

зумовлює необхідність ранньої діагностики задля як профілактики розвитку ниркової недостатності так і для успішного планування родини.

Мета роботи. Встановити особливості діагностування та лікування синдрому Альпорта на основі аналізі клінічного спостереження.

Матеріали та методи. Дитина В., 13 років, яка була госпіталізована до КНП ХОР ОДКЛ у відділення нефрології з клінічними ознаками сечового синдрому, виявленими лабораторно.

Результати дослідження. З анамнезу життя та захворювання відомо : дитина від 1 вагітності, пологи 1, народилася в 37 тижнів гестації в результаті природніх пологів. Оцінка за шкалою Апгар - 7 балів. Вагітність протікала без особливостей. Мати дитини хворіє на синдром Альпорта без туговухості та порушень зору зі стійким сечовим (гематуричним) синдромом, батько – здоровий. При надходженні скарги на зміни в аналізі сечі, загальний стан не порушений, набряків немає, в легенях – везикулярне дихання, печінка та селезінка не збільшені, симптом Пастернацького – негативний. Лабораторно виявлено: підвищення кількості еритроцитів у сечі (в загальному аналізі сечі – 20-30 в полі зору, в аналізі по Нечипоренко – 265000 еритроцитів в 1 мл), швидкість клубочкової фільтрації знижена до 63 мл\хв, що відповідає ХЗН 2. Отримувала лікування протягом 2 тижнів : еналаприл, дипіридамол. На тлі лікування зменшилась еритроцитурія. Встановлено діагноз: Синдром Альпорта (ХЗН 2. Спадковий нефрит (Синдром Альпорта без туговухості, стійкий сечовий синдром), зі зниженням швидкості клубочкової фільтрації.

Висновок. Особливістю даного спостереження є те, що діагностика захворювання при відсутності даних медико-генетичних досліджень та при наявності лише стійкого сечового синдрому (особливо у дівчаток, за відсутності туговухості та інших симптомів) є утрудненою. Своєчасне встановлення діагнозу є важливим стосовно початку терапії, що дозволить уповільнити прогресування ниркової недостатності.

СТАН ТРАВНОЇ СИСТЕМИ ТА ОСОБЛИВОСТІ ЇЇ РЕАБІЛІТАЦІЇ У ДІТЕЙ З НЕДИФЕРЕНЦІЙОВАНОЮ ДИСПЛАЗІЄЮ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Т.В.Починок, М.М.Васюкова, Л.М.Казакова, В.В.Мельничук

Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, Київ

Актуальність і мета роботи. За літературними даними захворювання органів травлення посідають друге місце в структурі захворюваності дітей різного віку, та за статистичними даними продовжують зростати, як в Україні, так і в усьому світі. За нашими дослідженнями у 86% дітей міста Києва виявляються ознаки недиференційованої дисплазії сполучної тканини (НДСТ) різного ступеню важкості; з 40% у них спостерігаються важкі

прояви дисплазії. Особливості кістково-м'язової, серцево-судинної патології у дітей з НДСТ вивчаються досить ретельно. Однак зміни органів травної системи у дітей з НДСТ вивчені недостатньо, що стало метою роботи, для подальшої розробки реабілітаційних заходів для цієї категорії дітей.

Матеріали та методи дослідження. В роботі обстежено 263 дитини віком від 3 до 14 років, що відвідували навчальні заклади м. Києва (111 дівчат та 152 хлопчика). Для поглибленого клініко-лабораторного обстеження було виділено 4 групи: 51 дитина віком 3-6 років (30 дітей з ознаками НДСТ, 1 група; 21 дитина без диспластичних змін, 2 група) та 51 дитина віком 7-14 років (21 дитина з НДСТ, 3 група; 30 дітей без диспластичних змін, 4 група). Обстежені діти не мали проявів гострих інфекційних захворювань останні 3 тижні.

Для оцінки стану імунної системи дітей були використані стандартні методики (дослідження імуноглобулінів у сироватці венозної крові та слини, клітинної ланки імунітету, показників фагоцитозу та НСТ-тесту – кисень-залежного метаболізму нейтрофілів; інтерлейкінів ІІ-6, ІІ-8, ІІ-4, TNF у сироватці венозної крові). Метаболізм сполучної тканини вивчали за динамікою екскреції з сечею глікозоаміногліканів та оксипроліну. Дітям, крім загально клінічних, були проведені додаткові методи обстеження та консультації: УЗД органів черевної порожнини та нирок, ехокардіографія (Ехо-КГ), фіброгастроуденоскопія (ФГДС), дихальний уреазний тест, огляд стоматолога.

Результати та їх обговорення. Клінічне обстеження дітей дозволило верифікувати варіанти НДСТ (Кадуріна, 2000). Серед дітей MASS-подібний фенотип спостерігався частіше (38%), ніж еллерсоподібний та марфаноїдний фенотипи (відповідно 25% і 23%), хоча тяжкі форми дисплазії частіше реєструвались у дітей з еллерсоподібним та марфаноподібним фенотипом (відповідно 56% та 55%), ніж у дітей з MASS-фенотипом (44%). В останній групі переважали діти з середньо тяжким перебігом дисплазії (40%). Легкі форми реєструвались рідше - 16% дітей в усіх групах. Підвищення виділення з добовою сечею оксипроліну та глікозоаміногліканів (ГАГ), які є маркерами порушеного метаболізму СТ, корелювало з тяжкістю проявів НДСТ ($r=0,89$). Показники оксипроліну становили $108,79 \pm 1,2$ мкмоль/л та $65,3 \pm 1,1$ мкмоль/л ($<0,05$), ГАГ - $83,02 \pm 1,2$ мкмоль/л та $55,4 \pm 1,2$ мкмоль/л у дітей з НДСТ та в контрольних групах відповідно.

Частота мікроаномалій у вигляді деформації жовчного міхура (ЖМ) з клінічними ознаками дисфункції (ДЖШ) корелювала з тяжкістю проявів НДСТ ($r=0,97$). В середньому у дітей з НДСТ зареєстровано 57% дітей з деформацією ЖМ, а у дітей з тяжкою формою НДСТ деформація ЖМ була зареєстрована практично у кожній дитині (98%). При УЗД дослідженні у половини дітей був виявлений осад в жовчі незалежно від віку дитини, що ми розцінювали як фізико-хімічну стадію жовчнокам'яної хвороби з можливим холестазом

на рівні гепатоцитів. При клінічному обстеженні у 23,8% дітей, переважно шкільного віку з ознаками НДСТ, які скаржилися на болі в животі у зв'язку з прийом їжі, нудоту, зниження апетиту була діагностована функціональна диспепсія, практично у половини асоційована з *helicobacter pylori* (Hр), що було підтверджено фіброгастроуденоскопією (ФГДС), та дихальним тестом на Hр. У дітей без дисплазії СТ клінічних ознак диспептичного синдрому не було. При пальпації кишечника у 38 (74,5%) дітей з ознаками ДСТ та 17 (33,3%) дітей без ознак ДСТ відмічались спазмованість, чутливість, бурчання сліпої та/або сигмовидної кишки. Ці ж діти мали скарги на порушений характер випорожнень. Виявлені зміни з боку кишечника може бути пов'язаний з порушенням функціонального стану кишечника та явищами дисбіозу, ступінь якого також корелювала з тяжкістю дисплазії СТ ($r=0.96$). Обстеження дітей в період змінного прикусу у віці 12-14 років виявило затримку прорізування зубів в середньому на 9-12 місяців. Крім того, у 100% дітей з MASS - фенотипом спостерігався множинний декомпенсований ускладнений карієс зубів на тлі змін місцевого імунітету, Д-вітамінного і кальцій-фосфорного обміну та наявності рефлюкс-езофагіту (у 86% дітей). При дослідженні мазків з носоглоткового змиву на патологічну флору дітей з НДСТ частіше (86%) і у значно вищих титрах висівався *St. aureus* у порівнянні з дітьми, що не мали проявів НДСТ. Підґрунтям для цього з великою вірогідністю є порушення імунітету у дітей з НДСТ.

Дослідження стану імунітету у обстежених дітей обох вікових груп показало, що змін з боку специфічної гуморальної ланки імунітету у них не спостерігалось. При вивченні клітинної ланки імунітету у дітей різних вікових груп виявлено різнонаправлений характер змін. У дітей 3-6 років з НДСТ вірогідних змін не виявлено; у дітей 7-14 років з НДСТ, діагностовано підвищення рівня лейкоцитів, лімфоцитів, Т-лімфоцитів (CD3+ - клітин), Th-лімфоцитів (CD4+CD3+ - клітин) та NK – клітин (CD16+CD56+CD3-клітин) у порівнянні з групою контролю. Вірогідних відхилень показників інтенсивності фагоцитозу у порівнянні з групами без НДСТ не виявлено ($P > 0,05$), але показники рівня активності фагоцитозу були вірогідно знижені в обох вікових групах у дітей з НДСТ ($P < 0,05$), причому у школярів показники спонтанного НСТ-тесту були вірогідно нижчі ніж в 1 групі ($P < 0,05$). У дітей з НДСТ відмічалось зниження показників стимульованого НСТ-тесту та фагоцитарного резерву у порівнянні з даними дітей без диспластичних змін ($P < 0,05$) більш виражене у дітей шкільного віку. Зміни показників місцевого імунітету (IgA та sIgA в слині) мали ті ж тенденції: істотно знижені у дітей з НДСТ у порівнянні з контрольними групами. Дослідження інтерлейкінів у дітей шкільного віку з НДСТ показало вірогідне зниження прозапальних цитокінів (IL-6, IL-8), та підвищення антизапального цитокіну - IL-4 у порівнянні з дітьми без НДСТ. Рівень TNF у периферичній венозній крові дітей з НДСТ

залишався у межах норми у порівнянні з дітьми без НДСТ. Проведений кореляційний аналіз дозволив встановити наявність вірогідного зворотного зв'язку між рівнем екскреції оксипроліну у добовій порції сечі дітей з НДСТ з одного боку та рівнем фагоцитарної активності, індукованої фагоцитарної активності і фагоцитарним резервом нейтрофілів у венозній крові, sIgA в слині, з іншого.

Внаслідок проведених досліджень був розроблений реабілітаційний комплекс (РК) дітям з НДСТ (дієтотерапія з підвищеним вмістом білку, амінокислот, поліненасичених жирних кислот; продуктів, які багаті на вітаміни, макро- та мікроелементи; медикаментозна терапія спрямована на стимуляцію утворення колагену, корекцію синтезу та катаболізму глікозоаміногліканів, D-вітамінного, фосфорно-кальцієвого обміну, нормалізацію мікробіоти; у РК включено також жовчогінні препарати, санація ротової порожнини).

Висновки:

1. Частота і тяжкість ураження шлунково-кишкового тракту дитини залежить від ступеня дисплазії сполучної тканини. Наявність 10 та більше фенотипових ознак НДСТ є діагностичним критерієм наявності мікроаномалій та функціональних розладів внутрішніх органів, в тому числі ДЖШ, формування ЖКХ, рефлюкс-езофагіту, функціональної диспепсії. Є прогностичною ознакою порушень системного, місцевого імунітету і фагоцитозу з розвитком дисбіозу травного каналу, формуванням множинного карієсу та затримки фізіологічних термінів прорізування зубів.

2. Зсув цитокінів крові у бік антизапальних у дітей з НДСТ свідчить про можливість виникнення у них алергічних та аутоімунних процесів. Зниження синтезу прозапальних інтерлейкінів може призводити до хронізації різних гострих соматичних процесів.

3. Заходи з розробленого реабілітаційного комплексу мають бути комплексними, послідовними і призначатись протягом всього дитячого віку.

КРИТЕРІЇ ДИСФУНКЦІЇ СИСТЕМИ ТРАВЛЕННЯ У НОВОНАРОДЖЕНИХ ПРИ ПЕРИНАТАЛЬНІЙ ПАТОЛОГІЇ

О.В. Прокопчук

Буковинський державний медичний університет, Чернівці

Актуальність. За останні десятиріччя відзначається загальносвітова тенденція до збільшення захворюваності як на функціональні, так і на органічні хвороби шлунково-кишкового тракту. На даний час хвороби органів травлення вийшли на друге місце по частоті серед патології дитячого населення після гострих респіраторних захворювань.