

# Міжнародний журнал педіатрії, акушерства та гінекології

Липень-Вересень 2021  
Том 14 №1

July /September 2021  
Volume 14  
Number 1

## В НОМЕРІ:

### ПЕДІАТРІЯ:

Актуальні проблеми педіатрії. Матеріали XV конгресу педіатрів України (12-13 жовтня 2021 р., м. Київ)

Клінічні рекомендації щодо лікування інфекцій сечового тракту у дітей та харчування дітей з діареєю і блюванням

Пам'яті академіка НАМН України Майданника Віталія Григоровича  
Життєвий та творчий шлях



# International Journal of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology

ченні нутритивної підтримки стає завдання забезпечення адекватного постнатального фізичного та когнітивного розвитку з перших днів життя дитини. Пріоритетним є отримання збільшеної кількості білків, бо вони у повному обсязі використовуються на синтез нових тканин організму.

Висока потреба в нутрієнтах у сукупності з морфологічною та функціональною незрілістю залишає відкритим питання повноти засвоєння харчування з великим вмістом білку. Транзиторна незрілість метаболічних ферментів, зокрема 4-гідроксифенілпуватдіоксігенази (4-HPPD), в поєднанні з високобілковим харчуванням потенційно може призвести до формування транзиторної тирозинемії (ТТ) та в меншій мірі фенілаланіемії. Тирозин - це важлива амінокислота, яка є попередником медаторів (допаміна, нордреналіна, адреналіна), гормонів (тироксину) та меланіну. Проте підвищення рівня тирозину в крові може призвести до ураження ЦНС з формуванням віддалених наслідків.

ТТ потенційно описується як одне з найчастіших амінокислотних порушень у дітей. Дотепер залишаються невідомими епідеміологічні цифри як на національному, так і на міжнародному рівні. За даними окремих досліджень ТТ частіше зустрічається у передчасно народжених (до 30%); приблизно 1:113), проте ризик виникнення у дітей, народжених доношеними, залишається на досить високому рівні (від 0,5-5%; приблизно 1: 461).

ТТ може перебігати безсимптомно, або проявляється у вигляді пролонгованої жовтяниці, млявого смоктання, дефіциту маси тіла, міязової гіпотонії, гіпореклексії, летаргії, що вдало маскується під загальний клінічний опис незрілої, або хворої дитини. Своєчасне призначення аскорбінової кислоти зі зниженням рівня сполученого білку призводить до наростання активності фермента 4-HPPD і, як наслідок, зниження рівня тирозину в крові.

Дотепер відсутні єдині рекомендації щодо безпечних норм рівнів тирозину в крові у доношених та передчасно народжених дітей. В описках клінічних випадків катамnestичного спостереження пацієнтів з ТТ відмічається розвиток негативних неврологічних наслідків, включаючи зниження нейролінгвістичних здібностей, інтелектуального дефіциту, труднощі з навчанням.

Ризик формування негативних віддалених наслідків перенесеної ТТ спонукає до більш детального вивчення проблематики, в першу чергу, за рахунок впровадження масового обстеження новонароджених на наявність природжених метаболічних порушень, формування безпечного референтного рівня тирозину крові для новонароджених і розробці ефективної схеми раннього втручання.

## ВІДДАЛЕНІ РЕЗУЛЬТАТИ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ У ПАЦІЄНТІВ З АПЛАЗИЄЮ ТА АГЕНЕЗИЄЮ ЛЕГЕНІ ТА КОРЕКЦІЇ СУПУТНИХ ВАД

Кривченя Д.Ю., Руденко Є.О., Дубровін О.Г.

Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, Київ  
Національна дитяча спеціалізована лікарня "ОХМАТДИТ", Київ

**Вступ.** Пацієнти з аплазією та агенезією легені є досить рідкісними (1:100000 вагітностей) та мають високу частоту смертності і захворюваності, особливо в разі наявності асоційованих вад. Летальність на першому році життя становить 33%, а до 5-ти років доживає лише 50%. Можливість тривалого виживання оцінюється у 50% для лівобічної аплазії та 30% для правобічної. Головною небезпекою є респіраторний дистрес-синдром, хоча респіраторні резерви, навіть однієї легені, є достатніми для нормального життя. Патогенез респіраторного дистрес-синдрому в однолегеневих пацієнтів, можливості хірургічної корекції та віддалені результати вивчені недостатньо.

**Метою** роботи було вивчити віддалені результати транслокації діафрагми при аплазії легені та хірургічної корекції асоційованих вад у однолегеневих пацієнтів.

**Матеріали та методи.** З 1986 по 2021 рік проведено обстеження та лікування 21 пацієнта з аплазією та агенезією легені. Серед них у 8 випадках застосовано активне хірургічне лікування респіраторного дистрес-синдрому внаслідок аплазії легені (n=2), так і з приводу складних асоційованих вад. Переважали пацієнти жіночої статі (6/2). Агенезію легені діагностовано в 3 випадках (2 - правобічна, 1 - лівобічна), аплазію - у 5 випадках (3 - правобічна, 2 - лівобічна). Асоційовані вади спостерігались у 6 з 8 пацієнтів (75%), причому в 5 випадках вони потребували симультанної або етапної хірургічної корекції. Вік пацієнтів на момент початку хірургічної корекції становив від 1 дня до 7 років, в середньому 2,2 року. Проведене прижиттєве вивчення анатомії, патології вад та чинників респіраторного дистресу із застосуванням променевих, ендоскопічних та функціональних методів. Вивчені віддалені результати транслокації діафрагми та симультанних операцій у однолегеневих пацієнтів. Період віддаленого спостереження варіював від 5 до 26 років, в середньому 10,6 року.

**Результати.** Патогенетично обґрунтовану нову розроблену нами операцію транслокації діафрагми застосовано у 2 пацієнтів з метою зняття або попередження респіраторного дистрес-синдрому, спричиненого патологічними змінами внаслідок аплазії правої або лівої легені. У 5 пацієнтів проведено корекцію супутніх вад розвитку: атрезії стравоходу (n=1); стенозу трахеї та дефекту міжшлункової перегородки серця (n=1); повної атріо-вентрикулярної комунікації, відкритої артеріальної протоки, кільцеподібної підшлункової залози, мальотації та анокральної атрезії (n=1); розсілини губи та піднебіння (n=1); хітальної грижі та стенозу трахеї (n=1). Ще в одному випадку виконано видалення рудиментарної легені. Більшість пацієнтів (7; 87,5%) вижило з відмінним результатом, підтвердженим тривалим (5-26 років) віддаленим спостереженням. Обидві пацієнтки, яким вперше в світі застосовано транслокацію діафрагми, через 26 та 18 років після операції не мали респіраторних симптомів, ведуть звичайний спосіб життя та народили здорових дітей.

**Висновки.** Транслокація діафрагми зменшує порожнину гемітораксу та запобігає зміщенню середостіння, перегину та скручуванню дихальних шляхів, знижує функцію діафрагми та обмежує прогресування емфіземи єдиної легені з урахуванням росту грудної клітки та зростаючого фізичного навантаження. Поєднання аплазії легені з іншими вадами (серця, атрезією стравоходу, діафрагмовою грижею, стенозом трахеї тощо) не є фатальним, а послідовна етапна корекція вад та їх наслідків є для дитини шансом не тільки вижити, а й нормалізувати життєві функції.

## ІМУНОПАТОГЕНЕТИЧНІ МЕХАНІЗМИ РЕАЛІЗАЦІЇ ХАРЧОВОЇ АЛЕРГІЇ У ДІТЕЙ

**Крючко Т.О., Бубир Л.М., Несіна І.М., Пода О.А., Кушнерев Т.В.**  
Полтавський державний медичний університет

У зв'язку зі збільшенням кількості небажаних алергічних реакцій на їжу та складними патогенетичними механізмами їх реалізації встановлення діагнозу харчової алергії (ХА) залишається достатньо трудомістким завданням практичної медицини. Відомо, що патогенез ХА опосередкований гуморальною ланкою імунної відповіді й безпосередньо залежить від продукції цитокінів і хемокінів, які є ініціаторами та регуляторами цілого каскаду реакцій в розвитку алергічного запалення. Тому метою нашої роботи стало дослідження імунологічного статусу у пацієнтів із гастроінтестинальними та шкірними симптомами харчової гіперчутливості.

**Матеріали та методи.** Дизайн дослідження представлений 64 пацієнтами з хронічною гастроудоденальною патологією (ГДП) (1 група) та 56 хворими з atopічним дерматитом (АД) (2 група) на тлі реакцій харчової гіперчутливості (ХГЧ). Підставою до відбору учасників для проведення даного дослідження була наявність значимих клініко-анамнезтичних даних, що дозволяють запідозрити харчову алергію, та позитивних результатів алерготестування. Оскільки механізми розвитку ХА продовжують вивчатися, для підтвердження імунологічно-опосередкованого генезу симптомів у дітей нами було проведено аналіз цитокінового профілю, що включав дослідження імунoglobulinів (Ig) А, М, G, E, інтерлейкінів (IL) 4, 10 та хемокіну регульовано активацією тимусу - TARC/CCL17.

**Результати.** За результатами дослідження частка пацієнтів з гастроінтестинальними симптомами ХГЧ та зниженим рівнем сироваткового IgA в 3,9 раза була вищою в порівнянні з пацієнтами з шкірними проявами ХГЧ ( $\chi^2 = 13,3$ ;  $p < 0,001$ ). В ході аналізу рівня сироваткового IgM констатовано його підвищення у 56,3% пацієнтів 1-ї групи проти 14,3% групи порівняння ( $p < 0,001$ ). Концентрація IgG була підвищеною практично в половині (46,9%) дітей з гастроінтестинальними та в третині (32,1%) пацієнтів із шкірними симптомами ХГЧ. Із числа дітей, які проходили обстеження, підвищений рівень загального IgE був виявлений у половині (51,6%) хворих (концентрація IgE Me (Q1-Q3) склала 124 (55,25-185,00)) із ГДП та у 67,9% пацієнтів (рівень загального IgE Me (Q1-Q3) склав 229 (95,25-457,45)) з АД на тлі реакцій ХГЧ.

Середнє значення IL-4 в сироватці крові дітей з шкірними проявами ХГЧ в 1,5 раза перевищувало показники 1-ї групи й складало в середньому  $0,34 \pm 0,07$  пг/мл проти  $0,22 \pm 0,05$  пг/мл відповідно. За результатами дослідження, підвищений рівень TARC/CCL17 був виявлений у 47,1% пацієнтів з ГДП ( $M \pm m = 116,6 \pm 16,7$  пг/мл) та у 63,3% обстежених 2-ї групи (середнє значення  $141,5 \pm 18,7$  пг/мл). Тенденцію до персистуючого запального процесу підтвердили знижені рівні протизапального IL-10 в обох групах спостереження.

**Висновки.** Таким чином, отримані результати дослідження цитокінового профілю, а саме підвищення IL-4 та хемокіну TARC/CCL17 на тлі зниженого рівня протизапального IL-10 у пацієнтів з симптомами харчової гіперчутливості, розширюють уявлення про значення даних маркерів в механізмах регуляції імунopatологічних станів, пов'язаних з проявами харчової алергії.

## АКТУАЛЬНІСТЬ ВИВЧЕННЯ ЦИРКАДНИХ РИТМІВ У ДІТЕЙ З НЕФРОЛОГІЧНОЮ ПАТОЛОГІЄЮ

**Крючко Т.О., Коленко І.О., Тянянська В.С., Рум'янцева М.О., Кузьменко Н.В.**  
Полтавський державний медичний університет

Актуальність проблеми вивчення циркадних ритмів доведена численними даними про розвиток різних патологічних процесів (Dmitri FIRSOV, Olivier Bonny, Yuya Yoshida).

Циркадні ритми регулюють біологічні процеси впродовж доби. Цей вплив реалізується завдяки складному механізму генів циркадного ритму CLOCK, BMAL1, PER 1-3, Cry 1-2. Виявлено велику кількість однонуклеотидних поліморфізмів (SNP) годинникових генів, які можуть впливати на розвиток та перебіг захворювань через різні фізіологічні системи.

За останні роки багато досліджень показали вплив циркадних ритмів та годинникових генів на функції нирок, такі як: швидкість клубочкової фільтрації, каналцева реабсорбція та секреція, нирковий плазматовий потік, підтримка балансу натрію та регулювання артеріального тиску, незалежно від інших зовнішніх факторів. В той же час вплив однонуклеотидних поліморфізмів генів циркадного ритму на зміни ниркових функцій при нефрологічних захворюваннях залишається недостатньо вивченим у порівнянні з патологіями інших органів та систем.