

Мелашич Е.А., Урываев А.В., Хомовская А.А., Шахзадян Л.Г.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ ПОДКОРКОВО - МОЗЖЕЧКОВОЙ ДЕГЕНЕРАЦИИ НА ФОНЕ ВРОЖДЕННОГО НАРУШЕНИЯ В-ОКИСЛЕНИЯ ЖИРНЫХ КИСЛОТ, ОСЛОЖНЕННОЙ РЕЙЕ – ПОДОБНЫМ СИНДРОМОМ

Кафедра педиатрии № 1 и неонатологии

Харьковский национальный медицинский университет,

г.Харьков. Украина.

Научный руководитель - доцент Урываева М.К.

Подкорково-мозжечковая дегенерация является разновидностью церебральной мальформации и характеризуется недоразвитием или отсутствием функциональных частей мозжечка, что в клинической картине представлено в виде мозжечковых нарушений различной степени выраженности. Прогноз при данной патологии зависит от уровня морфологического дефекта и сочетания с фоновой патологией, которая нередко определяется у данного контингента детей.

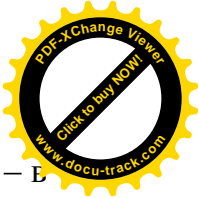
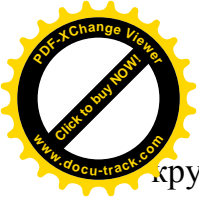
Нами представлен клинический случай развития подкорково-мозжечковой дегенерации на фоне врожденного нарушения В-окисления жирных кислот, осложнившийся Рейе-подобным синдромом, что было подтверждено морфологически. При изучении доступных источников литературы мы не встретили подобного сочетания, диагностированного прижизненно и подтвержденного морфологически.

Под нашим наблюдением находился ребенок А., 1 год 3 мес., поступивший в клинику впервые в возрасте 8 месяцев с проявлениями судорожного синдрома, генез которого уточнялся все время пребывания ребенка в клинике. Особенностью судорог у данного ребенка был гемиоклонический синдром, который характеризовался постоянными клонусами конечностей, не смотря на высокие дозы комбинированной противосудорожной терапии.

Анамнез жизни отягощен, угроза прерывания в сроке гестации 32-33 недели, роды в срок со слабостью родовой деятельности, в родах - перелом ключицы. До 7 месяцев ребенок отставал в психомоторном развитии, впервые неврологическая симптоматика появилась после ОРВИ, что потребовало исключения нейроинфекции, проведения МРТ головного мозга, при которой диагностирована подкорково-мозжечковая дегенерация. Несмотря на проводимое лечение, течение заболевания носило прогрессивный характер, что дало возможность предполагать врожденное нарушение обмена, которое подтверждено в МГЦ г. Харькова и типировано как нарушение обмена В-окисления жирных кислот. Ребенок в течение 5 месяцев постоянно находился под наблюдением врачей, однако, наложение вирусного заболевания привело к метаболической катастрофе в виде угнетения функции ЦНС, миоклонических судорог, носивших непрерывный характер, не поддающихся медикаментозной коррекции и появления прогрессирующего нарушения функции печени в виде цитолиза (превышение до 10 норм), гипербилирубинемии за счет прямой фракции и гипопропротеинемии (вирусные гепатиты исключены), что было расценено как развитие осложнения в виде синдрома Рейе.

На фоне проводимой терапии состояние ребенка ухудшалось, осложнилось синдромом полиорганной недостаточности (церебральная, дыхательная), и несмотря на проведение реанимационных мероприятий, была констатирована биологическая смерть.

При патологоанатомическом исследовании биоптатов: печень – дисконфлексация балочной структуры печени, гепатоциты в состоянии



крупнокапельной жировой дистрофии с разрывом цитолеммы и цитолизом. Почка – в части эпителиоцитов канальцев жировая дистрофия – интрацеллюлярно внутри цитоплазмы жировые вакуоли. Головной мозг - явления выраженного периваскулярного, перичеллюлярного и перинуклеарного отека.

Заключение: особенность данного клинического случая заключается в сочетании подкорково-мозжечковой дегенерации на фоне нарушения обмена жирных кислот с дальнейшим развитием Рейе-подобного синдрома.

Мещанина Д. Р., Медік Є.І., Забашта І.В.

ЗНАЧЕННЯ ПОКАЗНИКА СЕРЕДНЬОГО ВМІСТУ ГЕМОГЛОБІНУ В ЕРИТРОЦИТІ У ДІТЕЙ З ПІСЛОНЕФРИТОМ

Кафедра педіатрії №1 та неонатології

Харківський національний медичний університет,

м. Харків, Україна Науковий керівник - к.мед.н Дриль.

Численні дослідження свідчать про актуальність вивчення показників крові у дітей з нирковою недостатністю. Недостатньо описані зміни показників гемограми у дітей з захворюванням нирок, що визначені за допомогою гематологічного аналізатора, у тому числі середнього вмісту гемоглобіну в еритроциті (МСН).

Мета роботи: проаналізувати показники гемограми за допомогою гематологічного аналізатора у дітей у різні періоди перебігу пієлонефриту.

Матеріали та методи. Обстежено 54 дитини від 1 до 17 років життя (середній вік $6,6 \pm 4,3$ р.). За статтю переважали дівчатка: 44 ($81,5 \pm 5,3\%$) проти 10 ($18,5 \pm 5,3\%$). В залежності від періоду перебігу пієлонефриту, дітей розподілено на 3 групи: I група 26 дітей із ремісією хронічного пієлонефриту, середня тривалість захворювання $5,2 \pm 4,02$ роки; II група 13 дітей з загостренням хронічного пієлонефриту, тривалість $2,6 \pm 2,05$ роки; III група 15 дітей з гострим активним пієлонефритом, тривалістю $5,3 \pm 4,4$ доби.

Отримані результати. Анемію легкого ступеню виявлено у 20 ($37,03 \pm 6,6\%$) дітей, з яких 6 ($23,8 \pm 8,4\%$) - з I гр., 7 ($53,8 \pm 14,3\%$) - з II гр, 7 ($46,6 \pm 13,3\%$) - з III гр.. Середній об'єм еритроцитів було знижено у 24 ($44,4 \pm 6,8\%$) дітей, найчастіше у дітей III гр. ($53,3 \pm 13,3$). МСН знижено у 39 ($72,2 \pm 6,15\%$) дітей, найчастіше у дітей II гр. Середній об'єм тромбоцитів знижено у 11 ($20,3 \pm 5,5\%$) дітей, частіше у дітей з III гр. - 6 ($40,0 \pm 13,0\%$).

Висновки. Третина дітей з пієлонефритом має гіпохромну, мікроцитарну анемію легкого ступеню, особливо в період загострення процесу та наявності активного запалення. Зниження МСН у переважної більшості дітей $72,2 \pm 6,15\%$, що дає змогу розцінювати цей показник, як ранній прояв анемії (ще до зниження гемоглобіну).

Паніч Р.В., Шубіна М.В.

РІВЕНЬ КОМПЛАСІТНОСТІ ДО ЛІКАРЯ-ПЕДІАТРА В СУЧАСНОМУ СУСПІЛЬСТВІ

Кафедра пропедевтики педіатрії №1

Харківський національний медичний університет,

м. Харків, Україна

Науковий керівник – доцент Атаманова О.В.

На сучасному етапі розвитку суспільства, у СМІ та на телебаченні все частіше з'являється багато негативної інформації щодо лікарських помилок, що призводить до