

**ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ХРОНІЧНИХ,  
СПАДКОВИХ ТА ВРОДЖЕНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ  
БРОНХОЛЕГЕНЕВОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ**

***Методичні вказівки  
до проведення аудиторної роботи  
з дисципліни "Педіатрія"  
для студентів 6-го курсу  
педіатричного факультету***

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ**  
**Харківський національний медичний університет**

**ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ХРОНІЧНИХ,  
СПАДКОВИХ ТА ВРОДЖЕНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ  
БРОНХОЛЕГЕНЕВОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ**

***Методичні вказівки***  
***до проведення аудиторної роботи***  
***з дисципліни "Педіатрія"***  
***для студентів 6-го курсу***  
***педіатричного факультету***

Затверджено  
Вченою радою ХНМУ.  
Протокол № 5 від 26.06.2020.

**Харків**  
**ХНМУ**  
**2020**

Диференційна діагностика хронічних, спадкових та вроджених захворювань бронхолегеневої системи у дітей : метод. вказ. до проведення аудиторної роботи для студентів 6-го курсу педіатричного ф-ту / упоряд. М. О. Гончарь, Г. С. Сенаторова, О. В. Омельченко та ін. – Харків : ХНМУ, 2020. – 12 с.

Упорядники    М. О. Гончарь  
                      Г. С. Сенаторова  
                      О. В. Омельченко  
                      Л. Г. Тельнова  
                      М. І. Стрелкова

*Кількість годин – 6.*

### **Матеріальне та методичне забезпечення теми**

Методичні рекомендації до практичних занять для студентів, мультимедійні презентації, тести, ситуаційні задачі, алгоритми виконання практичних навичок, медичне обладнання для диференційної діагностики та лікування спадкових, вроджених та хронічних захворювань бронхолегеневої системи (спірометр, пікфлоуметр, небулайзер з інгаляційними глюкокортикостероїдами, ампули з 2 % розчином еуфіліну, преднізолону, дексаметазону для внутрішньовенного введення), історії розвитку ново народжених, лабораторні показники та дані додаткових методів обстеження.

### **Обґрунтування теми**

Природжені вади розвитку – аномалії, що в більшості випадків ведуть до грубих змін будови і функції органа або тканини. Вади розвитку легень діагностуються у 1–3 % померлих новонароджених і приблизно у 1/5–1/6 хворих зі хронічною бронхолегеневою патологією. Розпізнавання цих станів становить великі труднощі. Часто їх помилково приймають за звичайні хронічні неспецифічні захворювання легень. Разом із тим, чітке визначення істинного характеру патологічного процесу забезпечує успіх терапевтичних заходів, покращує прогноз.

Спадкові захворювання легень – це генетично детерміновані захворювання дихальної системи, вони є основною із найскладніших проблем сучасної пульмонології в зв'язку зі складністю діагностики, важким прогресуючим перебігом, системністю патології, високою летальністю навіть дитячому віці. Проблемним питанням є недостатній ефект посиндромної та загальної терапії. Окрім цього, профілактика цієї патології майже неможлива в зв'язку з відсутністю у більшості випадків пренатальної діагностики, а також недостатністю і високою вартістю обстежень у медико-генетичних центрах.

Пізня діагностика та несвоєчасно почате або неадекватне лікування призводять до порушення розвитку і навіть до інвалідності пацієнтів, що і визначає актуальність і важливість своєчасного виявлення та адекватного лікування цих захворювань.

### **Мета заняття**

*Загальна:* уміти діагностувати різні форми природжених та спадкових захворювань бронхолегеневої системи у дітей, призначати відповідну терапію, проводити профілактику.

### **Конкретна:**

1. На підставі даних анамнезу, клінічних проявів захворювання, лабораторних та інструментальних (пульсоксиметрії, спірометрії, пікфлоуметрії, рентгенологічних) методів дослідження навчитися діагностувати спадкові, природжені та хронічні захворювання бронхолегеневої систем у дітей.

2. Формулювати діагноз згідно з сучасними класифікаціями.
3. Призначати комплекс профілактичних та лікувальних заходів з урахуванням форми, особливостей перебігу захворювання.

**а) Знати:**

1. Анатомо-фізіологічні особливості бронхолегеневої системи у дітей різного віку (анатомія, фізіологія, пропедевтична педіатрія).

2. Семіотику уражень бронхолегеневої системи (пропедевтична педіатрія).

3. Фізіологічні та біохімічні аспекти функціонального стану бронхолегеневої системи (нормальна фізіологія, біологічна хімія).

4. Основні механізми розвитку бронхообструктивного синдрому у дітей (патологічна анатомія та патологічна фізіологія).

5. Основні діагностичні критерії синдрому ціанозу у дітей (педіатрія).

**б) Вміти:**

1. Обстежити хворого (зібрати анамнез, детально з'ясувати питання, які стосуються виявлення чинників ризику; з'ясувати причини розвитку синдрому ціанозу у дитини; визначити основні клінічні ознаки: синдром ціанозу у хворої дитини).

2. Оцінити результати лабораторних досліджень (клінічний аналіз крові, біохімічний аналіз крові з обов'язковим визначенням КЛС).

3. Оцінити результати інструментальних та рентгенологічних досліджень – спірометрії, пікфлоуметрії, рентгенологічного дослідження органів грудної клітки, пульсоксиметрії.

4. Зробити висновки щодо основних симптомів захворювання у дитини, яку курирує студент.

5. Призначити лікування на етапі стаціонарного спостереження та диспансерного нагляду.

**в) Практичні навички:**

1. Оцінити зовнішній вигляд хворого (колір шкіри, стан слизових оболонок, наявність вимушеного положення тіла).

2. Визначити активну рухомість нижнього краю легень, оцінити діагностичне значення симптомів.

3. Проаналізувати дані пульсоксиметрії, спірометрії, пікфлоуметрії, рентгенологічного дослідження органів грудної клітки у хворої дитини.

4. Методи надання допомоги за наявності синдрому ціанозу у дітей різного віку (інгаляційне та внутрішньовенне введення препаратів з розрахунком дози препаратів).

**Граф логічної структури теми (див. додаток 1–5).**

**Орієнтована карта роботи студентів:**

а) критерії діагнозу з перевіркою їх біля ліжка хворого: збір анамнезу хворого та оцінка анамнестичних даних – наявність синдрому ціанозу в минулому, оцінка сімейного анамнезу (наявність родичів, які хворіють на спадкові, вроджені або хронічні захворювання бронхолегеневої системи),

оцінка тяжкості синдрому ціанозу; оцінка фізичного розвитку дитини; клінічних проявів захворювання у дитини (колір шкіри, слизових оболонок, наявність синдрому ціанозу, бронхообструктивного синдрому чи хронічного кашлю, наявність синдромів "годинникових скелець" та/або "барабаних паличок");

б) вибір найбільш інформованих тестів, лабораторних та інструментальних досліджень (по можливості виконаних студентами), які підтверджують діагноз: оцінка загальних і біохімічних аналізів крові, пульсоксиметрії, спірометрії, пікфлоуметрії, рентгенологічного дослідження органів грудної клітки у хворої дитини, клінічний та бактеріологічний аналіз мокротиння;

в) призначення лікування; виписування рецептів (знання механізму дії ліків): виписати рецепт на наступні препарати: budesonide, adrenaline, ipratropium bromide, salbutamol, dexamethasone;

г) визначення прогнозу та перебігу захворювання;

д) оформлення соціальної допомоги;

ж) динамічне спостереження за дитиною;

є) профілактика захворювання.

Перераховане студент оформляє письмово з відображенням кожного пункту (діагноз, лікування та ін.). Це враховується при визначенні ступеня засвоєння матеріалу та визначенні оцінки по темі.

### **Завдання для самостійної роботи**

Питання, що підлягають вивченню

1. Анатомо-фізіологічні особливості бронхолегеневої системи у дітей.
2. Визначення і класифікація вроджених вад розвитку органів дихання.
3. Клініка, диференційна діагностика і лікування агенезії і аплазії легенів.
4. Проста і кістозна гіпоплазія легені та її часток, клініка, диференційна діагностика, роль додаткових методів дослідження, лікування.
5. Вроджена трахеобронхомаліяція, синдром Вільямса–Кемпбелла вроджена бронхомаліяція, клініка, диференційний діагноз, додаткові методи обстеження, особливості проведення бронхоскопії, роль спірографічного та імунологічного обстежень.
6. Клініко-діагностичні особливості діагностики обмежених вад розвитку стінки трахеї і бронхів (вроджені стенози трахеї, вроджена лобарна емфізема, дивертикули трахеї і бронхів, трахеобронхітні нориці). Роль вроджених (істинних) кіст у формуванні хронічної бронхолегеневої патології у дітей. Набуті кісти, "стільникові легеня", диференційна діагностика, ускладнення. Роль КТ для сучасної діагностики кіст легенів.
7. Особливості діагностики секвестрації легенів, показання до оперативного втручання.

8. Синдром Картагенера (синдром цилиарної дискінезії), триада симптомів; інші прояви деструкції цилиарного епітелію та наявність вроджених вад з боку інших органів.

9. Диференційна діагностика вродженої та спадкової бронхолегеневої патології у дітей за клінічними ознаками.

Завдання, які необхідно виконати: провести курацію хворої дитини, встановити діагноз, скласти план обстеження, призначити лікування та визначити профілактичні заходи для запобігання ускладненням або прогресуванню захворювання.

### **Ситуаційні завдання для визначення кінцевого рівня знань**

1. У хлопчика 12 років, що захворів на гостру пневмонією з дихальною недостатністю і зтяжним перебігом при проведенні рентгенологічного обстеження грудної клітки запідозрена проста гіпоплазія частки лівої легені.

1. Які додаткові методи дослідження необхідно провести?

2. З якими захворюваннями слід проводити диференційний діагноз?

Відповідь:

1. Бактеріологічне дослідження мокротиння, комп'ютерна томографія органів грудної порожнини, бронхографія.

2. Диференційна діагностика зі хронічною пневмонією, полікістозом легень, поширеними вадами бронхів, муковісцидозом.

2. Дівчинка, 6 років, знаходиться на лікуванні з приводу повторних захворювань верхніх дихальних шляхів, бронхітів і пневмоній 6–8 разів на рік (хворіє з 3-місячного віку).

При огляді відзначається деформація грудної клітки і зміни кінцевих фаланг пальців. На оглядовій рентгенограмі ОГК – обмежений пневмосклероз з деформацією бронхів, двобічній, поширений гнійний ендобронхіт.

1. Про яке захворювання можна думати?

2. Складіть план обстеження.

3. Складіть план лікування.

Відповідь:

1. Синдром Картагенера.

2. Загальний аналіз крові та сечі, клінічний та бактеріологічний аналіз мокротиння, рентгенографія органів грудної порожнини, комп'ютерна томографія органів грудної порожнини, бронхографія.

3. Щоденне проведення постурального дренажу протягом усього життя, антибактеріальне лікування легеневих загострень. Показання для оперативного лікування вкрай обмежені у зв'язку з поширеністю основного дефекту і обумовленою цим можливістю прогресування процесу після резекції легень; є досвід видалення найбільш уражених бронхоектазами ділянок легень.

3. У хворого, 3 років, відмічається хронічний кашель з виділенням в'язкого харкотиння. З народження спостерігаються диспептичні явища. Дитина відстає у фізичному розвитку. У копрограмі визначена велика кількість нейтрального жиру.

1. Поставте попередній діагноз.
2. Складіть план обстеження.
3. Яким чином проводиться вакцинація хворих?

Відповідь:

1. Муковісцидоз.
2. Потова проба (тричі), молекулярно-генетичне дослідження. Додатково – антропометричні дані, копрограма, трипсин калу, бактеріологічне дослідження мокротиння, дослідження функції зовнішнього дихання, протеїнограма, печінкові проби, електроліти крові, кислотно-лужний склад крові, глюкоза крові, ФГДС, КТ ОГП, консультації гастроентеролога, пульмонолога, генетика, ЛОР, імунолога.

3. Вакцинація хворих проводиться згідно з календарем профілактичних щеплень. Додатково показана вакцинація проти пневмококової інфекції.

4. Дівчинка 8 міс, потрапила до стаціонару зі скаргами на малопродуктивний кашель, субфебрильну температуру тіла протягом тижня, одноразове блювання з часточками неперетравленої їжі. З анамнезу – протягом 8 міс дитина часто хворіє на обструктивний бронхіт, тричі отримувала антибактеріальну терапію, після виписки зі стаціонару залишився кашель. При госпіталізації – млява, виражений кашель, обструктивний синдром. При огляді зів помірно гіперемований, чистий. Над легеньми перкуторно – легеневий звук з коробковим відтінком, дихання жорстке, велика кількість вологих різнокаліберних хрипів, поодинокі сухі хрипи. Серце – без особливостей. Живіт м'який, печінка +3 см.

1. Поставте попередній діагноз.
2. Які дослідження необхідно зробити для виключення вродженої недостатності  $\alpha$ -1-антитрипсину?
3. Яка лікувальна тактика?

Відповідь:

1. Недостатність  $\alpha$ -1-антитрипсину.
2. Дослідження трипсину калу, печінкові проби, протеїнограма, рівень  $\alpha$ 1-антитрипсину сироватки крові, генетичне дослідження, консультації пульмонолога, гастроентеролога, генетика.
3. Лікування захворювання легенів чистим людським  $\alpha$ 1-антитрипсином (60 мг/кг внутрішньовенно протягом 45–60 хв один раз на тиждень або 250 мг/кг 4–6 год один раз на місяць.



5. У хлопчика 5 міс, що знаходиться на лікуванні у відділенні патології дітей раннього віку з явно вираженим обструктивним синдромом, що рецидивує з 2-місячного віку, з лікувально-діагностичною метою була проведена трахеобронхоскопія, результатом якої є виявлення в середній та нижній третині трахеї та в обох головних бронхах слизового м'якого секрету білуватого кольору. Бронхомалаяція відсутня. На межі середньої та нижньої третини трахеї – трахеомалаяція за рахунок задньої стінки. Моторика бронхів і трахеї знижена.

1. Яку вроджену ваду трахеї і бронхів можна запідозрити?
2. Визначте лікувальну тактику.

Відповідь:

1. Синдром Вільямса–Кемпбелла.
2. Лікування тільки консервативне, його основна мета – боротьба з гнійним ендобронхітом, профілактика легеневого серця.

### Література

#### Основна

1. Наказ № 18 від 13.01.05. "Про затвердження Протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "Дитяча пульмонологія".
2. Наказ МОЗ України № 354 від 09.07.2004 р. "Про затвердження Протоколів діагностики та лікування інфекційних хвороб у дітей".
3. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD), 2017.
4. Майданник В. Г. Педіатрія: учебник / В. Г. Майданник. – 3-є изд., испр. и доп. – Харьков : Фолио, 2006. – С. 420–423, 439–443, 446–447, 462–473, 479–488, 493–497.
5. Тяжка О. В. Педіатрія : підручник О. В. Тяжка. – 3-є вид. – Вінниця : Нова Книга, 2009. – 1135 с.
6. Діагностика та лікування невідкладних станів у дітей : навч. посібник / О. П. Волосовець, Н. В. Нагорна, С. П. Кривопустов та ін. – Донецьк : Донецький державний медичний університет ім. М. Горького, 2007. – 112 с.
7. Педіатрія (пульмонологія та алергологія дитячого віку): посібник / О. В. Зубаренко, О. О. Портнова, О. П. Волосовець та ін. – Одеса : Друкарський дім, 2011. – 288 с.
8. Педіатрія в практиці сімейного лікаря : навч. посібник / Н. В. Банадига, Л. М. Слободян, В. Ф. Лобода та ін. – Тернопіль : ТДМУ; Укрмедкнига, 2008. – 340 с.
9. Наказ МОЗ України № 437 від 31.08.2004 р. "Про затвердження клінічних Протоколів надання медичної допомоги при невідкладних станах у дітей на шпитальному і дошпитальному етапах".
10. Наказ МОЗ України від 27.07.1998 № 226 "Про затвердження Тимчасових галузевих уніфікованих стандартів медичних технологій діаг-

ностично-лікувального процесу стаціонарної допомоги дорослому населенню в лікувально-профілактичних закладах України та Тимчасових стандартів обсягів діагностичних досліджень, лікувальних заходів та критерії якості лікування дітей".

Додаткова

1. Барабанова Е. Н. GOLD (2017): что и почему изменилось в глобальной стратегии лечения хронической обструктивной болезни легких / Е. Н. Барабанова // Пульмонология. – 2017. – № 27 (2). – С. 274–282. Режим доступа: <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2017-27-2-274-282>

2. Pulmonary reha-bilitation for chronic obstructive pulmonary disease / В. McCarthy, D. Casey, D. Devane et al. // Cochrane Database Syst. Rev. – 2015. – № 2. PMID: 25705944 DOI: [10.1002/14651858.CD003793.pub3](https://doi.org/10.1002/14651858.CD003793.pub3)

3. Дефицит альфа-1-антитрипсина: генетические основы, эпидемиология, значение в развитии бронхо-легочной патологии / О. А. Жигальцова-Кучинская, Л. Н. Сивицкая, Н. Г. Даниленко и др. // Вестник ВГМУ. – 2015. – Т. 14, № 6. – С. 39 – 52.

2. Хірургія дитячого віку: підручник / В. І. Сушко, Д. Ю. Кривченя, О. А. Данилов та ін.; за ред. В. І. Сушка, Д. Ю. Кривчені. – 2-е вид., перероб. і доп. – Київ : Медицина, 2009. – 800 с.

3. Клінічні лекції кафедри.

**Граф логічної структури теми**

**"Диференційна діагностика хронічних, спадкових та вроджених захворювань бронхолегеневої системи у дітей"**

*Додаток 1*

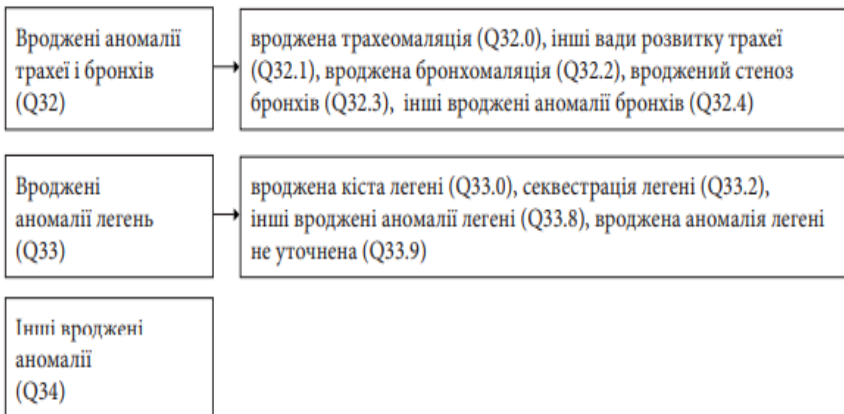
**Диференційна діагностика вродженої та спадкової бронхолегеневої патології у дітей за клінічними ознаками**

Симптоми	Полікістоз легень	Аплазія, гіпоплазія легень	Синдром Вільямса-Кемпбелла	Лобарна емфізема
Кашель	Вологий	Частіше вологий	Вологий	Може бути вологим або відсутній
Мокротиння	Гнійне в значній кількості	Слизисто-гнійне або гнійне	Слизисто-гнійне або гнійне	Нема
Кровохаркання	Інколи	Інколи	Інколи	Нема
Задишка	Частіше інспіраторна	Частіше інспіраторна	Частіше експіраторна	В ранньому віці можливі напади асфіксії
Тип дихальної недостатності	Змішаний	Рестриктивний	Обструктивний	Змішаний
Ціаноз	При поширеному процесі в легенях	Інколи	Часто	У важких випадках
Фізичний розвиток	Зазвичай відставання	Зазвичай відставання	Зазвичай відставання	Часто відставання

Симптоми	Полікістоз легень	Аплазія, гіпоплазія легень	Синдром Вільямса–Кемпбелла	Лобарна емфізема
Деформація грудної клітки	Ділянки легень виступають та западають	Западання на стороні ушкодження	Килевидне вибухання	Може не бути
Нігтеві фаланги – "барабанні палички", нігті – "годинникові скельця"	Часто	Часто	Часто	Зазвичай не буває
Перкуторні ознаки ушкодження легень	Вкорочення звуку над патологічно зміненою ділянкою	Вкорочення звуку на стороні ушкодження	Тимпанічний	Тимпаніт над патологічно зміненою ділянкою
Аускультативні ознаки ушкодження легень	Звучні вологі хрипи, амфоричне дихання	Послаблення або відставання дихальних шляхів на стороні пороку	Сухі свистячі і вологі хрипи	Ослаблення дихання
Ушкодження носоглотки	Як правило, синусити, часто отити	Інколи	Інколи	Інколи
Інші характерні клінічні прояви	–	–	–	–

## Додаток 2

### Класифікація вроджених вад розвитку бронхолегеневої системи (за МКХ-10)



### Додаток 3

#### План обстеження дітей зі вродженими вадами розвитку органів дихання

Загальноклінічні методи	Скарги, анамнез, огляд, фізикальне обстеження
Лабораторні методи	ЗАК, б/х аналіз крові (загальний білок та фракції, СРБ, ЛФ), пілокарпінова проба, бактеріоскопія, бактеріологічні методи
Інструментальні методи	рентгенографія, компютерна томографія, бронхографія, бронхоскопія, реопульмографія
Функціональні тести	спірографія, пневмотахометрія, пікфлоуметрія

### Додаток 4

#### Лікування дітей зі вродженими вадами розвитку органів дихання

Хірургічне	резекція, стентування, пластика
Консервативне	терапія інфекційних ускладнень, лікування ДН, покращення мукоциліарного кліренса

### Додаток 5

#### ЛІКАРСЬКІ ЗАСОБИ, ЩО ВПЛИВАЮТЬ НА ФУНКЦІЮ ОРГАНІВ ДИХАННЯ

##### СПЕЦІАЛЬНІ ЛІКАРСЬКІ ЗАСОБИ

##### АНТИАСТМАТИЧНІ І ЛІКАРСЬКІ ПРЕПАРАТИ

##### ДЛЯ ЛІКУВАННЯ ХРОНІЧНОЇ ОБСТРУКТИВНОЇ ХВОРОБИ

###### *Кисень (Oxygen)*

*Будесонід (Budesonide) [d]*

*Епінефрин (Адреналін)*

*(Epinéphrine /Adrenaline)*

*Сальбутамол (Salbutamol)*

###### *Газ*

*Інгаляція (аерозоль):* 100 мкг на 1 дозу; 200 мкг на 1 1 дозу.

*Розчин для ін'єкцій:* 1 мг (гідрохлорид або гідротартрат) в 1-мл ампулі.

*Інгаляція (аерозоль):* сальбутамол 100 мкг як сульфат (1 доза).

*Розчин для ін'єкцій:* 50 мкг (як сульфат)/мл в 5-мл ампулі.

*Дозований інгалятор (аерозоль):* 100 мкг (як сульфат) на 1 дозу.

*Респіраторний розчин для використання в розпилювачах-небулайзерах:* 5 мг (як сульфат)/мл

*Ін'єкції:* 4 мг/мл по 1 мл в ампулах (у вигляді солі натрію фосфату).

*Розчин для перорального застосування:* 2 мг/5 мл [сп].

*Розчин для перорального застосування:* 5 мг/мл [сп].

*Таблетки:* 5 мг; 25 мг.

*Розчин для ін'єкцій:* 30 мг/мл в ампулах

*Дексаметазон (Dexamethasone)*

*Преднізолон (Prednisolone)*

*Навчальне видання*

# **ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ХРОНІЧНИХ, СПАДКОВИХ ТА ВРОДЖЕНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ БРОНХОЛЕГЕНЕВОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ**

***Методичні вказівки  
до проведення аудиторної роботи  
з дисципліни "Педіатрія"  
для студентів 6-го курсу  
педіатричного факультету***

Упорядники    Гончарь Маргарита Олександрівна  
                     Сенаторова Ганна Сергіївна  
                     Омельченко Олена Володимирівна  
                     Тельнова Лариса Григорівна  
                     Стрелкова Марина Ігорівна

Відповідальний за випуск    М. О. Гончарь



Редактор Є. В. Рубцова  
Комп'ютерна верстка О. Ю. Лавриненко

Формат А5. Ум. друк. арк. 0,8. Зам. № 20-34003.

---

**Редакційно-видавничий відділ  
ХНМУ, пр. Науки, 4, м. Харків, 61022  
izdatknmurio@gmail.com**

Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавництв, виготівників і розповсюджувачів видавничої продукції серії ДК № 3242 від 18.07.2008 р.