лише прояви анемічного синдрому.

Для **діагностики** НАА, поряд із клінічними даними, характерними є зміни з боку периферичної крові й кісткового мозку. В периферичній крові при цьому відмічають анемію (рівень гемоглобіну нижчий 110 г/л), нейтропенію (число нейтрофілів менше  $1,5 \times 10^9$ /л, тромбоцитопенію (кількість тромбоцитів мен-

ша  $100 \times 10^9/\text{л}$ ) і ретикулоцитопенію, що не відповідає важкості анемії. У мієлограмі виявляють різке зниження клітинності, редукцію мієлоїдного й еритроцитарного ростків, варіабельний лімфоцитоз і відсутність мегакаріоцитів. При гістологічному дослідженні кісткового мозку (трепанобіопсії) визначають спустошення, заміщення кісткового мозку жировою тканиною.

**Лікування** НАА проводять у спеціалізованому гематологічному відділенні. Основним методом лікування хвороби є ТКМ, позитивний ефект якої досягає 80 % при ідентичному донорі. Альтернативні методи лікування НАА включають призначення імуносупресивної терапії (антилімфоцитарного антимоноцитарного глобуліну в дозі 15 мг/кг на добу протягом 10 днів; циклоспорину А – 5 мг/кг на добу на весь курс лікування; високих доз метилпреднізолону – до 20 мг/кг на добу протягом 3 днів з поступовим зниженням дози протягом 1 місяця) та гемопоетичних ростових факторів. Симптоматична терапія передбачає призначення хворим з НАА гемокомпонентної замісної терапії (еритроцитарної маси, тромбоконцентрату, свіжозамороженої плазми) для лікування анемічного і геморагічного синдромів; антибактеріальної терапії для купірування інфекційних ускладнень (комбінована терапія аміноглікозидами III покоління: амікацином, тобраміцином, сизоміцином; цефалоспоринами III покоління: цефотаксимом, цефтріаксоном, цефтазидимом, цефтизоксимом та ін.; або альтернативні схеми уреїдопеніцилінів чи карбапенемів); симптоматичної гемостатичної терапії, десфералотерапії для зменшення проявів гемосидерозу (десферел у дозі 20 мг/кг на добу внутрішньовенно краплинно щоденно протягом 30 діб).

**Диспансеризація** хворих з НАА в стадії ремісії (відсутність клінічної симптоматики і геморагічних проявів, рівень гемоглобіну більший  $110 \text{ г/л}$ , гранулоцитів – більший  $2 \times 10^9/\text{л}$ , число тромбоцитів більше  $100 \times 10^9/\text{л}$ , гематокрит вищий 0,35; відсутність ризику виникнення інфекційних ускладнень) проводиться гематологом. Основними напрямками диспансерного спостереження є: клінічне дослідження крові 1 раз на 10 днів; постійні протипоказання до

щеплень; звільнення від уроків фізкультури; шкільні заняття, залежно від стану здоров'я, за індивідуальним планом чи в домашніх умовах; протипоказане приймання таких медикаментів: левоміцетину, саліцилатів та інших нестероїдних протизапальних засобів, дезагрегантів (курантил і т. ін.); протипоказане фізіотерапевтичне лікування.

### Гемолітичні анемії (ГА)

ГА – це група захворювань, найхарактернішим для яких є підвищене руйнування еритроцитів, обумовлене скороченням тривалості їх життя. Нормальна тривалість життя еритроцитів складає 100-120 днів. При зменшенні тривалості життя еритроцитів їх руйнування в периферичній крові відбувається інтенсивніше, ніж утворення в кістковому мозку і викид у периферичну кров. Підвищене руйнування еритроцитів може відбуватися в ретикулоендотеліальній системі, перш за все у селезінці, менше у печінці, кістковому мозку (внутрішньоклітинний, позасудинний гемоліз) і безпосередньо в кровноносному руслі (внутрішньосудинний гемоліз).

**Причинами** підвищеного гемолізу в більшості випадків є спадкові дефекти ферментних систем еритроцитів, перш за все ферментів гліколізу; будови мембран, порушення амінокислотного складу гемоглобіну. Безпосередньою причиною гемолізу можуть бути інфекційні, токсичні й медикаментозні впливи, які реалізують підвищений гемоліз еритроцитів при їх функціональній, а іноді й морфологічній неповноцінності. У ряді випадків перебігає автоімунний процес з утворенням антитіл до еритроцитів, що аглютинують еритроцити (при дифузних захворюваннях сполучної тканини, гострих імунних процесах, що виникли на тлі інфекційної хвороби чи після профілактичного щеплення, і т. ін.). Усі ГА незалежно від причин, що викликали гемоліз, мають у своєму перебізі 3 періоди: період гемолітичного кризу, період субкомпенсації гемолізу і період компенсації (ремісії). Гемолітичний криз можливий у будь-якому віці й частіше провокується інфекційною хворобою, вакцинацією, охолодженням чи прийманням ліків, але може виникнути і без видимих причин. Він включає синдром білірубінової інтоксикації



(організм не в змозі перетворити непрямий білірубін, що утворюється в надлишковій кількості в результаті гемолізу, в прямий) і анемічний синдром.

**Клінічно** синдром білірубінової інтоксикації характеризується іктеричністю шкіри і слизових, нудотою, блюванням, болем у животі, запамороченням, головним болем, гарячкою, іноді розладами свідомості, судомами. Анемічний синдром представлений типовими проявами, викладеними вище. При внутрішньоклітинному гемолізі типовою є гепатоспленомегалія, при внутрішньосудинному чи змішаному – зміна забарвлення сечі за рахунок гемоглобінурії. У цей період можливі ускладнення у вигляді гострої серцево-судинної недостатності (анемічного шоку), ДВЗ-синдрому, арегенераторного кризу, гострої ниркової недостатності, синдрому “згущення жовчі”. *Період субкомпенсації* гемолізу характеризується збереженням помірної блідості, субіктеричності шкіри та слизових оболонок, незначного збільшення печінки і/чи селезінки. Можливі коливання кількості еритроцитів від нижньої межі норми до  $3,5-3,2 \times 10^{12}/л$ , гемоглобіну – в межах 120-90 г/л, а також непряма гіпербілірубінемія до 25-40 мкмоль/л. У період *компенсації* гемолізу інтенсивність руйнування еритроцитів значно зменшується, анемічний синдром повністю купірується за рахунок гіперпродукування еритроцитів у кістковому мозку, при цьому завжди є ретикулоцитоз. Активна робота печінки з перетворення непрямого білірубину в прямий забезпечує нормалізацію рівня білірубину. В цей період клінічні прояви ГА відсутні.

Гематологічною ознакою ГА є нормохромна гіперрегенераторна анемія (ретикулоцитоз, іноді значний – до 8-10 % і більше), інколи в периферичній крові з’являються поодинокі нормобласти. Зміни величини, форми й осмотичної резистентності еритроцитів залежать від форми захворювання. У крові відмічають підвищення рівня непрямого білірубину, в сечі – збільшену кількість уробіліну, в калі – стеркобіліну. В мієлограмі – виражена еритронормобластична реакція. Крім викладених вище ознак, загальних для усіх ГА, є симптоми, патогномонічні для конкретної форми захворювання, на яких зупинимося нижче.

#### **А. Спадкові ГА, пов’язані з дефектом мембрани еритроцита.**

1. *Спадковий мікросфероцитоз (хвороба Мінковського–Шоффара)* – це спадкова гемолітична анемія, в основі якої лежать структурні чи функціональні порушення мембранних білків і яка перебігає з внутрішньоклітинним гемолізом. Цей вид анемії зустрічається з частотою 1:5000 у популяції. Успадковується за автосомно-домінантним типом; близько 25 % випадків – спорадичного характеру. В основі розвитку спадкового мікросфероцитозу лежить генетично детермінований дефект білків мембрани еритроцитів (спектрину й анкірину): або їх дефіцит, або порушення їх функціональних властивостей. Аномальний білок обумовлює порушення транспорту катіонів – різко підвищується проникність мембрани для іонів натрію, а далі й води, з активацією гліколізу і підсиленням метаболізму ліпідів, зміною об’єму клітини і набуванням сферичності. Місцем деформації і загибелі еритроцитів є селезінка.

**Клінічно** спадковий мікросфероцитоз у 50 % випадків проявляється в період новонародженості; у більшості дітей хвороба починається до настання підліткового віку. Провідними в клінічній картині є три симптоми, обумовлені внутрішньоклітинною локалізацією гемолізу: жовтяниця, блідість шкіри і слизових оболонок, спленомегалія. Зовнішній вигляд хворих іноді типовий для спадкових захворювань – баштоподібний череп, готичне піднебіння, широке перенісся, деформовані вушні раковини, аномалії зубів, синдактилія, гетерохромія райдужки. При важкому, прогресуючому перебізі хвороби можливі затримка росту, розумовий недорозвиток, гіпогеніталізм. Перебіг анемії Мінковського–Шоффара хвилеподібний, після розвитку кризу покращуються клініко-лабораторні показники і настає ремісія, яка триває від декількох місяців до декількох років.

**Діагноз** підтверджується сімейним анамнезом і лабораторними дослідженнями. У мієлограмі виявляють нормохромну гіперрегенераторну анемію різного ступеня тяжкості, ретикулоцитоз. При морфологічному дослідженні мазка червоної крові відмічають характерні морфологічні зміни: поряд з нор-

мальними еритроцитами є мікросфероцити – маленькі ( $d < 6,4$  мкм), інтенсивно забарвлені клітини без центрального просвітлення, кількість яких коливається від 5-10 % до абсолютної більшості. У період гемолітичного кризу можливі: лейкоцитоз із нейтрофільним зсувом, збільшення ШОЕ. У біохімічному аналізі крові відмічають непряму гіпербілірубінемію. У мієлограмі виявляють гіперплазію еритроцитарного ростка, лейкоеритробластичне співвідношення зменшене до 1:2-1:3 (в нормі – 4:1) за рахунок клітин еритроцитарного ростка. Патогномонічною ознакою хвороби є зміна осмотичної резистентності еритроцитів: зниження мінімальної, тобто гемоліз починається в 0,6-0,65 % розчині NaCl (у нормі – в 0,44 % розчині NaCl), і незначне підвищення максимальної – в 0,3-0,25 % розчині NaCl (в нормі – повний гемоліз у 0,32-0,36 % розчині NaCl).

2. *Спадковий овалоцитоз* зустрічається так само часто, як і мікросфероцитоз, і успадковується за автосомно-домінантним типом. У більшості випадків цей вид анемії перебігає без гемолітичних кризів (за винятком дітей перших місяців життя), з помірною блідістю та іктеричністю шкіри і слизових оболонок. Симптоматика мало відрізняється від такої при мікросфероцитозі. У гемограмі виявляють овалоцити (еритроцити овальної форми) – 50-90 % (в нормі у здорових новонароджених до 5 % овалоцитів, в старшому віці – до 1 %), помірну анемію з доброю регенеративною здатністю.

3. *Спадковий стоматоцитоз* – це рідкісна форма морфологічної незрілості еритроцитів з автосомно-домінантним типом успадкування. Клінічно хвороба перебігає у вигляді помірної анемії, в подальшому – жовтяниці й спленомегалії. Осмотична резистентність еритроцитів знижена. Розпад їх відбувається в печінці та селезінці. У мазках крові таких хворих спостерігають центральне просвітлення в еритроцитах не округлої, а лінійної форми. Кількість стоматоцитів у периферичній крові складає 10-50 %.

4. *Дитячий інфантильний пікноцитоз* – це захворювання, що не є стійкою спадковою патологією, а має перехідний характер і сприятливий прогноз. Етіологія хвороби не відома. Пікноцит – це інтенсивно забарвлю-

ний еритроцит неправильної форми, що має багато шипоподібних відростків, він, як правило, менших розмірів, ніж нормальний еритроцит. У доношених дітей в період новонародженості вміст пікноцитів у периферичній крові складає 0,3-1,9 %, у недоношених – 0,3-5,6 %, у дорослих – не перевищує 0,3 %. Якщо з тієї чи іншої причини кількість пікноцитів досягає 30-50 %, виникають клінічні симптоми захворювання у вигляді жовтяниці, анемії і спленомегалії, що виявляються в перші тижні життя дитини.

**Б. Спадкові ГА, обумовлені порушенням активності ферментів еритроцитів.** В основі патології лежить спадково обумовлене зниження активності чи нестабільність еритроцитарних ферментів: глюкозо-6-фосфатдегідрогенази (Г-6-ФД), піруваткінази, глутатіонозалежних ферментів і т. ін. Захворювання успадковується за автосомно-рецесивним чи Х-зчепленим рецесивним типом. При цьому виді анемії морфологічних змін з боку еритроцитів немає, осмотична резистентність еритроцитів не змінюється, а діагноз ґрунтується на визначеній активності ферменту в еритроцитах. Найрозповсюдженішою ферментопатією є дефіцит Г-6-ФД, на другому місці – дефіцит активності піруваткінази. При дефіциті Г-6-ФД гемоліз може вперше виникнути у дітей після приймання ліків (протималарійних засобів, сульфаніламідних препаратів, саліцилатів, нітрофуранів і т. ін.), рідше у зв'язку з вакцинацією, вірусною інфекцією, діабетичним ацидозом.

**Клінічно** ця група ГА проявляється у вигляді блідості шкіри і слизових оболонок, жовтяниці, помірної гепатоспленомегалії. У гемограмі виявляють нормохромну гіперрегенераторну анемію різного ступеня тяжкості, високий ретикулоцитоз, анізопойкілоцитоз, поліхромазію, а в період кризу – лейкоцитоз із зсувом лейкоцитарної формули вліво. У біохімічному аналізі крові відмічають підвищення рівня непрямого білірубіну. У мієлограмі спостерігається різка гіперплазія еритроцитарного ростка. Для верифікації ферментної недостатності в еритроцитах використовують методи визначення активності того чи іншого ферменту в еритроциті. Дослідження проводять у період компенсації гемолізу. Спадковий характер хвороби

підтверджується обстеженням батьків і родичів хворого.

**В. Спадкові ГА, пов'язані з порушенням структури чи синтезу гемоглобіну (гемоглобінопатії).** Гемоглобінопатії – це спадково обумовлені аномалії синтезу гемоглобіну людини. Їх поділяють на три групи: власне гемоглобінопатії (якісні чи структурні), при яких порушена структура ланцюгів глобіну (серпоподібноклітинна хвороба і носійство, а також С-, D-, E- гемоглобінопатії, нестабільний гемоглобін), і таласемії (кількісні гемоглобінопатії), обумовлені порушенням синтезу ланцюгів глобіну, а також змішані форми. Встановлено, що на земній кулі нараховується близько 240 млн чоловік, які страждають від гемоглобінопатії. Гемоглобінопатії широко розповсюджені серед жителів тропічної Африки, Індії, рідше – країн на узбережжі Середземного моря, Близького і Середнього Сходу, в Америці. У зв'язку з міграцією населення, останнім часом зустрічається і в Західній Європі.

1. *Носійство ознаки серпоподібноклітинної анемії (гетерозиготна форма)* не призводить до якихось клінічних проявів, хоча рівень НвS може досягати 35-40 %. Носіям необхідно уникати ситуацій, які можуть супроводжуватися гіпоксією (польоти на літаках, підводне плавання).

2. *Серпоподібноклітинна анемія (СКА, дрепаноцитоз)* – це важка хронічна ГА, що виникає в осіб, гомозиготних за серпоподібним геном. Частота СКА складає 1 випадок на 625 новонароджених. Гомозиготи не синтезують НвА, їх еритроцити містять 90-100 % НвS (в якому молекула глутамінової кислоти у глобіні заміщена молекулою валіну). В результаті змінюється електричний заряд гемоглобіну, що визначає його колоїдний стан, можливість зміни форм, склеювання і гемолізу еритроцитів. Ці властивості найкраще проявляються за умов гіпоксії. Специфічною особливістю даної хвороби є утворення серпоподібної форми еритроцитів при зниженні парціального тиску кисню у довкіллі, що і призводить до гемолізу.

**Клінічні** прояви захворювання зазвичай виникають до кінця першого року життя дитини, коли з крові практично зникає НвF і його синтез змінюється синтезом НвS. Пере-

бігає СКА з частими гемолітичними кризами. Характерними симптомами цієї анемії є блідість шкіри і слизових, жовтяниця, спленомегалія, відставання у фізичному розвитку, статевому дозріванні на тлі нормально-го інтелектуального розвитку. Хворі із СКА мають типові фенотипічні ознаки: подовжений нижній сегмент тіла, дорсальний кіфоз і люмбальний лордоз, виступаюче чоло, готичне піднебіння, баштоподібний череп, значно подовжені кінцівки.

**Діагностика.** У гемограмі виявляють нормохромну гіперрегенераторну анемію (рівень гемоглобіну – 60-80 г/л), ретикулоцитоз у межах 50-150 ‰. У мазках периферичної крові містяться еритроцити серпоподібної форми, анізо-, пойкило- й овалоцитоз, мікро- і макроцитоз, поліхроматофілія, зустрічаються кільця Кебота і тільця Жолі. Мають місце підвищення до  $12-20 \times 10^9$ /л загальної кількості лейкоцитів, нейтрофілоз, збільшення числа тромбоцитів, зменшення ШОЕ. Біохімічно відмічають гіпербілірубінемію, гіпергаммаглобулінемію, можливим є зростання рівня сироваткового заліза. Осмотична стійкість еритроцитів підвищена. У стерильному пунктаті визначається виражена гіперплазія еритроцитарного ростка, нерідко – зміни за мегалобластичним типом. Діагноз встановлюють на підставі виявлення серпоподібних еритроцитів при їх дезоксигенації чи в пробі з 2 % метабісульфітом натрію.

3. *Таласемії (мішенеподібноклітинні анемії)* – це гетерогенна група спадково обумовлених гіпохромних анемії, в основі яких лежить порушення структури ланцюгів глобіну. На відміну від гемоглобінопатій, при таласеміях відсутнє порушення хімічної структури гемоглобіну, але наявні спотворення кількісних співвідношень НвА і НвF. Таласемії обумовлені зниженням чи відсутністю синтезу або  $\alpha$ -ланцюгів глобіну ( $\alpha$ -таласемія), або  $\beta$ -ланцюгів ( $\beta$ -таласемія). Розповсюджені вони в тих же регіонах, що і гемоглобінопатії.

**Клінічно** таласемії характеризуються тяжким прогресуючим при великій таласемії (гомозиготна форма) чи легким при малій таласемії (гетерозиготна форма, носійство ознаки таласемії) гемолізом з розвитком анемії,

гепатоспленомегалії. Яскрава клінічна картина розвивається у віці 2-8 років. Часто спостерігаються уроджені аномалії розвитку: баштоподібний череп, збільшення верхньої щелепи, монголоїдний розріз очей, гіпертелоризм, порушення прикусу. Характерні відставання у рості, статевому розвитку.

**Діагностика.** У гемограмі при таласемії виявляють гіпохромну гіперрегенераторну анемію різного ступеня тяжкості, велику кількість нормоцитів (ядровмісних клітин). У мазку крові відмічають гіпохромію еритроцитів, мікроцитоз, численні фрагментовані пойкилоцити і мішенеподібні клітини. Біохімічно виявляють непряму гіпербілірубінемію, підвищення вмісту сироваткового заліза в поєднанні зі зниженням залізо зв'язувальної здатності сироватки. Рівень фетального гемоглобіну (HbF) в еритроцитах підвищений і складає понад 70 % протягом перших років життя, але з ростом дитини він знижується.

**Г. Набуті гемолітичні анемії (НГА)** – це гетерогенна група гемолітичних анемії, що виникають під впливом ряду факторів, які мають здатність пошкоджувати еритроцити і викликати передчасне їх руйнування. Основними **причинами** розвитку НГА можуть бути гемолітична хвороба новонароджених (антигенна несумісність генів матері й плода); переливання несумісної крові; трансплacentарна передача антитіл від матерів, які страждають від автоімунної НГА; приймання ліків (пеніцилін, цефалоспорини, метилдофа, сульфаніламід, хінін, ізоніазид, ПАСК і т. ін.); лімфопроліферативні захворювання, системні захворювання сполучної тканини, імунодефіцитні стани; механічне та хімічне пошкодження оболонки еритроцитів; дефіцит вітамінів (вітаміну Е та інших); руйнування еритроцитів паразитами (при малярії) тощо.

**Діагноз** встановлюють на основі типових для ГА клінічних і лабораторних даних, а також вивчення даних анамнезу.

**Лікування** ГА залежить від періоду хвороби. Лікування дитини в період гемолітичного кризу завжди проводять у стаціонарі, воно і спрямоване на купірування анемічного синдрому, синдрому білірубінової інтоксикації і профілактику ускладнень. Основним методом лікування *мікросфероцитозу* є спленектомія. Враховуючи високий ризик

виникнення сепсису після спленектомії у дітей раннього віку, бажано операцію виконувати дітям, старшим 5 років. Трансфузії еритроцитарної маси проводять лише при вираженій анемії – зниженні рівня гемоглобіну менше 50-60 г/л. Аналогічну терапію проводять при спадкових *овало- і стоматоцитозі*. Лікування *ГА, пов'язаних з порушенням активності ферментів еритроцитів*, полягає перш за все у попередженні призначення медикаментів і обмеженні контакту з факторами, які провокують гемоліз. При вираженій анемії показані трансфузії еритроцитарної маси. Спленектомія, як правило, не ефективна. Лікування спадкової гемолітичної анемії (СГА) комплексне із застосуванням нітратів, інгібіторів карбоангідази, андрогенів, магнію сульфату, антикоагулянтів, здійсненням гіпербаричної оксигенації. При *таласемії* проводять підтримувальні трансфузії еритроцитарної маси для підтримання гемоглобіну на рівні, вищому 100 г/л (кожні 4 тижні їх виконують з розрахунку 15-20 мл/кг еритроцитарної маси). З метою профілактики гемосидерозу при частих трансфузіях призначають десферал. В окремих випадках (при виражених явищах гіперспленізму) показана спленомегалія. Періодично проводять курси фолієвої кислоти, вітамінів Е, В<sub>12</sub>, препаратів цинку. Трансфузія стовбурових клітин з пуповинної крові, ТКМ – ефективні, але не завжди доступні методи лікування хворих на важку таласемію.

**Диспансеризація** хворих у період компенсації гемолізу:

1. Проведення постійного спостереження за хворими із спадковими формами ГА і протягом 2-3 років після нормалізації усіх показників крові при набутих формах ГА, а також при спадковому мікросфероцитозі після спленектомії.

2. Призначення харчування в межах дієти № 5 (для профілактики дискінезії жовчних шляхів).

3. Проведення курсів жовчогінної терапії (за індивідуальним планом).

4. Постійне звільнення від щеплень і введення  $\gamma$ -глобуліну при автоімунних ГА; при спадкових ГА щеплення проводять у період компенсації гемолізу (не швидше ніж через 3 місяці після гемолітичного кризу); щеплення

не поєднують; перед щепленням і через 3 дні після нього обов'язково здійснюють контроль за клінічним аналізом крові з визначенням кількості ретикулоцитів.

5. Звільнення від уроків фізкультури за загальною програмою; заняття в групі ЛФК чи за полегшеною програмою (без участі в змаганнях і здачі нормативів).

6. Не рекомендуються різкі перемини клімату, інсоляція, фізіотерапевтичні процедури.

7. При дефіциті Г-6-ФД виключають приймання лікарських засобів: левоміцетину, сульфаніламідів, ацетилсаліцилової та аскорбінової кислот, вітаміну К, нітрофуранів, метиленового синього. Заборонено вживати кінські боби, чорницю.

8. Контроль за гемограмою з визначенням кількості ретикулоцитів – 1 раз на 1-3 місяці при будь-якому інтеркурентному захворюванні.

9. Огляд ЛОР-лікаря, стоматолога – 1 раз на 6 місяців; санація усіх вогнищ інфекції – як консервативна, так і оперативна (але не швидше ніж через 1,5-2 місяці після гемолітичного кризу).

10. УЗД органів черевної порожнини – 1 раз на рік; огляд гастроентеролога – за показаннями.

11. Курси фолієвої кислоти, вітамінів (групи А, В, С, Е) – по 2-4 тижні кожні 6 місяців.

12. Спленектомованим хворим – спостереження дільничного педіатра (сімейного лікаря) і призначення антибактеріальної терапії з першого дня інтеркурентного захворювання; за показаннями – госпіталізація для дообстеження та адекватної терапії.

13. При СГА: виключають польоти на літаках, підводне плавання; призначають фолієву кислоту – 0,001 г 1 раз на день курсами по 14 днів щомісячно; з метою профілактики інфекційних ускладнень дітям віком від 3 місяців до 5 років можна призначати феноксиметилпеніцилін по 125-250 мг всередину щоденно, віком 2 років – вакцинацію полівалентною пневмококовою вакциною, віком 2-6 місяців – вакцинацію проти *Haemophilus influenzae*; щорічно проводять вакцинацію проти грипу. Огляд окуліста – 1 раз на рік; препарати цинку для покращання фізичного і статевого розвитку.

14. При таласемії: огляд ЛОР-лікаря з проведенням аудіометрії – 1 раз на рік, окуліста – 1 раз на рік; ЕКГ, УЗД серця – 1 раз на рік; рентгенограма грудної клітки – 1 раз на рік; серологічні маркери гепатитів В і С – 1 раз на рік; біохімічні аналізи крові: печінкові ферменти, сечова кислота, цукор – 1 раз на місяць, “залізо-комплекс” крові – 1 раз на 6 місяців; після 10 років проба на толерантність до глюкози – 1 раз на 2 роки; рівень гонадотропних гормонів – 1 раз на рік. Хворим, які не отримують трансфузії, призначають курси фолієвої кислоти, вітамінів (групи В, С, Е). При болю в животі проводять 1 раз на рік УЗД органів черевної порожнини. Показана вакцинація проти гепатиту В. Маса і зріст дитини контролюють 1 раз на 3 місяці, статевий розвиток – 1 раз на рік. Підліткам щорічно призначають курси естрогену/прогестерону чи тестостерону для попередження ендокринних порушень; з метою профілактики остеопорозу – препарати кальцію і вітаміну Д.

### Література

1. Анемии у детей / Под ред. В.И. Калиничевой. – Л.: Медицина, 1983. – 360 с.
2. Бережний В.В., Корнева В.В., Уніч Н.К. та ін. Залізодефіцитні анемії у дитячому віці // Журнал практичного лікаря. – 2001. – № 5. – С. 13-23.
3. Гематологические болезни у детей / Под ред. М.П. Павловой. – Минск: Вышшаяшая школа, 1996. – С. 22-144.
4. Гематология детского возраста / Под ред. Н.А. Алексеева. – С.Пб.: Гиппократ, 1998. – С. 122-236.
5. Идельсон Л.И. Гипохромные анемии. – М.:

Медицина, 1981. – 192 с.

6. Коровина Н.А., Заплатников А.Л., Захарова И.Н. Железодефицитные анемии у детей: Руководство для врачей. – М., 1999. – 56 с.

7. Коровина Н.А., Захарова И.Н., Заплатников А.Л., Малова Н.Е. Принципы лечения железодефицитных состояний у детей раннего возраста // Здоровье женщины. – 2002. – № 4 (12). – С. 66-69.

8. Медицина дитинства / За ред. П.С. Мошича. – К.: Здоров'я, – 1999. – Т. 3. – С. 604-633.

9. Папаян А.В., Жукова Л.Ю. Анемии у детей: Руководство для врачей. – С.Пб.: Питер, 2001. – 384 с.

10. Про затвердження Протоколів лікування дітей за спеціальністю “Педіатрія”: Наказ МОЗ України № 9 від 10.01.2005 р.

11. Резник Б.Я., Зубаренко А.В. Практическая

гематология детского возраста. – К.: Здоров’я, 1989. – 400 с.

12. Руководство по гематологии: В 2 т. / Под ред. А.И. Воробьева. – М.: Медицина, 1985. – 816 с.

## 12.2. ГЕМОРАГІЧНИЙ ВАСКУЛІТ

**Геморагічний васкуліт** – це системний імунний мікротромбоваскуліт, в основі якого лежить імунокомплексний механізм пошкодження судинної стінки з переважним ураженням шкіри, суглобів, шлунково-кишкового тракту і нирок. На геморагічний васкуліт переважно хворіють діти шкільного віку, частіше хлопчики, а поширеність цього захворювання складає 12-15 випадків на 10 000 дітей.

**Етіологія і патогенез.** Етіологія захворювання не відома. Провокуючими факторами, які запускають механізм утворення імунних комплексів, є вірусні та бактеріальні інфекції, профілактичні щеплення, переохолодження або перегрівання, травми, опіки, укуси комах, деякі лікарські препарати (пеніциліни, сульфаніламід, нітрофуран тощо), харчові продукти (яйця, шоколад, цитрусові, суниця або полуниця, бобові). Однак не завжди можна встановити причину виникнення захворювання.

За умов дії провокуючих факторів відбувається сенсibiliзація організму антигенами різної природи, які в крові зв’язуються зі специфічними антитілами в присутності комплекменту з утворенням циркулюючих комплексів “антиген–антитіло–комплемент”. У зв’язку з надлишковим їх утворенням або (і) порушенням елімінації, імунні комплекси продовжують циркулювати в крові, відкладаються і фіксуються на ендотелії судинних стінок мікроциркуляторного русла, пошкоджують його, що призводить до локальної активації процесів гемостазу – агрегації тромбоцитів, гіперкоагуляції з утворенням фібрину, гіпертромбінемії з паралельною депресією фібринолізу. Пошкоджений ендотелій може набувати антигенних властивостей, що обумовлює підключення автоімунних механізмів його ураження з рецидивним або затяжним перебігом геморагічного васкулі-

ту. Спостерігається також стійка активація калікреїн-кінінової системи, що призводить до різкого зменшення вмісту прекалікреїну та високомолекулярного кініногену, розвитку депресії XII-, XIIa-калікреїнозалежного фібринолізу. Резерв антитромбінової активності крові зменшується за рахунок зниження рівня антитромбіну III, що обумовлено його прийманням на початку захворювання.

За умов ураження судинної стінки підвищується її проникність, що призводить до трансудації спочатку плазми, а потім і еритроцитів у навколишнє середовище з появою геморагічного синдрому (васкулітно-пурпурний тип кровоточивості).

**Клініка.** Залежно від локалізації висипання та переважання тих чи інших симптомів виділяють такі форми захворювання: просту (шкірну), шкірно-суглобову, шкірно-абдомінальну, змішану, блискавичну з вісцеральними ураженнями; ступені тяжкості (активності): легкий (I ступінь активності), середньої тяжкості (II ступінь активності), тяжкий (III ступінь активності); перебіг: блискавичний, гострий, рецидивний або затяжний.

Захворювання найчастіше починається гостро з підвищення температури тіла, появи симптомів загальної інтоксикації. Відразу ж або дещо пізніше з’являється типове симетрично розташоване висипання у вигляді дрібних еритематозних плям чи макулопапул, які підіймаються над шкірою. Уже через декілька годин висипання трансформується в папульозно-геморагічне з петехіально-уртикарними елементами і розташовується зазвичай на розгинальній поверхні гомілок, внутрішній поверхні стегон, сідницях, передпліччях, навколо суглобів (рис. 113, 114). У тяжких випадках висипання може розповсюджуватись на шкіру тулуба, обличчя, слизові оболонки. Іноді воно має тенденцію до



**Рис. 113.** Петехіальне висипання при геморагічному васкуліті.



**Рис. 114.** Хворий на геморагічний васкуліт.

злиття з появою в центрі вогнища некрозу з наступним утворенням на цьому місці кірочки. Через декілька днів висипання блідне, набуває бурого відтінку, далі внаслідок відкладання гемосидерину залишається пігментація шкіри. У частини хворих висипання може супроводжуватися появою алергічних набряків, кропив'янки, що підтверджує алергічну природу геморагічного васкуліту.

Суглобові зміни спостерігаються у 60-70 % хворих у вигляді артралгій і артритів, які за ураженням великих суглобів, характером больового синдрому, летючістю і сприятливим прогнозом нагадують ревматичний ар-

трит. Якщо ураження суглобів передують шкірним змінам, то первинним діагнозом дуже часто буває саме ревматизм.

Ураження травного тракту зустрічається у половини дітей і клінічно проявляється нападами різкого болю в животі, який може повторюватися багато разів на добу і тривати впродовж двох тижнів. Нерідко він супроводжується нудотою, блюванням, меленою, домішками крові в калі й навіть кишковою кровотечею. У частини хворих може спостерігатися клініка гострого живота, і якщо шкірне висипання відсутнє, то відомі навіть випадки проведення лапаротомії. Разом із тим, слід мати на увазі можливість виникнення таких хірургічних ускладнень, як кровотеча, інвагінація або перфорація кишечника, перитоніт.

Досить часто, особливо при рецидивному перебізі геморагічного васкуліту, спостерігається ураження нирок (від транзиторної гематурії до розвитку дифузного гломерулонефриту).

Ураження серцево-судинної системи визначаються у 10-12 % хворих і характеризуються переважно явищами міокардіодистрофії.

Бронхолегенева система втягується в патологічний процес у 5-6 % випадків. У хворих з'являються кашель, кровохаркання. Швидко прогресують ознаки дихальної недостатності при незначній фізикальній симптоматиці. На рентгенограмі виявляють пневмонію, можливий розвиток геморагічного плевриту.

Ураження центральної нервової системи відмічають у 1-5 % дітей, воно обумовлене трансудативно-геморагічними проявами внаслідок васкуліту судин мозку. Виникають головний біль, запаморочення, дратівливість, галюцинації, сплутаність свідомості, судоми, менінгіальні симптоми. Набряк мозкових оболонок та речовини мозку може спричинити церебральну кому. Відомі випадки розвитку периферичних невритів.

Лабораторна діагностика геморагічного васкуліту досить обмежена. При дослідженні периферичної крові виявляють нейтрофільний лейкоцитоз, збільшену ШОЕ. Кількість тромбоцитів, тривалість кровотечі, час згортання крові та ретракція кров'яного згустка не змінюються. На висоті захворювання, як і при інших інфекційно-алергічних процесах,

спостерігаються диспротеїнемія, зростання активності гострофазових показників. При високій активності васкуліту виявляють гіперкоагуляційну спрямованість показників гемостазу. Під час імунологічного дослідження у половини хворих визначається збільшення вмісту сироваткових імуноглобулінів, частіше Ig A. Рівень циркулюючих імунних комплексів підвищений з переважанням комплексів, які містять Ig A і нефротропні Ig G.

В.Г. Бебешко та співавт. (1999) пропонують такі клінічні критерії визначення активності геморагічного васкуліту. I ступінь активності характеризується поодиноким геморагічним висипанням на кінцівках. Загальний стан не порушений. Суглобовий та абдомінальний синдроми відсутні. Ураження нирок не спостерігається. Показники крові – в межах вікової норми. II ступінь активності проявляється поширеним геморагічним висипанням на шкірі, суглобовим та абдомінальним синдромами. При цьому загальний стан хворого порушений, спостерігаються симптоми загальної інтоксикації, підвищення температури тіла, транзиторна гематурія, порушення в серцево-судинній системі. У крові відмічають нейтрофільний лейкоцитоз, збільшення ШОЕ понад 20 мм/год. Біохімічне дослідження крові виявляє диспротеїнемію з гіперглобулінемією та гіпоальбумінемією. III ступінь активності характеризується розвитком вираженого геморагічного синдрому із симптомами загальної інтоксикації. У хворих спостерігають часті рідкі випорожнення з домішками крові, мелену, можуть виникати шлунково-кишкові кровотечі. Розвиваються ознаки гострого гломерулонефриту та ураження нервової системи. Дані гемограми свідчать про наявність лейкоцитозу з нейтрофіліозом та збільшення ШОЕ, можлива анемія. Біохімічний аналіз крові виявляє диспротеїнемію, підвищення гострофазових показників, гіперкоагуляційну спрямованість коагулограми.

**Діагностичні критерії.** Діагностика геморагічного васкуліту базується на виявленні типового, симетрично розташованого папульозно-геморагічного з петехіально-уртикарними елементами висипання на розгинальній поверхні гомілок, внутрішній поверхні стегон, сідницях, передпліччях, навколо суглобів, який поєднується із суглобовим, абдомінальним або сечовим синдромом та супрово-

джується загальною інтоксикацією і гарячкою. При цьому в периферичній крові відмічають нейтрофільний лейкоцитоз, збільшення ШОЕ, а рівень тромбоцитів, тривалість кровотечі, час згортання крові та ретракція кров'яного згустка не змінюються.

**Тактика лікаря.** Обов'язковою є госпіталізація хворого.

**Лікування.** Призначають строгий ліжковий режим, розширення якого проводять поступово, не раніше як через 2 тижні після останнього висипання. Дієта гіпоалергенна (№ 5 за Певзнером). При абдомінальній формі геморагічного васкуліту в дебюті захворювання призначають дієту № 1.

Базисна терапія включає антиагреганти, прямі антикоагулянти, активатори фібринолізу непрямої дії і протизапальні засоби.

Антиагреганти блокують синтез тромбоксану А у тромбоцитах. Їх бажано призначати під контролем гемолізат-агрегаційного тесту. Це курантил (дипіридабол) – 2-4 мг/кг на добу протягом 3-4 тижнів, трентал – 5-10 мг/кг на добу або тиклопідин (тиклід) – по 250 мг 2-3 рази на добу.

Як прямий антикоагулянт використовують гепарин, який призначають під контролем автокоагуляційного тесту, протромбінового і тромбінового часу, часу згортання крові. Гепарин застосовують у початковій добовій дозі 300-400 од./кг кожні 6 год внутрішньовенно і підшкірно. Якщо не вдається досягти ефекту, дозу збільшують на 100 од./кг на добу. Після досягнення ефекту препарат відмінюють поступово, а загальна тривалість його введення складає 3-4 тижні. Більш оптимальним є використання низькомолекулярних фракцій гепарину (фраксипарину, кальципарину, еноксапарину) по 5000-7500 од. 2 рази на добу підшкірно. Ці препарати мають виражену антитромбогенну дію поряд із слабким загальним гіпокоагуляційним ефектом.

У разі вираженого тромботичного процесу знижується рівень у плазмі крові антитромбіну III й підвищується потреба в ньому, що може зумовити резистентність до гепаринотерапії. У такому випадку слід призначати свіжозаморожену плазму в дозі 10 мл/кг протягом 2-3 днів.

Послаблення фібринолізу, що спостерігається в умовах розповсюдженого мікрот-



ромбоутворення при тяжкому перебізі захворювання, є передумовою для призначення активаторів фібринолізу – ніотинової кислоти в максимальних дозах, які може перенести дитина, або таких аналогів, як теонікол, компламін, ксантинолу нікотинат.

При вираженому запальному компоненті з температурною реакцією, суглобовим синдромом, нейтрофільним лейкоцитозом, збільшеною ШОЕ, підвищеними гострофазовими показниками призначають нестероїдні протизапальні препарати, зокрема ацетилсаліцилову кислоту, яка, до того ж, має і дезагрегаційну дію, по 10 мг/кг 1 раз на добу зранку. В комбінації з курантилом вона потенціює дію останнього. При протипоказаннях до приймання аспірину призначають індометацин, ортофен. Відсутність ефекту від попередньої терапії, тяжкий рецидивний перебіг геморагічного васкуліту з абдомінальним та сечовим синдромами, гіперфібриногенемія, гіпер- $\alpha_2$ -глобулінемія є показаннями до застосування преднізолону в дозі 3-4 мг/кг на добу корот-

кими курсами до 5 днів, обов'язково в комбінації з гепарином.

Рецидивний перебіг захворювання з ураженням нирок, суттєве і стійке підвищення рівня циркулюючих імунних комплексів при відсутності ефекту від базисної терапії можуть обумовити необхідність застосування цитостатичних препаратів. Призначають циклофосфан по 100-150 мг на добу або азатиоприн по 50-75 мг на добу, або 6-меркаптопурин по 50 мг/м<sup>2</sup> на добу в поєднанні з основною терапією. Тривалість їх використання визначається перебігом захворювання.

При безперервно рецидивному перебізі геморагічного васкуліту з вісцеральними ураженнями, кріоглобулінемією і персистувальним високим вмістом циркулюючих імунних комплексів проводять 2-3 і більше курсів плазмаферезу із заміною 2-7 об'ємів плазми.

**Реабілітація та диспансеризація** дітей, хворих на геморагічний васкуліт, представлені в таблиці 74.

Таблиця 74

**Реабілітація та диспансеризація дітей, хворих на геморагічний васкуліт**

Період захворювання	Лікарські спостереження	Об'єм і кратність обстеження	Об'єм і кратність реабілітації	Термін диспансеризації
Повна клініко-лабораторна ремісія	Протягом першого року сімейний лікар або педіатр – 1 раз на 2-3 місяці, далі 1 раз на 6 місяців; ЛОР-лікар, стоматолог, гематолог, окуліст – 2 рази на рік	Протягом першого року загальний аналіз крові й сечі – 1 раз на 3 місяці, далі кожні 6 місяців. Біохімічний аналіз крові й коагулограма – 1-2 рази на рік. Дослідження функції нирок і ЕКГ – за показаннями	Режим з обмеженням фізичного навантаження: ЛФК у перші 6 місяців, далі до року – спецгрупа, на другому році реконвалесценції – підготовча, після другого року – основна фізкультурна група. Дієта гіпоалергенна з виключенням шоколаду, цитрусових, полуниць тощо. Санація хронічних вогнищ інфекції, адекватна терапія інтеркурентних захворювань у поєднанні з антигістамінними, судинозміцнювальними та вітамінними препаратами. Курси реабілітаційної терапії навесні та восени по 2 тижні із призначенням антигістамінних, судинозміцнювальних та вітамінних препаратів, дієтотерапія (шипшина, кропива, чорна смородина, чорноплідна горобина тощо). Профілактичні щеплення проводять не раніше ніж через місяць стійкої ремісії	Зняття з диспансерного обліку через 3 роки стійкої ремісії

**Література**

1. Андрущук А.А., Аряєв М.Л., Бабко С.О. та ін. Медицина дитинства: В 4 т. / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1999. – Т. 4. – С. 502-512.
2. Баркаган З.Р. Геморрагические заболевания и синдромы. – М.: Медицина, 1988. – 528 с.
3. Бебешко В.Г., Багдасарова І.В., Брускова К.М. та ін. Діагностика, лікування та профілактика геморагічного васкуліту у дітей (Методичні рекомендації). – К., 1999. – 24 с.
4. Папаян А.В. Геморрагические диатезы у детей. – М.: Медицина, 1989. – 287 с.
5. Резник Б.Я., Зубаренко А.В. Практическая гематология детского возраста. – К.: Здоров'я, 1989. – 400 с.
6. Руководство по гематологии: В 2 т. / Под ред. А.И. Воробьева. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: Медицина, 1985. – Т. 2. – 368 с.

**12.3. ІДІОПАТИЧНА ТРОМБОЦИТОПЕНІЧНА ПУРПУРА**

**Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура (ІТП)** – це захворювання гетеро- або автоімунної природи, яке характеризується зниженням рівня тромбоцитів у крові менше  $150 \times 10^9/\text{л}$  внаслідок їх підвищеного руйнування з підсиленням кровоточивості за петехіально-синячковим типом. ІТП складає 95 % всіх тромбоцитопеній у дітей, а її поширеність, за різними джерелами, становить від 8 до 25 випадків на 100 000 дітей.

**Етіологія і патогенез.** При гетероімунних тромбоцитопеніях антитіла виробляються проти чужого антигену, який фіксується на поверхні тромбоцитів і змінює їх власну антигенну структуру. Такими антигенами можуть бути ліки, вакцини, віруси тощо. Найчастіше появи ІТП передують гострі респіраторні вірусні інфекції, кір, паротит, краснуха. Антивірусні антитіла проти фіксованих на тромбоцитах вірусів обумовлюють руйнування і самих тромбоцитів, спричиняючи тромбоцитопенію, порушення в тромбоцитарній ланці гемостазу з появою геморагічного синдрому. Саме такий гетероімунний механізм ураження тромбоцитів обумовлює гострий перебіг ІТП і притаманний дітям, особливо дошкільного віку.

При автоімунних тромбоцитопеніях антитіла виробляються проти власних тромбоцитів, які виступають у ролі автоантигенів. Найбільш ймовірною є точка зору, згідно з якою в основі патологічного процесу при автоімунній тромбоцитопенії лежить зрив імунологічної толерантності до власних антигенів, швидше за все внаслідок їх зміни під

впливом все тих же ліків, вірусів, бактерій тощо. Автоімунні тромбоцитопенії мають хронічний перебіг і частіше зустрічаються у дітей старшого віку та дорослих. Основним місцем синтезу автоантитіл є селезінка, там же відбувається і руйнування тромбоцитів.

**Клініка.** До початку статевого дозрівання дівчатка і хлопчики хворіють однаково часто, але серед підлітків дівчата хворіють у два рази частіше. Провідними клінічними ознаками ІТП є геморагії на шкірі та кровотечі із слизових оболонок. Шкірні крововиливи виникають спонтанно (нерідко вночі) або після незначних травм у вигляді екхімозів, синців, петехій різних розмірів, які розташовуються асиметрично, частіше на гомілках, стегнах, сідницях, тулубі, інколи на обличчі, й мають колір від багряно-синявого до жовтого, що пов'язано з різними фазами перетворення гемоглобіну (рис. 115). Можливі крововиливи в кон'юнктиву, мозок, рідше спостерігаються кровотечі з шлунково-кишкового тракту, гематурія, кровохаркання. Характерними для ІТП є носові кровотечі, які мають стійкий характер, вони рясні, важко зупиняються і часто обумовлюють анемізацію дітей. Небезпечними можуть бути і кровотечі після екстракції зуба.

У дівчат в період статевого дозрівання під час перших менструацій кровотечі бувають рясними і тривалими. Нерідко ІТП вперше манифестує матковими кровотечами і потребує диференційної діагностики з дизоваріальними кровотечами, які можливі в пубертатному віці.

При обстеженні хворих на ІТП виявляють тромбоцитопенію, яка є абсолютним лабо-



**Рис. 115.** Крововиливи при тромбоцитопенічній пурпурі у вигляді петехій та екхімозів.

раторним критерієм діагностики захворювання. Тромбоцитопенією вважають зниження вмісту тромбоцитів у периферичній крові менше  $150 \times 10^9/\text{л}$ , але загроза геморагічних проявів виникає при їх рівні  $50\text{-}30 \times 10^9/\text{л}$  і нижче. Взагалі не можна говорити про якусь критичну цифру тромбоцитів, при якій можливі кровотечі. Певною мірою це залежить від характеру ураження тромбоцитів, їх функціональних особливостей та стану судинної стінки. У значної частини хворих виявляють морфологічні зміни в тромбоцитах, а саме: збільшення їх розмірів, дрібнозернисті “блакитні” клітини. Інколи виявляють і малі форми пластинок, відмічають їх пойкилоцитоз.

Тривалість кровотечі, як правило, збільшується (за Дюке – понад 4 хв). Ретракція кров'яного згустка знижена або взагалі не відбувається. Час згортання крові нормальний. Можлива постгеморагічна анемія різного ступеня тяжкості. При автоімунній тромбоцитопенії діагностичну цінність має визначення в сироватці крові антитромбоцитарних антитіл. При ІТП позитивними є проби на кровоточивість (рис. 116).

Обов'язковим є проведення стерильної пункції і дослідження кісткового мозку не стільки з метою підтвердження діагнозу тромбоцитопенічної пурпури, скільки для виключення таких захворювань, як гострий лейкоз і апластична анемія, дебют яких може нагадувати ІТП. Доведено, що в 25-30 % випадків гострий лейкоз починається клінікою



**Рис. 116.** Позитивний симптом джгута у дитини з тромбоцитопенічною пурпурою.

тромбоцитопенії при відсутності бластів на периферії, але з бластною метаплазією кісткового мозку.

**Діагностичні критерії.** Для діагностики ІТП слід використовувати анамнестичні дані, зокрема перенесені інфекції, вакцинацію, приймання лікарських препаратів, які мали місце незадовго до появи геморагічного синдрому. Далі враховують типовість останнього: поліморфне та поліхромне петехіально-плямисте геморагічне висипання або кровотечі із слизових, частіше носові чи маткові, асиметричний характер висипань без певної локалізації на фоні нормальної температури тіла і відсутності симптомів загальної інтоксикації.

Діагноз підтверджується тромбоцитопенією в периферичній крові, в більшості випадків – подовженням часу кровотечі й порушенням ретракції кров'яного згустка. Позитивними є проби на кровоточивість.

Диференційна діагностика ІТП перш за все вимагає виключення вторинних тромбоцитопеній, серед яких найбільше практичне значення мають гострий лейкоз і апластична анемія. З цією метою проводять дослідження кісткового мозку ще до початку патогенетичної терапії.

**Тактика лікаря.** При підозрі на тромбоцитопенічну пурпуру хворого направляють у дитяче гематологічне відділення. Без підтвердження діагнозу на цьому рівні недопустимо призначати глюкокортикоїдну терапію.

**Лікування.** На висоті геморагічних проявів захворювання призначають режим, який би забезпечував профілактику травматизму. Харчування вікове, без суттєвих обмежень. Як загальну терапію застосовують судинозміцнювальні засоби (препарати кальцію, вітаміну Р, вітамін С), епсилон-амінокапронову кислоту – 50-100 мг/кг на добу та засоби, які покращують адгезивно-агрегаційні властивості тромбоцитів: дицинон – 10-15 мг/кг на добу, доксіум – 1-2 мг/кг на добу, адроксон – 20-30 мг/кг на добу парентерально і per os.

Основна терапія ІТП включає такі патогенетичні засоби: 1) глюкокортикоїди; 2) внутрішньовенне введення імуноглобулінів; 3) комбіноване призначення глюкокортикоїдів та імуноглобулінів; 4) введення антирезус-Д сироватки; 5) спленектомію; 6) призначення цитостатичних препаратів у поєднанні з глюкокортикоїдами та імуноглобулінами; 7) переливання тромбоцитарного концентрату. При гетероімунній ІТП з гострим перебігом обмежуються глюкокортикоїдами, наприклад преднізолоном у початковій дозі 1 мг/кг на добу, при відсутності ефекту через 5-7 днів її збільшують до 2-3 мг/кг. Повну дозу даного препарату дають до чіткої ремісії (в середньому 3-4 тижні), далі її поступово зменшують на 2,5-5 мг щотижня. При рецидивах захворювання з хроніфікацією його перебігу, що свідчить про автоімунний характер уражен-

ня тромбоцитів, підключають внутрішньовенне введення імуноглобулінів – 400 мг/кг на добу протягом 2-5 днів (ендоглобулін, сандоглобулін, інтраглобулін тощо) самостійно або в комбінації з глюкокортикоїдами. Є роботи щодо ефективності антирезус-Д сироватки в лікуванні автоімунної тромбоцитопенії з підвищенням рівня тромбоцитів майже у половини хворих та збереженням ефекту протягом 2-3 тижнів. При відсутності ефекту від попередньої терапії наступним етапом може бути спленектомія (захід “останньої надії”). Приблизно у 70 % хворих після спленектомії спостерігається тривала ремісія з нормалізацією кількості тромбоцитів. При збереженні тромбоцитопенії з частими, анемізуючими кровотечами ставлять питання про підключення цитостатиків (вінкристин, азатиоприн, циклофосфан) у комбінації з преднізолоном та імуноглобулінами.

Виражений геморагічний синдром, що загрожує життю хворого, є показанням до переливання тромбоцитарного концентрату незалежно від тяжкості тромбоцитопенії. На жаль, від 40 до 80 % пацієнтів, які отримували повторні трансфузії тромбоконцентрату, в подальшому імунізуються до тромбоцитів, що суттєво знижує ефективність наступних введень.

**Реабілітація та диспансеризація** дітей, хворих на ідіопатичну тромбоцитопенічну пурпуру, представлені в таблиці 75.

Таблиця 75

**Реабілітація та диспансеризація дітей, хворих на ідіопатичну тромбоцитопенічну пурпуру**

Період захворювання	Лікарські спостереження	Об'єм і кратність обстеження	Об'єм і кратність реабілітації	Термін диспансеризації
1	2	3	4	5
А. Неповна клініко-лабораторна ремісія	Сімейний лікар або педіатр – 1 раз на місяць; гематолог – 1-2 рази на місяць; ЛОР-лікар і стоматолог – 2 рази на рік; окуліст – 1 раз на рік	Загальний аналіз крові з підрахунком тромбоцитів, визначенням тривалості кровотечі й ретракції кров'яного згустка – 1-2 рази на місяць. Аналіз сечі – щомісячно. Біохімічний аналіз крові – за показаннями	Продовження терапії, призначеної в стаціонарі на тлі режиму з виключенням фізичних навантажень і повноцінної дієти, збагаченої вітамінами С і Р. Зазвичай це преднізолон на етапі курсового лікування з поступовим зниженням дози, препарати калію (панангін, аспаркам), препарати кальцію, аскорутин, рибоксин. Фітотерапія: чорноплідна горобина, плоди шишшини, кропива дводомна, грицики, перець водяний, звіробій, суніці лісові, спориш, деревій	До досягнення у наступні 3 роки стійкої ремісії

Продовження табл. 75

1	2	3	4	5
Б. Повна клініко-лабораторна ремісія	Сімейний лікар або педіатр – 1 раз на 3 місяці; гематолог, ЛОР-лікар і стоматолог – 2 рази на рік	Загальний аналіз крові й сечі – щоквартально перед оглядом лікаря. Біохімічний аналіз крові – за показаннями	Повноцінне харчування, збагачене овочами, фруктами та їх соками. Звільнення від уроків фізкультури на 1 рік, далі до 3-х років підготовча група, після чого переводять в основну групу. Санація хронічних вогнищ інфекції, ретельне лікування всіх інтеркурентних захворювань у поєднанні з аскорутином, препаратами кальцію, антигістамінними засобами. Курси реабілітації навесні й восени по 2 тижні з призначенням вітаміну С, препаратів вітаміну Р, кальцію, фітотерапії. Профілактичні щеплення – через місяць стійкої ремісії	Зняття з диспансерного обліку через 3 роки стійкої ремісії

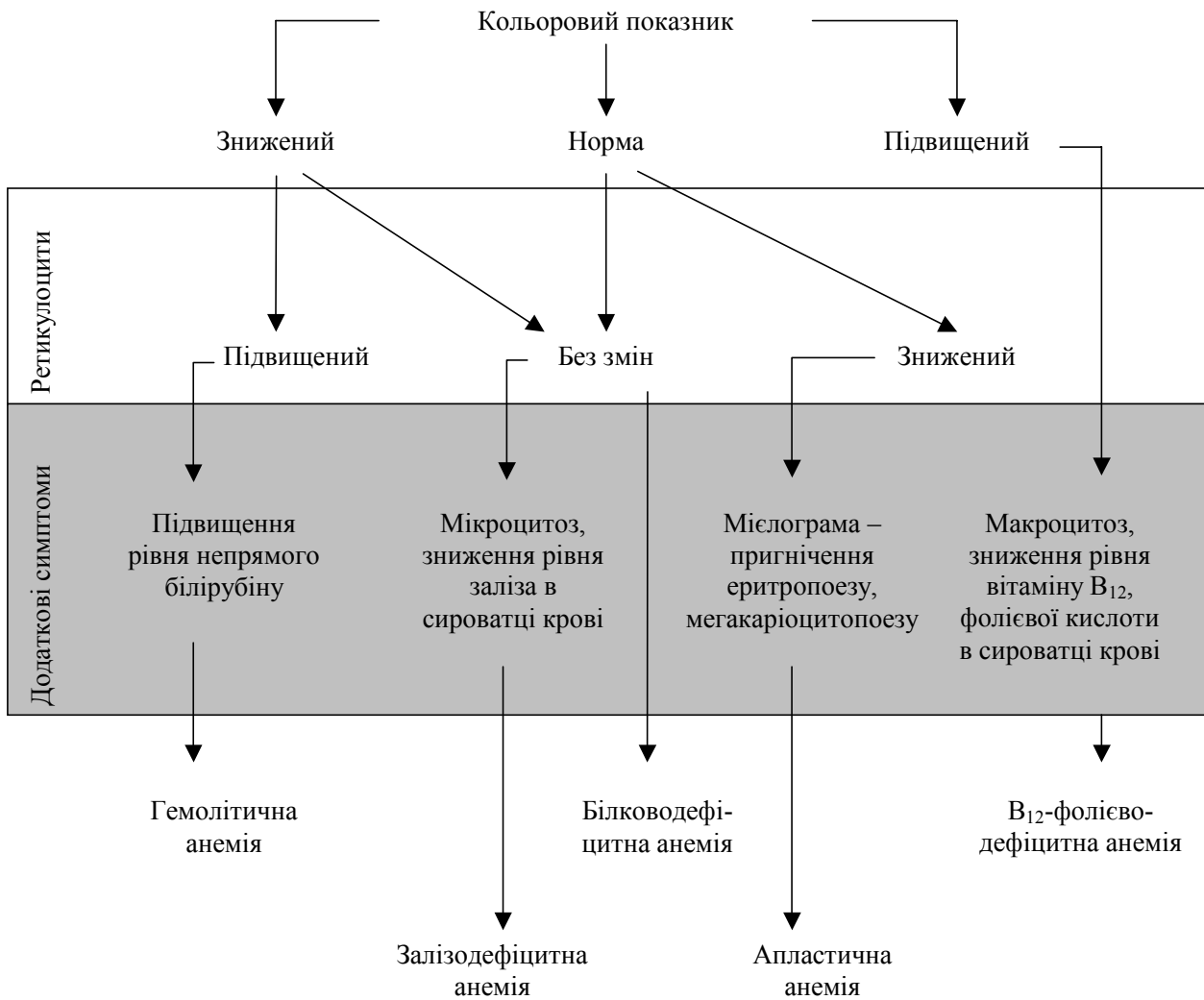
### Література

1. Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: Медицина, 1988. – 528 с.
2. Бебешко В.Г., Дроздова В.Д., Глузман А.Е. и др. Диагностика и лечение тромбоцитопений у детей: Методические рекомендации. – К., 1982. – 24 с.
3. Бокарев И.Н. Лечение тромбоцитопений // Клини. мед. – 1999. – № 7. – С. 56-59.
4. Бокарев И.Н. Тромбоцитопении // Клини. мед. – 1999. – № 6. – С. 55-59.
5. Медицина дитинства: В 4 т. / За ред. П.С. Мощича. – К.: Здоров'я, 1999. – Т. 3. – С. 696-711.
6. Руководство по гематологии: В 2 т. / Под ред. А.И. Воробьева. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: Медицина, 1985. – Т. 2. – 368 с.
7. Уиллоуби М. Детская гематология: Пер. с англ. – М.: Медицина, 1981. – 672 с.

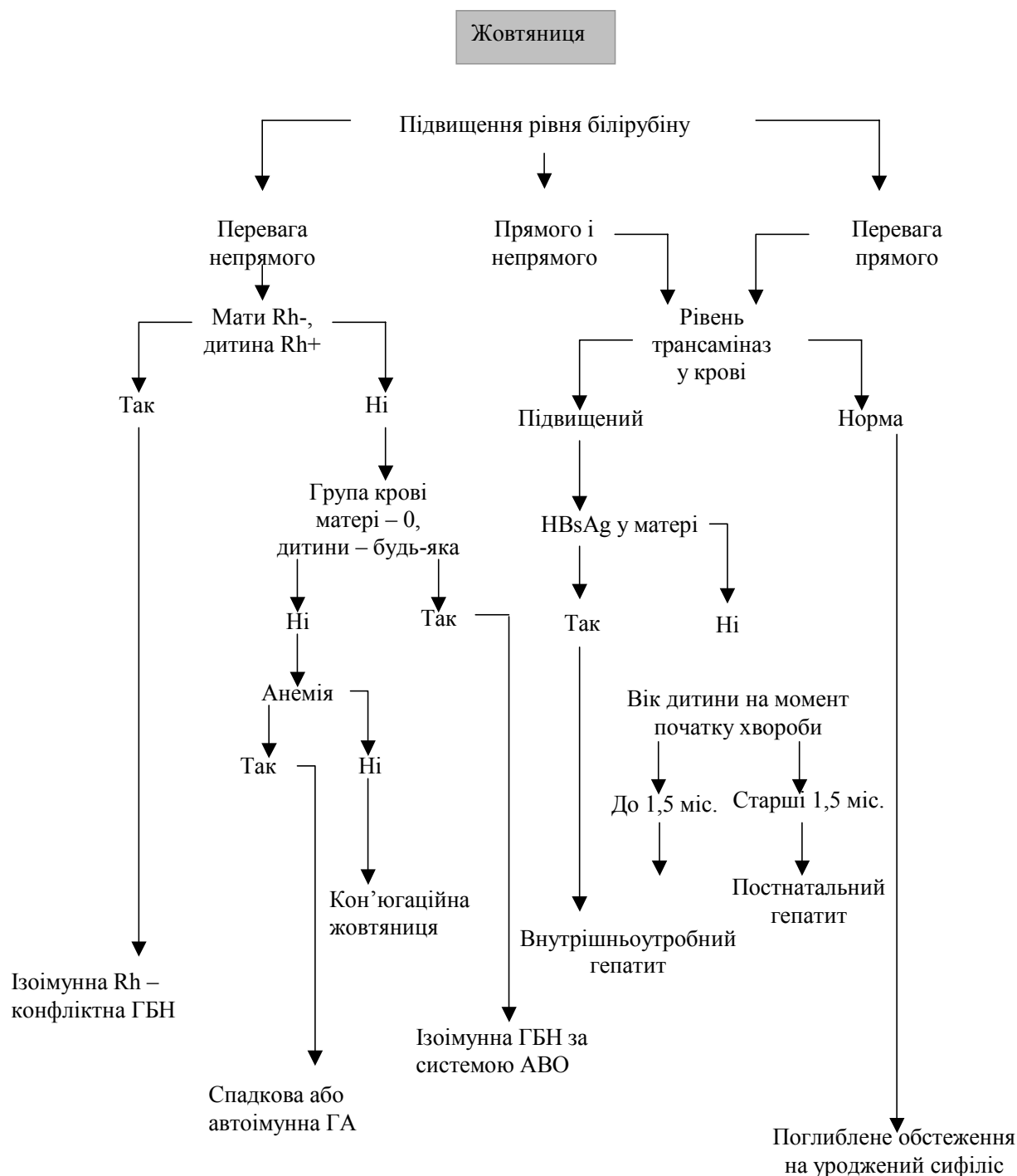
# ДОДАТКИ

## Додаток 1. Диференційна діагностика анемічного синдрому

Анемія  
(зменшення рівня гемоглобіну та еритроцитів у одиниці об'єму крові)



**Додаток 2. Диференційна діагностика симптому гіпербілірубінемії**



### Додаток 3. Окремі нормативні показники гомеостазу в дітей

#### Вікові зміни кількості лейкоцитів і лейкоцитарної формули

Вік дітей	Лейкоцити, 10 <sup>9</sup> /л	Лейкоцитарна формула				
		нейтрофіли	лімфоцити	моноцити	еозонофіли	базофіли
2-4 тижні	10,25	26,0	58,0	12,0	3,0	0,5
1-6 місяців	12,0	27,0	57,0	11,0	2,5	0,5
7-12 місяців	11,0	31,0	54,0	11,0	1,5	0,5
1-3 роки	11,0	45,5	51,5	10,0	1,5	0,5
4-5 років	10,0	44,5	44,5	9,0	1,0	0,5
6-8 років	10,0	44,5	45,0	9,0	1,0	0,5
8-10 років	8,6	51,5	38,5	8,0	2,0	0,25
10-12 років	7,9	52,5	36,0	9,0	2,0	0,5
13-14 років	8,3	56,5	32,0	8,5	2,5	0,5
14-15 років	7,6	60,5	28,0	9,0	2,0	0,5

#### Вміст гормонів у крові здорових дітей

Показники	Вік дітей	Вміст речовини
Тироксин (у крові сироватці)	0-14 років	1,1-3,3 нмоль/л
Кортизол або гідрокортизон (у крові)	3 місяці-14 років	240-450 нмоль/л
Тестостерон (у крові)	0-4 роки	0,14-1,28 нмоль/л
	5-10 років:	
	Хлопчики	0,69-2,77 нмоль/л
	Дівчатка	0,035-1,18 нмоль/л
	11-14 років:	
	Хлопчики	0,28-26,35 нмоль/л
Дівчатка	0,69-2,43 нмоль/л	
Паратгормон	0-14 років	До 0,9 нг/л
Соматотропін	Новонароджені	8-14 мкг/л
	1 місяць	1,1-11,5 мкг/л
	12-15 років	1-5 мкг/л

#### Вміст білірубину в сироватці крові здорових дітей

Показники	Вік дітей	Вміст речовини, мкмоль/л
Загальний білірубін	1-ша доба	17,1-34,2
	2-га доба	34,2-68,4
	4-га доба	68,4-102,6
	6-га доба	59,9-94,1
	9-га доба	34,2-68,4
	1 місяць-14 років	3,4-13,7
Вільний білірубін (непрямий)	1-ша доба	12,8-21,4
	2-га доба	29,9-55,6
	4-га доба	65,0-92,3
	6-га доба	55,6-81,3
	9-га доба	29,9-55,6
	1 місяць-14 років	2,56-10,3
Білірубін – глюкоронід (прямий)	1-2 доба	4,3-12,8
	4-га доба	3,4-10,3
	6-9 доби	4,3-12,8
	1 місяць-14 років	0,85-3,4



## Вміст неорганічних речовин у сироватці крові здорових дітей

Неорганічні речовини	Вік дітей	Вміст речовини, мкмоль/л
Залізо	1-5 днів	5,0-19,3
	6 днів-2 місяці	9,8-33,5
	3-6 місяців	3,9-24,9
	7 місяців-1 рік	6,3-14,9
	2-14 років	9,3-33,6
Калій	Новонароджені	4,66-6,66
	1 місяць-5 років	4,15-5,76
	6-14 років	3,69-5,12
Загальний кальцій	0-5 днів	2,25-2,45
	6 днів-14 років	2,5-2,87
Іонізований кальцій	0-14 років	1,1-1,35
Натрій	Новонароджені	135-155
	1 місяць-1 рік	133-142
	2-3 роки	125-143
	4-14 років	137-147
Фосфор неорганічний	Новонароджені	1,78
	1 місяць-1 рік	1,29-2,26
	2-14 років	0,65-1,62
Хлор	0-14 років	96-107

## Додаток 4. Реєстраційні форми

### Інструкція щодо заповнення облікової статистичної форми №\_\_\_/о “Реєстраційна карта дитини, яка хвора на цукровий діабет”

1. Цю форму заповнюють на кожну дитину, яка хворіє на цукровий діабет.
2. Форма заповнюється лікувально-профілактичним закладом, у якому спостерігають хвору дитину.
3. У форму заносять паспортні дані хворого, дату першого встановлення діагнозу, гострі та хронічні ускладнення захворювання протягом року.  
У разі появи ускладнень цукрового діабету в дітей необхідно дотримувати таких діагностичних критеріїв: діабетичної ретинопатії, діабетичної нефропатії, діабетичної ангіопатії ніг, діабетичної невропатії, синдрому діабетичної стопи, стадії діабетичної стопи (за Вагнером), діабетичної хайропатії, синдромів Моріака і Нобекура.
4. Навпроти пунктів 12-17 Реєстраційної карти дитини, яка хвора на цукровий діабет вказують, який вид інсуліну приймає хворий, чим вводять інсулін та засоби самоконтролю за рівнем цукру в крові.  
Навпроти виду інсуліну, який приймає дитина, відмічають у відповідних графах середню добову дозу, кількість ін'єкцій на добу та розраховують потребу цього інсуліну на місяць (чи у картриджах, чи у флаконах – залежно від того, як отримує хворий). Розрахунок: кількість одиниць на добу множать на 31 і ділять на 300 (якщо у картриджах) або на 400 (якщо у флаконах).
5. У разі зняття з обліку хворої дитини вказують причину вибуття, в разі смерті – причину смерті згідно з Лікарським свідоцтвом про смерть.
6. Форма заповнюється дитячим ендокринологом та надсилається до \_\_\_\_\_ (вказати заклад) у триденний термін з моменту виявлення хворої дитини.  
Надалі до \_\_\_\_\_ (вказати заклад) надсилають зміни щодо ускладнень перебігу (див. п. 8 Реєстраційної карти дитини, яка хвора на цукровий діабет) два рази на рік (до 30 червня та до 30 грудня). Дані пп. 9, 10, 12, 13, 14, 15, 16, 17 Реєстраційної карти дитини, яка хвора на цукровий діабет оновлюють один раз на рік до 30 грудня поточного року.
7. Запис про відправлення Реєстраційної карти дитини, яка хвора на цукровий діабет роблять у формі № 112/о “Історія розвитку дитини”.  
Термін зберігання – 1 рік після звітності.

Міністерство охорони здоров'я України		МЕДИЧНА ДОКУМЕНТАЦІЯ
Найменування закладу		ФОРМА №   1   3   6   -   1   /0
Ідентифікаційний код за ЄДРПОУ <input type="text"/>		Затверджена наказом МОЗ України               №

Регістраційна карта дитини, яка хвора на цукровий діабет  
 “\_\_\_\_\_” \_\_\_\_\_ 20\_\_ р.  
 (дата заповнення)

Адреса та найменування лікувального закладу, в якому складено повідомлення \_\_\_\_\_

1. Прізвище, ім'я, по батькові \_\_\_\_\_

2. Дата народження | | | | | | | | 3. Стать: 1 – чоловіча; 2 – жіноча   
число місяць рік

4. Адреса: населений пункт \_\_\_\_\_ (місто, село)

область \_\_\_\_\_ район \_\_\_\_\_

вулиця \_\_\_\_\_ будинок № \_\_\_\_\_ кв. № \_\_\_\_\_  
 телефон № \_\_\_\_\_

5. Дата першого встановлення діагнозу | | | | | | | |  
число місяць рік

6. Цукровий діабет: 1 тип  2 тип  7. Код за МКХ-10 \_\_\_\_\_

8. Хронічні ускладнення (вказати рік виявлення ускладнення):

	Ступінь	Локалізація	Код за МКХ-10	Рік виявлення
8.1. Ретинопатія				
8.2. Нефропатія		X		
8.3. Ангіопатія ніг		X		
8.4. Периферична соматична невропатія	X	X		
8.5. Периферична вегетативна невропатія	X			
8.6. Центральна невропатія	X	X		
8.7. Хайропатія	X	X		
8.8. Синдром Моріака	X	X		
8.9. Синдром Нобекура	X	X		
8.10. Інші ускладнення (вказати які)	X			

9. Гострі стани

	Код за МКХ-10	Рік виявлення
9.1. Кетоацидотична кома		
9.2. Кетоз		
9.3. Гіпоглікемічна кома		
9.4. Гіпоглікемічні стани, що потребували сторонньої допомоги		

10. Який вид інсуліну приймає

Вид інсуліну	У картриджах	У флаконах	Добова середня доза	Кількість ін'єкцій на добу
10.1. Актрапід НМ				
10.2. НовоРapid				
10.3. Протафан НМ				
10.4. Мікстард НМ				
10.5. Моногард НМ				
10.6. Хумулін Р				
10.7. Хумулін Н				
10.8. Хумулін L				
10.9. Хумулін МЗ				
10.10. Фармасулін Н				
10.11. Фармасулін HNP				
10.12. Інші (які саме)				

11. Чим вводять інсулін: 1 – шприцом; 2 – шприц-ручкою

12. Шприц-ручки: 1 – НовоПен3; 2 – Хумапен; 3 – ОптіПен

Які має

Якою користується

13. Таблетовані цукрознижуючі препарати (у разі ЦД 2 типу):

назва \_\_\_\_\_ добова доза \_\_\_\_\_ кратність приймання \_\_\_\_\_

14. Стационарне лікування:

Причини госпіталізації	Дата госпіталізацій за рік					
14.1. Планова						
14.2. Декомпенсація						
14.3. Для МСЕК						

15. Самовизначення вмісту цукру в крові: 1 – глюкометр; 2 – тест-смужка

16. Який має глюкометр:

Суприм

Глюкофот

Еліт

ВанТач

МедіСенс

17. Якою тест-смужкою користується:

Суприм

Глюкотест (норма)

Інші (які)

\_\_\_\_\_

18. Зняття з обліку в дитячого ендокринолога:

| | | | | рік

19. Причина вибуття: 1 – вибув за віком; 2 – виїхав за іншою адресою; 3 – помер

20. Причина смерті:

Код за МКХ-10

I. а)

\_\_\_\_\_

б)

\_\_\_\_\_

II.

\_\_\_\_\_

21. Повідомлення направлено в \_\_\_\_\_

(найменування і адреса лікувального закладу)

Дата відправки “\_\_\_\_\_” \_\_\_\_\_ 20 \_\_\_\_\_ р.

Лікар, який заповнив повідомлення (прізвище, фах, посада) \_\_\_\_\_

підпис

## Додаток 5. Дозування препаратів при лікуванні бронхіальної астми

### Добові дози нестероїдних протизапальних препаратів

Міжнародна назва	Торгова назва	Максимальна доза на добу
Кромоглікат натрію	Інтал 1 доза – 1 мг кромоглікату натрію у 1 флаконі 200 доз	Від 2 до 10 років – до 8-10 мг (по 2 дози 4-5 разів на добу)
	1 доза – 5 мг кромоглікату натрію у 1 флаконі 112 доз Тайлед (Тайлед Мінт)	Від 10 до 16 років – до 20 мг
Недокроміл натрію	1 доза – 2 мг недокромілу натрію в 1 флаконі 112 або 56 доз	У дітей, старших 2 років – 2 дози 2-4 рази на добу

### Добові дози інгаляційних стероїдів для дітей

Назва препарату	Торгова назва	Середні дози, мкг	Високі дози, мкг
Беклометазон	Альдецин	400-600*	>600
	Бекотид		
	Беклофорт		
Будезонід	Будезонід	200-400	>600
Флунізолід	Інгакорт	500-1000	>100
Флютиказон	Фліксотид	200-400**	>400
Тріамцинолону ацетонід	Азмакорт	800-1000	>1000

Примітка. \* – у дітей раннього віку початкова доза беклометазону становить 200 мкг/добу;

\*\* – у дітей раннього віку початкова доза флутиказону становить 100-200 мкг/добу.

### Симпатоміметики ( $\beta_2$ -агоністи)

Міжнародна назва	Торгова назва	Максимальна доза на добу, мкг
Короткої дії		
Сальбутамол	Вентолін	400
	Сальбутамол	
Тербуталін	Бриканіл	1000
Фенотерол	Беротек	400
Пролонгованої дії		
Сальматерол	Серевент	100
Формотерол	Форадил	24

### Холінолітики

Міжнародна назва	Торгова назва	Максимальна доза на добу
Іпратропіум бромід	Атровент 1 доза – 0,02 мг	1 доза x3 рази
Іпратропіум бромід+ фенотерол	Беродуал 1 доза – 0,02 мг Іпратропіуму бромід+ 0,05 мг фенотеролу	1 доза x3 рази

### Метилксантини (міметики)

Міжнародна назва	Торгова назва	Максимальна доза на добу
Теофіліни короткої дії	Теофілін Еуфілін	1-9 років – 24 мг/кг 9-12 років – 20 мг/кг 12-15 років – 18 мг/кг
Теофіліни пролонгованої дії	Теофілін 300-500 Пролонгатум Теопек Теоклір Ретафіл Тео-SR Теофілін Ретард	10 мг/кг

Примітка. Рекомендовані дози еуфіліну для дітей першого року життя:

4-6 міс. – 12 мг/кг маси на добу;

6-9 міс. – 12-14 мг/кг маси на добу;

9-12 міс. – 14-20 мг/кг маси на добу.

### Додаток 6. Перелік блокаторів H<sub>2</sub>-рецепторівгістаміну

Міжнародна назва	Назва фірми (торгова)	Форма випуску, доза, мг	Країна-виробник	Доза призначення
1	2	3	4	5
Циметидин (Cimetidine)	Альтрамет	Табл. 200; 400; 800	Німеччина	По 20-30 мг /кг на добу за 2 прийоми (після сніданку та перед сном)  Різними авторами наводяться дози розчину від 20 до 40 мг/кг на добу
	Апо-циметидин	Табл. 200; 300	Канада	
	Беломет	Табл. 200; 800	Хорватія	
	Гістодил	Табл. 200	Угорщина	
		Амп. 400 (2 мл)		
	Нейтронорм	Капс. 200	Австрія	
		Табл. 200;400		
		Табл. – ретард 350		
	Тагамет	Амп. 200 (2 мл)	Велика Британія	
		Табл. 200; 400; 800		
	Сироп (200 мл)			
	Амп. 200 (2 мл)			
Улькометин	Табл.200;400;800	Австрія		
	Амп. 200 (2 мл)			
Цимегексал	Табл. 200; 400; 800	Німеччина		
Циметидин	Табл. 200	Болгарія		
	Амп. 200 (2 мл)			
Циметидин	Табл. 200; 400	Велика Британія		
Циметидин	Табл. 200	Швейцарія		
II.Ранітидин (Ranitidine)	Апо-ранітидин	Табл. 150; 300	Канада	По 2-6 мг/кг на добу за 2 прийоми
	Альциблок	Табл. 150; 300	Індія	
	Ацидекс	Табл. 150; 300	Індія	
	Гістак	Табл. 150; 300	Індія	
	Зантак	Табл. 150; 300	Велика Британія	
		Амп. 50 (2 мл)		
		Амп. 50 (5 мл)		
	Зоран	Табл. 150; 300	Індія	
	Ново-ранітидин	Табл. 150; 300	Канада	
	Раніберл	Табл. 150	Німеччина	
	Ранігаст	Табл. 150	Польща	
	Рантаг	Табл. 150; 300	ОАЕ	
	Ранітал	Табл. 150; 300	Словенія	
	Ранітидин	Табл. 150	Україна	
	Ранітидин	Табл. 150	Німеччина	
	Ранітидин	Табл. 150; 300	Болгарія	
	Спесинор	Табл. 150	Греція	
	Улькодин	Табл. 150	Македонія	
Ульсерекс	Табл. 150; 300	Індія		
	Амп. 50 (2 мл)			
III.Фамотидин (Famotidine)	Амодин	Табл. 20;40	Йорданія	По 0,5 0- 0,8 мг/кг на добу за 1-2 прийоми  Від 1 до 2 мг/кг на добу
	Антодин 20	Табл. 20	Єгипет	
	Антодин 40	Табл. 40		
	Апо-фамотидин	Табл. 20	Канада	
	Блокацид	Табл. 20;40	Індія	
	Гастросидин	Табл. 40	Туреччина	
	Квамател	Табл. 20;40	Угорщина	
		Флак. для внутрішньовенного введення 20 (2 мл)		
	Топцид	Табл. 20;40	Індія	
	Ульфамід	Табл. 20;40	Словенія	
Ульцеран	Табл. 20;40	Кіпр		
Фамодин	Табл. 20;40	Індія		



1	2	3	4	5
	Фамосан Фамотек Фамоцид	Табл. 20;40 Табл. 20 Табл. 20;40	Македонія ОАЕ Індія	
IV. Нізатидин (Nizatidine)	Аксид	Капс. 150; 300 Флак. для внутрішньовен- ного введення 100; 150; 300	США	0,15 г на ніч
V. Роксатидин (Rox satiidine)	Роксан	Табл. 75;150	Німеччина	75 мг на добу (на ніч)

### Додаток 7. Список медикаментів

Назва препарату	Форма випуску	Дозування (добова доза)					Дія препарату
		0-1 р.	2-3 р.	4-6 р.	7-10 р.	11-15 р.	
1	2	3	4	5	6	7	8
Абомін	Табл. 0,2 г (50 тис. ОД)	–	–	–	1,5 табл.	3 табл.	Ферментативна
Аденозин фосфат	Амп. 2 мл, 6 мг	0,1 мг/кг	0,1 мг/кг	0,1 мг/кг	0,1 мг/кг	6 мг в/в	Поліпшує метаболізм у міокарді
Адроксон	Амп. 0,025 %, 1 мл	0,1 мл/рік життя	0,1 мл/рік життя	0,1 мл/рік життя	0,1 мл/рік життя	0,1 мл/рік життя	Гемостатична
Аевіг	Капс. 100 000 МО Амп. 1 мл	– 0,25-0,5 мл	– 0,5-1 мл	– 1 мл	– 1 мл	1 капс. 1 мл	Оліговітамінний препарат
Азлоцилін	Фл. 0,5 г, 1,0 г, 2,0 г, 5,0 г	100 мкг/кг	75 мг/кг	75 мг/кг	75 мг/кг	75 мг/кг	Антибактеріальна
Азтреонам	Фл. 0,5 г, 2,0 г	50-100 мг/кг	100-150 мг/кг	100-150 мг/кг	100-150 мг/кг	0,5-2 г	Антибактеріальна
Актовегін	Амп. 2,5, 10 мл	0,5 мл внутрішньом'язово	1 мл внутрішньом'язово	1 мл внутрішньом'язово	1 мл внутрішньом'язово	1 мл внутрішньом'язово	Анаболічна
Алое	Амп. 1 мл Фл. 100 мл	0,2 мл 0,25 ч.л.	0,2 мл 0,5 ч.л.	0,3 мл 1 ч.л.	0,5 мл 2 ч.л.	1 мл 3 ч.л.	Біогенний стимулятор
Амікацин	Фл. 0,1 г, 0,25 г	10-15 мг/кг	10-15 мг/кг	10-15 мг/кг	10-15 мг/кг	10-15 мг/кг	Антибактеріальна
Астемізол	Табл. 0,01 г	–	3 мг	4 мг	5-6 мг	10 мг	Антигістамінна
Алохол	50 табл. в уп., 10 табл. в уп.	–	–	3 табл.	6 табл.	6 табл.	Холеретична
Алюмаг	Табл. № 30 фл. 250 мл, 400 мл	–	–	4 табл. 4 д.л.	4 табл. 4 д.л.	8 табл. 8 д.л.	Антацидна
Альмагель	Фл. 170 мл	–	2 мірних ложки (м.л.)	4 мірних ложки (м.л.)	4 мірних ложки (м.л.)	6 мірних ложки (м.л.)	Антацидна
Альмагель А	Фл. 170 мл	–	2 мірних ложки (м.л.)	4 мірних ложки (м.л.)	4 мірних ложки (м.л.)	6 мірних ложки (м.л.)	Антацидна
Амброксол	Сироп – 100 мл Табл. 0,03 г	5 мл –	7,5 мл –	7,5 мл –	10-15 мл –	– 0,06-0,09 г	Муколітична
Амізон	Табл. 0,25 г	0,25 г	0,3 г	0,5 г	0,75 г	1,5 г	Аналгезивна Інтерфероногенна
Аміксин	Табл. 0,06 г, 0,125 г	–	–	–	0,06 г	0,06 г	Противірусна
Аміодарон	Табл. 0,2 г Амп. 5 %, 3 мл	5-10 мг/кг 5 мг/кг внутрішньовенно	5-10 мг/кг 5 мг/кг внутрішньовенно	5-10 мг/кг 5 мг/кг внутрішньовенно	5-10 мг/кг 5 мг/кг внутрішньовенно	0,8 г 5 мг/кг внутрішньовенно	Антиаритмічна
Аміналон	Табл. 0,25 г	0,25 г	0,3 г	0,5 г	0,75 г	1,5 г	Поліпшує енергетичні процеси в головному мозку

1	2	3	4	5	6	7	8
Амоксицилін	Табл., капс. 0,125 г, 0,25 г Амп. 0,5 г	20 мг/кг  50 мг/кг	375 мг  50 мг/кг	375 мг  50 мг/кг	750 мг  50 мг/кг	750- 1000 мг 50 мг/кг	Антибакте- ріальна
Анаприлін (індерал)	Табл. 0,01 г, 0,04 г Амп. 0,1 %, 1 мл, 5 мл	Від 0,1 до 6 мг/кг	Від 0,1 до 6 мг/кг	Від 0,1 до 6 мг/кг	Від 0,1 до 6 мг/кг	10 мг	Антиаритміч- на
Антраль	Табл. 0,2 г № 30 Табл. 0,1 г №10	–	–	0,3 г	0,3 г	0,6 г	Гепатопротек- торна
Актрапід НМ	Пенфіл, 3 мл- 300 ОД, фл., 10 мл-400 ОД	1 ОД/кг маси до стану компен- сації, далі 0,3-0,5 ОД/кг маси	1 ОД/кг маси до стану компен- сації, далі 0,3-0,5 ОД/кг маси	1 ОД/кг маси до стану компен- сації, далі 0,3-0,5 ОД/кг маси	1 ОД/кг маси до стану компен- сації, далі 0,3-0,5 ОД/кг маси	1 ОД/кг маси до стану компен- сації, далі 0,3-0,5 ОД/кг маси	Інсулін короткої дії
Апілак	Табл. 0,01 г Св. рект. 0,0025 г	– 0,0075 г	– 0,015 г	0,02 г –	0,03 г –	0,03 г –	Анаболічна, стимулююча
Аспаркам	Табл. Амп. 5 мл, 10 мл	1 табл. 1 мл	1,5 табл. 1,5 мл	2 табл. 2,5 мл	2-3 табл. 3-4 мл	3-4 табл. 5 мл	Регулює метаболічні процеси
Атровент	Аерозоль 1 мл, 20 мкг	60-80 мкг	60-80 мкг	60-80 мкг	120-160 мкг	120-160 мкг	Бронхолітич- на
АТФ	Амп. 1 %, 1 мл	0,5 мл	0,75 мл	1 мл	1,5 мл	2 мл	Впливає на метаболічні процеси
АТФ-лонг	Табл. 0,01 г, 0,02 г	10 мг	20 мг	30 мг	60 мг	120 мг	Впливає на метаболічні процеси в міокарді
Ацикловір (віролекс, завіракс, віротен)	Табл. 0,2 г Фл., амп. 0,25 г  Мазь, крем	5-10 мг/кг  зовнішнє	5-10 мг/кг  зовнішнє	5-10 мг/кг  зовнішнє	5-10 мг/кг  зовнішнє	5-10 мг/кг  зовнішнє	Противірусна
АЦЦ (ацетил цистеїн)	Порошок 100 мг, 200 мг	100 мг	150 мг	200-250 мг	300 мг	400 мг	Муколітична
Баклофен (ліозерал)	Табл. 0,01 г, 0,025 г	0,005 г 10 мг	0,005 г 20 мг	0,005 г 20-30 мг	0,005 г 30-60 мг	0,005 г 2,5 мг/кг	Нормалізує метаболізм
Барбовал	Флак. 25 мл, 30 мл	2-3 крап./рік життя	2-3 крап./рік життя	2-3 крап./рік життя	2-3 крап./рік життя	2-3 крап./рік життя	Седативна
Бензилпені- цилін	Флак. 500 тис. ОД, 1 млн ОД	50-200 тис./кг	50-200 тис./кг	50-200 тис./кг	50-200 тис./кг	50-200 тис./кг	Антибактері- альна
Бенфотіамін	Табл. 0,025 г	1-2 мг/кг	1-2 мг/кг	1-2 мг/кг	1-2 мг/кг	1-2 мг/кг	Вітамін
Біфі-форм	Капс. № 30	–	–	–	3 капс.	3 капс.	Пробіотична
Біфі-форм дитячий	Пор., жувальні таблетки	з 6 міс. 2-3 пор.	3 пор. 2-3 табл.	4-6 пор. 4-6 табл.	4-6 пор. 4-6 табл.	4-6 пор. 4-6 табл.	Пробіотична
Бромгексин	Табл. 0,004, 0,008	6 мг	8 мг	12 мг	12-16 мг	24 мг	Муколітична
Валеріани настоянка	Фл. 30 мл Др. 0,02 г	5 крап. 0,01 г	10 крап. 0,02 г	20 крап. 0,03 г	40 крап. 0,04 г	80 крап. 0,06 г	Седативна



1	2	3	4	5	6	7	8
Ізоптин	Др., табл. 0,04 г, 0,08 г, табл. ретард 0,12 г, 0,24 г Амп. 0,25 %, 2 мл	0,01 г  0,1-0,15 мг/кг	0,04 г  0,1-0,15 мг/кг	0,06 г  0,1-0,15 мг/кг	0,08 г  2,5 мг	0,1-0,12 г  3 мг	Антиаритмічна, гіпотензивна
Ізосорбід (ізодинітрат)	Капс. ретард 0,02 г Амп. 0,1 %, 10 мл	5 мг  –	10 мг  –	20 мг  3 мг	40 мг  5 мг	60 мг  8-10 мг	Інотропна
Індометацин	Др. 0,025 г Свічки 0,05 г	2-3 мг/кг	2-3 мг/кг	2-3 мг/кг	2-3 мг/кг	2-3 мг/кг	Протизапальна
Індерал	Табл. 0,01 г, 0,04 г Амп. 0,25 % р-н 1 мл	0,25-0,5 мг/кг	0,25-0,5 мг/кг	0,25-0,5 мг/кг	0,25-0,5 мг/кг	0,25-0,5 мг/кг	Протиаритмічна
Інтал	Доз. інгал. (1 доза – 1 або 5 мг)	–	8-10 мг	8-10 мг	8-10 мг	20 мг	Протизапальна
Есенціале	Капс. № 10 в уп. Амп. 5 мл № 5	–	–	2 капс. 1 амп.	3 капс. 1 амп.	6 капс. 2 амп.	Гепатопротекторна
Ентеросгель	Пакет 45, 135, 225, 450, 650, 900 г	1 г/кг	1 г/кг	1 г/кг	1 г/кг	45 г	Ентеросорбент
Енцефобол (піридитол)	Табл. 0,05 г, 0,1 г, 0,2 г Др. 0,1 г Сироп 5 мл-0,1 г	0,05-0,1 г	0,01-0,02 г	0,03 г	0,04 г	0,06 г	Ноотропна
Еуфілін	Амп. 2,4 % 10 мл внутрішньовенно	9-12 мг/кг	14-20 мг/кг	20-24 мг/кг	20-24 мг/кг	20-24 мг/кг	Бронхолітична, судинорозширювальна
Зиннат	Табл. 0,125 г, 0,5 г	250 мг	500 мг	500 мг	500 мг	500 мг	Антибактеріальна
Зинацеф	Фл. 0,75 г	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	Антибактеріальна
Зіртекс	Табл. 0,01г Фл. 10 мл	–	– 5-10 крап.	0,005 г 10 крап.	0,005 г 10-20 крап.	0,01 г 20 крап.	Антигістамінна
Кавінтон	Табл. 0,005 г	1/4 табл.	0,003- 0,005 г	0,006- 0,009 г	0,01- 0,015 г	0,015- 0,03 г	Покращує кровопостачання мозку
Карсил	Др. 35 мг № 80 Капс. 70 мг № 10	–	–	–	4 др. 2 капс.	6 др. 3 капс.	Гепатопротекторна
Карбоцистеїн	Сироп 125 мл	20-30 мг/кг	20-30 мг/кг	200 мг	300 мг	300 мг	Муколітична
Кларитроміцин	Табл. 250 мг № 10	–	–	7, 5 мг/кг	7, 5 мг/кг	7, 5 мг/кг	Антибактеріальна
Кларитин	Табл. 0,01 г Сироп (5 мл – 5 мг)	0,0025 г 1/2 ч.л.	0,005 г 1 ч.л.	0,005 г 1 ч.л.	0,005 г 1 ч.л.	0,01 г 2 ч.л.	Антигістамінна
Корвалдин	Розчин	2-3 крап./рік життя	2-3 крап./рік життя	2-3 крап./рік життя	2-3 крап./рік життя	2-3 крап./рік життя	Заспокійлива
Компламін (ксантинулу нікотинат)	Таб. 0,15 г Амп. 15 % р-н 2 мл	3-5 мг/кг	3-5 мг/кг	3-5 мг/кг	3-5 мг/кг	3-5 мг/кг	Вазодилатативна
Контралок	Табл. 40 мг № 28	–	–	–	–	40 мг	Інгібітор протонної помпи
Контрикал	Амп. 10 тис. ОД, 50 тис. ОД	10 тис. ОД	10-20 тис. ОД	10-30 тис. ОД	10-40 тис. ОД	10-50 тис. ОД	Інгібітор протеолізу

1	2	3	4	5	6	7	8
Контрикал	Амп. 10 тис. ОД, 50 тис. ОД	10 тис. ОД	10-20 тис. ОД	10-30 тис. ОД	10-40 тис. ОД	10-50 тис. ОД	Інгібітор протеолізу
Клопамід	Табл. 20 мг № 15	2-3 мг/кг	2-3 мг/кг	2-3 мг/кг	2-3 мг/кг	2-3 мг/кг	Сечогінна
Клофелін	Табл. 0,15 мг	–	0,01-0,02 мг/кг	0,01-0,02 мг/кг	0,01-0,02 мг/кг	0,01-0,02 мг/кг	Гіпотензивна
Кокарбо- ксилаза	Амп. 50 мг	3-5 мг/кг	3-5 мг/кг	3-5 мг/кг	3-5 мг/кг	3-5 мг/кг	Антигіпок- сантина
Кромоген	Доз. інгал. фл. 112 доз (1 доза – 5 мг)	–	10 мг	10 мг	10 мг	20 мг	Протизапаль- на, протиалер- гічна
Курантил	Др. 25 мг, 75 мг	–	–	5 мг/кг	5 мг/кг	5 мг/кг	Антиагрега- ційна
Лейкеран	Табл. 0,002 г, 0,005 г	0,1-0,3 мг/кг	0,1-0,3 мг/кг	0,1-0,3 мг/кг	0,1-0,3 мг/кг	0,1-0,3 мг/кг	Цитостатична
Лівоміл- форис	Капс.	–	–	–	2 капс.	3 капс.	Гепато- протекторна
Лоратидин	Табл. 0,01 г	–	0,005 г	0,005 г	0,005 г	0,01 г	Антигістамін- на
Магне-В <sub>6</sub>	Табл. Амп. 10 мл	– 1 амп.	2 табл. 1,5 амп.	3 табл. 2 амп.	4 табл. 2,5 амп.	5-6 табл. 3 амп.	Поліпшує метаболізм тканин
Маалокс	Табл. № 40 Сусп., фл. 250 мл № 1; сусп., паке- тики 15 мл № 30	–	2 табл. 2 пак.	2 табл. 2 пак.	4 табл. 4 пак.	4 табл. 4 пак.	Антацидна
Мезим- форте	Др.	–	–	2-3 др.	3-4 др.	4-5 др.	Фермент
Мезлоцилін	Фл. 0,5 г, 1 г	75 мг/кг	75 мг/кг	75 мг/кг	75 мг/кг	75 мг/кг	Антибакте- ріальна
Мерказоліл	Табл. 0,005 г № 20	10 мкг до ефекту	10 мкг до ефекту	15 мкг до ефекту	20-25 мкг до ефекту	25-30 мкг до ефекту	Тиреостатич- на
6-меркапто- пурин	Табл. 0,05 г	2-2,5-3 мг/кг	2-2,5-3 мг/кг	2-2,5-3 мг/кг	2-2,5-3 мг/кг	100-150 мг	Цитостатична
Метандро- стенол	Табл. 0,001 г, 0,005 г	0,1-0,2 мг/кг	0,2-0,4 мг/кг	0,2-0,4 мг/кг	0,2-0,4 мг/кг	0,2-0,4 мг/кг	Анаболічна
Метилура- цил	Табл. 0,5 г № 10 Свічки 0,5 г № 10	0,15 г	0,15 г	0,25 г	0,25-0,5 г	0,25-0,5 г	Анаболічна
Мідекамі- цин	Табл. 0,4 г Фл. 5 мл – 175 мг	30-50 мг/кг	30-50 мг/кг	30-50 мг/кг	1,2 г	1,2 г	Антибакте- ріальна
Мілдронат	Капс. 0,25 г Амп. 10 %, 5 мл	8-10 мг/кг –	8-10 мг/кг –	8-10 мг/кг –	0,5-0,75 г 3-5 мл	0,75-1 г 5-10 мл	Кардіотропна
Мотиліум	Табл. 10 мг № 10, № 30 Сусп., фл. 100 мл, 200 мл (1 мг/мл)	2,5 мг/10 кг	2,5 мг/10 кг	2,5 мг/10 кг	2,5 мг/10 кг	2,5 мг/10 кг	Прокінетична
Екстракти* елеутеро- коку, женьшеню, золотого кореня, левзеї, лимоннику	Фл. 50 мл Фл. 50 мл Фл. 50 мл Фл. 50 мл	1 крап./ рік життя	1 крап./ рік життя	1 крап./ рік життя	1 крап./ рік життя	60 крап.	Адаптогенна Адаптогенна Адаптогенна Адаптогенна

1	2	3	4	5	6	7	8
Натрію оксидутират*	Амп. 20 %, 10 мл	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	Седативна
Нігразепам	Табл. 0,005 г	1,25-2,5 мг	2,5 мг	2,5-5 мг	5 мг	5 мг	Седативна, снодійна
Неграм	Табл. 0,5 г	–	50-60 мг/кг	50-60 мг/кг	50-60 мг/кг	50-60 мг/кг	Антибактеріальна
Німесулід	Табл. 0,1 г, 0,05 г	–	–	–	–	3-5 мг/кг	Протизапальна
Нітроксолін	Табл. 0,05 г	0,1 г	0,2 г	0,2 г	0,2-0,4 г	0,2-0,4 г	Антибактеріальна
Нетроміцин	Фл. 2 мл (1 мл – 25 мг або 100 мг)	7,5-9 мг/кг	6-7,5 мг/кг	6-7,5 мг/кг	6-7,5 мг/кг	6-7,5 мг/кг	Антибактеріальна
Ніфедипін	Табл. 0,01 г	0,25 мг/кг	0,25-0,5 мг/кг	0,25-0,5 мг/кг	0,25-0,5 мг/кг	0,03 г	Гіпотензивна
Ніфуроксазид	Сусп. 90 мл (5 мл – 220 мг) 4% Табл. 0,1 г	5-10 мл 4 табл.	10 мл 4 табл.	20 мл 5 табл.	20 мл 8 табл.	20 мл 8 табл.	Антимікробна
Новокаїнамід	Табл. 0,25 г, 0,5 г Амп. 10 %, 5 мл Фл. 10 %, 10 мл	– 3-6 мг/кг	– 3-6 мг/кг	15-50 мг/кг 3-6 мг/кг	15-50 мг/кг 3-6 мг/кг	15-50 мг/кг 3-6 мг/кг	Антиаритмічна
Ново-пасит	Фл. 100 мл, 50 мл.	0,5 ч.л.	1 ч.л.	1,5 ч.л.	2 ч.л.	3 ч.л.	Седативна
Но-шпа	Табл. 0,04 г Амп. 2 %, 2 мл	0,005-0,015 г 0,5-0,7 мл	0,02-0,04 г 1,5 мл	0,04 г 1,5-2 мл	0,06-0,08 г 2-3 мл	0,08-0,12 г 3-4,5 мл	Судинорозширювальна, спазмолітична
Рибофлавін	Табл. 0,01 г, 0,02 г	0,004-0,006 г	0,006-0,010 г	0,010 г	0,015 г	0,02 г	Препарат вітаміну В <sub>2</sub>
Роваміцин	Табл. 1,5 млн ОД, 3 млн ОД	750-1,5 млн ОД/10 кг	1,5-3 млн ОД/10 кг	1,5-3 млн ОД/10 кг	1,5 млн ОД/10 кг	1,5 млн ОД/10 кг	Антибактеріальна
Обліпихова олія	Фл. 100 мл 50 мл	–	3/4 ч.л.	1 ч.л.	1,5 ч.л.	3 ч.л.	Холекінетична
Омепразол	Капс. 0,02 г	–	–	–	–	40 мг	Інгібітор протонної помпи
Оротат калію	Табл. 0,5 г, 0,25 г	10-20 мг/кг	10-20 мг/кг	10-20 мг/кг	10-20 мг/кг	10-20 мг/кг	Анаболітична
Остеохін	Табл. 0,2 г	–	–	0,15 г	0,3 г	0,6 г	Поліпшує метаболізм кісткової тканини
Панзинорм	Др.	–	–	3-4 др.	3-4 др.	6 др.	Ферментна
Панангін	Драже Амп. 10 мл	10-20 мг/кг маси 0,75-1 мл на 1 рік життя в/в					Інотропна
Панкреатин	Табл. 0,25 г, 0,5 г (1 г – 25 ОД)	0,3-0,45 г	0,6-0,75 г	0,9-1,2 г	0,9-1,2 г	1,5 г	Ферментна
Пантогам	Табл. 0,25, 0,5 г Сироп 10 % 50, 100 мл (5 мл – 0,5 г)	30-40 мг/кг	30-40 мг/кг	30-40 мг/кг	30-40 мг/кг	30-40 мг/кг	Антигіпоксична
Папаверин	Табл. 0,04 г Амп. 2 % р-н 2 мл Свічки 0,2 г	3/4 табл.	1,5 табл.	1,5-3 табл.	3-4,5 табл.	4,5-6 табл.	Спазмолітична

1	2	3	4	5	6	7	8
Парацетамол*	Табл. 0,2 г, 0,375 г Сироп	10-15 мг/кг	10-15 мг/кг	10-15 мг/кг	10-15 мг/кг	10-15 мг/кг	Жарознижуюча
Параамінобензойна кислота (ПАМБА)	Табл. 0,25 г Амп. 1 % р-н 5 мл	1-4 мг/кг	1-4 мг/кг	1-4 мг/кг	1-4 мг/кг	1-4 мг/кг	Інгібітор протеолізу
Пентоксил	Табл. 0,2 г № 10	0,045 г	0,075 г	0,15 г	0,15 г	0,225 г	Анаболітична
Персен	Капс.	–	–	–	2-3 капс.	4-6 капс.	Седативна
Пікамілон	Табл. 0,02 г, 0,05 г	0,04 г	0,06 г	0,08 г	0,1 г	0,15-0,2 г	Ноотропна
Піридоксину гідрохлорид	Табл. 0,002 г, 0,1 г Амп. 1%, 5 %, 1 мл	0,002-0,004 г	0,005 г	0,02 г	0,03 г	0,05 г	Препарат вітаміну В <sub>6</sub>
Платифілін	Табл. 0,005 г Амп. 0,2 % р-н 1 мл	0,0012-0,0018 г 0,3-0,6 мл	0,003 г 0,6-0,9 мл	0,0045-0,0075 г 1,0-1,5 мл	0,009 г 1,5-2 мл	0,015 г 2-3,0 мл	Холінолітична
Предуктал	Табл. 0,02 г	1 табл.	2-3 табл.	3-4 табл.	4-5 табл.	7-8 табл.	Інотропна
Преднізолон	Табл. 0,005 г Амп. 1 мл – 30 мг	1-3 мг/кг	1-3 мг/кг	1-3 мг/кг	1-3 мг/кг	1-3 мг/кг	Глюкокортикоїд
Пумпан	Фл. 100 мл	10 крап.	20 крап.	30 крап.	40 крап.	60 крап.	Кардіотропна
Резерпін	Табл. 0,1 мг, 0,25 мг	–	–	0,03-0,07 мг	0,1-0,2 мг	0,3-0,4 мг	Гіпотензивна
Рокситроміцин (рулід)	Табл. 0,05 г, 0,15 г, 0,3 г	5-8 мг/кг	5-8 мг/кг	5-8 мг/кг	5-8 мг/кг	5-8 мг/кг	Антибактеріальна
Рибоксин	Табл. 0,2 г	30 мг/кг	30-45 мг/кг	30-40 мг/кг	30-40 мг/кг	30-40 мг/кг	Кардіотропна
Рутин	Табл. 0,02 г	0,005 г	0,015 г	0,02 г	0,04 г	0,04-0,06 г	Вітамін
Салофальк	Сусп. (30 г – 2 г мезалазину) для клізм Табл. 0,25 г, 0,5 г Свічки 0,25 г, 0,5 г	0,25-0,5 г	0,5-0,75 г	0,75-1,0 г	1,0-1,25 г	1,5 г	Протизапальна
Седуксен	Табл. 0,005 г Амп. 0,5 %, 2 мл	1,25 мг 0,3-0,5 мг/кг	1,5-2 мг 0,3-0,5 мг/кг	5-7,5 мг 0,3-0,5 мг/кг	7,5-10 мг 1-2 мл	10-15 мг 1-2 мл	Транквілізатор
Серевент	Доз. інгал. 25 мкг Фл. 60 і 120 доз	–	–	50-100 мкг	100 мкг	100 мкг	Бронхолітична пролонгована
Силегон	Др. 70 мг	–	–	3 др.	4 др.	6 др.	Гепатопротекторна
Симбітер	Фл. 1 доза	Симбітер-1, 1 доза	Симбітер-1, 1 доза	Симбітер-2, 1 доза	Симбітер-2, 1 доза	Симбітер-2, 1 доза	Пробіотична
Смекта	Пакетик 3,0 г	1 пак.	1-2 пак.	2 пак.	2-3 пак.	3 пак.	Обволікаюча і сорбуюча
Солвін	Табл. 0,008 г	12 мг	16 мг	16 мг	32 мг	32-40 мг	Муколітична
Стоптусин	Фл. 10 мл, 25 мл	24-32 крап.	27-36 крап.	42 крап.	48-64 крап.	75 крап.	Протикашльова відхаркувальна
Супрастин	Табл. 0,025 г Амп. 2 %, 1 мл	0,015 г 0,5 мл	1 табл. 1 мл	1,5 табл. 1-1,5 мл	2 табл. 1,5 мл	3 табл. 2 мл	Антигістамінна
Тавегіл	Табл. 0,001 г Амп. 2 мл	0,0005 г 0,6 мл	0,001 г 0,8 мл	0,001 г 1,5-2 мл	0,002 г 2-2,5 мл	0,002 г 2-3 мл	Антигістамінна
Танакан	Табл. 0,04 г Фл. 30 мл (1 мл – 40 мг)	–	40 мг	60-80 мг	100-120 мг	120 мг	Метаболічна



1	2	3	4	5	6	7	8
Тайлед	Доз. інгал. (1 доза – 2 мг)	–	–	8-12 мг	12-16 мг	12-16 мг	Протизапальна (нестероїдна)
Тиклід	Табл. 250 мг	–	–	–	250 мг	500 мг	Антиагрегаційна
Тіаміну хлорид	Амп. 2,5, 5 %, 1 мл	0,002-0,005 г	0,005-0,008 г	0,01 г	0,015 г	0,015 г	Препарат вітаміну В <sub>1</sub>
Тиріодазин	Табл. 0,01, 0,025 г	1 мг/кг	1 мг/кг	1 мг/кг	1 мг/кг	1 мг/кг	Седативна
Тіотриазолін	Табл. 0,1 г Амп. 1 %, 2 мл Амп. 2,5 %, 2 мл	30 мг 10 мг	50 мг 20-30 мг	100 мг 50 мг	20 мг 50-80 мг	300 мг 100-150 мг	Гепато-, кардіопротектор
Тестостерону пропіонат	Амп. 1, 5 %, 1 мл	1-2 мг/кг	1-2 мг/кг	1-2 мг/кг	1-2 мг/кг	1-2 мг/кг	Анаболічна
Тербуталін	Табл. 0,0025 г Доз. інгал.	2-4 мг	2-4 мг	4-6 мг	10 мг	15-20 мг	Бронходилатційна
Троксевазин	Капс. 0,30 г Амп. 10 % р-н	20 мг/кг 10 мг/кг	20 мг/кг 10 мг/кг	20 мг/кг 10 мг/кг	20 мг/кг 10 мг/кг	20 мг/кг 10 мг/кг	Судинозміцнююча
Урсофальк	Капс. 0,25 г	10 мг/кг	10 мг/кг	10 мг/кг	10 мг/кг	10 мг/кг	Гепатопротекторна
Уролесан	Фл. 15 мл, 25 мл	1-2 крап./рік життя	1-2 крап./рік життя	1-2 крап./рік життя	1-2 крап./рік життя	1-2 крап./рік життя	Антибактеріальна, спазмолітична
Фебіхол	Капс. 0,1 г	–	–	–	3-4 капс.	6 капс.	Жовчогінна
Фенкарол	Табл. 0,025 г	10 мг	15 мг	20 мг	30 мг	50-75 мг	Антигістамінна
Фенібут	Табл. 0,25 г	15-20 мг/кг	15-20 мг/кг	15-20 мг/кг	15-20 мг/кг	15-20 мг/кг	Антигіпоксична
Фенобарбітал	Табл. 0,005, 0,05, 0,1 г	3-5 мг/кг	3-5 мг/кг	3-4 мг/кг	3-4 мг/кг	3-4 мг/кг	Снодійна
Фурадонін	Табл. 0,05 г; 0,1 г 0,03 г	5-8 мг/кг	5-8 мг/кг	5-8 мг/кг	5-8 мг/кг	5-8 мг/кг	Антибактеріальна
Фламін	Табл. 0,05 г	–	–	1,5 табл.	1,5-2 табл.	2-3 табл.	Холеретична
Флемоксин солютаб	Табл. 125 мг, 375 мг, 500 мг, 750 мг	30-100 мг/кг	30-100 мг/кг	30-100 мг/кг	30-50 мг/кг	30-50 мг/кг	Антибактеріальна
Фолієва кислота	Табл. 0,001 г	40-60 мкг	100 мкг	200 мкг	200 мкг	200 мкг	Стимулює еритропоез
Фосфаден	Табл. 0,05 г Амп. 2 %, 1 мл	0,015 г 0,25 мл	0,025 г 0,5 мл	0,05 г 1 мл	0,075 г 2 мл	0,1 г 3 мл	Інотропна
Фосфакреатин (неотон, креатин фосфат)	Фл. 0,5 г, 1 г, 5 г	–	0,25 г	0,5 г	0,75 г	1 г	Інотропна
Фосфалюгель	Пакетик 16,0 г	1 пак.	2 пак.	3 пак.	4 пак.	4 пак.	Антацидна
Фосфоміцин	Фл. 1 г	200-300 мг/кг	200-300 мг/кг	200-300 мг/кг	200-300 мг/кг	200-300 мг/кг	Антибактеріальна
Фуразолідон	Табл. 0,05 г, 0,1 г	8-10 мг/кг	8-10 мг/кг	8-10 мг/кг	8-10 мг/кг	8-10 мг/кг	Антибактеріальна
Холагол	Фл. 10 мл	–	3 крап.	6 крап.	9 крап.	15 крап.	Холеретична
Холагон	Табл. 0,2 г	0,03-0,06 г	0,09 г	0,3 г	0,6 г	0,75 г	Холеретична
Холензим	Табл. 0,3 г	–	–	1,5 табл.	3 табл.	3 табл.	Холеретична
Холосас	Фл. 300 мл	–	3/4 ч.л.	1,5 ч.л.	1,5-2 ч.л.	2-3 ч.л.	Холеретична
Хофітол	Табл. 0,2 г, Флак.	–	–	2 табл. 6 мл	3-4 табл. 6 мл	4-6 табл. 6 мл	Холеретична

1	2	3	4	5	6	7	8
Церебро- курин	Амп. 2 мл	0,5 мл	1 мл	1,5 мл	2 мл	2 мл	Поліпшує метаболізм у ЦНС
Цефалотин	Фл. 0,5 г, 1 г	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	Антибактері- альна
Цефаман- дол	Фл. 0,5 г, 1 г, 2 г	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	Антибактері- альна
Цефопера- зон (цефобід)	Фл. 0,5 г, 2 г	50-200 мг/кг	50-200 мг/кг	50-200 мг/кг	50-200 мг/кг	50-200 мг/кг	Антибактері- альна
Цефалексин	Капс. 0,25 г, 0,5 г Сусп. 250 мг	25-50 мг/кг	25-50 мг/кг	25-50 мг/кг	25-50 мг/кг	25-50 мг/кг	Антибактері- альна
Цефокситин	Фл. 0,5 г, 1 г	60-120 мг/кг	60-120 мг/кг	60-120 мг/кг	60-150 мг/кг	1,5-2 г	Антибактері- йна
Цефтріак- сон	Фл. 0,5, 1 г	20-50 мг/кг	50-80 мг/кг	50-80 мг/кг	20-80 мг/кг	1-2 г	Антибактері- альна
Цефтазидім	Фл. 0,25 г, 0,5 г, 1 г, 2 г	20-50 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	1-2 г	Антибактері- альна
Цефурок- сим	Фл. 0,75 г	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	50-100 мг/кг	Антибактері- альна
Ціаноко- баламін	Амп. 0,003 %; 0,1 %; 0,02 %; 0,05 %, 1 мл	15-30 мкг	30-50 мкг	50-100 мкг	50-100 мкг	50-100 мкг	Кровотворна
Ціннарізин	Табл. 0,025 г	¼ т.	0,015- 0,025 г	0,03- 0,045 г	0,05- 0,075 г	0,075- 0,15 г	Покращує мозковий кровообіг
Циклофосф ан	Фл. 0,2 г	3 мг/кг	3 мг/кг	3 мг/кг	3 мг/кг	3 мг/кг	Цитостатична
Циклофосф амід	Фл. 0,2 г	Від 1-1,5 мг/кг до 3 мг/кг	Від 1-1,5 мг/кг до 3 мг/кг	Від 1-1,5 мг/кг до 3 мг/кг	Від 1-1,5 мг/кг до 3 мг/кг	Від 1-1,5 мг/кг до 3 мг/кг	Пригнічує проліферацію лімфоцитів

\* – разові дози

*Навчальний посібник*

**Банадига Наталія Василівна  
Слободян Лідія Михайлівна  
Лобода Валентина Федорівна  
Бузько Євген Федорович  
Петрик Анна Олексіївна  
Рогальський Ігор Олегович**

**ПЕДІАТРІЯ В ПРАКТИЦІ СІМЕЙНОГО ЛІКАРЯ**

Літературний редактор	<i>Віта Ситар</i>
Технічний редактор	<i>Світлана Демчишин</i>
Коректор	<i>Наталія Мартюк</i>
Дизайн обкладинки	<i>Павло Кушик</i>
Комп'ютерна верстка	<i>Руслан Гуменюк</i>

Підп. до друку 25.02.2008. Формат 60x84/8.  
Папір офсет. №1. Гарн. "Times New Roman Cyr". Друк офсет.  
Ум. друк. арк. 39,53. Обл.-вид. арк. 34,48.  
Тираж 1000 пр. Зам. № 38.

Видавець і виготівник  
Тернопільський державний медичний  
університет імені І.Я. Горбачевського  
Майдан Волі, 1, м. Тернопіль, 46001, Україна

Свідоцтво про внесення до Державного реєстру суб'єктів  
видавничої справи ДК №2215 від 16.06.2005