

**НАУКОВО-ПРАКТИЧНА КОНФЕРЕНЦІЯ З МІЖНАРОДНОЮ УЧАСТЮ
«ІПІП-2023: ІНТЕРНАЦІОНАЛЬНА ПЛАТФОРМА ІНТЕГРАТИВНОЇ
ПЕДІАТРІЇ» ПРИСВЯЧЕНОЇ ПАМ'ЯТІ ВИДАТНОГО УКРАЇНСЬКОГО
ВЧЕНОГО-ПЕДІАТРА НАМН УКРАЇНИ ВІТАЛІЯ ГРИГОРОВИЧА
МАЙДАННИКА**

19.04-20.04.2023 ОНЛАЙН

**THE SCIENTIFIC AND PRACTICAL CONFERENCE WITH INTERNATIONAL
PARTICIPATION "IPIP-2023: INTERNATIONAL PLATFORM OF
INTEGRATIVE PEDIATRICS" IS DEDICATED TO THE MEMORY OF THE
UKRAINIAN SCIENTIST-PEDIATRICIAN OF THE NATIONAL ACADEMY
OF MEDICAL SCIENCES OF UKRAINE VITALY MAIDANNYK.**

19.04-20.04.2023 ONLINE



 19-20 квітня 2023 року, ONLINE  Міністерство охорони здоров'я України  Національна академія медичних наук України  Національний медичний університет ім. О.О. Богомольця

Вступне слово.

19.04.2023 року - 420 - й день війни в Україні...

Незважаючи ні на що, більшість медиків, які піклуються про майбутнє країни, зібрались, нажалі поки в онлайн-форматі на справжню Всеукраїнську конференцію, присвячену пам'яті нашого Вчителя - видатного педіатра, академіка В.Г.Майданника, який 2,5 роки пішов з життя...

Найвідоміші та наймолодші вчені та лікарі-практики об'єднались для того, щоб відчуті тепло, єдність та підтримку один одного у складні часи, усвідомити, що життя продовжується, наука та медицина рухаються вперед, що можна обмінятися своїм досвідом, думками, послухати поради міжнародних колег, отримати відповіді на питання, які ще не описані в підручниках чи статтях.

- Які найперспективніші питання організації медичної допомоги дітям під час воєнного стану в Україні?
- Які виникли проблеми розвитку і виховання дітей, психічно травмованих воєнними обставинами в Україні?
- З якими питаннями по вигодовуванню та харчуванню дітей різного віку стикнулись педіатри?
- Як необхідно розвивати на сьогодні головний напрямок охорони здоров'я України – реабілітацію дитячого населення?
- Що складає основу сучасного тренінгового симуляційного навчання медиків в педіатрії?
- Які проблеми неонатології вийшли на перший план під час війни?
- Як оптимізувати психологічну та фізичну адаптацію постраждалих майже всіх дітей України?

Такому ж занепокоєнню за здоров'я та процвітання дитинства незалежної України було присвячено життя нашого Вчителя – академіка В.Г.Майданника.

Він реально рятував життя дітей, не тільки розвиваючи різноманітні наукові напрямки, а й завдяки створенню необхідних ланок практичної педіатрії (а саме, відділень гемодіалізу, дитячої ендокринології, вегетології), введенню новітніх діагностично - лікувальних заходів у освітні програми навчання майбутніх лікарів. В.Г.Майданник завжди був ініціатором форумів для об'єднання медиків різних спеціальностей, вважав, що тільки під час безпосереднього спілкування формується цілісний професійний погляд на здоров'я та розвиток дитини.

В пам'ять про нього, з метою продовження закладених традицій, ми, його учні, в минулому році вирішили започаткувати проведення Всеукраїнської конференції з міжнародною участю: «Інтернаціональна платформа інтегративної педіатрії» й готували її проведення на 2-3 березня 2022 року.

Але... 24 лютого почалось бомбардування Києва та майже всієї території України..., почалася війна...

Незважаючи на те, що наші думки та дії були направлені на те, як захистити людей, дітей, близьких, ми все ж таки зібрались з силами, й запізненням тільки на одну добу 3-4 березня, в онлайн-режимі провели конференцію.

Під канонади та виття сирен до нас мужньо підключалися українські та міжнародні спікери, а слухали їх більше 3000 лікарів та медичних сестер зі всієї України. Всіх об'єднувало відчуття незламності, стійкості, єдності та віри у Перемогу. Дійсно, запис минулорічної конференції увійде в історію української медицини та педіатрії як знакова громадська подія.

І тоді, на 8-й, й сьогодні, на 420-й день війни, нас продовжує єднати ім'я Людини з великої літери: мужньої, сміливої, мудрої та доброзичливої особистості, який дуже мало говорив, навіть мало знімався на відео, але так багато встиг зробити для створення цілісної української Школи педіатричної науки та практики.

Ми пам'ятаємо слова В.Г.Майданника, які зараз вибиті на його Меморіальній дошці, про те, що: «Коли дитина падає, янгол, втілений в педіатра, підставляє руки»...

Дійсно, цю «янгольську» його підтримку ми відчували завжди та вона постійно допомагає нам в такий складний воєнний період життя, надає силу й надію на саме краще майбутнє в Україні!

*Завідувач кафедри педіатрії №4
НМУ ім. О.О.Богомольця,
доктор медичних наук, професор
Мітюряєва- Корнійко І.О.*

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК МАНІФЕСТАЦІЇ Х-ЗЧЕПЛЕНОГО ЛІМФОПРОЛІФЕРАТИВНОГО СИНДРОМУ ПІСЛЯ ЕПШТЕЙНА-БАРР ВІРУСНОЇ ІНФЕКЦІЇ. ЛЕЙКОЗ ПІД МАСКОЮ ІНФЕКЦІЙНОГО МОНОНУКЛЕОЗУ.

Голіна Т.Ю.

Науковий керівник: к. мед. н., доцент Палатна Л. О.
Кафедра дитячих інфекційних хвороб
Завідувач кафедри: д. мед. н., професор Крамарьов С. О.
Національний медичний університет імені О. О. Богомольця
м.Київ, Україна

Вступ: Х- зчеплений лімфопрولیферативний синдром (хвороба Дункана) - дуже рідкісний спадковий (первинний) імунodefіцит, що проявляється порушенням імунної відповіді на вірус Епштейна-Барр. Хворіють хлопчики, дівчата є носіями мутантного гена. Ген відповідальний за виникнення хвороби локалізується на довгому плечі х-хромосоми q25.

Лейкемія є найпоширенішою формою раку в дитячому віці. Найефективніша тактика - рання діагностика та ефективне лікування.

Мета: огляд та інформування про рідкісний Х- зчеплений лімфопрولیферативний синдром в педіатричній практиці.

Опис клінічного випадку №1 Хворий К., 7 р. Доставлений реанімаційною бригадою швидкої допомоги зі скаргами на повторні блювання, підвищення t тіла до 39,9 °С, млявість, сонливість, гіподинамію та втрату апетиту.

Анамнез захворювання: 01.03.2022 захворів гостро з підвищення температури тіла до 39°C та збільшення підщелепних лімфатичних вузлів. Після обстеження було виставлено діагноз: інфекційний мононуклеоз. 18.03.2022 загальний стан покращився, температура тіла в межах норми, дитина активна, в ЗАК: лейкоцити - $7,5 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцити - $335 \times 10^9/\text{л}$, м- 12%, ШОЕ 5 мм/г, виписаний додому, відвідував школу до 22.03.2022. Через два дні повторне погіршення стану: підйом температури тіла до 39,5°C, в ЗАК тромбоцитопенія та лейкоцитопенія. З 05.04 по 08.04 перебував на обстеженні та лікуванні у відділенні онкогематології обласної лікарні, де була проведена кістковомозкова пункція, виключено гострий лейкоз та іншу гематологічну патологію. Виписаний на амбулаторне лікування. 12.04 знову підвищення температура тіла до 39,6°C, госпіталізований в інфекційне відділення дитячої лікарні, де отримував цефепім та метронідазол. У зв'язку із погіршенням стану переведений у відділення анестезіології та інтенсивної терапії КНП «КМДКЛ». Діагноз при госпіталізації: інфекційний мононуклеоз, важкий перебіг, сепсис? При госпіталізації у ВАІТ загальний стан тяжкий. В свідомості, за ШКГ - 15 балів, млявий, на огляд реагує адекватно, патологічна неврологічна симптоматика відсутня. Температура тіла 37,7°C. Апетит відсутній. Шкіра та видимі слизові оболонки блідо-рожевого кольору, вологі, чисті, мікроциркуляція не порушена, симптом блідої плями до 2 секунд, периферичних набряків немає, язик обкладено білими нашаруваннями. Пальпуються збільшені до 1,5 см, ущільнені та чутливі підщелепні лімфатичні вузли. Дихання самостійне, ефективне, ЧД 24/хв., SpO₂ 99%, аускультативно проводиться у всі відділи легень, жорстке, хрипи не вислуховуються. Тони серця ослаблені, ритмічні, вислуховується діастолічний шум на верхівці серця, ЧСС - 90/хв., АТ - 102/49 мм рт.ст., системна гемодинаміка стабільна. Живіт здутий, доступний глибокій пальпації, печінка виступає на 3см, селезінка +2см. Сечовиділення, вільне.

Проведені лабораторні обстеження. Виявлено лейкопенію з лімфопенією та відносною нейтропенією, тромбоцитопенія, зниження NKT (CD3+ CD56+) до 0, підвищення феритину (більше 1500 ng/ml), гіпертригліцеридемія до 4,81 ммоль/л, гіпофіриногенемія (1,0 г/л), гіпертрансаміназемія, негативні маркери активності парвовірусної інфекції, HSV1/2 та VZV. VCA IgM EBV «-», IgG EBNA EBV «+», IgG EA EBV «+».

Консультація гематолога: неможливо виключити зчеплений з Х-хромосою лімфопрولیферативний синдром – хворобу Дункана, синдром активації макрофагів? кандидоз ротової порожнини.

Консультація імунолога: з високою вірогідністю синдром Дункана.

Заключний діагноз: реконвалесцент гострої EBV-інфекції; синдром активації макрофагів (гемофагоцитарний синдром), імунodefіцитний стан, гепатит, гепатоспленомегалія; лімфопрولیферативний синдром зчеплений з Х-хромосою (хвороба Дункана)? вторинна анемія, тромбоцитопенія.

Опис клінічного випадку №2 Хвора М. 14 років, госпіталізована 14.03. у важкому стані. Анамнез хвороби: 08.03 біль у горлі, нудота. 09.03. підвищилась температура до 39,60 С, звернулись до сімейного лікаря - діагноз ГРВІ, призначена симптоматична терапія. 10.03. блювання до 5-6 разів на добу. 13.03. шкірні покриви стали жовтого забарвлення, після чого самопочуття погіршилось. 14.03. знову звернулась до сімейного лікаря, було видано електронне направлення на госпіталізацію. ЕМД доставлена в КНП «КМДКЛ». Об'єктивний стан: АТ 90/60 мм.рт.ст. SaO₂ 94%, ЧСС -110 уд/хв.

Стан важкий внаслідок інтоксикаційного, жовтяничного синдромів.

В свідомості на огляд реагує адекватно, відповідає на питання. Млява, сонлива хоче лежати. Відмовляється від їжі та пиття. Блювання не повторювалось. Скаржитись на головокружіння, нудоту, біль у горлі. Шкіра іктерична, чиста, тепла висипу немає, тургор збережений, набряків немає. Видимі слизові оболонки вологі, склери жовтушні, мигдалики збільшені 2 ст, рихлі, нашарування відсутні, зів гіперемований, м'яке піднебіння рухоме, наявні петехії на піднебінні, язик вологий обкладений сірими нашаруваннями. Регіонарні лімфатичні вузли: підщелепна група до 2,5 x3,0 см щільно-еластичні, безболісні не спаяні між собою та навколишніми тканинами, шкіра над ними не змінена. Печінка +3,5 см, селезінка +2,5 см. Неврологічний статус без патологій.

14.03.2023 ЗАК: Еритроцити - $4,12 \times 10^{12}$; Гемоглобін- 121 г/л; КП- 0,8; Тромбоцити - 50×10^9 ; Лейкоцити- $2,9 \times 10^9$; ШОЕ - 6 мм/год. П'я-2%; С'я-9%; Л- 76%; М-7%; Мононуклеари -6, Плазматичні - 2. Загальний білірубін -163,04 мкмоль/л, прямиї-133,33 мкмоль/л, непрямиї -27,71 мкмоль/л.

Висновки. Хвороба Дункана надзвичайно рідкісне захворювання, яке зустрічається в 90% випадків в педіатричній практиці, діагностується в основному після зараження EBV. Гематологічні злочисні новоутворення можуть імітувати симптоми інфекційного мононуклеозу, що завжди необхідно враховувати при диференційній діагностиці.

Ключові слова: злочисні новоутворення, інфекційний мононуклеоз, х- зчеплений лімфопрولیферативний синдром