

**Міністерство охорони здоров'я України
Національний фармацевтичний університет
Кафедра клінічної лабораторної діагностики**



ЛАБОРАТОРНІ ДОСЛІДЖЕННЯ В ПЕДІАТРІЇ

*О.І. Залюбовська, Г.П. Фоміна, В.В. Зленко, М.Є. Березнякова,
О.М. Литвинова, Л.В. Деримедвідь, М.В. Савіна, Л.В. Карабут,
Ю.Н. Авідзба, О.М. Яворська .*

*Навчальний посібник для студентів медичних та фармацевтичних
вищих навчальних закладів*



Харків, 2010

ПЕРЕЛІК СКОРОЧЕНЬ

17-КС - 17-кетостероїди

Hbs - австралійський антиген

HSV - вірус простого герпесу

R – азот – залишковий азот

RG - рентгенографія

RN – залишковий азот

RW- реакція Васермана

Ro-графія – рентгенографія

ААС - атомно-абсорбційна спектроскопія

АКФ - ангіотензинконвертуючий фермент

aHBs - антитіла до поверхневого антигену вірусу гепатиту В

aHBc - антитіла до С_{ог}-антигену вірусу гепатиту В

АСГ - антистрептогіалуронідаза

АСК - антистрептокіназа

АСЛ-О - антистрептолізин О

АФП - альфа фето-протеїн

БВ – бактеріальний вагіноз

БДВ - без додаткового визначення

БК – бацила Коха

БЛ – бацила Лефлера

БПШ - біофізичний профіль плода

ВВР - вроджені вади розвитку

ВІЛ - вірус імунодефіциту людини

ВПГ - вірус простого герпесу

ВЧ – високочастотна (терапія)

ГБТ - графік базальної температури

ГХ - гемолітична хвороба

ДВЗ-синдром – синдром дисемінованого внутрішньосудинного згортання крові

ДЦХ – дециметрові хвилі

ЕЕГ – електроенцефалографія

ЕКГ – електрокардіограма

ЗПСШ - захворювання, що передаються статевим шляхом

ПФ - пряма імунофлюоресценція

ПСС – інфекції, що передаються статевим шляхом

ІФА – імуноферментний аналіз
КОС – кислотно-основний стан
КР - кесарський розтин
КТ – комп'ютерна томографія
КТГ - кардіотокограма
ЛГ - лютеїнізуючий гормон
м.п. УВЧ – магнітне поле ультрависоких частот
МБТ - мікобактерія туберкульозу
МРТ – магнітно-резонансна томографія
HBs- поверхневий антиген вірусу гепатиту В
HBsAg – австралійський антиген
НВЧ – надвисокі частоти
ОГК – органи грудної клітки
ОЦК – об'єм циркулюючої крові
ПГД – патолого-гістологічне дослідження
ПФ – поверхнева імуофлюоресценція
ПЛР - полімеразна ланцюгова реакція
ПНП – приносіві пазухи
РВ – реакція Вассермана
РЕГ – реоенцефалографія
РЗК - реакція зв'язування компліменту
РКТ – рентгенівська комп'ютерна томографія
СМV - цитомегаловірус
СРБ – С-реактивний протеїн
ТФД- тести функціональної діагностики
УВЧ – ультрависокі частоти
УЗД - ультразвукове дослідження
ФСГ - фолікулостимулюючий гормон
ХГ – хоріонічний гормон
ХГТ – хоріонічний гонадотропін
ЦВТ - центральний венозний тиск
ЦК – циркулюючі імунні комплекси
ЧД – частота дихання
ШВЛ – штучна вентиляція легень

ВСТУП

Лабораторна діагностика – невід’ємна частина клінічного обстеження хворого. Без даних лабораторних аналізів неможливе не тільки встановлення клінічного діагнозу, але й контроль за ефективністю та безпекою лікарської терапії.

Один із принципів, який покладено в основу системи охорони здоров'я Європейського регіону, націлений на підвищення якості медичної допомоги. У відповідності з Люблянською Хартією по реформуванню охорони здоров'я "будь-яка реформа охорони здоров'я повинна мати за мету (а також включати чітко розроблену стратегію досягнення цієї мети) безперервне покращання якості медичної допомоги та підвищення її ефективності".

Разом з тим, перед медициною сьогодні виникла і інша важлива проблема – зміна клініко-лабораторних показників під впливом лікарських препаратів. Наслідки цього явища достатньо серйозні – невірне тлумачення результатів клініко-лабораторних досліджень призводить до встановлення невірного діагнозу і призначень нераціональної терапії. Широкому колу лікарів дані про вплив лікарських препаратів на лабораторні показники не достатньо відомі, хоча надзвичайно важливі для їх практичної діяльності.

Насамперед це стосується нормальних показників, що значно змінюються з віком, тому лікар-педіатр повинен знати ці величини, щоб правильно трактувати лабораторні дані.

Лабораторні показники у дітей більш мінливі, ніж у дорослих, як якісно, так і кількісно. При патологічних процесах у дітей багато лабораторних показників «скоріше і легше міняються, ніж у дорослих». Розмах коливань за добу більш значний. Така мінливість лабораторних показників робить їх менш специфічними, також, у дітей є захворювання, яких немає у дорослих (рахіт, дитячі інфекції, спадкові обмінні захворювання та ін.).

Досягнення оптимальної якості та максимальної ефективності медичної допомоги населенню включає багато складових, а саме: гарантії економічної підтримки розвитку галузі, забезпечення правових механізмів взаємодії суб'єктів охорони здоров'я, організаційних та професійних питань (акредитація закладів охорони здоров'я, стандартизація медичних послуг, лікувальних і діагностичних технологій) тощо. Актуальною ця проблема залишається і буде зростати в процесі запровадження системи медичного страхування та розвитку нових соціальних і економічних відносин у країні, у т.ч. в системі охорони здоров'я. Це

пов'язано з переглядом ставлення до питання контролю якості та гарантування медичної допомоги, що є вже не тільки медичною, а також соціальною і фінансовою проблемою.

Досвід ряду економічно розвинутих країн, країн СНД і, зокрема Росії, дозволяє відзначити суттєву роль медичних стандартів для контролю якості медичних послуг та медичної допомоги. Слід відзначити, що стандарти використовуються для аналізу та оцінки якості медичної допомоги. Це передбачає як внутрішній контроль якості, так і зовнішній та незалежний контроль, що особливо актуально в умовах системи медичного страхування.

Стандартизація є важливим компонентом єдиного процесу управління охороною здоров'я. Медичні стандарти класифікуються в залежності від адміністративно-територіального поділу, об'єкту стандартизації, механізму використання тощо.

В системі охорони здоров'я України виникла потреба у розробці різних видів і типів стандартів: стандарт - як алгоритм дій лікаря у строго визначеній послідовності і часовому інтервалі; стандарт - як опис технології проведення медичної маніпуляції з переліком необхідного для цього інструментарію і матеріалу; медичний стандарт обсягу і якості медичної допомоги; медико-економічний стандарт та ін.

Виконання такої комплексної задачі розпочато розробкою "Тимчасових галузевих уніфікованих стандартів медичних технологій діагностично-лікувального процесу стаціонарної допомоги в ЛПЗ України" та "Тимчасових стандартів обсягів діагностичних досліджень, лікувальних заходів та критеріїв якості лікування дітей" (1992, 1998 р).

Автори вважають актуальною спробу систематизувати значення лабораторних досліджень у педіатрії, які проводяться з метою вирішення наступних задач:

1. Пошуки відхилень від нормальних показників у біологічному матеріалі (діагностика патологічного процесу).
2. Порівняння виявлених відхилень із клінічною картиною, аналіз і постановка діагнозу (диференційно-діагностичне значення).
3. Визначення ефективності лікування.
4. Установлення моменту видужання.
5. Реабілітація хворих.

Незважаючи на значну кількість досить авторитетних систематизованих довідкових видань, посібників з лабораторної діагностики для середніх медичних працівників все ще недостатньо.

Ми сподіваємося, що цей посібник буде корисним для студентів медичних і фармацевтичних вищих та середніх навчальних закладів при підготовці до практичних занять з лабораторної діагностики в педіатрії та клінічної лабораторної діагностики.

Усі критичні зауваження і побажання щодо змісту даного навчального посібника будуть прийняті авторами зі вдячністю.

Стандарти діагностично-лікувального процесу розроблені за такою структурою:

1. Найменування нозологічних форм і їхніх груп відповідно до Міжнародної класифікації хвороб Десятого перегляду (МКХ-10).
2. Перелік обстежень з урахуванням відповідного рівня надання медичної допомоги у ЛПЗ.

ЗАГАЛЬНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ З ОРГАНІЗАЦІЇ І ПРОВЕДЕННЯ ЛАБОРАТОРНОГО ДОСЛІДЖЕННЯ

Преаналітичний етап

1. Призначення обстеження та оформлення направлення на лабораторне дослідження

Лікар, що призначає дослідження, повинен скласти індивідуальну для кожного хворого програму обстеження, з огляду на характер патології, наявної в даного пацієнта, та етапу патогенезу захворювання.

Шаблонне призначення дослідження знижує їхню діагностичну цінність. При профілактичних оглядах обстеження повинне проводитись за програмами, розробленими згідно з даними про сучасні аналітичні можливості лабораторних тестів та доцільністю скринінгу розповсюджених нозологій.

В обох випадках лікар визначає характер біологічного матеріалу, спосіб його одержання і заповнює направлення на лабораторне дослідження, де вказується діагноз, основні моменти клініки, програма дослідження, а також лікування проведене хворому, що може мати вплив на лабораторні показники. На підставі даних направлення лікар клініко-діагностичної лабораторії зможе зробити висновок про достовірність та інформативність результатів дослідження для лікаря-клініциста.

2. Підготовка хворого і медичного персоналу до проведення дослідження

Хворому чи батькам дитини бажано пояснити мету і порядок проведення дослідження, при необхідності навчити навичкам збору біологічного матеріалу, що також важливо в педіатричній практиці.

Лікар повинен врахувати ті фактори (ліки, раціон споживання, положення тощо), які можуть вплинути на результати дослідження і постаратися уникнути їх вплив.

Необхідно погодити проведення дослідження з часом прийому і характером їжі, прийомом медикаментів, що можуть вплинути на результати дослі-

дження, проведенням хворим деяких маніпуляцій (ін'єкцій) і діагностичних процедур (контрастне рентгенологічне обстеження) тощо.

Лікар лабораторії повинен переконатися, що весь персонал, який працює з пробами, знає правила безпеки та засоби запобігання критичних ситуацій (ушкодження лабораторного посуду, транспортних контейнерів, середовище тощо).

Працівники лабораторії зобов'язані забезпечити місця забору матеріалу інструкціями, в яких вказуються особливості підготовки пацієнта, типи ємкостей, у які береться матеріал, зауваження по збереженню і консервації проб.

3. Одержання біологічного матеріалу

Для зменшення біологічної варіації рекомендується, по можливості, проводити дослідження в тому самому положенні хворого, і в один і той же час доби.

Для більшості досліджень оптимальними є ранковий час до прийому їжі, однак є і винятки. Необхідно суворо дотримуватись методики одержання біологічного матеріалу.

Підвищити надійність проведення цього етапу дозволяє застосування сучасних систем забору біоматеріалу – закритих систем (уніфікованих контейнерів), що забезпечують стандартизацію процедури, безпеку для хворого і медперсоналу, що, одночасно, є засобами збереження отриманого біологічного матеріалу (крові, харкотиння, сечі, фекалій тощо) для транспортування до місця дослідження.

4. Маркірування біологічного матеріалу

Біопроба повинна бути чітко й однозначно маркірована для уникнення можливих помилок при ідентифікації проби надалі. Вказуються повне ім'я пацієнта, номер історії хвороби чи амбулаторної карти, у крайньому випадку номер направлення, дата і час узяття матеріалу, ініціали і прізвище працівника, який взяв пробу.

5. Збереження і транспортування

Найкращі результати бувають при негайному дослідженні отриманого матеріалу.

При неможливості чи недоцільності негайного дослідження проби, необхідно забезпечити належні умови збереження і доставки матеріалу (холодильники, термоящики та ін.), а також витримувати терміни збереження і доставки, визначені нормативними документами для кожного дослідження. Проба супроводжується направленням.

6. Обробка отриманого матеріалу і підготовка до дослідження (центрифугування, готування мазків та інше)

Від якості цієї стадії залежить результат подальших досліджень.

Аналітичний етап - одержання результатів

Найбільш важливим моментом на цьому етапі варто вважати подальше розширення застосування автоматизованих методів дослідження, що забезпечують високу продуктивність і якість проведених досліджень, мінімальний необхідний обсяг проби, що особливо важливо в педіатричній практиці, а також застосування сучасних реактивів і контрольних матеріалів.

Велике значення в лабораторній діагностиці має впровадження сучасних технологій експрес-лабораторного дослідження. Тепер у лікаря є можливість проводити діагностику власне біля ліжка хворого, значно економити час, необхідний для отримання лабораторної інформації, суттєво знижуються також і витрати праці робітників лабораторії.

Хорошим прикладом упровадження сучасних технологій експрес-аналізу є тести для дослідження сечі Уріскан (Yengdong Pharmaceutical Corp., Південна Корея). З їх допомогою можливе швидке (1-2 хвилини) дослідження сечі за 14 основними показниками – вмістом білка, глюкози, білірубину, уробіліногену, рН сечі, кетонових тіл, відносної густини сечі, еритроцитів та лейкоцитів (у тому числі гемолізованих), аскорбінової кислоти, нітрит-тесту.

Широка номенклатура тест-смужок дає можливість вибрати лише необхідні в даному випадку показники, що важливо при проведенні планових профілактичних обстеженнях у дитячих колективах.

Дослідження сечі за допомогою тест-смужок сьогодні є загальноприйнятим і необхідним етапом у лабораторному дослідженні сечі пацієнта, адже ряд показників є принципово новими порівняно з традиційним дослідженням сечі. Так, наприклад, визначення позитивного нітрит-тесту є чутливим скринінговим тестом на бактеріурію, визначення лейкоцитів за допомогою реакції на лейкоцитарну естеразу дозволяє виявити та кількісно оцінити лейкоцитурію та наявність запального процесу у сечових шляхах навіть при цитолізі клітинних елементів.

Важливою перевагою є можливість дослідження дуже малої кількості сечі, що дуже важливо у педіатричній практиці.

Постаналітичний етап - трактування результатів

Цей етап можна розбити на 2 частини з відповіддю на наступні питання:

1. Чи є даний лабораторний показник патологічним?

У даний час це питання можна вирішити, порівнявши отриманий результат з референтними інтервалами.

Більшість дослідників зараз застосовують як критерій патології вихід за межі 95% довірчого інтервалу, і оцінка більшості референтних інтервалів ґрунтується на цьому принципі.

Варто пам'ятати про статистичний характер референтних інтервалів і не абсолютизувати їхні межі.

2. Яке клініко-діагностичне значення має зміна цього показника?

Оцінювати результати лабораторного дослідження необхідно в комплексі з анамнестичними, клінічними та інструментальними даними, а також з огляду на діагностичні можливості (чутливість, специфічність) і аналітичні характеристики (коефіцієнт варіації) проведених тестів. Велике значення мають виражені відхилення від норми.

При оцінці динаміки патологічного процесу варто пам'ятати, що статистично достовірним є зміна показника на величину, що перевищує 3 коефіцієнти варіації застосованого в даному випадку методу.

На підставі результатів дослідження, клінічної інформації, що міститься в направленні, і при необхідності контактуючи з ординатором, що курирує хворого, лікар клініко-діагностичної лабораторії повинен зробити висновок.

ЛАБОРАТОРНІ ДАНІ ПРИ ПЕДІАТРИЧНИХ ЗАХВОРЮВАННЯХ

1. ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ДИХАННЯ (J00-J99)

Захворювання легенів у дітей багатообразні. Це гостра і хронічна, інфекційно-запальна і спадкова патологія. Деякі з них визначають захворюваність і смертність дитячого населення, інші, хоча зустрічаються і не так часто, мають принципове значення для прогресу пульмонології дитячого віку, як самостійної клінічної дисципліни. Чітке визначення окремих нозологічних форм легеневої патології у дітей істотно важливе для повсякденної клінічної практики, сприяє вдосконаленню діагностичних і терапевтичних заходів.

Класифікація бронхолегеневих захворювань у дітей, що діяла до теперішнього часу, розроблена групою провідних педіатрів-пульмонологів Росії в 1981 р. і оновлена в 1995 р. внесла істотний внесок до розвитку пульмонології дитячого віку. Проте, за минулий період часу у вітчизняних і зарубіжних фахівців накопичилися нові дані в області етіології, патогенезу, клініки і діагностики гострих і хронічних легеневих захворювань у дітей. Назріла настійна необхідність певної переоцінки цих питань, систематизації різних нозологічних форм легеневої патології у дітей.

У розробці справжньої класифікації взяли участь співробітники провідних медичних науково-дослідних і вищих медичних учбових закладів країни, що займаються проблемами педіатричної пульмонології: ММА ім. І.М. Сеченова, Московський НДІ педіатрії і дитячої хірургії, НЦЗД РАМН, Російський університет дружби народів, НДІ пульмонології СпбГМу ім. акад. І.П. Павлова і багато інших.

Протягом двох років основні положення документа обговорювалися на різних симпозиумах і конгресах за участю педіатрів, фахівців в області лабораторної діагностики, а також функціональних і променевих методів дослідження. Проект обговорювався на Російських конгресах «Сучасні технології в педіатрії і дитячій хірургії» (2007, 2008), на конгресі «Человек и лекарство» (2008), на засіданнях пульмонологічної секції Московського суспільства дитячих лікарів, на сайті Російського респіраторного суспільства і був схвалений на спеціальному засіданні XVIII Національного конгресу з хвороб органів дихання (Єкатеринбург, 12.12.08.).

Класифікація гострих і хронічних інфекційно-запальних захворювань легенів

1.1. Бронхіт гострий (J20)

Це дифузне гостре запалення слизової оболонки бронхів, що продовжується до 1 місяця.

Етіологія, патогенез. Збудниками захворювання можуть бути пневмококи, стрептококи, стафілококи, аденовіруси, вірус грипу. Запальний процес локалізується в слизовій оболонці бронхів. Виникає набряк слизової оболонки, посилення виділення секрету в просвіт бронхів, що у дітей раннього віку може наводити до розвитку обструктивного синдрому.

Згідно МКХ 10 гострий бронхіт підрозділяється на:

J20.0 Гострий бронхіт, спричинений *Mycoplasma pneumoniae*

J20.1 Гострий бронхіт, спричинений *Haemophilus influenzae*

J20.2 Гострий бронхіт, спричинений стрептококом

J20.3 Гострий бронхіт, спричинений вірусом Коксакі

J20.4 Гострий бронхіт, спричинений вірусом парагрипу

J20.5 Гострий бронхіт, спричинений респіраторно-синцитіальним вірусом

J20.6 Гострий бронхіт, спричинений риновірусом

J20.7 Гострий бронхіт, спричинений еховірусом

J20.8 Гострий бронхіт, спричинений іншими уточненими агентами

J20.9 Гострий бронхіт, не уточнений

Клініка. На початку захворювання – підвищення температури, сухий кашель. У легенях вислуховуються переважно сухі хрипи, пізніше приєднуються вологі хрипи. При неускладненій течії тривалість захворювання 1-2 тижні. У дітей з супутніми рахітом, алергічним діатезом, хронічними тонзилітом, синуситом, аденоїдитом може спостерігатися затяжна течія. Рецидивуючий бронхіт повторюється 3-4 рази на рік і протікає без ознак бронхоспазму. Рецидиви частіше пов'язані з наявністю вогнищ хронічного запалення (хронічний тонзиліт, аденоїди, синусити).

Диференціальний діагноз проводять з пневмонією (клініко-рентгенологічні ознаки ураження легенів, симптоми дихальної недостатності);

в разі обструктивного бронхіту – бронхіальною астмою (характерний алергоана-
намнез). Прогноз сприятливий.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз

Здвиг лейкоцитарної формули вліво

Нейтрофіліоз

ШОЕ в нормі чи збільшена

α_2 і γ -глобуліни підвищені

Виявляються антитіла до респіраторних вірусів (Adenovirus, грип, параг-
рип, РСВ, Rhinovirus, Коксаки, HSV)

Антитіла до Mycoplasma pneumoniae, IgM підвищені

Сеча: частіше без змін, можлива протеїнурія, лейкоцитурія.

Харкотиння.

При катаральному бронхіті: слизове, збільшена кількість клітин епітелію
бронхів, невелика кількість нейтрофілів.

При гнійному бронхіті: велика кількість нейтрофілів. При вірусному: ан-
тигени вірусів (ПФ): Adenovirus, грип, парагрип, РСВ, Rhinovirus, Кокса-
ки, HSV позитивний

1.1.1. Бронхіт гострий обструктивний (J20)

Гострий бронхіт, що протікає з синдромом дифузної бронхіальної об-
струкції. Зустрічається, в основному, у дітей перших 4 років життя.

Клініка: експіраторна задишка, галасливе свистяче дихання на фоні кри-
чи, розсіяні сухі і різнокаліберні вологі хрипи в легенях.

Лабораторні та функціональні дослідження: зміни, як при гострому
бронхіті.

Рентгенологічно: посилення легеневого малюнка, підвищення прозорос-
ті легеневої тканини за відсутності інфільтративних і осередкових тіней в леге-
нях.

1.1.2. Бронхіоліт гострий (J21)

Гостре запалення бронхіол; розглядається як важка форма гострого бронхіту. Розвивається в основному у дітей першого року життя на фоні кричи. Згідно МКХ 10 бронхіоліт підрозділяється на:

J21.0 Гострий бронхіоліт, спричинений респіраторно-синцитіальним вірусом

J21.8 Гострий бронхіоліт, спричинений іншими уточненими агентами

J21.9 Гострий бронхіоліт, неуточнений

Важко протікає капілярний бронхіт (бронхіоліт), при якому просвіт дрібних бронхів закупорюється слизово-гнійними пробками.

Клініка: висока температура, явища загальної інтоксикації, виражена задишка експіраторного або змішаного характеру, периоральний ціаноз, малопродуктивний кашель, дифузні дрібні вологі і крепитуючі хрипи з обох боків.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров: при загостренні:

Лейкоцитоз

Нейтрофіліоз

ШОЕ збільшена

Харкотиння, назофарингеальний матеріал: реакція на антиген респіраторно-синцитіального вірусу (ПФ, ІФА) позитивна.

Рентгенологічно: посилення легеневого малюнка, підвищення прозорості легеневої тканини за відсутності інфільтративних і осередкових тіней в легенях.

1.1.3. Бронхіоліт рецидивуючий (J40.0)

Повторні епізоди гострих бронхітів 2–3 рази і більш протягом року на тлі респіраторних вірусних інфекцій.

Критерії діагностики гострого епізоду відповідають клінічним і рентгенологічним ознакам гострого бронхіту. Зустрічається, як правило, у дітей перших 4–5 років життя.

1.1.4. Бронхіоліт облітеруючий (J43)

Поліетиологічне хронічне захворювання дрібних дихальних шляхів, що є наслідком гострого бронхіоліту. Морфологічну основу складає концентричне звуження або повна облітерація просвіту бронхіол і артеріол за відсутністю змін в альвеолярних ходах і альвеолах, що приводять до розвитку емфіземи і порушення легеневого кровотоку.

Клініка: задишка, малопродуктивний кашель, фізикальні зміни у вигляді крепітації і дрібнопухирчатих хрипів, стійка необоротна обструкція дихальних шляхів.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Рентгенологічно: мозаїчність легеневого малюнка за рахунок множинних областей підвищеної прозорості і пониженої васкуляризації, ознаки «повітряної пастки».

При сцинтиграфії – порушення легеневого кровотоку.

1.1.5. Бронхіт хронічний (J41)

Дифузне прогресуюче запалення бронхів, що характеризується морфологічною перебудовою їх слизуватої оболонки та проявляється кашлем з виділенням мокротиння протягом більш 3-х місяців у році протягом більш 2-х років. Хронічний бронхіт - сама розповсюджена форма хронічних неспецифічних захворювань легень (ХНЗЛ). Згідно МКХ 10 хронічний бронхіт підрозділяється на:

J40 Бронхіт, не уточнений як гострий або хронічний

J41 Простий та слизисто-гнійний хронічний бронхіт

J41.0 Простий хронічний бронхіт

J41.1 Слизисто-гнійний хронічний бронхіт

J41.8 Змішаний, простий та слизисто-гнійний хронічний бронхіт

J 42 Хронічний бронхіт не уточнений

Клініка: продуктивний кашель, різнокаліберні вологі хрипи в легенях за наявності не менше 2–3 загострень захворювання в рік впродовж двох і більше років підряд.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров: при загостренні:

[Лейкоцитоз](#)

[Нейтрофіліоз](#)

[ШОЕ збільшена](#)

[Диспротеїнемія](#)

γ- глобулінемія

[С-реактивний протеїн позитивний](#)

Виявлення антитіл IgG та IgM до *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamidia spp.* (або роздільно до *Ch. pneumoniae* та *Ch. trachomatis*)

[Сеча:](#) без змін, при загостренні можлива [протеїнурія](#) і [лейкоцитурія](#).

[Харкотиння:](#) сегментоядерний нейтрофіліоз, еозинофілія

Виявлення патогенних мікроорганізмів у діагностичному титрі. Мікроскопія: антигени вірусів (ПФ): Adenovirus, грип, парагрип, РСВ, Rhinovirus, Коксаки, HSV, виявлення ДНК *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamidia spp* (або роздільно *Ch. pneumoniae* та *Ch. trachomatis*), *H. influenzae*

Рентгенологічно: посилення і деформація бронхолегеневого малюнка без локального пневмосклерозу.

1.2. Пневмонія гостра (J13-J18)

Пневмонії – група гострих інфекційних захворювань легенів різних за етіологією, переважно бактерійні, що за патогенезом і морфологією характеризується осередковою поразкою респіраторних відділів легень із залученням усіх структурних елементів легеневої тканини й обов'язковою наявністю внутрішньоальвеолярної запальної ексудації. Згідно МКХ 10 пневмонія підрозділяється на:

J12 Вірусна пневмонія, не класифікована в інших рубриках

J12.0 Аденовірусна пневмонія

J12.1 Пневмонія, викликана респіраторним синцитіальним вірусом

J12.2 Пневмонія, викликана вірусом парагрипу

12.8 Інша вірусна пневмонія

J12.9 Вірусна пневмонія неуточнена

J13 Пневмонія, викликана *Streptococcus pneumoniae*

J14 Пневмонія, викликана *Haemophilus influenzae*

J15 Бактеріальна пневмонія, не класифікована в інших рубриках

Включена бронхопневмонія, викликана іншими, відмінними від *S.pneumoniae* і *H.influenzae* бактеріями

J15.0 Пневмонія, викликана *Klebsiella pneumoniae*

J15.1 Пневмонія, викликана *Pseudomonas* (синьогнійною паличкою)

J15.2 Пневмонія, викликана стафілококом

J15.3 Пневмонія, викликана стрептококом групи В

J15.4 Пневмонія, викликана іншими стрептококами

Включена: бронхопневмонія, викликана іншими вірусами, відмінними від вірусу грипу

Бронхопневмонія, викликана *S. pneumoniae*

Бронхопневмонія, викликана *H. Influenzae*

J15.5 Пневмонія, викликана *Escherichia coli*

J15.6 Пневмонія, викликана іншими аеробними грамнегативними бактеріями викликана *Serratia marcescens*

J15.7 Пневмонія, викликана *Mycoplasma pneumoniae*

J15.8 Інші бактеріальні пневмонії

J15.9 Бактеріальна пневмонія неуточнена

J16 Пневмонія, викликана іншими інфекційними збудниками, не класифікована в інших рубриках

J16.0 Пневмонія, викликана хламідіями

J16.8 Пневмонія, викликана іншими уточненими інфекційними збудниками

J17 Пневмонія при хворобах, класифікована в інших рубриках

J17.0 Пневмонія при бактеріальних хворобах, класифікованих в інших рубриках

Пневмонія при:

актинмікозі (A42.0+)

сибірській виразці (A22.1+)

гонореї (A54.8+)

сальмонельозі (A02.2+)

туляремії (A21.2+)

черевному тифі (A01.0+)

коклюші (A37.-+)

J17.1 Пневмонія при вірусних хворобах, не класифікованих в інших рубриках

Пневмонія при:

цитомегаловірусній хворобі (B25.0+)

кіру (B05.2+)

червінці (B06.8+)

вітряній віспі (B01.2+)

J17.2 Пневмонія при мікозах

Пневмонія при:

аспергільозі (B44.0-B44.1+)

кандидозі (B37.1+)

кокцидіоїдомікози (B38.0-B38.2+)

гістоплазмозі (B39.-+)

J17.3 Пневмонія при паразитарних хворобах

Пневмонія при:

аскаридозі (B77.8+)

шистосомозі (B65.-+)

токсоплазмозі (B58.3+)

J17.8 Пневмонія при інших хворобах, класифікованих в інших рубриках

Пневмонія при:

орнітозі (A70+)

лихоманці Ку (A78+)

ревматичній лихоманці (I00+)

спірохетозі, не класифікована в інших рубриках (A69.8+)

J18 Пневмонія без уточнення збудника

J18.0 Бронхопневмонія не уточнена

J18.1 Дольова пневмонія не уточнена

J18.2 Гіпостатична пневмонія не уточнена

J18.8 Інша пневмонія, збудник не уточнений

J18.9 Пневмонія не уточнена

R23 Вроджена пневмонія

Включено інфекційну пневмонію, яка розвинулась внутрішньоутробно чи при народженні

R23.0 Вірусна вроджена пневмонія

R23.1 Вроджена пневмонія, викликана хламідіями

R23.2 Вроджена пневмонія, викликана стафілококом

R23.3 Вроджена пневмонія, викликана стрептококом групи В

P23.4 Вроджена пневмонія, викликана кишковою паличкою (*Escherichia coli*)

P23.5 Вроджена пневмонія, викликана *Pseudomonas*

P23.6 Вроджена пневмонія, викликана іншими бактеріальними агентами
Haemophilus influenzae

Klebsiella pneumoniae

Mycoplasma

Стрептококом, за виключенням групи B

P23.8 Вроджена пневмонія, викликана іншими збудниками

P23.9 Вроджена пневмонія не уточнена

Клініка: підвищення температури тіла, кашель, фізикальні зміни в легенях, дихальна недостатність.

Виділяють:

по етіології – бактерійна, вірусна, грибова, паразитарна, хламідійна, мікоплазмена, змішана.

по місцю виникнення:

- позалікарняна (синоніми: домашня, амбулаторна), виникла у дитини позалікувальною установою;
- госпітальна (синоніми: нозокоміальна, внутрішньолікарняна), така, що розвинулася після 48–72 години після госпіталізації у поєднанні з клінічними даними, підтверджуючими інфекційну природу (нова хвиля лихоманки, гнійна мокрота, лейкоцитоз) або протягом 48 годин після виписки.

по морфологічних формах:

- осередкова, осередково-зливна, моно - або полісегментарна, крупозна, інтерстиціальна.

Також виділяються:

- Аспіраційна – при захворюваннях, що супроводжуються рефлюксом, дисфагією, у хворих з порушенням свідомості.
- Вентиляційна – розвивається у пацієнтів на ІВЛ: рання в перші 5 діб і пізня – після 5 діб ІВЛ.

У новонароджених виділяють внутрішньоутробні (природжені) (P23) і постнатальні (придбані) пневмонії, які також можуть бути позалікарняними і нозокоміальними.

За тяжкістю: середньої важкості і важка. Тяжкість пневмонії визначається вираженістю клінічних проявів і наявністю ускладнень.

Течія – гостре (тривалістю до 6 тижнів) або затяжне (більше 6 тижнів).

Ускладнення: легеневі (плеврит, абсцес легені, пневмоторакс, піопневмоторакс); внелегеневі (інфекційно-токсичний шок, серцево-судинна недостатність, ДВЗ-синдром).

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз

Здвиг лейкоцитарної формули вліво

Еозинофіли і лімфоцити знижені

Токсична зернистість нейтрофілів

ШОЕ збільшена

α і γ -глобуліни підвищені

Серомукоїд підвищений

Фібрин, сіалові кислоти підвищені

ЛДГ трансамінази підвищені

Харкотиння: бакдослідження харкотиння для визначення чутливості збудника до антибіотиків

Сеча:

Протеїнурія

Мікрогематурія.

ФЗД – гіпоксемія

1.3. Пневмонія хронічна

Виникає при хронічних запальних процесах, які сформувалися у дітей на основі вродженої вади бронхолегеневої системи (агенезія, аплазія, гіпоплазія, полікістоз легенів, трахеальний бронх, бронхо-мегалія та ін.), системних (колагенози та ін.) і спадково обумовлених захворювань (імунодефіцитні стани – агамаглобулінемія і дисгама-глобулінемія; дифузний легеневий фіброз, недо-

статність альфа1-антитрипсина та ін.) запропонований термін "вторинна хронічна пневмонія".

Клініка: відрізняється поліморфізмом. У дітей раннього і дошкольного віку загострення протікають важче і повторюються частіше. У дітей шкільного віку при загостреннях температура може залишатися нормальною. Ступінь дихальної недостатності залежить від поширеності процесу. У групи дітей відмічається деформація грудної клітки і затримка фізичного розвитку.

Діагноз встановлюють на підставі даних анамнезу (повторні ОРВІ і пневмонії), наявності осередків хронічної інфекції, клінічних симптомів і даних рентгенологічного дослідження (лункуватість малюнка, бронхоектази, пневмосклероз), трахеобронхоскопії, бронхографії.

Диференціальний діагноз проводять за наявності обструктивного синдрому з бронхіальною астмою, хронічним бронхітом, туберкульозом, муковісцидозом, гемосидерозом.

Лабораторні та функціональна дослідження:

В фазу ремісії зміни в крові можуть бути відсутніми, при загостренні процесу – зрушення, як при гострій пневмонії, але менш виражені.

1.4. Пневмонія новонароджених

Етіологія, патогенез. У етіології велике значення мають внутрішньоутробне інфікування, аспірація навколоплідних вод, незрілість легеневої тканини, ателектази, розлад кровообігу в легенях, респіраторний дистрес-синдром. Розрізняють внутрішньоутробну і придбану пневмонії. В основі внутрішньоутробної пневмонії лежить трансплацентарне (гематогенне) зараження або аспірація амніотичних вод і слизу (інколи поєднання причин). Більшість дітей з внутрішньоутробною пневмонією народжуються від матерів з обтяженим акушерським анамнезом (гостра або хронічна інфекція під час вагітності, тривалий безводний період і т. д.), в стані асфіксії або гіпоксії. Вірусно-бактерійна пневмонія у новонароджених і недоношених дітей зазвичай розвивається на тлі респіраторних захворювань і може протікати у вигляді осередкової, зливної і інтерстиціальної пневмонії (перші дві форми зустрічаються частіше).

Клініка. При внутрішньоутробній пневмонії спостерігаються гіпо- або арефлексія; гіпотонія, сіро-бліде забарвлення шкіри, ознаки дихальної недостатності. При спробі годування – блювота або відрижка, через 2-3 дні розвива-

ється парез кишечника. У легенях вологі дрібнопухирчаті або крепитуючі хрипи. Характерні великий первинний спад маси тіла (15-30%) і повільне її відновлення. Тривалість хвороби 3-4 тиж. Відмічається висока летальність.

Діти стають млявими, сонливими, перестають смоктати, у них з'являються ціаноз, задишка, кашель різної інтенсивності, інколи піняві виділення з рота, в легенях вислуховуються дрібнопухирчаті хрипи. Виражена дихальна недостатність. Виділяють 3 ступені дихальної недостатності: I ступень – невелике почастищення дихання, помірне втягнення міжреберних проміжків, нерізкий періоральний ціаноз, спостережувані в спокійному стані; II ступень – в диханні бере участь допоміжна мускулатура, тахіпноє в спокої, виражений періоральний і періорбитальний ціаноз; III ступень – частота дихань більше 70 в 1 хв. з розладом ритму, тривале апное, виражена участь в диханні допоміжної мускулатури, кивання головою в – такт дихальним рухам, стійкий поширений ціаноз. Майже завжди є і ознаки серцево-судинної недостатності. Ознаки дихальної недостатності у дітей з малою масою тіла не завжди відповідають тягарю процесу. Виявляється метаболічний або змішаний ацидоз, рідше алкалоз. Інколи відмічається різке здуття живота, обумовлене парезом кишечника. Токсичні форми пневмоній з нейротоксикозом, гіпертермією, масивними крововиливами в легені спостерігаються у дітей масою тіла більше 2000 г.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз або лейкопенія

Зрушення лейкоцитарної формули вліво

Нейтропенія.

Диференціальний діагноз проводять з пневмопатіями, вродженими вадами легенів і серця, аспірацією.

1.5. Дистрес-синдром

Викликають неінфекційні патологічні процеси (первинні ателектази, хвороба гіалінових мембран, набрякло-геморагічний синдром), що формуються в пренатальному і ранньому неонатальному періодах розвитку дитини, що виявляються порушенням дихання. Частота розвитку респіраторного дистресу залежать від міри недоношування і складає в середньому 60% у дітей, що народилися при терміні вагітності менше 28 тиж., 15-20% – при терміні 32-36 тиж. і

5% – при терміні 37 тиж. і більше. При раціональному виходжуванні таких дітей летальність наближається до 10%.

Етіологія, патогенез. Розвивається в основному у недоношених дітей від матерів з обтяженим акушерським анамнезом (серцево-судинні захворювання, цукровий діабет, нефропатії, патологія плаценти, маткові кровотечі). Має значення внутрішньоутробна гіпоксія, асфіксія і гіперкапнія в пологах за наявності незрілості тканини легені. Під дією гіпоксії і гіперкапнії настає порушення легеневого кровообігу, відбувається просочення міжальвеолярних перегородок серозною рідиною з виходом в просвіт альвеол складових частин плазми, зокрема фібрину. Утворення гіалінових мембран можливе і в результаті зниження фібринолітичної активності крові. Відмічається також відсутність або різке зниження активності антиателектатичного чинника (сурфактанту), що сприяє виникненню ателектазів. Певне значення має дефіцит плазміногену, альфа 2-макроглобуліна і розвиток локального або дисемінованого внутрішньосудинного згортання крові. Відмічається недорозвинення еластичної тканини легені, незрілість альвеол, аспірація навколоплідної рідини і слизу, особливо у глибоконедошених дітей.

Клініка. Більшість дітей народжуються в стані асфіксії і природженої гіпоксії, але розлади дихання можуть з'явитися не відразу, а опісля декілька годин після народження. Типовими є різко виражені ознаки дихальної недостатності: задишка з частотою дихань 60 і більш в 1 хв. (зрідка з аперіодичним диханням), ціаноз (периоральний, акроціаноз, генералізований), блідість шкірних покривів, участь в акті дихання допоміжної мускулатури (напруга крил носу, втягнення грудної клітки – міжреберних проміжків, втягування надключичних ямок), ригідність грудної клітки, інколи піна з рота, утруднений вдих (спазм голосової щілини), роздмухування щік. Відмічається зниження рухової активності, гіпорексія, м'язова гіпотонія. Для раннього виявлення і оцінки тягаря дихальних розладів в новонароджених використовують шкалу Сильвермана. Оцінка проводиться в динаміці кожні 6 год. впродовж 2-3 днів.

По мірі прогресування хвороби дихальні розлади і симптоми пригніблення нервової системи наростають, посилюється ціаноз, з'являються апное, "хракаючий" видих і парадоксальне дихання, розсіяна крепітація. Часто з'являються місцеві і генералізовані набряки; пінняві, інколи кров'яні виділення з рота. Спостерігаються тахікардія, глухі тони серця, наростають ознаки легеневої гіпертензії, розвивається кардіо- і гепатомегалія.

Діагноз респіраторного дистреса ґрунтується на даних клінічної картини. Його можна передбачити на підставі вивчення вмісту лецитину або тромбопластичної активності навколоплідних вод.

Якщо відношення рівнів сфінгоміапін – ецитин в навколоплідних водах більше 2,0, то вірогідність розвитку респіраторного дистреса 25%, якщо менш 2,0- 50%, менше – 1,0-100%.

Також може бути використаний тест на зрілість легенів – "пінявий тест" Клементса з вмістом шлунку, отриманим при зондуванні.

Диференціальний діагноз проводять з пневмоніями, пороками розвитку легенів і серця, внутрішньочерепною родовою травмою, діафрагмальною грижею.

Прогноз при розвитку набрякло-геморагічного синдрому і гіалінових мембранах важкий, в останніх випадках сприятливий.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз

Нейтрофільоз

Зрушення лейкоцитарної формули вліво, до мієлоцитів

Токсична зернистість нейтрофілів,

Лімфоцитопенія

Еозинопенія

ШОЕ збільшена

α - і γ -глобуліни – підвищені

Сіалові кислоти – підвищені

Серомукоїд – підвищений

Фібриноген – підвищений

ЛДГ (особливо ЛДГ3) – підвищена

Парціальний тиск кисню – знижений

Парціальний тиск вуглецю – підвищений

коагулограма: ДВЗ-синдром (помірно виражений)

IgM підвищені

Виявляються антитіла IgG та M до *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamidia pp.* (або роздільно до *Ch. pneumoniae* та *Ch. trachomatis*); виявляються ЦМВ-ДНК (ПЛР)

Харкотиння:

Лейкоцити та нейтрофіли підвищені

Еритроцити підвищені

Кількість фібрину – підвищена

Кількість детриту і еластичних волокон – підвищена

Мікробіологічне дослідження: виявлення збудників у діагностичних титрах. Для виключення впливу можливої контамінації мікрофлорою порожнини рота паралельно досліджується мазок із задньої стінки глотки. Виявляються антигени (ПІФ) або ДНК (ПІР) *Str. pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamidia pp.* (або роздільно до *Ch. pneumoniae* та *Ch. trachomatis*) *H.influenzae*, *Ureaplasma urealyticum*, RSV, *P carinii*

Сеча: виражена протеїнурія.

1.6. Бронхоектатична хвороба (J47)

Набуте хронічне запальне захворювання бронхолегеневої системи, що характеризується гнійно-запальним процесом в розширених деформованих бронхах з інфільтративними і склеротичними змінами в перибронхіальному просторі.

Клініка: продуктивний кашель, гнійна мокрота; локальні вологі хрипи; рецидиви запального процесу в патологічно змінених ділянках легенів. Клінічна картина залежить від фази і важкості захворювання. При лікованій формі стан хворих задовільний, непокоїть кашлюк з харкотинням, особливо вранці; харкотиння гнійне, кількість його від 50 до 200 мл на добу, іноді вміщує домішки крові; температура субфібрильна. При загостренні процесу – висока температура протягом 2-5 тижнів, виділяється велика кількість харкотиння, з'являються ознаки загальної інтоксикації (головний біль, слабкість, втрата ваги і т.д.); при розвитку дихальної недостатності – задишка, ціаноз шкіри і слизових оболонок.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Нейтрофільний лейкоцитоз

Зрушення лейкоцитарної формули вліво

ШОЕ збільшена

Сіалові кислоти – підвищені

Серомукоїд – підвищений

Гаптоглобін – підвищений

α_2 і γ -глобуліни – підвищені

Альбуміни – знижені

Харкотиння:

Гнійне трьохшарове

Лейкоцити – підвищені

Еритроцити – підвищені

Еластичні волокна – підвищені

Кокова мікрофлора

Сеча: протеїнурія

Рентгенологічно: необоротні розширення бронхів з вираженими структурними змінами їх стінок і функціональною неповноцінністю.

Бронхоектатичну хворобу, як окрему нозологічну форму, необхідно диференціювати від бронхоектазів, що є проявом інших хвороб (муковісцидозу, пороків розвитку, первинної ціліарної дискінезії і синдрому Картагенера, алергічного бронхолегеневого аспергілезу).

1.7. Плеврит (J86, J90)

Запальне захворювання плеври бактерійної, вірусної або неінфекційної природи

Виділяють:

По характеру процесу: сухі (J86) (фібринозні) і випотні (J90) (серозні, серозно-фібринозні, гнійні (емпієма) і геморагічні) плеврити.

По локалізації: костальний, діафрагмальний, парамедіастенальний і міжчастковий плеврит. У зв'язку з пневмонією: синпневмонічні (що виникають одночасно з пневмонією) і метапневмонічні (пневмонії, що виникають в період зворотного розвитку).

Клініка: задишка, больовий синдром, притуплення перкуторного звуку і ослаблення дихання над зоною ураження, зсув середостіння в протилежну ураженню сторону.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз

ШОЕ збільшена

Анемія

Токсична зернистість нейтрофілів

Сіалові кислоти – підвищені

Фібрин – підвищений

Серомукоїд – підвищений

α_2 і γ -глобуліни – підвищені

Дослідження плевральної рідини:

Білок > 3%

Відносна щільність 1015 і більше

pH серозного ексудату – лужна, гнійного – кисла

Проба Рівальта – позитивна

В серозному ексудаті α_2 -глобулінів >, а γ -глобулінів <, ніж в сировотці крові, нижче рівня в ексудаті сечовини,

Кількість електролітів рівна їх кількості в сировотці крові

Лейкоцитоз

Еритроцити збільшені

Еозинофілія

Рентгенологічно: наявність рідини в плевральній порожнині, потовщення плеври.

Ультразвукові: наявність рідини в плевральній порожнині, потовщення плеври.

Диференціальну діагностику слід проводити з плевральним випотом іншої етіології – при вроджених вадах серця, гіпопротеїнемії, васкулітах, онкологічних захворюваннях, порушенні дренажу лімфи і інших станах.

1.8. Алергічні захворювання легенів

1.8.1. Бронхіальна астма

Алергічне захворювання, що виявляється періодичними нападами задухи, обумовленими порушенням прохідності бронхів унаслідок спазму, набряку слизової оболонки і посилення секреції. Згідно МКХ 10 бронхіальна астма підрозділяється на:

J45 Астма

J45.0 Астма із перевагою алергічного компоненту

Алергійний:
бронхіт БДУ
риніт з астмою
Атопічна астма
Екзогенна алергічна астма
Сінна лихоманка з астмою
J45.1 Неалергічна астма
Ідіосинкратична астма
Ендогенна неалергічна астма
J45.8 Змішана астма
Комбінація станів, указаних у рубриках J45.0 і J45.1
J45.9 Астма неуточнена
J46 Астматичний статус (status asthmaticus)
Гостра важка астма

Дві третини дітей захворюють астмою в ранньому та дошкільному віці. Переважно хворіють хлопчики. Захворюваність в різних регіонах складає від 0,3 до 1 % дитячого населення.

Етіологія і патогенез. Велику роль віграє спадкова схильність до алергічних хвороб, ексудативно-катаральний діатез. Алергенами можуть бути харчові продукти (особливо у дітей грудного віку), ліки, пилові частинки, пилок рослин і ін. Повторний контакт із алергеном сенсibiliзує організм і стимулює вироблення антитіл, перш за все реактивів, що відносяться до класу IgE. Розвиваються алергічні реакції негайного і уповільненого типу, звільняються біологічно активні речовини, які викликають бронхоспазм, набряк слизової оболонки бронхів, посилення секреції слизу. Певну роль віграють порушення функції центральної і вегетативної нервової системи, дисфункція наднирників.

Клініка. Напад астми у дітей відрізняється наявністю продромального періоду, протягом якого спостерігаються ті або інші відхилення з боку органів дихання (велика кількість рідкого виділення із носа, чхання і свербіння в носі, сухий кашель, явища фарингіту, набряклість мигдалин, одиничні сухі хрипи та ін.), нервової системи (збудливість, дратівливість, неспокійний сон, рухове занепокоєння та ін.), шлунково-кишкового тракту і шкіри (поліморфний висип, рідкий стілець або закреп).

Напад бронхіальної астми, особливо у маленьких дітей, зазвичай виникає на тлі респіраторного захворювання і лише в невеликому відсотку випадків

провокується стресовою ситуацією. У дітей раннього віку напад астми розвивається більш повільно у зв'язку з повільним наростанням гіперемії і набряку слизової оболонки бронхів. Напад супроводжується експіраторною задишкою, шумливим, свистячим і чутним на відстані диханням: тривалість його коливається від декількох хвилин до декількох годин і днів. Тяжкість нападу визначається ступенем обструкції бронхів. Клінічно і рентгенологічно визначається емфізема, можливі ателектази. Якщо напад затягується на 6 год. і більш і не настає полегшення під дією симпатоміметичних препаратів, то такий стан називається *status asthmaticus*. Після закінчення нападу поступово настає полегшення, відкашлюється прозора, пінява, а потім густа мокрота, легшає дихання, зникає ціаноз.

Атопічна астма характеризується виникненням приступів при вдиханні різних речовин. Алергенами можуть бути порох, пилок рослин, харчові продукти, виділення і вовна тварин. В основному цей тип астми є спадковим. У даних хворих можуть розвиватися й інші типи алергічних реакцій, такі як сінна гарячка та екзема.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Еозинофілія

Т-лімфоцити знижені

IgE – різко підвищені

IgG, IgM норм.

IgA знижені

Гістамін підвищений

Гемоглобін підвищений

ШОЕ помірно збільшена

Базофільний тест Шеллі позитивний

Позитивна реакція альтерації нейтрофілів хворого з алергеном

Специфічні IgE до окремих антигенів (РАСТ, ІФА) – різко підвищені.

Харкотиння: слизувата консистенція, іноді з домішками гною, крові; еозинофілія підвищені; виявляються спіралі Куршмана, кристали Шарко-Лейдена, нейтрофільні лейкоцити, бактерії.

Дослідження бронхо-альвеолярного лаважа:

Альвеолярні макрофаги знижені

Еозинофілія

Лімфоцитоз

Нейтрофільоз

Позитивні шкірні проби зі специфічними алергенами.

Неатопічна форма

Цей тип здебільшого спостерігається у хворих з хронічним бронхітом. Механізм бронхоконстрикції не є імунним. Шкірні тести з алергенами негативні. Бронхоконстрикція виникає в результаті місцевого подразнення бронхів, які мають підвищену реактивність.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз

ШОЕ збільшена

СРП позитивний

Сіалові кислоти – підвищені

α і γ -глобуліни – підвищені

Серомукоїд – підвищений

Гаптоглобін – підвищений.

Харкотиння:

Слизувато-гнійне

Нейтрофільний лейкоцитоз.

ФВД: оборотна бронхіальна обструкція.

Рентгенологічно: підвищення прозорості легеневої тканини, посилення судинного малюнку.

1.8.2. Гіперчутливий пневмоніт (J67)

– див. в розділі інтерстиціальних хвороб легенів.

1.9. Хвороби легенів, що розвинулися в періоді новонародженості

1.9.1. Бронхолегенева дисплазія (P27.1)

Поліетиологічне хронічне захворювання морфологічно незрілих легенів, що розвивається у новонароджених, головним чином, глибоко недоношених дітей, що отримують киснетерапію і штучну вентиляцію легенів. Протікає з пере-

важним ураженням бронхіол і паренхіми легенів, розвитком емфіземи, фіброзу і/або порушенням реплікації альвеол; виявляється залежністю від кисню у віці 28 діб життя і старше, бронхообструктивним синдромом і іншими симптомами дихальної недостатності, характеризується специфічними рентгенографічними змінами в перші місяці життя і регресом клінічних проявів по мірі зростання дитини.

Клініка: ІВЛ на першому тижні життя і/або респіраторна терапія з постійним позитивним тиском в дихальних шляхах через носові катетери (nCPAP); терапія киснем більше 21 % у віці 28 днів і старше; дихальна недостатність, бронхіальна обструкція у віці 28 днів і старше, залежність від кисню, що розвивається при проведенні киснетерапії (ІВЛ, nCPAP).

Лабораторні та функціональні дослідження:

Рентгенологічно: інтерстиціальний набряк, що чергується з ділянками підвищеної прозорості легеневої тканини, фіброз, стрічкоподібні ущільнення.

За формою розрізняють: БЛД доношених, БЛД недоношених (класичну і нову форми).

Класична форма розвивається у недоношених дітей, у яких не застосовувалися препарати сурфактанту для профілактики СДР, мали місце «жорсткі» режими ІВЛ. Рентгенологічній характерні: здуття легенів, фіброз, булли.

Нова форма розвивається у дітей з гестаційним віком < 32 тижнів, у яких застосовувалися препарати сурфактанту для профілактики СДР, а респіраторна підтримка була щадною. Рентгенологічно характерне гомогенне затемнення легеневої тканини без її здуття.

Бронхолегенева дисплазія доношених розвивається у дітей, народжених в строк, клінічно і рентгенологічно схожа з класичною формою недоношених.

За важкістю підрозділяється на легку, середньоважку і важку. Періоди захворювання: загострення, ремісія.

Ускладнення. Хронічна дихальна недостатність, гостра дихальна недостатність на тлі хронічної, ателектаз, легенева гіпертензія, легеневе серце, системна артеріальна гіпертензія, недостатність кровообігу, гіпотрофія. Діагноз «бронхолегенева дисплазія» правомірний як самостійний тільки у дітей до 3-річного віку. У більш старшому віці БЛД указується лише як захворювання, що мало місце в анамнезі.

1.9.2. Синдром Вільсона Мікиті (P27.0)

Хронічне захворювання легенів невідомої етіології, що виникло в неонатальному періоді і характеризується пізнім розвитком киснезалежності.

Клініка: гестаційний вік менше 32 тижнів, маса тіла при народженні менше 1500 грама; дихальні розлади на 7–35 день життя, хрипи в легенях, дихальна недостатність, киснезалежність, напади апноє.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Рентгенологічно: нерівномірність вентиляції, грубі стрічкоподібні ущільнення, булли, переважно у верхніх відділах легенів.

1.10. Спадкові захворювання легенів

1.10.1. Ідіопатичний дифузний синдром легенів (J84.1)

Первинне хронічне, швидко прогресуюче інтерстиціальне захворювання легенів, що приводить до розвитку дифузного легеневого фіброзу.

Клініка: швидко прогресуюча задишка, кашель, втрата маси тіла, характерні крепитируючі («целофанові») хрипи в легенях, формування легеневого серця.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Функціональні: гіпоксемія, порушення вентиляції за рестриктивним типом, зниження дифузійної здатності легенів.

Рентгенологічно: ознаки дифузного легеневого фіброзу з розвитком «стільникової легені», зменшення легневих полів. Діагностується при виключенні інших причин інтерстиціальних змін в легенях.

1.10.2. Спонтанний сімейний пневмоторакс (J93.0)

Спадкове захворювання, що характеризується накопиченням повітря в плевральній порожнині з розвитком колапсу легені за відсутності травматичного ушкодження легенів або грудної клітки, і якого-небудь захворювання легенів.

Тип спадкоємства – аутосомно-домінантний.

Локалізація патологічного гену: 17p11.

Клініка: раптово виникаючий біль при диханні, задишка, кашель, порушення екскурсії грудної клітки (відставання в акті дихання ураженої половини грудної клітки), тимпаніт над ураженою ділянкою легені, відсутність дихальних шумів над зоною ураження.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Рентгенологічно: наявність повітря в плевральній порожнині із зсувом тіні середостіння в протилежну ураженню сторону.

1.10.3. Ідіопатична (первинна) легенева гіперплазія (I27.0)

Захворювання, що виявляється підвищенням тиску в легеневій артерії і гіпертрофією міокарду правого шлуночку, не пов'язане з якою-небудь природженою або придбаною патологією серця і легенів.

Клініка: швидко прогресуюча дихальна недостатність, задишка, виражений ціаноз, повторні синкопальні стани.

Лабораторні та функціональна дослідження:

ЕХО-КГ-признаки легеневої гіпертензії.

1.10.4. Легеневий альвеолярний мікролітіаз (J84.0)

Спадкове дисеміноване захворювання легенів з накопиченням в легеневій паренхімі депозитів фосфату кальцію.

Тип спадкоємства: аутосомно-рецесивний з повною пенетрантністю.

Локалізація патологічного гену: 4p15.31-p15.2.

Клініка: часто безсимптомний плин.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Рентгенологічно: дифузні дрібні утворення кісткової щільності в легенях (симптом «пісочної бурі»).

1.10.5. Легеневий альвеолярний інфільтрат (J84.0)

Спадкове дисеміноване захворювання легенів, що характеризується накопиченням в альвеолярній інтерстиціальній тканині фосфоліпопротеїдних з'єднань, похідних сурфактанту.

Тип спадкоємства: аутосомно-рецесивний.

Клініка: задишка, кашель, біль в грудях, кровохаркання, хрипи в легенях, ціаноз, втрата маси, деформація дистальних фаланг пальців у вигляді «барабанних паличок».

Лабораторні та функціональна дослідження:

Рентгенологічно: множинні дрібновогнищеві тіні в легенях.

Біопсія легені.

1.10.6. Первинна міліарна дискінезія, в т. ч. синдром Картагенера (Q.89.4)

Спадкове захворювання, в основі якого лежить природжений дефект ультраструктури вій миготливого епітелію, що обумовлює порушення їх рухливості. Класичний варіант – синдром Картагенера.

Тип спадкоємства: аутосомно-рецесивний.

Клініка: тотальне ураження респіраторного тракту з ранньою маніфестацією симптомів (хронічний бронхіт, бронхоектази, хронічний синусит, отит, кондуктивна туговухість); при синдромі Картагенера – також зворотне розташування внутрішніх органів або ізольована декстрокардія.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Рентгенологічно: деформація бронхів, бронхоектази, затемнення пазух носу, situs viscerus inversus.

Спеціальні дослідження: зниження рухливості вій миготливого епітелію респіраторного тракту (при світловій і фазовоконтрастній мікроскопії) і виявлення специфічних ультраструктурних дефектів (при електронній мікроскопії).

1.10.7. Муковісцедоз (кістозний фіброз підшлункової залози) (E84)

Системне спадкове захворювання, в основі якого лежить мутація гену трансмембранного регулятора муковісцидозу, що характеризується порушенням функції екзокринних залоз, що приводить до важкого ураження органів дихальної системи і шлунково-кишкового тракту.

Тип спадкоємства: аутосомно-рецесивний. Різні варіанти мутацій CFTR-гена (7q31.2).

Етіологія, патогенез. Важке спадкове захворювання, в основі якого лежить ураження екзокринних залоз і підвищена в'язкість секретів, що приводить до ураження легенів, підшлункової залози і кишечника, рідше печінки і нирок.

Патогномонічним є значне підвищення концентрації хлору і натрію в поті хворих. Суть метаболічного блоку при муковісцидозі ще не встановлена; припускають, що захворювання пов'язане з порушенням синтезу глікопротеїдів. У відкремлюваному слизистих залоз з'являються продукти взаємодії глікопротеїдів і кальцію, що підвищують в'язкість секрету. Захворювання успадковується за аутосомно-рецесивним типом.

Клініка: Існує декілька клінічних форм муковісцидозу: легенева, кишкова, змішана (легенево-кишкова; і меконіальний ілеус у новонароджених. Крім того, відомі абортивні і стерті форми хвороби. У більшості хворих в першому півріччі життя з'являються зміни з боку органів дихання. Характерний нав'язливий кашлюкоподібний кашель, рано з'являються запальні і обструктивні зміни в легенях. У дітей грудного віку розвивається пневмонія, що відрізняється важкою течією і схильністю до абсцедування. У більш старших дітей спостерігаються затяжні бронхіти з вираженим бронхоспазмом. Типовим є розвиток пневмосклерозу з бронхоктазами (хронічна пневмонія). У легенях постійно прослуховуються вологі дрібно- і середньопухирчаті хрипи, у всіх хворих виявляється емфізема.

Перебіг захворювання визначається вираженістю легневих змін. Хронічна дихальна недостатність, емфізема, пневмосклероз служать причиною розвитку деформацій грудної клітки, зміни кінцевих фаланг пальців за типом "барабанних паличок", формування "легеневого серця". При кишковій формі на перший план виступають ознаки порушеного всмоктування (мальабсорбція). Характерні здуття живота, рясний жирний стілець з гнильним запахом, біль в животі. Порушення розщеплювання і всмоктування їжі ведуть до розвитку гіпотрофії. У частини хворих розвивається біліарний цироз печінки, який, однак, не реєструється при звичайних біохімічних обстеженнях.

Враховуючи спадковий характер муковісцидозу і відсутність специфічних його ознак, це захворювання необхідно виключити у кожної дитини з хронічною пневмонією або синдромом мальабсорбції. Додатковим критерієм є наявність в сім'ї хворих з хронічною патологією легенів, кишечника, цирозом печінки.

Диференціальний діагноз проводять з кашлюком, астматичним бронхітом, бронхоектазією, целиакією, дицукроїдазною недостатністю.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Рентгенологічно: емфізем, різко деформований і посилений легеневий малюнок. При загостреннях хвороби виявляються інфільтративні осередкові і порожнинні тіні.

Бронхографія. Виявляється деформація і розширення бронхів в зоні обмеженого пневмосклерозу і поширені бронхіальні деформації.

Кал. Стеаторея.

Спеціальні дослідження: підвищення рівня хлоридів в потовій пробі більше 60 ммоль/літр; виявлення мутацій гену CFTR при молекулярно-генетичному обстеженні.

1.10.8. Дефіцит α_1 -антитрипсину (E88.0)

Спадкове захворювання, в основі якого лежить дефіцит інгібітору легневих протеаз α_1 -антитрипсину, що приводить до формування емфіземи і/або ураження печінки.

Тип спадковості: аутосомно-домінантний (кодомінантний).

α_1 -антитрипсин – низькомолекулярний протеазний інгібітор, що пригнічує активність багато протеолітичних ензимів: трипсину, хімотрипсину, плазміну, тромбіну, еластази, гіалуронидази, протеаз лейкоцитів, макрофагів, мікроорганізмів та ін. У основі ряду спадкових захворювань лежить дефіцит α_1 -антитрипсина – глікопротеїну, що синтезується в печінці. У 0,03-0,015% (тобто 1 на 3000-6000) новонароджених активність α_1 -антитрипсину різко знижена. Дефіцит α_1 -антитрипсину приводить до підвищеного накопичення протеолітичних ензимів і подальшого пошкодження тканин. Проте відомо, що при дефіциті α_1 -антитрипсина ураження легенів і печінки не завжди бувають важкими і незворотними. Мабуть, даний дефіцит може бути компенсований іншими механізмами.

Клініка: Вже в неонатальному періоді відмічається задишка, розвиток жовтяниці, забарвлення калу, потемніння сечі, внаслідок холестазу.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Гіпербілірубінемія кон'югированного типу

Гіперхолестеринемія

Збільшення лужної фосфатази

Помірний підйом активності трансаміназ крові.

Рентгенологічно: емфізема.

Функціональні: вентиляційні порушення обструктивного типу із збільшенням залишкового об'єму легенів (ООЛ) і його частки в загальній ємкості легенів (ОЄЛ).

Спеціальні дослідження: низький рівень α_1 -антитрипсину сироватці крові; виявлення гомозиготного фенотипу/генотипу ZZ.

1.10.9. Спадкова геморагічна телеангіоктазія – синдром Ослера-Рандю-Вебера (I78.0)

Спадкове захворювання, що виявляється системною судинною дисплазією, що приводить до формування телеангіоектазій і судинних мальформацій в легеневій тканині, на шкірі і слизистих оболонках.

Тип спадкоємства: аутосомно-домінантний.

Клініка: задишка, ціаноз, телеангіоектазії на шкірі і слизистих оболонках, кровохаркання, легеневі кровотечі, кровотеча з вен стравоходу, деформація кінцевих фаланг пальців у вигляді «барабанних паличок» і нігтів – у вигляді «годинного скла».

Лабораторні та функціональна дослідження:

Рентгенологічно: нерівномірне посилення судинного малюнка.

Ангіографія. Артеріовенозні шунти.

Сцинтиграфія. Дифузне порушення легеневого кровотоку.

1.11. Уродженні захворювання легенів

1.11.1. Вади розвитку легенів (Q.32–Q34.3)

Численна група захворювань, що включає наступні форми:

- Пороки, пов'язані з недорозвиненням бронхолегеневих структур (агенезія, аплазія, гіпоплазія легенів).
- Пороки розвитку стінки трахеї і бронхів:
 - а) поширені пороки розвитку (трахеобронхомегалія, трахеобронхомалія, бронхіолоектатична емфізема; синдром Вільямса–Кемпбела);

б) обмежені пороки розвитку стінки трахеї і бронхів (природжені стенози трахеї, природжена лобарна емфізема, дивертикули трахеї і бронхів, трахеобронхостравохідні свищі).

- Кісти легенів.

- Секвестрація легені.

- Пороки розвитку легеневих судин (агенезія і гіпоплазія легеневої артерії і її гілок; артеріо- венозні аневризми і свищі; аномальне (транспозиція) впадання легеневих вен) (Q25–Q26).

Критерії діагностики: характерні клінічні, рентгенологічні, бронхологічні і ангиографічні симптоми у дітей з різною вираженістю респіраторних розладів. Багато пороків розвитку складають основу для вторинного формування хронічного запального процесу.

1.12. Інтерстиціальні захворювання легенів

1.12.1. Ідіопатичний дифузний фіброз легенів (J84.1) – див. розділ спадкових захворювань легенів.

1.12.2. Гіперчутливий пневмоніт (екзогенний альвеолярний альвеоліт) (J67)

Інтерстиціальне захворювання легенів іммунопатологічного характеру, що характеризується іммунологічно індукованим запаленням легеневої паренхіми, при якому до процесу залучаються стінки альвеол і дихальні шляхи унаслідок неодноразового вдихання різноманітного органічного пилу і інших речовин. Згідно МКХ 10 екзогенний алергічний альвеоліт підрозділяється на:

J67 Гіперсенситивний пневмоніт, викликаний органічним пилом

Включені: алергічний альвеоліт і пневмоніт, викликані вдиханням органічного пилу і частин грибів, актиноміцетів чи частин іншого походження

J67.0 Легені фермера (ссільськогосподарського працівника)

J67.1 Багассоз (від пилу цукрового тростнику)

J67.2 Легеня птаховоду

Хвороба, чи легені, любителя папуг

Хвороба, чи легені, любителя голубів

J67.7 Легені людини, яка має контакт із кондиціонером

Патогенез. Гідролітичні ферменти альвеолярних макрофагів викликають розщеплювання комплекменту з утворенням С₃-фракцій і в подальшому ведуть до утворення С₃-компоненту, який через альтернативні шляхи приводить до більшої інтенсивності розпаду С₃ активація продукції імуноглобулінів В-лімфоцитами веде до утворення імунних комплексів, які надалі відкладаються на базальній мембрані судин легенів і при фіксації на їх поверхні комплекменту стають доступними для поглинання фагоцитами. Лізосомальні ферменти, що вивільняються при цьому, надають ушкоджувальну дію на легеневу паренхіму за типом феномену Артюса.

Клініка різноманітна і залежить від ступеня антигенності причинного алергену, масивності і тривалості антигенної дії, особливостей макроорганізму. Ці чинники визначають перебіг хвороби (гостре, підгостре, хронічне). Основні ознаки: під'їм температури тіла, озноб, задишка, кашель (частіше сухий), слабкість, біль в грудях, м'язах, суглобах, головний біль. Можливі утруднене дихання, вазомоторний риніт. Визначаються дрібно - і середньопухирчаті, сухі свистячі хрипи. При припиненні контакту з причинним алергеном вказані симптоми зникають через 12-48 год. Повторні контакти з причинним чинником ведуть до загострення процесу. Тривалі і повторні дії невеликих доз антигену сприяють розвитку фіброзируючого процесу в легенях: прогресуюча задишка, ціаноз, схуднення, в запущених випадках приєднується легенева гіпертензія з правошлуночковою гіпертрофією.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз з зрушенням лейкоцитарної формули вліво

Нейтрофільоз

Еозинофілія

ШОЕ збільшена

IgE підвищені.

Алергологічні проби – виявлення алергену

Функціональні: гіпоксемія, змішані (рестриктивні і обструктивні) порушення вентиляції, зниження дифузійної здатності легенів.

Рентгенологічні: дифузні інфільтративні зміни, симптом «матового» скла, фіброз.

Спеціальні: виявлення в крові специфічних IgG-антитіл до тих або інших антигенів, підвищення рівня циркулюючих імунних комплексів (ЦВК) в крові.

1.12.3. Токсичні і лікарські пневмоніти (J68, J70)

Інтерстиціальні захворювання легенів, обумовлені токсичним впливом на тканину легені хімічних, радіаційних чинників і деяких лікарських речовин.

Критерії діагностики: ті ж, що і для алергічних альвеолітів, за наявності вказівок на контакт з відповідними хімічними агентами або лікарськими засобами.

1.12.4. Саркоїдоз (синдром Бека-Беньє-Шауманна) (D86.0)

Системне захворювання з інтерстиціальним ураженням легенів і інших органів, що характеризується формуванням неказеозних епітеліоїдно-клітинних гранульом.

D86 Саркоїдоз

D86.0 Саркоїдоз легенів

D86.1 Саркоїдоз лімфатичних вузлів

D86.2 Саркоїдоз легенів з саркоїдозом лімфатичних вузлів

D86.3 Саркоїдоз шкіри

D86.8 Саркоїдоз інших уточнених та комбінованих локалізацій

D86.9 Саркоїдоз, неуточнений

Клініка: мізерна клінічна легенева симптоматика, непродуктивний кашель, задишка, дискомфорт, біль в грудній клітці, поліорганість ураження (шкіри, серця, нирок та ін. органів).

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз

Лімфопенія

Еозинофіліоз

Моноцитоз

ШОЕ норма чи збільшена

γ-глобуліни Т – підвищені

Зниження гаптоглобіну

Т-лімфоцити і В-лімфоцити – підвищені

IgO, IgM, Ca ++ у сироватці підвищені

Лужна фосфатаза (при ураженні печінки) підвищена

Ангіотензинконвертуючий фермент (АКФ) підвищений
Проба Квейма підвищена (80% випадків у ранній стадії)
Туберкулінова проба часто нормальна.

Рентгенологічно: внутрішньогрудна лімфоаденопатія, симптом «матового» скла, синдром легеневої дисемінації, локальні тіні, фіброз, булли.

Спеціальні: при біопсії шкіри і лімфатичних вузлів ознаки гранульоматозного запалення.

1.12.5. Ідіопатичний гемосидероз легенів (M31.0)

Захворювання, що характеризується хвилеподібним рецидивуючим плинном з повторними крововиливами в легені.

Клініка: задишка, кашель, кровохаркання, лихоманка, рецидивуюча анемія.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Залізодефіцитна анемія

Ретикулоцитоз

Анізопойкилоцитоз.

Харкотиння: гемосидерофаги.

Рентгенологічно: при загостренні – множинні осередкові інфільтративні тіні в легенях симптом «метелика»).

1.12.6. Еозинофільний легеневий інфільтрат (J82)

Група захворювань, основним проявом яких являються виражені рентгенологічні затінення в легенях на фоні еозинофілії.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еозинофілія

Лейкоцитоз.

Харкотиння: еозинофіли підвищені, виявляються личинки аскарид, у рідких випадках при масивному ураженні.

Кал: яєця аскарид.

1.12.7. Ідіопатичний фіброзуючий альвеоліт

Дисеміноване захворювання легень, що характеризується запаленням і фіброзом легеневого інтерстицію і повітроносних просторів, дезорганізацією структурно-функціональних одиниць паренхіми, які призводять до розвитку рестриктивних змін легень, розладів газообміну, прогресуючої дихальної недостатності.

Згідно МКХ 10

J84 Інші інтерстиціальні легеневі хвороби

J84.0 Альвеолярні і парієто-альвеолярні порушення

J84.1 Інші інтерстиціальні легеневі хвороби із нагадуванням про фіброз

J84.8 Інші уточнені інтерстиціальні легеневі хвороби

J84.9 Інтерстиціальна легенева хвороба, неуточнена

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз з зсувом вліво

Серомукоїд – підвищений

Фібриноген – підвищений

Гаптоглобін – підвищений

IgA, IgG T, IgM – підвищені (рідко)

Ревматоїдний фактор позитивний

Антядерні антитіла позитивні

Антилегеневі антитіла позитивні.

Бронхоальвеолярна лаважна рідина:

Нейтрофільоз

Макрофаги із цитоплазматичними включеннями підвищені

Активність колагенази підвищена.

Біопсія легені: фіброз легеневої тканини.

1.13. Гострі респіраторні вірусні інфекції верхніх дихальних шляхів (J00-J06)

1.13.1. Гострі респіраторні вірусні інфекції

Це група вірусних інфекцій, яка характеризується переважним ураженням слизових оболонок дихальних шляхів та кон'юнктиви. Згідно МКХ 10:

J00–J06 Гострі респіраторні інфекції верхніх дихальних шляхів

J 10–J 18 Грип та пневмонія

J 20-J22 Інші гострі респіраторні інфекції нижніх дихальних шляхів

У випадках, коли респіраторна патологія відноситься більш, ніж до однієї локалізації процесу, тоді вона має класифікуватися за ознакою анатомічної локалізації.

При необхідності ідентифікувати інфекційний агент використовується додатковий код (B95–B97).

B97.0 Аденовіруси як причина хвороб

B97.1 Ентеровіруси як причина хвороб

B97.2 Коронавіруси як причина хвороб

B97.4 Респіраторно – синцитіальний вірус як причина хвороб

B97.5 Реовіруси як причина хвороб

B97.6 Парвовіруси як причина хвороб

B.97.8 Інші вірусні агенти як причина хвороб

B34.0 Аденовірусні інфекції, неуточнені

B34.1 Ентеровірусні інфекції неуточнені

B34.2 Коронавірусні інфекції неуточнені

B34.3 Парвовірусні інфекції, неуточнені

B34.8 Інші вірусні інфекції неуточненої локалізації

B34.9 Вірусна інфекція, неуточнена.

Клініка: Катаральний синдром (закладеність носа, виділення з носа, часто рясні, біль у горлі, гіперемія зіву, гіперемія та зернистість задньої стінки глотки, можлива сиплість голосу, сухий чи з виділенням харкотиння кашель, гіперемія кон'юнктив), Інтоксикаційний синдром (головний біль, зниження апетиту, млявість, адинамія).

Лабораторні та функціональна дослідження:

Спеціальні методи.

Реакція імунофлуоресценції – виявлення антигену вірусу із змиву носоглотки.

Реакція зв'язування комплементу та реакція гальмування гемаглютинації – виявлення антитіл до вірусу.

Метод парних вивороток – позитивний, якщо наростання титру антитіл в 4 рази збільшений.

Етіологічний діагноз виставляється лише після лабораторної розшифровки. При її відсутності ставиться діагноз „ГРВІ” з вказанням провідного клінічного синдрому.

1.13.2. Синусит (J01)

Запалення слизової оболонки приносних пазух, яке буває гострим та хронічним і відноситься до найбільш частішої патології в отоларингології. Згідно МКХ 10 підрозділяється:

J01 Гострий синусит (J01)

J01.0 Гострий верхньощелепний синусит

J01.1 Гострий фронтальний синусит

J01.2 Гострий етмоїдальний синусит

J01.3 Гострий сфеноїдальний синусит

J01.4 Гострий пансинусит

J01.8 Інші гострі синусити

J01.9 Гострий синусит, неуточнений

Найчастіше зустрічається верхньощелепний синусит (гайморит). Слід звернути увагу на те, що гострий гайморит має місце уже у віці 1,5-2 років. Запалення решітчастої пазухи (етмоїдит) може бути у дітей віком до 1 року; запалення слизової оболонки лобової пазухи (фронтит) та основної (сфеноїдит) зустрічається рідше у дітей, при чому після 5 років – фронтит, а після 10 років – сфеноїдит.

Етіологія: збудниками гострих синуситів є: грипозний вірус, вірус парагрипу, аденовіруси, стафілококи, стрептококи, пневмококи, синьогнійна паличка; рідше – гриби, анаеробна мікрофлора. В останній час все частіше зустрічаються хламідії, мікоплазма.

Для розвитку гострого синуситу має значення стан слизової оболонки (мукоциліарний кліренс), порушення місцевого і системного імунітету, а також

місцеві чинники: хронічні риніти, поліпозний етмоїдит, викривлення перегородки носа, аденоїдні розрощення.

Гострий синусит може виникати у зв'язку з травмою носа і лицевого скелета, а також у разі поширення в пазуху гнійного процесу з малих і великих корінних зубів.

Розрізняють гострий серозний, катаральний і гнійний синусит.

Патоморфологічні зміни у разі гострого синуситу характеризуються гіперемією і інфільтрацією слизової оболонки пазух, яка значно стовщується і вкривається спочатку серозним, потім слизовим і гнійним ексудатом. Пазухи згодом заповнюються ексудатом.

Клініка: гострий початок; підвищення температури тіла; кволість; зниження апетиту; порушення сну, іноді марення; головний біль, локалізація якого залежить від ураженої ділянки.

Об'єктивні дані: закладеність носа, виділення з носа, утруднене носове дихання, гіперемія і набряклість слизової оболонки; слизове, слизово-гнійне, гнійне виділення під середньою носовою раковиною, часто у вигляді смужки.

Лабораторні та функціональна дослідження:

- рентгенографія приносних пазух (при необхідності МРТ, комп'ютерна томографія);
- ультразвукове обстеження;
- термографія;
- ендоскопічні методи обстеження;
- діагностична пункція верхньощелепної пазухи;
- загальний аналіз крові;
- аналіз сечі;
- бактеріологічне дослідження патологічних виділень;
- антибіотикограма.

1.13.3. Гострий стенозуючий ларингіт (синдром Крупу) (J04)

Гострий запальний процес в гортані, що часто захоплює трахею і бронхи. Спостерігається, як правило, в початковому періоді ОРВІ як прояв самого захворювання, але може бути і результатом приєднання бактерійного чинника, ларингіт, що і тоді стенозує, розглядається як ускладнення ОРВІ. Особливо часто він виникає у дітей з алергічним діатезом і протікає важче в ранньому віці,

частіше має хвилеподібну течію. Запалення і набряк слизистої оболонки при відносно вузькому просвіті гортані у дітей і обумовлюють скруту дихання, що посилюються рефлексним спазмом. Згідно МКХ 10 підрозділяється:

J02 Гострий фарингіт

J02.0 Стрептококовий фарингіт

J02.8 Гострий фарингіт викликаний іншими уточненими збудниками

J02.9 Гострий фарингіт не уточнений

J03 Гострий тонзиліт

J03.0 Стрептококовий тонзиліт

J03.8 Гострий тонзиліт, викликаний іншими уточненими збудниками

J03.9 Гострий тонзиліт не уточнений

J04 Гострий ларингіт і трахеїт

J04.0 Гострий ларингіт

Гострий ларингіт:

- набряковий
- під власне голосовим апаратом
- гнійний
- виразковий

J04.1 Гострий трахеїт

J04.2 Гострий ларинготрахеїт. Трахеїт (гострий) з ларингітом (гострим)

J05.0 Обструктивний ларингіт(круп)

J05.1 Гострий епіглотит

Клініка. Ларингіт, що стенозує, виникає частіше гостро, переважно вночі. В частини дітей йому передують симптоми ларингіту (сухий, особливо гавкаючий кашель, першіння в горлі, невелика охриплість голосу). Важкість стенозуючого ларингіту визначається ступеню стенозу і дихальною недостатністю.

Розрізняють чотири ступені стенозу.

Стеноз I ступеня – короткочасне утруднене дихання або триваліше, але слабо виражене; напади утрудненого дихання виникають рідко, дихання шумовите, сиплий голос, гавкаючий кашель, невеликий ціаноз, трохи виражене втяг-

нення податливих місць грудної клітки, в основному в епігастрії. Дихальна недостатність відсутня.

Стеноз II ступеня – характеризується тривалістю (до 5 діб), порушенням загального стану дитини, яка стає неспокійною, посилюється гавкаючий, грубий кашель, часто виникають напади утрудненого дихання, що супроводжуються втягненням всіх податливих місць грудної клітки; дихання галасливе, чути на відстані. Стеноз може бути постійним або мати хвилеподібний характер. Помірно виражена дихальна недостатність. Характерне різке погіршення загального стану, відмічається виражена блідість, ціаноз губ, кінцівок.

Стеноз III ступеня – значне і постійне утруднене дихання з втягненням всіх податливих місць грудної клітки (яремна ямка, над- і підключичні простори, епігастральна область). Спостерігається пітливість, різке занепокоєння дитини, дихання в легенях ослаблене. Відмічаються ознаки серцево-судинної недостатності (випадання пульсової хвилі і ін.), ознаки наростаючої гіпоксемії – блідість, адинамія. Дихальна недостатність різко виражена.

Стеноз IV ступеня – стадія асфіксії.

Лабораторні та функціональні дослідження:

1. Загальний аналіз крові і сечі (один раз).
2. Мазок на ВЛ.
3. Біохімічні дослідження.
4. Непряма ларингоскопія.
5. Пряма ларингоскопія за показаннями.
6. Рентгенографія легень за показаннями.
7. Риноскопія.
8. Фарингоскопія.
9. Отоскопія.
10. Дослідження імунного статусу.

1.13.4. Хронічний риніт (J.31.0)

Хронічне неспецифічне запалення слизової оболонки і порожнини носа. Згідно МКХ 10 підрозділяється на:

J31.1 Хронічний назофарингіт

J31.2 Хронічний фарингіт

J32 Хронічний синусит

J32.0 Хронічний верхньощелепний синусит
J32.1 Хронічний фронтальний синусит
J32.2 Хронічний етмоїдальний синусит
J32.3 Хронічний сфеноїдальний синусит
J32.4 Хронічний пансинусит
J32.8 Інші хронічні синусити
J32.9 Хронічний синусит не уточнений

J33 Поліп носа
J33.0 Поліп порожнини носа
J33.1 Поліпозна дегенерація синуса
J33.8 Інші поліпи синуса
J33.9 Поліп носа не уточнений

J34 Інші хвороби носа і носових синусів

J34.0 Абсцес, фурункул і карбункул носа
J34.1 Кіста або мукоцеле носового синуса
J34.2 Зміщена носова перегородка
J34.3 Гіпертрофія носової раковини
J34.8 Інші уточнені хвороби носа і носових синусів

Клінічно розрізняють хронічний простий (катаральний), гіпертрофічний (гіперпластичний) і атрофічний риніт. Ці форми риніту мають зв'язок між собою і можуть переходити з простого в гіпертрофічний, або згодом – в атрофічний риніт.

Патогістологічні зміни при катаральному риніті розвиваються в слизовій оболонці порожнини носа і прилеглих тканин, не чіпаючи кісткового остова. Відбувається метаплазія миготливого, циліндричного епітелію в кубічний і навіть у плоский. Появляються розширення судин, дрібноклітинна інфільтрація лейкоцитами, особливо довкола вивідних протоків залоз і майже рівномірна набряклість носових раковин, здебільшого нижніх.

При хронічному гіперпластичному риніті відбувається розростання сполучної тканини в носових раковинах. Виступи сполучної тканини вкриті гіперплазованим миготливим, багат шаровим епітелієм. Кількість залоз збільшується.

ся, вони розширені, переповнені слизом. Кавернозні простори розширені і переповнені кров'ю. Зрідка може розростатися кісткова тканина в ділянці нижніх носових раковин.

Розрізняють дифузну та обмежену гіперплазію. Вона може бути фіброзною, поліпоподібною, сосочковою, кавернозною, кістковою та змішаною. Хронічний атрофічний риніт характеризується атрофічними змінами в слизовій оболонці і прилеглих тканинах. Слизова оболонка стоншується, кількість слизових залоз зменшується, розвивається ендofлебіти і перефлебіти судин, їх склероз і запустіння печеристих венозних сплеть, лакунарне розсмоктування кісткової тканини і заміщення її сполучною тканиною, носові ходи стають широкими.

Клініка. Часте закладення носа, наявність патологічного вмісту в порожнині носа і утруднене дихання, періодичне погіршення слуху та інколи нюху, сльозотеча; спостерігається фарингіт, ларингіт, трахеїт, бронхіт.

При катаральному риніті під час передньої риноскопії видно гіперемію, набряк слизової оболонки порожнини носа. Вона вкрита слизовим або слизово-гнійним виділенням. Нижні носові раковини збільшені. При гіперпластичному риніті видно гіперплазію нижніх носових раковин, розростання кісткової тканини. Гіперплазія може бути обмежена або дифузна. Під час надавлювання гудзикуватим зондом на раковини не відчувається їх скелетної основи. Часто необхідно провести диференціальну діагностику з гіперплазією і поліпом порожнини носа. Для поліпа характерним є сіруватий колір, розташування під середньою носовою раковиною або вище неї, наявність вузької ніжки. Гіперплазовані носові раковини мають широку основу, рожевий або рожево-червоний колір.

Диференціальна діагностика між катаральною і гіперпластичною формою хронічного риніту ґрунтується на димедрол-адреналіновій пробі або використанні інших судинозвужувальних препаратів, під час чого при катаральному риніті носові раковини швидко зменшуються в об'ємі, бліднуть, а при гіперпластичному риніті нижні носові раковини мало або не скорочуються, носові ходи залишаються звуженими. Для виключення хронічного синуситу проводиться рентгенографія приносних пазух.

При хронічному атрофічному риніті під час огляду носа видно широкі носові ходи, слизова оболонка атрофічна. На стінках порожнини носа, більше на латеральній, є жовтуваті кірки, після видалення яких появляється незначна

кровотеча. Нерідко під час передньої риноскопії видно задню стінку носової частини горла.

Диференціальна діагностика проводиться з озеною та склеромою, які у дітей зустрічаються дуже рідко. Для озени характерні атрофія слизових оболонок і кісткової тканини, наявність специфічного запаху, якого самі хворі не відчують, а тільки оточуючі їх. Атрофія поширюється на горло, гортань та трахею.

Для склероми характерним є атрофія слизової оболонки порожнини носа з утворенням видимих рубців, склеромних інфільтратів, які підлягають гістологічному дослідженню. У хворих із склеромою відзначається солодкуватий запах, який часто відчують самі хворі і завжди оточуючі.

1.14. Хронічні хвороби мигдалин і аденоїдів (J35)

1.14.1. Хронічний тонзиліт (J35.0)

Загальне захворювання організму, яке характеризується хронічним запальним процесом, переважно в піднебінних мигдаликах. Найчастіше збудниками хронічного тонзиліту є:

- стрептококи (домінує β -гемолітичний стрептокок групи А);
- стафілококи;
- аденовіруси;
- асоціації збудників (включаючи гриби).

Клініка: повторні ангіни; паратонзиліт, паратонзиллярний абсцес; субфебрилітет ($37,1 - 37,3^{\circ} \text{C}$); метатонзиллярні ускладнення.

Місцеві прояви захворювання:

- рубцеві спайки між мигдаликами та піднебінними дужками;
- розрихлені або рубцево-змінені та ущільнені мигдалики;
- кісти мигдаликів;
- симптом Гізе – гіперемія передніх піднебінних дужок;
- симптом Зака – набряк верхнього кута, утвореного передньою та задньою дужками;
- симптом Преображенського – валикоподібне стовщення країв верхньої частини передніх і задніх дужок у вигляді інфільтрації або гіперплазії;
- регіонарний лімфаденіт (збільшення защеlepних лімфовузлів).

Для постановки діагнозу необхідна наявність 2 і більше місцевих ознак.

1.15. Туберкульоз легенів (A15-A16)

Хронічне захворювання, що викликається мікобактерією туберкульозу, характеризується різною течією і наслідком визначуваним в значній мірі станом макроорганізму і навколишнього середовища. Згідно МКХ 10 туберкульоз легень підрозділяється на:

A15 Туберкульоз органів дихання, підтверджений бактеріологічно і гістологічно

A15.0 Туберкульоз легенів, підтверджений бактеріоскопічно наявністю або відсутністю культури

A15.1 Туберкульоз легенів, підтверджений тільки культури

A15.2 Туберкульоз легенів підтверджений гістологічно

A15.3 Туберкульоз легенів підтверджений неуточненими методами

A15.4 Туберкульоз внутрішньогрудних лімфатичних вузлів, підтверджений бактеріологічно і гістологічно

A15.5 Туберкульоз гортані, трахеї і бронхів, підтверджений бактеріологічно і гістологічно

A15.6 Туберкульозний плеврит, підтверджений бактеріологічно і гістологічно

A15.7 Первинний туберкульоз органів дихання, підтверджений бактеріологічно і гістологічно

A15.8 Туберкульоз інших органів дихання, підтверджений бактеріологічно і гістологічно

A15.9 Туберкульоз органів дихання неуточненої локалізації, підтверджений бактеріологічно і гістологічно

A16 Туберкульоз органів дихання, не підтверджений бактеріологічно і гістологічно

A16.0 Туберкульоз легенів при негативних результатах бактеріологічних і гістологічних досліджень

A16.1 Туберкульоз легенів без проведення бактеріологічного і гістологічного досліджень

A16.2 Туберкульоз легенів без нагадування про бактеріологічне і гістологічне підтвердження

A16.3 Туберкульоз внутрішньогрудних лімфатичних вузлів без нагадування про бактеріологічне або гістологічне підтвердження

A16.4 Туберкульоз гортані, трахеї і бронхів без нагадування про бактеріологічне або гістологічне підтвердження

A16.5 Туберкульозний плеврит без нагадування про бактеріологічне або гістологічне підтвердження

A16.7 Первинний туберкульоз органів дихання без нагадування про бактеріологічне або гістологічне підтвердження

A16.8 Туберкульоз інших органів дихання без нагадування про бактеріологічне або гістологічне підтвердження

A16.9 Туберкульоз органів дихання неуточної локалізації без нагадування про бактеріологічне або гістологічне підтвердження

A15-A16 Первинний туберкульозний комплекс

A15-A16 Дисемінований туберкульоз легень

A15-A16 Вогнищевий туберкульоз легень

A15-A16 Інфільтративний туберкульоз легень

A15-A16 Казеозна пневмонія

A15-A16 Туберкульома легень

A15-A16 Фіброзно-кавернозний туберкульоз легень

A15-A16 Циротичний туберкульоз легень

Джерела: хвора людина і тварина (крупна і дрібна рогата худоба), інфіковані люди.

Групи ризику по захворюванню і зараженню:

люди без певного місця проживання;

ув'язнені;

наркомани, повії, алкоголіки;

мігранти (сім'ї військовослужбовців, біженці, будівельники і так далі);

люди, обслуговуючі в'язниці, табори;

члени неповних сімей;

священнослужителі, віруючі;

медичні працівники.

Ендемічні вогнища по наявності зараження тварин. Приуралля, область Калінінграда, Казахстан.

Шляхи передачі інфекції: повітряно-краплинний (94%). Механізми передачі – аерогенний (під час кашлю, з мокротою; пиловий).

Збудником туберкульозу є мікобактерія відкрита Робертом Кохом в 1884 р.

У зовнішньому середовищі достатня стійка (до гамма-випромінювання). Може тривало (до 1 року) зберігатися в навколишньому середовищі, в місцях вологих, не схильних до сонячного випромінювання руйнується при УФО-опроміненні, кип'ячені, пастеризації. Аліментарний шлях (через м'ясо, молоко заражених тварин) – 5%. Контактний шлях – попадання інфекту через пошкоджену шкіру. Ризик інфікування цим шляхом у ветеринарних лікарів, працівників м'ясокомбінатів, патологоанатомів, суд.мед. експертів. Транспланцетранний шлях з розвитком уродженого туберкульозу.

Варіанти туберкульозних паличок. *Mycobacterium tuberculosis humans* (людський тип)

Mycobacterium bovinum (бичачий тип). *Mycobacterium avium* (пташиний тип, їм інфікуються хворі СНІДОМ).

Патогенез. З вхідних воріт інфекції походить лімфогематогена дисемінація по всьому організму, концентруючись в лімфатичній тканині з розвитком мікроспецифічного запалення – ця зона сирнистого некрозу, оточена зоною перифокальної реакції. Також виникає реактивне запалення і розвиток імунно-алергічного запалення. Вогнище сирнистого некрозу піддається розсмоктуванню, або інкапсуляції з подальшою кальцифікацією. Усередині зберігаються *Mycobacterium tuberculosis* і за певних умов можливий їх вихід.

Наступний етап – формування первинного туберкульозного комплексу, його можна виявити сучасними діагностичними методами. Наслідок – розсмоктування, інкапсуляція.

Клініка залежить від форм захворювання.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Антитіла IgA, M, G до *M.tuberculosis* (залежно від форми від 50 до 98%) – підвищені

Варіанти гематологічних зрушень:

- лейкоцитоз, паличкоядерний нейтрофілоз, токсигенна зернистість

- лейкоцитоз, лімфоцитоз, еритроцитопенія, гемоглобін знижений
- моноцитоз, лімфоцитопенія, еритроцитопенія, гемоглобін знижений
- еритроцитопенія, лейкоцитопенія, тромбоцитопенія

ШОЕ збільшена

Нейтропенія

СРП позитивний

Фібриноген підвищений

Загальний білок понижений

Альбуміни понижений

Серомукоїд, сіалові кислоти підвищені

Сеча: помірна нестійка протеїнурія.

Харкотиння:

Виявлення МБТ методом ПЛР (чутливість залежить від форми), бактеріоскопічно, бактеріологічним методом

(Для виявлення МБТ можуть використовуватися також промивні води шлунка, бронхоальвеолярний секрет)

Визначення життєздатних МБТ цитохімічно (забарвлення метиловим зеленим).

Елементи гранульоми: клітини *Пирогова-Лангганса*, епітеліоїдні клітини

Тетрада Ерліха та її елементи:

- коралоподібні й звапнені еластичні волокна,
- звапнений казеозний детрит,
- кристали холестерину,
- виявлення мікобактерій при забарвленні за Цілем-Нільсоном;

Білок у харкотинні >3%

Лімфоцитоз

Рисоподібні зерна, жирові кулі

Елементи неспецифічного запалення: нейтрофіли, гістиоцити, еозинофіли

Туберкулодіагностика – метод вивчення інфікованості мікобактеріями туберкульозу, а також реактивності інфікованих або вакцинованих людей, заснований на застосуванні туберкулінових проб. Перший туберкулін отриманий в 1890 році Кохом. Був водно-гліцериновою витяжкою туберкульозний культур, отриману з 6-8 тижневої культури мікобактерій. Ідея використовувати туберкулін для виявлення інфікованих запропонував Пірке. Він припускав, що введення антигену (туберкульозної палички) може супроводжуватися реакцією

організму. **Проба Пирке** – це нашкірне введення туберкуліну, шляхом насічок. Більш інформативно виявилась **проба Манту** – внутрішньошкірне введення 0.1 мл (2 ТЕ) туберкуліну. Проба Коха – підшкірне введення (високий ризик інфікованості, перехід в активний процес). Проба Манту безпечніша, ставиться на межі верхньої і середньої третини передпліччя. При цьому розігрується імунно-алергічна реакція за типом гіперчутливості сповільненого типу, результат якої читається через 72 години. Лікар повинен звертати увагу на діаметр папули (не ареоли). Реакція вважається за позитивну, якщо діаметр папули не менше 5 мм (нормоергічна реакція). Якщо діаметр більше 17 мм, то реакція гіперергічна. це означає, що або дитина знаходиться в осередку інфекції (у постійному контакті з хворим відкритою формою), або він високо інфікований. Іноді в області папули можна бачити елементи некрозу везикули, лімфангаїт (запальні зміни лімфатичних судин). В цьому випадку реакція оцінюється як гіперергічна, не дивлячись на діаметр папули. 3% популяцій навіть за наявності інфікованості, дають негативну пробу Манту.

Бактеріологічний метод. Матеріал: мокрота, сеча, фекалії, відокремлюване кісткових секвестрів, плевральна рідина, промивні води бронхів, спинномозкова рідина, мазок із зіву, кон'юнктиви. Можливість виявлення *Mycobacterium tuberculosis* при вмісті в 1 мл 100 клітин (у хворого з відкритою формою в 1 мл - 1 млрд. мікробів.)

Остаточний результат через 3 місяці.

Рентгенологічний метод. Бронхоскопія з отриманням бронхозмивів і бактеріологічного, цитологічного досліджень. Віраж туберкулінової чутливості. Під віражем розуміють зміну чутливості до туберкуліну, яке свідчить про свіже, недавнє інфікування організму і виявляється переходом раніше негативних проб в позитивні, або посилення чутливості до туберкуліну, якщо інфікування відбувається на тлі поствакцинної алергії. Діти з віражем підлягають ретельному клініко-рентгенологічному обстеженню, віраж може свідчити про ранній період первинної туберкульозної інфекції без симптомів інтоксикації і клініко-інструментальних симптомів локального туберкульозу.

1.15.1. Рання туберкульозна інтоксикація

Під цим поняттям розуміють один з проявів періоду первинної туберкульозної інфекції, симптомокомплексом функціональних порушень, що характе-

ризується, і об'єктивними ознаками інтоксикації, що виявляються в періоді віражу туберкульозних реакцій.

Клініка: Характеризується підвищенням температури (постійний субфебрилітет), погіршенням апетиту, зміною поведінки дитини, у школярів зниженням успішності. Відмічаються параспецифічні зміни: кератокон'юктивіт, блефарит, вузлова еритема і т. д., збільшення більше 5-6 груп периферичних лімфовузлів. Збільшення ЧСС, приглушеності тонів. У легенях – сухі хрипи неперсистої характеру.

Якщо вище перераховані симптоми спостерігаються у дитини більше 1 року, говорять про хронічну туберкульозну інтоксикацію. Морфологічною основою туберкульозної інтоксикації є мікроспецифічний процес в лімфоструктурах організму.

1.15.2. Первинний туберкульозний комплекс

Первинний туберкульозний комплекс. Початок захворювання може бути гострим, підгострим, іноді протікає під маскою гострої пневмонії, грипу, плевриту, може протікати і безсимптомно. Характер температурної реакції і тривалість її різні. Самопочуття дитяти страждає мало, рідко відмічаються виражені явища інтоксикації, кашель, задишка. Фізикальні дані зазвичай мізерні. Іноді виявляється помітне укорочення перкуторного звуку, злегка ослаблене або жорсткувате дихання в цій області. Рідше вислуховуються сухі і вологі хрипи.

Рентгенологічно: затемнення, не цілком гомогенне, зв'язане "доріжкою" з коренем легенів, або біполярність. Нерідко первинний комплекс ускладнюється плевритом, рідше з'являються обмежені гематогенні або лімфогематогенні дисемінації, зазвичай на стороні ураження.

Розрізняють інфільтративну фазу, яка поступово переходить у фазу ущільнення і розсмоктування. Потім слідує фаза петрифікації.

Диференціювати необхідно від гострих і хронічних неспецифічних пневмоній.

У дітей в 96% виявляється в легенях (верхня частина правої легені). Симптоми ті ж, фізикальні дані з боку легенів: локальне укорочення при перкусії.

1.15.3. Туберкульозний бронхоаденіт

Зустрічається частіше, ніж первинний туберкульозний комплекс. Клінічні прояви залежать від ступеня ураження і поширеності процесу в лімфатичних вузлах і корені легені. Умовно розрізняють інфільтративний і пухлиноподібний (туморозний) бронхоаденіт. Останній зустрічається у дітей раннього віку, іноді у підлітків. Початок захворювання зазвичай підгострий. Відмічається загальні симптоми туберкульозної інтоксикації, підвищення температури, нездужання, зниження апетиту, бронхоаденіт досить часто протікає безсимптомно або мало-симптомно. При інфільтративній формі бронхоаденіту перкуторні і аускультативні симптоми відсутні, вони зустрічаються лише при виражених формах туморозного бронхоаденіту. За наявності симптомів здавлення спостерігається експіраторний стридор, бітональний і коклюшоподібний кашель. Розширення капілярної мережі в області VII шийного і I грудного хребця (симптом Франка) або розширення підшкірних вен у верхньому відділі грудей і спини. Укорочення перкуторного звуку в паравертебральній області, зазвичай з одного боку. Іноді позитивний симптом Корані. В області укорочення перкуторного звуку дихання ослаблене або жорстке. Рідше вислуховуються сухі хрипи, визначається симптом д'Еспіна.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Зміни такі ж, як і при первинному комплексі.

Туберкулінові проби позитивні.

Промивні води бронхів – мікобактерії туберкульозу.

Рентгенологічно визначається збільшення розмірів кореня, тінь кореня менш диференційована, межа вирівняна назовні, нечітка, розпливчата. При туберкульозному бронхоаденіті виявляються ізольована тінь лімфатичного вузла або горбисті випинання, які особливо добре видно на рентгенограмі в боковому положенні. Характерна однобічність ураження.

Томографія – деформація відвідного бронха, наявність лімфатичних вузлів.

Найбільш частим ускладненням туберкульозного бронхоаденіту і первинного комплексу є зміни трахеї і бронхів, прилеглих до ураженим туберкульозом лімфатичним вузлам. Зміни носять характер ендобронхіту, який протікає у формі інфільтрату, виразки, свищів і рубців. Клінічні симптоми туберку-

льозу бронхів можуть бути відсутніми, при вираженому ураженні відмічається надсадний сухий кашель, стерторозне дихання, утворення ателектазів або емфізематозного здуття легенів.

1.15.4. Гострий міліарний туберкульоз

Властивий дітям раннього віку і протікає у них під виглядом гострого інфекційного захворювання. Передвісниками загальної міліаризації процесу є загальні симптоми інтоксикації: млявість, дратівливість, зниження апетиту, головний біль, іноді гарячковий стан. Нерідко захворювання починається гостро, важкими загальними явищами, температура підвищується до високих цифр, з'являється задишка, ціаноз; пульс прискорений і слабкий. Фізикальні дані в легенях слабо виражені. Печінка і селезінка збільшені. Зрідка на шкірі виступають туберкуліди. В крові нейтрофіліоз – зсув вліво, ШОЕ підвищене, проба Манту з позитивної іноді стає негативною. В сечі – позитивна діазореакція. Рентгенологічно – виявляються дифузне пониження прозорості легеневих полів або типові симетрично розташовані міліарні висипання в обох легенях.

Гострий міліарний туберкульоз часто ускладнюється менінгітом, плевритом і ураженням інших органів. Диференціювати слід від грипу, гострої інтерстиціальної пневмонії, токсикосептичного стану.

1.15.5. Гематогенно-десимінований туберкульоз

У дітей старшого шкільного віку захворювання розвивається поступово і часто непомітно. На початку процесу спостерігаються симптоми загальної хронічної інтоксикації: стомлюваність, головний біль, дратівливість, погіршується апетит. З'являється блідість шкірних покривів, діти худнуть. Температура дає розмахи до 38⁰С або встановлюється на субфебрильних цифрах. У ряду випадків хвороба протікає під маскою повторних респіраторно-вірусних захворювань, хронічних бронхітів. При перкусії легенів відмічається притуплено-тимпанічний звук, обмеження рухливості країв легенів. Аускультативні зміни мізерні; дихання місцями жорстке, хрипи сухі, рідше вологі, розсіяні, нестійкі. Збільшуються печінка, селезінка.

Рентгенологічно виявляються вогнища різної величини і щільності, розташовані симетрично по обидва легеневі поля, легеневий малюнок сітчастий, інколи емфізема. Часто спостерігається ексудативний плеврит, лімфаденіт.

1.15.6. Хронічна туберкульозна інтоксикація

Характерні млявість, стомлюваність, дратівливість, періодичний субфебрилітет, блідість шкірних покривів, поганий апетит, зниження тургору тканин, відсталість у фізичному розвитку. Особливо характерні периферичні лімфатичні вузли, які ущільнені, збільшені, змінені в своїй конфігурації, іноді спаяні між собою, множинні; кількість груп збільшена. Проба Манту позитивна більше 1 року, але менш інтенсивна в порівнянні з локальними формами туберкульозу.

Захворювання частіше зустрічається у дітей старшого віку, протікає тривало, хвилеподібно. У цьому періоді часто спостерігаються рецидивуючі фліктени, хронічні блефарити, кератокон'юнктивіти.

Диференціювати необхідно від хронічних тонзилітів, гаймориту, латентно поточного ревматизму, хронічного холециститу, піалонефриту, хронічного розладу харчування і травлення.

1.15.7. Менінгіт туберкульозний

Частіше розвивається поволі. У перебігу менінгіту можна прослідкувати послідовність розвитку періодів хвороби: продромального, періоду роздратування і паралітичного. У продромальному періоді відмічається невелика млявість, сонливість; дратівливість, блідість, погіршення апетиту, помірний головний біль, підвищення температури. До найбільш типових симптомів першого періоду менінгіту відносяться поява блювоти, головний біль постійного характеру, сонливість; розвивається закреп; температура підвищена або нормальна. Потім починають виявлятися вазомоторні розлади у вигляді червоного стійкого дермографізму, іноді еритеми на тілі (плями Трусо), яка швидко проходить. Виникає гіперестезія, різко посилюється головний біль. Виражені ознаки роздратування мозкових оболонок: ригідність потиличних м'язів, симптоми Керніга, Брудзінського, Ласега. У цьому періоді відмічаються очні симптоми – парез черепних нервів, широко розкриті повіки, рідке мигання, нерухомий погляд, ши-

роки, мляво реагуючі на світло зіниці, ністагм, косоокість. Пульс сповільнюється; живіт човноподібно втягнутий.

Потім з'являється період паралічів: виражена сонливість, відсутність свідомості, прострація, можуть бути судоми, птоз повік, розлад дихання. Положення дитини – на боці з закиненою назад головою. У дітей перших 3 років життя частіше відмічається гострий початок, занепокоєння, а не сонливість, властива старшому віку. Тривалість періодів хвороби коротша; частіше спостерігається важкий стан, менша виражені менінгіальні симптоми. Велике значення мають ранні симптоми гідроцефалії (тимпаніт черепа при перкусії і випинання великого джерельця) та поява судом в перші 2 тижні захворювання. Реакція Манту позитивна. Спинномозкова рідина прозора; може бути опалесцируючою. Реакція Панді і інші глобулінові реакції позитивні, рівень білка підвищується до 0,033-0,09%; плеоцитоз невеликий, в початковому періоді буває змішаний – лімфоцитарно-нейтрофільний, пізніше – лімфоцитарний. Вміст цукру падає до 15-45 мг%, знижується кількість хлоридів. При стоянні через 12-24 год. випадає ніжна плівка, в якій знаходять туберкульозні мікобактерії.

1.15.8. Плеврит туберкульозний

При серозному плевриті початок гострий, температура підвищена, біль в боці, сухий кашель, задишка. Хвора сторона відстає при диханні, голосове дихання ослаблене. Перкуторний звук значно укорочений, визначаються лінії Соколова-Дамуазо, трикутники Гроко-Раухфуса. Дихання ослаблене або відсутнє, над ексудатом – іноді з бронхіальним відтінком. Шум тертя плеври на початку захворювання і при розсмоктуванні ексудату. Рентгенологічно – характерна картина. Плевральна пункція – серозна рідина з переважанням в ексудаті лімфоцитів, на початку хвороби можуть переважати нейтрофіли. Зрідка в ексудаті бактеріоскопічно виявляються мікобактерії туберкульозу.

1.15.9. Туберкульоз мезентиріальних лімфатичних вузлів

Основні скарги на періодичний біль в животі, частіше в області пупка, не залежну від їди. Часто буває закреп, рідше пронос, часом нудота, блювота. Завжди відмічаються виражені прояви туберкульозної інтоксикації. При пальпації відмічається болючість в різних відділах черевної порожнини, можуть виявля-

тися больові точки Штенберга в місцях прикріплення черевини (справа на 2-5 см вище за точку Мак-Бернея і зліва на рівні II поперекового хребця). Туберкулінові проби позитивні. Рентгенологічно: при пухлиноподібному збільшенні мезентеріальних лімфатичних вузлів в області кореня брижі промацуються (після очищення кишечника) невеликі, ясно обкреслені пухлини округлої форми; при перифокальній реакції навколо вузлів контури їх нечіткі. Ректальне дослідження – іноді виділяються глибоко лежачі збільшені лімфатичні вузли. Діагностиці допомагає контрастне рентгенологічне дослідження кишечника. Диференціальний діагноз слід проводити з неспецифічним мезаденітом, хронічним апендицитом, холециститом, псевдотуберкульозом, новоутвореннями в черевній порожнині, жовчнокам'яною і сечокам'яною хворобою, глистовими інвазіями.

1.16. Алергози респіраторні

Група захворювань з алергічним ураженням різних відділів дихального тракту. У основі їх етіології і патогенезу – алергічні реакції негайного і сповільненого типу. Вражатися може респіраторний тракт цілком або окремі його ділянки, що і визначає форму алергозу

1.16.1. Алергічний риносинусит

Алергійний риніт J30 - J31.0

J30 Вазомоторний і алергійний риніт.

J30.1 Алергійний риніт, викликаний пилком рослин.

J30.2 Інші сезонні алергійні риніти.

J30.3 Інші алергійні риніти.

J30.4 Алергійний риніт неуточнений.

J31.0 Хронічний риніт.

Частіше зустрічається у дітей 2-4 років, часто поєднується з іншими респіраторними алергозами або передуює їм. Розрізняють сезонні риносинусит (сінна лихоманка, поліноз), хронічний (при сенсibiliзації до побутових алергенів) і інфекційно-алергічний (змішана форма). Для кожної з цих форм властиві наступні стадії розвитку хвороби: пароксизмальна, катаральна, вазодилататорна.

Клініка. Свербіння і паління в носі (це примушує хворих постійно терти ніс – "алергічний салют"), напади чхання, водянисті або піняві виділення з носа, набряк слизистої оболонки носа і м'якого піднебіння, явища евстахиїту, набряк-

лість повік, ін'єкційованість склер, відчуття чужорідного тіла в оці. При сезонному риносинуситі часто загальне нездужання, головний біль, сонливість, можливі підйом температури до субфебрильних цифр, дратівливість. Досить часто риносинусит передує розвитку бронхіальної астми.

Діагностика базується на даних клініки, риноскопії (вид слизистої оболонки, набряк нижніх і середніх носових раковин, наявність виділень), рентгенографії (потовщення слизистої оболонки верхньощелепних пазух і гратчастого лабіринту), виявленні високого рівня імуноглобуліну Е, результатах шкірного тестування та ін.

Диференціальний діагноз проводять з риносинуситами інфекційного генезу.

1.16.2. Алергічний ларингіт

Розвивається частіше в нічний час і виявляється синдромом крупу – неспокійним станом, гавкаючим кашлем, ціанозом губ і носо-губного трикутника. Голос збережений. Залежно від тяжкості стану дитини розрізняють чотири ступеня розвитку підзв'язкового ларингіту:

I ступінь – дихання компенсоване, напад короткий;

II ступінь (субкомпенсація) – в акті дихання бере участь допоміжна мускулатура, частішає серцева діяльність;

III ступінь (декомпенсація) – виражена задишка з різким втягненням поступливих місць грудної клітки, локальним ціанозом;

IV ступінь (асфіксія) – виражений ціаноз, несвідомий стан, зупинка серця.

Діагноз ґрунтується на даних аналізу клінічної картини і рівня імуноглобуліну Е.

Диференціальний діагноз проводять з крупом інфекційного генезу.

1.16.3. Альвеоліт алергічний

Синоніми гіперчутливий пневмоніт, інгаляційні пневмопатії, "легеня птахівників", "легеня фермера" та ін. – патологічний процес в легенях, що виникає у відповідь на відомий причинний чинник-алерген (органічний або неорганічний пил, гриби, бактерії та ін.) і що виражається гіперергічною реакцією. Мають значення як антигенна структура причинних чинників, так і особливості у відповідь реакції макроорганізму (див. 1.12.2. Гіперчутливий пневмоніт).

Діагноз. У основі діагнозу – клінічна картина, лейкоцитоз із зсувом лейкоцитарної формули вліво, прискорена ШОЕ, помірна еозинофілія, виявлення специфічних преципітуючих антитіл (клас IgG, позитивна проба Оухтерлоні) і імунних комплексів, результати провокаційних інгаляційних тестів, рентгенологічного дослідження. Диференціальний діагноз проводять з альвеолітами інфекційного генезу.

1.16.4. Алергічний трахеобронхіт

Клініка характеризується нападами сухого надсадного кашлю, частіше в нічний час. Захворювання тече хвилеподібно, тривало. При явищах бронхіту в легенях прослуховуються сухі і незвучні вологі хрипи. У крові еозинофілія. Позитивна скарифікаційна шкірна проба з гістаміном. Діагностика та ж, що і при ларингіті.

Диференціальний діагноз проводять з трахеобронхітом інфекційного генезу.

1.16.5. Алергія харчова (Т 78.0; К 52.2 ; L50.0 J45.0; J30.4; L20.9; D 69.6; D70)

Об'єднує численні алергічні реакції дитини на харчові продукти. У виникненні харчової алергії переважна роль належить сенсibiliзації до коров'ячого молока. Проте може спостерігатися сенсibiliзація і до інших продуктів (злаки, соки, риба та ін.). Поширене також перехресне реагування між різними алергенами. Має значення спадкова схильність. Харчова алергія – часта патологія, що має тенденцію до прогресивного зростання ("хвороба століття"), і перші її прояви в більшості випадків пов'язані з штучним вигодовуванням або раннім докормом.

Клініка відрізняється поліморфізмом і виявляється ізольованим ураженням шкіри, органів дихання, шлунково-кишкового тракту або поєднаними синдромами – шкіряно-респіраторним, шкіряно-інтестинальним. Найчастіше, особливо у грудних дітей, спостерігається екзема з швидкою генералізацією процесу (мокнучі кірки). Деяко рідше і в більш старшому віці зустрічається нейродерміт, поширений або локалізований, з ділянками лущення, пігментації, інфільтрації і ліхеніфікації. Улюблена локалізація процесу – ліктьові і підколінні згини, шкіра шиї, зап'ястя та ін. Дітей турбує свербіння, особливо ночами, вони дратівливі, страждають невротичними реакціями і, як правило, патологією ЛОР-

органів і шлунково-кишкового тракту. Одночасно часто можна констатувати набряк Квінке, кропив'янку. Рідше зустрічаються капіляротоксикози, тромбоцитопенічна і лейкопенічна реакції, колаптоїдні стани, анафілаксія.

Діагноз харчової алергії заснований на даних анамнезу і клінічної картини і підтверджується виявленням причинно-значущого алергену (ведення харчового щоденника), елімінаційні і провокаційні проби, скарифікаційне і внутрішньошкірне тестування та ін.), високого рівня імуноглобуліну Е в крові.

Диференціальний діагноз проводять посиндромно з захворюваннями інфекційного генезу, інтоксикаціями і отруєннями.

2. ЗАХВОРЮВАННЯ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ СИСТЕМИ

2.1. Гостра ревматична лихоманка (I00-I02)

Системне запальне захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією процесу в серцево-судинній системі, що розвивається у зв'язку з гострою стрептококовою інфекцією (стрептокок групи А) у схильних до нього осіб. Згідно МКХ 10 ревматична лихоманка підрозділяється на:

I00 Ревматична лихоманка без нагадування про залучення серця

I01 Ревматична лихоманка із залученням серця

I01.0 Гострий ревматичний перикардит

I01.1 0 Гострий ревматичний ендокардит

I01.2 0 Гострий ревматичний міокардит

I01.8 Інші гострі ревматичні хвороби серця

I01.9 Гостра ревматична хвороба серця неуточнена

I02 Ревматична хорея

I02.0 Ревматична хорея з залученням серця

I02.9 Ревматична хорея без залучення серця

У дітей має значну тенденцію до гострого, важкого, рецидивуючого плину. Як правило, вражається серцево-судинна система, причому з кожною атакою її ушкодження посилюється. Основою серцево-судинної декомпенсації у дітей завжди є активація ревматичного процесу (незважаючи на відсутність таких симптомів, як лихоманка, поліартрит, збільшення ШОЕ та ін.). Абсолютні ознаки ревматизму в дитячому віці – прогресуюче ураження серця, особливо у поєднанні з ураженням суглобів хорея, наявність анулярного висипу і ревмати-

чних вузликів. Латентний ревматизм – важко розпізнаваний варіант хвороби: достовірність діагнозу підтверджується лише наявністю сформованого клапанного пороку серця. Поряд з існуванням первинно-латентного є і повторно-латентний ревмокардит: протікаючи без клінічно вираженої активності, ця форма також веде до формування вад серця, нерідко комбінованих, і розвитку кардіосклерозу.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз

Нейтрофільоз

Моноцитоз

ШОЕ збільшена

Фібриноген підвищений

Альбуміни знижені

α_2 і γ -глобуліни підвищені

Церулоплазмін підвищений

Серомукоїд – підвищений

Глікопротеїди, ДФА, СРБ – підвищені

Антистрептолізин-0 (АСЛ - 0), антистрептокіназа (АСК), антистрептоГіалуронідаза (АСГ) – підвищені.

Сеча:

Незначна протеїнурія

Мікрогематурія

2.2. Кардит неревматичний

На основі класифікації міокардитів, що прийнята на VI Конгресі кардіологів України (Київ, 2000 р.) виділяють:

I. Гострий міокардит

а.с установленою етіологією 140,141 (інфекційні - 140, бактеріальні - 141.0, вірусні - 141.1, паразитарні - 141.2, при інших хворобах - 141.8);

б. не уточнений 140.9

II. Хронічний, не уточнений міокардит 151.4

III. Міокардіофіброз 151.4

IV. Поширеність:

- а. ізолюваний (осередковий) - 140.1
- б. іншої (дифузійний) - 140.8
- V. Перебіг: легкий, середньої важкості, важкий
 - а. Клінічні варіанти: аритмія, порушення реполяризації, кардіалгія й т.д.
- VI. Серцева недостатність (О - III стадії)

Ураження серця неревматичної природи при запальному процесі в усіх трьох його оболонках називають кардитом. Неревматичний кардит за часом виникнення буває природженим і набутиим, за перебігом — гострим, підгострим, хронічним.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

- Лейкопенія
- Еозинофілія
- Лімфоцитоз
- Моноцитоз
- ШОЕ підвищена
- Серомукоїд підвищений
- СРП – підвищений

Сеча:

- Протеїнурія
- Мікрогематурія

2.3. Кардіоміопатії (I42)

Це захворювання міокарду невідомої етіології, основними ознаками яких є кардіомегалія та серцева недостатність. Розрізняють два основних типа кардіоміопатій: первинний тип, який представляє собою захворювання серцевого м'язу з невідомими чинниками, та вторинний тип, при якому чинник захворювання міокарду відомий або пов'язаний з ураженням інших органів.

До первинного типу кардіоміопатій відносяться: ідіопатичні кардіоміопатії (D, R, H); сімейні кардіоміопатії (D, H); еозинофільне ендоміокардіальне захворювання (R); ендоміокардіальний фіброз (R). До вторинного типу кардіоміопатій можна віднести такі ураження серцевого м'язу: інфекційні (D) –

вірусні, бактеріальні, грибкові, протозойні кардити; метаболічні (D) – тиреотоксикоз, гіпотиреоз, феохромоцитома; спадкові (D, R) – глікогенози, мукополісахаридози; дефіцитні (D) – електролітні (гіпокаліємія, гіпомагніємія та аліментарні); при системних захворюваннях (D, H) – дерматоміозит, системний червоний вовчак, ревматоїдний артрит, склеродермія, вузликівий періартеріїт, лейкемія, інфільтрати та гранулеми (D, R) – амілоїдоз, саркоїдоз, злоякісні новоутворення, гемохроматоз; нейром'язові ураження (D) – м'язова дистрофія, міотонічна дистрофія, атаксія Фрідрейха; токсичні реакції (D) – лікарські засоби (доксорубоміцин, сульфаніламід, циклофосфан), радіація, алкоголь; захворювання серця пов'язані з вагітністю (D); ендоміокардіальні фіброеластози (R). Основні клінічні прояви кожної етіологічної групи позначені як D – дилатаційна, R – рестриктивна, H – гіпертрофічна кардіоміопатія.

Згідно МКХ 10 кардіоміопатії підрозділяються на:

Дилатаційна кардіоміопатія (I42.0) – кардіоміопатія, для котрої характерно збільшення лівого та/або правого шлуночка, порушення систолічної функції, застійна серцева недостатність.

Гіпертрофічна обструктивна кардіоміопатія (I42.1) – симетрична чи асиметрична гіпертрофія лівого шлуночку, у більшості випадків більше вражається міжшлуночкова перегородка, ніж стінки шлуночків, з обструкцією шляхів відтоку від шлуночків, як правило не супроводжується розширенням порожнини лівого шлуночку. При гіпертрофічній кардіоміопатії страждає насамперед діастолічне розслаблення міокарда. Вважається генетично обумовленим захворюванням.

Інша гіпертрофічна кардіоміопатія (I42.2) – симетрична чи асиметрична гіпертрофія лівого шлуночку, у більшості випадків більше вражається міжшлуночкова перегородка, ніж стінки шлуночків, без обструкції шляхів відтоку від шлуночків, як правило не супроводжується розширенням порожнини лівого шлуночку. При гіпертрофічній КМП страждає насамперед діастолічне розслаблення міокарда. Вважається генетично обумовленим захворюванням.

Рестриктивна кардіоміопатія (інша рестриктивна кардіоміопатія I42.5) – інфільтративне або фіброзне ураження міокарда, що характеризується ригідними, непіддатливими стінками шлуночків, зменшенням наповнення і зниженням діастолічного об'єму одного або обох шлуночків з нормальною чи майже незмінною систолічною функцією та товщиною стінок. Основу захворювання складає розповсюджений інтерстиціальний фіброз, а порушення діастолічної

функції є основним гемодинамічним проявом рестриктивної кардіоміопатії. Виділяють також ендоміокардіальний фіброз (I42.4), фіброеластоз ендокарда новонароджених та дітей молодшого віку, ендоміокардіальну (еозинофільну) хворобу (I42.3) чи еозинофільний ендокардит Леффлера, а також облітеруючу кардіоміопатію.

а) дилатаційна - неспецифічні зміни:

МВ-КФК підвищена

АСТ підвищена

ЛДГ₁, підвищена

б) гіпертрофічна - лабораторні зміни нехарактерні

в) рестриктивна

2.4. Інфекційний ендокардит (I 33)

Запальне захворювання ендокарда інфекційної етіології, що обумовлено інвазією збудника з його локалізацією на клапанних структурах, ендокарді, ендотелії в зоні магістральних судин, що прилягає до серця та супроводжується, як правило, бактеріємією з ураженням різних органів та систем організму. Виділяють ендокардит природних та протезованих клапанів. Згідно МКХ 10 інфекційний ендокардит підрозділяється на: I33 Гострий і підгострий ендокардит:

I33.0 Гострий і підгострий інфекційний ендокардит

Ендокардит (гострий/підгострий):

бактеріальний

інфекційний БДУ

повільної течії

злюкисний

септичний

виразковий

I33.9 Гострий ендокардит неуточнений

Ендокардит

Міоендокардит гострий чи підгострий

Периендокардит

Вроджений міокардит діагностується, якщо симптоми серцевої патології виявляються внутрішньоутробно або в пологовому будинку; ***вірогідним*** – якщо вони виникають в перші місяці життя дитини без попереднього інтерку-

рентного захворювання: патологія акушерського анамнезу матері; затримка фізичного розвитку дітей; часті повторні пневмонії у дітей після народження; серцевий горб, розширення меж відносної серцевої тупості; можливо ослаблення тонів серце (необов'язково); ознаки серцевої недостатності, переважно лівошлуночкової

Набутий міокардит у дітей розглядаються у випадках, коли ураження міокарда виникають на терені або після інфекційного захворювання (частіше вірусного) і мають в подальшому самостійний перебіг.

Клініка: Зв'язок розвитку міокардиту з перенесеною напередодні гострою вірусною інфекцією; млявість, слабкість при смоктанні грудей, швидка стомлюваність під час годування та грання; кашель, блювота, дисфункція кишок на фоні видужання від вірусної інфекції; блідість шкіри, ціаноз носогубного трикутника; тахікардія; зміщення меж відносної серцевої тупості; послаблення I тону; можливий систолічний шум над верхівкою серця; ознаки лівошлуночкової або тотальної недостатності кровообігу.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Гіпохромна анемія

Лейкоцитопенія

Лейкоцитоз – при ускладненнях

Зрушення лейкоцитарної формули вліво

Моноцитоз

Тромбоцитопенія

ШОЕ різко збільшена

γ -глобуліни – підвищені

Сіалові кислоти – підвищені

Фібриноген – підвищений

Серомукоїд – підвищений

Сулемова проба – позитивна

Тимолова проба – позитивна

Формолова проба – позитивна

Реакція Вассермана – можливо позитивна

Ревматоїдний фактор – може бути підвищений

Бактеріємія можлива у 60% хворих

НСТ-тест – позитивний (більше 10% НСТ – позитивних нейтрофілів).

Сеча:

Мікрогематурія

Протеїнурія

Циліндрурія.

ЕКГ: зниження вольтажу комплексів QRS в перші 2-3 тижні захворювання, в подальшому – порушення процесів реполяризації, перевантаження лівого шлуночка, можливо – атріовентрикулярна блокада, ознаки гіпертрофії міокарда лівого шлуночка і лівого передсердя, порушення ритму, подовження QT та процесів реполяризації,

ЕхоКГ: ділатация порожнини лівого шлуночка і гіпертрофія його стінок, зниження показників скоротливої здатності міокарда.

Рентгенологічно. збільшення кардіоторакального співвідношення.

2.5. Міокардит інтерстиціальний ідіопатичний Абрамова-Фідлера

Міокардити – запальні захворювання міокарду, які виникають внаслідок безпосереднього чи опосередкованого через імунні механізми впливу на серцевий м'яз інфекції, хімічних та фізичних агентів.

Міокардит інтерстиціальний ідіопатичний Абрамова-Фідлера відноситься до міокардитів з невизначеною етіологією. За перебігом виділяють: а) гострий, швидкопрогресуючий міокардит з летальним кінцем на протязі 2-3 тижнів, б) підгострий (від 3 до 15 місяців) міокардит з наростаючою СН, тромбоемболічними ускладненнями; в) хронічний (рецидивуючий) міокардит з багатолітнім перебігом; г) летальний міокардит, який закінчується раптовою смертю.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз

ШОЕ збільшена

АСТ, ЛДГ, креатинфосфакіназа – підвищені.

Вірусологічна діагностика для виключення вірусного міокардиту (Коксаки В).

2.6. Артеріальна гіпертензія у дітей (I10-I15)

Під артеріальною гіпертензією (АГ) розуміють стійке підвищення артеріального тиску (АТ) вище 95-го перцентиля для конкретного віку і статі дитини. Даний показник оцінюється по спеціальних таблицях або номограмах, проте певною мірою нормальні показники АТ залежать від зростання і маси тіла дитини. Простіше встановити наявність АГ за допомогою критеріїв, запропонованих Другою робочою групою по контролю АД у дітей (Second Task Force in Blood Pressure Control in Children; 1987 таблиць. 1)

Таблиця 1.

Критерії АТ у дітей залежно від віку

Вік	Систолічний АТ, мм рт. ст.	
	Помірна гіпертензія	Виражена гіпертензія
7 днів	> 96	>106
8–30 днів	>104	>110
До 2 років	>112	>118
3–5 років	>116	>124
6–9 років	>122	>130
10–12 років	>126	>134
13–15 років	>136	>144
16 - 18 років	>142	>150

Етіологія.

В більшості випадків АТ у дітей є вторинною по відношенню до захворювань нирок, серцево-судинним, реноваскулярним, ендокринним захворюванням. Проте у підлітків у відсутність ознак перерахованих захворювань може бути встановлений діагноз есенціальної гіпертензії, особливо якщо помірне підвищення АТ поєднується з надмірною масою тіла і/або сімейною схильністю до АТ.

Основні причини вторинної АТ в дитячому віці перераховані нижче.

Хвороби нирок

Реноваскулярні:

- стеноз ниркових артерій;
- тромбоз ниркових артерій;

- тромбоз ниркових вен.

Паренхіматозні:

- гострий гломерулонефрит;

- хронічний гломерулонефрит;

- хронічний пієлонефрит;

- рефлекс-нефропатія;

- полікістоз нирок;

- гіпоплазія нирок;

- гемолітико-уремічний синдром;

- пухлина Вільмса;

- гідронефроз;

- системний червоний вовчак;

- стан після трансплантації нирки.

Кардіоваскулярні захворювання:

- коарктація аорти;

- хвороба Такаюсу (аортоартеріт).

Ендокринні захворювання:

- феохромоцитома;

- нейробластома;

- гіпертиреодизм;

- уроджена гіперплазія наднирників;

- первинний гіперальдостеронізм;

- синдром Кушинга (ендогенний або екзогенний).

Захворювання центральної нервової системи:

- підвищений внутрічерепний тиск.

2.6.1. Есенціальна гіпертензія

Структура причин АТ у дітей має вікові особливості (таблиця. 2), урахування яких може сприяти визначенню адекватної діагностичної і лікувальної тактики. В період новонародженості підвищення АТ найчастіше є наслідком уроджених аномалій або тромбозу ниркових судин, обумовленого ускладненнями умбілікальної катетеризації.

Найбільш часті причини гіпертензії залежно від віку

Вікова група	Причини АТ
Новонароджені	Стеноз або тромбоз ниркових артерій, уроджені і структурні аномалії нирок, коарктація аорти, бронхолегенева дисплазія
0–6 років	Структурні і запальні захворювання нирок, коарктація аорти, стеноз ниркових артерій, пухлина Вільмса
6–10 років	Структурні і запальні захворювання нирок, стеноз ниркових артерій, есенціальна (первинна гіпертензія), паренхіматозні хвороби нирок
Підлітки	Паренхіматозні хвороби нирок, есенціальна гіпертензія

Патогенез.

Рівень АТ визначається двома основними чинниками: тонусом судин і об'ємом екстрацелюлярної рідини (ОЕР). На ранніх стадіях підвищення АТ збільшення тонусу гладкої мускулатури артеріол може бути опосередковано| активацією симпатикоадреналової системи через стимуляцію постсинаптичних α_1 -рецепторів і пресинаптичних β -рецепторів циркулюючим адреналіном з наступним вивільненням норадреналіну. Надалі до процесу залучаються циркулюючі (ангіотензин II, вазопресин, ендогенний дигоксиподібний чинник) і локальні (ендотелін) вазоконстрикторні гормони, дії яких протистоять вазодепресорні системи (простагландини, ендотеліальний релаксуючий чинник, система оксид азоту – L-аргінін).

Провідна роль в регуляції ОЕР належить ниркам. Затримку нирками натрію і води, що приводить до підвищення АТ, індукують наступні чинники.

Захворювання при якому виявляються підвищений артеріальний тиск при відсутності очевидної причини його підвищення. Артеріальною гіпертензією є підвищення САТ до 140 мм рт. ст. і вище або ДАТ до 90 мм рт. ст. і вище, якщо таке підвищення є стабільним, тобто підтверджується при повторних вимірюваннях АТ (не менш ніж 2-3 рази у різні дні протягом 4 тижнів). Згідно МКХ 10 есенціальна гіпертонія підрозділяється на:

I10 –Есенціальна гіпертензія;

I11 – Гіпертонічна хвороба з переважним ураженням серця;

I12 – Гіпертензивна хвороба з переважним ураженням нирок;

I13 - Гіпертензивна хвороба з переважним ураженням серця та нирок

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцити – підвищені

Гемоглобін – підвищений

Гематокрит – підвищений («гіпертонічна поліцитемія» – при тривалій гіпертонії)

Приєднання атеросклерозу: гіперліпопротеїнемія II і IV типів по Фредріксену;

При розвитку ХПН – креатинін; сечовина – підвищені; ренін у плазмі нормальний чи підвищений; падіння вихідного рівня реніну після застосування пропранолола (при ренальній гіпертонії рівень реніну не знижується); катехоламіни підвищені; «Низька ренінова гіпертонія»: альдостерон у сироватці норм., ренін у плазмі знижений; К підвищений у сироватці нормальний чи злегка знижений.

Сеча: при розвитку нефроангіосклерозу і ХПН - протеїнурія, мікрогематурія, циліндрурія, гіпо-, ізостенурія в пробі по Зимницькому.

2.7. Вторинні симптоматичні гіпертензії

2.7.1. Вазоренальна гіпертензія

Одна з найбільш поширених форм вторинного підвищення артеріального тиску, етіологічним чинником формування якої є ураження ниркових артерій.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров: альдостерон підвищений

Ренін підвищений

Гіперкаліємія

Гіпернатріємія

Сеча:

Альдостерон підвищений

Ренін підвищений

Калій підвищений

Натрій підвищений

Слина:

Альдостерон підвищений
Ренін підвищений
Калій підвищений
Натрій підвищений

2.7.2. Хвороба Іценко-Кушинга (E24.0)

Ендокринне захворювання, пов'язане з гіперпродукцією гіпофізом чи його аденомою АКТГ, що призводить до ендогенного гіперкортицизму та відповідної клінічної картини. При тяжкій формі хвороби без лікування тривалість життя не перевищує 5-7 років.

Синдром Іценко-Кушинга (E26.0) – гіперпродукція глюкокортикоїдів корою наднирників .

Глюкоза (у тому числі визначена в крові через 2 години після легкого сніданку), вільний кортизол, кортикотропін, іони амонію, натрій, калій, хлорид-іони, бікарбонат підвищені.

Лабораторні та функціональна дослідження:

- рівень АКТГ у плазмі крові – підвищення за наявності аденоми гіпофіза (норма – 6-127 нмоль/л);
- рівень загального кортизолу в плазмі крові – підвищення може бути ознакою ХІК (норма – 138-432 нмоль/л);
- рівень вільного кортизолу в плазмі крові – підвищення може бути ознакою ХІК (норма – 16-44 нмоль/л);
- рівень зв'язаного кортизолу крові – підвищення може бути ознакою ХІК (норма – 110-460 нмоль/л);
- рівень кортизолу в добовій сечі – підвищення може бути ознакою ХІК (норма – 28-69 нмоль/мл);
- рівень 11-оксикортикостероїдів (11-ОКС) у добовій сечі – підвищення може бути ознакою ХІК (норма – 0,18-0,83 нмоль/мл);
- рівень 17-оксикортикостероїдів (17-ОКС) у добовій сечі – підвищення може бути ознакою ХІК (норма – 6,1-21,8 нмоль/мл);
- рівень 17-кетостероїдів (17-КС) у добовій сечі – підвищення може бути ознакою ХІК (норма: жінки – 11-62 нмоль/мл; чоловіки – 28-86 нмоль/л).

2.7.3. Феохромоцитома (E 27.5)

Гормонактивна пухлина з хромафінової тканини мозкового шару надниркових залоз, симпатичних гангліїв та парагангліїв.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Глюкозурія

Сеча:

Катехоламіни та їх метаболіти підвищені

Ванилілминдальна кислота підвищені

Тироксин підвищений

Кортизон підвищений

Холестерол підвищений.

2.7.4. Первинний альдостеронізм Кона

Захворювання, спричинене гіперпродукцією альдостерону, пухлиною з клубочкової зони кори надниркових залоз. Для первинного альдостеронізму (синдрому Кона) характерні рідко виникаючі набряки та гіпокаліємія.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Альдостерон знижений

Гіпокаліємія

Гіпернатріємія

Сеча:

Натрій підвищений

Слина:

Натрій підвищений

2.8. Перикардит (I30 - I31)

Гострий перикардит – гостре запалення вісцерального та парієтального листків перикарда, що проявляється фіброзними змінами та/або накопиченням рідини в порожнині перикарду. Хронічний адгезивний (злипчивий) перикардит

розвивається після гострого перикардиту (гнійного, посттравматичного, ревматичного, уремічного і ін.) і має перебіг без здавлювання серця.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

ШОЕ підвищена

Лейкоцитоз

Зрушення лейкоцитарної формули вліво

α -2-глобуліни, фібриноген, гаптоглобін підвищені

Перикардіальна рідина:

(перикардіальний парацентез виконується при підозрі на наявність гною в порожнині перикарда чи пухлинного ураження перикарда).

При:

- **запальних ураженнях** -

відносна густина перикардіальної рідини 1,018-1,020 г/л,

вміст білка > 30 г/л,

реакція Рівальта +

серед лейкоцитів переважають нейтрофіли (якщо перикардит розвивається після перенесеної пневмонії чи після іншої бактеріальної інфекції) або лімфоцити (при хронічному перебігу перикардиту, при туберкульозній етіології),

- пухлинних перикардитах – атипів клітини,

- лімфогранулематозі - клітини Березовського-Штернберга,

- холестериновому випоті – кристали холестерину, детрит і окремі клітини в стадії жирового переродження,

- вовчаковому перикардиті – LE-клітини.

2.9. Вегетативна дисфункція

Синонім вегето-судинна дистонія являє собою групу вегетоневротичних розладів, що характеризуються суб'єктивним віднесенням хворим скарг до якої-небудь системи або окремого органа.

Симпатична реакція

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцитоз

Лейкоцитоз
Нейтрофіліоз
Лімфоцити норма
Еозинофіли норма
ШОЕ підвищена
Холестерин нормальний чи знижений
Гіперкальцинемія
Гіпокаліємія
Креатинін підвищений
Мідь підвищена
Ацетилхолін знижений

Парасимпатична реакція

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцитемія
Лейкоцитемія
Нейтропенія
Лімфоцитопенія
Еозинофілія
ШОЕ знижена
Холестерин підвищений
Гіпокальцинемія
Гіперкаліємія
Креатинін знижений
Мідь знижена
Ацетилхолін підвищений

2.10. Функціональна кардіопатія

Захворювання нейрогенної природи, в основі якої лежить зрив адаптації або розлад нейроендокринної регуляції серцево-судинної системи, що проявляється множинними кардіоваскулярними симптомами (кардіалгія, тахікардія, судинна дистонія й ін.) при відсутності видимої патології в серці.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцити - норма
Еозинофіли - норма
Лімфоцити - норма
Моноцити - норма
ШОЕ - норма
Серомукоїд - норма
АСЛ-0 - норма
АСГ - норма
АСК - норма

3. ХВОРОБИ З ДИФУЗНИМ УРАЖЕННЯМ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

3.1. Системний червоний вовчак (M32)

Хронічне полісиндромне захворювання, що спостерігається на тлі генетично обумовленої недосконалості імунорегуляторних процесів, котрі призводять до неконтролюємої продукції антитіл до власних клітин та їх компонентів, з розвитком аутоімунного та імунотоксичного хронічного запалення. Страждають переважно дівчата та молоді жінки. Розрізняють гострий, підгострий і хронічний плин захворювання. Типовий прояв при гострому плині, висока температура, втрата ваги, різкі болі в суглобах, ураження шкіри («метелик»), серозних оболонки, серця, нирок, нервової системи, легень, трофічні порушення.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритропенія
Гемоглобін знижений
ШОЕ різко збільшена
Лейкопенія
Тромбоцитопенія можлива
γ-глобуліни підвищені
LE-клітини (і в кістковому мозку) підвищені
Антинуклеарні антитіла, антитіла до нативної ДНК підвищені
СРП підвищений

IgG різко підвищені
Ig M різко підвищені
Гаптоглобін, серомукоїд підвищені
Т лімфоцити знижені

3.2. Ювенільний ревматоїдний артрит (M 08)

Системне запальне захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією процесу в опорно-руховому апараті, в основі якого лежить дисфункція імунної системи, виражена аутоагресія, що веде до розвитку патологічних імунних реакцій. Захворювання носить повільно-прогресуючий характер. Плин та наслідок захворювання менш сприятливий ніж при ревматичному поліартриті.

Клініка. Моноартрит, олігоартрит чи поліартрит (ураження одного, кількох чи великої кількості суглобів). В початковому періоді відмічається повільне наростання порушень зі сторони суглобів, далі приєднуються трофічні порушення, ураження внутрішніх органів. Іноді ювенільний артрит супроводжується підвищенням температури з лихоманкою, слабкістю, пітливістю, погіршенням загального стану. В розгорнуту стадію суглобний синдром характеризується симетричністю, обмеженням об'єму рухів. В цю стадію системні прояви патологічного процесу більш вираженні.

Розрізняють три ступеня активності артрити, яким відповідають і зміни лабораторних показників.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

ШОЕ збільшена

Еритроцити знижені (гіпохромна анемія)

Лейкоцитоз, вираженість якого відповідає активності процесу

γ-глобуліни підвищені

СРП підвищений

Сіалові кислоти підвищені

LE-клітини рідко підвищені

IgG, IgM підвищені

Т-лімфоцити (CD3) знижені

Відмічається посилення ПОЛ і зниження антиоксидантної активності

Суглобова рідина:

Вміст протеїну підвищений, ревматоїдний фактор часто підвищений (також при відсутності в сироватці), лейкоцити 500-50000/мл (фагоцити).

3.3. Поліартрит – хронічний неспецифічний інфектартирит (M05-M14)

Клініка. Захворювання починається у віці 2-4 років, іноді на першому році життя. Відмічаються гарячковий стан, інтоксикація, опухання і болючість суглобів, спочатку великих (колінні, ліктьові, гомілковостопні, тазостегнові); потім страждають шийна частина хребта, променевоzap'ясткові, щелепні, суглоби пальців. Ураження симетричне. Змінюється форма суглобів. У них іноді відмічаються невелика кількість ексудату. Діти скаржаться на болючість в суглобах при русі, особливо при розгинанні. При повторних атаках ці скарги більш виражені. Після розвитку ураження суглоба можна відзначити атрофію і гіпотонію м'язів. Одночасно виникають множинні м'язові контрактури. У запущених випадках змінюється і кісткова тканина.

Услід за ураженням суглобів розвивається регіонарне збільшення лімфатичних вузлів, які досягають максимальної величини протягом декількох днів. При зворотному розвитку процесу в суглобах вони зменшуються. Вузли злегка болючі, щільнуваті, не спаяні з шкірою, не нагноюються. Температурна крива в типових випадках хвилеподібна. Печінка збільшується на 2-3 см, іноді збільшується селезінка.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Анемія

Лейкоцитоз, потім лейкопенія

ШОЕ збільшена.

Рентгенологічно: ознаки посиленого новоутворення кісткової тканини з боку окістя і одночасне її розсмоктування. Окістя, що розростаються в області суглоба, грануляційна тканина приводять до узурам хряща, вогнищам деструкції, що є причиною деформації суглобів і поверхонь кісток. На місці грануляції утворюється фіброзно-рубцева тканина, що веде до підвивихів і вивихів.

ЕХО ЕКГ: схильність до тахікардії, міокардіодистрофія

Діагноз ґрунтується на даних анамнезу і клінічної картини. Диференціальний діагноз проводять з ревматичним, туберкульозним артритом; артритом при бруцельозі, травмі, лейкозі, червоному вовчаку.

3.4. Системна склеродермія (M34)

Хронічне системне захворювання сполучної тканини й дрібних судин з розповсюдженими фіброзно-склеротичними змінами шкіри й строми внутрішніх органів і симптоматикою облітеруючого ендартеріту. Ступінь активності захворювання характеризує клінічна картина та лабораторні показники. Початкова стадія проявляється синдромом Рейно (розлад артеріального кровопостачання кистей і стоп), болями в суглобах, частими ГРЗ, тахікардією; в генералізованій стадії відмічається прогресування ураження внутрішніх органів; третя стадія – термінальна.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцити норма, чи еритремія

Гемоглобін норма, чи знижений

Лейкоцитоз рідше лейкопенія

Гіпохромна анемія можлива

ШОЕ збільшена

γ-глобуліни підвищені

Гаптоглобін підвищений

Фібриноген підвищений

Оксипролін підвищений

IgG підвищений

Ig M норма, чи підвищений

СРП підвищений

LE-клітини немає чи збільшена кількість

3.5. Дерматомиозит (M33)

Дифузне захворювання сполучної тканини, яке характеризується системним запальним захворюванням з локалізацією поперечносмугастої мускулатури та шкіри. Відноситься до рідкісних захворювань, частіше хворіють дівчата.

Клінічні прояви зв'язані з ураженням шкіри (еритема, що має вигляд сонічного опіку відкритих ділянок шкіри), м'язів (м'язова слабкість, болі в м'язах, ураження дихальної мускулатури, міокардит), загальний стан важкий. Згідно МКХ 10 дерматоміозит підрозділяється на:

М33 Дерматополіміозит

М33.0 Юнацький дерматоміозит

М33.1 Інші дерматоміозити

М33.2 Поліміозит

М33.9 Дерматополіміозит не уточнений

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Анемія

Гемоглобін знижений

Лейкоцитоз з нейтрофільним зсувом вліво

Еозинофіли різко підвищені

Тромбоцити норма, чи знижені

ШОЕ збільшена

γ-глобуліни підвищені

Міоглобінурія

IgG різко підвищені

IgM підвищений

АлАТ, АсАТ, креатинкіназа збільшені

Сіалові кислоти, іноді рівень сечової кислоти збільшені

СРБ різко підвищений

LE- клітини немає чи підвищені

3.6. Системні васкуліти

Група хвороб із схожим патогенезом, в основі яких лежить генералізоване ураження судин із запаленням та некрозом судинної стінки імунного генезу та вторинними симптомами ішемії і порушенням функції різних органів і тканин.

При системних васкулітах (первинних) запалення судин лежить в основі захворювання, на відміну від інших хвороб, при яких васкуліти є лише компо-

нентом патологічного процесу, наприклад при ревматизмі, ревматоїдному артриті, дифузних захворюваннях сполучної тканини (ДЗСТ)

3.6.1. Гранулематоз Вагенера (М 31.3)

Синонім некротизуючий респіраторний гранулематоз – гігантоклітковий гранульоматозно-некротичний системний васкуліт з вибірковим спочатку ураженням дихальних шляхів і легенів, а потім і нирок.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритремія

Гемоглобін знижений

ШОЕ збільшена

Лейкоцитоз

γ-глобуліни підвищені

ІЕ-клітини підвищені

IgM підвищений

Сеча:

Протеїнурія

Циліндрурія

Гематурія

Біоптат уражених органів - васкуліт, поліморфно-клітинні гранулеми

3.6.2. Геморагічний васкуліт (хвороба Шенляйн-Геноха) (Д 69.8)

Системне запальне захворювання мікросудин (капілярів, артеріол, венул) з переважною локалізацією в шкірі, суглобах, черевній порожнині, нирках і утворенням екстравазатів різної локалізації.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз

Еозинофілія

Феномен Румпеля-Леєде нормальний, рідко підвищений

Антистрептолізиновий титр підвищений
Антистафілолізиновий титр підвищений
Іноді коагулопатія споживання з тромбопенією

Сеча:

Гематурія
Протеїнурія

3.7. Вузликівий переоартеріїт (М 30.0)

Системний некротизуючий васкуліт за типом сегментарного ураження артерій мілкового та середнього калібру з утворенням аневрізматичних вип'ячувань, порушень зі сторони інших органів і систем (інфаркти, порушення мозкового кровообігу).

Клініка. Лихоманка, слабкість, болі в м'язах і суглобах, зміна шкіряних покривів (блідість, висипання, вузлики по ходу судин голені), ураження серцево-судинної системи, нирок, нервової та ендокринної системи, легенів.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Анемія помірно виражена
Гемоглобін нормальний, чи знижений
Лейкоцитоз
Еозинофіли нормальні, чи еозинофілія
Тромбоцитопенія
ШОЕ збільшена
γ-глобуліни підвищені
Ig підвищені
Ig підвищені
LE-клітини - немає чи підвищені

Сеча:

Протеїнурія
Циліндрурія
Мікрогематурія

Біопсія шкіри:

Деструктивно-проліферативний васкуліт з переважаючою поразкою дрібних артерій

3.8. Слизово-шкіряний лімфонулярний синдром (хвороба Кавасакі) (М 30.3)

Синонім хвороба Кавасакі – системне гостре захворювання, що характеризується стійкою лихоманкою, ураженням слизових оболонок, шкіри, кон'юнктивітом, гострим лімфаденітом.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз

С-реактивний протеїн різко підвищений.

4. ЗАХВОРЮВАННЯ ОРГАНІВ ТРАВЛЕННЯ

4.1. Хронічний гастрит (К 29)

Хронічний запально-дистрофічний процес в слизовій оболонці шлунка, що характеризується збільшенням її круглоклітинної інфільтрації, порушенням фізіологічної регенерації епітелію і зменшенням кількості залозистих клітин та заміщенням їх сполучною тканиною або перебудовою по тонко- чи товстокишковому типу з розладами секреторної, моторної і інкреторної його функції. Згідно МКХ хронічний гастрит підрозділяється на:

К29.3 Хронічний поверхневий гастрит

К29.4 Хронічний атрофічний гастрит

К29.5 Хронічний гастрит, неуточнений

Серед причин розвитку ХГ типу А є аутоімунні процеси. Антитіла до паріетальних (обкладочних) клітин та внутрішнього фактору Кастла виявляються у 2-18% хворих на ХГ. У 20-30% випадків ці ж антитіла визначаються при таких аутоімунних захворюваннях, як зоб Хашімото, тиреотоксикоз, гіпертіреозидизм, інсулінозалежному діабеті, хворобі Аддісона, ураженнях шкіри. Розрізняють три форми хронічного гастриту – аутоімунний гастрит (при В₁₂-дефіцитній анемії), хронічний гастрит, який з'язаний з інфікуванням мікробами (антральними, хелікобактеріями) і змішана форма. Сприяють розвитку хро-

нічного гастриту наступні фактори: порушення харчування, зловживання алкоголем, палінням, професійні шкідливості, харчова алергія, запальні захворювання органів черевної порожнини та ендокринної системи, та ін. Хронічний гастрит може протікати з нормальною, підвищеною чи зниженою кислотоутворюючою функцією.

При хронічному гастриті з нормальною чи підвищеною секреторною функцією відмічається печія, болі в епігастральній області, відрижка, нахил до закріпів; при зниженій секреторній функції – тяжкість, тупі болі в епігастральній області, нудота, відрижка тухлим, здуття живота, понос.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Ознаки В₁₂-дефіцитної анемії-гіперхромна макроцитарна анемія (див. В₁₂-дефіцитна анемія)

Антитіла до парієтальних клітин підвищені

Антитіла до внутрішнього фактора підвищені

Гастрін підвищений

Кислотоутворююча функція шлунка:

Базальна секреція соляної кислоти (ВАО) знижена

Максимальна секреція соляної кислоти (МАО) знижена (до 10 ммоль/ч)

рН підвищена

Біопсія слизової шлунка:

Атрофія (зменшення головних і обкладових клітин), перебудова залоз по пілоричному типу, гіперплазія лімфоїдних фолікулів, фіброз.

Бактеріальний хелікобактер-асоційований гастрит є найчастішою формою хронічного гастриту (за Сіднейською класифікацією)

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Антитіла до *H. pylori* підвищені

Кислотоутворююча функція шлунка:

Базальна секреція соляної кислоти (ВАО) підвищена

Максимальна секреція соляної кислоти (МАО) підвищена (> 35 ммоль/ч)

рН знижена

Дихальний тест із С₁₃-сечовиною позитивний – виявлено *H. pylori*

Кал:

Виявлення ДНК *H. pylori* (ПЛР) або антигену *H. pylori* (ІФА)

Біопсія слизової оболонки шлунка:

Уплющення слизової оболонки за рахунок гіперплазії поверхневого епітелію, гіперсекреція мукоїду, ознаки зернистої і вакуольної дистрофії, рясна клітинна інфільтрація власного шару, виявлення Н. рулогі.

4.2. Анорексія неврогенного походження (F45.3)

Анорексія неврогенна найчастіше є формою тривалого реактивного стану пубертатного періоду.

Етіологія.

У дітей раннього віку причинами цього захворювання можуть бути енцефалопатія постгіпоксична, невропатична форма внутрішньої іпотрофії, переляк, неправильне або насильницьке годування, ізоляція дитини та ін. Неврогенна анорексія може бути обумовлена порушеннями в гіпоталамо-гіпофізарній системі, є початком шизофренії або іншого психічного захворювання.

Клініка. Для маленьких дітей характерні відмова від прийому їжі, часто блювота. У дітей старшого віку (частіше у дівчаток) також має місце відмова від їжі з метою схуднення; вони поступово відмовляються від жирної, а потім і від білкової їжі, переходять на малі кількості вуглеводів: цукерки, морозиво, фрукти. Часто спостерігаються і інші прийоми схуднення: інтенсивні фізичні вправи, блювотні і очищувальні засоби і так далі. Все це зрештою приводить до виснаження, загальної слабкості, анемії, закрепи, аменореї у дівчаток.

Диференціальний діагноз проводять з анемією, аменореєю, наднирково-залозною недостатністю, захворюваннями шлунково-кишкового тракту, звичною блювотою.

Анорексія нервова (анорексія неврогенного походження) – захворювання, що характеризується значною втратою маси тіла, надмірним страхом повноти, викривленим уявленням про свій зовнішній вигляд і глибокими обмінними і гормональними порушеннями внаслідок відмови від їжі. Можливі також втрата апетиту, припинення менструацій, підвищена фізична активність, а іноді і посилення апетиту зі штучно викликуваної після вживання їжі блювотою, зайва заклопотаність їжею і її готуванням, приступи обжерливості і прагнення до схуднення. Хворі найчастіше завзято заперечують наявність у себе яких-небудь зв'язаних із прийомом їжі порушень. Нервова анорексія зустрічається головним чином у дівчинок-підлітків. З кожних 18 хворих лише один – чоловік. Сучасна

психіатрична класифікація розрізняє два типи анорексії: перший тип – «рестриктивний» – відзначається обмеженням споживання їжі без застосування проносних чи провокування блювання. Другий тип – "проносний", при якому з'являються згадані вище вчинки.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Гіперкаліємія

Холестерин знижений

Холінестераза знижена

T₃ знижений

Еритропенія

Сеча:

Гонадотропіни знижені

Виділення води після навантаження водою знижено

4.3. Гіпотрофія

Хронічний розлад харчування, що характеризується різним ступенем втрати маси тіла. Як правило, гіпотрофією страждають діти раннього віку.

Етіологія, патогенез. Захворювання поліетіологічно. Розрізняють уроджену (пренатальну) і набуту (постнатальну) гіпотрофію. Уроджена гіпотрофія найчастіше обумовлена захворюваннями матері або пов'язана з внутріутробною гіпоксією, інфекцією плоду, геномними та хромосомними мутаціями. Серед причин набутих гіпотрофії виділяють екзогенні і ендогенні. До перших відносять аліментарні чинники (гіпогалактія у матері, неправильно розрахований раціон при штучному вигодовуванні, одностороннє годування та ін.), пілоростеноз і пілороспазм, лікарські отруєння (гіпервітаміноз D та ін.), інфекції шлунково-кишкового тракту, недоліки догляду, режиму, виховання і так далі. Ендогенними причинами гіпотрофії можуть бути вади розвитку шлунково-кишкового тракту і інших органів, ураження ЦНС, спадкові аномалії обміну речовин і імунodefіцитні стани, ендокринні захворювання і так далі.

У основі патогенезу гіпотрофії лежить зниження утилізації харчових речовин з порушенням процесів переварювання, всмоктування і засвоєння їх під впливом різних чинників.

Розрізняють I, II і III ступені тяжкості гіпотрофії.

Клініка. Гіпотрофія I ступеня характеризується втратою маси тіла не більше ніж на 20% від тієї, що має бути за віком. Стоншується підшкірний жировий шар на животі, знижується тургор тканин. Крива наростання маси тіла сплюснена. Інші показники, як правило, в межах норми або злегка знижені.

При гіпотрофії II ступеня втрата маси тіла складає 25-30% в порівнянні з віковою нормою. Підшкірний шар зберігається лише на обличчі, особливо стоншений він на животі і кінцівках. Шкіра суха, легко збирається в складки, подекуди звисає. Спостерігається відставання в зрості, знижується апетит, дитина стає дратівливою, втрачає набуті раніше навички, порушується терморегуляція. Стілець нестійкий: "голодний" стілець (мізерний, сухий, знебарвлений, з різким і неприємним запахом) змінюється диспепсичним (зеленого кольору, неперетравлені частинки їжі, з слизом).

При гіпотрофії III ступеня втрата маси тіла складає більше 30% від тієї, що має бути за віком. Наростання маси тіла відсутнє, дитина значно відстає в зрості. Зовні – крайня ступінь виснаження, шкірні покриви блідо-сірого кольору, повністю відсутній підшкірний жировий шар. Слизисті оболонки бліді, сухі, в роті елементи кандидозного стоматиту (молочниці). Дихання поверхневе, тони серця приглушені, артеріальний тиск понижений. Температура тіла знижена, відмічаються періодичні підйоми до субфебрильних цифр, відсутня різниця між пахвовою і ректальною температурою. Інфекційні процеси протікають малосимптомно. Часто є ознаки підгостро поточного рахіту.

Діагноз гіпотрофії зазвичай не представляє труднощів. Значно важче з'ясувати причини гіпотрофії.

4.4. Мальабсорбції синдром

Синдром порушеного кишкового всмоктування. Клінічний симптомокомплекс, обумовлений порушенням всмоктування через слизисту оболонку тонкого кишечника одного або декількох живильних речовин.

Етіологія і патогенез. Синдром мальабсорбції може бути первинним (спадково обумовленим) або вторинним (набутим). Етіологія у кожному конкретному випадку різна (відсутність або знижена активність лактази, альфа-глюкозидази, ентерокінази і т. д.). Серед спадково обумовлених порушеннях кишкового всмоктування зустрічаються дизцукродазна недостатність (лактазна,

цукразна, ізомальтазна), дійсна целиакія (непереносимість гліадину), недостатність ентерокинази, непереносимість моноцукрів (глюкози, фруктози, галактози), порушення всмоктування амінокислот (цистинурия, хвороба Хартнупа та ін.), порушення всмоктування вітаміну В₁₂ і фолієвої кислоти і так далі. Вторинна, або набута, мальабсорбція – супутник багатьох хронічних захворювань шлунку і кишечника (панкреатит, гепатити, дисбактеріоз, кишкові інфекції і дискінезії, хвороба Крона та ін.).

Клініка. У дітей домінує хронічний пронос з великим вмістом ліпідів в калі. Поступово розвивається дистрофія, діти відстають в зрості. Приєднуються прояви вітамінної недостатності, порушення водно-електролітного балансу (сухість шкіри, заїда, глосит, гіпокапіємія, гіпонатріємія, гіпокальціємія та ін.). Внаслідок розвинутої гіпопротеїнемії можуть спостерігатися набряки. Залежно від причини, що спричиняла порушене кишкове всмоктування, захворювання може розвинутися в перші місяці життя (наприклад, при уродженій відсутності лактази) або значно пізніше, зазвичай при переведенні на штучне харчування (непереносимість сахарози) і т.д.

Діагноз порушеного кишкового всмоктування легко запідозрити, якщо тривало має місце частий розріджений стілець з високим вмістом жирів в калі і практично невіддатливий лікуванню традиційними засобами.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Анемія

Загальний білок знижений

Каротин знижений

Шлунковий сік:

Глюкоза знижена

Електроліти знижені

Холестерин знижений Залізо знижене

Ентерокиназа знижена

Кал:

Жир та жирні кислоти підвищені

pH – лужна – при гнилісній диспепсії, кисла – при бродильній.

4.5. Кишкова ліподистрофія – хвороба Уіпла (K90.8)

Системне захворювання з переважним ураженням лімфатичної системи тонкої кишки та її брижі. Причина захворювання невідома. Більшість вчених відносять хворобу Уіпла до групи захворювань сполучної тканини. Імовірно, що це захворювання обумовлюється генетичними дефектами ліполітичних ферментів. Нещодавно в якості збудника цього захворювання ідентифікували грампозитивні актиноміцети — *Tropheryna Whipplei*.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритропенія

Лімфоцитопенія

Загальний білок знижений

Гіперкальціємія

Холестерин знижений

Кал:

Нейтральний жир підвищений

Ентеральна втрата білка (проба Гордона) підвищена

Шлунковий сік:

Кислотність шлункового соку знижена

Біопсія тонкої і прямої кишок:

Набрякання ворсинок і слизуватої оболонки; лімфатичні протоки розширені, застійні, містять багато крапельок жиру; макрофаги (пінисті клітини), серпоподібні клітини

Нагромадження ШИК-позитивних речовин майже у всіх органах

4.6. Запальні захворювання кишок (ЗЗК)

До ЗЗК відносять неспецифічний виразковий коліт (НВК) та хвороба Крона (ХК) – тяжкі хронічні запально-деструктивні захворювання нез'ясованої етіології, що виникають переважно в молодому віці, відзначаються тривалим перебігом, схильністю до частих рецидивів і тяжких ускладнень (як кишкових, так і позакишкових), а також високим рівнем інвалідизації. У 10-15% випадків ці захворювання мають настільки подібний клінічний перебіг, що їх важко диференціювати, особливо на ранній стадії процесу.

4.6.1. Неспецифічний виразковий коліт (К 51)

Гостре або хронічне запалення всієї або ж окремих частин товстої кишки неспецифічного характеру, яке характеризується утворенням виразок на слизовій оболонці товстої кишки, їх нагноєнням, кровотечею, склеротичною деформацією стінки кишки. Згідно МКХ 10 хвороба виразковий коліт підрозділяється на:

К51 Виразковий коліт

К51.0 Виразковий хронічний ентероколіт

К51.1 Виразковий хронічний ілеоколіт

К51.2 Виразковий хронічний проктит

К51.3 Виразковий хронічний ректосигмоїдит

К51.4 Псевдополіпоз ободової кишки

К51.5 Слизовий проктоколіт

К51.8 Інший виразковий коліт

К51.9 Виразковий коліт, неуточнений

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Гематокрит підвищений чи знижений

Еритропенія

Гемоглобін знижений

Лейкоцитоз, зрушення вліво

Білкові фракції знижені

Гіпокаліємія

Гіпохлоремія

γ-глобуліни підвищені

Серомукоїд, сіалові кислоти, фібриноген підвищені

Антинеитрофільні цитоплазматичні антитіла (pANCA) у 80 %підвищені

Кал:

Кров підвищена

Лейкоцити підвищені

Слиз – кількість різко підвищена

Ентеральна втрата білка (проба Гордона) підвищена

Вміст води в калі підвищений

Біопсія слизової оболонки прямої кишки:

Набряки, виразки, осередковий некроз залозистого епітелію до атрофії слизової оболонки

4.6.2. Гранулематозний коліт (хвороба Крона) (К 50)

Синоніми – регіональний ентерит, гранульоматозний ілеїт, або коліт) – гранульоматозне запалення травного тракту невідомої етіології з переважною локалізацією в термінальному відділі здухвинної кишки, що характеризується стенозом уражених ділянок, утворенням норичь і позакишковими проявами (артрити, пошкодження шкіри, очей та ін.). Згідно МКХ 10 хвороба Крона під-розділяється на:

К50 Хвороба Крона (регіональний ентерит)

К50.0 Хвороба Крона тонкої кишки

Виключено:

хворобу Крона товстої кишки (К50.8)

К50.1 Хвороба Крона товстої кишки

Виключено:

хворобу Крона тонкої кишки (К50.8)

К50.8 Інші хвороби Крона

К50.9 Хвороба Крона, неуточнена

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритропенія

Гемоглобін знижений

ШОЕ збільшена

Лейкоцитоз

Нейтрофіліоз

Гіпоальбумінемія

α -1,2- і γ -глобуліни підвищені

Фібриноген, серомукоїд підвищені

Антитіла до *Saccharomyces cerevisiae* (ASCA) в 70% підвищені

Сеча:

Протеїнурія

Кал:

Кров підвищена

Лейкоцити підвищені

4.7. Пілоростеноз (Q40.0)

Вроджене звуження просвіту пілоричного каналу внаслідок вади розвитку (гіпертрофії і гіперплазії м'язових волокон воротаря шлунку на фоні локального дефіциту, чи дегенеративних змін інтрамуральних нервових клітин).

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

ВЄ підвищена

pCO² підвищене

pH норм, чи підвищене

Гіпохлоремія

Na⁺ норм, чи знижений

Білірубін (непрямий) у сироватці часто підвищений

Гематокріт підвищений

Сеча:

pH підвищена (при сома pylogicum знижена)

Екскреція Na⁺ різко знижена

4.8. Виразкова хвороба шлунка (K25)

чи дванадцятипалої кишки (K26)

Хронічне рецидивуюче захворювання, характерною ознакою якого у період загострення є запалення слизової оболонки шлунку та дванадцятипалої кишки і утворення виразок.

Патогенез виразкової хвороби (ВХ) є кислотно-пептична агресія та інфекція *Helicobacter pylori* на фоні спадкової схильності, які взаємно посилюють свою патологічну дію, причому *Helicobacter pylori* (HP) підтримує хронічний перебіг захворювання, періодично створюючи загрозу рецидиву. Захворювання має схильність до рецидивів (сезонні загострення). Клінічну картину змінюють різного роду ускладнення (кровотечі, запальний процес, прорив виразки, стеноз воротаря, малігнізація).

Лабораторні та функціональна дослідження:

Діагностика хелікобактерної інфекції:

- Позитивний дихальний тест із C1₃-сечовиною
- Виявлення ДНК *H. pylori* (ПЛР) або антигену *H. pylori* (ІФА) у калі
- Виявлення антитіл до *H. pylori* у крові
- Дослідження біоптату слизуватої: мікроскопічне виявлення *H. pylori*, позитивний швидкий уреазний тест (CLO-тест), виявлення ДНК *H. pylori* (ПЛР)

Кров:

Еритропенія

Гемоглобін при кровотечі знижений

Кислотоутворююча функція шлунка:

Базальна секреція соляної кислоти (ВАО) підвищена

Максимальна секреція соляної кислоти (МАО) підвищена (> 35 ммоль/ч)

pH знижена

Кал:

Бензидинова проба підвищена (при кровотечі)

Сеча:

Уропепсин підвищений

4.9. Гострий панкреатит(К 85)

Гострий запальний процес в підшлунковій залозі, що може вражати також перипанкреатичні тканини й віддалені органи.

Патогенез. Основним механізмом розвитку гострого панкреатиту є активація панкреатичних ферментів усередині підшлункової залози (ПЖ) з наступним аутолізом. При цьому виникає асептичне запалення підшлункової залози із залученням у процес перипанкреатических тканин, органів спланхнічної зони й розвитком серйозних системних порушень. Гострий панкреатит оборотний; він відрізняється від хронічного відсутністю персистуючого запалення, необоротних структурних змін і стабільного порушення функцій залози.

Гострий панкреатит проявляється різкими болями в області шлунку, що віддають у спину, нудотою, блювотою. Легка течія захворювання спостерігається у 75% хворих.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Амілаза різко підвищена (через 3-6 години після початку захворювання),

Ліпаза різко підвищена (раніше ніж активність амілази)

САРАР різко підвищена

Лейкоцитоз

Нейтрофіліоз

ШОЕ збільшена

Ознаки некротичної форми: СРБ, інтерлейкін-6, нейтрофільна еластаза різко підвищена, ЛДГ підвищена

Амінотрансферази в сироватці норм, (підвищені показники свідчать про ураження печінки)

Лейцинамінопептидаза підвищена

Ca⁺⁺, K⁺, Na⁺ у сироватці знижені

Білірубін у сироватці підвищений

Глюкозурія

Навантаження глюкозою усередину (патол.)

Сеча:

Амілаза підвищена

Протеїнурія

Глюкоза підвищена

Перитонеальна лаважна рідина

Амілаза різко підвищена

Ліпаза різко підвищена

4.10. Хронічний панкреатит (К86)

Прогресуючий запально-дегенеративно-склеротичний процес із фіброзно-кистозною перебудовою екзо- і ендокринного апарата підшлункової залози, кінцевими етапами якого є атрофія залізистої, островкової тканини й розвиток зовнішньо- і внутрішньосекреторної недостатності органа. Захворювання має фазово-прогресуючий перебіг з періодичними нападами гострого панкреатиту (ГП), відповідального за рецидивуючий біль, що нерідко є єдиним клінічним синдромом. Деструктивні зміни можуть бути осередковими, сегментарними або дифузними. Потім вони заміщаються фіброзною тканиною, і поступово больові напади слабшають або зникають, а функціональна недостатність ПЗ прогресує.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Амілаза, ліпаза в сироватці підвищені

Амілазо-креатиніновий кліренс підвищений

Глюкоза підвищена (гіпоглікемія зустрічається рідко)

Глюкоза після їжі знижена

Навантаження глюкозою патол.

Часто спостерігають гіперліпопротеїнемію V типу під час гострого нападу, гіперліпопротеїнемію VI типу між нападами

MtHb у сироватці підвищений (при геморагічному панкреатиті)

Білірубін підвищений

Дуоденальний вміст:

Секреція гідрокарбонату знижена, секреція ферментів знижена

Проба із секретином і панкреозиміном: утворення гідрокарбонату знижена (<12 ммоль/ч)

Сеча:

Амілаза в сечі підвищена (під час гострого нападу)

Кал:

Нейтральні жири в калі підвищені

Хімотрипсин у калі <15 мкг/м (82,5 МЕ)

М'язові волокна підвищені

4.11. Ексудативна ентеропатія (K90)

Гетерогенна група хвороб і патологічних станів, що характеризуються підвищеною втратою плазматичних білків через шлунково-кишковий тракт з явищами порушеного всмоктування, гіпопротеїнемією, набряками, затримкою фізичного розвитку.

Етіологія, патогенез. Розрізняють первинну (спадкову) і вторинну (набуту) ексудативну ентеропатію (при різних хронічних шлунково-кишкових захворюваннях). У більшості хворих виявляють лімфангіектазію на обмеженій ділянці або на всьому протязі кишечника.

Клініка. Захворювання частіше розвивається гостро після року, проте не виключається транзиторна і хронічна течія. Клініка складається з наступних симптомів: набряки, затримка фізичного розвитку, діарея, зниження маси тіла.

Набряки можуть бути невеликими або поширеними у вигляді анасарки. У невеликому числі випадків спостерігаються гіпокальціємічні судоми і крайня ступінь дистрофії. Втрата плазмового білка, який містить також всі класи імуноглобулінів, різко знижує загальну опірність дітей до інфекцій і обумовлює затяжний перебіг інфекційних захворювань.

Діагноз ґрунтується на даних анамнезу і клінічних симптомів.

Диференціальний діагноз проводять з нефротичним синдромом. Відмітною особливістю в цьому випадку є невідповідність гіпопротеїнемії з кількісним вмістом білка в сечі. Наявність білка в калі, особливо у великій кількості, говорить на користь ексудативної ентеропатії.

4.12. Целиакія (K90.0)

Характеризується порушенням кишкового всмоктування, суб- або атрофією слизової оболонки тонкої кишки і безумовно позитивною реакцією на аглютенувальну дієту (виключення з їжі злаків, що містять глютен). Целиакія зустрічається приблизно з частотою 1:3000 і успадковується за аутосомно-домінантним типом.

Етіологія, патогенез. Встановлений зв'язок захворювання з прийомом в їжу гліадину – білка злаків пшениці, іржі і вівса. Проте механізм патологічної взаємодії гліадину із слизовою оболонкою до кінця не ясний. Є припущення про наявність ензимного дефекту – відсутність або недостатність гліадинамінопептидазу або іншого ферменту, що бере участь в розщеплюванні глютену. Є повідомлення про імунологічну реакцію (гуморальну і клітинну) на глютен, що відбувається у власному шарі слизової оболонки тонкої кишки.

Клініка. Серед клінічних варіантів слід виділяти дійсну целиакію і синдром целиакії, який може розвинутиися при найрізноманітніших захворюваннях кишечника (аномалії розвитку, інфекції, тривалий прийом антибіотиків та ін.). Початок целиакії часто збігається з введенням в харчовий раціон дитини прикорму, що містить борошняні вироби. Тому захворюють частіше діти у віці 6-12 міс. З'являється прискорений пінявий стілець, рясний, з різким запахом, світлий або з сіруватим відтінком, жирний. У калі, як правило, не виявляється патогенна кишкова мікрофлора. Лікування диспепсії звичайними засобами (антибіотики, ферментні препарати, редукція в харчуванні та ін.) ефекту не дає. Дитина стає млявою, блідою, втрачає масу тіла, знижується апетит. Поступово розвива-

ється дистрофія і діти набувають типового для целіакії вигляд: різке виснаження, вимерлий погляд, яскраві слизисті оболонки, величезних розмірів живіт. У ряді випадків розвиваються набряки на нижніх кінцівках, нерідкі спонтанні переломи кісток. Визначається псевдоасцит (скупчення рідини в атонічному кишечнику). Далі приєднуються симптоми полівітамінної недостатності (сухість шкіри, стоматит, дистрофія зубів, нігтів, волосся та ін.).

Як правило, при целіакії, особливо при тривалій її течії, має місце порушене всмоктування дисахарів, жирів, вітамінів, заліза, кальцію, порушується транспорт цистину, обмін триптофану, тобто мова йде про універсальну мальабсорбцію. У зв'язку з цим зрозумілий поліморфізм клінічної картини. Діти страждають не лише фізично, але і психічно (лабільність настрою, замкнутість, підвищена збудливість, негативізм). Важливою ознакою захворювання при тривалій його течії є низькорослість.

Перебіг целіакії хвилеподібний, часто приєднується вторинна інфекція, у ряді випадків вирішальна для долі хворого.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Альбуміни знижені

Протеїни знижені

Холестерин знижений

Ліпіди знижені

Гіпокальціємія

Кал:

Жирні кислоти підвищені

Мила підвищені

Рентгенологічно: остеопороз, горизонтальні рівні в петлях кишок, дискінезія кишечника.

Диференціальний діагноз проводять з кишковою формою муковісцидозу, дисахаридазною недостатністю, аномаліями шлунково-кишкового тракту.

5. ЗАХВОРЮВАННЯ ПЕЧІНКИ І ЖОВЧОВИВІДНИХ ШЛЯХІВ

5.1. Портальна гіпертензія (K76.6)

Етіологія, патогенез. Спостерігається при внутрішньо печінковому блоці (в результаті цирозу печінки) і поза печінковому (тромбофлебіт селезінкової вени, часто у дітей, що перенесли в періоді новонароджуваності пупковий сепсис, уроджена патологія воротняної вени). В результаті відбувається порушення внутрішньо - або зовнішньопечінкових судин з порушенням відтоку крові з портальної системи. Позапечінковий блок у дітей зустрічається частіше.

Клініка. Масивні стравохідно-шлункові і кишкові кровотечі, печінкова недостатність, наростаючий асцит, болі в животі, гепатоспленомегалія, блювота, підвищення температури, головний біль, порушення сну, апетиту, схуднення, жовтяниця, розширена венозна мережа на шкірі грудей і живота, інколи у вигляді «голови медузи». Перебіг захворювання часто латентний.

Діагноз. Для уточнення діагнозу використовують спленоportoграфію, контрастне дослідження стравоходу, езофагоскопію, визначення активності процесу в печінці, шляхом біопсії.

Диференціальний діагноз проводять з метою уточнення причини, що викликала гіпертензію.

5.2. Хронічний гепатит

Дифузний запальний процес у печінці, який триває без суттєвого покращення не менше 6 місяців.

Етіологія і патогенез. Поліетіологічне захворювання, у виникненні якого мають значення: вірусна інфекція, дельта-інфекція, алкоголь, деякі медикаменти, промислові отрути, метаболічні порушення. Згідно МКХ 10 хронічний гепатит підрозділяється на:

K73 Хронічний гепатит, не класифікований в інших рубриках

Виключено:

гепатит (хронічний):

- алкогольний (K70.1)
- зумовлений лікарськими препаратами (K71.-)
- гранулематозний НКІР(K75.3)

- реактивний неспецифічний (K75.2)
- вірусний (B15-B19)

K73.0 Хронічний персистуючий гепатит, не класифікований в інших рубриках

K73.1 Хронічний лобулярний гепатит, не класифікований в інших рубриках

K73.2 Хронічний активний гепатит, не класифікований в інших рубриках

K73.8 Інший хронічний гепатит, не класифікований в інших рубриках

K73.9 Хронічний гепатит, не уточнений

Клінічна картина гострого вірусного гепатиту варіює в широких межах – від безсимптомних до тяжких форм захворювання.

Частими проявами є: погіршення загального стану (астенічний синдром, жовтяниця, збільшення печінки, диспепсичні розлади, ахолічний стілець, темна сеча (кольору пива). Проте можуть спостерігатись і безжовтушні форми (поліартрит, міокардит, гломерулонефрит).

Хронічний гепатит вірусної етіології:

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Маркери гепатитів:

Гепатит В

Фаза реплікації HBsAg⁺, HBV-ДНК⁺, aHBV-Ig(M+G) +
мутантні варіанти

- у системі HBeAg: HBsAg⁺, HBeAg⁻, HBV-ДНК⁺

- у системі HBcAg: HBsAg⁺, aHBc⁻, HBV-ДНК⁺

- у системі HBsAg: HBsAg⁻, aHBc⁺, HBV-ДНК⁺

Фаза інтеграції: HBsAg⁺, HBsAg⁻, HBV- ДНК⁻, анти-HBe- антитіла +

Фаза видужання: HBzAg⁻, анти-HBs-антитіла +, HBeAg⁻, HBV-ДНК⁻, анти-HBe- антитіла +

Гепатит С - анти-HCV-антитіла +

реплікативна стадія HCV-RNA +, aHCV-IgM(+), aHCVcor-IgG +,

aHCV_{NS}-IgG+

неактивна або перенесений гепатит: HCV-RNA⁻, aHCVcor-Ig

+ ,aHCV_{NS}-IgG+

Гепатит D - HDAg+, HDV-RNA +, анти-HDV-антитіла +

Гепатит E - анти-HEV-антитіла +

Гепатит G - HGV-RNA +

Гепатит TTV - TTV-RNA +

Гепатит SEN - SEN-RNA +

АЛТ, АСТ, ЛДГ підвищені

Лужна фосфатаза помірно підвищена

Білірубін підвищений

Загальний білок знижений

γ-глобуліни підвищені

Антитіла до гладенької мускулатури, мітохондрій і клітинних ядер у більшості випадків норм.

Хронічний аутоімунний гепатит

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

АЛТ, АСТ підвищені

ЛДГ помірно підвищена

Білірубін підвищений

Лужна фосфатаза помірно підвищена

Загальний білок знижений

γ-глобуліни підвищені

IgA , IgM підвищені

IgG підвищений

Криоглобуліни підвищені

Антитіла до гладенької мускулатури підвищені (у 70% випадків)

Антитіла до мітохондрій підвищені (у 25% випадків)

Антитіла до клітинних ядер підвищені (у 20% випадків)

Антитіла до печінкового специфічного ліпопротеїну підвищені

Антитіла до еритроцитів і тромбоцитів підвищені

Ревматоїдний фактор, LE-клітини часто підвищений

Реакція Вассермана часто хибно позитивна

Біопсія печінки:

При обох формах: осередкові некрози печінкових клітин, оточення лімфоцитами і плазматичними клітинами, вогнища регенерації, виражена реакція мезенхіми

При вірусному гепатиті - виявлення вірусів у біоптаті (ПЛР, РИФ)

5.3. Печінкова кома (К 72)

Тяжка форма печінкової недостатності у разі гострого і хронічного гепатиту, цирозу печінки, опікової хвороби, отруєнь гепатотоксичними речовинами. У патогенезі коми відіграють роль порушення обміну і зниження антитоксичної функції печінки, накопичення в організмі аміаку, фенолів, деяких церебротоксичних речовин; витиснення синаптичних медіаторів у ЦНС, розлад електролітного балансу.

Печінково-клітинна

Провідний синдром - печінково-клітинна недостатність

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Проконвертин різко знижений

Протромбіновий індекс різко знижений

Холінестераза різко знижена

Альбумін знижений

Глюкоза (мінливо) знижена

Білірубін (кон'югований і некон'югований) підвищений

Аміак підвищений

АСТ, АЛТ різко підвищені (АСТ > АЛТ)

При подальшому цитолізі - зниження активності амінотрансфераз

Портально-печінкова

Провідний синдром - шунтування печінки

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Аміак різко підвищений

Феноли підвищені

Індикатори цитолізу (АСТ, АЛТ) - відносно стабільні підвищені

5.4. Гепатоцелюлярна карцинома (первинний рак печінки)

Злоякісна пухлина, що походить із гепатоцитів та характеризується раннім метастазуванням у лімфатичні вузли, легені, кістки, головний мозок та наднирники з швидко прогресуючим плином і вкрай несприятливим прогнозом.

Етіологія – цироз печінки, віруси гепатиту, алкоголь.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

α-фетопротеїн позитивний

Лужна фосфатаза підвищена

5.5. Карцинома печінки вторинна (метастази в печінку)

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Несподіване підвищення ферментів при карциномі вказує на утворення метастазів у печінці

Активність АСТ підвищена більше, ніж активність АЛТ

Глутаматдегідрогеназа різко підвищена

Лужна фосфатаза підвищена

ЛДГ підвищена

Сцинтиграфія печінки: дефекти активності

Лапароскопія: вузли кольору слонової кістки

5.6. Цироз печінки (К 74)

Хронічне прогресуюче захворювання з дифузним фіброзом, перебудовою архітекτονіки печінки та з глибоким порушенням її структури та функції. Цироз печінки є кінцевою стадією багатьох захворювань печінки, насамперед, гепатитів алкогольних, вірусних, токсичних.

Портальний атрофічний

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Альбуміни підвищені

γ -глобуліни різко підвищені

Активність ферментів незначно підвищена

Фібриноген знижений

Протромбіновий індекс (за Квіком) знижений

Аміак підвищений

Сеча:

Аміак підвищений

Уробіліноген підвищений

Лапароскопія: дрібно- чи крупнобугриста поверхня печінки

Біопсія печінки: перипортальне і інтерстиціальне розростання сполучної тканини, переважно лімфоцитарні інфільтрати, атрофічні трабекули печінкових клітин

Первинний біліарний

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Антитіла до мембран мітохондрій (М-проба) підвищені (у 90% випадків)

Ig у сироватці підвищені

Ig і Ig підвищені

Лужна фосфатаза в сироватці підвищена

Білірубін підвищений

Загальні ліпіди помірно підвищений

Холестерин підвищений

Аміак підвищений

Лапароскопія: дрібнобугриста зелена печінка, млявий жовчний міхур

Біопсія печінки: лімфоцитарно-плазмоклітинна інфільтрація в області внутрішньо печінкових жовчних проток, що частково гіперплазовані (розрос-

тання жовчних протоків), частково некротизовані; портальний фіброз, перипортальний холестаз

Вторинний біліарний

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Антитіла до мембран мітохондрій (М-проба) норм.

Лужна фосфатаза в сироватці підвищена

Лейцинамінопептидаза підвищена

АСТ підвищена

АЛТ підвищена

Глутаматдегідрогеназа підвищена

Аміак у крові підвищений

Лапароскопія: Зелено-коричнева, дрібнобугриста рубцьована печінка; спайки, зморщений жовчний міхур

Біопсія печінки: лімфоцитарно-плазмоклітинна інфільтрація в області внутрішньо печінкових жовчних протоків, що частково гіперплазовані (розростання жовчних протоків), частково некротизовані; портальний фіброз, перипортальний холестаз

5.7. Гепатолентикулярна дегенерація (хвороба Вільсона-Коновалова)

Спадкове аутосомно-рецесивне прогресуюче захворювання, що характеризується комбінованим ураженням внутрішніх органів і мозку (у першу чергу печінки й підкіркових структур, зокрема лентикулярних ядер). Хвороба Вільсона-Коновалова є моногенним захворюванням й успадковується по аутосомно-рецесивному типу.

Патогенез. Основою хвороби Вільсона-Коновалова є мутація в гені білка церулоплазмїна. Зазначена мутація приводить до порушення елімінації міді з організму, внаслідок чого відбувається токсичне депонування міді в органах-мішенях – печінці, головному мозку, нирках, роговиці. Маніфестує гепатолентикулярна дегенерація у віці від 6 років.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Церулоплазмїн різко знижений в плазмі або сироватці

Мідь підвищена

Сеча:

Виділення міді підвищено в добовій сечі

Ca²⁺ підвищений

Амінокислоти підвищені

Біопсія печінки: вміст міді підвищений, накопичення глікогену, активація купферовських зірчастих клітин.

Спеціальні методи. Для верифікації діагнозу хвороби Вільсона-Коновалова використовують огляд очей з щільною лампою для виявлення кілець Кайзер-Флешера на райдужній оболонці.

5.8. Порфірія

Термін **порфірія** об'єднує щонайменше вісім окремих форм захворювання, що значно відрізняються одне від одного. Загальною ознакою для усіх порфірій є накопичення в організмі порфірину або його попередників.

Порфірії поділяють на печінкові та еритропоетичні. Однак у більшості випадків ферментативний дефект буває виразним у всіх тканинах, що дає підставу говорити лише про переважне ураження печінки чи кісткового мозку.

Порфірія печінкова: порфірія, зумовлена дефіцитом дегідрогенази амінолевулінової кислоти (АЛК), гостра переміжна порфірія (ГПП), успадкована копропорфірія, варієгатна порфірія, пізня шкірна порфірія.

Еритропоетичні порфірії: успадкована еритропоетична порфірія і еритропоетична протопорфірія.

Гостра переміжена порфірія

Лабораторні та функціональні дослідження:

Сеча:

Проба Уотсона-Шварца в гострих випадках підвищена (при обробці реактивом Ерліха на альдегідні групи і порфобіліноген утворюється червоний продукт конденсації, що не екстрагується хлороформом)

δ-амінолевулінова кислота підвищена

Червоний колір сечі при тривалому стоянні внаслідок виділення пофарбованих порфіринових тілець

Уропорфірин і копропорфірин підвищені

Під час ремісії:

Порфобіліноген у сечі норм, чи підвищений

Дельта-амінолевулінова кислота норм, чи підвищена

Шкірна затяжна хронічна

Лабораторні та функціональна дослідження:

Сеча:

Уропорфірин підвищений

Порфобіліноген і дельта-амінолевулінова кислота нормальна

Кал:

Порфірин норм.

Копропорфірин і протопорфірин у калі під час ремісії підвищені

Porphyria variegata (змішана порфірія, спадкоємна протокопропорфірія)

Лабораторні та функціональна дослідження:

Сеча:

Уропорфірин і копропорфірин у сечі підвищені

Кал:

Протопорфірин і копропорфірин у калі підвищені

5.9. Холангіт (К 83)

Запальний процес у жовчних протоках, ***ангіохоліт*** – ураження більших внутрішньо та зовнішньопечінкових протоків, ***холангіоліт*** – ураження дрібних жовчних протоків. За походженням розрізняють бактеріальний, гельмінтозний, токсичний, токсико-алергічний, вірусний, аутоімунний холангіт. Частіше трапляються бактеріальної природи (збудником є кишкова паличка, ентерококи, стрептококи). За перебігом буває гострий та хронічний холангіт.

Згідно МКХ 10 холангіт підрозділяється на:

К83.0 Холангіт

Виключені:

- холангітичний печінковий абсцес (K75.0)
- холангіт з холедохолітазом (K80.3-K80.4)
- хронічний негнійний деструктивний холангіт (K74.3)

K83.1 Закупорка жовчної протоки

K83.2 Перфорація жовчної протоки

K83.3 Свищ жовчної протоки

K83.4 Спазм сфінктера Одді

K83.5 Кіста жовчної протоки

K83.8 Інші уточнені хвороби жовчовивідних шляхів

K83.9 Хвороба жовчовивідних шляхів, не уточнена

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

ШОЕ збільшена

Лейкоцитоз

Зрушення формули вліво

Сироваткові АСТ і АЛТ помірно підвищені

Лужна фосфатаза різко підвищена

Тімолова проба патол.

Білірубін змінно підвищений

Культура крові під час нападу лихоманки: виявлення збудника

Лапароскопія: зелена печінка внаслідок холестазу, рубцеві втяження

Біопсія печінки: сліпа пункція протипоказана; періпортальні круглоклітинні інфільтрати, жовчні циліндри

Дуоденальний вміст: рефлекс жовчного міхура норм., виявлення збудника в порції жовчі А

Цитодіагностика: плоский епітелій загальної жовчної протоки, поверхневий епітелій, печінкові клітини

Час появи бромсульфану в дванадцятипалій кишці підвищений (>25 хв) (проба Каролі)

5.10. Дискінезії жовчних шляхів(К 83.8)

Несвоєчасне, неповне або надмірне скорочення жовчного міхура та сфінктерів (Одді, Люткенса-Мартінова, Міріци). Дискінезії поділяють на первинні і вторинні. Первинна дискінезія пов'язана з порушенням нейрогуморальної регуляції діяльності жовчного міхура і сфінктерів жовчовивідних шляхів. Розвиток вторинної дискінезії пов'язаний з наявністю патологічних рефлексів і порушенням моторної та секреторної функції інших органів травлення. Дискінезії виникають на фоні хронічних гастритів, гастродуоденітів, виразкової хвороби, хронічних захворювань тонкого, товстого кишечника, супроводять органічні захворювання жовчного міхура (хронічний холецистит, уроджені вади розвитку жовчного міхура і жовчовивідних шляхів). Розрізняють наступні типи дискінезій жовчовивідних шляхів в залежності від характеру порушень моторної функції жовчного міхура та тону сфінктерів жовчовивідних шляхів: гіпертонічно-гіперкінетичну, гіпотонічно-гіпокінетичну, змішану. Гіпертонічно-гіперкінетична дискінезія частіше зустрічається в осіб з перевагою тону парасимпатичної нервової системи, гіпотонічно-гіпокінетична – з перевагою тону симпатичної нервової системи.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцити норм.

Нейтрофіли норм.

Лужна фосфатаза норм, чи підвищена

Жовч:

Лейкоцити норм.

Ступінь прозорості знижена

Наявність слизу збільшена кількість

Лужна фосфатаза норм, чи підвищена

Холецистографія: порушення рухової функції жовчного міхура

Ехографія: уповільнене чи прискорене спорожнювання жовчного міхура, ознаки застою жовчі

5.11. Хронічний холецистит (K80-K81)

Хронічне рецидивуюче поліетіологічне захворювання, пов'язане із запальними змінами у стінці жовчного міхура.

Етіологія. Основну роль у розвитку холециститу відіграють – інфекція, застій жовчі, подразнення слизової оболонки жовчного міхура.

Клініка. Хронічний холецистит може виникнути самостійно або з'явитися результатом гострого. Залежно від особливостей морфологічної картини він буває катаральним і гнійним. При хронічному катаральному холециститі стінка жовчного міхура щільна, відзначаються атрофія слизової оболонки й гіпертрофія м'язового шару. При хронічному гнійному холециститі запальний процес охоплює всі шари стінки жовчного міхура, що приводить до її склерозуванню.

Період загострення

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцити норм, чи підвищені
Нейтрофіли норм, чи підвищені
ШОЕ норм, чи збільшена
Трансамінази підвищені
Лужна фосфатаза різко підвищена
β-ліпопротеїди підвищені
IgM підвищені
IgG підвищені

Жовч:

Лейкоцити підвищені
Зниження прозорості жовчі
Домішка циліндричного епітелію
Аморфні солі жовчних кислот
Солі білірубінату кальцію
Білірубін знижений
Жовчні кислоти знижені
Ліпідний комплекс знижений

Білок підвищений

Лужна фосфатаза різко підвищена

Холецистографія: порушення концентраційної здатності жовчного міхура

Ехографія: ущільнення і потовщення стінок жовчного міхура

5.12. Жовтяниці

Забарвлення в жовтий колір шкіри, склери, слизових оболонок, інших тканин організму внаслідок надлишкової кількості білірубину в крові.

Жовтяниця гемолітична

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Непрямий білірубін різко підвищений

Прямий білірубін норм, чи підвищений

Активність трансаміназ норм.

Лужна фосфатаза норм.

Сеча:

Уробіліноген підвищений

Білірубін норм.

Кал: забарвлення жовчними пігментами норм.

Гостра гепатоцелюлярна (печінкова) жовтяниця

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Непрямий білірубін підвищений

Прямий білірубін різко підвищений

Активність трансаміназ різко підвищена

Лужна фосфатаза норм, чи підвищена

Сеча:

Уробіліноген позитивний

Білірубін позитивний

Кал: забарвлення калу жовчними пігментами норм, чи знижено

Хронічна гепатоцелюлярна жовтяниця

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Непрямий білірубін підвищений

Прямий білірубін помірно підвищений

Активність трансаміназ норм, чи підвищена

Лужна фосфатаза норм.

Сеча:

Уробіліноген позитивний

Білірубін позитивний

Кал: забарвлення калу жовчними пігментами норм.

Механічна жовтяниця

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Непрямий білірубін підвищений

Прямий білірубін різко підвищений

Активність трансаміназ норм, чи підвищена

Лужна фосфатаза різко підвищена

Сеча:

Уробіліноген негативний

Білірубін позитивний

Кал: жовчні пігменти знижені

5.13. Гемолітична хвороба новонароджених

Гемолітична жовтяниця новонароджених, обумовлена імунологічним конфліктом між матір'ю і плодом із-за несумісності по еритроцитарних антигенах.

Етіологія. Хвороба обумовлена несумісністю плоду і матері по D-резус- або АВО-Антигенам, рідше має місце несумісність по інших резус-(С, Е, с, d, е)

або M-, M-, Kell-, Duffy-, Kidd-антигенам. Патогенез. Будь-який з вказаних антигенів (частіше D-резус-антиген), проникаючи в кров резус-відємної матері, викликає утворення в її організмі специфічних антитіл. Останні через плаценту поступають в кров плоду, де руйнують відповідні антигенвміщуючі еритроцити.

Клініка. Розрізняють три форми гемолітичної анемії: набряклу, жовтяничну, анемічну. Набрякла найбільш важка і характеризується загальним набряком при народженні, накопиченням рідини в порожнинах (плевральній, серцевій сумці, черевній), різкою блідістю з жовтизною, збільшенням печінки, селезінки.

Жовтянична форма – найчастіша клінічна форма; вона виявляється на 1-2-й день життя дитини. Відмічається жовтяниця, збільшуються печінка і селезінка, спостерігається пастозність тканин. Діти мляві, адинамічні, погано смокчуть. Рефлекси понижені. Білірубінова інтоксикація характеризується млявістю, відрижками, блювотою, патологічним зіванням, зниженням м'язового тону. Потім з'являються класичні ознаки ядерної жовтяниці: м'язовий гіпертонус, ригідність потиличних м'язів, опістотонус, різкий "мозковий" крик, гіперестезія, вибухання великого джерельця, сіпання м'язів, судоми, позитивний симптом сонця, що заходить, ністагм, апное і повна зупинка дихання. Через 2-3 тижні стан хворого поліпшується, проте в подальшому виявляються ознаки дитячого церебральною паралічу (атетоз, хореоатетоз, паралічі, парези, затримка психофізичного розвитку, глухота, дизартрія та ін.)

Анемічна форма – найбільш доброякісна, зустрічається в 10-15% випадків і проявляється блідістю, поганим апетитом, млявістю, збільшенням печінки і селезінки, анемією, ретикулоцитозом, нормобластозом, помірним підвищенням білірубіну.

Диференціальний діагноз проводять із спадковими гемолітичними жовтяницями, крововиливами, поліцитемією, жовтяницями.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Гемоглобін різко знижений

Еритробласти значна кількість

Гіпопротеїнемія

Псевдолейкоцитоз

Ретикулоцитоз

Нормобластоз
Непрямий білірубін збільшений
Прямий білірубін підвищений
Сеча: темного кольору.
Кал: звичайного забарвлення.

5.14. Галактоземія

Спадкове захворювання, в основі якого лежить метаболічний блок на шляху перетворення галактози в глюкозу.

Етіологія, патогенез. Галактоза, що поступає з їжею у складі молочного цукру – лактози, піддається фосфорілюванню, причому утворюється галактозо-1-фосфат; подальше його перетворення при захворюванні не відбувається у зв'язку із спадковим дефектом ключового ферменту -галактозо-1-фосфат-уридилтрансферази. Галактоза і галактозо-1-фосфат накопичуються в крові і тканинах, надаючи токсичну дію на ЦНС, печінку, кристалики очей, що визначає клінічні прояви хвороби. Тип спадковості галактоземії аутосомно-рецесивний.

Клініка. Захворювання виявляється в перші дні і тижні життя вираженою жовтяницею, збільшенням печінки, неврологічною симптоматикою (судоми, ністагм, гіпотонія м'язів), блювотою; надалі виявляється відставання у фізичному і нервово-психічному розвитку, виникає катаракта. Тяжкість захворювання може значно варіювати; іноді єдиним проявом галактоземії бувають лише катаракта або непереносимість молока. Один з варіантів хвороби – форма Дюарте – протікає безсимптомно, хоча відмічена схильність таких осіб до хронічних захворювань печінки.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Галактоза підвищена
Активність галактозо-1-фосфат-уридилтрансфераз помірно підвищена
Прямий білірубін підвищений
Непрямий білірубін підвищений
Протеїни знижені
Альбуміни знижені
Глюкоза підвищена

Сеча:

Галактоза підвищена

Глюкоза підвищена

6. ЗАХВОРЮВАННЯ НИРОК

6.1. Амілоїдоз нирок

Амілоїдне ураження нирок у дітей може спостерігатися при вторинному, рідше — при первинному амілоїдозі, який відноситься до системних захворювань.

Етіологія і патогенез. Невідомі. Вторинний амілоїдоз розвивається у хворих з хронічними інфекціями (туберкульоз, остеомієліт та ін.), з ревматоїдним артритом, при пухлинних і інших захворюваннях. При первинному, або ідіопатичному, амілоїдозі відсутні перераховані «причини» або чинники, сприяючі його розвитку. При періодичній хворобі частіше, ніж при іншій патології, визначається спадкова схильність до розвитку амілоїдозу.

Клініка. Клінічні прояви амілоїдозу визначаються мірою позаклітинних відкладень амілоїду в нирковій тканині, вираженістю морфофункціональних змін інших органів (серце, печінка та т. д.) в наслідок амілоїдної інфільтрації, симптомами захворювань, сприяючих розвитку амілоїдозу (ревматоїдний артрит та ін.). У перебігу амілоїдозу нирок у дітей умовно виділяють доклінічну стадію, що характеризується невеликою або помірною (до 1,0—1,5 г/діб) транзиторною протеїнурією або невеликою скороминущою лейкоцитурією, а також клінічну стадію, що проявляється нефротичним синдромом (набряки, протеїнурія більше 2,5 г/діб, гіпо- і диспротеїнемія, гіперліпідемія, гіперфібриногенемія, гіперкоагуляція). При прогресі амілоїдозу розвивається хронічна ниркова недостатність, для якої характерні збереження нефротического синдрому, невеликої гематурії, циліндрурії, а також наявність артеріальної гіпертензії.

Початкові ознаки амілоїдозу нирок зазвичай залишаються нерозпізнаними. Хворі скаржаться на загальну слабкість, відсутність апетиту, швидку стомлюваність. Лише при появі набряків хворі звертаються до лікаря. Іноді відмічається діарея.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

ШОЕ збільшена, пізніше анемія

α - 2 і β -глобуліни в початкову стадію – підвищені

Натрій і кальцій – знижені

Альбумін в крові знижений в нефротичну стадію

α - 2 і β -глобуліни – підвищені

Фібриноген підвищений

Холестерин підвищений

Тригліцериди підвищені

Креатинин підвищений

Амілоїд підвищений

Сечовина підвищена

Час кровотечі і згортання крові – знижені

Сеча:

Протеїнурія масивна

Циліндрурія

Макрогематурія

Щільність сечі – в початкову стадію – підвищена, потім – понижається

Амілоїд підвищений

6.2. Аномалії нирок

Аномалії нирок діляться на п'ять груп: аномалії кількості, величини, розташування, взаємовідношення і структури.

Аплазія (агенезія) нирки. Це наслідок відсутності або відставання розвитку протоки первинної нирки (вольфів проток), а також аплазії ізолатерального первинного ядра, з якого утворюється відповідна половина сечового тракту. Двостороння аплазія нирок є надзвичайно рідкісним пороком розвитку, не сумісним з життям.

Діагноз. Встановлюють при рентгенологічному і ультразвуковому обстеженні, скануванні нирок, ангіографії, цистоскопії.

Гіпоплазія нирки. Характеризується нормальною гістологічною будовою і відсутністю ознак порушень ниркової функції.

Діагноз. Гіпоплазію діагностують на підставі даних екскреторної урографії, радіоізотопного і ультразвукового сканування нирок.

Подвоєна нирка. Це анатомічно єдиний орган, що складається з верхнього і нижнього сегментів, що мають окреме кровопостачання, окремі чашечно-мискові системи і сечоводи. Часто аномалія буває двосторонньою.

Діагноз. Ставлять на підставі даних екскреторної урографії, сканування нирок, цистоскопії.

Дистопія нирки. Є наслідком затримки переміщення нирки в ембріональному періоді з порожнини тазу в поперекову область і повороту її навколо своєї осі. Розрізняють дистопію торакальну, клубову, поперекову, тазову і перехресну. **Перехресна** дистопія характеризується зсувом однієї нирки за середню лінію, унаслідок чого обидві нирки розташовані з одного боку і в більшості випадків зрощенні між собою.

Клініка. Дістопірована нирка промацується у вигляді щільної малорухливого утворення, яке часто помилково приймають за пухлину черевної порожнини або зачеревного простору. Можуть відмічатися болі в животі, що пов'язані з тиском дістопірованої нирки на сусідні органи і нервові сплетення, а також порушеннями уродинаміки.

Діагноз. Враховують дані екскреторної урографії, радіозотопного сканування або сцинтиграфії.

Зрощення нирок. Це аномалія взаємовідношення, проявляється галетоподібною або підковоподібною ниркою. Зустрічається переважно у хлопчиків. Найчастіше діагностується підковоподібна нирка.

Клініка. При пальпації живота на рівні пупка визначається щільне нерухоме утворення у вигляді підкови, що охоплює хребетний стовп. При здавленні нижньої порожнистої вени перешийком можливий венозний застій в нижній половині тіла, що проявляється відчуттям оніміння в нижніх кінцівках. Найчастіше підковоподібна нирка схильна до гідронефрозу, хронічного пієлонефриту, сечокам'яної хвороби, нефрогенною гіпертензії.

Діагноз. Встановлюють за даними екскреторної урографії, сцинтиграфії, ультразвукового обстеження.

Полікістоз нирок. Спадкове двостороннє захворювання, що характеризується утворенням в паренхімі нирок безлічі кіст, що прогресивно збільшуються в розмірах і призводять до здавлення і поступово атрофії нефронів. Полікістоз нирок декілька частіше спостерігається у дівчаток.

Клініка. Розрізняють *три стадії полікістозу* нирок: **I стадія** – компенсована, виявляється болями в області нирок і незначними функціональними по-

рушеннями нирок; **II стадія** – субкомпенсована. Дитину турбують болі в області нирок, швидка стомлюваність, слабкість, спрага, нудота, пов'язана з нирковою недостатністю і підвищенням артеріального тиску; **III стадія** – некомпенсована, характеризується наростанням проявів хронічної ниркової недостатності з підвищенням рівня сечовини і креатиніну в сироватці крові. У діагностиці полікістозу нирок велике значення мають екскреторна урографія, сцинтиграфія і ультразвукове обстеження.

6.3. Гемолітико-уремічний синдром

Вперше описаний Hasser і соавт. (1955). Характеризується гемолітичною анемією, «коагулопатією споживання», ураженням нирок і інших органів. Спостерігається переважно у дітей до 4-річного віку.

Етіологія і патогенез. Етіологія гемолітико-уремічного синдрому (ГУС) недостатньо вивчена. Розвиток ГУС після вірусних інфекцій, в період кишкової патології (сальмонельоз та ін.), після вакцинації проти дифтерії і віспи, вживання деяких лікарських препаратів і дії інших чинників свідчить про вірусно-бактеріальною і алергічну природу захворювання. Останніми роками в розвитку ГУС вирішальне значення надається зниженню активності простагліну, що супроводжується ендотелію судин, зміною внутрішньосудинної коагуляції і форми еритроцитів в умовах мікроангіопатичної гемолітичної анемії. Залишаються неясними механізми поєднання гемолізу з ознаками гіперкоагуляції («коагулопатія споживання»). У виникненні дисемінованих мікротромбозів передбачається важлива роль деструкції тромбоцитів з подальшим відкладенням активованого фібрину. Залежно від тяжкості проявів ГУС в біоптаті нирки виявляють ознаки некрозу кіркової речовини, фібринові тромби в капілярах клубочків, проліферацію, синехії з капсулою клубочка (Шумлянського-Боумена). Вказані морфологічні зміни можуть бути осередковими і дифузними.

Клініка. У течію ГУС виділяється 3 періоди:

I – продромальний (1-14 днів) виявляється ознаками гострого шлунково-кишкового (біль в животі, блювота, пронос) або вірусно-респіраторного (лихоманка, невеликі катаральні явища, нейротоксикоз) захворювання, а також слабкістю і адинамією;

II період – розпалу (1-3 тиж.) характеризується гемолітичною анемією (проба Кумбса негативна), жовтяницею, «коагулопатією споживання» (гемора-

гічний синдром, тромбоцитопенія, гіпофібриногенемія та ін.), появою гострої ниркової недостатності (ГНН) (олігоанурія, швидке підвищення рівня сечовини, креатиніну і калія в крові, ацидоз) на 2-3-й день, сечовим синдромом (протеїнурія, гематурія, лейкоцитурія). Ураження нирок може виявлятися нефротичним синдромом і гіпертензією;

III період – одужання продовжується від декількох місяців до 1-2 років, виражається поступовою ліквідацією симптомів захворювання з результатом в повну клініко-лабораторну ремісію з відновленням ренальних функцій.

Діагноз. ГУС визначається за наявності трьох кардинальних симптомів: гемолітичній анемії, тромбоцитопенічною пурпурою ГНН, а також характерних морфологічних змін (тромботична мікроангіопатія, некроз кіркової речовини нирок, тромбоз дрібних судин в інших органах). ГУС необхідно диференціювати від хвороби Мошковіца, яка спостерігається переважно у дорослих і у дітей старшого віку, виявляється мікротромбозом дрібних судин, в основному серця, печінки і інших органів, рідше – нирок, має несприятливий прогноз.

6.4. Гідронефроз

Захворювання нирок, що розвинулося унаслідок порушення відтоку сечі і характеризується розширенням чашечно-мискової системи і атрофією ниркової паренхіми. Захворювання ділиться на два види: первинний, або природжений, гідронефроз, що розвинувся унаслідок природженої патології (стеноз, ахалазія, високе відходження сечоводу, додаткова судина), при якій порушується відтік сечі з нирки, і вторинний, або набутий, — ускладнення якого-небудь захворювання (сечокам'яна хвороба, пухлина нирки, балії, сечоводу, пошкодження сечових шляхів).

Гідронефроз може бути відкритим, закритим і інтермітуючим.

У перебігу гідронефрозу розрізняють три стадії:

I стадія — розширення тільки балії (піелоектазія) з незначним порушенням функції нирки;

II стадія — розширення не тільки балії, але і чашок (гідрокалікоз), зменшення товщини паренхіми нирки і значне порушення її функції;

III стадія — різка атрофія паренхіми нирки, перетворення її в тонкостінний мішок.

Гідронефроз буває асептичним і інфікованим. У першому випадку ниркові зміни залежать від ступеня обструкції і тривалості захворювання, в другому – як від ступеня обструкції, так і від вірулентності інфекції.

Клініка. Клінічних симптомів, характерних тільки для гідронефрозу, немає. Найбільш частішими є болі в області нирки. У ранній стадії захворювання болі носять нападopodobний характер, потім біль набуває постійний ниючий характер. При гідронефрозі, що далеко зайшов, болі зникають. Другим симптомом є пухлиноподібні утворення, що промацується в підребер'ї. Гематурія – частий, а іноді єдиний симптом гідронефрозу.

Гідронефроз, ускладнений пієлонефритом, виявляється на ранніх стадіях, ніж неускладнений асептичний процес.

Діагноз. Враховують дані екстерної урографії, сцинтиграфії, ультразвукового обстеження.

6.5. Гострий гломерулонефрит (N00 - N01)

Інфекційно-алергічне захворювання нирок. Етіологія, патогенез. Розвиток дифузного гломерулонефриту пов'язаний з гострими і хронічними захворюваннями головним чином стрептококової природи. Стрептококова інфекція при нормальній імунологічній реактивності дитини викликає гострий дифузний гломерулонефрит (гострий, циклічний перебіг хвороби). Парціальні дефекти імунних систем природженого або спадкового генезу створюють умови для формування хронічного гломерулонефриту (затяжний, хвилеподібний перебіг хвороби), який найчастіше пов'язаний з циркулюючими імунними комплексами, що фіксуються на гломерулярних мембранах. В більш окремих випадках ураження клубочків обумовлене утворенням специфічних антитіл до базальних мембран. Одним з чинників хронізації запального процесу в нирках може служити так звана тканинна гіпопластична дисплазія, тобто відставання розвитку ниркової тканини від хронологічного віку дитини.

Клініка. Гострий дифузний гломерулонефрит спочатку виявляється загальною слабкістю, головним болем, нудотою, болем в поясниці, час від часу лихоманкою, зниженням апетиту. Відмічається блідість обличчя, пастозність повік, кількість виділеної сечі різко зменшується, проте відносна щільність її залишається високою. Олігоанурична фаза триває 3-5 днів, після чого діурез збільшується, а відносна щільність сечі падає. Сеча набуває кольору м'ясних помий. У випадках мікрогематурії колір сечі може не мінятися. На початку хво-

роби переважають свіжі еритроцити, надалі виділяються переважно вилужені. Протеїнурія (альбумінурія) зазвичай помірна, тримається 2-3 тиж. При мікроскопії сечового осаду виявляються гіалінові і зернисті циліндри, у разі макрогематурії еритроцитарні.

Набряки розташовуються зазвичай на обличчі, з'являються вранці, до вечора зменшуються. До розвитку видимих набряків близько 2-3 л рідини може затримуватися в м'язах, підшкірній клітковині. Приховані набряки виявляються за допомогою проби Макклюра.

Ураження серцево-судинної системи при гострому перебігу гломеруло-нефриті відмічається у 80-85% дітей. Гіпертензія зустрічається рідше, ніж у дорослих, тримається недовго і до кінця 2-3-го тижня зникає. Артеріальний тиск рідко перевищує вікову норму більш ніж на 10-40 мм рт. ст. Відмічається розширення меж серця, приглушення тонів, шум систоли або нечистий перший тон на верхівці, акцент другого на аорті (у випадках гіпертонії), частіше ж акцент другого тону на легеневій артерії, зміна серцевого ритму.

Після закінчення 2-3 тиж. зникають набряки, нормалізується артеріальний тиск, настає поліуричний криз. Зазвичай одужання настає через 2-2,5 міс. Екстракапілярні форми хвороби характеризуються гострим початком з різко вираженими екстраренальним і сечовим синдромами, швидким розвитком ниркової недостатності, уремії.

Як ускладнення в початковому періоді може спостерігатися картина ниркової еклампсії, пов'язана з набряком мозку і підвищенням внутрішньочерепного тиску.

Перехід гострого перебігу гломерулонефриту в затяжний і хвилеподібний зв'язаний з переважанням в клінічній картині тих або інших синдромів, що дозволяє виділити гематуричну, набряко-протеїнуричну і змішану форми захворювання. Залежно від активності патологічного процесу виявляють активну фазу, фазу стихання і неактивну фазу.

Гематурична форма виявляється вираженою гематурією, набряками на обличчі, артеріальною гіпертензією. Відмічається ознаки загальної інтоксикації – загальна блідість, понижений апетит, млявість. Части зміни з боку серця. У активній фазі – підвищення температури, прискорення ШОЕ, лейкоцитоз. Можливі різні ступені ниркової недостатності. Протеїнурія не буває різко вираженою і не перевищує 1-3%.

Нефротична (набрякло-альбумінурична) форма характеризується поширеними набряками (як периферичними, так і порожнинними). Для нефротичної форми характерний млявий початок і тривала хвилеподібна течія з періодами покращання і новими загостреннями.

Змішана форма протікає найважче. Характерні стійкий гіпертензійний синдром, виражені набряки, наполеглива протеїнурія, гематурія, диспротеїнемія, розвиток уремії. У гострий період при цій формі можлива олігурія з розвитком ГНН. Діагноз ґрунтується на даних аналізів сечі, проби по Зимницькому, визначення діурезу, посіву сечі, вимірювання АД, біохімічного аналізу крові, проби Маклюра.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз

ШОЕ збільшена

Гіпо- і диспротеїнемія

α і β -глобуліни підвищені

Гіперліпідемія

Гіперхолестеринемія

Сечовина підвищена

Креатинін підвищений

Холестерин підвищений

Антистрептолізин-О підвищений

Анти-М-протеїнові антитіла підвищені

Антигіалуронідаза підвищена

Антистрептокіназа підвищена

IgM підвищені

IgG підвищені

IgA норм, чи підвищені

Гіперкаліємія

Сечовина підвищена

Креатинін підвищений

Сечова кислота в сироватці підвищена

Фібриноліз (продукти розпаду фібрину в сироватці) підвищений

Протромбіновий індекс підвищений

Клубочкова фільтрація знижена

Комплемент С3, С4 підвищений

Сеча:

Гематурія

Протеїнурія

Гіалінові, зернисті циліндри

Ніктурія

Питома вага знижена

Кількість сечі знижена

Щільність сечі відносно підвищена

Кліренс ендogenous креатиніну підвищений

ЕКГ. Зниження зубця Р, зсув інтервалу ST, подовження електричної систоли, зміна зубця Т.

Біопсія: ексудативно-проліферативний ендокапілярний гломерулонефрит із проліферацією ендотеліальних і мезангіальних клітин.

6.6. Спадковий нефрит (без глухоти), із глухотою – синдром Альпорта

Прогресуюче генетично обумовлене порушення гломерулярної фільтрації, яке супроводжується розвитком хронічної ниркової недостатності.

Етіологія, патогенез не вивчені. Передбачається, що захворювання пов'язане з мутацією гена, контролюючого синтез структурних білків ниркової тканини, а також інших органів. Існує два варіанти спадкового нефриту – синдром Альпорта і гематуричний нефрит. Важчий перебіг хвороби спостерігається у осіб чоловічої статі, що свідчить про можливість спадковості за домінантним типом, частково зчепленим зі статтю.

Клініка. Гематуричний варіант починається непомітно, сечовий синдром виявляється випадково. набряки і артеріальна гіпертензія відсутні, але з'являються при розвитку ниркової недостатності, як правило, в підлітковому віці або у дорослих. Парціальні функції нирок протягом тривалого періоду залишаються непорушеними. Важчі прояви характеризують синдром Альпорта, при якому є поєднання ураження нирок, очей і туговухості. У зв'язку з тим що туговухість розвивається в пізніх стадіях хвороби, раннє диференціювання синдрому Альпорта може виявитися скрутним. Ураження слуху обумовлене ураженням слухового нерва або кохлеарного апарату і у деяких хворих виявляється лише при

аудиометричному дослідженні. У більшості дітей із спадковим нефритом виявляються вади дизембриогенезу у вигляді анатомічних аномалій будови сечової системи, а також зовнішні вади (аномалії будови вушних раковин, пальців рук і ніг).

Для важких форм спадкового нефриту характерна прогресивна течія з поступовим розвитком хронічної ниркової недостатності. Діагноз ґрунтується на виявленні основних ознак хвороби, аналізі родоводу дитини, обстеженні найближчих родичів. Наявність численних вад сполучно-тканинного дизембриогенезу також вказує на ймовірність спадкового нефриту. При важких формах показана біопсія нирок і гістологічне дослідження ниркової тканини.

Морфологічні зміни в нирковій тканині характеризуються наявністю фокально-сегментарного проліферативного гломерулиту, дистрофією епітелію проксимальних і атрофією дистальних канальців.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Т-лімфоцити знижені

В-лімфоцити знижені

Гіперліпідемія

Сеча:

Гематурія різко виражена

Протеїнурія

Лейкоцитурія швидкоминуща

Гіалінові циліндри підвищені

Лейкоцити підвищені

Концентраційна функція нирок знижена

Біопсія нирок. Інтерстиціальна клітинна інфільтрація, фіброз.

Електронна-мікроскопія виявляє стоншування базальної мембрани гломерул.

6.7. Сечокам'яна хвороба

Синонім: уролітіаз. Зустрічається у дітей рідше, ніж у дорослих. Найчастіше спостерігається у віці 3-10 років. Каміні локалізуються декілька частіше в правій нирці. Двосторонній уролітіаз спостерігається тільки в 15-20 % випадків.

Етіологія і патогенез. Основну етіопатологічну роль відіграють обмінні порушення – ензімопатії (тубулопатії), проте для реалізації цих порушень у ви-

гляді каменеутворення найчастіше необхідні патогенетичні чинники, наприклад утруднення відтоку сечі з нирки внаслідок органічних і функціональних перешкод (обструктивні уропатії). Залежно від хімічного складу розрізняють уратні, фосфатні, оксалатні і цистинові камені.

Клініка. Залежно від віку дитини відзначають деякі особливості симптоматики захворювання. Так, у дітей раннього віку ниркова коліка виявляється руховим неспокоєм без виразних скарг. Переважають порушення функції шлунково-кишкового тракту (метеоризм, парез кишечника, багаторазова блювота і перитонеальні явища). У старших дітей при закупорці каменем мисочно-сечовідного сегменту, співустя або заклинювання його в просвіті сечоводу виникають гостре порушення відтоку сечі з мисочки, розтягування фіброзної капсули нирки, що обумовлює різкі болі, тобто ниркову коліку. Ущемлення каменя в передміхурному відділі сечоводу може супроводжуватися частими позивами до сечовипускання. Сечовий синдром характеризується мікро- або макрогематурією, при приєднанні інфекції – лейкоцитурією.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Сеча:

Лейкоцитурія стійка

Гематурія

6.8. Нефротичний синдром (N 00-N001)

Особливий симптомо-комплекс, який буває при різних патологічних станах організму. Для нього характерними є протеїнурія більше 3,5 г/доб), гіперхолестеринемії, гіпопротеїнемії, диспротеїнемія, набряковий синдром, підвищення АД. Неповний НС характеризується відсутністю одного або двох із останніх. Частіше це відсутність набряків. Клінічно відсутність набряків часто характеризується гормонорезистентністю.

Виділяють такі форми нефротичного синдрому:

1) первинний, до якого входить генуїнний нефротичний синдром, природжений нефротичний синдром, амілоїдна нефропатія і нефротичний синдром при гломерулонефриті;

2) вторинний, який буває при системних захворюваннях сполучної тканини, при геморагічному васкуліті, вірусних інфекціях та ін. Згідно МКХ 10 нефротичний синдром підрозділяється на:

N00 Гострий нефротичний синдром

Включені:

гострий (у):

гломерулярну хворобу

гломерулонефрит

нефрит

ниркову хворобу БДВ

N01 Швидко прогресуючий нефротичний синдром

Включено:

швидко прогресуюча (ий):

гломерулярна хвороба

гломерулонефрит

нефрит

6.8.1. Первинний нефротичний синдром (гломерулонефрит з мінімальними змінами, ліпоцний нефроз)

Первинний нефротичний синдром

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

ШОЕ помірно збільшена

Гіпоальбуніємія

Гіпогамаглобуліємія

α -₂-глобуліни підвищені

β -глобуліни підвищені

Холестерин помірно підвищений

Фібриноген підвищений

Фосфатиди підвищені

Тригліцериди підвищені

Альдостерон підвищений

Сеча:

Протеїнурія помірно виражена

Гіалінові циліндри збільшена кількість

Виявляються мальтійські хрести (поляризаційна мікроскопія)

Ліпіди в сечі підвищені

Альдостерон підвищений

Біопсія нирок: незначні зміни базальної мембрани, утворення часточок, клубочкових судинних петель з розростанням чи без розростання капсули, гіаліновокрапельна дегенерація, вакуолізація і відкладення жиру в канальцях.

6.8.2. Хронічний нефротичний синдром (N03)

Синонім хронічний гломерулонефрит – групове поняття, яке включає захворювання нирок із загальним, частіше за все імунним, механізмом ураження і поступовим погіршенням ниркових функцій з розвитком ниркової недостатності.

Особливості окремих морфологічних варіантів хронічного гломеруло-нефриту, в основі класифікації - дані морфологічного дослідження (біопсія нирки):

Клініка. Загальна слабкість, нудота, блювота, набряки в області обличчя, в подальшому і в області тулуба, живота; печінка збільшена, границя серця розширена вліво, артеріальний тиск підвищений чи нормальний. Основні ознаки цього стану – протеїнурія, набряки, порушення білкового, ліпідного і водно-сольового обміну.

1. Мембранозний (епі- чи екстрамембранозний)

- непроліферативний;

імунні депозити;

- нефротична форма без гострого початку

Лабораторні та функціональна дослідження:

Сеча:

Протеїнурія

Гематурія

Протеїнурія: селективна, неселективна

Циліндрурія

2. Мембранозно-проліферативний (мезангіокапілярний) і лобулярний, включаючи хворобу щільних депозитів

- проліферація і інтерпозиція мезангія;

- імунні депозити (субендотеліальні, інтрамембранозні);
- змішана чи нефротична форма з хвилеподібним перебігом

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

- ШОЕ збільшена
- Альбумін знижений
- γ-глобуліни підвищені
- α₂-глобуліни підвищені
- Холестерин підвищений
- Фосфатиди підвищені
- Тригліцериди підвищені
- Фібриноген підвищений
- Фільтраційна функція нирок знижена
- Сечовина підвищена
- Креатинін підвищений

Сеча:

- Гематурія
- Протеїнурія

3. Мезангіопрولیферативний (IgA-нефопатія, хвороба Берже)

- проліферація мезангія; непостійні мезангіальні імунні депозити
- гематурична форма

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

- Т-лімфоцити знижені
- Еритроцити знижені
- Гемоглобін знижений
- Альбумін норм, чи знижений
- Фібриноген підвищений
- Клубочкова фільтрація норм, чи знижена

Сеча:

- Гематурія різко виражена

4. Фібропластичний (результат вищеназваних форм гломерулонефриту)

- значна змішана проліферація клітин гломерул і гломерулосклероз
- змішана форма гломерулонефриту з повільно прогресуючим перебігом

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

- Еритроцити знижені
- Гемоглобін знижений
- ШОЕ збільшена
- Альбуміни знижені
- Холестерин підвищений
- Фосфоліпіди підвищені
- Тригліцериди підвищені
- Фібриноген підвищений
- Фільтраційна функція нирок знижена
- Сечовина підвищена
- Креатинін підвищений

Сеча:

- Протеїнурія
- Циліндрурія
- Гематурія

5. Фокально-сегментарний гломерулосклероз

1. Мінімальний

- слабка проліферація мезангія з фібропластичним компонентом
- гематурична форма

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

- Еритроцити знижені
- Гемоглобін знижений
- ШОЕ збільшена
- Клубочкова фільтрація знижена
- Альбуміни знижені
- Фібриноген підвищений

Сеча:

Гематурія

2. Проліферативний

- проліферація мезангія з фібропластичним компонентом

- гематуричний чи змішаний сечовий синдром

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцити знижені

Гемоглобін знижений

ШОЕ збільшена

Альбуміни знижені

Фібриноген підвищений

Клубочкова фільтрація знижена

Сеча:

Гематурія

Протеїнурія

Циліндрурія

6.9. Синдром Гудпасчера (M31.0)

Аутоімунне захворювання, яке проявляється системним капіляритом з переважною поразкою легень і нирок за типом геморагічного пневмоніту, гломерулонефриту та гемосидерозу.

Синдром Гудпасчера найбільше часто зустрічається в чоловіків переважно у віці від 17 до 40 років. Обов'язковим критерієм синдрому Гудпасчера є наявність антигломерулярних мембранних антитіл в крові; також враховується наявність прогресування ХНН, кровохаркання та гематурії. Згідно МКХ поділяється на:

M31 Інші некротизуючі васкулопатії

M31.0 Гіперчутливий ангіїт

Синдром Гудпасчера

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцити знижені

Сечовина, креатинін підвищені

Сеча:

Гематурія

Протеїнурія

Олігурія

Біопсія нирок: проліферативний частково некротизуючий гломерулонефрит; імунологічне виявлення гомогенних відкладень імуноглобулінів і комплексу у вигляді нечітких ліній на внутрішній поверхні базальних мембран клубочків.

6.10. Пієлонефрит (N-10)

Неспецифічне мікробно-запальне захворювання нирок з переважним вогнищевим інфекційно-запальним ушкодженням тубулоінтерстиційної тканини, пов'язане з інфекцією сечових шляхів, що потрапляє в нирки гематогенним, лімфогенним чи висхідним шляхом. ПН вважається гострим при тривалості його перебігу до 6 місяців. Хронічний ПН діагностується на підставі понад 6-місячного перебігу процесу або загострення захворювання протягом цього періоду не менше 2 разів.

Клініка. Болі в області попереку, слабкість, періодичні лихоманки, іноді підвищення температури, артеріального тиску. За МКХ 10 пієлонефрит класифікують на:

- N 10 Гострий тубулоінтерстиційний нефрит
- N 11 Хронічний тубулоінтерстиційний нефрит
- N 11.0 Необструктивний хронічний пієлонефрит, пов'язаний з рефлюксом
- N 11.1 Хронічний обструктивний пієлонефрит
- N 11.8 Інші хронічні тубулоінтерстиційні нефрити
- N 11.9 Хронічний тубулоінтерстиційний нефрит не уточнений
- N 12 Тубулоінтерстиційний нефрит, не уточнений як гострий і хронічний
- N 13 Обструктивна уропатія та рефлюкс-уропатія
- N39.0 Інфекція сечовивідних шляхів без уточненої локалізації

6.10.1. Пієлонефрит гострий

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцитоз

Нейтрофілюоз
СРП підвищений
ШОЕ помірно збільшена
 α - і β -глобуліни в сироватці підвищені
Кліренс сечовини незначно знижений
Кліренс креатиніну знижений

Сеча:

Зміни сечі іноді спостерігаються тільки через 24 години
Кількість мікробів \uparrow (у більшості випадків <105 /мол)
Нітрит-тест - позитивний
Гематурія
Лейкоцитурія
Протеїнурія
Осмолярність сечі знижена
 β -2-мікроглобулін у сечі підвищений

6.10.2. Пієлонефрит хронічний

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцити знижені
Лейкоцити норм, чи підвищені
ШОЕ збільшена
 α -і β -глобуліни в сироватці підвищені
Альбуміни помірно знижені
Кліренс інсуліну і парааміногіпурової кислоти знижений

Сеча:

Кількість мікробів \uparrow (>105 /мол), рідко норм.
Позитивний нітрит-тест
Лейкоцитурія
Осмолярність, концентраційна здатність у сечі знижена

Біопсія нирок: канальцева атрофія, інтерстиціальний фіброз і клітинна інфільтрація, зміни судинної стінки і перигломерулярний фіброз

6.11. Гемоглобінурія пароксизмальна нічна

(синдром Маркіафаві) (D59.5)

Відноситься до набутих гемолітичних анемії і зумовлена дефектами мембрани еритроцитів в результаті соматичної мутації клітини-попередниці мієлопоезу. При цій патології в периферичній крові циркулюють дві популяції еритроцитів: нормальна і з патологічного клону, клітини якого руйнуються внутрішньоклітинно в присутності комплементу при зниженні рН крові. Гемоглобінурія спостерігається переважно вночі, у зв'язку з розвитком в цей період ацидозу. Найбільш характерні симптоми – виділення темної сечі (гемоглобінурія, гемосидеринурія) після сну і приступи болю в животі, що викликані тромбозами дрібних мезентеріальних судин, помірна спленомегалія, тромбози периферійних, рідше – ниркових або мозкових судин. Із сечею виділяється гемосидерин, у тяжких випадках розвивається анурія. Діагностика хвороби Маркіафаві-Мікелі заснована на визначенні сахарозної проби.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцити знижені

Гемоглобін помірно знижений

Лейкоцити знижені

Тромбоцити знижені

Макроцитоз (при вираженому дефіциті заліза - гіпохромія і мікроцитоз)

Ретикулоцити норм., чи підвищені

Залізо в сироватці знижене

Залізов'язуюча здатність підвищена

Внутрішньосудинний гемоліз підвищений

Гемоглобін плазми підвищений, сироватковий гаптоглобін знижений, сироватковий білірубін підвищений

Активність холінестерази в резус-негативних еритроцитах знижена

Лужна фосфатаза гранулоцитів знижена

Тривалість життя еритроцитів знижена

Кістковий мозок: багатий клітинами (виключення!), еритропоез підвищений

Сеча:

Гематурія

6.12. Тубулопатії (N14 - N16)

Являють собою захворювання нирок з первинним основним ураженням каналців, що супроводжується порушенням їх концентраційної, реабсорбційної і секреторної функції. Розрізняють первинні та вторинні тубулопатії, а також набуті і спадкові тубулопатії (зумовлені різноманітними формами ферментопатій). До набутих тубулопатій відносять: гостру ниркову недостатність (ГНН) і хронічні тубулопатії (мієломна і подагрична нирка).

В основі первинних тубулопатій лежить дефіцит або дефект пермеази в результаті генної мутації, зміни ферментів, що беруть участь в активному переносі транспортованих через мембрану речовин та зміна чутливості мембранних рецепторів до регулюючої дії гормонів. **Основні причини вторинних тубулопатій** – результат ушкодження системи ниркових каналців як при спадкових, так і при набутих хворобах обміну в зв'язку з метаболічними дефектами за межами нефрона

Основні клінічні симптоми всіх тубулопатій – поліурія, нефролітіаз та аномалії кістяка.

6.12.1. Спадкові тубулопатії

Захворювання нирок спадкового походження, в основі яких лежать порушення процесів каналцевого транспорту органічних сполук або електролітів. Серед тубулопатій першого року життя молекулярні генетичні порушення найбільш вивчені при синдромі Барттера і кістозних дисплазіях. Тубулопатії з аутосомнорецесивним типом успадкування, які характеризуються гіпокаліємічним метаболічним алкалозом, підвищеним рівнем реніну плазми за рахунок гіперплазії ЮГК, гіперальдостеронізмом з нормальним артеріальним тиском, гіперхлоремією, гіпокаліємією і гіпокалійурією, гіперкальційурією із нефрокальцинозом (не у всіх хворих), гіперпростагландинурією, гіпонатрійурією об'єднуються під назвою синдром Барттера. Характеристика варіантів синдрому представлена в таблиці 3.

Таблиця 3

Генетична характеристика синдрому Барттера

Тип синдрому Барттера	Ген (хромосома)	Продукт гену	Клінічна симптоматика
Тип I	NKCC2 (15q15-21)	Чутливий до фуросеміду Na/K/2Cl переносник	Антенонатальний синдром Барттера

Тип II	ROMK (11q24-25)	Калієвий канал петлі, який регулюється АТФ	Неонатальний синдром Барттера
Тип III	CLCNKB (1p36)	Базолатеральний Cl канал	Класичний синдром Барттера
Тип IV	CIC-Ka/CIC-Kb(1p31)	Барттін	Синдром Барттера з туговухістю
Синдром Жительмана	NCCT (16q13)	Тіазидчутливий Na/Cl переносник дистального звитого каналця	Синдром Жительмана

6.12.2. Синдром Барттера (неонатальний)

Неонатальному синдрому Барттера властиві поліурія, полідипсія, приступи гіпертермії, блювоти, гіпотонія м'язів та гіпокаліємічні парези, гіперкальціурія і нефрокальциноз, який швидко призводить до розвитку ХНН. У дорослому віці (третій тип) можливий розвиток сечокам'яної хвороби. Антенатальний синдром Барттера може поєднуватись з нейросенсорною глухотою (дефект локалізується в 1p31 хромосомі).

6.12.3. Синдром Жительмана

Характеризується аутосомнорецесивним типом успадкування і клінічно схожий на тіазидчутливу картину при діуретичній терапії. Цей синдром характеризується гіпотензією, гіпокаліємією, гіпомагніємією, метаболічним алкалозом, гіпокальційурією з наступним розвитком гіпертензії. Згідно МКХ 10 виділяють:

N14 Тубулоінтерстиціальні та тубулярні ураження, спричинені лікарськими засобами і важкими металами

N14.0 Нефропатія, спричинена анальгетиками

N14.1 Нефропатія, спричинена іншими лікарськими засобами, медичними препаратами або біологічно активними речовинами

N14.2 Нефропатія, спричинена неуточненими лікарськими засобами, медичними препаратами або біологічно активними речовинами

N14.3 Нефропатія, спричинена важкими металами

N14.4 Токсична нефропатія, не класифікована в інших рубриках

N15 Інші ниркові тубулоінтерстиціальні хвороби

N15.0 Балканська нефропатія

N15.1 Абсцеси нирки і перинефральної клітковини

N15.8 Інші уточнені тубулоінтерстиціальні хвороби нирок

N15.9 Тубулоінтерстиціальні хвороби нирок, не уточнені

Виключено:

інфекція сечових шляхів БДВ (N39.0)

N16 Ниркові тубулоінтерстиціальні ураження при хворобах, класифікованих в інших рубриках

N16.0 Тубулоінтерстиціальні ураження нирок при інфекційних та паразитарних хворобах, класифікованих в інших рубриках

N16.1 Тубулоінтерстиціальні ураження нирок при новоутвореннях

N16.2 Тубулоінтерстиціальні ураження нирок при захворюваннях крові і порушення, які залучають імунний механізм

N16.3 Тубулоінтерстиціальні ураження нирок при порушенні обміну речовин

N16.4 Тубулоінтерстиціальні ураження нирок при системних хворобах сполучної тканини

N16.5 Тубулоінтерстиціальні ураження нирок при відторгненні трансплантату

N16.8 Тубулоінтерстиціальні ураження нирок при інших хворобах, класифікованих в інших рубриках

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Гіпокаліємія

Mn знижений

Сеча:

Гіпокальцинемія

6.13. Ниркова глюкозурія

Аутосомно-домінантна патологія з різною експресивністю, яка проявляється глюкозурією.

Етіологія, патогенез. Ниркова глюкозурія розвивається в результаті спадкового дефекту у ферментних системах ниркових каналців, що забезпечують реабсорбцію глюкози. Про ниркову глюкозурію слід говорити в тих випадках, коли виділення глюкози з сечею перевищує рівень фізіологічної екс-

реції (200 мг/добу). При нирковій глюкозурії добова екскреція глюкози з сечею зазвичай складає 10-20 грама, хоча відомі випадки глюкозурії, що досягає 100г. Частота ниркової глюкозурії складає 2-3:1000; тип спадковості аутосомно-домінантний.

Клініка. Форми ниркової глюкозурії :

- Тип А, при якому знижені і поріг фільтрації глюкози, і поріг її реабсорбції
- Тип Б - зниження порога фільтрації глюкози при нормальній реабсорбції.

Симптоми (крім глюкозурії) спостерігаються головним чином в дуже важких випадках і обумовлені значними втратами цукру. Хворі відчувають слабкість, почуття голоду. Стійкий осмотичний діурез (поліурія) служить причиною розвитку дегідратації і гіпокаліємії. З дефіцитом вуглеводів може бути зв'язана затримка фізичного розвитку дитини.

Діагноз. Критеріями ниркової глюкозурії є:

1) підвищена екскреція глюкози при нормальному вмісті цукру в крові; 2) незалежність екскреції глюкози з сечею від надходження вуглеводів; виведення глюкози відносно постійно як в денний, так і в нічний час; 3) відсутність змін рівня цукру в крові під час надходження вуглеводів; 4) ідентифікація цукру, що виводиться з сечею, як глюкози; 5) нормальна цукрова крива після навантаження глюкозою.

Крім цукрового діабету, при диференціальній діагностиці ниркової глюкозурії необхідно мати на увазі мелітурії іншої природи, зокрема мелітурії при гострому каналцевому некрозі, при токсичних ураженнях нирок, "стероїдний діабет" при застосуванні глюкокортикоїдів з лікувальною метою, фруктозурію, пентозурію. Позитивні проби на цукор в сечі можуть виявлятися при доброякісній фруктозурії. Відсутність інших клінічних ознак в цих випадках може привести до висновку про можливість ниркової глюкозурії. Необхідна ідентифікація вуглеводів, що виводяться з сечею.

Слід також мати на увазі складні синдроми, при яких ниркова глюкозурія виявляється як приватна ознака: глюко-амінофосфат-діабет, глюко-амінодіабет, глюко-фосфат-діабет. Дана обставина вимагає обов'язкового дослідження величини екскреції фосфатів і амінокислот у кожного хворого нирковою глюкозурією.

6.14. Нирковий нецукровий діабет

Розвивається при вродженій ензимопатії нирок.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Сеча.

Поліурія

Відносна щільність знижена

Негативний тест із вазопресином

6.14.1. Фосфат діабет

Домінантно зчеплене з X-хромосомою захворювання з глибокими порушеннями фосфорно-кальцієвого обміну, які не вдається відновити звичайними дозами вітаміну D. У зв'язку з цим з'явилося інша назва хвороби – рахіт, резистентний до вітаміну D; проте насправді мова йде не про рахіт, але про рахіто-подібні захворювання.

Етіологія, патогенез. Припускають, що при фосфат-діабеті порушені ензиматичні процеси перетворення вітаміну D в активні гормоноподібні субстанції або понижена чутливість рецепторів епітелію кишечника до дії цих метаболітів. Характерними біохімічними ознаками є фосфатурія, гіпофосфатемія, підвищення активності пара щитоподібних залоз, висока активність лужної фосфатази крові. Реабсорбція кальцію в кишечнику понижена.

Клініка. Фосфат-діабет має схожі риси із звичайним D-дефіцитним рахітом, але і відрізняється від нього тим, що при даному захворюванні відсутні ознаки загальної інтоксикації, загальний стан залишається задовільним. На відміну від рахіту процеси остеомалаяції і остеїдної гіперплазії виражені переважно в кістках нижніх кінцівок (викривлення довгих трубчастих кісток або деформація колінних і гомілковостопних суставів). Клінічно фосфат-діабет виявляється не в перші місяці життя, а в другому півріччі життя, після того, як діти починають вставати на ніжки.

За відсутності лікування хвороба прогресує із зростом дитини (дистрофія, повна нездатність до самостійного пересування). Рентгенологічно виявляються ті ж зміни, які характерні для рахіту, але патологія особливо різко виражена в кістках нижніх кінцівок.

Аналогічні зміни з боку кісткової системи можуть виявлятися у одного з батьків або вплив гена мутанта у них виявляється лише при біохімічному дос-

лідженні крові, тому при підозрі на фосфат-діабет доцільно досліджувати вміст неорганічного фосфору в крові у батьків.

Лабораторні та функціональна дослідження:

I тип

Кров:

Фосфор різко знижений
Лужна фосфатаза різко підвищена
Реабсорбція фосфору різко знижена
K⁺ крові норм.
Na⁺ крові норм.
КЛС норм.

II тип

Кров:

Фосфор різко знижений
Кальцій норм.
Лужна фосфатаза підвищена
Реабсорбція фосфору знижена

III тип

Кров:

Фосфор знижений
Гіпоркальціємія
Лужна фосфатаза підвищена
ПТГ плазми підвищена
КЛС норм.

Сеча:

Аміноацидурия

6.15. Нирковий нецукровий діабет

Захворювання, що проявляється посиленням сечовиділенням та спрагою, які є наслідком нестачі антидіуретичного гормону (АДГ) або нечутливості до нього рецепторів у ниркових канальцях.

Етіологія і патогенез. Спадкове захворювання, при якому нирки не здатні продукувати сечу з вищою осмолярною концентрацією, ніж осмолярність клубочкового ультрафільтрата плазми, що пов'язане з втратою чутливості ниркових канальців до антидіуретичного гормону (АДГ). Нефрогенний нецукровий діабет слід відрізнити від нейрогіпофізарного, при якому реакції нирок на АДГ збережені, але порушені процеси гіпоталамічної нейросекреції.

При нефрогенному нецукровому діабеті значно порушена гомеостатична функція нирок, направлена на збереження водно-сольової рівноваги. Це веде до значних коливань осмотичного тиску плазми крові і гіперелектролітемії: концентрація натрію в плазмі може підвищуватися до 180 мекв/л, хлора-до 160 мекв/л. Особливо великі ці коливання у дітей раннього віку, у яких відчуття спраги не розвинене. Втрати значних кількостей води ведуть до розвитку дегідратації, токсикозу.

Клініка. Захворювання виявляється на 3-6-му місяці життя рясним діурезом, блювотою, схильністю до закрепу, гарячковим станом. Відчуття спраги може бути відсутнім. Об'єм добової сечі немовляти може досягти 2 л, в більш старшому віці - 5-10 л.

Спостерігається "сольова лихоманка", можливі судорожні стани. Стійкі порушення водно-сольового балансу можуть привести до розвитку гіпотрофії, затримці фізичного, а у деяких дітей і розумового розвитку. При достатньому введенні рідини цього не спостерігається.

У більш старших дітей стан дегідратації розвивається рідко, втрата рідини компенсується її прийомом і загальна осмолярність плазми зберігається в нормальних межах. Показники клубочкової ниркової фільтрації, екскреції фосфатів, амінокислот, глюкози, як правило, також не виходять за межі норми. Відомі випадки своєрідної форми хвороби: чутливість до АДГ відсутня лише вночі, але відновлюється вдень. Для діагностики буває необхідна ниркова біопсія. Мікродисекцією виявляється значне (наполовину) укорочення проксимального відділу канальців нефрону. При гістологічному дослідженні необхідно

відрізняти даний стан від нефронофтиза, хронічної гіпокаліємії, ідіопатичної гіперкальциурії, цистинозу.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

АДГ помірно знижений

Сеча:

густина сечі –помірно знижена

Осмолярність сечі рівна осмолярності плазми

Астматичний коефіцієнт близький до 1

6.16. Хвороба де Тоні-Дебре-Фанконі (глюкозо-аміно-фосфатдіабет)

Спадкове захворювання, пов'язане з порушенням зворотного всмоктування фосфатів, глюкози та амінокислот. Для хвороби де Тоні-Дебре-Фанконі характерні поліурія, блювання, відсутність апетиту, кісткові деформації, відставання в рості, підвищена ламкість кісток, збільшення печінки і селезінки. Характеризується остеопатією рахітоподібного типу, але на відміну від фосфатдіабета виявляється важчими загальними симптомами-гіпотрофією, зниженням опірності по відношенню до інфекції. Окрім фосфатурії, характеризується аміноацидурією, глюкозурією, порушенням функцій нирок по підтримці рівноваги кислот і основ крові. Для відновлення функцій ниркових каналців застосовують вітамін D у високих дозах, як і при фосфат-діабеті, підвищують вміст білка в дієті до 6 г/кг, проводять корекцію ацидозу.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Фосфор знижений

Кальцій знижений

Сеча:

Фосфатурія

Глюкозурія

Протеїнурія

Відносна густина знижена

Гіпераміноацидурія

6.17. Нирковий тубулярний ацидоз

Виділяють наступні типи ниркового тубулярного ацидозу:

- Дистальний і проксимальний
- Нирковий тубулярний ацидоз дорослих і інфантильний I-го і II-го типів
- Хвороба Баттлера-Олбрайта і синдром Лайтвуда

6.17.1. Дистальний нирковий тубулярний ацидоз (синдром Баттлера-Олбрайта)

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Гіпокаліємія

pH знижений

Сеча:

Калій підвищений

Кальцій підвищений

Екскреція кислот, що титруються, і амонію знижена

Екскреція бікарбонатів норм.

pH підвищена

Концентраційна здатність нирок знижена

6.17.2. Проксимальний нирковий тубулярний ацидоз

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Cl⁻ знижений

pH знижена

Сеча:

Гіпокаліємія

pH знижена

Екскреція кислот і амонію норм.

Концентраційна здатність нирок знижена

Екскреція бікарбонатів підвищена

6.18. Тубуло-інтерстиціальний нефрит

Мультифакторне дифузне захворювання нирок з переважним ураженням тубуло-інтерстиціальної тканини, яке суттєво відрізняється від гломерулонефриту і пієлонефриту.

Тубуло-інтерстиціальні ураження нирок — гетерогенна група неспецифічних інфекційних, алергічних або токсичного генезу уражень каналцевого апарату та інтерстицію з подальшим їх поширенням на всі структури ниркової тканини. Вони характеризуються лімфоцитарною та плазмоклітинною інфільтрацією інтерстицію мозкового шару нирок, розростанням інтерстиціального колагену та потовщенням каналцевої базальної мембрани. На відміну від гломерулонефриту (переважне ураження клубочків), при ТІН первинно уражається тубуло-інтерстиціальна тканина з вторинним ураженням клубочків. На відміну від пієлонефриту (процес вогнищевий), ТІН — дифузне захворювання нирок.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

ШОЕ збільшена

Лейкоцитоз

Нейтрофіліоз

Еозинофілія

α -2-глобуліни підвищені

γ -глобуліни підвищені

Сечовина підвищена

Креатинін підвищений

Гіпокаліємія

Гіпонатріємія

Cl^- знижений

pH знижена

IgE підвищені

IgG підвищені

Сеча:

Гематурія

Протеїнурія

Гіалінові циліндри підвищені

pH підвищена
Абактеріальна лейкоцитурія
Концентраційна функція нирок знижена
Секреторно-екскреторна функція каналців знижена
Екскреція кислот і амонію знижена

6.19. Цистит (N30)

Інфекційно-запальне захворювання слизової оболонки сечового міхура. Збудниками захворювання є бактеріальна флора, віруси, хламідії, трихомонади, гриби. Частіше інфекція проникає в сечовий міхур по сечовивідному каналу, рідше з нирок .

Початок захворювання раптовий (після переохолодження). Хворі скаржаться на часте і болісне сечовиділення, болі в області сечового міхура, котрі можуть віддавати в проміжність, лихоманка, зазвичай підвищення температури відмічається у дітей молодшого віку. За МКХ 10 виділяють:

N30 Цистит

Виключено:

простатоцистит (N41.3)

N30.0 Гострий цистит

Виключені:

променевий цистит (N30.4)

тригоніт (N30.3)

N30.1 Інтерстиціальний цистит (хронічний)

N30.2 Інший хронічний цистит

N30.3 Тригоніт

N30.4 Променевий цистит

N30.8 Інший цистит

N30.9 Цистит, неуточнений

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцити норм.

ШОЕ норм.

Сеча:

Лейкоцити помірно підвищені

Гематурія
Протеїнурія
Епітелій помірно підвищений
Бактеріальне число >100 000 мікробних тіл у 1 мл сечі
Концентраційна функція нирок норм.

6.20. Дисметаболичні нефропатії

Первинна гіпероксалурія

Тип I

Сеча:

Оксалатурія
рН підвищена
Добова екскреція оксалатів помірно підвищена

Тип II

Сеча:

Оксалати помірно підвищені
Добова екскреція оксигенів підвищена
О-гліцерінова кислота підвищена

Вторинна гіпероксалурія

Сеча:

рН N
Протеїнурія
Лейкоцитурія
Гематурія
Оксалатурія
Доб. екскреція оксалатів підвищена

Уратні нефропатії

Сеча:

pH знижена

Урати підвищені

Добова екскреція уратів підвищена

Співвідношення Na^+/K^+ знижена

7. ЗАХВОРЮВАННЯ СИСТЕМИ КРОВІ

7.1. Анемії у дітей

Захворювання, що найчастіше зустрічаються. Це обумовлено анатомо-фізіологічною незрілістю органів кровотворення у дітей і їх високою чутливістю до дії несприятливих чинників навколишнього середовища. У дітей виділяють ті ж групи анемій, що і у дорослих.

7.1.1. Дефіцитні анемії

Виникають внаслідок недостатнього потрапляння в організм дитини речовин, необхідних для утворення гемоглобіну; вони спостерігаються частіше у дітей першого року життя. Серед дефіцитних анемій найбільш поширені аліментарні, які обумовлені недостатнім або одноманітним харчуванням. В більшості випадків відмічається недостатнє потрапляння в організм заліза (залізодефіцитні анемії), білка, що порушує утворення білкової частини гемоглобіну (білководефіцитні анемії). Певне значення в розвитку дефіцитних анемій має і недостатність таких вітамінів, як B₆, B₁₂ і фолієвої кислоти (вітамінодефіцитні анемії), які беруть участь в синтезі гемоглобіну. Часто дефіцитні анемії відмічаються при захворюваннях, що супроводжуються порушенням всмоктування в кишечнику. Розвитку дефіцитних анемій сприяють часті захворювання, а також недоношеність.

У клінічній практиці найчастіше зустрічаються залізодефіцитні анемії. Їх прояви залежать від ступеня тяжкості захворювання. При легкому ступені відмічається млявість, зниження апетиту, блідість шкіри, невелике зниження вмісту гемоглобіну до 80 г/л і числа еритроцитів до $3,5 \cdot 10^{12}$ /л. При захворюванні середньої тяжкості помітно падає рухова активність дитини, з'являється мля-

вість, плаксивість, відсутній апетит, відмічається блідість і сухість шкіри, тахікардія, шум систоли, збільшення печінки і селезінки; волосся стає тонким і ломким, вміст гемоглобіну в крові знижується до 66 г/л, кількість еритроцитів – до $2,8 \cdot 10^{12}$ /л, спостерігається гіпохромія. При захворюванні важкого ступеня часто відмічається відставання дитини у фізичному розвитку, адинамія, анорексія, закреп, виражена сухість і блідість шкіри, зміни нігтів і волосся (тонкі, ломкі), пастозність обличчя і нижніх кінцівок, зміни серцево-судинної системи (тахікардія, шум систоли), згладження сосочків на язиці ("лакований" язик). Кількість гемоглобіну знижується до 35 г/л, кількість еритроцитів – до $1,4 \cdot 10^{12}$ /л, спостерігається гіпохромія. Залізодефіцитні анемії часто розвиваються у недоношених дітей на 5-6-му місяці життя, коли виснажуються в організмі запаси заліза, отримані від матері, – пізня анемія недоношених.

7.1.2. Вітамінодефіцитні анемії

Обумовлені недостатністю вітаміну В₁₂ або фолієвої кислоти, у дітей можуть бути як набутими, так і спадковими. Клінічна картина характеризується тими ж симптомами, що і у дорослих. Набуті вітамінодефіцитні анемії спостерігаються частіше у недоношених дітей, при порушеному кишковому всмоктуванні, неправильному вигодовуванні. Спадкова фолієво-дефіцитна анемія виявляється зазвичай на першому році життя. В₁₂-дефіцитна – у віку близько 2 років. Вони часто супроводжуються затримкою фізичного і психомоторного розвитку дитини.

Діагноз дефіцитних анемії ставлять на підставі анамнезу, клінічної картини і лабораторних даних: вміст гемоглобіну нижчий за 100 г/л, сироваткового заліза – нижче 14,3 мкмоль/л (80 мкг %). При білководефіцитній анемії зниження вмісту сироваткового білка нижче за 60 грам/л (6 грама %), гіпохромія, з'являються мікроцити і макроцити, ретикулоцити до 1,7-2 % і більше, зникають сидероцити. Для вітамінодефіцитних анемії характерні гіпохромія, макроцитоз і анізоцитоз еритроцитів.

Набуті форми гіпопластичної (апластичної) анемії у дітей протікають так само, як у дорослих. Серед уроджених форм виділяють анемію Фанконі, або синдром Фанконі, сімейну гіпопластичну анемію Естрена-Дамешека і уроджену парціальну гіпопластичну анемію Джозефса-Даймонда -Блекфена.

7.1.3. Анемія Фанконі

Виявляється зазвичай у дітей в перші роки життя. Хлопчики хворіють в 2 рази частіше за дівчаток. Діти відстають у фізичному і розумовому розвитку. Відмічається вади розвитку очей (мікрофтальмія), нирок, піднебіння, кістів рук, мікроцефалія; характерні гіперпігментація шкіри. Зазвичай у віці 5-7 років і старше з'являється панцитопенія. При сімейній гіпопластичній анемії Естрена-Дамешека спостерігаються аналогічні зміни в крові, але відсутні вади розвитку.

7.1.4. Уроджена парціальна гіпопластична анемія Джозефса-Даймонда-Блекфена

Виявляється зазвичай на першому році життя. Захворювання часто протікає доброякісно. Клінічна картина розвивається поступово: з'являються млявість, блідість шкіри і слизистих оболонок, знижується апетит. У крові знижується вміст гемоглобіну, число еритроцитів і ретикулоцитів при нормальній кількості лейкоцитів і тромбоцитів. Діагноз гіпопластичних анемій встановлюють на підставі клінічної картини і даних лабораторного дослідження. Для лікування застосовують ті ж засоби, що і у дорослих.

Причинами набутих гемолітичних анемій у дітей можуть бути несумісність крові матері і плоду, що спостерігається при гемолітичній хворобі новонароджених, аутоалергії, уремії, недостатності вітаміну Е. **Спадкові гемолітичні анемії** обумовлені спадковим дефектом еритроцитів, наявністю аномального гемоглобіну в еритроцитах або пригнібленням синтезу нормального гемоглобіну, а також аномалією ферментів. До спадкових гемолітичних анемій відносяться гемоглобінопатії.

7.2. Залізодефіцитна анемія (D50)

Захворювання, що розвивається у більшості випадків внаслідок хронічних крововтрат і характеризується порушенням утворення гемоглобіну і еритроцитів, розвитком гіпохромії та трофічних змін в тканинах, внаслідок зниження вмісту заліза в сироватці крові, кістковому мозку і депо. За МКХ 10 виділяють:

D50 Залізодефіцитна анемія

Включено:

анемія:

- сидеропенічна
- гіпохромна

D50.0 Залізодефіцитна анемія вторинна внаслідок крововтрати (хронічна)

Виключені:

гостра післягеморагічна анемія (D62)

вроджена анемія, пов'язана з крововтратою плоду (P61.3)

D50.1 Сидеропенічна дисфагія

D50.8 Інші залізодефіцитні анемії

D50.9 Залізодефіцитна анемія, неуточнена

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Гемоглобін знижений

Еритроцити знижені

Гемоглобін в ретикулоцитах (CHr) знижений

Гіпохромія, пойкилоцитоз, анізоцитоз

Ретикулоцити, лейкоцити, тромбоцити норм.

Кольоровий показник знижений

MCV (↓), MCH ↓, MCHC ↓

Залізо сироватки знижене

Залізовв'язуюча здатність помірно підвищена

Насичення трансферину знижене

Кістковий мозок: гемосідерин (забарвлення по Перлсу) помірно знижений

Десфералова проба: екскреція заліза із сечею знижена

7.3. Мегалобластні анемії (B₁₂- і фолієводефіцитні анемії) (D 51 – D 52)

За МКХ 10 виділяють:

D51 Вітамін B₁₂-дефіцитна анемія

Виключено:

дефіцит вітаміну B₁₂ (E53.8)

D51.0 Вітамін B₁₂-дефіцитна анемія, зумовлена недостатністю внутрішнього фактору

D51.1 Вітамін В₁₂-дефіцитна анемія, внаслідок порушення всмоктування вітаміну В₁₂ з протейнурією

D51.2 Дефіцит транскобаламіну II

D51.3 Інші вітамін В₁₂-дефіцитні аліментарні анемії

D51.8 Інші вітамін В₁₂-дефіцитні анемії

D51.9 Вітамін В₁₂-дефіцитна анемія, не уточнена

D52 Фолієводефіцитна анемія

D52.0 Фолієводефіцитна аліментарна анемія

D52.1 Медикаментозна фолієводефіцитна анемія

D52.8 Інші фолієводефіцитні анемії

D52.9 Фолієводефіцитна анемія, не уточнена

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Гемоглобін знижений

Еритроцити знижені

Макро-, овало, пойкилоцитоз; тільця Жоллі, кільця Кебота

Кольоровий показник підвищений

МС ↑ (>115 фл), МСН ↑, МСНС норм.

RDV ↑

Лейкоцити норм, чи знижені

Нейтрофіли і гіперсегментація нейтрофілів

Ретикулоцити знижені

RPI знижений

Тромбоцити норм, чи знижені

Білірубін у сироватці підвищений

Гаптоглобін знижений

Залізо підвищене

В₁₂-дефіцитна

Лабораторні та функціональна дослідження:

Вітамін В₁₂ знижений

Перніціозна (хвороба Аддісона-Бірмера)

Антитіла до парієтальних клітин слизуватої шлунка підвищені

Антитіла до внутрішнього фактора підвищені

див. Хронічний гастрит, тип А

Фолієводефіцитна

Лабораторні та функціональна дослідження:

Фолієва кислота знижена

Кістковий мозок: гіперплазія еритроїдного ростка, мегалобласти, гігантські паличкоядерні лейкоцити

7.4. Сидероахрестична анемія(D64)

За МКХ 10 виділяють:

D64 Інші анемії

Виключено:

рефрактерна анемія:

- БДВ (D46.4)
- з надлишком бластів (D46.2)
- з трансформацією (D46.3)
- з сидеробластами (D46.1)
- без сидеробластів (D46.0)

D64.0 Спадкова сидеробластна анемія

D64.1 Вторинна сидеробластна анемія внаслідок інших захворювань

D64.2 Вторинна сидеробластна анемія, зумовлена медикаментами або токсинами

D64.3 Інші сидеробластні анемії

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Гемоглобін знижений

Еритроцити знижені

Мікроцитоз, пойкило- і анізоцитоз

Кольоровий показник підвищений

МС ↓, МСН ↓, МСНС ↓.

RDV ↑

Ретикулоцити знижені

RPI ↓

Залізо сироватки підвищене

ЗЗЗС ↓

Тромбоцити знижені (іноді)

Кістковий мозок:

еритробласти підвищений, кільцеподібні сидеробласти (характерний морфологічний субстрат) підвищені

гальмування дозрівання, насичення гемоглобіном порушено, мегалобласти (приблизно 50% випадків)

7.5. Гемолітичні анемії (D55-D59)

До групи **гемолітичних анемії** входять різноманітні анемічні стани, які виникають внаслідок посиленого руйнування еритроцитів (гемолізу) до закінчення їх нормального строку життя. Виділяють дві групи гемолітичних анемії: зумовлені екзоеритроцитарними (токсичні, інфекційні, імунні) і ендоеритроцитарними (патологія мембран, ферментів, порушення синтезу і структури ланцюгів глобіну) пошкоджувальними чинниками. За МКХ 10 виділяють:

D55 Анемія внаслідок ферментних порушень

D55.0 Анемія внаслідок недостатності глюкозо-6-фосфатдегідрогенази (Г-6-ФД)

D55.1 Анемія внаслідок інших порушень обміну глутатіону

D55.2 Анемія внаслідок порушень гліколітичних ферментів

D55.3 Анемія внаслідок порушень обміну нуклеотидів

D55.8 Інші анемії внаслідок ферментних порушень

D55.9 Анемія внаслідок ферментного порушення, неуточнена

D56 Таласемія

D56.0 Альфа-таласемія

D56.1 Бета-таласемія

D56.2 Дельта-бета-таласемія

D56.3 Носійство ознаки таласемії

D56.4 Спадкове персистування фетального гемоглобіну (СПФГ)

D56.8 Інші таласемії

D56.9 Таласемія, неуточнена

D57 Серпоподібноклітинні порушення

D57.0 Серпоподібноклітинна анемія з кризами Нb-SS хвороба з кризами

- D57.1 Серпоподібноклітинна анемія без кризів
- D57.2 Подвійні гетерозиготні серпоподібноклітинні порушення
- D57.3 Носійство серпоподібноклітинної ознаки
- D57.8 Інші серпоподібноклітинні порушення

D58 Інші спадкові гемолітичні анемії

- D58.0 Спадковий сфероцитоз
- D58.1 Спадковий еліптоцитоз
- D58.2 Інші гемоглобінопатії
- D58.8 Інші уточнені спадкові гемолітичні анемії
- D58.9 Спадкова гемолітична анемія, не уточнена

D59 Набута гемолітична анемія

- D59.0 Медикаментозна аутоімунна гемолітична анемія
- D59.1 Інші аутоімунні гемолітичні анемії
- D59.2 Медикаментозна неаутоімунна гемолітична анемія
- D59.3 Гемолітично-уремічний синдром
- D59.4 Інші неаутоімунні гемолітичні анемії
- D59.5 Нічна пароксизмальна гемоглобінурія (Маркіафави-Мікелі)
- D59.6 Гемоглобінурія внаслідок гемолізу, пов'язаного з іншими зовнішніми причинами
- D59.8 Інші набуті гемолітичні анемії
- D59.9 Набута гемолітична анемія, не уточнена

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

- Гемоглобін знижений
- Еритроцити знижені
- Ретикулоцити підвищені
- Вільний гемоглобін плазми помірно підвищений
- Білірубін підвищений
- Непрямий білірубін підвищений
- Залізо сироватки підвищені
- ЗЗЗС ↓

Сеча:

- Уробілін і уробіліноген підвищений (>3 мг/сут)

Кал:

Стеркобіліноген і стеркобілін підвищені

Окремі групи:

1. Дефекти оболонки еритроцита

- спадковий мікросфероцитоз:

мікросфероцити підвищені

MCV ↓,

Осмотична стійкість еритроцитів знижена

Сахарозно-гемолітичний тест +

Тест окисленої сироватки (тест Хема) +

- еліптоцитоз: еліптоцити

- акантоцитоз: акантоцити

2. Гемоглобінопатії

- серпоподібноклітинна анемія:

Проба на серпоподібноклітинність різко підвищена (у гомозигот 40-100%, у гетерозигот 5-95%)

Аналіз гемоглобіну:

у гомозигот Гемоглобін S; Гемоглобін F; до 20%

у гетерозигот Гемоглобін А; Гемоглобін S; Гемоглобін F норм.

3. Ензимопатії еритроцитів

- недостатність глутатіонредуктази

Кров:

Тромбоцити часто знижені (Панцитопенія)

Тільця Гейнца підвищені

Мегалобласти підвищені

Дослідження ферментів еритроцитів:

Глутатіонредуктаза і (10-60% нормальної величини)

Проба на стабільність глутатіону норм, чи знижена

Зміст відновленого глутатіону (еритроцитів) знижений

- недостатність глюкозо-6-фосфат-дегідрогенази

Дослідження ферментів еритроцитів: Г-6ФДГ (еритроцитів) помірно

знижена

- недостатності пірувактинази:

Дослідження ферментів еритроцитів: активність пірувактинази - у гомозигот знижена (10-20% норми, однак у типу В 50-60% норми)

4. При дії екзогенних токсинів

Кров:

Метгемоглобін підвищений

Тільця Гейнца підвищені

Отруєння свинцем: еритроцити з базофільною зернистістю підвищені

5. При руйнуванні еритроцитів (ДВЗ-синдром, мікроангіопатії):

Кров:

Фрагменти еритроцитів підвищені

6. При імунному гемолізі:

Кров:

Проба Кумбса +

Комплемент сироватки норм, чи знижений

Таблиця 4

Серологія	Клас анти-тіл	Специфічність	Інші особливості
1. Ідіопатична хвороба холододових аглютинінів	IgM	I-рідко, і-антигени	Титр моно-клональний
2. Симптоматична гемолітична анемія внаслідок наявності холододових аглютинінів (пневмонії, лімфоретикулярні хвороби)	IgM	Інколи Іі-антигени	Титр різний, може бути моноклональним
3. Гемолітична анемія внаслідок наявності антитіл Доната-Ландшгейнера	IgG	P-антиген	Титр двофазний
4. Змішані холододові аглютиніни	Неповні антитіла IgG, IgM	У більшості випадків і-антиген	Реакція IgM антитіл з IgG еритроцитами

- теплових аутоантитіл

пряма реакція Кумбса помірно підвищена

непряма реакція Кумбса підвищена (40% хворих)
серологічні розходження між ідіопатичними (50% випадків) і симптома-
тичними (40% випадків) формами

7.6. Анемії дисеритропоетиніві вроджені

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцити знижені
Гемоглобін знижений
Анізоцитоз, поїкілоцитоз
Ретикулоцити норм, чи підвищені
Білірубін підвищений
Гаптоглобін помірно знижений
Заліzosироватки підвищені
Залізоzв'язуюча здатність знижена

Кістковий мозок:

Тип I:

молоді базофільні і поліхромні еритроцити підвищені
мегалобластоз (1/3 випадків)
однойдерні гігантські еритробласти
дво- і багатоядерні еритробласти (5%) з хроматиновими мітками

Тип II:

багатоядерні поліхромні й ортохромні еритроцити (17-35% усіх еритроб-
ластів)
мегалобласти збільшена кількість
голі ядра еритробластів підвищені
сидеробласти помірно підвищені
кільцеподібні сидеробластози норм.
грануло- і тромбоцитопоез норм.

Тип III:

багаторядність еритробластів
гігантобласти (50-60 мкм у діаметрі, 10-12 ядер)

7.7. Апластичні анемії (D60 - D61)

Клініко-гематологічні синдроми депресії кровотворення, які виявляються панцитопенією в периферичній крові і заміщенням мієлоїдної тканини в кістковому мозку жиром. За МКХ 10 виділяють:

D60 Набута чиста еритроцитарна аплазія (еритробластопенія)

Включено:

еритроцитарну аплазію (набуту) (дорослих) (з тимомою)

D60.0 Хронічна набута чиста еритроцитарна аплазія

D60.1 Транзиторна набута чиста еритроцитарна аплазія

D60.8 Інші набуті чисті еритроцитарні аплазії

D60.9 Набута чиста еритроцитарна аплазія, неуточнена

D61 Інші апластичні анемії

D61.0 Конституціональна апластична анемія

D61.1 Апластична анемія, спричинена лікарськими засобами

D61.2 Апластична анемія, спричинена іншими зовнішніми агентами

D61.3 Ідіопатична апластична анемія

D61.8 Інші уточнені апластичні анемії

D61.9 Апластична анемія, неуточнена

D62 Гостра післягеморагічна анемія

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Гемоглобін знижений

Еритроцити знижені

При панцитопенічних формах - Лейкоцити знижені, Тромбоцити знижені

МС, МСН, МСНС норм.

RDW норм.

Ретикулоцити знижені

ШОЕ збільшена

Залізо сироватки підвищено

ЗЗЗС ↓

Тривалість життя еритроцитів знижена

Кістковий мозок:

Панцитопенічні форми (анемія Фанконі, Естрена-Дамешека, придбані - лікарські, токсичні, інфекційні)

Різде зменшення кількості клітин усіх трьох паростків кровотворення

Парціальна аплазія (анемія Блекфена-Даймонда):

Клітинність, мієлоїдний і мегакаріоцитарний паростки норм.

Еритробласти, нормобласти помірно знижені

Еритроїдно-мієлоїдне співвідношення 1:6-1:240 (у нормі 1:2-1:3)

7.8. Таласемія (D56)

D56.0 Альфа-таласемія

D56.1 Бета-таласемія

D56.2 Дельта-бета-таласемія

D56.3 Носійство ознаки таласемії

D56.4 Спадкове персистування фетального гемоглобіну (СПФГ)

D56.8 Інші таласемії

D56.9 Таласемія, не уточнена

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцити помірно знижені

Гемоглобін помірно знижений

Гіпохромія, кільцеві форми (анулоцити), мішенеподібні еритроцити

MCV ↓, RDW норм.

RPI ↓

Базофільна зернистість

Нормобласти підвищені

Ретикулоцити підвищений

Лейкоцитоз

Осмотична резистентність підвищена

Сироваткове залізо норм, чи підвищене

Залізов'язуюча здатність норм.

Електрофорез гемоглобіну:

1. Таласемія велика: перевага гемоглобіну F (90-50%, рідко менше), гемоглобін A1 ↓↓, гемоглобін A2 норм, чи (↓)

2. Таласемія мала: гемоглобін A2 ↑ (4-6%, норма 1, 5-3%), гемоглобін F ↑ (близько 60% випадків з 0,5-6%) (при так званій таласемії гемоглобіну F вміст його збільшений до 8-18%).

Кістковий мозок:

Еритробласти підвищені

Сидеробласти підвищені

Грубобазофільна зернистість у передstadії еритроцитів

Сеча:

Уробілін підвищений

Уробіліноген підвищений

7.9. Анемії інфекційні (анемії при запаленні і пухлинні)

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Гемоглобін знижений

Еритроцити знижені

Гемосидерин у кістковому мозку підвищений

Залізо сироватки знижене

Залізоzв'язуюча здатність норм, чи знижена

Еритропоетин знижений

7.10. Геморагічна хвороба новонароджених

Група синдромів, обумовлених транзиторною недостатністю в ранньому неонатальному періоді деяких чинників згортання крові.

Етіологія і патогенез. Зустрічається в двох формах (первинна дефіцит вітаміну К і вторинна, така, що розвивається у ослаблених або недоношених дітей і не є результатом простого дефіциту вітаміну К). У основі захворювання лежить внутрішньосудинна коагуляція, викликана зниженою активністю вітамін-К-залежних чинників II-VII-IX і X без зміни числа тромбоцитів і без фрагментації еритроцитів.

Клініка. При *первинній формі* геморагічні симптоми з'являються між 2-м і 4-м днем життя у вигляді шлунково-кишкових і носових кровотеч, генералізо-

ванних екхімозів, гематом. Загальний стан дитини при цьому не страждає. Протромбіновий час подовжений, і у більшості дітей спостерігається дефіцит чинників II-VII-IX і X при нормальному рівні чинника V. Після введення вітаміну K настає швидка позитивна динаміка. Мабуть, тут має місце більш виражений дефіцит вітаміну K, який спостерігається і у здорових дітей в неонатальному періоді.

При **вторинній формі** діти, як правило, мають ознаки гіпоксії або інфекції. Разом з вказаними явищами кровоточивості мають місце крововиливу в мозок, шлуночки мозку, легеневі кровотечі та ін. Виявляються різноманітні дефекти згортання крові: помірне подовження протромбінового часу, низькі рівні чинників V і VII, зменшення кількості тромбоцитів, часто з порушенням їх функції. Ефект від застосування вітаміну K низький.

Діагноз базується на даних клініки і результатах гематологічних досліджень (тромботест, визначення комбінованої активності чинників II і VII, підрахунок тромбоцитів, визначення гемоглобіну, мазок крові та ін.).

Диференціальний діагноз проводять з іншим геморагічним діатезом.

7.11. Лейкози

Об'єднана група злоякісних захворювань, що характеризуються первинною проліферацією в кістковому мозку незрілих клітин із втратою потенціалів диференціації (бластів.) При лейкозі пухлинна тканина спочатку розростається в місці локалізації кісткового мозку і поступово заміщає нормальні паростки кровотворення. В результаті цього процесу у хворих лейкозом закономірно розвиваються різні варіанти цитопеній – анемія, тромбоцитопенія, лімфоцитопенія, гранулоцитопенія, що приводить до підвищеної кровоточивості, крововиливам, придушенню імунітету з приєднанням інфекційних ускладнень. Метастазування при лейкозі супроводжується появою лейкозних інфільтратів в різних органах – печінці, селезінці, лімфатичних вузлах і ін. У органах можуть розвиватися зміни, обумовлені обтурацією судин пухлинними клітками – інфаркти, виразково-некротичні ускладнення. Лейкоз підрозділяється на декілька форм залежно від того, які клітини піддалися злоякісному переродженню. Лейкози діляться також на гострі і хронічні.

За МКХ 10 виділяють:

C90 Множинна мієлома та злоякісні плазмоклітинні новоутворення

C90.0 Множинна міелома

Виключено:

солітарну мієлому (C90.2)

C90.1 Плазмоклітинний лейкоз

C90.2 Плазмоцитома екстрамедулярна

C91 Лімфоїдний лейкоз (лімфолейкоз)

Включено:

C91.0 Гострий лімфобластний лейкоз

Виключено:

загострення хронічного лімфоцитарного лейкозу (C91.1)

C91.1 Хронічний лімфоцитарний лейкоз

C91.2 Підгострий лімфоцитарний лейкоз

C91.3 Пролімфоцитарний лейкоз

C91.4 Волосатоклітинний лейкоз

C91.5 Лейкоз зрілих Т-клітин

C91.7 Інший уточнений лімфоїдний лейкоз

C91.9 Лімфоїдний лейкоз, не уточнений

C92 Мієлоїдний лейкоз (мієлолейкоз)

Включені:

лейкоз:

- гранулоцитарний
- мієлогенний

C92.0 Гострий мієлоїдний лейкоз

Виключено:

загострення хронічного мієлоїдного лейкозу (C92.1)

C92.1 Хронічний мієлоїдний лейкоз

C92.2 Підгострий мієлоїдний лейкоз

C92.3 Мієлоїдна саркома

C92.4 Гострий промієлоцитарний лейкоз

C92.5 Гострий мієломоноцитарний лейкоз

C92.7 Інший мієлоїдний лейкоз

C92.9 Мієлоїдний лейкоз, не уточнений

C93 Моноцитарний лейкоз

Включені:

моноцитоїдний лейкоз

морфологічний код M989 з кодом характеру новоутворення

C93.0 Гострий моноцитарний лейкоз

Виключено:

загострення хронічного моноцитарного лейкозу (C93.1)

C93.1 Хронічний моноцитарний лейкоз

C93.2 Підгострий моноцитарний лейкоз

C93.7 Інший моноцитарний лейкоз

C93.9 Моноцитарний лейкоз, неуточнений

C94 Інший лейкоз уточненого клітинного типу

Виключені:

лейкемічний ретикулоендотеліоз (C91.4)

плазмоклітинний лейкоз (C90.1)

C94.0 Гостра еритремія та еритролейкоз

C94.1 Хронічна еритремія

C94.2 Гострий мегакаріобластний лейкоз

C94.3 Тучноклітинний лейкоз

C94.4 Гострий панмієлоз

C94.5 Гострий мієлофіброз

C94.7 Інші уточнені лейкози

C95 Лейкоз неуточненого клітинного типу

C95.0 Гострий лейкоз неуточненого клітинного типу

Виключено:

загострення неуточненого хронічного лейкозу (C95.1)

C95.1 Хронічний лейкоз неуточненого клітинного типу

C95.2 Підгострий лейкоз неуточненого клітинного типу

C95.7 Інший лейкоз неуточненого клітинного типу

C95.9 Лейкоз, неуточнений

7.11.1. Гострий лейкоз

Швидко прогресуюче захворювання, при якому відбувається ріст молодих недиференційованих кліток крові, що втратили здатність до дозрівання.

Виділяють 2 варіанти гострого лейкозу: гострий мієлобластний гострий лімфобластний, зустрічається частіше в дітей. Захворювання звичайно супроводжується високою температурою, слабкістю, розвитком важких кровотеч або

інших геморагічних проявів. Рано можуть приєднуватися різні інфекційні ускладнення, виразковий стоматит, некротична ангіна. Виникають болі в кінцівках, постукування по грудині й довгих трубчастих костях супроводжується болем. Може відзначатися збільшення розмірів печінки, селезінки. Лімфовузли змінюються мало. У крові значно підвищується кількість молодих патологічних форм, так званих бластних клітин – лімфобластів, проміжні форми лейкоцитів, що дозрівають, відсутні. Загальна кількість лейкоцитів може бути дещо збільшена або зменшена.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцити знижені

Гемоглобін помірно знижений

Тромбоцитопенія

Лейкоцити підвищені, чи знижені

Бластні клітини помірно підвищені

Кістковий мозок:

бластні клітини підвищені

Цитохімія. Крім морфологічного дослідження варто провести цитохімічне диференціювання, наприклад:

Таблиця 5

Тип	ШИК-реакція	Естераза	Пероксидаза
Мієлоїдний	Відсутня чи дифузна, рідко дифузна та гранулярна одночасно	Відсутні чи позитивна < 25% випадків	В окремих чи в більшості бластних клітин залежно від ступеня диференціювання ↑
Моноцитарний	Переважає дифузна та гранулярна, комбінована	> 50 % стовбурних клітин	У варіабельному числі бластних клітин ↑
Лімфолейкоз	Гранулярна реакція частини бластних клітин	Відсутня чи слабо ↑	Відсутня
Недиференційований	Відсутня	Відсутня чи слабо ↑	Відсутня

Панель імунофенотипічних маркерів для характеристики гострих лейкозів

(Глузман Д. Ф., 1998)

1-й етап скринінгу

В-лімфоїдні: CD 19, цитоплазматичний CD22, CD79a, CD 10

T-лімфоїдний: цитоплазматичний CD3, CD2, CD7

Мієлоїдні: анти-MPO, CD13, CD33, CDw65, CD117

Лінійно-неспецифічні: TdT, CD34, HLA-DR

2-й етап скринінгу

При ГЛЛ и В-лінійній природі бластів: цитоплазматичний IgM, легкі ланцюги

Ig, CD20, CD24

При ГЛЛ и T-лінійній природі бластів: CD 1a, мембранний CD3, CD4, CD5, CD8, анти-TCR

При ГМЛ: антилізоцим, CD14, CD15, CD41, CD61, CD4, антиглікофорин А.

7.12. Хронічний мієлоїдний лейкоз

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Гранулоцити підвищені (також у передstadії)

Тромбоцити (у більшості випадків) знижені

Лужна фосфатаза гранулоцитів знижена чи норм.

Сечова кислота в сироватці підвищена

Кістковий мозок:

кількість клітин підвищена, гранулоцитоз помірно підвищений

мегакаріоцити підвищені

еритроцитоз знижений (відносно)

Ph1-хромосома ↑ (близько 85% випадків)

Особливі форми

1. Атипічні хронічні мієлози

Ph1-хромосома норм.

лейкоцитоз

базофіли норм.
тромбоцитопенія
лужна фосфатаза гранулоцитів норм.
кістковий мозок часто бідний клітинами

2. Ювенільні мієломоноцитарні лейкози: у дітей раннього віку моноцити і лімфоцити підвищені, тромбоцити помірно знижені, фетальний Hb ↑ (> 40%)

3. Еозинофільний лейкоз: еозинофілія.

7.13. Еритремія

Синонім хвороба Вакеза – хронічне захворювання кровотворної системи людини з переважним порушенням еритропоезу, підвищенням вмісту гемоглобіну й еритроцитів у крові. Діти занедужують рідко; у сімейному анамнезі інших випадків захворювання не відзначається. Клінічні проявами еритремії: плеторний синдром, гіпертензія, гепато- та спленомегалія, біль у кістках та схильність до тромбозів. Найбільш частіше при еритремії виникають тромбози, виразки травного тракту, кровотечі різних локалізацій та подагра.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцити підвищені
Гематокріт підвищений
Гемоглобін підвищений
Лейкоцити в більшості випадків підвищені, зрушення формули вліво
Базофіли підвищені
Тромбоцити в більшості випадків підвищені
Лужна фосфатаза в гранулоцитах помірно підвищена
Об'єм крові збільшений
Гіперкальціємія

Кістковий мозок: багатий клітинами (усі 3 стовбури), інтенсивність забарвлення на залізо знижене.

7.14. Макроглобулінемія Вальденстрема (С88.0)

Захворювання виникає в результаті не контролюючої проліферації клітин проміжного типу – лімфоплазмацитарних клітин. При цій патології лімфоплазмацитарні клітини секретують імуноглобулін класу М.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцити знижені

Лейкоцити злегка підвищені

Лімфоцитоз

ШОЕ Збільшена

В'язкість крові підвищена

Тромбоцити знижені

β -2М-глобуліни в сироватці підвищені (імуноелектрофорез)

Холестерин у сироватці знижений

IgM підвищені

Альбуміни знижені

Амілоїд підвищений

Проба із сироваткою в дистильованій воді позитивна

Кістковий мозок:

Лімфоїдні клітинні форми помірно підвищені, тканинні гладенькі клітини підвищені.

7.15. Плазмоцитома (численна мієлома, хвороба Калера)

Злоякісна пухлина плазматичних клітин, за своїм походженню тісно пов'язана з мієломою. Звичайно розвивається як одиночна пухлина кістки, однак іноді вона може бути й множинною. Рідше ця пухлина вражає м'які тканини (переважно верхніх дихальних шляхів). Всі ці пухлини можуть виробляти характерні для мієломи аномальні гаммаглобуліни й можуть згодом перероджуватися в розповсюджену мієлому.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцити знижені

Гемоглобін знижений

Лейкоцитоз
Плазматичні клітини підвищені
ШОЕ помірно збільшена
Білок підвищений
 β - і γ -глобуліни підвищені (парапротеїни)
Гіперкальціємія
 $\text{PO}_4^{3-} \uparrow$
Реакція Вассермана позитивна

Сеча:

Протеїнурія
Проба Бен-Джонса позитивна

Кістковий мозок:

Клітини плазмоцитоми

С88 Злоякісні імунопроліферативні хвороби

- С88.1 Хвороба важких альфа-ланцюгів
- С88.2 Хвороба важких гамма-ланцюгів
- С88.3 Імунопроліферативна хвороба тонкої кишки
- С88.7 Інші злоякісні імунопроліферативні хвороби
- С88.9 Злоякісна імунопроліферативна хвороба, неуточнена

7.16. Легких ланцюгів хвороба

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Електрофорез сироватки норм, чи невелика гіпогаммаглобулінемія

Сеча:

Проба Бенс-Джонса позитивна

Сульфосаліцилова проба позитивна (при відсутності альбуміну)

Електрофорез білків сечі: високий зубець з невеликою підставою в β - чи γ -областях

Кістковий мозок: дифузійне розмноження плазматичних клітин

7.17. Важких ланцюгів хвороби

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еритроцити в крові знижені

Hb знижений

Лейкоцити знижені

Лімфоцитоз

Плазматичні клітини підвищені

Імуноелектрофорез: важкі ланцюги і фрагменти ланцюгів підвищені

γ - і β -глобуліни в сироватці підвищені

Загальний білок норм, (у претермінальній стадії γ -глобуліни знижений)

Сеча:

Проба Бен-Джонса в сечі позитивна

Імуноелектрофорез: важкі ланцюги і фрагменти ланцюгів підвищені

Кістковий мозок:

Плазматичні і лімфоцитарні клітини підвищені

7.18. Лімфогранулематоз (хвороба Ходжкіна)

Хронічне прогресуюче захворювання, пухлина лімфатичних вузлів з наявністю кліток Березовського-Штернберга.

Найбільш характерною ознакою захворювання є збільшення лімфатичних вузлів – **лімфаденопатія**. Початково вона має односторонній локальний характер, проте з часом у процес залучаються сусідні групи лімфатичних вузлів. Лімфатичні вузли мають різний розмір, частіше понад 1 см, не зливаються між собою та навколишніми тканинами. Шкіра над ними не змінена. Прогресуючи, лімфатичні вузли утворюють значних розмірів конгломерати, проте розпад і утворення нориць не характерні. У половини хворих лімфаденопатія виступає на фоні так званих загальних ознак: гіпертермії, потіння, свербіння шкіри, втрати маси тіла. Найчастіше першими симптомами захворювання є збільшення периферичних лімфатичних вузлів, особливо у шийно-надключичній ділянці. Ізолюване ураження аксілярних та пахових лімфатичних вузлів спостерігається значно рідше. Друге місце по частоті локального ураження займають лімфатич-

ні вузли середостіння. Якщо їхні розміри невеликі, хворі почувають себе здоровими. Патологічний процес виявляється випадково при рентгенологічному дослідженні грудної клітки, зокрема, під час профілактичних оглядів населення. Надалі можуть розвиватися симптоми компресії збільшеними лімфатичними вузлами дихальних шляхів, верхньої порожнистої вени, стравоходу. Ізольоване ураження заочеревинних лімфатичних вузлів лімфогранульоматозом спостерігається досить рідко. Найчастіше їхнє збільшення виявляється на фоні лімфаденопатії в інших анатомічних ділянках. При невеликих розмірах заочеревинних лімфатичних вузлів клінічна семіотика відсутня або мало виражена (періодичне здуття живота, кишкова колька). Як правило, легені, печінка, кістковий мозок, кістки, шкіра, шлунково-кишковий тракт уражуються в процесі прогресування захворювання. Діагностика лімфогранульоматозу базується на результатах гістологічного дослідження патологічного субстрату. За МХБ -10 виділяють:

С81 Хвороба Ходжкіна (лімфогранулематоз)

Включено:

С81.0 Переважно лімфоцитарний варіант

С81.1 Склеро-нодулярний варіант

С81.2 Змішано-клітинний варіант

С81.3 Лімфоцитарне виснаження

С81.7 Інші форми хвороби Ходжкіна

С81.9 Хвороба Ходжкіна, не уточнена

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Еритроцити знижені

Лімфоцити знижені

Еозинофілія

ґлобуліни знижені

Фібриноген у плазмі підвищений

Залізо в сироватці знижене

Біоптат лімфатичного вузла: поліморфноклітинна гранульома, утворена лімфоцитами, ретикулярними клітинами, гранулоцитами, плазматичними клітинами, фіброзною тканиною, клітини Березовського-Штернберга

7.19. *Остеомієлосклероз*

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

1. Рання стадія

Еритроцити підвищені
Лейкоцитоз, зрушення формули вліво
Тромбоцити підвищені
Еритробласти підвищені
Залишки ядер мегакаріоцитів
Гігантські пластинки
Пойкілоцитоз

2. Пізня стадія

Кров:

Еритроцити знижені
Тромбоцити знижені
Лейкоцитоз

Кістковий мозок: фіброзне переродження

7.20. *Аномалії ядер Пельгера-Хюста*

Кров: сегментація ядер виражена нечітко (хибне зрушення формули вліво)

Кістковий мозок: «зрушення вліво» мієлоїдних клітин, пікноз ядер.

7.21. *Агранулоцитоз*

Патологічний стан, що характеризується гранулоцитопенією – зниженням вмісту в крові (менш 750 в 1 мкл) нейтрофільних гранулоцитів, тобто лейкоцитів із зернистою цитоплазмою, при якому підвищується чутливість до бактеріальних і грибкових інфекцій. Приводить до лихоманки, стоматиту, ангіні, некрозам слизуватої оболонки рота, кровотечам, сепсису. Частіше обумовлений пригніченням утворення нейтрофілів лікарськими засобами (протипухлинними, ан-

титіреодними препаратами, деякими нейролептиками, барбітуратами, пеніцилінами, сульфаніламидами, ненаркотичними анальгетиками й ін.).

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Лейкоцити знижені

Гранулоцити помірно знижені

Лімфоцити відносно підвищені, пізніше знижені

Кістковий мозок:

бідний клітинами; мієлопоез до норм., ретикулярні клітини знижені;

антитіла до гранулоцитів обумовлюють агранулоцитоз

мієлопоез норм, чи підвищений

Сеча:

Уробіліноген підвищений

7.22. Нейтропенія (гранулоцитопенія) циклічна

Кров:

Гранулоцити знижені циклами по 2-4 тижні

Лімфо- і моноцити компенсаторно підвищені

7.23. Мієлоз еритромічний (синдром Ці Гульєльмо)

Кістковий мозок:

Еритробласти патол., багатоядерність підвищені, каріорексис підвищений, аномальні

мітози підвищені, мегалобластоз підвищений, сидеробласти підвищені

Цитохімія:

ШИК-позитивна речовина, патол. еритробласти

α -нафтилацетатестераза: активність у перинуклеарній області підвищена

Кисла фосфатаза: активність у перинуклеарній області підвищена

7.24. Віллебранда хвороба (D68.0)

Обумовлена порушенням синтезу компонента фактора VIII-VIII («фактора Віллебранда», «антигенного компонента фактора VII»). Фактор Віллебранда успадковується по аутосомно-домінантному типу, в зв'язку з чим хворіють і чоловіки, і жінки. Кровоточивість має мікроциркуляторно-гематомний характер. Клінічне хвороба проявляється невеликими гематомами, частими носовими кровотечами, значними та тривалими менструаціями. Можливі значні гематоми, шлунково-кишкові кровотечі, гематурія та крововиливи в суглоби. Особливо виражена кровоточивість при травмах та оперативних втручаннях. Діагностика хвороби Віллебранда базується на виявленні змін коагулограми, характерних для гемофілії А. Типовим для даного захворювання є різке подовження часу кровотечі при нормальній кількості тромбоцитів та незмінній ретракції кров'яного згустку. Адгезія тромбоцитів до колагену та сполучної тканини знижена.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Час кровотечі норм, чи підвищений

Тромбоцити норм.

Тромбоеластограма норм., іноді показник R збільшений, обертання не змінюється чи зменшується максимальна амплітуда (у залежності від методики)

Адгезія норм, чи знижена (у залежності від методики)

Агрегація норм, чи знижена (у залежності від методики)

Ретракція норм, чи знижена

Фактор тромбоцитів III норм, чи знижений

Активність плазматичних факторів: VIII часто знижений, IX іноді знижений, рідко відбувається зменшення активності обох факторів

7.25. Віскотта-Олдрича синдром

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Тромбоцитопенія

Лейкоцити знижені

Лімфоцити знижені
Час кровотечі підвищений
Ретракція кров'яного згустка норм.
Ig у сироватці здебільшого підвищені
IgG підвищені
IgM у сироватці знижені
Ізогемаглютини знижені
 β - 2-М-глобулінів у сироватці знижені

Кістковий мозок: фрагментація ядер мегакаріоцитів, відсутність гранулювання цитоплазми

7.26. Гемофілія А

Спадкова хвороба, що передається за рецесивним зчепленням з Х-хромосою типом, що проявляється підвищеною кровоточивістю.

Етіологія і патогенез. Передається по спадку через потомство сестер і дочок хворого (див. в розділі "Хвороби системи крові"). Жінки-кондуктори передають гемофілію не лише своїм дітям, а через дочок-кондукторів онукам і правнукам, іноді і пізнішому потомству. Хворіють хлопчики (гемофілія зустрічається і у дівчаток). Виділяють три форми гемофілії – А, В і С. При гемофілії А відсутній чинник VIII, при гемофілії В – чинник IX і при гемофілії С - чинник XI згортання крові.

Клініка. Перші прояви кровоточивості у хворих гемофілією розвиваються найчастіше в той час, коли дитина починає ходити або піддається побутовим травмам. У деяких хворих перші ознаки гемофілії виявляються вже в період новонародженості (кефалгематома, синяки на тілі, підшкірні гематоми). Гемофілія може виявитися і в грудному віці, але загрозливих життю кровотеч зазвичай не буває. Це можна пояснити тим, що в жіночому молоці міститься достатня кількість активної тромбокінази, яка коригує дефект крові хворих гемофілією. Діти, які страждають на гемофілією, відрізняються крихкістю, блідою тонкою шкірою і слабо розвиненим підшкірним жировим шаром. Кровотечі в порівнянні з причиною, що викликала їх, завжди бувають надмірними. Разом з підшкірними, внутрішньом'язовими, міжм'язовими спостерігаються крововиливи у внутрішні органи, а також гемартрози, що протікають з підвищенням температури. Найча-

стіше вражаються крупні суглоби. Повторні крововиливи в один і той же суглоб ведуть до запальних змін його, деформації і анкілозу.

Діагноз ґрунтується на генеалогічному аналізі, виявленні різкого уповільнення згортваності крові. Симптоми Кончаловського, Румпеля-Леєде, Коха негативні. Ретракція кров'яного згустку нормальна або декілька уповільнена. Понижений рівень чинників VIII і IX. Для визначення форми гемофілії запропонований тест генерації тромбопластину.

При диференціальному діагнозі слід мати на увазі апластичну анемію, хронічні форми лейкозу, поліцитемію, важкі септичні захворювання і інші форми геморагічного діатезу.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Час згортання підвищений

Час кровотечі норм.

Тромбоеластограма (показники R і K ↑, максимальна еластичність тромбу нормальна).

Проба Квіка норм.

Протромбін підвищений

Проба на утворення тромбопластина ↑ (норм. при заміщенні плазми хворого плазмою здорової людини)

Активність VIII фактора:

1. Тяжка гемофілія 1% норми
2. Гемофілія середньої тяжкості 1-5% норми
3. Легка гемофілія 5-15% норми
4. Субгемофільна гемофілія 15-30% норми

7.27. Гемофілія B

Захворювання, що пов'язане з спадковим порушенням процесів згортання крові.

Клінічні прояви захворювання: кровоточивість і кровотечі, що спостерігаються з раннього дитинства, крововиливи в суглоби, кровотечі після травм, операцій.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Фактор ІХ - до знижений

Проба на утворення тромбoplastина підвищена (норм, при заміні сироватки хворого сироваткою здорової людини)

Інші зміни як при гемофілії А

7.28. Гіперфібриноліз

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Відсутність згортання крові (навіть після введення тромбіну)

Фібриноген помірно знижений

Тромбоцити норм.

Мономери фібрину норм.

Тромбіновий час підвищений (після введення плазми здорової людини нормалізації)

Проба з лізисом еуглобуліну знижена

Фактори V і VIII 4, VII, IX-XII норм.

Антитромбін III норм, чи знижений

7.29. Пурпура ідиопатична тромбоцитопенічна (есенціальна тромбоцитопенія, хвороба Вергольфа)

Петехіальні крововиливи підвищені

Крихкість судин підвищена

Проба на кровотечу при застійних явищах підвищена

Проба на кровотечу за допомогою щипка підвищена

Кров:

Тромбоцити знижені

Кістковий мозок:

Мегакаріоцити норм, пізніше знижені, патологічні форми («гальмування дозрівання»)

7.30. Синдром гіперспленізму

Ознаки: анемія, тромбопенія, лейкопенія, збільшення селезінки - після спленектомії спостерігають виразне поліпшення показників крові

Ідіопатична спленомегалія

Кров:

анемія легкої і середньої тяжкості
тромбоцити знижені
лейкоцитопенія (помірний лімфоцитоз з лімфоїдними клітинами)
Зрушення формули вліво - норм., еритробласти - норм.

Кістковий мозок:

Багатий клітинами до стану лімфобластоза, еритробласти всіх ступенів зрілості підвищені, тривалість життя еритроцитів знижене (не завжди)

Симптоматична спленомегалія

Визначають симптоми основного захворювання

7.31. Тромбоастенія (хвороба Гланцмана-Негелі)

Кров:

Тромбоцити норм.
Час кровотечі підвищений (протягом багатьох годин)
Час згортання крові норм.
Плазматичний фактор згортання норм, (фактор 8 ↓)
Тромбоеластограма: час утворення згустку ↑, максимальна щільність тромбу ↓, ретракція ↓↓ до норм.

Функція пластинок: адгезія знижена, агрегація знижена.

Звільнення від фактора пластинок 3 (каолінова проба) ↓↓ до норм,
(після руйнування пластинок: фактор пластинок 3 норм.)

7.32. Тромбоцитодистрофія конституціональна Бернара-Сульє

Кров:

Час кровотечі підвищений
Число тромбоцитів норм, чи знижене
Агрегація норм.
гігантські тромбоцити
Ретракція норм.
Фактор пластинок 3 знижений

Споживання тромбіну знижене

7.33. Тромбоцитопенія

Лабораторні та функціональні дослідження:

Ламкість судин підвищена

Проба Румпеля-Леєде позитивна

Проба з банкою негативна

Кров:

Тромбоцитопенія

Час кровотечі підвищений

Проба на стійкість до гепарину підвищена

Сироватковий протромбін норм, чи підвищений

Час згортання крові норм.

Плазматичне згортання норм.

Тромбоеластограма:

Час утворення згустку підвищений

Максимальна густина тромбу знижена

Ретракція підвищена

7.34. Фактора V відсутність

(парагемофілія; гіпопроакцелеринемія)

Кров:

Час згортання крові підвищений

Частковий тромбопластиновий час підвищений

Тромбоеластограма: крива гемофілії

Тромбопластиновий час підвищений (нормалізація після додавання плазми, адсорбованої сульфатом барію)

Активність V фактора знижена (> 2% норми, у гетерозигот 20-65% норми)

7.35. Фактора VII відсутність

Кров:

Час згортання крові, частковий тромбопластиновий час, тромбоеластограма норм.

Проба Квіка тільки з мозковим тромбопластином патол.

Проба на тромбопластиноутворення, витрата протромбіну норм.

Активність VII фактора ↓ до ↓↓ (у гетерозигот 50% норми), у гомозигот ↓↓, легальний фактор

7.36 Гістиоцитоз X

Група захворювань неясної етіології із загальним патогенезом, в основі якого лежить реактивна проліферація гістиоцитів з накопиченням в них продуктів порушеного обміну.

Етіологія і патогенез неясні. Припускають, що в основі лежить імунопатологічний процес, що сприяє осередковій або дисемінованій проліферації гістиоцитів.

Клініка. Розрізняють *три форми* гістиоцитозу X: хвороба Абта-Летерера-Сіве, хвороба Хенда-Шюллера-Крісчена (ксантоматоз), хвороба Таратінова (еозинофільна гранулема), що відрізняються за клінічною картиною і прогнозом. Можливо, всі три форми - варіанти одного захворювання; можуть спостерігатися взаємні їх переходи.

7.37. Хвороба Абта-Летерера-Сіве

Частіше зустрічається у дітей раннього віку. Розвивається гостро (рідше поволі) з високою температурою, шкірними висипаннями (папули в області грудини, хребта з жовтуватими скориночками, геморагії, мокнуття себорей), гепатоспленомегалією, генералізованим збільшенням лімфатичних вузлів, отитами і/або мастоїдитами, ураженням легенів (інтерстиціальна пневмонія), ураженням плоских кісток, нецукровим сечовиснаженням, екзофтальмом, підвищеною ШОЕ, нейтрофільним лейкоцитозом. На рентгенограмах - деструктивні зміни в кістках.

7.38. Хвороба Хенда Шюллера-Крісчена

Вражає дітей будь-якого віку. Типові дефекти кісток черепа або/і тазу, екзофтальм, нецукровий діабет. Можуть спостерігатися і поєднання інших ознак, що пов'язане з переважним ураженням тих або інших органів: ожиріння, відставання у фізичному розвитку, гепатомегалія, лімфаденопатія, петехіальні висипи.

пання, себорей, зміни в легенях, стоматити. У крові визначається лейкоцитоз, еозинофілія, збільшення кількості ретикулярних і плазматичних клітин, підвищене ШОЕ, гіперхолестеринемія, гіпоальбумінемія, гіперглобулінемія, гіпербеталіпопротеїнемія. Часто приєднується вторинна інфекція.

7.39. Фактора XI відсутність (гемофілія 3)

Кров:

Фактор XI знижений до норм.

Час згортання крові, рекальцифікації і тромбопластиноутворення підвищений

Тромбоеластограма: показники R і K підвищені, максимальна еластичність тромбу норм.

Проба на утворення тромбопластина підвищена, нормалізація (неповна) після додавання замітника плазми і (повна) після додавання замітника сироватки

7.40. Фактора XII відсутність (дефект Хагемана)

Кров:

Час згортання крові підвищений

Тромбоеластограма: крива гемофілії

Частковий тромбопластиновий час підвищений

Проба на тромбопластиноутворення підвищена

Повна нормалізація при введенні заміників як плазми, так і сироватки

7.41. Дисеміноване внутрішньосудинне згортання крові (ДВЗ-синдром)

Стадії ДВЗ-синдрому:

I. Гіперкоагуляційно-тромбоцитопенічна (гостра чи хронічна)

II. Гіпернормокоагуляційна чи гіпергіпокоагуляційна з прогресуючою тромбоцитопенією і тромбоцитопатією

III. Гіпокоагуляційна

IV. Нормогіпергіпокоагуляційна

Показники гомеостазу при різних гемостазіологічних стадіях ДВЗ при плановій діагностиці (за Івановим Е. П. та Івановою Н. С., 1986)

Показники	Норма	Гемостазіологічні стадії ДВЗ			
		I	II	III	IV
Тромбоцити $\times 10^9$ /л	150-450	300	>150	<100	>200
Час зсідання крові (хв)	5-10	4	10	>12-20	7-10
Каолін-кефаліновий час (с)	45-50	40	50	>60	45
Протромбіновий час (с)	15-20	17	20	>22	5-22
Фібриноген (г/л)	2-35	3	2-3	<1,5	3-6
Тромбіновий час (с)	25-30	28	31	>35	25
Антитромбін III (%)	80-120	80-90	75-80	30-60	70-100
β -нафтолова проба (мп/л)	50-80	120-200	100-150	80-150	90-120
Еганолова проба	негат.	+	++	+/-	-
Протамінова проба	негат.	++	+	\pm	\pm
ПДФ(х, у) Клампінг-тест (мкг/мл)	<2	>20	>15	>10	>15
ПДФ(Е, Д) Латекс-тест	<2	>10	>20	>20	>10
Спонтанний фібриноліз (%)	10-20	>25	$\leq 10, >30$ 1	>40	2-15
Еуглобуліновий фібриноліз (хв)	150-240	<150	<100	<100	>200
Ретракція (%)	30-75	80	75	<50	>60

7.42. Хвороба Таратинова

Синонім еозинофільна гранулема – спостерігається переважно у дітей шкільного віку. Типові: загальна слабкість, підвищена стомлюваність, знижений апетит, біль в кістках (вважаються як плоскі, так і трубчасті кістки), підвищене ШОЕ, іноді еозинофілія. У ряді випадків хвороба протікає безсимптомно і закінчується мимовільним лікуванням. На рентгенограмах кісток виявляються вогнища деструкції, частіше в вигляді округлої або овальної форми без зон склерозу. У незначному числі випадків клінічна картина хвороби яскравіша: нецукрове сечовиснаження, екзофтальм, гепато- або гепатоспленомегалія, анемія, різні зміни шкіри та ін.

Діагноз ґрунтується на даних клініко-лабораторного дослідження, мієлограми, біопсії шкіри і лімфатичних вузлів, в яких виявляють гіперплазію ретикулярної тканини, еозинофілів, ксантомних клітин. Диференціальний діагноз

необхідно проводити з остеомієлітом, кістковою формою туберкульозу, остеосаркомою, нейробластою, фіброзною остеодистрофією, лімфогранулематозом, лейкозом, гліколіпідозами (хвороба Гоші і Німана-Піка), портальною гіпертензією.

7.43. Васкуліт геморагічний

Синоніми анафілактична пурпура, капіляротоксикоз, хвороба Шенлейна-Геноха.

Етіологія не цілком ясна. Причинне значення мають гострі і хронічні інфекції, токсико-алергічні чинники (яйця, риба, молоко, щеплення, деякі ліки, гельмінти).

Патогенез складний. Надається значення утворенню токсичних субстанцій, що впливають на стінки кровоносних судин, збільшуючи їх проникність. Певну роль відводять імунокомплексним ураженням судинної стінки (виявлення в шкірі і стінці судин імуноглобулінів А, М, G, фібриногена, С-комплемента) і імунодефіцитному стану (дефіцит С2-комплемента).

Клініка. Хвороба частіше починається раптово, рідше після короткого продромального періоду (лихоманка, головний біль, нездужання), зазвичай після перенесеної інфекції (грип, ангіна та ін.). Важливим симптомом є ураження шкіри у вигляді папульозно-геморагічного, іноді бульозного висипу. Шкірні висипання симетричні, локалізуються головним чином на ногах навколо суглобів, хоча можуть бути і на тулубі, сідницях, обличчі і (щоки, ніс, вуха), руках; характерне дистальне розташування. Після зникнення висипу на шкірі залишається пігментація. Часто спостерігаються шкірна сверблячка парестезії. Часто разом з пурпурою у дітей є набряклість кистей, стоп, гомілок типу набряків Квінке. Температура тіла у більшості хворих буває підвищеною до субфебрильних цифр.

Наявність гематурії свідчить про приєднання геморагічного нефриту. Частий симптом при пурпурі – болі в животі, можливі блювота з домішкою крові, чорний стілець. Відмічається біль в суглобах і їх припухлість. При лабораторних дослідженнях відмічається нейтрофільний лейкоцитоз з зсувом вліво, еозинофілія; альбуміно-глобуліновий показник понижений тим сильніше, чим важче захворювання, кількість протромбіну знижена, підвищена проникність капілярів. Частіше хворіють діти дошкільного віку. Тривалість захворювання від 2-3 тиж. до декількох років. Розрізняють *гостру* (до 30-40 днів), *підгостру* (про-

тягом 2 міс і більше), хронічну (клінічні симптоми зберігаються до 1,5-5 років і більше) і рецидивуючу течію (рецидиви до 3-4 разів і більше впродовж 3-5 років і більше), а також **3 ступені** активності:

I ступінь (мінімальна).

II ступінь, при якому ексудативний компонент виражений чітко

III ступінь (рясне ексудативно-геморагічне висипання часто з некротичними елементами везикул; поліартрит; що міняють свою локалізацію рецидивуючі ангіоневротичні набряки; важкий абдомінальний синдром з кривавою блювотою і кривавим стільцем; ураження нирок, судин печінки, оболонки ока, нервової, серцево-судинної системи).

Необхідно диференціювати від хвороби Верльгофа і гемофілії.

8. ЗАХВОРЮВАННЯ ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ

8.1. Аденогенітальний синдром

Природжена дисфункція кори надниркових, природжена гіперплазія кори надниркових – група спадкових хвороб, в основі яких лежить недостатність ферментів на різних рівнях синтезу стероїдних гормонів кори надниркових – кортизолу і альдостерону. Тип спадковості аутосомно-рецесивний.

Патогенез. Спадковий дефект у ферментативних системах (в більшості випадків дефіцит або недостатність 21-гідроксилази і дефіцит 11-гідроксилази; рідше зустрічаються недостатність 3-бета-ол-дегідрогенази, дефіцит 18- і 77-гідроксилаз, дефіцит 20-22-десмолаз та ін.) призводить до зниження вмісту в крові кортизолу і альдостерону. Синтез статевих гормонів при цьому в корі надниркових не порушується. Низький рівень кортизолу в крові за принципом зворотного зв'язку стимулює гіпоталамо-гіпофізарну систему і підвищення секреції АКТГ. У свою чергу високий рівень АКТГ сприяє гіперплазії кори надниркових саме тієї зони, в якій не порушений синтез гормонів, – переважно андрогенів. Одночасно з андрогенами утворюються проміжні продукти синтезу кортизолу. Залежно від характеру ферментативного дефекту виділяють наступні форми АГС: вірільну (просту, компенсовану) і сольтеряючу.

Вірільна форма – найбільш часта форма синдрому; вона обумовлена частковою недостатністю 21-гідроксилази. При цій формі порушується синтез глюкокортикоїдів, що частково компенсується гіперплазією надниркових і при-

водить до латентної наднирковозалозної недостатності. Гіперпродукція андрогенів, що починається ще внутріутробно, приводить до андрогенізації вторинних статевих ознак плоду і народження дівчаток за ознаками помилкового жіночого гермафродитизму, а хлопчиків із збільшеним статевим членом. Має місце гіперпігментація зовнішніх статевих органів, шкірних складок, ареол навколо сосків, анального отвору. Якщо діагноз після народження не поставлений, то надалі характерна поява ознак передчасного статевого дозрівання (в середньому в 2-4 роки), що маскулінізацією, раннім статевим обволосінням, низьким голосом, *аспе vulgaris*, прискоренням зростання. Унаслідок раннього закриття зон зростання діти залишаються низькорослими. Ступінь враженості вказаних симптомів може варіювати в досить широких межах.

Діагноз, окрім даних анамнезу і клініки, ґрунтується на даних рентгенографії кістей рук (прискорення кісткового віку), виявленні підвищеної екскреції з сечею 17-кетостероїдів (17-КС), зниження екскреції 17-оксикортикостероїдів, високого рівня в крові АКТГ, 17-оксипрогестерона.

Диференціальний діагноз проводять з наднирковозалозною недостатністю, гермафродитизмом іншого генезу, різними варіантами передчасного статевого дозрівання, андрогенпродукуючою пухлиною надниркових.

Сольтеряюча форма (не часта, обумовлена повним блоком 21-гідроксилази). При цій формі порушується синтез глюкокортикоїдів (гідрокортизону, кортизону), але і мінералокортикоїдів (альдостерону), що веде, крім андрогенізації, до посиленого виводу з організму натрію і хлоридів і до гіперкаліємії. Найбільш ранніми симптомами, крім андрогенізації, є ті, що відмічаються з народження блювота фонтаном, як правило, не пов'язана з їдою, рідкий стілець. Розвивається ексікоз, можливі судоми. Прогресуюче порушення водно-сольового балансу закінчується колапсом і розладом серцевого ритму, а потім настає летальний наслідок. Клінічна картина при цій формі нагадує пілоростеноз (псевдопілоростеноз).

Діагноз ґрунтується на тих же критеріях, що і при вірильній формі. Диференціальний діагноз, крім захворювань, вказаних при вірильній формі, проводиться з пілоростенозом, кишковими інфекціями, токсичним синдромом.

Гіпертонічна форма не часта, обумовлена дефіцитом 11-гідроксилази, внаслідок чого, як і при вірильній формі, знижується синтез кортизолу і збільшується продукція андрогенів. На шляху синтезу мінералокортикоїдів знижується утворення альдостерону, але в підвищених кількостях накопичується 11-

дезоксикортикостерон (у здорових розщеплюється 11-гідроксилазою). Він володіє мінералокортикоїдними властивостями і сприяє затримці натрію в організмі, що обумовлює тривалу артеріальну гіпертензію, що ускладнюється крововиливами в мозок з розвитком геміпарезу, декомпенсацією серцевої діяльності, зміною очного дна, судин нирок та ін. Маніфестація процесу настає після 3 років, але буває і раніший початок.

Діагностика і диференціальна діагностика ті ж, що і при вірільній формі, але з урахуванням артеріальної гіпертензії.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Сеча:

17-КС підвищені

17-ОН-прогестерон підвищений

Дегідроепіандростерон підвищений

Проба з АКТГ: збільшення 17-ОН-прогестерону

8.2. Акромегалія та гігантизм (E22.0)

Акромегалія – захворювання спричинене надлишковою продукцією соматотропного гормону (СТГ) у дорослих і супроводжується диспропорційним ростом скелету, внутрішніх органів, м'яких тканин.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Соматотропін помірно підвищений (вміст не зменшується при навантаженні глюкозою), при вираженій акромегалії норм, або знижений

Сеча:

Гідроксипролін підвищений

Фосфати підвищені

Кальцій підвищений

Гігантизм – захворювання спричинене надлишковою продукцією СТГ у дітей та підлітків і супроводжується підвищеним ростом з нормальною пропорцією скелету.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

СТГ помірно підвищений

Глюкоза крові підвищена

Пероральне навантаження глюкозою: глюкоза в крові помірно підвищена, підвищений

рівень СТГ у крові не знижується

Креатинін підвищений

Фосфати підвищені

Сеча:

Глюкозурія

Гонадотропіни (у пізній стадії) –знижені

8.3. Нецукровий діабет (E23.2) див. 6.15

8.4. Хвороба Аддісона (недостатність наднирників, бронзова хвороба)(E27)

Хронічне захворювання зумовлене повним або частковим випадінням гормональної функції надниркових залоз внаслідок їх первинного ураження.

Клінічні прояви. Загальна слабкість, гіперпігментація шкіри (золотисто-коричнева окраска), артеріальна гіпотонія. Різке загострення захворювання (наднирниковий криз) супроводжується різкою слабкістю, біллю в животі, блювотою, гіпотонією.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еозинофілія

Лейкопенія

Лімфоцитоз

Еритроцити знижені

Гемоглобін знижений

ШОЕ збільшена

17-ОКС знижені (вміст після введення АКТГ не збільшується)

11-ОКС (кортизол) у сироватці знижений, після введення АКТГ підйом рівня недостатній (< 72 нмоль/л)

Проба Торна патол.

Проба з навантаженням глюкозою патол. (сплощена крива)

Проба з метопіроном патол. (17-КС знижені)

Проба з водним навантаженням: діурез достатній тільки під впливом АКТГ чи преднизону

Вміст 17-КС при первинній формі захворювання після введення АКТГ не збільшується

pH, стандартні гідрокарбонати знижені

Ca⁺⁺ підвищений

Cl⁻ знижений

Глюкоза знижена

PO₄³⁻ знижений

Сечовина підвищена

Кортикоїди знижені

Сеча:

17-КС у сечі знижені

Виділення Na⁺ із сечею, слиною чи потом підвищене

8.5. Гіпертиреоз (E 05)

Дифузний токсичний зоб – генетично детерміноване аутоімунне захворювання, якому властиво стійке патологічне підвищення секреції гормонів тироксину та трийодтироніну під впливом тиростимулюючих антитіл з наступним порушенням функцій організму, при цьому розвивається токсикоз з ураженням органів і систем (серцево-судинна, нервова та ін.). Частіше хворіють жінки. В залежності від тяжкості поділяють на: легку, середню і важку форму захворювання. Розрізняють п'ять ступенів збільшення щитовидної залози, починаючи від збільшення перешийку (I ступінь) і закінчуючи зобом великих розмірів. (V ступінь).

Клінічні прояви. Збільшена роздратованість, слабкість, пітливість, серцебиття, схуднення, тремор рук, почуття жару. На ряду зі збільшенням залози відмічаються зміни зі сторони серцево-судинної системи – тахікардія, підвищення систолічного і зниження діастолічного тиску, приступи мерехтливої аритмії; зовнішніх змін очей – розширення очних щілин, рідкісне мигання.

Гіпертиреоз первинний

Кров:

Трийодтиронін і/чи тироксин загальні або вільні у сироватці підвищений

ТТГ у плазмі знижені

Поглинання радіоактивного йоду підвищене

LATS у плазмі (85% випадків) підвищені

Гіпертиреоз вторинний/третинний

Кров:

Трийодтиронін і/чи тироксин загальні або вільні у сироватці підвищений

ТТГ у плазмі підвищений

Поглинання радіоактивного йоду помірно підвищене

8.6. Гіпотиреоз (E03)

Симптомокомплекс, який виникає внаслідок недостатньої продукції гормонів щитоподібної залози (ЩЗ) – гіпофункції ЩЗ або зниження чутливості до них периферійних органів і тканин.

Етіологія, патогенез. Гіпотиреоз може розвинутися як внаслідок безпосереднього ураження залози (первинний гіпотиреоз), так і в результаті порушеної регулюючої тиреотропної функції гіпоталамо-гіпофізарної системи (вторинний гіпотиреоз). Гіпотиреоз може бути уродженим або набутим. Для дітей більше значення має первинний уроджений гіпотиреоз – результат порушення внутріутробного розвитку щитовидної залози або (рідше) генетичного дефекту в синтезі тиреоїдних гормонів (аутосомно-рецесивний тип спадковості). Зниження функції щитовидної залози істотно позначається на метаболізмі білків, ліпідів і вуглеводів. Знижується основний обмін, тонус симпатичної нервової системи, затримується рідина в тканинах, що у свою чергу впливає на функціонування всіх систем організму. Найбільш важкі зміни спостерігаються з боку головного мозку: зменшення його розмірів і маси, дистрофічні зміни в судинах і нервових клітинах, уповільнена мієлінізація провідних шляхів, кінець кінцем розвивається олігофренія.

Клініка. Діти мають типовий зовнішній вигляд: низький ріст, широке перенісся, синдром Грега (гіпертелоризм), збільшений язик, товсті губи, одутле обличчя, суха шкіра, ломке жорстке волосся, грубий голос. Зуби прорізуються пізно, затримується закриття джерелець, діти довго не тримають голову, пізно починають сидіти, ходити, розмовляти, інтелект понижений. Якщо гіпотиреоз розвинувся у віці старше 2-3 років, то серйозних порушень інтелекту немає. На

ЕКГ брадикардія, уповільнення внутрішньошлуночкової провідності, низький вольтаж зубців. Можуть бути явища нефрокальцинозу (внаслідок нестачі кальцитоніну), анемії.

Гіпотиреоз первинний

Кров:

ТТГ підвищений

Трийодтиронін і тетрайодтиронін знижені

Гіперхолестеринемія

β -ліпопротеїди підвищені

Лужна фосфатаза знижена

Поглинання радіоактивного йоду знижене чи норм.

Креатинфосфокіназа підвищена

Білірубін у немовлят підвищений (тривала жовтяниця)

Гіпотиреоз вторинний

Кров:

Трийодтиронін і тетрайодтиронін знижені

ТТГ знижений

Гіперхолестеринемія

β -ліпопротеїди підвищені

Лужна фосфатаза знижена

Поглинання радіоактивного йоду знижене чи норм.

Креатинфосфокіназа підвищена

Білірубін у немовлят підвищений (тривала жовтяниця)

8.7. Аутоімунний тиреоїдит (зоб Хашимото) - E06.3

Кров:

Антитіла до тиреоглобуліну підвищені

Антитіла до тиреопероксидази підвищені

IgG підвищений

8.8. Гіперпаратиреоз

Хвороба, обумовлена надлишковою продукцією паратгормону, внаслідок якої виникає хронічна гіперкальціємія і характеризується патологічними процесами у кістках і нирках.

Клініка. Клінічні ознаки *первинного* гіперпаратеріозу різноманітні. Виділяють ниркову, кісткову, шлунково-кишкову та інші форми. Хворі скаржаться на слабкість, зниження апетиту, болі в кістках в суглобах, часті переломи кісток, блювоту, різке виснаження. Ураження кісткової системи – один з постійних симптомів захворювання, часто викликає зміну функцій нирок, кишково-шлункового тракту та інші прояви хвороби.

Вторинний гіперпаратеріоз є компенсаторною реакцією на тривале зниження рівню кальцію в крові. При цьому відбувається гіперплазія паращитоподібних залоз

Гіперпаратиреоз первинний

Кров:

Анемія

ШОЕ збільшена

Паратгормон підвищений

Ca⁺⁺ підвищений (при звичайній дієті), у СМЖ < 3 ммоль\л

Лужна фосфатаза підвищена

pH крові знижена

PO³ підвищений

Сеча:

Протеїнурія

Циліндрурія

Ізогіпостенурія

Гідроксипролін підвищений (при дієті без желатину)

Ca⁺⁺ підвищений

PO⁴ підвищений

Проба з уведенням преднізолону (6,5 мг протягом 10 днів): концентрація

Ca⁺⁺ у сироватці не знижується

Проба з уведенням кальцію патол. (зміст PO₄³⁻ у сироватці не збільшується,

виділення PO_4^{3-} із сечею не зменшується)

Гіперпаратиреоз вторинний (при хронічній нирковій недостатності, остеомієлосклерозі)

Кров:

Паратгормон у сироватці підвищений

Ca^{++} підвищений

PO^{3-} знижений

Сеча:

Ca^{++} підвищений

8.9. Гіпопаратиреоз

Захворювання, обумовлене недостатньою продукцією паратгормону або порушенням чутливості тканин до нього, що приводить до гіпокальціємії і супроводжується приступом тонічних судом.

Кров:

Паратгормон підвищений

Ca^{++} знижений

PO^{3-} підвищений

Анемія

Лейкоцитоз

ШОЕ збільшена

Фосфор підвищений

Лужна фосфатаза підвищена

Сеча:

Ca^{++} знижений

PO^{3-} знижений

Протеїнурія

Гіпостенурія

Циліндрурія

8.10. Діабет цукровий

Цукровий діабет у дітей розвивається відносно гостро, набуваючи важкої, прогресуючої течії. Це обумовлено лабільністю нейроендокринної регуляції обміну, інтенсивним зростанням організму і високим рівнем метаболічних процесів. На початку захворювання у дітей раннього віку виявляються значні коливання рівня цукру в крові протягом доби. Схильність дітей до кетозу пояснює високу частоту кетонемії і швидкість розвитку діабетичної коми. Одним з важких проявів цукрового діабету в дитячому віці є синдром Моріака, який характеризується значною затримкою зростання, гіпогеніталізмом, збільшенням розмірів печінки, кетозом, гіперліпідемією і ожирінням. При проведенні інсуліно-терапії у дітей частіше, ніж у дорослих, може розвинути гіпоглікемічна кома (нестійкість обміну, анорексія і недостатнє надходження їжі після введення інсуліну). Діабетичні ураження судин, гломерулосклероз з нирковою недостатністю (хвороба Кимельстіла-Уїлсона), ретинопатії і катаракта відносяться до пізніх наслідків цукрового діабету і у дітей спостерігаються рідко.

Клініка. Ранньою ознакою цукрового діабету у дітей є поліурія, яка у маленьких дітей розглядається як нічне нетримання сечі, і полідипсія. Білизна після висихання стає жорсткою, як би підкромаленою. Сеча виділяється у великій кількості (3-6 л на добу), її відносна щільність висока (більше 1020), сеча містить цукор і в більшості випадків ацетон. Про розвиток коми свідчить ряд ознак: діурез, що збільшується, швидке падіння маси тіла, дегідратація, блювота, млявість, сонливість, запах ацетону з рота. Ознаками кетозу і наростаючого ацидозу служать збільшення глибини дихання, почастищення пульсу, зниження артеріального тиску.

По сучасній класифікації прийнято виділяти статистичні класи ризику, коли цукор крові не виходить за межі нормальних величин, проба на толерантність до галактози також не виявляє відхилень за наявності у дітей несприятливої відносно діабету спадковості (крупна маса тіла при народженні, порушення вуглеводного обміну в анамнезі) і розвитку ожиріння.

У дітей з обтяженою спадковістю фізіологічна перебудова в періоді зросту і статевого дозрівання, зокрема нейроендокринні зсуви, самі по собі можуть бути чинниками, що сприяють прояву генетично детермінованих аномалій обміну речовин і реалізації їх в порушеннях метаболізму діабетичного типу. Ожиріння, генетично тісно зв'язане з діабетом, може тривало передувати діабету.

Певною ознакою схильності до діабетичних порушень обміну речовин разом з відхиленнями фізичного розвитку можуть бути порушення статевого дозрівання. Маніфестному прояву діабету можуть передувати судинні порушення (зміни ретинального кровообігу, артеріального тиску).

При дослідженні толерантності до глюкози за допомогою стандартного глюкозотолерантного тесту і методом подвійного навантаження по Штаубу-Трауготу можуть виявлятися різні типи глікемічної кривої (гіперінсулінемічний, сумнівний, гіпоінсулінемічний, переддіабетичний і навіть діабетичний), що відображають послідовність і глибину порушень толерантності до вуглеводів серед дітей з обтяженою по діабету спадковістю.

Висока ймовірність виникнення маніфестних форм діабету серед дітей, спадково обтяжених (діабет, ожиріння), вимагає спеціального диспансерного спостереження за цією групою дітей.

Діагноз. У початковому періоді цукрового діабету рівень цукру крові натщесерце і в добовій сечі у дітей, як правило, підвищений, тому для діагностики проведення тесту на толерантність до глюкози (навантаження глюкозою 1,75 г/кг) можливо лише після уточнення цих вихідних даних.

Диференціальний діагноз проводять з аліментарною гіперглікемією при прийомі великих кількостей солодощів, нирковою глюкозурією (нирковий діабет; зазвичай не поєднується з гіперглікемією), нецукровим діабетом, глістовою інвазією, початковим етапом тиреотоксикозу.

8.11. Кома діабетична гіперосмолярна

Кров:

Осмолярність сироватки помірно підвищена

Глюкоза крові різко підвищена (у більшості випадків 100 мг/100 мол чи понад 40 ммоль/л)

Кетонові тіла в сироватці норм.

pH крові знижений

Na⁺, Cl⁻, N⁻ підвищені

Сечовина підвищена

K⁺ - норм

Сеча:

Ацетон у сечі норм.

8.12. Кома діабетична кетоацидотична

Кров:

Глюкоза крові помірно підвищена
Інсулін у сироватці знижений
рН крові знижений
рСО₂ підвищений
Стандартний гідрокарбонат знижений
Кетонів тіла підвищені
Осмолярність сироватки підвищена
К у сироватці підвищений чи знижений
Cl⁻ знижений
К – підвищений внутрішньоклітинний – знижений
Na⁺, Ca⁺⁺ PO³⁻ підвищені
NH₄⁺ підвищений
Сечовина в сироватці підвищена
Холестерин підвищений
Тригліцериди підвищені

Сеча:

Глюкоза підвищена
Ацетон підвищений

8.13. Первинний альдостеронізм (синдром Кона)

Кров:

Альдостерон у плазмі підвищений
Ренін знижений чи норм.
K⁺ у сироватці знижений, зрідка норм.
Na⁺ у сироватці підвищений
Коефіцієнт Na підвищений/K підвищений у слині і поті підвищений, у сечі знижений
Mg⁺⁺ у сироватці знижений
рН крові підвищений
Стандартний гідрокарбонат підвищений

Сеча:

рН підвищений

Осмолярність сечі знижена (< крові)
Виділення NH_4^+ помірно підвищене
Виділення K^+ підвищений
17-КС норм.
17-ОКС норм.

8.14. Альдостеронізм вторинний

Кров:

Альдостерон підвищений
Ренін знижений
 Na^+ знижений

8.15. Наднирників аденома

Сеча:

17-КС підвищені
Дексаметазонова проба: рівень 17-КС у сечі не змінюється, можливе його незначне падіння

8.16. Наднирників гіперплазія

Сеча:

17-КС підвищені
Дексаметазонова проба: 17-КС у сечі знижені
Метопіронова проба: 17-КС у сечі помірно підвищена

8.17. Пангіопонітуїтаризм

Кров:

Еозинофілія
Лімфоцитоз
Йод білковозв'язаний знижений
Ефективне тироксинове співвідношення знижене
Проба з ТТГ: зв'язування радіоактивного йоду підвищується більше ніж на 50%; йод білковозв'язаний вище 15 мкг/л сироватки
17-КС знижені
17-ОН-прогестерон знижені (після прийому АКТГ підвищені)
СТГ знижений

Na⁺ знижений

Глюкоза знижена

Проба з навантаженням інсуліном: крива глюкози крові показує недостатню компенсаторну регуляцію, рівень СТГ не підвищується

Сеча:

17-КС у сечі знижені

17-ОКС знижені

Виділення гонадотропіну знижене

8.18. Феохромоцитома (пухлина мозкової речовини наднирників)

Кров:

Лейкоцитоз

Лімфоцитоз

Еозинофілія

Глюкоза підвищена

Холестерин підвищений

Сеча:

Метанефрин, норметанефрин підвищені (особливо після судинного кризу)

Ванилілминдальна кислота підвищена

Допамін (при метастазах і незрілих пухлинах симпатичного нерва) підвищений

Виділення адреналіну більше, ніж норадреналіну: пухлина в мозковій речовині наднирників

Виділення норадреналіну більше, ніж адреналіну: у 1/3 випадків екстраадреналова пухлина

Глюкоза підвищена

Білок, лейкоцити, еритроцити, циліндри після судинного кризу підвищені

8.19. Алкаптонурия (охроноз)

Сеча:

Гомогентизинова кислота підвищена (темно-коричневе забарвлення сечі після тривалого стояння)

Проба з хлоридом заліза: перехідне забарвлення в синій колір

Проба Бенедикта підвищена

Глюкозооксидазна проба позитивна

8.20. Фенілкетонурия

Важке спадкове захворювання, яке характеризується головним чином ураженням нервової системи.

Етіологія і патогенез. В результаті мутації гена, контролюючого синтез фенілаланінгідроксилази, розвивається метаболічний блок на етапі перетворення фенілаланіна на тірозин, внаслідок чого основним шляхом перетворення фенілаланіна стає дезамінування і синтез токсичних похідних - фенілпіровиноградною, феніл-молочною і фенілоцетовою кислот. У крові і тканинах значно збільшується вміст фенілаланіна (до 0,2 г/л і більш при нормі 0,01-0,02 г/л). Суттєву роль в патогенезі хвороби грає недостатній синтез тіроzinу, який є попередником катехоламінів і меланіну. Захворювання успадковується за аутосомно-рецесивним типом.

Клініка. Ознаки фенілкетонурії виявляються вже в перші тижні і місяці життя. Діти відстають у фізичному і нервово-психічному розвитку; відмічається млявість, надмірна сонливість або підвищена дратівливість, плаксивість. У міру прогресування хвороби можуть спостерігатися епілептиформні напади – розгорнені судомні і безсудомні типи кивків, уклонів, здригань, короткочасних відключень свідомості. Гіпертонія окремих груп м'язів виявляється своєрідною "позою кравця" (підібгані ноги і зігнуті руки). Можуть спостерігатися гіперкінези, тремор рук, атаксія, іноді парези за центральним типом. Діти часто біляві зі світлою шкірою і блакитними очима, у них часто відмічаються дерматити, екзема, підвищена пітливість із специфічним (мишастим) запахом поту і сечі. Виявляється схильність до артеріальної гіпотензії. За відсутності лікування розвивається ідіотія або імбецильність, глибока психічна інвалідність.

Діагноз. Надзвичайно важливо встановити діагноз в доклінічній стадії або принаймні не пізніше за 2-й місяць життя, коли можуть виявитися перші ознаки хвороби. Для цього всіх новонароджених обстежують по спеціальних програмах скринінгу, що виявляє підвищення концентрації фенілаланіна в крові вже в перші тижні життя. Кожну дитину, у якої виявляються ознаки затримки розвитку або мінімальна неврологічна симптоматика, необхідно обстежувати на патологію обміну фенілаланіна. Використовують мікробіологічний і флюорометричний методи визначення концентрації фенілаланіна в крові, а також пробу Фелінга на фенілпіровиноградну кислоту в сечі (збільшення декількох крапель 5% розчину трихлористого заліза і оцтової кислоти до сечі хворого приводить до появи зеленого забарвлення плями на пелюшці). Ці і інші подібні методи відносяться до категорії орієнтувань, тому при позитивних результатах потрібне спеціальне обстеження з використанням точних кількісних методів визначення вмісту фенілаланіна в крові і сечі (хроматографія амінокислот, використання аміноаналізаторів та ін.), яке здійснюється централізованими біохімічними лабораторіями.

8.21. Квашиоркор (синдром білкової недостатності)

Кров:

Еритроцити знижені (гіпохромна, макроцитарна чи мегалоцитарна анемія)

Залізо в сироватці знижене

Холестерин знижений, зрідка підвищений

Трансферин знижений

Жирні кислоти підвищені

Альбумін знижений

γ - глобулінемія

Na^+ і K^+ знижені

Ca^{++} знижений

PO_4^{3-} підвищений

Глюкоза знижена

Сеча:

Амінокислоти підвищені

Гідроксипролін знижений

Біопсія слизової оболонки тонкого кишечника: атрофія мікро- і макроворсинок

Біопсія печінки: жирова дистрофія, фіброз (у термінальній стадії)

8.22. Рахіт активний (E55.0)

Захворювання дітей раннього віку, в основі якого лежать недостатність вітамінів групи Д в організмі, порушення мінерального та інших видів обміну речовин, внаслідок чого мають місце розлади формування скелета, функцій внутрішніх органів та систем.

Етіологія. Одним з основних чинників є гіповітаміноз D, дефіцит вітаміну D екзогенного або ендогенного походження. Окрім неправильного вигодування і аліментарної недостатності вітаміну D до нього може приводити і порушення утворення його активних форм в організмі при недоліку ультрафіолетових променів (взимку і осінню, в містах), захворювання печінки і нирок (у них відбувається утворення активних форм вітаміну).

Певну роль відіграють недоношеність (незрілість ферментних систем), бурхливе зростання дитини, захворювання, що супроводжуються ацидозом, недостатнє надходження солей кальцію і фосфору.

Патогенез. Вітаміном D є стероїдне з'єднання і відомий у вигляді вітаміну D2 (ергокальциферол) і вітаміну D3 (холекальциферол), які дуже близькі за будовою, фізико-хімічними властивостями і впливу на організм людини. Вітамін D, що поступає з їжею, піддається перетворенню в печінці і нирках, внаслідок чого утворюється 1,25-дигідрокси-вітамін D, що володіє гормоноподібною дією. Це сполучення впливає на генетичний апарат клітин кишечника, завдяки чому підвищується синтез білка, що специфічно зв'язує кальцій і що забезпечує його транспорт в організмі. При недоліку вітаміну D порушується всмоктування і обмін кальцію, його концентрація в крові падає, що викликає реакцію парашитоподібних залоз і підвищення секреції паратгормона, регулюючого обмін кальцію і фосфору. Надмірна секреція паратгормона веде до мобілізації кальцію з кісткової тканини, придушенню реабсорбції фосфатів в ниркових каналцях, у зв'язку з чим вміст неорганічних фосфатів в крові падає. В той же час різко збільшується активність лужної фосфатази. Порушення фосфатно-

кальцієвого обміну приводять до розвитку ацидозу, що супроводжується порушенням збудливості нервової системи.

Клініка. По тяжкості розрізняють *наступні ступені рахіту*: **I ступінь** (легка) – невеликі зміни з боку нервової і м'язової систем; залишкових явищ не дає; **II ступінь** (середньої тяжкості) – виражені зміни в кістковій, м'язовій, нервовій і кровотворній системах, помірне порушення функції внутрішніх органів, невелике збільшення розмірів печінки і селезінки, анемія; **III ступінь** (важка) – різко виражені зміни з боку центральної нервової, кісткової і м'язової систем, внутрішніх органів. Часті ускладнення.

Початковий період частіше відмічається на 2-3-му місяці, але може виявитися впродовж всього першого року життя. Пітливість, облісіння потилиці, неспокій, м'язова дистонія; нерізде розм'якшення країв великого джерельця. Тривалість 2-3 тиж. Біохімічні дослідження: понижена кількість фосфору, збільшення активності фосфатази. Рентгенологічних змін немає.

У періоді розпалу хвороби разом з явищами гальмування нервової системи з'являються зміни в кістках; краніотабес, зміни кісток черепа, грудної клітки, кінцівок. Кісткові зміни, малопомітні при рахіті I ступені і виразні при II ступені переходять в деформацію при рахіті III ступеня. Виявляються порушення статичних функцій, функцій внутрішніх органів, гіпотонія м'язів, приєднується анемія. При рахіті II і III ступеню селезінка і печінка збільшені. На рентгенограмах контури кісток змазані. Епіфізи трубчастих кісток келихоподібні, краї метафізів бахромчаті. На 2-3-му році життя спостерігаються лише наслідки у вигляді деформацій кісток, іноді анемія.

При гострій течії відмічається бурхливий розвиток симптомів рахіту. У початковий період – виражений неспокій, різка пітливість, біохімічні зсуви в крові, в розпал хвороби значне розм'якшення кісток, виражена гіпотонія м'язів. Гостра течія спостерігається частіше в перші місяці життя, особливо у недоношених і швидко зростаючих дітей. Підгостра течія характеризується повільнішим розвитком процесу. Спостерігається частіше у дітей старше 6-9 міс, а також у дітей з гіпотрофією. Явища розм'якшення кісток виражені значно менше. Остеїдна гіперплазія переважає над остеомалациєю, відмічаються лобові і тім'яні горби, чіткі на ребрах, потовщення епіфізів трубчастих кісток. Рецидивуюча течія супроводжується переміжними станами: зазвичай поліпшення літом і погіршення зимою. На рентгенограмах видно смуги, які відповідають зонам зваління в метафізах в період репарації.

До пізнього рахіту відносять окремі випадки захворювання, коли активні прояви його відмічаються у віці старше 4 років. Пізній рахіт, що спостерігався у воєнні і перші післявоєнні роки, характеризувався наявністю загальних симптомів захворювання (анорексія, пітливість, біль в ногах, стомлюваність). Кісткові деформації відмічені лише в частині випадків. Особливого значення набувають такі ознаки, як гіпофосфатемія, а з боку кісток – остеопороз і зміни в зонах звапніння.

Окрім клінічних симптомів, підтверджується дослідженням вмісту в крові кальцію, фосфору, лужної фосфатази, важливі дані рентгенологічного дослідження.

Кальційпенічний варіант рахіту характеризується наявністю деформацій кісток, зумовлених остеомаляцією, вираженою підвищеною нервово-м'язовою збудливістю, підвищеною пітливістю, тахікардією, порушенням сну, функцій травного каналу; тобто перебіг рахіту відбувається гостріше, зі значним зниженням вмісту іонізованого кальцію в сироватці та еритроцитах венозної крові.

Фосфоропенічний варіант рахіту відбувається з більш вираженням зниженням вмісту неорганічного фосфору в сироватці та еритроцитах крові. Він супроводжується стійкою млявістю хворих дітей, їх загальмованістю, м'язовою гіпотонією, деформаціями скелета, зумовленими остеоїдною гіперплазією.

Варіант рахіту з незначними змінами рівня кальцію та фосфору в крові відбувається в легшій формі, він має підгострий характер, деформації кісток незначні, майже відсутні прояви ураження нервової та м'язової систем.

Характеристика гострого періоду:

- швидке прогресування хвороби
- переважання розм'яккання кісток
- виражені зміни вегетативної нервової системи

Характеристика підгострого перебігу

- переважання остеоїдної гіперплазії
- помірні ознаки ураження інших органів і систем.

Характеристика рецидивного перебігу

- чередування періодів загострення і періодів його вщухання.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Анемія

Ca⁺⁺ знижений

Неорганічний фосфор знижений

Лужна фосфатаза підвищена

Паратгормон підвищений

Кальцитонін знижений

Сеча.

Проба Сулковича (виведення кальцію з сечею)

- від'ємна

- слабопозитивна

- позитивна

- різко позитивна

Рентгенологічно. Плтовщення на ребрах, в місцях зеднання кісткової та хрящової частини ребер – «чотки», пом'якшення ребер «Гарісонова борозда», деформація грудини, розширення нижньої апертури, викривлення хребта – кіфоз, сколіоз, «О», «Х»-подібні деформації нижніх кінцівок, зниження рухомої активності.

УЗО – помірне збільшення печінки, селезінки.

8.23. Спазмофілія

Захворювання дітей раннього віку, що характеризується схильністю до тонічних і клоніко-тонічних судом унаслідок гіпокальціємії.

Етіологія і патогенез. Вміст кальцію в сироватці крові при рахіті знижується в початковій фазі, при загостренні і в результаті терапії. У зв'язку з падінням рівня кальцію значно підвищується збудливість нервової системи, аж до судорожного синдрому. При недостатній або надмірній лікувальній дозі вітаміну D або при підвищеній інсоляції у весняні місяці в кості поступає більше кальцію, чим всмоктується в кишечнику. Всмоктування кальцію порушується також при розладах травлення і кишкових інфекціях.

Клініка. Латентна спазмофілія виявляється при дослідженні симптомів Хвостека (постукування пальцем в місці виходу п. facialis на скуластій дузі і в кутку нижньої щелепи викликає швидке скорочення лицьової мускулатури),

Труссо (здавлення плеча манжетою тонометра або пальцями викликає спазм мускулатури кисті – "рука акушера"), перонеального і ульнарного феноменів (відведення стопи при битті в області головки малогомілкової кістки, згинання пальців рук при постукуванні в області зовнішнього виростка ліктя). Маніфестна спазмофілія виявляється генералізованими тонічними і клонічними судорогами, карпопедальним спазмом ("рука акушера" і еквіноварусне положення стопи), іноді ларингоспазмом нападopodobної у вигляді легкого звуження голосової щілини або короткочасного, але повного її закриття.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Гіпокальціємія

Алколоз

Електроміографія

Підвищення нервово-м'язової збудливості.

9. ПАТОЛОГІЯ ІМУННОЇ СИСТЕМИ

9.1. Алергія

Кров:

IgE підвищені в 2-3 і більше разів

Гістамін підвищений

Супероксиддисмутаза знижена

Каталаза 1,5 р. підвищена

Білки крові знижені

Альбумін/глобулін знижений

T-лімфоцити заг. знижені

B-лімфоцити заг. знижені

Холестерин крові знижений, норм.

β -ліпопротеїди норм. чи підвищені

Сеча.

Амінокислоти сечі підвищені

9.1.1. Алергічний кон'юнктивіт (H 10)

Алергічний кон'юнктивіт – зумовлене контактом із причинним алергеном алергійне запалення кон'юнктиви, що виявляється свербіжем вік, гіперемією, слезотечею. Згідно МКХ 10 підрозділяється:

H10 Кон'юнктивіт.

H10.1 Гострий атопічний кон'юнктивіт.

H10.2 Інші гострі кон'юнктивіти.

H10.3 Гострий кон'юнктивіт неуточнений.

H10.4 Хронічний кон'юнктивіт.

H10.9 Кон'юнктивіт неуточнений.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еозинофілія

Лейкоцитоз

Ig E підвищені

9.1.2. Атопічний дерматит (L20 – L20.9)

Генетично зумовлене хронічне алергічне запалення шкіри, яке має характерну клінічну картину, супроводжується свербінням і часто поєднується з респіраторними проявами негайної алергії: алергічним ринокон'юнктивітом, атопічною бронхіальною астмою. Згідно МКХ 10 підрозділяється:

L 20 Атопічний дерматит.

L 20.8 Інші атопічні дерматити.

L 20.9 Атопічний дерматит неуточнений.

Клініка. Свербіння на згинальних поверхнях кінцівок, посилення шкірного малюнку. Хронічний рецидивуючий перебіг. Атопія в анамнезі і в родині. Сухість шкіри. Іхтіоз, посилення шкірного малюнку долонь, фолікулярний кератоз. Позитивна шкірна реакція гіперчутливості негайного типу з харчовими та іншими алергенами. Підвищений рівень загального сироваткового IgE. Виникнення захворювання в ранньому віці (до 2 років). Схильність до інфекції шкіри переважно стафілококової та герметичної етіології. Неспецифічний дерматит кистей та стоп. Екзема сосків. Хейліт. Рецидивуючий кон'юнктивіт. Лінії

Дені (складка Дені-Моргана на нижніх повіках). Білий дермографізм. Темні кола навкруг очей. Блідість або еритема обличчя. Складка на передній поверхні шиї. Свербіння при потінні. Алергія до вовни і розчинних жирів. Залежність клінічного перебігу від факторів зовнішнього середовища та емоцій.

Лабораторні та функціональні дослідження:

Кров:

Еозинофілія

Ig E підвищені

IgA, IgM, IgG можуть бути підвищені

Клітинні реакції гіперчутливості уповільненого типу *in vitro*

СРП підвищений

Кал.

Дисбактеріоз

Шкірні тести з атопічними алергенами (скарифікаційні, prick)

9.1.3. Алергічний діатез

Аномалія конституції, що характеризується схильністю організму до алергічних, запальних захворювань. Дана аномалія конституції є досить поширеною. Виявляється зазвичай у віці 3-6 міс, тримається впродовж 1-2 років і у частини дітей надалі зникає.

Етіологія і патогенез повністю не з'ясовані, але важливу роль відіграють спадкова схильність, а також дія чинників зовнішнього середовища. Позитивний сімейний "алергічний анамнез" виявляється у 2/3-3/4 дітей з алергічним діатезом. Часто у таких дітей визначається високий рівень імуноглобуліна E в крові або надмірна секреція і звільнення гістаміну з тучних клітин, недостатня його інактивація, що і визначає схильність до алергічних реакцій.

Провокуючі чинники можуть виявитися рано - токсикоз першої і другої половини вагітності, інфекційні захворювання, вживання ліків під час вагітності, порушення харчового режиму як вагітної, особливо в останні місяці вагітності (одноманітне з надмірним вживанням одного з облігатних трофоалергенів – яєць, меду, кондитерських виробів, молока, мандаринів), а також під час годування грудьми. Дитина ще у внутрішньоутробному періоді може діаплатентарно (конгенітальна алергія по Ратнеру) сенсibilізуватися до алергенів, циркулюючих в організмі матері. У внутрішньоутробному періоді алергени переда-

ються з грудним молоком і їжею (трофоалергени), через кишкову стінку, що володіє підвищеною проникністю, особливо у дітей грудного віку, тим більше після шлунково-кишкових захворювань, а також в період одужання від різних захворювань, при втраті маси тіла і виснаженні. Потенційним сенсibiliзуючим агентом може бути їжа, не піддана тепловій обробці (сире молоко, збиті з білком ягоди та ін.), а також такі продукти, як риба, горіхи і деякі інші, що не знижують своїх алергезуючих властивостей і при тепловій обробці. Алергізація може бути викликана і звичайними продуктами, якщо дитина отримує їх в надмірній кількості (перегодовування), особливо при одноманітному наборі живильних засобів. Легко стають алергенами продукти, що вживаються в той або інший сезон або нечасто, при включенні їх в раціон у великій кількості (ягоди, овочі, горіхи та ін.), а також при введенні в раціон не дозволених за віком продуктів (ікра, креветки та ін.). Має значення безладне харчування, зловживання солодощами, гострими, солоними блюдами, введення в раціон дитини багатьох нових продуктів за короткий проміжок часу. Дитина з алергічним діатезом легко набуває підвищеної чутливості не тільки до харчових речовин, але і до таких зовнішніх алергенів, як шерсть, домашній пил (алергічний респіраторний синдром по Ратнеру).

Алергени можуть потрапляти в організм дитини через шкірні покриви і слизисті оболонки (кон'юнктива та ін.), а також під час численних ін'єкцій, вакцинацій.

У дітей перших років життя, особливо грудних, основним джерелом алергенів є їжа (співвідношення підвищеної чутливості до їжі і до вдихуваних антигенів складає 20 :1); протягом цього року життя наростає число антигенів, що отримуються при вдиханні (співвідношення як 2:1); до 4-5 років антигени поступають однаково часто як через їжу, так і повітряним шляхом.

Певну роль відіграють і аутоалергічні процеси, швидке всього що виникають повторно в процесі захворювання. Розвиток процесів аутоалергізації з постійним надходженням в кров аутоалергенів сприяє більш торпідному перебігу алергічного діатезу.

Клініка. Характерні велика маса тіла при народженні, особливо якщо це перша дитина в сім'ї; поприлості, що рано з'явилися і наполегливо зберігаються в умовах правильного догляду; себорея волосистої частини голови, що зникає і знову з'являється; нерівномірне відлущування епітелію слизистої оболонки язика - "географічний язик"; підвищена гідролабільність тканин (проба Мак-

Клюора-Олдріча прискорена до 5-15 хв.); що значно перевищують вікову норму надбавки маси тіла і великі її коливання під впливом несприятливих умов; позитивні шкіряні проби на екзогенні алергени ще за відсутності яких-небудь клінічних проявів алергічного діатезу. При огляді звертає на себе увагу одутле бліде обличчя, зайва маса тіла, зниження тургору тканин (пастозний тип) або худорба, відставання у фізичному розвитку, нервозність.

Симптоматика надзвичайно різноманітна. Вона складається з симптомів ураження слизових оболонок (ринофарингіти, стенозуючий ларингіт блефарити, фліктени, кон'юнктивіти, кератити, вульвовагініти, нестійкий стілець, "географічний язик"), лімфатичної системи (збільшення лімфатичних вузлів, аденоїди, гіпертрофія мигдалин), шкіри (себорея, молочний струп, строфулус, екзема, нейродерміт та ін.). У цих дітей можуть спостерігатися бронхіальна астма, полінози (сінна лихоманка) та ін. У крові – еозинофілія, може бути помірна анемія, відносний нейтрофілоз, моноцитопенія. У сечі – рясність клітинних елементів в осіданні, не виключаючи і підвищений вміст лейкоцитів. У калі – велика кількість епітелію і еозинофілів.

Гнейс зустрічається лише у дітей грудного віку: брудно-сірі або коричневого кольору себорейні лусочки у вигляді чіпця або панцира на волосистій частині голови, переважно на верхівці і тім'ячку. Перебіг гнейсу зазвичай сприятливий, але у частини дітей він трансформується в себорейну екзему (набряклість, червоність, мокнуття, посилене кіркоутворення), яка часто поширюється на вушні раковини, лоб, щоки.

Частим симптомом алергічного діатезу, особливо у дітей 1-го року життя, є молочний струп (або кірка): на шкірі щік, часто поблизу вушних раковин утворюється різко відмежована від здорової шкіри червоність, набряклість часто з ознаками лущення. У частини дітей молочний струп супроводжується свербінням, часто трансформується в екзему.

Наполеглива форма попрілості – один з важливих симптомів алергічного діатезу. Попрілість може бути сухою, в інших випадках спостерігається мацерація шкіри (зазвичай у огрядних, пастозних дітей грудного віку). За найважчу форму алергічного діатезу слід вважати дитячу екзему, яка у дітей більш старшого віку може трансформуватися в нейродерміт.

У групі дітей з алергічним діатезом вищі і показники смертності від різних гострих захворювань. У дітей з екземою іноді реєструється несподівана блискавична смерть ("екземна смерть"), причиною якої є анафілактичний шок.

Діагноз ґрунтується на даних анамнезу і клінічних симптомах. Диференціальний діагноз проводять з істиною екземою, еритродерміями, дерматитами, псоріазом, імунодефіцитами, синдромом порушеного кишкового всмоктування.

9.1.4. Акродерматит ентеропатичний (синдром Брандта, синдром Данбольта-Клоса)

Захворювання дітей грудного віку збігається з початком прикорму.

Етіологія і патогенез. У основі захворювання - дефіцит цинку в організмі внаслідок його недостатнього надходження з їжею або при порушеннях його всмоктування в кишечнику. Недолік цинку знижує активність багатьох ферментів і лежить в основі обмінних порушень, особливо вуглеводів і білків.

Клініка. Везикульозний, пустульозний, бульозний дерматит дистальних частин, кінцівок, навколо природних отворів тіла, часто алопеція, випадання брів і вій, ураження слизистих оболонок дріжжеподібними грибами, шлунково-кишкові розлади (пронос, стеаторея, рясні з неприємним запахом випорожнення). Надалі – гіпотрофія, вторинна гнійна інфекція, затримка зросту.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Еозинофілія

Рівень Zn знижений

9.2. Анафілактичні реакції (Т78.2. – Т88.6)

Згідно МКХ 10 підрозділяється:

Т78.2. Анафілактичний шок не уточнений.

Т78.0. Анафілактичний шок, зумовлений патологічною реакцією на харчові продукти.

Т80.5. Анафілактичний шок, зумовлений введенням сироватки.

Т88.6. Анафілактичний шок, обумовлений патологічною реакцією на адекватно призначені і вірно введені медикаментозні препарати

9.2.1. Анафілактичний шок

Максимально тяжкий прояв алергічної реакції негайного типу. АШ –

стан, який виникає гостро і загрожує життю, супроводжується порушенням гемодинаміки, що призводить до недостатності кровообігу та гіпоксії у всіх життєво важливих органах. АШ характеризується швидким розвитком переважно загальних проявів анафілаксії: зниженням артеріального тиску, температури тіла, порушенням функції ЦНС, підвищенням проникності судин, спазмою гладком'язових органів, тощо. АШ виникає після контакту хворого з алергеном, до якого він чутливий: медикаментозні препарати, вакцини, сироватки, харчові продукти, охолодження тіла, яд комах та інші причини.

На частоту і час розвитку АШ впливає шлях введення алергену в організм. У разі парентерального введення алергену АШ спостерігається частіше. Особливо небезпечний внутрішньовенний шлях введення медикаментозного препарату, хоча АШ цілком можливою при будь-якому шляху застосування лікарських засобів.

Виділяють п'ять клінічних форм АШ: асфіктичний, гемодинамічний, абдомінальний, церебральний та змішаний. За типом перебігу АШ може бути: гострий доброякісний, гострий злоякісний, затяжний, рецидивуючий та абортивний.

Клініка АШ залежить від шляхів введення препарату. За внутрішньовенного введення реакція виникає через 3-5 хвилин і проявляється загальною кволістю, шумом у голові, вухах, головним болем, запамороченням, відчуттям жару у всьому тілі, заніміння пальців, язика, губ, зниженням зору, болем у ділянці серця, живота, у м'язах, суглобах, попереку, відчуття здавлення та розпирання грудної клітини, кашель, нудота, блювота. Можуть бути набряк гортані, бронхоспазма, ангіоневротичний набряк. Спостерігається набряк обличчя, висип на шкірі уртикарного характеру. Можуть виникати мимовільні сечовипускання, дефекація, кров'яністі виділення з піхви. Пульс малого наповнення, частота 120 – 150 за хвилину. АТ різко знижений або не визначається. Тони серця послаблені. над легенями вислуховуються сухі свистячі хрипи, які можуть змінитися картиною “німої легені”. З подальшим розвитком АШ симптоми наростають, можуть виникати носові та шлункові кровотечі.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Серотонін підвищений

Гістамін підвищений

Р-триптаза сироватки підвищена

IgE спец. підвищені (істинноалергійні)

IgE норм, (псевдоалергійні)

Кортизол знижений

9.3. Полінози

Згідно МКХ підрозділяються на:

J30 Вазомоторний і алергійний риніт.

J30.1 Алергічний риніт, викликаний пилом рослин.

J30.2 Інші сезонні алергічні риніти.

J30.3 Інші алергічні риніти.

J30.4 Алергічний риніт неуточнений.

J31.0 Хронічний риніт.

9.3.1. Алергічний риніт (J30..)

Алергічне запалення слизової оболонки порожнини носа, що характеризується наступними симптомами (одним чи більше): закладанням носа, ринореєю, свербіжем у порожнині носа, чханням. Алергійним ринітом правомірно називати лише ті випадки риніту, в патогенезі яких провідну роль має алергія.

Зустрічаються два варіанти алергічного риніту: сезонний і цілорічний (хронічний). Сезонний алергійний риніт (САР) спричиняє пилок рослин, тому його часто називають полінозом. На відміну від зарубіжних авторів вітчизняні спеціалісти ці поняття відокремлюють, оскільки розвиток алергійного риніту можуть викликати будь-які екзогенні алергени, а не тільки пилок рослин. Разом з тим, при полінозі клінічна симптоматика може спостерігатися не тільки з боку слизової оболонки порожнини носа, а й з боку інших органів і тканин (нижні дихальні шляхи, кон'юнктива тощо). За клінічними ознаками алергійний риніт і поліноз розрізнити не можна. Діагноз ґрунтується лише на специфічному алергологічному дослідженні. У дітей алергійний риніт дуже рідко буває ізольованим: ушкоджується також слизова оболонка придаткових пазух носа, глотки, гортані, бронхів, слухових труб, а іноді середнього вуха (алергічна риносинусопатія, проте цей термін відсутній у міжнародній статистичній класифікації хвороб. Алергічна риносинусопатія часто у дитячому віці

поєднується з бронхіальною астмою, атопічним дерматитом, алергійними ураженнями травного каналу (так звані дермореспіраторний та дермоінтестинальний синдроми).

Клініка. Свербіж, чхання, закладеність носа, сині і темні кола навколо очей, значні слизисті або водянисті виділення з носа, утруднене носове дихання, спричинене набряком слизової оболонки, можуть бути свербіж повік та сльозотеча, кон'юнктивіт більш типовий для полінозу, підвищена чутливість слизової оболонки носа до охолодження, пилу, різких пахощів.

За даними прямої риноскопії: набухання слизової оболонки носової перегородки носа; набряк нижніх і середніх носових раковин; слизова оболонка носа блідо-сіра з блакитним відтінком і блискучою поверхнею і мармуровим малюнком; іноді колір слизової оболонки носа – блідо-рожевий або синюшний; набухлі аденоїдні вегетації (за даними зворотної риноскопії); відсутність судинно-звужувального ефекту адреналіну.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

Ig заг. підвищені

IgE специфічні до окремих алергенів помірно підвищені

Еозинофілія

Рентгенологічно. потовщення слизової оболонки верхньощелепних пазух; може бути пристінковий гайморит.

9.4. Кропив'янка (L50-L59)

Захворювання, яке характеризується появою на шкірі пухирців досить чітко контурованих або сверблячих плям, папул розміром від кількох міліметрів до десяти і більше сантиметрів. Висип появляється швидко, елементи можуть зливатися і поширюватися на всю поверхню тіла. Згідно МКХ-10 підрозділяється:

L50. Кропив'янка

L50.0 Алергічна кропив'янка

L50.1. Ідіопатична кропив'янка

L50.2. Кропив'янка внаслідок дії низької та високої температури

L50.3. Дерматографічна кропив'янка

L50.4. Вібраційна кропив'янка

- L50.5.** Холінергічна кропив'янка
- L50.6.** Контактна кропив'янка
- L50.8.** Інша кропив'янка
- L50.9.** Кропив'янка неуточнена
- T78.3.** Ангіоневротичний набряк (набряк Квінке)

Ангіоневротичний набряк (набряк Квінке) вважають одним із варіантів кропив'янки, в основі якого лежать такі ж самі патофізіологічні механізми, як і у разі кропив'янки, але патологічний процес поширюється глибше на дерму або підшкірну основу.

Основний клінічний прояв ангіоневротичного набряку – обмежений набряк певної ділянки тіла. Найчастіше він локалізується в ділянці голови (лице, слизова оболонка ротової порожнини, губи, язик та ін.), шиї, кистей рук, стоп, зовнішніх статевих органів. Шкіра на місці набряку незмінена. Хворі скаржаться на печію і дискомфорт, рідше – на свербіння.

Класифікація кропив'янки (S.Fineman, 1984)

Імунна кропив'янка (типи I, II, III).

Анафілактоїдна кропив'янка:

- а) природжений ангіоневротичний набряк
- б) хімічні лібератори медіаторів
- в) підвищена чутливість до гістаміну.

Фізична кропив'янка:

холодова

теплова

вібраційна

холінергічна

сонячна

від механічного стискання

аквагенна.

Змішана група:

- а) папульозна кропив'янка
- б) пігментна кропив'янка
- в) мастоцитоз системний

г) кропив'янка, як прояв системних захворювань сполучної тканини, деяких пухлин, ендокринних порушень.

д) ідіопатична.

е) психогенна.

За перебігом кропив'янку поділяють на **гостру і хронічну**. До гострої форми відносять кропив'янку і ангіоневротичний набряк, які тривають не більше 6 тижнів. Якщо ознаки хвороби утримуються довше, то говорять про хронічний перебіг захворювання.

По важкості перебігу кропив'янку поділяють на **легку, середньої важкості та тяжку**.

9.4.1. Алергічна кропив'янка (L50.0)

Захворювання алергічного генезу, основним клінічним симптомом якого є уртикарна висипка на шкірі. Висип характеризується значною сверблячкою та повною зворотністю. В основі її патогенезу лежать імунопатологічні реакції, але провідна роль належить реакціям типу І-ІІІ типу. У цієї категорії хворих кропив'янка часто поєднується з респіраторними проявами.

Етіологія.

- лікарські препарати (антибіотики, рентгеноконтрастні речовини, білкові препарати), тощо;
- харчові продукти;
- фізичні фактори (натискання, вібрація, сонячне опромінення, тепло, холод, тощо).

Патогенез. Спричиняється дією алергенів. В основі її патогенезу лежать І-ІІІ типи імунопатологічних реакцій, але провідна роль належить реакціям типу І-ІІІ типу. Найчастіше алергічна кропив'янка зумовлена лікарськими засобами, харчовими та інсектними алергенами.

Псевдоалергічна кропив'янка характеризується різними етіологічними факторами і механізмами розвитку. В основі патогенезу цього варіанту захворювання лежать ліберация гістаміну, активація комплементу і калікреїн-кінінової системи, тощо.

У патогенезі псевдоалергічного варіанту кропив'янки важливу роль відіграє патологія травного каналу, яка реєструється практично у всіх хворих. Найчастіше спостерігаються ураження гепатобіліарної системи.

L50.1. Ідіопатична кропив'янка – захворювання невідомого генезу, з появою характерних уртикарних елементів на шкірі. За перебігом поділяють на

гостру і хронічну (більше 6 тижнів). Висип характеризується значною сверблячкою та повною зворотністю елементів, часто торпідністю до стандартної протиалергічної терапії. Діагноз ідіопатичної кропив'янки ставиться тоді, коли незважаючи на всебічні і багаторазові дослідження причину захворювання виявити не вдається. На сьогодні отримані докази аутоімунної природи деяких варіантів хронічної рецидивної кропив'янки. В багатьох випадках причинне значення можуть мати саліцилати, які містяться в природних продуктах харчування, а також хімічні добавки: нітроти, бензоати, барвники. Окремо виділяють спадковий варіант захворювання, який характеризується хронічним рецидивним ангіоневротичним набряком без кропив'янки. В основі його лежить природжений дефіцит інгібітору першого компонента комплементу (C1-ІНГ).

L50.2. Кропив'янка в наслідок дії низької та високої температури. Характеризується виникненням уртикарних елементів після дії холодого та теплового фактору, або фактору випромінювання. Може носити як локалізований так і генералізований характер. Висип сверблячий має повну зворотність, часто поєднується з ангіоневротичним набряком Квінке.

L50.3. Дерматографічна кропив'янка. Захворювання при якому виникають лінійні уртикарні елементи та гіперемія шкіри як наслідок її механічного подразнення. Характерна локалізація в місцях тривалого тиску предметів одягу та шкіряних складках. Ознаки захворювання можуть розвинутись негайно або протягом 4-6 годин. У період загострення можуть спостерігатись системні реакції.

L50.4. Вібраційна кропив'янка. Виникає під впливом механічної вібрації. У дітей зустрічається рідко.

L50.5. Холінергічна кропив'янка. Розвивається після різноманітних впливів на організм, які призводять до підвищення температури тіла (гарячі ванни, душ, енергійні фізичні вправи). Висип у вигляді дрібних (1-2 мм) уртикарних елементів локалізується, як правило, на тулубі, відзначається сильним свербінням. Елементи блідо-рожевого кольору обмежені широким кільцем яскравої еритеми.

L50.6. Контактна кропив'янка. Розвиток захворювання обумовлений тісним контактом шкіри або слизових оболонок з рядом біологічних, фармакологічних та інших алергенів.

L50.8. Інша кропив'янка. Сонячна кропив'янка – рідка форма кропив'янки при якій висип виникає через декілька хвилин після ультрафіолетово-

го опромінення, у випадку фіксованої сонячної кропив'янки висип з'являється на тих самих ділянках шкіри навіть у разі опромінювання всього тіла. Захворювання пов'язано з генетичним дефектом порфірину у хворих з еритропоетичною порфірією. Цей дефект призводить до активації системи комплементу. Системні реакції рідкі. Аквагенна кропив'янка – рідке захворювання, при якому висип виникає тільки при контакті з водою будь-якої температури.

Лабораторні та функціональна дослідження:

Кров:

IgE заг. підвищені

IgE спец. підвищені

Еозинофілія

ШОЕ норм.

ЦК норм.

Еритроцити норм.

Лейкоцити норм.

Нейтрофіли норм.

Лімфоцити норм.

С3 норм.

С4-2знижений

СІ знижений

СІ - інгібітор $\leq 30\%$, активність норм

Кал.

Можлива наявність глистів.

Алергологічне обстеження

– алергологічний анамнез (враховуючи фармакологічний і харчовий)

– Prick та скарифікаційні шкірні тести з atopічними алергенами та внутрішньошкірні тести з інфекційними алергенами. Проводяться хворим поза загостренням кропив'янки, прийому антигістамінних засобів та глюкокортикостероїдів (ГКС).

9.7. Бронхіальна астма (см. 1.1.8.)

9.6. Первинні імунodefіцити

Дефіцит гуморальної ланки

1. Зчеплена з X-хромосомою гіпогаммаглобулінемія (Брутона)

Кров:

В-клітини - (відс.)

IgA помірно знижений

IgG помірно знижений

IgM помірно знижений

IgD помірно знижений

IgE помірно знижений

Т-клітини норм.

2. Загальний варіабельний імунodefіцит (загальна варіабельна гіпогаммаглобулінемія)

Кров:

В-клітини норм. ↓

IgM знижені

IgA знижені

IgG знижені

Т-хелпери (CD4+) знижені

Т-кілери/супресори (CD8+) підвищені

Т-клітини заг. (CD 3+) норм.

3. Транзиторна гіпогаммаглобулінемія у дітей (повільний імунітет старт)

Кров:

IgG знижені

IgA знижені

IgM знижені

В-клітини норм.

Т-клітини норм.

4. Селективний дефіцит імуноглобулінів (дисгаммаглобулінемія)

Кров:

IgA знижені

IgG₂ знижені
IgM норм. підвищені
В-лімфоцити норм.
Т-хелпери підвищені
Т-супресори знижені

Дефіцит клітинної ланки імунітету (Т-ланки)

1. Синдром Ді Джорджі (гіпоплазія тимуса)

Кров:

Лімфоцитопенія
Т-лімфоцити знижені
Т-хелпери (CD4+) знижені CD8+ знижені
В-лімфоцити норм. IgE підвищені
Ig A, D, M, G норм.

2. Лімфоцитарна дисгенезія (с-м Незелофа)

Кров:

Т-лімфоцити норм. IgA MGE - N знижені
Знижена активність і продукція лімфоцитів при наявності *Candida albicans*
По Кумбсу +; еритроцити знижені Нв знижений

Комбіновані Т- і В-імунодефіцити

1. Тяжкий комбінований імунодефіцит

а) Х-зчеплений тип

Кров:

В-лімфоцити знижені відс.
Т-лімфоцити знижені відс.

б) аутосомнорецесивний тип

Кров:

CD8+(%)
Т-лімфоцити знижені
В-лімфоцити знижені
γ-глобуліни знижені

2. Атаксія – телеангіоектазія (синдром Луї-Бар), (аутосомнорецесивний тип спадкування)

Кров:

IgA помірно знижені

IgE знижені

IgG₂ знижені

3. Синдром Віскотта-Олдрича

Тромбоцитопенія

4. Імунодефіцит з підвищеним рівнем Ig, зчеплений з X-хромосою)

Кров:

Ig підвищені

Ig;A;E помірно знижені

Дефіцит системи фагоцитів

1. Хронічний грануломатоз

Кров:

НСТ помірно знижені

В-лімфоцити норм.

Т-лімфоцити норм.

2. Синдром Чеднака-Стейн, Бринка-Хігасі

Фагоцитоз норм.

Т-лімфоцити норм.

В-лімфоцити норм.

СІ норм.

3. Синдром гіперімуноглобулінемії Е (синдром Дисоба)

Кров:

α -інтерферон знижений

Ig помірно підвищені

Хемотаксис нейтрофілів знижений

4. Дефіцит експресії молекули адгезії

Кров:

Лейкоцитоз

Адгезія, хемотаксис фагоцитів помірно підвищений

Дефіцит системи комплементу

1. Уроджений ангіоневротичний набряк - істинний:

Кров:

C1- інгібітор- $\leq 30\%$, активність норм.

C4-2 знижені

C3 норм.

C1 норм.

- варіантний:

Кров:

C1-інгібітор норм. \uparrow , активність порушена

34-2 знижений

33 норм.

31 норм.

2. Придбаний ангіоневротичний набряк (алергійний)

Кров:

C1- інгібітор $\leq 30\%$ активи, норм.

34-2 підвищений

33 норм.

31 знижений

9.7. Вторинні імунодефіцити

Кров:

Лейкоцити норм. чи лейкопенія

ШОЕ норм.

СРБ норм.

Дефіцит клітинного (Т-ланки) імунітету

Т-лімфоцити заг. знижені

CD2-4;8 знижені

CD4+/CD8+знижені

РБТЛ із ФГА знижені

Дефіцит гуморального (В-ланки) імунітету

В-лімфоцити (СД 19, СД 20; СД 23) знижені

Ig норм. знижені

Ig норм. знижені

IgA знижені

SIgA знижені

Дефіцит системи фагоцитозу

НСТ знижені

Дефіцит системи комплементу

35-9 (гонорея)

33 норм, помірно знижений (піоген. інф.; гломерулонефрит; СЧВ)

32-4 знижений норм.

СІ- інгібітор змінний

СН50 знижений

ЛАБОРАТОРНІ ДОСЛІДЖЕННЯ В ДІАГНОСТИЦІ УСКЛАДНЕНЬ ВАГІТНОСТІ ТА РАНЬОГО ДИТЯЧОГО ВІКУ

1. МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕНЬ

2. АЛГОРИТМ ДІАГНОСТИЧНОГО ПРОЦЕСУ ПРИ ВЕДЕННІ ВАГІТНИХ

На сучасному етапі розвитку медицини багато уваги приділяється своєчасній та повній діагностиці інфекцій, що призводять до ускладнень вагітності, інфікування плода з розвитком вад розвитку плода, тяжких уражень органів та систем плода, інфікування новонародженого під час пологів та в ранньому післяпологовому періоді.

Ця проблема потребує комплексного підходу з боку як акушерів-гінекологів, так і педіатрів, адже наслідки внутрішньо-утробних інфекцій та їх латентний перебіг є частою причиною відхилень у стані здоров'я дітей раннього віку та їх інвалідизації у старших вікових групах.

Перелік таких інфекцій постійно поширюється. На сьогодні до них можна віднести:

1. Класичні інфекції TORCH-комплексу – токсоплазмоз, краснуха, герпес, цитомегаловірус.

В останній час цей термін пропонують поширити, додавши до TORCH-комплексу інші інфекції – ентеровірусні інфекції, лістеріоз, парвовірус В19, лімфоцитарний хориоменінгіт, папіломавірусну інфекцію, а також:

2. Урогенітальні інфекції – хламідіоз, уреоплазмоз, гонорея, трихомоніаз.

3. Інші значимі інфекції – гепатит В, СНІД, стрептококова інфекція, сифіліс.

Внаслідок ряду причин (відсутність досвіду практичної діагностики інфекцій TORCH-комплексу, брак інформації, недостатня обізнаність лікарів про сучасні лабораторні дослідження) при складанні програм обстеження та інтерпретації його результатів виникають певні труднощі.

Лікар-педіатр часто має справу вже з наслідками перенесених під час вагітності захворювань, тому повинен орієнтуватися у клініко-діагностичному значенні проведених під час вагітності досліджень.

Доцільним є пропонування алгоритмів обстежень, але це є складною

задачею внаслідок великого числа патогенів, обмежень як організаційних (несвоєчасне обстеження, недоступність сучасних методів обстеження), так і аналітичних (відсутність універсальних методів діагностики, вільних від хибно-положитивних та хибнонегативних результатів).

Основними задачами діагностики слід визначити:

- скринінг жінок при підготовці до вагітності та/або постановці на облік, формування груп ризику з розвитку інфекційних ускладнень;
- своєчасну діагностику інфекцій у вагітної та оцінку ризику ураження плода при них;
- передпологовий скринінг та профілактику неонатального інфікування;
- діагностику внутрішньо-утробних інфекцій у новонароджених. Для діагностики цих інфекцій використовується комплекс методів дослідження:
 - збирання анамнезу, в т. ч. епідеміологічного, та клінічне обстеження;
 - інструментальні методи;
 - методи лабораторної діагностики.

Складання програми обстеження значно ускладнене внаслідок:

1. Необхідності адекватного вибору біоматеріалу та методу дослідження, що робить необхідним знання лікарем всього спектра методів обстеження, їх аналітичних властивостей, чутливості та специфічності у конкретних клінічних умовах.

2. Неоднаковою діагностичною цінністю методів для вирішення різних задач. На сьогодні, на жаль, для більшості інфекцій немає єдиного тесту, здатного вирішити всі з них – скринінг, виявлення інфікування, визначення фази та активності інфекційного процесу, прогноз перебігу, визначення ефективності лікування та критеріїв одужання.

3. Виявлення інфекції у матері тільки ймовірно пов'язане з ураженням плода, і результати обстеження матері не можна автоматично використовувати для інтерпретації патологічних змін у плода.

4. Можливість хибно-положитивних та хибнонегативних результатів будь-якого тесту робить необхідною обережну та комплексну їх оцінку.

Найкращі результати дає обстеження жінок до вагітності, своєчасне лікування та виділення груп ризику з розвитку первинних інфекцій.

1. МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕНЬ

Є 2 групи методів дослідження.

1. Прямі методи - безпосереднє виявлення збудника, його антигенів та нуклеїнових кислот у біоматеріалі.

До них треба віднести:

- мікроскопію
- бактеріологічний
- вірусологічний
- культуральний
- серологічний
- визначення антигенів збудника методом імунофлюоресценції
- визначення антигенів збудника методом ІФА
- ампліфікація нуклеїнових кислот (ПЛР та її різновиди)

Діагностична ефективність прямих методів виявлення визначається відповідністю патогенезу захворювання та вибору біоматеріалу для дослідження.

Так, наприклад, дослідження крові на ДНК хламідій абсолютно неінформативне як метод діагностики інфікування хламідіями (локальних форм - урогенітального, офтальмохламідіоза), однак є важливим засобом діагностики та прогнозу генералізованої хламідійної інфекції у новонароджених.

Клінічна значимість виявлення деяких збудників персистуючих інфекцій залежить від біоматеріалу, в якому він знайдений. Наприклад, виявлення хламідій прямим методом в будь-якому біоматеріалі є показанням до специфічного лікування, а виявлення цитомегаловірусу свідчить про значиму активацію інфекції тільки при виявленні ЦМВ в крові, а виявлення ЦМВ в сечі або слині доводить тільки факт інфікування і при негативних пробах на вірусемію (антиген ЦМВ, культура або ПЛР) в крові не може бути показником активності інфекції.

Особливого значення набувають прямі методи виявлення у випадку імунодефіциту у пацієнта в ранньому дитячому віці, коли використання серологічних методів ускладнене.

2. Непрямі методи - виявлення реакції організму на збудник – серологічні тести - визначення специфічних антитіл різних класів, звичайно за допомогою ІФА.

Загальне клініко-діагностичне значення виявлення антитіл різних класів:

1. Імуноглобуліни класу G

Наявність специфічних імуноглобулінів класу G надійно доводить на даний момент тільки факт інфікування людини в минулому.

Сероконверсія по IgG доводить первинне інфікування.

Кількість імуноглобулінів має обмежене клінічне застосування.

Рівень IgG неадекватно відбиває перебіг інфекції, в більшості випадків не може використовуватися як маркер активності інфекції і (особливо!!!) як критерій ефективності лікування та одужання.

«Діагностичних титрів» IgG, що доводять активну стадію інфекції, немає!

Тест наростання титру антитіл потребує обов'язкового дослідження обох сироваток (з інтервалами 2-3 тижні) в одній постановці, а отже, і відповідного спрямування клініциста.

Наростання титру антитіл в дослідженнях парних сироваток в 4 або більше разів спостерігається при первинному інфікуванні, однак не у всіх випадках.

При кількісному виконанні рівень специфічних IgG є маркером ефективності вакцинації від окремих інфекцій (гепатит В, краснуха).

В останній час виконується визначення відповідності антитіл класу G як метод диференціювання первинної інфекції від хронічної чи перенесеної.

На початку імунної відповіді утворюються антитіла з низькою спорідненістю до антигену (індекс авідності менший 35%), у подальшому ступінь підвищується (індекс авідності більше 40%).

2. Визначення антитіл класу M.

Є маркером активної стадії інфекції, в деяких випадках – первинного інфікування (при краснусі, токсоплазмозі). До недоліків використання їх як маркера активності процесу треба віднести можливість хибнонегативних результатів, особливо при загостренні хронічних інфекцій і імуносупресивних станах, а також хибнопозитивних результатах внаслідок перехресних реакцій при інших вірусних інфекціях або наявності ревматоїдного фактора.

2. АЛГОРИТМ ДІАГНОСТИЧНОГО ПРОЦЕСУ ПРИ ВЕДЕННІ ВАГІТНИХ

При встановленні на облік повинні бути обстежені всі вагітні, а не тільки так звана «група ризику» (особи з ознаками можливої інфекційної патології), адже, по-перше, далеко не всі мають симптоматичні форми інфекцій, по-друге, таким чином з уваги випадає найбільш уразлива з точки зору впливу на плід категорія жінок, не інфікованих збудниками TORCH-групи.

Більш доцільно виділяти групи ризику тільки після першого етапу скринінгу.

1. При встановленні на облік проводиться виявлення інфекцій, які можуть спричинити невиношування або внутрішньо-утробну патологію.

У доповнення до обов'язкових досліджень (на сифіліс, гонорею, трихомоніаз, гепатити В та С) необхідно провести (скринінгова програма):

А. Дослідження цервікального або вагінального зразка ПЛР на хламідії та уреоплазми.

Як додаток, можливе також дослідження на мікоплазмоси, генітальний герпес.

Б. Дослідження крові:

Антитіла до ВПГ1/2 -IgG

Антитіла до ВПГ2 -IgG

Антитіла до CMV -IgG

Антитіла до Rubella -IgG

Антитіла до Rubella -IgM

Антитіла до *Toxopl. gondii* -IgG

Антитіла до *Toxopl. gondii* -IgM

Одночасно можливе також визначення антитіл до *Treponema pallidum*, aHBdg(M+G), HBsAg, aHCV.

У результаті скринінгового дослідження виділяються групи:

А. Інфіковані – при необхідності дообстежуються за загальними програмами діагностики виявлених інфекцій для встановлення фази інфекції.

Б. Група ризику з розвитку первинних інфекцій – не інфіковані краснухою, токсоплазмами, цитомегаловірусом, герпесом (або інфіковані тільки одним типом герпесу).

2. При виникненні ознак інфекційного захворювання в будь-якому терміні вагітності проводиться обстеження вагітної з урахуванням тестів першого етапу.

3. Обстеження в 16-18 тиж.

Контроль сероконверсії в групах ризику, біохімічний скринінг ВВР (АФП, естріол, ХГЧ).

4. Обстеження перед пологами в 35-36 тиж. – визначення ризику інфікування плода під час пологів – дослідження цервікального зразка методом ПЛР на хламідії, герпес, цитомегаловірус (мінімум), гонорею, стрептококову інфекцію групи В також можливо за допомогою ПЛР. Для інфікованих НВV рекомендується визначення НВV-ДНК в крові як маркер ризику інфікування плода при пологах.

2.1. Діагностика цитомегаловірусної інфекції

Цитомегаловірус в розвинутих країнах займає перше місце за значенням по смертності новонароджених.

Ризик уродженої інфекції і ступінь ураження новонародженого залежить від інфекційного статусу матері. При первинному інфікуванні в середньому інфікується близько 40% плодів, більшість з яких будуть мати клінічно значиму інфекцію при народженні. При реактивації хронічної інфекції вірус передається тільки в 0,5-1,5% випадків, і більшість цих дітей при народженні не будуть мати будь-яких проблем (латентна інфекція). Однак навіть при латентній уродженій інфекції в майбутньому можуть розвинути віддалені неврологічні наслідки, наприклад сенсоневральна глухота (15-20%), а також відставання у розвитку.

На відміну від уродженої, набута форма інфекції у імунокомпетентних пацієнтів майже не має суттєвих симптомів та наслідків.

Важливим для діагностики фактом є те, що будь-яка клінічно значима ЦМВ-інфекція, як правило, супроводжується зростанням ДНК ЦМВ в крові.

Виділення вірусу із сечі або слини не є показником активної інфекції. У зв'язку з цим при діагностиці ЦМВ-інфекції виникає необхідність відповісти на такі питання:

А. Чи є ризик первинної ЦМВ-інфекції?

Ризик є при відсутності лабораторно доведеного імунітету – негативні анти-ЦМВ-IgG.

Діагностичні критерії первинної інфекції

1. Сероконверсія по IgG
2. Виявлення низькоавідних IgG

Додаткові критерії (можуть бути при загостренні хронічної ЦМВ-інфекції)

ЦМВ-ДНК в крові

Виявлення IgM

Б. При хронічному інфікуванні матері ЦМВ - чи є ймовірність передачі плоду?

Необхідно довести загострення ЦМВ-інфекції при вагітності. Найкращий варіант - визначення ПЛР ДНК цитомегаловірусу в крові матері. Клінічно значима ЦМВ-інфекція супроводжується зростанням рівня ДНК ЦМВ в крові.

2.2. Діагностика уродженої ЦМВ-інфекції

Щоб відрізнити уроджену інфекцію від набутої в ранньому віці, бажана діагностика в перші 3 дні життя дитини. В такому разі виявлення ДНК ЦМВ в сечі або секреті слинних залоз дитини вказує на внутрішньоутробне інфікування, а виявлення зростання ДНК ЦМВ в крові доводить клінічно значиму ЦМВ-інфекцію.

Після 3-х днів відрізнити уроджене інфікування від набутого по ПЛР неможливо.

Допомогти в діагностиці уродженої інфекції може визначення анти-ЦМВ-IgM, однак хибнопозитивні і хибнонегативні результати є частими, і покладатися на цей критерій треба з великою обережністю.

2.3. Краснуха

Серологічна діагностика – визначення антитіл до вірусу краснухи (ІФА).

IgG - маркер інфікування в даний момент або в минулому. При необхідності довести первинне інфікування виконується дослідження парних сироваток. Різниця більш ніж в 4 рази свідчить про первинне інфікування. «Про первинне інфікування також говорить сероконверсія по IgG.

Авідність IgG - індекс авідності менший 35% доводить первинну інфекцію.

IgM - маркер активної стадії інфекції з'являється наприкінці інкубаційного періоду, зберігається до 3-х місяців, рідко до 6 міс. Доводить гостру інфекцію, а також уроджену інфекцію у новонародженого. Можуть бути хибнопозитивні результати при цитомегаловірусній інфекції, ВЕБ-, парвовірус В19-інфекції, а також у осіб, що мають ревматоїдні фактори (в цьому випадку необхідне попереднє очищення сироватки від ревматоїдних факторів).

Можуть бути відсутні при уродженій краснусі, повторній інфекції, імунодефіциті.

ПЛР: визначення РНК-Rubivirus. Можна виявити вірус у крові та на слизовій оболонці через 5-7 днів після зараження. Набуває першочергового значення при ранній діагностиці до появи антитіл, діагностиці уродженої краснухи, для підтвердження специфічності визначення IgM.

При низькій або непостійній віремії можливі хибнопозитивні результати.

Діагностичні критерії

Гостра інфекція

- Виявлення РНК вірусу
- Сероконверсія по IgG
- Наростання титру антитіл в 4 і більше разів
- Виявлення низькоавідних антитіл до вірусу краснухи (індекс авідності менше 35%)
- Виявлення антитіл до вірусу краснухи класу М

Перенесена інфекція /вакцинація

- Позитивний результат при визначенні анти-Rubella-IgG
- Відсутність анти-Rubella-IgM і РНК вірусу

Уроджена краснуха

- Виявлення РНК вірусу
- Виявлення анти-Rubella-IgM
- Відсутність зниження титру анти-Rubella-IgG при повторних дослідженнях протягом першого року життя дитини

Повторна краснуха

- Лабораторно доведена (позитивний результат при визначенні анти-Rubella-IgG раніше) наявність імунітету до краснухи (перенесеної раніше інфекції)

- Визначення анти-Rubella-IgM при виключенні можливих причин хибно-позитивного результату

- Виявлення РНК вірусу

Відсутність імунітету до краснухи

- Негативний результат при визначенні анти-Rubella-IgG

Відсутність імунітету і інфікування вірусом краснухи

- Негативний результат при визначенні анти-Rubella-IgG

- Відсутність анти-Rubella-IgM і РНК вірусу

2.4. Герпетична інфекція

Збудник представлений двома штамми - HSV тип 1 і 2, що необхідно враховувати при інтерпретації результатів дослідження.

Методи діагностики:

Прямі:

- Вірусологічне дослідження

- Цитологічний - виявлення характерних змін клітин при ВПГ- інфекції - Визначення антигену HSV2 імунофлюоресцентним методом (зскрібки слизових оболонок)

- Визначення ДНК - HSV (разом 1 і 2 чи окремо) методом ПЛР

Непрямі:

- Визначення анти-HSV1/2-IgG

- Визначення анти-HSV2-IgG

- Визначення авідності анти-HSV1/2-IgG

- Визначення анти-HSV1/2-IgM

Коротка характеристика

Основним із прямих методів є визначення ДНК - HSV 1/2 ПЛР.

Основним принципом використання ПЛР при герпесі є залежність поширеності захворювання. При локальних формах інформативне дослідження тільки місцевого матеріалу, при генералізованих - ПЛР в плазмі крові. Часто

визначення HSV в крові пов'язане з несприятливим прогнозом. При імуносупресії ПЛР в крові - єдиний метод виявлення генералізації інфекції.

Основні положення, що визначають тактику обстеження

Вірус герпесу може викликати як внутрішньоутробне зараження, так і неонатальне інфікування.

Для **внутрішньоутробного зараження** основне значення має первинне інфікування будь-яким штамом герпес-вірусу, яке призводить до інфікування плода в 40-50% випадків. Інфікування плода при загостренні хронічної герпетичної інфекції відбувається рідко (менше 5%), а розвиток симптоматичної форми інфекції у дитини - ще рідше.

При наявному інфікуванні вірусом герпесу 1-го типу інфікування ВПГ2 має перебіг первинної герпетичної інфекції!

Для **неонатального інфікування** основне значення має виділення герпес-вірусу в пологові шляхи, інфікування при догляді за дитиною особами з проявами герпесу, переливанні інфікованої крові. Найбільше число випадків неонатального герпесу спостерігалось у матерів, що безсимптомно виділяли вірус, адже ця ситуація зустрічається набагато частіше, ніж первинне інфікування під час вагітності.

Діагностичні критерії:

Гостра первинна інфекція

- сероконверсія по IgG
- виявлення низькоавідних IgG

Додаткові критерії (зустрічаються також при загостренні хронічної інфекції)

- HSV1/2 - IgM +
- HSV1/2-ДНК +

Загострення хронічної інфекції

- HSV1/2 - ДНК + в місцевому матеріалі (локальна) або крові (генералізована інфекція), можлива ідентифікація типу 1 чи 2
- HSV1/2 - IgM + (може бути відсутнім, особливо при локальних формах)
- виявлення високоавідних антитіл IgG
- анти-HSV1/2-IgG +

Інфікування ВПГ 1-го типу, ризик первинної інфекції ВПГ 2-го типу

- анти-HSV1/2-IgG +
- анти-HSV2-IgG - негативний

Первинна інфекція ВПГ 2-го типу

- сероконверсія по анти-HSV2-IgG

Додаткові критерії (можуть бути при загостренні хронічної інфекції)

HSV1/2-IgM

HSV2-ДНК +

2.5. Алгоритм лабораторного обстеження при хламідіозі

Основні методи

Прямі – займають провідне місце в діагностиці цієї інфекції:

- Антиген Chl. trachomatis (ШФ)
- Антиген Chl. trachomatis (ІФА)
- ДНК Chl. trachomatis (ПЛР)
- Культуральне дослідження

Для виявлення хламідій потрібен локальний матеріал з місць ураження - зскрібки слизових оболонок, центрифугат першої порції вранішньої сечі, вагінальний вміст, секрет простати, сперма, вміст кон'юнктивальної порожнини, рідше - кров для діагностики генералізованих форм.

Непрямі - мають допоміжне значення:

- Антитіла до Chl. trachomatis IgG. їх виявлення свідчить про контакт з хламідіями в даний час чи в минулому.

- Антитіла до Chl. trachomatis IgA. Виявлення їх доводить активну стадію інфекції. Негативний результат не виключає активної інфекції.

Антитіла до Chl. trachomatis IgA можна використовувати як маркер внутрішньо-тробної інфекції у новонародженого з тими ж обмеженнями, особливо внаслідок частої імуносупресії, наприклад у недоношених.

Отже:

Про активну хламідійну інфекцію свідчить:

- Виявлення хламідій будь-яким з прямих методів в біоматеріалі з патологічного вогнища

- Виявлення антитіл Chl. trachomatis IgA

Скринінг хламідійної інфекції визнано доцільним у всіх сексуально активних жінок.

Метод вибору - ПЛР-дослідження.

Для діагностики хламідіозу у жінок у більшості випадків досить дослідження ПЛР або ППФ цервікального зразка. При підозрі на хламідіоз іншої локалізації досліджується відповідний матеріал.

При деяких формах інфекції сальпінгіт, оофорит, перигепатит, а також синдромі Рейтера пряме виявлення хламідій в уrogenітальному тракті може дати негативні результати. У цих випадках рекомендоване визначення також і серологічних маркерів (антитіла до хламідій класів А та G).

Контроль лікування

Термін отримання місцевого матеріалу залежить від часу повного відновлення слизової оболонки. Більшістю авторів достатнім вважається повторне дослідження через місяць після закінчення лікування.

Більш пізнє проведення дослідження збільшує ймовірність реінфікування і може хибно вказувати на неефективне лікування.

При дослідженні крові необхідно пам'ятати:

про активність процесу свідчить тільки IgA! Рівні IgG можуть залишатися збільшеними протягом значного часу.

Діагностика уродженої інфекції. Є значно утрудненою.

Рекомендована програма: анти-Chl. trachomatis IgA, анти-Chl. trachomatis IgG. При генералізованій інфекції – ПЛР в плазмі крові, при пневмонії можливе дослідження аспірата з дихальних шляхів.

Доводить наявність інфекції виявлення анти-Chl. trachomatis IgA в крові новонародженого.

Визначення анти-Chl. trachomatis IgG у дитини може свідчити про інфікування матері, що свідчить про ризик хламідіозу у дитини. Материнські антитіла зберігаються від 6 міс. до 2-х років після народження.

2.6. Діагностика токсоплазмозу

Необхідно звернути уваги на наступні моменти.

Небезпечним, з точки зору уродженого токсоплазмозу, є тільки первинне інфікування. Доведене інфікування до вагітності свідчить про неможливість розвитку вродженого токсоплазмозу.

При хронічному токсоплазмозі може спостерігатися не виношування вагітності, яке зв'язане не з інфікуванням плода, а з патологічними змінами в організмі матері. Профілактика уродженого токсоплазмозу не проводиться.

Для діагностики токсоплазмозу основне значення мають серологічні методи. ПЛР використовують при необхідності довести інфікування в окремих ситуаціях: у імунокомпрометованих пацієнтів, в амніотичній рідині, діагностиці уродженого токсоплазмозу.

Гостре інфікування токсоплазмами доводять:

- Сероконверсія по анти-Тохо-IgG
- Виявлення анти-Тохо-IgM.

Визначення у вагітної тільки IgG в будь-яких титрах та негативний результат на IgM говорять про хронічне інфікування токсоплазмами, що не веде до уродженого токсоплазмозу.

Титр анти-Тохо-IgG самостійного значення в цій ситуації не має!

Моніторинг перебігу хронічного токсоплазмозу у імунокомпетентних пацієнтів ґрунтується більше на наявності клінічних ознак гострої фази інфекції, ніж на лабораторних дослідженнях.

Повторна поява IgM практично ніколи не спостерігається. Можливе деяке зростання IgG при реактивації хронічної інфекції (не завжди).

Для доведення інфікування плода при первинному токсоплазмозі рекомендоване дослідження амніотичної рідини ПЛР на токсоплазми.

Для діагностики уродженого токсоплазмозу мають значення:

- Виявлення у новонародженого анти-Тохо-IgM
- Виявлення ДНК токсоплазм в крові дитини.

У імунокомпрометованих пацієнтів провідне значення для діагностики та моніторингу перебігу токсоплазмозу набуває ПЛР.

3. АЛГОРИТМ ДІАГНОСТИЧНОГО ПРОЦЕСУ ПРИ ВЕДЕННІ ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ

3.1. Атаксія телеангіектатична (синдром Луї-Бар)

Відносно рідкісне захворювання з аутосомно-рецесивним типом спадковості.

Патогенез до кінця не розкритий. Останніми роками все більше прихильників набуває думка, що порушення репарації ДНК служить причиною делеції хромосом, а також проявів клінічних симптомів в цілому. Аномалії, як правило, пов'язані з хромосомою 14. Дефіцит IgA пояснюється не відсутністю відповідного структурного гена, а блоком клітинного дозрівання (персистенція IgA) і виробленням анти-IgA-антитіл. Причинний зв'язок між імунними, судинними і неврологічними порушеннями не доведений.

Клініка. характеризується прогресуючим порушенням координації рухів, телеангіоектазіями, уповільненим розумовим і фізичним розвитком і в більшості випадків наявністю інфекційних процесів, головним чином дихальних шляхів. Спостерігаються пухлини лімфоретикулярної тканини. Часто основні ознаки хвороби виявляються лише у віці 3-5-15 років. Крім вказаних ознак, відмічається різке зниження рівнів IgA, IgE і в 10-12% випадків IgG. У 40% хворих виявляються аутоімунні реакції (антитіла до тиреоглобіну, мітохондріям, імуноглобулінам та ін.) і майже у всіх – порушення клітинного імунітету. Смерть дитини зазвичай настає раптово на тлі інфекції і/або злякисного новоутворення. Хворі рідко досягають віку 20-30 років.

Діагноз підтверджується даними анамнезу, клінічними проявами, виявленням низького рівня імуноглобулінів в крові. Диференціальний діагноз проводять з імунодефіцитними захворюваннями іншого генезу.

3.2. Алкогольний синдром плоду

Об'єднує різні як по поєднанню, так і по ступеню вираженості відхилення в психофізичному розвитку дитини, причиною яких є зловживання жінкою алкоголем до і під час вагітності.

Етіологія та патогенез. В основі лежить токсична дія алкоголю і продуктів його розпаду (ацетальдегіду та ін.) на організм дитини. Цьому сприяють

легка прохідність алкоголю через плаценту, відсутність алкогольдегідрогенази в печінці зародка і плоду, придушення синтезу клітинною і безклітинною РНК, розвиток алкогольної гіпоглікемії, порушення трансплацентарного транспорту есенціальних амінокислот, цинку та ін.

Клініка. Різноманітна і в більшості випадків представлена чотирма групами симптомів: пре- і постнатальна дистрофія; черепно-лицьова дизморфія; соматична потворність; ушкодження мозку.

Пре- і постнатальна дистрофія – основний клінічний прояв алкогольного синдрому, що корелює кількістю алкоголю, що вживається матір'ю, під час вагітності. Діти народжуються з низькою масою тіла і недостатньою довжиною тіла. Після року у цих дітей швидкість росту складає 65%, а швидкість збільшення в масі – 38% від нормальних цифр. Черепно-лицьова дизморфія настільки типова, що дала привід для визначення "обличчя дитини з алкогольним синдромом". Характерні коротка очна щілина, блефарофімоз, епікантус, птоз, косоокість, подовжена обличчя, мікрогнатія, низьке перенісся, випукла верхня губа, глибоко розташовані вушні раковини, мікроцефалія, сплющення потилиці.

Соматична потворність: аномальне розташування пальців, дисплазія тазостегнових суглобів, деформації грудної клітки, укорочення стоп, гіпоспадія, подвоєння піхви, зарощування заднього проходу, вроджені вади серця, кавернозні ангіоми, фіброз печінки та ін.

Ураження нервової системи може виявлятися відразу після народження (тремор, спонтанні клонічні судоми, опістотонус, м'язова гіпотонія та ін.) і у віддалені терміни постнатального розвитку (розумова відсталість, оклюзійна гідроцефалія та ін.).

По вираженості клінічних проявів розрізняють 3 ступені важкості алкогольного синдрому плоду: легку, середньої важкості і важку.

Діагноз ставлять на підставі аналізу матері (хронічне вживання алкоголю) і клінічних проявів.

3.3. Перинатальна енцефалопатія

Перинатальна енцефалопатія гіпоксії є частим ускладненням патології вагітності і пологів і діагностується у новонароджених до 5% випадків. Перинатальні ушкодження мозку складають більше 60% всієї патології нервової сис-

теми дитячого віку, безпосередньо беруть участь в розвитку таких захворювань, як дитячий церебральний параліч, епілепсія, мінімальна мозкова дисфункція.

Етіологія. Для розпізнавання клінічних ознак перинатальної гіпоксії необхідно враховувати чинники ризику, що призводять до її розвитку: прикордонний вік матері (молодше 20 і старше 35 років); передчасне відшарування плаценти; передлежання плаценти; преекслампсія; передчасні або пізні пологи; фарбування навколоплідних вод мезонієм; брадикардія, тахікардія плоду, приглушення тонів серця плоду; багатопліддя; тривалий безводний проміжок; діабет матері; будь-які захворювання матері під час вагітності; прийом матір'ю потенційно небезпечних для плоду препаратів. Виділяють периферичну і центральну гіпоксію. У периферичній гіпоксії бере участь патологія дихальних шляхів в центральній – порушення функції дихального центру.

Гіпоксія приводить до порушення окислювальних процесів, розвитку ацидозу, зниження енергетичного балансу клітини, надлишку нейромедіаторів, порушення метаболізму глії і нейронів. Ацидоз збільшує проникність судинної стінки з розвитком міжклітинного набряку і порушенням церебральної гемодинаміки. В умовах гіпоксії порушується перекисне окислення ліпідів з накопиченням агресивних вільних радикалів, гідроперекисів, які надають деструктивну дію на мембрани нейронів. Порушення церебральної гемодинаміки ішемічно-геморагічного характеру є наслідком важкої гіпоксії мозку. В антенатальному періоді основним етіологічним чином гіпоксії є плацентарна недостатність. Трофічна недостатність протікає з порушенням всмоктуваності і засвоєнням живильних речовин через плаценту, дефіцитом транспорту кисню і вуглекислоти, що проявляється синдромом затримки розвитку плоду, внутрішньоутробною гіпотрофією, незрілістю легенів і сурфактанту. Встановлено, що зниження матково-плацентарного кровотоку служить об'єктивним показником ураження гіпоксії мозку. Дефіцит сурфактанту і дихальна аноксія служать основними патогенетичними чинниками церебральної гіпоксії недоношених і новонароджених від хворих діабетом матерів. У патогенезі дефіциту сурфактанту новонароджених лежить вторинний гіперінсулінізм плоду, який розвивається у відповідь на глікемію матері. Інсулін гальмує синтез лецитину – основного елементу сурфактанту, недолік якого перешкоджає разлипанню альвеол, що і приводить до порушення вентиляції легенів. Таким чином, компенсація діабету вагітних є профілактикою дихального дистрес-синдрому новонароджених і енцефалопатії гіпоксії. У неонатальному періоді причиною церебральної гіпоксії і ішемії може

бути виражений інтра-пульмональний шунт. У патогенезі гіпоксії мозку значну роль відіграють кардіопатія гіпоксії новонароджених і наднирковозалозна недостатність. Гіпоглікемія і дефіцит запасу глікогену розглядаються як чинники, що обумовлюють підвищену ранимість мозкової тканини до гіпоксії новонароджених, особливо недоношених з низькою масою тіла.

Клініка. Виділяють *три періоди* – гострий (1-й місяць життя дитини), відновний (з 1-го місяця до 1 року, а у недоношених незрілих дітей до 2 років) і наслідок.

У гострому періоді за ступеню важкості виділяються легка форма уражень нервової системи, що відображає скороминущі порушення гемоліквородинаміки; форма середньої важкості з набрякло-геморагічними змінами, гліозом, одиничними лейкомаляціями; важка форма, характерна для генералізованого набряку мозку, множинних лейкомаляцій і крововиливів. Для визначення ступеня важкості і вираженості порушень мозкового кровообігу застосовується шкала Апгар. В гострому періоді виділяють 5 клінічних синдромів: підвищення нервово-рефлекторної збудливості, судорожний, гіпертензійно-гідроцефальний, синдром пригноблення, коматозний. Зазвичай спостерігається поєднання декількох синдромів. Особливістю гострого періоду є домінування загальнономозкових порушень без виражених локальних симптомів. При легкій формі ураження мозку (оцінка за шкалою Апгар 6-7 балів) характерним є синдром підвищеної нервово-рефлекторної збудливості. Основними проявами синдрому є посилення спонтанної рухової активності, неспокійний поверхневий сон, подовження періоду активного неспання, трудність засипання, частий невмотивований плач, поживавлення безумовних уроджених рефлексів, м'язова дистонія, підвищення колінних рефлексів, тремор кінцівок і підборіддя. У недоношених синдром нервово-рефлекторної збудливості в 94% випадків є клінічною ознакою пониження порогу судорожної готовності, що підтверджується даними електроенцефалографії (ЕЕГ). Хворі, у яких, за даними ЕЕГ, є зниження порогу судорожної готовності, повинні розглядатися в групі ризику по судорожному синдрому.

Середньоважка форма енцефалопатії (оцінюється за шкалою Апгар 4-6 балів) гіпоксії виявляється гіпертензійно-гідроцефальним синдромом і синдромом пригноблення.

Для гіпертензійно-гідроцефального синдрому характерним є збільшення розмірів голови на 1-2 см в порівнянні з нормою (або окружності грудної кліт-

ки), розкриття сагітального шва більше 0,5 см, збільшення і вибухання великого джерельця. Типовою є брахіоцефалічна форма голови із збільшеними лобовими горбами або доліхоцефалічна – з потилицею, що нависає назад. Відмічається симптом Грефе, симптом "сонця, що заходить", непостійний горизонтальний ністагм, косоокість, що сходиться. Виявляється м'язова дистонія, більше в дистальних відділах кінцівок у вигляді симптому "тюленьчих лапок" і "п'яточних стопок". У більшості дітей, особливо в перші дні життя, ці явища поєднуються з пароксизмами здригань, спонтанним рефлексом Моро, порушенням сну, симптомом Арлекіна, загальним і локальним ціанозом. Розвиток гіпертензійно-гідроцефального синдрому на 3-5-й день життя може бути ознакою перивентрикулярного крововиливу. Гіпертензійно-гідроцефальний синдром може бути ізольованим, але частіше поєднується з синдромом пригноблення або коматозним синдромом. Синдром пригноблення виявляється млявістю, гіподинамією, зниженням спонтанної активності, загальною м'язовою гіпотонією, гіпо-рефлексією, пригнобленням рефлексів новонароджених, зниженням рефлексів смоктання і ковтання. Спостерігаються локальні симптоми у вигляді косоокості, що розходиться і сходиться, ністагм, асиметрія і відвисання нижньої щелепи, асиметрія мимічної мускулатури, бульбарні і псевдобульбарні симптоми. Синдром характеризує перебіг гострого періоду енцефалопатії гіпоксії і в кінці першого місяця життя зазвичай зникає. У гострому періоді синдром пригноблення може бути передвісником набряку мозку і розвитку коматозного синдрому.

Коматозний синдром є проявом важкого стану новонародженого, за шкалою Апгар оцінюється 1-4 бали. У клінічній картині виявляються виражена млявість, адинамія, м'язова гіпотонія до атонії, уроджені рефлекси не виявляються, зіниці звужені, реакція на світло незначна або відсутня. Немає реакції на больові подразники, "плаваючі" рухи очних яблук, горизонтальний і вертикальний ністагм, сухожилльні рефлекси пригноблені. Дихання аритмічне, з частинами апное, брадикардія, тони серця глухі, пульс аритмічний, артеріальний тиск низький. Можуть відмічатися напади судом з переважанням тонічного компоненту. Важкий стан зберігається 10-15 днів, відсутні рефлекси смоктання і ковтання. Поява в гострому періоді гідроцефалії з вибуханням і напругою великого джерельця, розходженням черепних швів, протрузією очних яблук, швидким зростом голови свідчить про внутрічерепний крововилив.

Судорожний синдром в гострому періоді, як правило, поєднується з синдромом пригноблення або коматозним. Виникає в результаті набряку гіпоксії

мозку, гіпоглікемії, гіпомагнемії або внутрічерепних крововиливів. Проявляється в перші дні життя тоніко-клонічними або тонічними судомами. Разом з цим спостерігаються локальні клонічні судоми або геміконвульсії. Судорожні випадки у новонароджених відрізняються короткочасністю, раптовим початком, відсутністю закономірності повторення і залежності від стану сну або неспання, режиму годування і інших чинників. Судоми спостерігаються у вигляді мілкоамплітудного тремору, короткочасної зупинки дихання, тонічного спазму очних яблук за типом парезу погляду вгору, імітації симптому "сонця, що заходить", ністагму, автоматичних жувальних рухів, пароксизмів клонусу стоп, вазомоторних реакцій. Ці судоми по своєму характеру іноді нагадують спонтанні рухи дитини, що утрудняє діагностику.

Відновний період гіпоксії енцефалоратії включає наступні синдроми: підвищення нервово-рефлекторної збудливості, гіпертензійно-гідроцефальний, вегетовісцеральних дисфункцій, рухових порушень, затримки психомоторного розвитку, епілептичний.

Синдром підвищеної нервово-рефлекторної збудливості у відновному періоді має ***два варіанти течії. При сприятливому варіанті*** течії відмічається зникнення або зменшення вираженості симптомів підвищеної нервово-рефлекторній збудливості в терміни від 4-6 місяців до 1 року. ***При несприятливому варіанті***, особливо у недоношених, може розвинути епілептичний синдром.

Гіпертензійно-гідроцефальний синдром має два варіанти течії:

- гіпертензійно-гідроцефальний синдром із сприятливою течією, при якій спостерігається зникнення гіпертензійних симптомів при затримці гідроцефальних;
- несприятливий варіант гіпертензійно-гідроцефального синдрому, що входить до симптомокомплексу органічного церебрального синдрому.

Результати гіпертензійно-гідроцефального синдрому:

- Нормалізація зросту окружності голови до 6 місяців.
- Компенсований гідроцефальний синдром в 8-12 місяців.
- Розвиток гідроцефалії.

Синдром вегето-вісцелярних дисфункцій починає виявлятися після 1-1,5 місяця життя на тлі підвищення нервово-рефлекторної збудливості і гіпертензійно-гідроцефального синдрому. У клінічній картині відмічаються наполегливі відрижки, стійка гіпотрофія, порушення ритму дихання і апное, зміна забарвлення шкірних покривів, акроціаноз, пароксизми тахі- і брадіп-ное, розлади терморегуляції, дисфункція шлунково-кишкового тракту, скроневе облісіння.

3.4. Епілептичний синдром

Може виявлятися в будь-якому віці (як продовження судом після народження або на тлі соматичної інфекції). У новонароджених і грудних дітей він має так зване вікове обличчя, тобто судорожні пароксизми імітують ті рухові можливості, якими дитина до моменту їх появи володіє. У новонароджених і грудних дітей (особливо у недоношених) судорожний синдром характеризується різноманіттям клінічних форм випадків. Спостерігаються генералізованні судорожні випадки (тоніко-клонічні, клонічні, тонічні), абортивні, фокальні, геміконвульсивні, поліморфні випадки, прості і складні абсанси. По частоті переважають поліморфні форми випадків. У недоношених дітей з перинатальною енцефалопатією пропульсивні і імпульсні пароксизми в ізольованому вигляді не зустрічаються, а спостерігаються тільки у складі поліморфних випадків. Найбільшу трудність в діагностиці представляють абортивні і безсудомні форми пароксизмів. Спостерігається імітація безумовних рухових рефлексів у вигляді пароксизмальних виникаючих проявів шийно-тонічного симетричного рефлексу з нахилом голови і тонічною напругою рук і ніг; шийно-тонічного асиметричного рефлексу з поворотом голови убік і розгинанням однойменної руки і ноги; першої фази рефлексу Моро з розкриттям ручок. Бувають пароксизми у вигляді спазму погляду і ністагмом, імітацією "симптому сонця, що заходить". Нерідко спостерігаються напади почервоніння і збліднення шкірних покривів з посиленням потовиділенням, іноді відрижками. Після 3-4 місяців життя, у міру появи здатності утримувати голову, з'являються "кивки", "квивки", а з 6-7 місяців - "уклони" (згинання тулуба вперед-назад). Такі особливості судорожного синдрому у недоношених дітей, як нестабільність клінічних проявів з переважанням поліморфних судом, наявність абортивних форм випадків, а також складних абсансів з імітацією безумовних рефлексів новонароджених (першої фази рефлексу Моро, асиметричного шийно-тонічного рефлексу) є,

ймовірно, наслідком незрілості структур головного мозку. Проте збільшення частоти випадків, наростання поліморфізму їх проявів, резистентність до протисудомної терапії повинні насторожувати відносно формування грубих органічних форм ураження мозку. Поліморфізм нападів, їх резистентність до терапії є прогностично несприятливою ознакою.

Синдром рухових порушень виявляється з перших тижнів життя, може протікати з м'язовою гіпотонією або гіпертонією. При появі синдрому рухових порушень з м'язовою гіпотонією відмічається зниження спонтанної рухової активності, пригноблення сухожильних рефлексів і уроджених безумовних рефлексів новонароджених. Синдром рухових порушень з м'язовою гіпотонією зустрічається ізольовано, а також у поєднанні з гіпертензійно-гідроцефальним синдромом, синдромом підвищеної нервово-рефлекторної збудливості з пониженням порогу судорожної готовності. Несприятливе поєднання синдрому рухових порушень і судорожного синдрому.

Наростання м'язової гіпертонії у доношених дітей, появу сторонності осередкових симптомів повинні насторожувати в плані розвитку дитячого церебрального паралічу.

Синдром затримки психомоторного розвитку починає виявлятися з 1-2 місяців. У структурі синдрому відмічається порушення редукції безумовних уроджених рефлексів. Великої діагностичної ролі набуває шийно-тонічний симетричний і асиметричний рефлекс, затримка формування випрямних лабіринтових ланцюгових тонічних рефлексів. За наявності в структурі даного синдрому затримки психічного розвитку у дітей до місячного віку спостерігається недостатньо стійка фіксація погляду, короткочасне дослідження з швидким виснаженням. Немає реакції наголос матері, слухового зосередження. До 2-3-місячного віку спостерігається недостатнє пошвавлення при спілкуванні, крик маловиразні, гуління відсутні, діти відшукують джерело звуку очима без повороту голови, з'являється не часта посмішка, що важко викликається. До півроку - недостатньо активно цікавляться іграшками і навколишніми предметами, недостатньо реагують на присутність матері, гуління малоактивне і нетривале, маніпуляції з предметами затримані, немає активної уваги. Якщо затримка розвитку є "темповою", вона при правильному виходжуванні починає зникати. Дана група дітей в 4-5 місяців як би "стрибком" стає активніше, причому психічний розвиток випереджає моторний. З'являються емоційна реакція на оточуючих, інтерес до іграшок. Вікові рухові функції починають активно компенсува-

тися після 6-7 місяців і, як правило, відновлюються до 1-1,5 років. Прогностично несприятлива тривала затримка психічного розвитку.

Дослідження очного дна в гострому періоді легкої енцефалопатії гіпоксії відхилень не виявляє, рідше спостерігають помірне повнокров'я вен. При середньоважкій ступені відзначають розширення вен, набряк, окремі геморагії. При важкому ступені ушкодження на тлі вираженого набряку розширення судин відмічається стушованість меж диску зорового нерва, крововиливи. Надалі у таких дітей може виявитися атрофія сосків зорових нервів.

У спинномозковій рідині зміни виявляються за наявності внутрішньочерепного крововиливу. У цих випадках в лікворі є свіжі і вилужні еритроцити. Після 7-10-го дня життя підтвердженням перенесеного крововиливу є наявність в лікворі макрофагів.

Нейросонографія – двомірне ультразвукове дослідження анатомічних структур мозку через велике джерельце - дозволяє встановити перивентрикулярний крововилив, осередки лейкомаляції, розширення шлуночкової системи - вентрикуломегалію. Нейросонографія дозволяє провести диференціальну діагностику з вадами головного мозку. Ознаки гіпоплазії мозку: збільшення субарахноїдальних просторів, розширення міжнапівкулевої щілини, вентрикуломегалія, підвищення щільності в області паренхіми мозку без чіткої диференціації звивини, поренцефалія. Галопроренцефалія - збільшення одного шлуночку, тіні, підвищення ехощільності від ствольних структур мозку, зниження щільності від паренхіми мозку. При клініко-нейросонографічних зіставленнях виявляється кореляція числа лейкомаляцій і неврологічних результатів. Множинні лейкомаляції в обох півкулях, що виявляються у хворих за даними нейросонографії в гострому періоді захворювання, поєднуються з синдромом рухових порушень і грубою затримкою психомоторного розвитку у відновному періоді. Комп'ютерна томографія головного мозку допомагає об'єктивізувати зміни гіпоксії мозкової тканини в структурах мозочка і стовбура мозку, які недостатньо чітко виявляються при нейросонографії.

Електроенцефалографічне (ЕЕГ) дослідження виявляє осередки повільнохвильової активності, осередки редукції кіркової ритміки, осередки епілептичної активності. Велике значення ЕЕГ-дослідження має для виділення групи ризику по судорожному синдрому і діагностики клінічно "німих" нападів. Непрямим підтвердженням судорожного синдрому, а також ознакою пониження порогу судорожної готовності у хворих є наявність пароксизмальних змін ЕЕГ.

Повторні випадки можуть призводити до посилення вираженості пароксизмальної активності на ЕЕГ.

З біохімічних досліджень в гострому періоді показником глибини порушень гіпоксії є оцінка ацидозу від змішаного до вираженого декомпенсованого метаболічного. При важкій гіпоксії наростає осмотичний тиск плазми крові, збільшується рівень лактатдегідрогенази. Лактатдегідрогеназа і інші ферменти гліколізу корелюють з важкістю стану дітей і відображають вираженість гіпоксії в гострому періоді перинатальної енцефалопатії.

Рентгенографія легенів використовується для діагностики уроджених ателектазів, пневмопатії і запальних змін легенів.

3.5. Судорожний синдром

Етіологія, патогенез. За походженням підрозділяють на неепілептичний (вторинний, симптоматичний, судорожні напади) і епілептичний. Неепілептичні напади можуть надалі стати епілептичними. Вторинні судорожні (епілептиформні) напади частіше спостерігаються у новонароджених і дітей раннього віку. Судоми можуть бути пов'язані з асфіксією новонароджених, внутрішньочерепною родовою або побутовою травмою, гіпоглікемією, гіпокальціємією, гемолітичною хворобою новонароджених (гіпербілірубінемічна енцефалопатія), внутріутробними інфекціями. Судоми спостерігаються на початку гострих інфекційних захворювань, при ендогенних і екзогенних інтоксикаціях і отруєннях (уремія, печінкова кома, токсичний синдром, побутові отруєння), при спадкових хворобах обміну (фенілкетонурія і інші аномалії обміну амінокислот, галактоземія, хвороба Тея - Сакса).

Причиною судом можуть бути уроджені дефекти розвитку ЦНС, спадкові захворювання обміну, а також осередкові ураження головного мозку (пухлина, абсцес). Вони спостерігаються також при патології серцево-судинної системи і серця (вроджені вади серця, колапс), при деяких захворюваннях крові (гемофілія, капіляротоксикоз, тромбоцитопенічна пурпура, лейкоз). Судоми можуть виникати при аноксичних станах, до яких відносять непритомність, респіраторно-афектні судоми (результат сильних емоцій). У дітей раннього віку судоми можуть бути пов'язані з високою температурою.

Чинниками ризику переходу гарячкових судом в епілептичні є черепно-мозкова травма в анамнезі, тривалість судом більше 30 хв., їх повторне виник-

нення. У цих випадках може бути показана тривала терапія протисудомними препаратами. При судомах у дітей перших тижнів життя доцільно провести дослідження на спадкові хвороби обміну – експрес-тест на гіпераміноацидурію, пробу Фелінга з трихлористим залізом на фенілпіровиноградну кислоту в сечі, пробу на галактозу в сечі.

При судорожному синдромі характерні зміни виявляються на ЕЕГ. При рентгенографії черепа можуть бути виявлені малі розміри або передчасне закриття джерелець і швів (краніостеноз, мікроцефалія), наявність пальцевих вдавлень, розходження швів і збільшення розмірів черепа при гідроцефалії, внутрішньочерепна гіпертензія, осередки звапніння, зміни контурів турецького сідла, що свідчить про органічну природу судорожного синдрому. Реоенцефалографія виявляє зміни кровотоку і кровопостачання мозку, асиметрію кровонаповнення. У ряді випадків для визначення причин судом застосовують пневмоенцефалографію, ангиографію, ехоенцефалографію і інші дослідження.

При дослідженні спинномозкової рідини можна виявити підвищення тиску більше 130-140 мм вод. ст., домішки крові або ксантохромність спинномозкової рідини, збільшення кількості клітин і білка (у нормі у дітей від 5 до 20 клітин в 1 мкл, 0,2-0,3% білка, 0,5-0,6 г/л цукру). Лімфоцитарний плеоцитоз указує на серозний менінгіт. Каламутність, нейтрофілез або змішаний нейтрофільно-лімфоцитарний плеоцитоз говорять про гнійний менінгіт. Випадання фібринозної сітки, зниження вмісту цукру в спинномозковій рідині при змішаному плеоцитозі дозволяють запідозрити туберкульозний менінгіт. Збільшення вмісту білка при нормальному або злегка збільшеному цитозі (білково-клітинна дисоціація) дозволяє припустити об'ємний процес (пухлина, кіста, абсцес). Біохімічне дослідження крові у ряді випадків виявляє гіпокальціємію (рахіт, спазмофілія), гіпоглікемію, алкалоз як причину судом.

Клініка. Судоми клінічно виражаються клоніко-тонічними мимовільними короткочасними скороченнями скелетних м'язів. Вони можуть бути локальними або генералізованими. Характерні гострий початок, збудження, зміни свідомості. При нападах, що повторюються, в проміжках між якими свідомість не повертається, говорять про судорожний статус.

Діагноз ґрунтується на анамнезі і клінічних проявах.

3.6. Токсичний синдром

Етіологія. Найчастіше зустрічається при шлунково-кишкових захворюваннях інфекційної природи (колієнтерити, вторинний токсикоз при дизентерії, сальмонели; стафілококові ентерити). Токсичний синдром може розвинутися при деяких спадкових хворобах обміну (непереносимість дисахаридів, нирковий тубулярний ацидоз, лактатацидоз, адреногенітальний синдром з втратою солі, гіпоальдостеронізм).

Патогенез. Початкова інтоксикація, дегідратація (втрата води і солей з блювотою і рідким стільцем), гемодинамічні порушення (різні типи судинного колапсу). Недостатність кровообігу веде до ушкодження всіх систем і органів дитини, порушення тканинного дихання і виснаження енергетичних ресурсів організму і служить безпосередньою загрозою життю хворого.

Клініка. Токсикоз характеризується пригнібленням реакцій дитини на зовнішні подразники. Після короткочасного періоду збудження в різному ступені порушується свідомість: сомнолентність, сопор, кома. Найважливішим проявом токсикозу служать серцево-судинні порушення, про що свідчать сіро-землистий відтінок шкіри, холодні кінцівки, частий пульс слабкого наповнення. Підвищене на початку токсикозу АТ надалі падає. Розміри відносної і абсолютної серцевої тупості скорочуються, тони серця глухі. У легенях - явища токсичної емфіземи. У зв'язку з порушенням легеневого кровообігу появляються дрібні вологі хрипи. Найважливішою ознакою служать розлади обміну речовин, основним з яких слід рахувати ексикоз (обезводнення). Він характеризується певними кількісними і якісними ознаками. Початкові клінічні прояви ексикозу (сухість шкіри і слизистих оболонок, запале велике джерельце і очні яблука, зниження тургора тканин) виявляються при втраті 6-8% початкової маси. Дефіцит 10% мас, як правило, зв'язаний з вираженим ексикозом, а при втраті 15% маси тіла розвивається важкий ексикоз.

Залежно від переважання втрат води і солей розрізняють ексикоз з дефіцитом солей, "чистий" або вододефіцитний ексикоз і ізотонічне обезводнення. Гіпотонічна дегідратація відмічається при блювоті і рідкому стільці, характеризується різкою недостатністю периферичного кровообігу. Майже постійним є синдром дефіциту калія. Його ознаки: 1) стійка загальмованість, депресія, з якої дитину не вдається вивести навіть за допомогою краплинних внутрішньовенних вливань, якщо втрата калія не відшкодовується; 2) м'язова гіпотонія і гіпо-

рефлексія; 3) порушення дихання (слабкість дихальної мускулатури); 4) розширення меж серцевої тупості, тахікардія, артеріальна гіпотензія, подовження інтервалу (QT і інверсія зубця Т на ЕКГ; 5) парез кишечника, метеоризм; 6) порушення концентраційної здатності нирок (ниркові втрати води). При гіпертонічній дегідратації (вододефіцитний ексікоз) дитина збуджена, неспокійна. Температура частіше висока. Відмічається напруження потиличних м'язів, судоми. Периферичний кровообіг довго залишається задовільним, пульс частий, але хорошого наповнення, АТ підвищено. При ізотонічній дегідратації (ізотонічний ексікоз) відмічається поєднання ознак описаних варіантів; прогностично вона сприятливіша.

3.7. Нейротоксичний синдром

Патогенез. Провідне значення мають пряма токсична дія токсинів на ЦНС, порушення мікроциркуляції, внаслідок чого розвиваються набряк мозку, некрози, діapedезні крововиливи. Синдром може спостерігатися при дизентерії, грипі, респіраторних вірусних захворюваннях, менінгіті, менінгоенцефаліті, стафілококовій і інших інфекціях.

Найважливішою ознакою нейротоксического синдрому є відсутність або слабка вираженість явищ ексікозу. Характерні порушення свідомості різного ступеня аж до коми, загальні генералізовані тонічні і клонічні судоми на тлі м'язової гіпертонії, розлади терморегуляції і теплопродукції (гіпертермія), гіпервентиляція, порушення серцевої діяльності (коронарна недостатність, тахікардія до 200 ударів в 1 хв. і більш, зсув інтервалу ST на ЕКГ), розлади кровообігу за типом "централізації", коли високий АТ поєднується із зменшенням пульсової амплітуди, порушення функції нирок, розлади осморегуляції - гіперелектролітемія, затримка рідини в тканинах. В більшості випадків характерний рапто-вий початок; блювота, рідкий стілець, обезводнення при шлунково-кишкових захворюваннях приєднуються пізніше.

3.8. Травма внутрішньочерепно родова

Ураження мозку дитини під час пологів, в основі якого лежать розрив судин і внутрішньочерепні крововиливи.

Етіологія і патогенез. Дрібні крововиливи можуть виникнути в результаті діapedезу еритроцитів, чинниками, що сприяють виникненню внутрішньочерепної родової травми, є патологія вагітності (токсикоз, еклампсія, захворювання матері), надмірне механічне здавлено голівки плоду при проходженні по родових шляхах (вузький таз, аномалії положення плоду), акушерська допомога. Сприяючими чинниками служать морфологічна незавершеність і варіанти, будови судин і судинної стінки, понижена резистентність капілярів, низький вміст протромбіну і фібриногену в крові новонароджених і можливі дефекти згортаючої системи крові, недосконалість нервової регуляції судинного тонусу. Важка киснева недостатність і ацидоз також привертають до виникнення крововиливів унаслідок підвищення проникності судин, розвитку гіпоксії мозку. Залежно від локалізації розрізняють епідуральні крововиливи (внутрішньочерепної кефалгематоми) - при ушкодженні кісток черепа; субдуральні - при ураженні венозних синусів, розриві мозжачкового намету; субарахноїдальні - в м'яку мозкову оболонку і в підпавутиновий простір; внутрішньошлуночкові - в бічні, рідше в III і IV шлуночки, в речовину мозку, зустрічаються переважно у недоношених дітей.

Клініка. Визначається локалізацією і розмірами крововиливу. Обширні крововиливи в області життєво важливих центрів виявляються відразу після народження надто важким станом. Ознаки внутрішньочерепної травми можуть виявитися і пізніше - через декілька годин і навіть діб. У клініці внутрішньочерепної родової травми виділяють 3 стадії нейросудинних розладів. Стадія I - загального пригноблення: зниження м'язового тонусу, відсутність активних рухів, слабка вираженість фізіологічних рефлексів (хоботків, Моро, Робінсона, Бабінського та ін.). Характерні ністагм, косоокість, симптом сонця, що заходить. Шкіра бліда, з ціанотичним відтінком; розлади дихання; брадикардія, аритмія. Стадія II - збудження: з'являються загальне збудження, безладність рухів, гіпертонія м'язів, тремор, клонічні судоми; напруження великого джерельця. Ціаноз кінцівок, шкіри навколо рота; наростають розлади дихання, наголошується тахікардія. Виникають парези і паралічі. Стадія III - повільного відновлення функцій ЦНС; може затягнутися. Дитина відстає в нервово-психічному і фізичному розвитку. При спинномозковій пункції (проводять з обережністю) встановлюють підвищення тиску рідини до 100-160 мм вод. ст. (у нормі 70-90 мм вод. ст.), в спинномозковій рідині - цитоз (50 клітин і більш), змінені еритроцити, білок до 2 г/л і більш.

Діагноз ставлять на підставі даних анамнезу, клініки, дослідження очного дна, спинномозкової рідини, ЕЕГ, ехоенцефалографії.

3.9. Стафілококова інфекція

В даний час в результаті широкого застосування антибіотиків, а іноді і зловживання ними виникла проблема дисбактеріозу - найважливішого патогенетичного чинника в активації стафілокока, сальмонел, кишкової палички і іншої умовно-патогенної флори.

Стафілококові захворювання вражають переважно дітей молодшого віку або дітей, ослаблених іншими захворюваннями. Ця особливість пов'язана з властивостями збудника як умовно-патогенного мікроба і примушує зосереджувати увагу на реактивності дітей. Головною причиною виникнення стафілококової інфекції є порушення механізмів природної резистентності і патологія місцевого імунітету, оскільки у формуванні аутофлори провідну роль відіграють специфічні і місцеві імунологічні реакції організму.

До 80% патогенних штамів, виділених від здорових осіб, стійкі до одного або більш антибіотикам. Стафілококи, що виділяються у хворих і персоналу, як правило, характеризуються численною стійкістю, нерідко до 6-8 антибіотиків. Тому застосування антибіотиків з профілактичною метою не запобігає гнійно-септичним захворюванням, а ці препарати, будучи імунодепресантами знижуючи захисні сили організму, сприяють колонізації госпітальних штамів мікробів, які характеризуються не лише високою вірулентністю, але і інвазивністю. Обмеження використання антибіотиків строгими показниками може привести до зниження антибіотикорезистентності стафілококів.

Значну роль в розповсюдженні стафілококової інфекції відіграють носії патогенного стафілокока. Носійство стафілококів характеризується широким розповсюдженням як серед здорових, так і особливо серед хворих людей. Форма носійства може бути різною. Існує категорія осіб, у яких постійно виявляються стафілококи одного і того ж серотипу. Це, очевидно, дійсні носії. Менш небезпечні носії різних видів стафілококів, хоча останні у них виявляються також постійно. Розрізняють носійство тимчасове і непостійне.

Клініка характеризується різноманіттям - від важких, генералізованих форм до легких: сепсис, пневмонія, менінгіт, абсцеси внутрішніх органів, ентероколіт, ендокардит, гінекологічні захворювання, стафілококова інфекція з ска-

рлатиноподібним синдромом, гнійно-запальні захворювання шкіри і м'яких тканин та ін. Часто в таких випадках захворювання буває змішаної етіології. Крім стафілокока, висіваються сальмонели, кишкова, синьогнійна палички або стрептокок, пневмокок та ін. При мікробних асоціаціях перебіг захворювання характеризується особливою важкістю.

Особливістю перебігу стафілококової інфекції у дітей є схильність до генералізації процесу. Найбільш велика захворюваність сепсисом серед новонароджених (див.).

Встановлено, що стафілококи в 48-78% випадків є причиною гострих уражень дихальних шляхів. Стафілококові пневмонії зустрічаються або як самостійна форма захворювання (рідко), або як один з синдромів стафілококової інфекції, або поєднуються з іншими інфекційними захворюваннями, частіше за вірусну етіологію. У частині випадків при стафілококовій пневмонії стафілокок висівається в асоціаціях з кишковою, синьогнійною паличкою, з вульгарним протеєм, з грибами роду кандиди, стрептококом.

При стафілококовій пневмонії, так само як і при інших формах стафілококової інфекції, часто можна встановити епідеміологічний зв'язок з піодермією, іншими малими формами стафілококової інфекції; зараження часто пов'язане з сімейним контактом (мастит, ангіна), внутрішньолікарняним інфікуванням в пологових будинках, дитячих стаціонарах. Для легеневої форми стафілококової інфекції характерний перш за все полісегментарний характер ураження з швидким, часто блискавичним розвитком деструкції легеневої тканини, ускладненої пневмотораксом.

Деструкція легенів стафілококова. В даний час досить поширена у зв'язку із зростанням значення стафілокока в патології дитячого віку. У розвитку стафілококової пневмонії надають значення як бронхогенному шляху інфікування (під час епідемій і спорадичних випадків ОРВІ), так і гематогенному шляху ураження легенів, коли інфекція поступає з інших осередків, проте бронхогенний шлях не виключає одночасно і гематогенного.

Біологічну специфіку стафілокока визначають токсини, що виділяються їм в навколишнє середовище (летальний токсин, лейкоцидин, гемотоксин або стафілолизин, некротоксин, ентертоксин та ін.) і ферменти (коагулаза, гіалуронидаза, пеніциліназа та ін.). У розвитку стафілококової деструкції провідне значення належить некротоксині та гіалуронідазі, під дією яких в легеневій тканині дуже швидко виникають осередки некрозу (у деяких ділянках легенів ут-

ворюються дрібні ателектази), формуються порожнини розпаду - "стафілококові булли" (від 0,5 до 2-3 см в діаметрі) і створюються умови для поширення інфекції на плевру (фібринозно-гнійні накладення). З одного боку, це висуває на перший план "плевральну" симптоматику (піопневмоторакс, тотальна емпієма), а з другого обумовлює важку інтоксикацію організму, викликає глибокі функціональні розлади дихання і кровообігу, зв'язані також з гострим розвитком "синдрому напруги" в грудній порожнині.

Для первинної стафілококової пневмонії характерніша одностороння локалізація процесу з частим і досить швидким (майже одночасним), залученням до патологічного процесу плеври. Розвиток вторинної стафілококової пневмонії (ці форми рідше, ніж первинні) відбувається унаслідок генералізації гнійної інфекції в організмі (остеомієліт, отит, піддермія та ін.) більш повільно і поступово.

Первинна стафілококова пневмонія спочатку мало відрізняється від гострої пневмонії іншої етіології, проте розвиток хвороби часто набуває стрімкого характеру. Блискавичний перебіг процесу іноді дає підставу припускати у хворих появу гострого живота (інвагінація кишечника, апендицит та ін.). Швидко наростає інтоксикація, проявами якої можуть бути гіпертермія (39-40 гр. С і вище, крива гектичного типу), серцево-судинна і дихальна недостатність (акроціаноз навіть у спокої, задишка, синюшність слизових оболонок і шкірних покривів). Діти неспокійні, кидаються в ліжку, періодично стогнуть, іноді кричать; відмічається пітливість, озноб, інфікування склер, одутлість обличчя, гіперемія щік (переважно на стороні ураження), зрідка напади болісного сухого (рідше вологого) кашлю. Можливий прорив вмісту однієї з напружених булл в плевральну порожнину; в результаті і без того важкий стан дитини катастрофічно погіршується, гостро розвивається ціаноз, з'являється холодний липкий піт, задишка досягає 80 в 1 хв., тахікардія - 170-180 в 1 хв., пульс стає ниткоподібним, виникає колаптоїдний стан. Рідше симптоми гнійного плевриту нарастають поступово. Уражена половина грудної клітки відстає при диханні, при перкусії визначається укорочення перкуторного тону аж до абсолютної тупості; при аускультатії на відміну від дорослих бальних дихання визначається, при чому з бронхіальним відтінком, і чим мена дитина, тим такі варіанти частіші (тонка грудна клітка, підібгана легеня). Над буллами дихання має амфоричний відтінок, вислуховуються різнокаліберні вологі хрипи. Характерний зсув органів середостіння в здорову сторону, особливо у хворих з клапанним пневмо-

або піопневмотораксом. Особливу загрозу для життя представляє зсув і здавлено магістральних вен.

В діагностиці стафілокової деструкції легенів має значення динамічне рентгенологічне дослідження. Спочатку в легенях виявляються множинні щільні тіні в межах декількох сегментів, одній або двох часток легенів, на 2-5-у добу починають виявлятися округлі прояснення різного розміру з рівнем і без нього ("сухі булли"), навколо яких чітко визначається інфільтрація легеневої тканини. Виявляються також ознаки ураження плеври з скупченням в її порожнині гною або повітря або того і іншого разом. Тому одним з найважливіших діагностичних досліджень разом з рентгенологічним є пункція плевральної порожнини.

При показаннях проводять бронхографію, томографію, плеврографію, ангіопневмографію, радіоізотопне дослідження легенів, діагностичну (вона ж і лікувальна) бронхоскопію, торакоскопію.

Стафілококовий ентероколіт складає від 4 до 30% всіх випадків гострої кишкової інфекції. Це найважче захворювання серед всіх кишкових інфекцій. Летальність досягає 13%.

Захворюють переважно діти першого півріччя життя з несприятливим преморбідним фоном (недоношеність, гіпотрофія, раннє штучне вигодовування, перенесені захворювання, зокрема гострі респіраторні і псевдофурункульоз, повторне призначення антибіотиків, інших лікарських засобів, нерідко мастит у матері). У зв'язку з цим шлунково-кишкові захворювання цього профілю часто розглядають не лише як результат інфекційно-токсичної дії, але і як наслідок порушення біоценозу кишечника в результаті зниження резистентності організму або дії антибіотиків.

Стафілококовий менінгіт у дітей відрізняється найбільш важкою течією. Серед всіх випадків гнійних менінгітів на менінгіти стафілокової етіології припадає 2-3%.

Стафілокок в сучасних умовах часто є причиною септичного ендокардиту (у 67% випадків). Його виявляють в 95-100% випадків при гнійних захворюваннях м'яких тканин і шкірних покривів. Стафілокок обтяжує перебіг опіків, різних дерматозів, а при деяких з них розглядається як етіологічний чинник.

3.10. Сепсис новонароджених

Найбільш схильні до захворювання недоношені діти.

Етіологія, патогенез. Збудником є різні патогенні і умовно-патогенні мікроорганізми (стафілокок, сальмонела, кишкова і синьогнійна палички та ін.). Інфікування плоду і новонародженого може відбутися в анте-, інтра- і постнатальний періоди. Велику роль відіграють гострі і хронічні інфекційні захворювання у матері, різні акушерські втручання, тривалий безводий період, ендометрит, наявність інших гнійно-запальних осередків у матері (гнійний мастит та ін.). Сприяючими чинниками є внутрішньоутробна гіпоксія, внутрішньочерепна родова травма, незрілість новонародженого, ушкодження шкіри новонародженого під час акушерських операцій і такі маніпуляції, як інтубація, катетеризація підключичних і пупкових вен та ін. Велика роль в генералізації процесу належить вірусній інфекції. Вхідними воротами частіше бувають ранова поверхня на шкірі, слизистих оболонках, пупкова рана і пупкові судини, а також неушкоджена шкіра і слизисті оболонки верхніх дихальних шляхів, шлунково-кишкового тракту. При внутрішньоутробному сепсисі осередок інфекції зазвичай локалізується в плаценті або якому-небудь органі вагітної. Часто вхідні ворота і первинне септичний осередок визначити не вдається.

Процес може протікати за типом септицемії (в основному у недоношених, ослаблених доношених) або септикопемії. Септицемія характеризується інтоксикацією організму без локальних гнійно-запальних осередків, тоді як при септикопемії виявляються піємічні осередки (абсцеси, флегмони, остеомієліт, пневмонії деструктивного типу з плевральними ускладненнями, гнійний менінгіт, отит та ін.).

Клініка. Як правило, сепсис у новонародженого протікає важко. Розрізняють гострий (протягом 3-6 тиж), підгострий (1,5-3 міс), затяжний (більше 3 міс) і блискавичний перебіг хвороби. Залежно від вхідних воріт інфекції розрізняють пупковий, шкірний, легеневий, кишковий, отогенний сепсис.

Якщо септичний процес виникає в антенатальному періоді і дитина вже народжується бальною, його стан важкий: відмічається відрижка, блювота, підвищення температури, блідо-сірувате забарвлення шкіри часто з обширними дерматитами типу пемфігуса, геморагічний висип, жовтяниця, набряклість, ексікоз, збільшення печінки і селезінки, велика початкова втрата маси тіла, зеленувате забарвлення плодових вод, або дитина народжується мертвою. Сепсис,

розвинутий інтра- і постнатальний, частіше характеризується поступовим початком захворювання - погіршенням загального перебування на першому або другому тижні життя дитини, блідістю шкіри, відрижкою, субфебрильною температурою або навіть гіпотермією, значним спадом, сплюсненням кривої маси тіла, збільшенням тривалості і посиленням вираженості жовтяниці, геморагічними явищами на слизистих оболонках, піодермією. Відмічається затримка муміфікації і відділення пупкового залишку, омфаліт, тривала кровоточивість пупкової рани з пізньою епітелізацією, довго не відпадаюча кров'яна скориночка в центрі пупка, симптом пупка, що повторно розкрився, нестійкий ступ, інтерстиціальна пневмонія та ін. Посиленню клінічних симптомів (зниження маси тіла, ослаблення фізіологічних рефлексів, адинамія, м'язова гіпотонія, занепокоєння, відрижка, стілець із слизом і зеленню, здуття живота) часто супроводять наростаючі зміни навколо пупкових судин - набряклість або пастозність черевної стінки, гіперемія шкіри над артеріями, посилення сітки підшкірних вензних судин, потовщення пупкової вени або артерії, наростання кровоточивості пупкової рани. Якщо при септицемії переважають симптоми інтоксикації з боку ЦНС, порушення дихальної, серцево-судинною систем, зсуви в гомеостазі (декомпенсований ацидоз), то септикопемія характеризується появою різних піємічних осередків. Виділення збудника з крові дитини є цінним, але необов'язковим діагностичним критерієм. У периферичній крові часто відмічаються анемія, нейтрофільний лейкоцитоз, часто із зсувами лейкоцитарної формули вліво; у сечі - скороминуші альбумінурія, бактеріо- і лейкоцитурія.

Діагноз ґрунтується на ознаках інфікування в анте- і інтранатальному періодах, наявності декількох осередків інфекції, вираженості і загальних симптомів, висіванні гемокультури, дисамаглобулінемії.

ЕФЕРЕНТНІ ВЕЛИЧИНИ ОСНОВНИХ ЛАБОРАТОРНИХ ПОКАЗНИКІВ

Таблиця 7

Лабораторні дослідження при герпетичній інфекції

Клінічні проблеми	Мета обстеження	Програма 1 -го етапу обстеження	Результати та інтерпретація	Подальші дії
Скринінг	Виявити інфікування HSV1/2	HSV1/2-IgG	HSV1/2-IgG- HeraT. не інфікована	
			HSV1/2- IgG + Інфікована	Див. Діагностика
Діагностика герпетичної інфекції	Визначити вид збудника, стадію інфекції Виділити групу ризику по первинному інфікуванню HSV1/2 virus Верифікувати етіологію локальних проявів	Складається в залежності від локалізації інфекції HSV2-IgG HSV1/2-IgM HSV1/2-ДНК в крові HSV1/2-ДНК в матеріалі з місць ураження (ерозії, вміст везикул, ліквор при ураженні ЦНС) У імунокомпromетованих осіб HSV1/2-ДНК єдиний надійний маркер інфікування	HSV1/2-IgG- HeraT. HSV1/2- IgM-HeraT. Немає імунітету	Контроль HSV1/2 - IgG для виявлення можливої сероконверсії Високий ризик інфікування герпесом при вагітності!
			HSV1/2-IgG+. HSV2-IgG- HeraT. Не інфікована генітальним герпесом	Контроль HSV2 - IgG для виявлення можливої сероконверсії Високий ризик інфікування герпесом тип 2 при вагітності! Перед пологами - HSV1/2 –ДНК в церв, каналі
			HSV1/2-IgM- HeraT. HSV 1 або 2- IgG+ Інфікування HSV 1 або 2 Немає генералізації інфекції HSV1/2- IgM + HSV1/2- IgG + Можлива гостра інфекція	Низький ризик для плода Контроль HSV1/2- ДНК в крові для виявлення стадії загострення. Перед пологами - HSV1/2- ДНК в церв, каналі Контроль розвитку плода
			HSV1/2-IgM + HSV1/2-IgG- Можлива гостра інфекція	HSV1/2-IgG повторити в динаміці HSV1/2 ДНК (кров) для виявлення генералізованих форм герпесу Виявлення ДНК в крові новонароджених корелює з несприятливим прогнозом

	Довести первинну HSV1/2- інфекцію	HSV1/2-IgG або HSV1/2-IgG-звідність HSV1/2-IgM HSV1/2-ДНК в крові	Первинне інфікування доводять: - сероконверсія по - IgG - виявлення низькоавідних-IgG Додаткові критерії (можуть бути при загостренні хр. інфекції) HSV1/2-IgM HSV1/2-ДНК +	Контроль розвитку плода (УЗД та ін.), пренатальний скринінг УВР (АФП, естріол, ХГЧ), при необхідності HSV1/2-ДНК в амніотичній рідині для доказу інфікування плода
Скринінг перед пологами для профілактики неонатального герпесу	Виявити виділення вірусу в пологові шляхи	HSV1/2 –ДНК в цервік. каналі	HSV1/2-ДНК в цервік. каналі +	Профілактика інфікування дитини
Уроджена інфекція	Довести інфікованість дитини	HSV1/2-IgG HSV1/2-IgM HSV1/2-ДНК (кров)	HSV1/2-IgG негат. HSV1/2-ДНК негат.	Виключає HSV1/2 інфекцію
			HSV1/2-IgG + HSV1/2-IgM - HSV1/2-ДНК	Можливо, материнські антитіла? Контроль титру HSV1/2-IgG Контроль HSV1/2-ДНК
			HSV1/2-IgM(+/-) HSV1/2-ДНК +	Уроджена інфекція

Лабораторні дослідження при краснусі

Клінічні проблеми	Мета обстеження	Програма 1 - го етапу обстеження	Результати та інтерпретація	Подальші дії
Скринінг вагітних при встановленні на облік	Виділити групу ризику по первинному інфікуванню Rubella virus	Складається в залежності від епіданамнезу Rubella-IgG Rubella-IgM	Rubella-IgG - негат. Rubella-IgM - негат. Немає імунітету	Контроль Rubella-IgG для виявлення можливої сероконверсії Високий ризик інфікування краснухою при вагітності!
			Rubella-IgM - негат. Rubella-IgG + Перенесена інфекція	Немає ризику для плода
Діагностика краснухи	Виявити краснуху, в тому числі субклінічну	При необхідності раннього виявлення (до появи Rubella-IgM) можливе визначення Rubella virus-РНК (кров)	Rubella-IgM + Rubella-IgG + Можлива гостра інфекція	Rubella virus-РНК (кров) для виключення хибно позитивного Rubella-IgM можливе виявлення низькоавідних- IgG Контроль розвитку плода (УЗД тощо), пренатальний скринінг УВР (АФП, естріол, ХГЧ), при необхідності Rubella-ДНК в амніотичній рідині для доказу інфікування плода
			Rubella-IgM + Rubella-IgG - Можлива гостра інфекція	Rubella-IgG повторити в динаміці Rubella virus-РНК (кров) для виключення хибно позитивного Rubella-IgM
Уроджена інфекція	Довести інфікованість дитини	Rubella-IgG Rubella-IgM Rubella-ДНК (кров)	Rubella-IgG негат. Rubella-ДНК негат.	Виключає Rubella інфекцію
			Rubella-IgG + Rubella-IgM Rubella-ДНК	Можливо, материнські антитіла? Контроль титру Rubella-IgG Контроль Rubella-ДНК
			Rubella-IgM (+/-) Rubella-ДНК +	Уроджена інфекція

Лабораторні дослідження при ЦМВІ

Клінічні проблеми	Мета обстеження	Програма 1-го етапу обстеження	Результати та інтерпретація	Подальші дії
Невиношування вагітності	Виявити інфікування ЦМВ	CMV-IgG	CMV-IgG - негат. Не інфікована	
			CMV-IgG + Інфікована	CMV-ДНК (кров) CMV-ДНК (церв. канал)
Скринінг вагітних при встановленні на облік	Виділити 2 групи ризику 1. По розвитку первинної CMV-інфекції 2. По перинатальному інфікуванню новонародженого	CMV-IgG	CMV-IgG-негат. Група ризику. 1	Контроль CMV-IgG для виявлення можливої сероконверсії Високий ризик первинного інфікування ЦМВ під час вагітності!
			CMV-IgG+ Група ризику 2	Низький ризик симптоматичної вродженої інфекції. Контроль CMV-ДНК в крові для виявлення стадії загострення. Перед пологами CMV-ДНК в церв. каналі.
Можливе загострення хронічної ЦМВІ у вагітної	Довести загострення	CMV-ДНК (кров)	CMV-ДНК (кров) + Є загострення	Контроль розвитку плода (УЗД). При необхідності - CMV-ДНК в амніотичній рідині
			CMV-ДНК (кров) негат. Немає даних про загострення	При вагомих підставах підозрювати загострення CMV – повторити визначення CMV-ДНК або антигену ЦМВ в крові
Первинна ЦМВІ у вагітної	Довести первинну CMV-інфекцію	CMV-IgG або CMV-IgG-авідність CMV-IgM CMV-ДНК в крові	Первинне інфікування доводять: - сероконверсія по - IgG - виявлення низькоавідних-IgG Додаткові критерії (можуть бути при загос-	Контроль розвитку плода (УЗД та ін.), пренатальний скринінг УВР (АФП, естріол, ХГЧ), при необхідності CMV-ДНК в амніотичній рідині для доказу інфікування плода

			тренні хр. інфекції) CMV- IgM CMV-ДНК +	
Уроджена ЦМВ-інфекція	Довести інфікованість CMV дитини Визначення CMV-ДНК в крові у термін більше 3-х тижнів після народження може вже бути наслідком постнатальної інфекції	CMV-IgG CMV-IgM CMV-ДНК (кров)	CMV-IgG негат. CMV-ДНК негат.	Виключає CMV-інфекцію
			CMV-IgG + CMV-IgM негат. CMV-ДНК негат.	Можливо, материнські антитіла? Контроль титру CMV-IgG Контроль CMV-ДНК
			CMV-IgM + CMV-ДНК +	Уроджена ЦМВ-інфекція
Набута інфекція та пов'язані з нею проблеми (генералізована інфекція, ЦМВ-менінгіти, енцефаліти, гепатити, сенсорна глухота, відставання в розвитку та ін.)	Виявити інфікування й визначити стадію	CMV-ДНК CMV-IgG CMV-IgM Для Верифікації ураження окремих органів - визначення CMV-ДНК в локальному біоматеріалі (ліквор, трахеобронх. аспірат, біоптат печінки та ін.)	CMV-ДНК +	Є активна стадія ЦМВ-інфекції
			CMV-ДНК негат. CMV-IgG +	Неактивна стадія хронічної ЦМВ-інфекції за виключенням материнського походження антитіл
			CMV-IgM +	Додатковий критерій стадії загострення, маркер гострої ЦМВІ (можливі хибно позитивні результати)

Лабораторні дослідження при токсоплазмі

Клінічні проблеми	Мета обстеження	Програма 1-го етапу обстеження	Результати та інтерпретація	Подальші дії
Невиношування вагітності	Виявити інфікування токсоплазмами	Анти-Тох-IgG	Тох-IgG - негат. Не інфікована	
			Тох-IgG + Інфікована	Анти-Тох-IgM ТохорІ.- ДНК (кров)
Скринінг вагітних при встановленні на облік або при наявності симптомів можливого токсоплазмозу	Виділити групи ризику по розвитку первинного токсоплазмозу	Анти-Тох-IgG Анти-Тох-IgM	Анти-Тох-IgG - негат. Анти-Тох-IgM - негат. Не інфікована	Контроль Тох-IgG для виявлення можливої сероконверсії Ризик первинного токсоплазмозу під час вагітності!
			Анти-Тох-IgG + Анти-Тох-IgM - негат. Перенесений або хронічний токсоплазмоз	Немає ризику розвитку вродженого токсоплазмозу
			Анти-Тох-IgG + Анти-Тох-IgM + Гострий токсоплазмоз (найбільш ймовірно первинний)	Високий ризик інфікування дитини Контроль розвитку плода (УЗД). При необхідності - Тох-ДНК в амніотичній рідині
Первинний токсоплазмоз вагітної	Довести первинну інфекцію	Тох-IgG або Тох-IgG-звідність Тох-IgM Тох-ДНК в крові	Первинне інфікування доводять: - сероконверсія по - IgG - виявлення низькоавідних - IgG - Тох-IgM (дуже рідко при загостренні хронічного токсоплазмозу) Додатковий критерій (може бути при загостренні хр. інфекції) Тох-	Подальші дії Контроль розвитку плода (УЗД та ін.), пренатальний скринінг УВР (АФП, естріол, ХГЧ), при необхідності Тох-ДНК в амніотичній рідині для доказу інфікування плода

			ДНК +	
Уроджений токсоплазмоз	Довести інфікованість токсоплазмами дитини	Тохо-IgG Тохо-IgM Тохо-ДНК (кров)	Тохо-IgG негат. Тохо-ДНК негат.	Виключає токсоплазмоз
			Тохо-IgG .+ Тохо-IgM – Тохо-ДНК -	Можливо, материнські антитіла? Контроль титру Тохо-IgG Контроль Тохо-ДНК
			Тохо-IgM + Тохо-ДНК +	Уроджений токсоплазмоз
Хронічний токсоплазмоз у імунокомпетентних пацієнтів	Виявити інфікування, диференціальний діагноз синдромо-східних захворювань, додаткові критерії активності процесу	Тохо-ДНК Тохо-IgG Тохо-IgM Для верифікації ураження окремих органів – визначення Тохо-ДНК в локальному біоматеріалі (ліквор, та ін.)	Тохо-ДНК +	При наявності клініки – активна стадія інфекції
			Тохо-ДНК - Тохо-IgG +	При виключенні материнського походження антитіл і відсутності клінічних проявів – латентний токсоплазмоз
Токсоплазмоз у імунокомпрометованих пацієнтів (СНЦ, недоношені з імунодефіцитом, прийом цитостатиків)	Виявити інфікування й визначити стадію процесу	Тохо-ДНК	Тохо-ДНК +	Інфікування токсоплазмами, активна стадія навіть при відсутності клінічних проявів
			Тохо-ДНК +	Немає даних про активний токсоплазмоз

ОСНОВНІ ЕФЕРЕНТНІ ІНТЕРВАЛИ ЛАБОРАТОРНИХ ПОКАЗНИКІВ У ДІТЕЙ РІЗНИХ ВІКОВИХ ГРУП

Таблиця 11

Референтні інтервали лейкоцитарної формули крові (Козинець Г. І. та ін., 1997)

Вік	Нейтрофіли			Еозинофіли	Базофіли	Лімфоцити	Моноцити
	загальні	паличко- ядерні	сегменто- ядерні				
При народженні	11,0 (6,0-26,0) 61%	1,65 9,1 %	9,4 52%	0,40 (0,02-0,85) 2,2%	0,10 (0-0,64) 0,6 %	5,5 (2,0-11,0) 31%	1,05 (0,4-3,1) 5,8%
4 тижні	3,8 (1,0-9,0) 35%	0,49 4,5%	3,3 30%	0,30 (0,07-0,90) 2,8 %	0,05 (0-0,20) 0,5 %	6,0 (2,5-16,5) 56%	(0,15-2,0) 6,5 %
2 роки	3,5 (1,5-8,5) 33%	0,32 3,0%	3,2 30%	0,28 (0,04-0,65) 2,6%	(0-0,20) 0,5 %	6,3 (3,0-9,5) 59%	0,53 (0,05-1,0) 5,0 %
4 роки	3,8 (1,5-8,5) 42%	0,27 (0-1,0) 3,0%	3,5 (1,5-7,5) 39%	0,25 (0,02-0,65) 2,8%	0,05 (0-0,20) 0,6%	4,5 (2,0-8,0) 50%	0,45 (0-0,8) 5,0 %
5 років	4,3 (1,5-8,0) 51%	0,25 (0-1,0) 3,0%	4,0 (1,5-7,0) 48%	0,23 (0-0,65) 2,7%	0,05 (0-0,20) 0,6%	3,5 (1,5-7,0) 42%	0,40 (0-0,8) 4,7%
10 років	4,4 (1,8-8,0) 54%	0,24 (0-1,10) 3,0%	4,2 (1,8-7,0) 51%	0,20 (0-0,60) 2,4%	0,04 (0-0,20) 0,5 %	3,1 (1,5-6,5) 38%	0,35 (0-0,8) 4,3 %
Дорослі	4,4 (1,8-7,7) 59%	22 (0-0,7) 3,0%	4,2 (1,8-7,0) 56%	0,20 (0-0,45) 2,7%	0,04 (0-0,20) 0,5 %	2,5 (1,0-4,8) 34%	0,30 (0-0,8) 4,0%

Таблиця 12

Референтні інтервали показників концентрації гемоглобіну, вмісту еритроцитів та гематокриту

(1 - Козинець Г. І., Гіюдман Д. М., 1997, 2 - Алексєєв І. В. та ін., 1995)

Показник	Гемоглобін, г/л		Еритроцити Т/л		Гематокрит, % (1)
	(1)	(2)	(1)	(2)	
Кров з пуповини	135-200	175-217	3,9-5,5	4,5-7,5	42-60
1-3 дня	145-225	168-202	4,0-6,6	4,6-6,4	45-67
1 тиж.	135-215	163-200	3,9-6,1	4,7-4,1	42-46
2 тиж.	125-205	140-217	3,6-6,2	3,5-5,1	39-63
1 міс.	100-180	103-158	3,0-5,4	3,9-4,8	31-55
2 міс.	90-140	108-168	2,7-4,9	3,5-5,3	28-42
3-6 міс.	95-135	115-133	3,1-4,5	3,1-5,3	29-41
0,5-2 роки	105-135	123-143	3,7-5,3	4,3-5,1	33-39
2-6 років	115-135	133-153	3,9-5,3	4,2-5,4	34-40
6-12 років	115-155		4,0-5,2		35-45
12-18 років (ч)	130-160		4,5-5,3		37-49
(ж)	120-160		4,1-5,1		36-46
18-49 років (ч)	135-175	130-160	4,5-5,9	4,0-5,5	40-48
(ж)	120-160	115-145	4,0-5,2	3,7-4,4	36-42

Субпопуляції лімфоцитів у осіб різного віку
(Irene Hannel, Feza Erkeller-Yuksel, 2000)

	Пуповиня кров	І день 11 міс.	1 - 6 рок.	7-17 рок.	18-70 рок.
	Середня (P25-75)	Середня (P25-75)	Середня (P25-75)	Середня (P25-75)	Середня (P25-75)
Кільк. лей-коцитів абсолют, зн.	12 (10-15)	9,0 (6,4-11)	7,8 (6,8-10)	6,0 (4,7-7,3)	5,9 (4,6-7,1)
Лімфоцити проценти абсолют, зн.	41 (35-47) 5,4 (4,2-6,9)	47 (39-59) 4,1 (2,7-5,4)	46 (38-53) 3,6 (2,9-5,1)	40 (3М3) 2,4 (2,0-2,7)	32 (28-39) 2,1 (1,6-2,4)
Т-кл. проценти абсолют, зн.	55 (49-62) 3І (2,4-3,7)	64 (58-67) 2,5 (1,7-3,6)	64 (62-69) 2,5 (1,8-3,0)	70 (66-76) 1,8 (1,4-2,0)	72 (67-76) 1,4 (1,1-1,7І)
НКкл. проценти абсолют, зн.	20 (14-30) 0,9 (0,8-1,8)	11 (8,0-17) 0,5 (0,3-0,7)	11 (8,0-15) 0,4 (0,2-0,6)	12 (9,0-16) 0,3 (0,2-0,3)	14 (10-19) 0,3 (0,2-0,4)
СД4+ткл. проценти абсолют, зн.	35 (28-12) 1,9 (1,5-2,4)	41 (38-50) 2,2 (1,7-2,8)	37 (30-40) 1,6 (1,0-1,8)	37 (33-41) 0,9 (0,7-1,1)	42 (38-46) 0,8 (0,7-1,1)
СД8+КЛ. проценти абсолют, зн.	29 (26-33) 1,5 (1,2-2,0)	21 (18-25) 0,9 (0,9-1,2)	29 (25-32), 0,9 (0,8-1,5)	30 (27-35) 0,8 (0,6-0,9)	35 (31-40) 0,7 (0,5-0,9)
СД4:СД8 відношення	1,2 (0,8-1,8)	1,9 (1,5-2,9)	1,3 (1,0-1,6)	1,3 (1,1-1,4)	1,2 (1,0-1)
В-кл. проценти абсолют, зн.	20 (14-23) 1,0 (0,7-1,5)	23 (19-31) 0,9 (0,5-1,5)	24 (21-28) 0,9 (0,7-1,3)	16 (12-22) 0,4 (0,3-0,5)	13 (11-16) 0,3 (0,2-0,4)

Біохімічні дослідження (Усов І. М, 1994)

Найменування дослідження	Вік	Норма в одиницях СІ
1	2	3
Загальний білок	Немовлята	56 (47-65) г/л
	1 міс.	48 (41-55) г/л
	2 міс.	53(47-59) г/л
	6 міс.	61 (54-68) г/л
	12 міс.	65 (57-79) г/л
	1-4 роки	69 (59-79) г/л
Білкові фракції в сироватці		
альбуміни	від 0 до 16 років	56,5-66,8 %
глобуліни		33,2-43,5 %
α1- глобуліни		3,5-6,0 %
α1-глобуліни		6,9-10,5%
β-глобуліни		7,3-12,5%
Г-глобуліни		12,8-19,0%
Сечовина с сироватці	Немовлята	2,5-4,5 ммоль/л
	1 міс. - 1 рік	3,3-5,6 ммоль/л
	1 рік - 6 років	4,3-6,8 ммоль/л
Азот залишковий у сироватці	Немовлята	14,6-22,85 ммоль/л
	1 міс - 1 рік	17,1-27,85 ммоль/л
	1 рік - 6 років	19,3-29,3 ммоль/л
Креатинін	0-14 років	0,0884-0,133 ммоль/л
Глюкоза	0-7 днів	1,7-4,2 ммоль/л
	1 міс. - 14 років	3,33-5,55 ммоль/л
Серомукоїди (по змісту гексоз)	0-14 років	0,6-0,8 г/л
Сіалові кислоти	0-14 років	2,00-2,26 ммоль/л
Молочна кислота	Немовлята	2,0-2,4 ммоль/л
	1 тиж. - 1 рік	1,3-1,8 ммоль/л
	1 рік-14 років	1,0-1,7 ммоль/л
Піровиноградна кислота	Немовлята	0,17-0,32 ммоль/л
	1 міс. - 1 рік	0,06-0,11 ммоль/л
	1 рік- 14 років	0,05-0,09 ммоль/л
Білірубін загальний	1-а доба	23,1 мкмоль/л
	2-а	54,2 мкмоль/л
	4-а	90,1 мкмоль/л
	6-а	72,0 мкмоль/л
	9-а	53,0 мкмоль/л
Білірубін вільний	1-а	14,4 мкмоль/л
	2-а	45,5 мкмоль/л
	4-а	82,3 мкмоль/л
	6-а	63,3 мкмоль/л
	9-а	44,3 мкмоль/л
	1 міс.	3,4-13,7 мкмоль/л
Білірубін зв'язаний	1—2 доба	8,7 мкмоль/л
	4-а	7,9 мкмоль/л
	6-а	8,7 мкмоль/л

	1 міс. - 14 років	0,85-3,4 мкмоль/л	
Загальний холестерин у сироватці	Немовлята	1,30-2,60 ммоль/л	
	0-1 міс.	1,56-2,99 ммоль/л	
	1 міс - 1 рік	1,82-4,94 ммоль/л	
	1 рік- 12 років	3,74-6,50 ммоль/л	
Ефіри холестерину	Немовлята	0,58-1,07 ммоль/л	
	0-1 міс.	0,88-1,69 ммоль/л	
	1 міс. - 1 рік	1,3-3,56 ммоль/л	
	1 рік – 12 років	2,7-4,68 ммоль/л	
Холестерин вільний	Немовлята	0,72-1,53 ммоль/л	
	0-1 міс.	0,68-1,0 ммоль/л	
	1 міс. - 1 рік	0,52-1,38 ммоль/л	
	1 рік - 12 років	1,04-1,82 ммоль/л	
Загальні ліпіди в сироватці	0-7 діб	1,7-4,5 г/л	
	1 міс. - 1 рік	2,4-7,0 г/л	
	1,5 року- 15 років	4,5-7,0 г/л	
β-ліпопротеїди	0-14 років	3,5-5,5 г/л	
Загальні фосfolіпіди в сироватці	Немовлята	0,78+0,14 ммоль/л	
	0-1 рік	1,69+- 0,29 ммоль/л	
	2-5 років	1,78+-0,18 ммоль/л	
	5-10 років	1,84 + -0,36 ммоль/л	
	10-15 років	2,02 + - 0,44 ммоль/л	
Ліпоїдний фосфор	Немовлята	0,78+0,14 ммоль/л	
	0-1 рік	1,69+-0,29 ммоль/л	
	2-5: років	1,78+-0,18 ммоль/л	
	5-10 років	1,84 + - 0,36 ммоль/л	
	10-15 років	2,20+-0,44 ммоль/л	
в еритроцитах	Немовлята	135-155 ммоль/л	
	1 міс. - 1 рік	133-142 ммоль/л	
	1 рік - 3 роки	125-143 ммоль/л	
	Дорослі	137-147 ммоль/л	
	у сироватці	0-1 рік	26,5-34,8 ммоль/л
		1 рік - 14 років	15,6-25,6 ммоль/л
Калій у сироватці	Немовлята	4,66-6,66 ммоль/л	
	1 міс. - 5 років	4,15-5,76 ммоль/л	
	5-14 років	3,69-5,12 ммоль/л	
Калій у еритроцитах	0-1 рік	74,5-87,1 ммоль/л	
	1 рік- 14 років	77,1-87,1 ммоль/л	
Фосфор неорганічний	Немовлята	1,78 ммоль/л	
	1 міс. - 1 рік	1,29-2,26 ммоль/л	
	1 рік - 14 років	0,65-1,62 ммоль/л	
Кальцій у плазмі	Недоношені	1,2-2,55 ммоль/л	
	0-5 діб	2,35+-0,1 ммоль/л	
	1 міс. - 14 років	2,5-2,87 ммоль/л	
Хлор у сироватці	0-14 років	96-107 ммоль/л	
Магній у сироватці	0-1 рік	0,66-0,95 ммоль/л	
	1 рік-14 років	0,78-0,99 ммоль/л	
Мідь у сироватці	Немовлята	1,9-10,5 мкмоль/л	
	3 роки -10 років	4,2-24 мкмоль/л	
Залізо в сироватці	1-5 днів	14,0-19,3 мкмоль/л	

	6 днів - 2 міс.	9,8-33,5 мкмоль/л
	2-6 міс.	3,9-24,9 мкмоль/л
	7-12 міс.	6,3-14,9 мкмоль/л
	2 роки - 6 років	9,3-33,6 мкмоль/л
Залізов'язуюча (загальна) здатність сироватки	Немовлята	17,9-62,6 мкмоль/л
	1 тиж. - 1 рік	53,7-71,6 мкмоль/л
	1 рік - 14 років	53,7-62,6 мкмоль/л
Сечова кислота в сироватці	Немовлята	0,14-0,29 мкмоль/л
	1 міс. - 1 рік	0,14-0,21 ммоль/л
	1 рік- 14 років	0,17-0,41 ммоль/л
Тригліцериди в сироватці	Немовлята	0,2-0,85 ммоль/л
	1 рік- 19 років	0,66 +- 0,27 ммоль/л
Церулоплазмін у сироватці	Немовлята	10-280 мг/л
	1 міс. - 1 рік	80-670 мг/л
	Дорослі	300-580 мг/л
Гаптоглобін	14 днів-2 міс.	0-780 мг/л
	2 міс. - 1 рік	0-1980 мг/л
	Дорослі	300-2000 мг/л
Фенілаланін	0-1 міс.	0,133 ммоль/л
	1 міс. - 1 рік	0,095 ммоль/л
	1 рік- 14 років	0,115 ммоль/л
Гістамін у плазмі	2-11 міс.	24,7-84 нмоль/л
	1-4 роки	46,3-116,3 нмоль/л
	4-8 років	39,4-118,4 нмоль/л
	8-14 років	30,0-112,5 нмоль/л
Аспарат-амінотранс-фераза в сироватці	0-6 міс.	28ИЕ/л
	6-12 міс.	24ИЕ/л
	1 рік - 7 років	15 ИЕ/л
	7-14 років	9 ИЕ/л
Альдолаза в сироватці	Немовлята	0,6-12,2 ИЕ/л
	1 міс. - 1 рік	2,7-7,9 ИЕ/л
	1 рік- 14 років	0,6-6,6 ИЕ/л
Лактатдегідрогеназа у сироватці	Немовлята	300-500 ИЕ/л
	1 тиж. - 1 рік	200-400 ИЕ/л
	1-3 роки	150-280 ИЕ/л
Фосфатаза лужна у сироватці	До 1 міс.	40-156 ИЕ/л
	1-12 міс.	34-140 ИЕ/л
	1 рік- 14 років	38-138 ИЕ/л

Таблиця 15

Вміст гормонів у крові здорових дітей (Усов І. М., 1994)

Показники	Вік дітей	Зміст речовини в одиницях СИ
Адреналін (у цільній крові)	1 рік-14 років	1,1-3,3 нмоль/л
Тироксин (у сироватці)	0-14 років	57,9-94,0 нмоль/л
Альдостерон (у плазмі)	0-14 років	180-220 нг/л
Кортизол (гідрокортизон) у сироватці	3 міс. - 14 років	240-450 нмоль/л
Кортикостерон (у сироватці)	0-1 міс	93-131 нмоль/л
	2 міс.-2 роки	83-157 нмоль/л

	3 роки- 14 років	56-120 нмоль/л
Тестостерон (у сироватці) хлопчики дівчатка хлопчики дівчатка	0-4 роки	0,14-1,28 нмоль/л
	5-10 років	0,69-2,77 нмоль/л
		0,035-1,18 нмоль/л
	11-14 років	0,28-26,35 нмоль/л
0,69-2,43 нмоль/л		
Естрадіол (у сироватці) дівчатка	0-4 роки	0-2,6 пмоль/л
	5-8 років	0-5,2 пмоль/л
	9-14 років	0-37 пмоль/л
Інсулін	Немовлята – (2-8) днів	до 4,9 мкг/л
	1 міс. – 14 років	0,09-1,9 мкг/л
Кортикотропін (АКТГ)	0-14 міс.	10-80 нг/л
Паратгормон	0-14 років	до 0,9 нг/л
Пролактін	8-11 років	3-12 нг/л
Соматотропін	Немовлята	8-14 мкг/л
	1-й місяць	1,1-11,5 мкг/л
	12-15 років	1-5 мкг/л
Фолітропін	Немовлята	0,3-0,6 мкг/л
	9-15 років	20-30 мкг

Таблиця 16

Вміст імуноглобулінів у крові дітей різного віку
(Долгов В. В., Шевченко О. П., 1997)

Вік	Концентрація Ig, г/л	% від норми дорослих	Концентрація Ig, г/л	% від норми дорослих	Концентрація Ig, г/л	% від норми дорослих
Новонароджений	<0,06	<1	7,5-15,0	100	0,11-0,35	10
1-3 місяці	0,06-0,58	14	2,7-7,8	31	0,12-0,87	65
4-6 місяців	0,10-0,96	28	1,9-8,6	33	0,25-1,20	69
1-12 місяців	0,36-1,65	40	3,5-11,8	63	0,36-1,40	55
2 роки	0,36-1,65	35	5,2-10,8	62	0,72-1,60	83
3 роки	0,45-1,35	40	5,0-13,6	76	0,46-1,90	91
4 роки	0,52-2,10	54	5,4-14,4	92	0,52-2,00	118
5 років	0,52-2,20	56	6,4-14,2	81	0,40-1,80	ПО
6 років	0,83-2,17	63	6,5-14,1	90	0,55-2,10	106
7 років	0,65-2,40	58	5,7-13,2	87	0,60-1,75	118
8 років	0,74-2,60	68	7,3-14,1	91	0,68-1,75	116
9 років	1,08-2,00	72	7,6-13,3	85	0,55-1,60	99
10 років	0,70-2,22	69	7,3-13,5	94	0,80-1,50	106
11 років	0,91-2,55	70	8,5-13,0	95	0,66-1,55	107
12-13 років	1,08-3,25	94	7,7-15,1	100	0,70-1,50	112

Таблиця 17

Показники системи гемостазу (Хейль В. та ін., 2001)

Показник	Референтні інтервали
Антитромбін III	80-120%
Антифосфоліпідні антитіла	Немає антитіл
фон Віллебранда фактор	50-160%

Гепарину кофактор II	60-170%
D-димер	<0,5 мкг/мл
Кініноген високомолекулярний	70-120%
Час кровотечі	<7хв
Плазміноген	80-120%
Плазміногену активатору інгібітор	<10 Од/мл
Прекалокреїн	50-150%
Протеїн С	60-140%
Протеїн S	70-140%, 65-140%
Протромбіну фрагменти 1+2	0,4-1,1 нмоль/л
Протромбіновий час по Квіку	77-120%
Релтілазний час	<20с
Тканевий активатор плазміногену	<12 мкг/л
Тканевий інгібітор	70-130%
Тромбін-антитромбін III комплексу	0,9-2,0 мкг/л
Тромбіновий час	<13с
Фібриноген, г/л	2-4
Тести паракоагуляції	негативні

Таблиця 18

Кислотно-лужний стан (Хейль В. та ін., 2001)

Показник	Вікова група	Референтні інтервали
1	2	3
pH	A, umb, V, umb, 1 день 10-90 днів 4-12 міс. Дорослі	7,09-7,40 7,15-7,45 7,20-7,41 7,34-7,45 7,38-7,45 7,37-7,45
pCO ₂	A, umb, V, umb, 1 день 10-90 днів 4-12 міс. Дорослі - ч ж	35-80 мм рт. ст. 30-57 мм рт. ст. 29,4-60,6 мм рт. ст. 26,5-42,5 Мм рт. ст. 27,0-39,8 мм рт. ст. 32-43 мм рт. ст. 35-46 мм рт. ст.
Стандартний бікарбонат	V, umb 1 день 10-90 днів 4-12 міс Дорослі	11,8-21,4 ммоль/л 18,6-22,6 ммоль/л 18,5-24,5 ммоль/л 19,8-24,2 ммоль/л 21-26 ммоль/л
Надлишок основ		від - 2 до +3 ммоль/л
PO ₂	A, umb, V, umb, 10-90 днів Дорослі	<22 мм рт. ст. 16-35 мм рт. ст. 70-85 ммрт.ст. 71 -104 ммрт.ст.
Насичення O ₂ арт.		94-98%
вен.		70-80%

Таблиця 19

**Кліренс ендogenous креатиніну, мл/хв,
наведеного до стандартної поверхні тіла 1,73 м²
(Вельтищев КХ, Юр'сва Є. О., 1979)**

Вік	Межі коливань
0-14 днів	25-35 (0,42-058)
14 днів - 2 міс.	25-55 (0,42-0,72)
2 міс. - 1 рік	35-80 (0,58-1,33)
Старше 1 року	80-150 (1,33-2,5)

Таблиця 20

**Середній обсяг одного сечовипускання і добового виділення, мол,
відносна густина сечі в залежності від віку (Усов В. А.)**

Вік	Обсяг однієї	Число сечовипускань	Добовий об'єм сечі	Відносна густина сечі
1 день	порції сечі	4-5	до 60	1008-1018
До 6 міс.	зо	20-25	300-500	1002-1004
Від 6 міс. до 1 року	60	15-16	750	1006-1010
3-5 років	90	10	1000	1010-1020
7-8 років	150	7-6	1200	1008-1022
10-12 років	250	5-6	1500	1011-1025

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Баранов А. А. Болезни детей старшего возраста. Руководство для врачей. / А. А. Баранов. - М; Иваново, 1999. - 599 с.
2. Белоконь Н. А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей: Руководство для врачей: в 2 т / Н. А. Белоконь. - Медицина, 1987. - Т. 1; Т. 2 . - 448 с.
3. Болезни органов дыхания у детей: Руководство для врачей / Под ред. С. В. Рачинского, В. К. Таточенко. - М.: Медицина, 1987. -496 с.
4. Болезни органов пищеварения у детей: Руководство для врачей / Под ред. А. В. Мазурина. - М.: Медицина, 1984. - 656 с.
5. Власов В. В. Эффективность диагностических исследований. / В. В. Власов- М.: Медицина, 1988.-256 с.
6. Гейне В., Шенерт В., Рихтер И. Лабораторная диагностика в детском возрасте: Перевод с нем. - М.: Медицина, 1982. - 284 с.
7. Домов В. В. Лабораторная диагностика нарушений обмена белков: Учебное пособие. / В. В. Домов., О. П. Шевченко - М., 1997. - 68 с.
8. Енохович В.О. Лабораторні дослідження у педіатрії: навчальний посібник. / В.О. Енохович , С.О. Мокія, Т. В. Холошина, О. М. Чуваков – Д.: АРТ-ПРЕС, 2003.– 128 с.
9. Игнатова М. С.. Детская нефрология: Руководство для врачей. / М. С. Игнатова, Ю. Е. Вельтищев - Л.: Медицина, 1989. - 456 с.
10. Исследование системы крови в клинической практике / Под ред. Г. И. Козинца и В. А. Макарова. - М.: Триада-Х., 1997. - 480 с.
11. Кисляк Н. С. Клетки крови у детей в норме и патологии. / Н. С. Кисляк, В. В. Ленская - М.: Медицина, 1978. - 256 с.
12. Клиническое исследование ребенка / Под ред. В. А. Еренкова. - К.: Здоров'я, 1984. - 336 с.
13. Козловская Л. В. Учебное пособие по клиническим лабораторным методам исследования. / Л. В. Козловская, А. Ю. Николаева - М.: Медицина, 1994. - 288 с.
14. Комаров Ф. И., Коровин В. Ф., Меньшиков В. В. Биохимические исследования в клинике. / Ф. И. Комаров, В. Ф. Коровин, В. В. Меньшиков - Л.: Медицина, 1981. - 408 с.
15. Лифшиц В.М., Медицинские лабораторные анализы // В.М. Лифшиц, В.И. Сидельникова. Справочник. Издание третье, исправленное и дополненное. – М., Триада-Х, 2007, 304 с.
16. Мосягина Е. Н. Болезни крови у детей: Атлас АМН СССР. / Е. Н. Мосягина, Н. А. Торубарова, Е. Б. Владимирская - М.: Медицина, 1981. - 180 с.
17. Мухин Н. А. Диагностика и лечение болезней почек. / Н. А. Мухин, И. Е. Тареев - М.: Медицина, 1985. - 240 с.
18. Пайков В. Л., Эрман М. В. Справочник по детской гастроэнтерологии в схемах и таблицах. / В. Л. Пайков, М. В. Эрман - С.Пб.: Специальная литература, 1998. -418 с.

19. Педиатрия (руководство): Заболевания органов дыхания и сердечнососудистой системы / Под ред. Р. Е. Бермана, В. К. Вогана; Пер. с англ. Г. М. Алехиной, К. Г. Рябовой. - М.: Медицина, 1988. - Вып. 4. - 528 с.
20. Резник Б. Я. Практическая гематология детского возраста. / Б. Я. Резник, А. В. Зубаренко - К.: Здоров'я, 1989. - 397 с.
21. Руководство по клинической лабораторной диагностике / Под ред. В. В. Меньшикова. - М.: Медицина, 1982. - 576 с.
22. Рябов С. И. Диагностика болезней почек. / С. И. Рябов, Ю. В. Наточин, Б. Б. Бондаренко. - Л.: Медицина, 1979. - 256 с.
23. Тур А. Ф. Кровь здоровых детей разных возрастов. / А. Ф. Тур, Н. П. Шабалов. - 1970.
24. Уиллоуби М. Детская гематология: Пер. с англ. - М.: Медицина, 1981. - 672 с.
25. Шабалов Н. П. Детские болезни: Учебник. / Н. П. Шабалов - С.Пб.: Специальная литература, 1999. - 1080 с.
26. Энциклопедия клинических лабораторных тестов: Пер. с англ. / Под ред. В. В. Меньшикова. - М.: Лабинформ, 1997. - 960 с.
27. Эрман М. В. Нефрология детского возраста в схемах и таблицах: Справочное руководство. - С.Пб.: Специальная литература, 1997. - 414 с.
28. American Academy of Pediatrics: 1997 // Report of the committee on infectious diseases. - 24th ed. - 1997. P. 170-174, 212-219.
29. Behrman R. B. Nelson's textbook of pediatrics. - 1992. - P. 536-537
30. Marks M. I., Klein J. O. Bacterial Infections of the Respiratory Tract // Remington J. S., Klein J. O., eds. Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant (Fifth edition). - Philadelphia PA: W.B. Saunders Company, 2001. - P. 1006-1018.
31. Barton L. L., Mets M. B. Congenital lymphocytic choriomeningitis virus infection: Decade of rediscovery // Clin Inf Dis. - 2001. - Vol. 33. - P. 370.
32. Boppana S. B., Rivera L. B., Fowler K. B. Intrauterine transmission of cytomegalovirus to infants of women with preconceptional immunity // N Engl J Med. - 2001. - Vol. 344. - P. 1366-1371.
33. Boyer K. M. Diagnostic testing for congenital toxoplasmosis // Pediatr Infect Dis J. - 2001. - Vol. 20. - P. 59-60.
34. Bullens D., Smets K., Vanhaesebrouck P. Congenital rubella syndrome after maternal reinfection // Clin. Pediatr. (Phila). - 2000. - Vol. 39(2). - P. 113-116.
35. Cunningham M. W. Pathogenesis of group A streptococcal infections // Clin. Microbiol. Rev. - 2000. - Vol. 13(3). - P. 470-511
36. Demmler G J., Buffone G. J., Schimbor C. M., May R. A. Detection of cytomegalovirus in urine from newborns by using polymerase chain reaction DNA amplification // J Infect. Dis. - 1988. - Vol. 158(6). - P. 1177-1184.
37. Dworsky M., Yow M., Stagno S. et al. Cytomegalovirus infection of breast milk and transmission in infancy // Pediatrics. - 1983. - Vol. 72(3). - P. 295-299.
38. Editorials: TORCH syndrome and TORCH screening. - Lancet, 1990, June 30. - Vol. 335(8705). - P. 1559-1561. Al.Foulon W., Naessens A., Ho-Yen D.

- Prevention of congenital toxoplasmosis // *J. Perinat Med.* - 2000. - Vol. 28. - P. 337-345.
39. Freij B. J., South M. A., Sever J. L. Maternal rubella and the congenital rubella syndrome // *Clin. Perinatol.* - 1988. - Vol. 15(2). - P. 247-257.121
40. Ho M. Epidemiology of cytomegalovirus infections // *Rev. Infect. Dis.* - 1990; 12 Suppl. - Vol. 7. - S. 701-710.
41. Jones J.L., Lopez A., Wilson M. Congenital toxoplasmosis: a review // *Obstet Gynecol Surv.* - 2001. - Vol. 56. - P. 296-305.
42. Kulhanjian J., Soroush V., Au D., Bronzan R., Yasukawa L., Weylman L. Identification of women at unsuspected risk of primary infection with herpes simplex virus type 2 during pregnancy // *N. Engl. J. Med.* - 1992. - Vol. 326. - P. 916-920.
43. Maldonado Y A. Rubella virus // Long SS, Pickering LK, Prober CG, eds. *Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases.* - Churchill Livingstone, 1997. - P. 1228-1237.
44. Miller £. Rubella reinfection // *Arch. Dis. Child.* - 1990. - Vol. 65(8). - P. 820-821.
45. Pinon J. M., Dumon H., Chemla C. Strategy for diagnosis of congenital toxoplasmosis: evaluation of methods comparing mothers and newborns and standard methods for postnatal detection of immunoglobulin G, M, and A antibodies // *J. Clin. Microbiol.* - 2001. - Vol. 39. - P. 2267-2271.
46. Stagno S., Pass R. E., Dworsky M. E. et al. Congenital cytomegalovirus infection: The relative importance of primary and recurrent maternal infection // *N. Engl. J. Med.* - 1982. - Vol. 306(16). - P. 945-949.
47. Stamm C, McGregor J. Diagnosing and Treating STDs in Young Women // *Comtemp Pediatr.* - 2001. - Feb. - P. 53-67. 50. Starke J. R. Diagnosis of tuberculosis in children // *Pediatr. Infect. Dis. J.* - 2000.-Vol. 19(11).-P. 1095