

Сікірінцька А. С., Приходько М. І.

СИНДРОМ МАК-КЬЮНА - ОЛБРАЙТА - БРАЙЦЕВА У ДІТЕЙ (КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ)

Харківський національний медичний університет, Харків, Україна
Кафедра педіатрії №1 та неонатології
(науковий керівник - викл. Іванова Є. В.)

Синдром Мак-Кьюна - Олбрайта - Брайцева (МОБ) - генетично детерміноване орфанне захворювання, патогенез якого до кінця не вивчено. Даний синдром може мати як класичний перебіг, так і мати мозаїчний характер та спорадичний варіант маніфестації, що може обумовлювати поліморфізм клінічної симптоматики та утруднювати своєчасну діагностику даної патології у дітей.

Дівчинка К., 15 років, звернулася із скаргами на частий біль в нижніх відділах живота, який посилюється при фізичному навантаженні, біль у правому кульшовому суглобі та укорочення тієї ж кінцівки. З анамнезу відомо, що захворювання дебютувало у віці 2-х років із збільшення молочних залоз, епізодів незначної менореї. У віці 7-ми років у зв'язку із стрімким підвищенням ростових показників дівчинки (за останні 6 місяців на 5 см), наявністю нерегулярних менархе було проведено пробу с люліберином. При рентгенографії китиць встановлено випередження кісткового віку біологічному на 3 роки. Було діагностовано передчасний статевий розвиток (ПСР) та призначено лікування препаратами нестероїдних інгібіторів ароматази, які не мали позитивного терапевтичного ефекту протягом 3-х місячного застосування. При об'єктивному огляді: шкірні покриви теплі, вологі, відмічається пігментація по типу «кави з молоком» з локалізацією в ділянці живота та шиї. Наявне укорочення правої кінцівки на 5 см. Клінічний аналіз крові та сечі без змін. На рентгенограмі правої стегнової кістки діагностовано фіброзну дисплазію із деформацією по типу «посоха пастуха». За результатами ультразвукового дослідження органів малого тазу діагностовано кісти яєчників. На основі даних анамнезу (діагностований раніше ПСР), скарг дівчинки, даних об'єктивного (наявність пігментацій по типу «кави з молоком», вкорочення кінцівки) та інструментального дослідження (наявність фіброзної дисплазії правого кульшового суглоба, патологія репродуктивної системи) було встановлено діагноз - синдром Мак-Кьюна - Олбрайта - Брайцева.

Таким чином, особливістю перебігу даного випадку синдрому МОБ стала маніфестація за рахунок більш виражених проявів ендокринної патології, що призвело до утруднення своєчасної діагностики.

На сьогодні не існує специфічного лікування МОБ, проте своєчасна діагностика є гарантом поліпшення якості життя, збереження репродуктивної функції та профілактики інвалідизації пацієнтів дитячого віку.

Ткачук Р. В.

ОСОБЛИВОСТІ ПЕРЕБІГУ НЕГОСПІТАЛЬНОЇ ПНЕВМОНІЇ У ДІТЕЙ, ЗАЛЕЖНО ВІД ЕТІОЛОГІЧНОГО ЧИННИКА ІЇ РОЗВИТКУ

Буковинський державний медичний університет, Чернівці, Україна
Кафедра педіатрії та дитячих інфекційних хвороб
(науковий керівник - д.мед.н. Білоус Т. М.)

Дедалі частіше мають місце атипів форми пневмонії, перебіг яких залежить від багатьох факторів, зокрема етіології.

Методом простої випадкової вибірки за методикою «випадок-контроль» обстежено 40 дітей із верифікованою негоспітальною пневмонією. У 30 дітей за результатами бакдослідження мокротиння встановлено наявність бактеріальних збудників (стафілококи, стрептококи та ін.) і відсутність вірусних збудників за результатами вірусологічного дослідження мазків із ротоглотки (I клінічна група (КГ), середній вік дітей становив $10,1 \pm 0,91$ років, із них 48,3% хлопчиків), у 10 пацієнтів підтверджено наявність вірусних збудників за результатами вірусологічного дослідження мазків із ротоглотки та відсутність позитивних бакзасів (II КГ, середній вік хворих $4,1 \pm 0,71$ років ($p < 0,05$), серед них частка хлопчиків 70,0% випадків).

Виявлено, що за тяжкістю та формою пневмонії КГ вірогідно не різнилися, однак у пацієнтів II КГ дещо частіше траплялася фебрильна температура тіла на догоспітальному етапі ($90,0\%$ проти $79,3\%$, $p > 0,05$), яка утримувалася впродовж перших п'яти днів стаціонарного лікування ($40,0\%$ проти $10,3\%$ випадків, $p > 0,05$). Хоча у пацієнтів обидвох КГ відмічалися явища задишки ($69,0\%$ у хворих I КГ та $80,0\%$ представників II КГ) та тахіпное ($51,7\%$ проти $50,0\%$ відповідно) при майже однаковому показнику сатурації кисню у крові при поступленні у стаціонар ($94,8\%$ проти $94,0\%$ відповідно), однак при цьому у дітей II КГ частіше фіксувалася компенсаторна тахікардія упродовж періоду лікування ($60,0\%$ проти $24,1\%$, $p < 0,05$). При поступленні на стаціонарне лікування вміст лейкоцитів крові у середньому становив у хворих I КГ $12,5 \pm 1,23$ Т/л та $9,3 \pm 1,15$ Т/л у пацієнтів II КГ ($p = 0,05$), а наприкінці лікування - $8,0 \pm 0,34$ Т/л та $6,2 \pm 0,65$ Т/л ($p < 0,05$). Разом із тим, абсолютне нейтрофільне число у середньому сягало в представників I КГ $9123,9 \pm 1304,20$ ум.од. проти $4340,3 \pm 949,27$ ум.од. у дітей II КГ ($p < 0,05$), а С-реактивний білок $13,8 \pm 2,22$ мг/л проти $2,4 \pm 1,37$ мг/л відповідно ($p < 0,05$). Середній вміст метаболітів монооксиду нітрогену в конденсаті видихуваного повітря становив у I КГ $54,9 \pm 7,99$ мкмоль/л та $22,6 \pm 2,61$ мкмоль/л у II КГ ($p < 0,05$).

Проведений аналіз дозволив стверджувати, що залежно від етіології негоспітальної пневмонії, відмічається дещо тяжчий перебіг та вища активність запального процесу за показниками периферійної крові у дітей із вірусною етіологією захворювання, однак різке зростання інтенсивності місцевого запалення у пацієнтів із позитивним бактеріальним дослідженням мокротиння.