

SCI-CONF.COM.UA

**MODERN PROBLEMS OF
SCIENCE, EDUCATION
AND SOCIETY**



**PROCEEDINGS OF II INTERNATIONAL
SCIENTIFIC AND PRACTICAL CONFERENCE
APRIL 24-26, 2023**

**KYIV
2023**

MODERN PROBLEMS OF SCIENCE, EDUCATION AND SOCIETY

Proceedings of II International Scientific and Practical Conference

Kyiv, Ukraine

24-26 April 2023

Kyiv, Ukraine

2023

UDC 001.1

The 2nd International scientific and practical conference “Modern problems of science, education and society” (April 24-26, 2023) SPC “Sci-conf.com.ua”, Kyiv, Ukraine. 2023. 1391 p.

ISBN 978-966-8219-87-0

The recommended citation for this publication is:

Ivanov I. Analysis of the phaunistic composition of Ukraine // Modern problems of science, education and society. Proceedings of the 2nd International scientific and practical conference. SPC “Sci-conf.com.ua”. Kyiv, Ukraine. 2023. Pp. 21-27. URL: <https://sci-conf.com.ua/ii-mizhnarodna-naukovo-praktichna-konferentsiya-modern-problems-of-science-education-and-society-24-26-04-2023-kiyiv-ukrayina-arhiv/>.

Editor

Komarytskyy M.L.

Ph.D. in Economics, Associate Professor

Collection of scientific articles published is the scientific and practical publication, which contains scientific articles of students, graduate students, Candidates and Doctors of Sciences, research workers and practitioners from Europe, Ukraine and from neighbouring countries and beyond. The articles contain the study, reflecting the processes and changes in the structure of modern science. The collection of scientific articles is for students, postgraduate students, doctoral candidates, teachers, researchers, practitioners and people interested in the trends of modern science development.

e-mail: kyiv@sci-conf.com.ua

homepage: <https://sci-conf.com.ua>

©2023 Scientific Publishing Center “Sci-conf.com.ua” ®

©2023 Authors of the articles

40. **Павлова О. О., Молоток В. В.** 189
ОСОБЛИВОСТІ ПЕРЕБІГУ ТА ПОШИРЕНІСТЬ ПРОЯВІВ
СИНДРОМУ ДЕФЦИТУ УВАГИ ТА ГІПЕРАКТИВНОСТІ У
МОЛОДІ
41. **Прядко Р. М., Скрябіна О. М., Шаповалова О. О.** 192
ВАРІАНТНА АНАТОМІЯ ЧЕРЕВНОГО СТОВБУРА
42. **Пустова Н. О., Біловол А. М., Лук'янова А. І., Бабич В. В.** 195
РІВЕНЬ ОБІЗНАНОСТІ МОЛОДІ УКРАЇНИ ЩОДО
ОНКОЛОГІЧНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ ШКІРИ, ЗОКРЕМА
МЕЛАНОМИ
43. **П'ятенко Н. В., Базалюк Л. В.** 198
ХВОРОБИ, ПОВ'ЯЗАНІ З ПОРУШЕННЯМ ЛІПІДНОГО ОБМІНУ
(ХВОРОБА НІМАНА-ПІКА, ХВОРОБА ГОШЕ). СИНДРОМ
МАЛЬАБСОРБЦІЇ. ЦЕЛІАКІЯ. МУКОВІСЦИДОЗ
(КІСТОФІБРОЗ)
44. **Радзішевська Є. Б., Батюк Л. В., Чуприна М. В.** 204
ЕЛЕКТРОННА СИСТЕМА ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я
45. **Турянчик В. Ю., Бернада В. В.** 211
МЕХАНІЗМИ ДІЇ АНТИБІОТИКІВ НА БАКТЕРІЇ: ВІДКРИТТЯ
НОВИХ МІШЕНЕЙ
46. **Федоришена І. В.** 215
РЕАБІЛІТАЦІЯ ДІТЕЙ ДОШКІЛЬНОГО ВІКУ ПРИ СКОЛІОЗАХ
47. **Чернуха О. В., Литвиненко П. В.** 218
СТВОРЕННЯ БРЕНДУ НА РИНКУ МЕДИЧНИХ ПОСЛУГ
48. **Чіботару К. І., Семеняк А. В.** 223
ПАТОГЕНЕТИЧНІ МЕХАНІЗМИ РОЗВИТКУ ПРЕЕКЛАМПСІЇ.
ПРОФІЛАКТИКА ПРЕЕКЛАМПСІЇ
49. **Чумак Л. І.** 228
РОЗВИТОК МЕДИЧНОЇ ОНКОЛОГІЧНОЇ СТАТИСТИКИ У
ХАРКОВІ У 20-30 ТІ РОКИ ХХ СТОРІЧЧЯ
50. **Шевченко Ю. Т., Фомін В. С., Данько Ю. С., Ячменьова Е. С.,
Сухоносів Р. О.** 232
РЕВОЛЮЦІЙНИЙ ПІДХІД ВЕЗАЛІА ДО АНАТОМІЇ ЛЮДИНИ В
"DE HUMANI CORPORIS FABRICA LIBRI SEPTEM"
51. **Якоб А. О., Мілецька А. І., Каньовська Л. В.** 237
СУЧАСНІ ПОГЛЯДИ НА ДІАГНОСТИКУ ТА ЛІКУВАННЯ
АНЕМІЇ МІНКОВСЬКОГО-ШОФФАРА
52. **Ященко В. О., Явтушенко А. Є., Дунаєва І. П.** 240
ФАРМАКОЛОГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ ПАЦІЄНТІВ ІЗ ХРОНІЧНОЮ
КРИТИЧНОЮ ІШЕМІЄЮ КІНЦІВОК: L-ПРОПІОНІЛ-КАРНІТИН
ПОСИЛЮЄ КОРОТКОЧАСНІ ЕФЕКТИ PGE-1

ISBN 978-966-8219-87-0

**ХВОРОБИ, ПОВ'ЯЗАНІ З ПОРУШЕННЯМ ЛІПІДНОГО ОБМІНУ
(ХВОРОБА НІМАНА-ПІКА, ХВОРОБА ГОШЕ). СИНДРОМ
МАЛЬАБСОРБЦІЇ. ЦЕЛІАКІЯ. МУКОВІСЦИДОЗ (КІСТОФІБРОЗ)**

П'ятенко Назар Вікторович

Студент

Базалюк Людмила Володимирівна

кандидат хімічних наук

Національний медичний університет
імені О. О. Богомольця, м. Київ, Україна

Вступ: Порухення обміну речовин можуть виникати на всіх рівнях біологічної організації – від молекулярного і клітинного до рівня організму у цілому. Ці зміни можуть бути наслідком порушення нервово - гуморальних механізмів, змін генетичної інформації, дії патогенних факторів. Спадкові хвороби обміну ліпідів зустрічаються нечасто і характеризуються порушенням життєво необхідних хімічно різноманітних структур (гліцериди, холестерол і його естери, неестерифіковані жирні кислоти, фосфоліпіди, гліколіпіди). Діагностика цих патологій викликає значні труднощі, бо дані захворювання характеризуються низькою індивідуальною частотою (1:10000), тому лікарю важко здобути значний особистий досвід у вивченні клініки і лікуванні. Крім того, дитина із спадковим порушенням обміну речовин народжується нормальною, а перші клінічні прояви не є специфічними. Багато спадкових порушень обміну речовин закінчуються летально або тяжкою розумовою і фізичною інвалідизацією, що пов'язано, перш за все, з труднощами в діагностиці й недосконалими методами профілактики і лікування. Тому на сьогодні дуже актуальною є тематика попередження, виявлення та лікування спадкових патологій у дітей.

Ціль роботи:

- механізми розвитку ускладнень за порушенням ліпідного обміну

- етіологія і патогенез найбільш поширених форм порушень ліпідного обміну
- вивчити фактори ризику, етіологію, а також наслідки порушень ліпідного обміну.
- прояви порушень обміну речовин на різних рівнях, їх діагностика, лікування і попередження.

Матеріали та методи:

- 1) Колесник Ю. М. /Методичні рекомендації для самостійної підготовки студентів «Порушення жирового обміну» - Запоріжжя, 2018 р. 1-8 с.
- 2) І. С. Сміян, Н. В. Банадига, І. О. Багірян/ «Медична генетика дитячого віку»/ Тернопіль, 2003р. – 118-143с.
- 3) Т. І. Бужієвська/ «Основи медичної генетики» / Здоров'я, 2001 р. 53 57с.
- 4) В. М. Запорожан/ «Медична генетика» / Одеський державний медичний університет, 2005р. – 162-179с.
- 5) Emery's Elements of medical genetics / Robert F. Muller, Jan Young. London, 2001. — 349 p.
- 6) Human molecular genetics / Tom Strachan, Andrew P. Read. — Bios Scientific Publisher, 1998. — 680 p
- 7) Кон Р. М., Рот К. С. / «Рання діагностика болезней обмена веществ» — М.: Медицина, 1986. — 637 с.
- 8) Jones K. L. / «Smith's recognizable patterns of human malformation: 5th ed» — Philadelphia: WB Saunders, 1997.

Результати та обговорення теми: У порушенні ліпідного обміну розрізняють хвороби накопичення (внутрішньоклітинне накопичення продуктів метаболізму – сфінголіпідози) та ліпоїдози, що супроводжуються збільшенням концентрації ліпідів у сироватці крові. Найбільша група захворювань гіперліпопротеїнемії (надмірне накопичення ліпідів). Ця група захворювань є соціальнозначущою, оскільки попередження та рання діагностика знизять ризик атеросклерозу та серцево-судинних захворювань, як у дітей, так і у

дорослих. Ліпідози об'єднують в групу захворювань, що рідко зустрічаються, в основі яких лежить дефект визначення ферменту, що призводить до накопичення у великих кількостях складних ліпідних субстанцій в клітинах і тканинах ЦНС і внутрішніх органів. Успадковується за аутосомно-рецесивним типом. Проявляються у формі тяжкого захворювання, що характеризується затримкою розумового розвитку у перші роки життя дитини, неврологічною симптоматикою, вісцеромегалією, зміною легень та кісток. Лікування цієї групи захворювань – малоефективне, висока ймовірність летального наслідку у ранньому віці або різке відставання у розумовому розвитку та тривала інвалідизація.

Хвороба Гоше характеризується відкладанням у печінці, селезінці та кістках цереброзиду, що відрізняється від нормального тим, що містить галактозу замість глюкози. Хвороба обумовлена дефектом лізосомного ферменту (β -глюкозидази), успадкованого за аутосомно-рецесивним типом. Клінічно розрізняють дві форми: інфантильну (дитячу) та ювенільну (хронічну). При інфантильній формі захворювання: з перших місяців життя затримка фізичного і нервово-психічного розвитку, гіпотрофія, гіпертонія м'язів, опістотонус, судоми, тризм; гепатоспленомегалія, дихальна недостатність. Зміна кісткової системи, поява болю при русі в трубчастих кістках. Летальний наслідок настає до кінця першого року життя. Хронічна форма (ювенільний тип) виявляється пізніше, переважно на другому році життя. Характеризується спленомегалією, анемією, геморагічним синдромом; деформацією скелета; коричневою або охряною пігментацією на передній поверхні ніг. На фоні лікування діти помирають у віці 6-12 років. Лабораторні дослідження: виявлення клітин Гоше в пунктатах кісткового мозку, селезінки, лімфатичних вузлів.

Хвороба Німана-Піка (сфінголіпідоз) - спадкова ензимопатія (дефект ферменту сфінгомієлінази), що характеризується накопиченням сфінгомієліна в мозку, печінці, РЕЗ. Передається рецесивним шляхом, зустрічається рідко. Клінічні прояви спостерігаються у ранньому віці: відмова від їжі, блювання,

зригування, гепатоспленомегалія, різке відставання в психічному розвитку, зміни м'язового тону (гіпер- чи гіпотонія м'язів), конвульсії. В кожного четвертого знаходять червону пляму на сітківці ока. В подальшому розвивається сліпота, глухота, ідіотія. Дитина помирає від додаткових ускладнень. Діагноз підтверджується знаходженням клітин Німана-Піка в пунктатах кісткового мозку, селезінки, а також недостатністю сфінгомієлінази в лейкоцитах крові, біоптатах внутрішніх органів, шкіри. Лікування малоефективне. Призначають ліпотропні речовини, полівітаміни.

Синдром мальабсорбції. Під синдромом мальабсорбції розуміють комплекс клінічних проявів, що виникають у результаті порушення порожнинного, пристінкового, мембранного травлення, транспортних механізмів у тонкій кишці, що приводять до змін обміну речовин. До розвитку цього стану можуть приводити різні патологічні процеси. Найбільш частою формою синдрому мальабсорбції у дітей є непереносимість дисахаридів (лактози, рідше - інших вуглеводів). Процеси пристінкового й мембранного гідролізу харчових субстанцій та всмоктування також залежать від ряду факторів, серед яких: активність ферментних і транспортних систем, склад мікрофлори, структура компонентів слизової оболонки та ін. Клінічна картина цього синдрому характеризується: поєднання діареї та інших кишкових проявів (поліфекалія, стеаторея, креаторея, амілорея) з розладом всіх видів обміну речовин. Частими ознаками є: полігіповітаміноз, остеопороз і навіть остеомаліяція, В₁₂-фолієво- і залізодефіцитна анемія, трофічні зміни шкіри, нігтів, гіпопротеїнемічні набряки, атрофія м'язів. Шкіра стає суха, нерідко місцями гіперпігментована, виникають набряки внаслідок порушення білкового й водно-електролітного обміну, підшкірна клітковина розвинена слабо, випадають волосся, виникає підвищена ламкість нігтів. Діагноз синдрому порушеного всмоктування ставлять на підставі клінічної картини хвороби, визначення в сироватці крові загального білка, білкових фракцій, імуноглобулінів, загальних ліпідів, холестерину, калію, кальцію, натрію, заліза. Лікування синдрому порушеного всмоктування включає:

1. дієту з обмеженням (виключенням) непереносимих і подразнюючих кишечник продуктів,
2. засоби, що стимулюють процеси мембранного гідролізу в тонкій кишці,
3. корекцію метаболічних розладів,
4. ферментні препарати,
5. антидіарейні засоби,
6. засоби, що нормалізують кишкову флору,
7. симптоматичні засоби.

Целіакія – це спадкове аутоімунне захворювання тонкої кишки, яке зустрічається у людей різного віку, частіше у дітей. Симптоми включають: хронічний пронос, затримку фізичного розвитку (у дітей), втому, проте можуть бути присутні й інші ознаки, які впливають на діяльність інших органів та систем. Целіакія виникає через негативну реакцію організму на гліадин - це проламін (білок клейковини (глютену)), що міститься у пшениці. Подібні білки виявлені також у рослинах, які відносяться до трибу пшеницевих, який включає в себе інші зернові культури, такі як ячмінь і жито. Єдиним відомим способом лікування є дотримання постійної безглютенової дієти. Розрізняють декілька форм цієї патології – важка, середня, «витончена». Важка форма целіакії призводить до появи яскравих симптомів: блідості, проносу і жирного стулу (стеаторея) і втрати ваги або нездатності набрати вагу (у маленьких дітей). Люди з середньою формою целіакії можуть мати ознаки, які більш приховані і зустрічаються в інших органах, а не в самому кишківнику. Крім того можливим є варіант безсимптомного перебігу хвороби. У багатьох дорослих з «витонченою» хворобою спостерігається тільки втома або анемія. Серологічні аналізи крові є першочерговим методом дослідження необхідним для діагностики целіакії. При позитивному аналізі крові лікарі рекомендують пацієнтам зробити ендоскопію / гастроскопію та біопсію. Суворе дотримання дієти дозволяє нормально функціонувати тонкій кишці, що дає змогу ліквідувати всі симптоми, що дозволяє особі нормально функціонувати

протягом життя.

Муковісцидоз зустрічається в людей білої раси, в Європі - 1:2800-1:9800. Однаково уражаються обидві статі з невеликою перевагою хлопчиків. Часто встановлюється кровне споріднення між родичами. Успадковується за аутосомно-рецесивним типом. Основний біохімічний дефект, який призводить до розвитку хвороби, ще не виявлений. У перші тижні або місяці основним симптомом є кашель (сухий, нападopodobний, не піддається лікуванню). З'являється кашель вранці при пробудженні або після їжі - коклюшopodobний. Апетит у дитини добрий, що контрастує з її поганим фізичним розвитком. При набряко-гіпотрофічній формі до кінця першого місяця життя з'являються набряки стоп і гомілок. Помирає дитина на 2-4-му місяці життя. Для підтвердження діагнозу муковісцидозу використовують потову пробу - дослідження вмісту натрію хлору в поті. Лікування спрямоване на відновлення дихальної і травної функцій (боротьба з інфекціями). Прогноз залежить від тяжкості захворювання. Якщо діагноз поставлений до 3-х місяців життя дитини і проводиться адекватне лікування - 70 % дітей доживає до 20-ти років і більше.

Висновок: Досліджуючи обрану тематику та порівнюючи статистику минулих років, можна з упевненістю сказати, що система охорони здоров'я працює на попередження, ранню діагностику та лікування всіх спадкових хвороб задля уникнення якомога більших наслідків захворювань. Ця тенденція, а також удосконалення та модернізація медичної сфери говорить про позитивну динаміку на подальші роки.