

3. Melnikov O. F., Bredun O. Yu., Timchenko M. D., Bredun S. O. The content of afferent and effector cells of the immune system of regulatory cytokines in the palatine tonsils of children with hypertrophy and chronic tonsillitis. *Physiological Journal*. 2019. T. 65, № 2. P. 84–88.

4. Froehlich M. H., Huang Z., Reilly B. K. Utilization of ultrasound for diagnostic evaluation and management of peritonsillar abscesses. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2017. № 25 (2). P. 163–168. doi: 10.1097/moo.0000000000000338.

5. Ilchenko S. I., Fialkovskaya A. A., Ivanus S. G. Effectiveness of the use of the respiratory probiotic *Streptococcus salivarius* K 12 in children with recurrent tonsillitis. *Actual infectious disease*. 2020. T. 8, № 2. P. 26–30.

6. Jiang R., Zhang H. M., Wang L. Y., Pian L. P., Cui X. W. Ultrasound features of primary nonHodgkin's lymphoma of the palatine tonsil: A case report. *World J Clin Cases*. 2021. № 9 (28). P. 8470–8475 DOI: <https://dx.doi.org/10.12998/wjcc.v9.i28.8470>

616.12-008.333.1:616.8-009]-06

АРТЕРІАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ У ПАЦІЄНТА З СИНДРОМОМ ШТУРГЕ-ВЕБЕРА

Вітюк В.О., Кухта Н.М.

Науковий керівник: к.мед.н., доц. Гнилокурунко Г.В.

Кафедра педіатрії № 4

Завідувач кафедри: д.мед.н., проф. Мітюряєва-Корнійко І.О.

Національний медичний університет імені О.О. Богомольця (м. Київ)

Вступ.

Синдром Штурге-Вебера (енцефалотригемінальний ангіоматоз) – вроджений симптомокомплекс аномалій судин мозку, шкіри і очей, що характеризується односторонньою ангіомою шкіри в поєднанні з лептоменінгеальним ангіоматозом з тієї ж сторони. Специфічні симптоми та тяжкість розладу можуть різко відрізнятися від однієї людини до іншої. Симптоми зазвичай присутні при народженні (вроджені), але розлад не передається у спадок і не передається в сім'ї. Цей синдром викликається соматичною мутацією, найчастіше в гені GNAQ [2,3,9].

Синдром описаний в 1879 р. Штурге, доповнений пізніше Вебером у 1922 р. і Краббе у 1934 р. Захворювання має безліч синонімів-Синдром Штурге-Вебера-Дімітрі, Синдром Краббе, вроджена нейроектодермальна дисплазія, вроджений ектодермоз, шкірно-мозкова ангіома. Деякі публікації поділяють Синдром Штурге-Вебера (СШВ) на три основні підтипи. Тип 1 – складається з шкірних і неврологічних симптомів. Ці особи можуть мати глаукому або не мати її. Тип 2 – складається з шкірних симптомів і, можливо, глаукоми, але немає доказів неврологічних порушень. Тип 3 – включає неврологічне ураження, але без аномалій

шкіри. Зазвичай глаукома відсутня. Тип 3 також може бути відомий як ізольований неврологічний варіант [5,9]. Ураження шкіри у формі полум'яного невуса при Синдромі Штурге-Вебера спостерігається від народження. Невус розташовується зазвичай з одного боку на шкірі обличчя або волосистої частини голови в області іннервації першої та другої гілок трійчастого нерва. Розмір ангіоми на обличчі може досягати кількох сантиметрів, але частіше ангіома має тенденцію до поширення на волосисту частину голови, ший, іноді шкіру тулуба. Нерідко ангіома захоплює лоб, повіки ока, ніс, губи та слизову оболонку носа та рота на ураженій стороні. У 40% випадків ураження особи може бути двостороннім, але і в цьому випадку одна половина вражена значно більшою пігментацією. Колір ангіоми на обличчі зазвичай яскраво-або темно-червоний, поверхня гладка, в окремих випадках ангіома кавернозна, і в її зоні локалізації може відзначатися гіпертрофія м'яких тканин і кісток. У гістологічному дослідженні біоптатів тканин в області розташування ангіоми зазвичай виявляють ектазію тонкостінних судин поверхневого сплетення дерми, просвіти яких заповнені еритроцитами [1, 4].

Неврологічна симптоматика СШВ дебютує частіше у ранньому дитячому віці у дуже поодиноких випадках лептоменінгеальний ангіоматоз залишається асимптомним протягом усього життя. У 75–90% випадків він ускладнюється симптоматичною фокальною епілепсією (часто з дебютом епілептичних нападів вже на 2–7-му місяці життя), геміпарезами, олігофренією [5, 6]. Рентгенологічно нерідко виявляють кортикальну кальцифікацію у вигляді звивистих стрічкоподібних смуг, що повторюють обриси поверхні мозку. За допомогою комп'ютерної томографії (КТ) після введення контрастних речовин та магнітно-резонансної томографії (МРТ) уточнюють внутрішньочерепну локалізацію ангіоматозу. Поразка очей при СШВ відзначається у 30–60% випадків у вигляді ангіоматозу кон'юнктиви, судинної оболонки ока, глаукоми, що може призвести до втрати зору [5, 7].

Класичний симптомокомплекс СШВ включає тріаду Краббе:

- полум'яні невуси по ходу гілок трійчастого нерва;
- внутрішньочерепні звапніння;
- симптоматична фокальна епілепсія.

Ураження очей зустрічаються у 30–60% випадків і представлені порушенням формування стінки капілярів кон'юнктиви та райдужної оболонки, глаукомою, збільшенням розмірів рогики. Ці ускладнення можуть бути асоційовані лише з полум'яним невусом у зоні іннервації першої («очної») гілки трійчастого нерва і не обов'язково свідчать про залучення до патологічного процесу центральної нервової системи (ЦНС). Глаукома найбільше зазвичай дебютує у перші 2 роки життя, тому при диспансеризації зазначеної категорії пацієнтів необхідне проведення регулярного офтальмологічного обстеження дітей та підлітків [1, 7, 8].

Клінічний діагноз Синдрому Штурге-Вебера ґрунтується на комбінації клінічних, рентгенологічних, КТ та МРТ головного мозку, ангіографічних даних. Диференціальний діагноз проводять з іншими видами вроджених ангіом [10, 11] Лікування симптоматичне. Окремі осередки ангіоматозу шкіри можуть бути

видалені за допомогою кріохірургії, хірургічного висічення з наступною пластикою, лазеротерапії. Крім того, також рекомендується фізіотерапія для пом'якшення рухових труднощів, спричинених геміпарезом, і перенавчання для підвищення інтелектуального рівня .

Мета.

Провести аналіз клінічного випадку та діагностику даного синдрому. Дослідити розвиток та перебіг артеріальної гіпертензії у хворого зі синдромом Штурге-Вебера.

Опис клінічного випадку.

Хворий, 12 років, поступив у відділення з артеріальним тиском 180/100 зі скаргами на оніміння язика, щоки, лівої руки протягом 45 хвилин. Такі скарги були у пацієнта вперше, вдома тиск ніколи не міряли.

З анамнезу відомо ,що дитина народилась природнім шляхом, від 2 пологів, з масою тіла 3000 г, зріст – 52 см. За шкалою Апгар – 8 балів. Щеплення проводилися відповідно графіку. Перебував на грудному вигодовуванні до 6 місяців. Ріст і розвиток відбувався згідно з календарним віком. На шкірі виявлено висипання у формі полум'яного невуса. У 2014 р. поставили діагноз Синдром Штурге-Вебера.

Мати має гіпертонічну хворобу, батько – без обтяженого анамнезу. На момент огляду загальний стан пацієнта середнього ступеня, зріст – 160 см, вага – 72 кг. ІМТ – 28,1. При огляді на шкірі спостерігаються множинні висипи за типом «винних плям». При аускультатії – серцеві тони звучні, ритмічні. Живіт безболісний. Стілець та діурез не порушенні. При огляді виявлено асиметрію тіла: об'єм гомілки на правій ноги – 37 см, об'єм лівої – 41 см; об'єм стегна лівої ноги – 57 см., об'єм правої – 50 см. Об'єм талії 89 см.

В біохімічному аналізі крові виявлено підвищення АЛт (75,2) – норма до 40 Од\л та АСТ (45,5) – норма до 40 Од\л. На УЗД щитоподібної залози-патології не виявлено.

На УЗД органів черевної порожнини – печінка збільшена на 1 см., судинний малюнок збільшений. На Ехо-кардіографії – переконливих даних про патологію міокарду і клапанів немає. Рекомендовано дуплексне дослідження судин верхніх і нижніх кінцівок, плечового пояса, шиї, голови. При проведенні реовазографії гомілок – виявлена гіповолемія з двох сторін, помірне венозного повнокрів'я. При проведенні ультразвукового дослідження вен верхніх кінцівок – тромбозу не виявлено. На реоенцефалографії – помірна гіповолемія з двох сторін, ангіоспазм судин середнього і малого калібру з двох сторін, ангіоспазм судин артеріоло-прекапілярного русла справа, помірне венозне повнокрів'я справа.

Проведено добовий моніторинг артеріального тиску – середній добовий АТ – 134\67, середній денний АТ – 136\67, середній нічний АТ – 124\64. Середнє значення САТ перевищує денний та нічний періоди. Коефіцієнт варіації денного періоду для САТ – 8, ДАТ – 13, середнього АТ – 10, для нічного періоду САТ – 12, ДАТ – 22, середнього АТ – 17. За цими даними можна зробити висновок, що дані

перевищують норму для САТ, ДАТ, середнього АТ в нічний період доби. Індекс часу різко підвищений для САТ в денний та нічний періоди.

Заключення дуплексного сканування екстракраніальних відділів брахіоцефальних судин – брахіоцефальні артерії прохідні. Ознаки венозної дисциркуляції не виражені. Малий діаметр обох хребцевих артерій. Вертеброгенна непрямолінійність ходу лівої хребцевої артерії.

На основі скарг пацієнта, характерних клінічних проявів, даних лабораторних досліджень був встановлений клінічний діагноз - Синдром Штурге-Вебера. Артеріальна гіпертензія. Згідно клінічного діагнозу призначено лікування – Вітамін В6 1,0 в\м 5 днів, MgSO₄ 3,0 в\м 5 днів,

- Аскорутин 1 тб. 3 р\д,
- Дипіридамола 25 мг 2 р\д,
- Хомвіотензин 1 тб. 3 р\д

На даний момент, пацієнт знаходиться на диспансерному обстеженні у невролога, педіатра, офтальмолога у Дитячій клінічній лікарні 6. Проводиться динамічне спостереження, зроблено підбір антигіпертензивної терапії, розроблений індивідуальний план подальшої реабілітації пацієнта.

Висновок. Враховуючи патогенез захворювання та епізод вперше виявленої артеріальної гіпертензії дитина потребує подальшого дообстеження для виявленню внутрішньочерепної локалізації ангіоматозу. Незважаючи на рідкість захворювання, рання та вчасна діагностика дають можливість підібрати ефективну гіпотензивну терапію для пацієнтів із артеріальною гіпертензією, що супроводжується синдромом Штурге-Вебера та покращити медичний і соціальний прогноз для пацієнтів.

Список літератури

1. Harmon KA, Day AM, Hammill AM, Pinto AL, McCulloch CE, Comi AM, ... & Wilfong A A. Quality of life in children with Sturge-Weber syndrome. *Pediatric Neurology*. 2019.vol.101.P. 26-32.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7288751/>
2. Аверьянов Ю.Н. Нейрокожные синдромы. М.: Медицина. 2003.С. 27-35.
3. Балязин В.А., Кравченко М.И., Фомина-Чертоусова Н.А. Нейрокожные синдромы: клиника, диагностика. М.; Элиста: АПП «Джангар». 2001. 96 с.
4. Sebold AJ, Day AM, Ewen J, Adamek J, Byars A, Cohen B, ... & Comi AM. Sirolimus treatment in Sturge-Weber syndrome. *Pediatric Neurology*. 2021.vol.115.P. 29-40.
5. Smegal LF, Sebold AJ, Hammill AM, Juhász C, Lo WD, Miles DK, ... & Pevsner J. Multicenter research data of epilepsy management in patients With Sturge-Weber syndrome. *Pediatric Neurology*. 2021.vol. 119 P. 3-10.
6. Thorpe J, Frelin LP, McCann M Pardo CA, Cohen BA, Comi AM, & Pevsner,J. Identification of a mosaic activating mutation in GNA11 in atypical Sturge-Weber syndrome. *Journal of Investigative Dermatology*. 2021.vol.141(3).P. 685-688.

7. Jiménez-Legido M, Martínez-de-Azagra-Garde A, Bernardino-Cuesta B, Solís-Muñiz I, Soto-Insuga V, Cantarín-Extremera V., ... & Ruíz-Falcó-Rojas ML. Utility of the transcranial doppler in the evaluation and follow-up of children with Sturge-Weber Syndrome. *European Journal of Paediatric Neurology*. 2020.vol. 27.P.60-66.
8. Sebold AJ, Ahmed AS, Ryan TC, Cohen BA, Jampel HD, Suskauer SJ, ... & Rybczynski S. Suicide screening in Sturge-Weber syndrome: an important issue in need of further study. *Pediatric Neurology*. 2020.vol. 110.P. 80-86.
9. Martins L, Giovani PA, Rebouças PD, Brasil DM, Neto FH, Coletta RD, ... & Kantovitz K R. Computational analysis for GNAQ mutations: New insights on the molecular etiology of Sturge-Weber syndrome. *Journal of Molecular Graphics and Modelling*. 2017.vol. 76.P. 429-440.
10. Comi AM, Sahin M, Hammill A, Kaplan EH, Juhász C, North P, Ball KL, Levin AV, Cohen B, Morris J, Lo W, Roach ES; Leveraging a Sturge-Weber Gene Discovery: An Agenda for Future Research. 2015 Sturge-Weber Syndrome Research Workshop.*Pediatr Neurol*. 2016.vol.58.P.12-24.
11. Smith P. M., Abdalla W. M., Lin D. D., Comi A. M., Boltshauser E., Gailloud P., Huisman T. A. Sturge-Weber syndrome with cerebellar involvement. *J. Neuroradiol*. 2009. Vol. 36. P. 57-60.

УДК 616.127-002-07-053.2

НЕРЕВМАТИЧНІ КАРДИТИ У ДІТЕЙ

Власик Маргарита Антонівна

Національний медичний університет імені О.О.Богомольця (м. Київ)

Вступ. Міокардит – враження міокарду запального характеру, що пов'язано з інфекційним, алергічним, аутоімунним або токсичним чинником. Проявляється у вигляді кардиту або порушенні провідності серця. Може тривати до 18 місяців, з подальшим переходом в кардіосклероз, враженнями клапанів серця, порушенням ритму і провідності (40%), виникненням тромбоемболії.

Актуальність. Частота неревматичних кардитів у світі у дітей не відома, у зв'язку з відсутністю єдиних діагностичних критеріїв. Хоча можна фіксувати після розтинів, враховувати частоту кардіоваскулярних порушень під час епідемій, та рахувати випадки захворювання за певний період у відділенні. Згідно з статистикою у світі реєструється міокардит із частотою 1 випадок на 100 тис. За клінічними даними міокардит виявляється у 2% госпіталізованих хворих, а при виконанні аутопсії – 13–14%.

Основний зміст. Основними патогенетичними варіантами міокардитів інфекційного генезу можуть бути: вірус Коксаки, аденовіруси, цитомегаловіруси, інфекційний моноклеоз, СНІД; алергічного генезу: системні захворювання