

здатність: при пороговому значенні $\leq 53,8$ мл/хв/1,73м² AUROC – 0,84 (95% ДІ 0,78; 0,96, $p < 0,001$), ЧТ – 88,9% (95% ДІ 75,9%; 96,3%), СП – 66,0% (95% ДІ 51,2%; 78,8%).

При виявленні ГПН у критично хворих дітей тест з визначенням сечової екскреції ліпокаліну, асоційованого з желатиназою нейтрофілів, показав відмінну діагностичну цінність: при пороговому значенні ≥ 580 мкг/г креатиніну AUROC склав 0,97 (95% ДІ 0,92; 1,0, $p < 0,001$), ЧТ - 96,8% (95% ДІ 83,3%; 99,9%), СП – 83,3% (95% ДІ 70,3%; 94,9%).

Встановлено добру дискримінуючу здатність діагностичної моделі з визначенням рівня у сечі α_1 -МГ, що підтверджено AUROC 0,73 (95% ДІ 0,64; 0,84, $p < 0,05$) при пороговому значенні ≥ 42 мг/л. Для даного лабораторного тесту встановлено високу СП (86,0%; 95% ДІ 73,3%; 94,2%) при недостатньо високій ЧТ (62,2%; 95% ДІ 46,5%; 76,2%).

При встановленні ГПН у критично хворих доношених новонароджених дітей тест з визначенням β_2 -МГ у сечі не мав діагностичної цінності, про що свідчила відсутність статистично значимого рівня AUROC, який склав 0,56 (95% ДІ 0,50; 0,68, $p > 0,05$) при пороговому значенні показника $\geq 2,95$ мг/л.

Таким чином, при діагностиці ГПН у пацієнтів відділень інтенсивної терапії новонароджених, які народилися у фізіологічному терміні гестації, найвищу діагностичну цінність показала модель з визначенням сечової екскреції ліпокаліну, асоційованого з желатиназою нейтрофілів. Результати дослідження можуть бути розглянуті як підстава для впровадження даного діагностичного тесту у практичну неонатологію, що сприятиме ранній діагностиці ГПН у критично хворих пацієнтів та попередженню формування незворотних змін.

ГІПЕРТРОФІЧНА КАРДІОМІОПАТІЯ НОВОНАРОДЖЕНОГО (КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ)

Власенко О.В., Харченко Е.О.

Науковий керівник: проф. Гончар М.О., проф. Сенаторова А.С., асистент Мацієвська Н.К.

Харківський національний медичний університет, м. Харків

Актуальність проблеми розвитку гіпертрофічної кардіоміопатії (ГКМП) у новонароджених обумовлена несприятливим прогнозом внаслідок високого ризику раптової серцевої смерті.

Частота раптової серцевої смерті у дітей та підлітків оцінюється до 6,2 випадків на 100 000 населення. Загалом, 36% випадків дитячої раптової серцевої смерті відносяться до ГКМ (Steven E Lipshultz et al., 2013). З діагностичної точки зору ГКМП - це гетерогенна група розладів, що характеризуються «необґрунтованою» гіпертрофією лівого шлуночка за відсутності іншого серцевого або системного захворювання, яке само по собі могло б

спричинити величину гіпертрофії. У дітей гіпертрофія шлуночків вважається клінічно присутньою, коли товщина міжшлуночкової перегородки принаймні в два-три рази більша за середньостатистичним показником популяції з урахуванням віку та статі. Захворювання діагностується переважно на першому році життя або в підлітковому періоді в залежності від ступеня прогресування захворювання, наявності або відсутності обструкції вивідного тракту лівого шлуночка (Лимаренко М.П., 2010).

Мета роботи. Встановити особливості діагностики та перебігу неонатальної гіпертрофічної кардіоміопатії.

Матеріали та методи. Наводимо клінічне спостереження новонародженого Д., госпіталізованого у відділення інтенсивної терапії та реанімації новонароджених перинатального центру з клінічними ознаками асфіксії важкого ступеня на 1 добу життя.

Результати дослідження. З анамнезу життя та захворювання: дитина від 2 вагітності, яка протікала на тлі дифузного зобу, гестаційної артеріальної гіпертензії, маловоддя. Пренатально діагностовано у плода ВВС, агенезія венозної протоки, порушення ритму з транзиторною брадикардією. Народилася в 40 тижнів гестації, з двократним обвиттям пуповини навколо шиї. Оцінка за шкалою Апгар 1 - 3 бали. В пологовому залі проведені реанімаційні заходи. При огляді звертали на себе увагу ознаки дихальної недостатності. За даними доплерехокардіографії: дилатація правого передсердя та правого шлуночка, ознаки гіпертрофії міжшлуночкової перегородки, лівого шлуночка без обструкції вихідного тракту лівого шлуночка. Відкрита артеріальна протока. Відкрите овальне вікно. Висока гіпертензія у легеневій артерії. Зниження скоротливої здібності міокарда, фракція викиду 42%. На рентгенографії ОГК - кардіомегалія, кардіо-торакальний індекс 55%. Рівень тропоніну I, СРБ, КФК, КФК-МВ в межах вікової норми. Дитина консультована кардіохірургом: хірургічне лікування на даний момент не показано. В динаміці спостереження покращилася скоротлива здібність міокарда, фракція викиду підвищилась до 60%.

На підставі даних анамнезу та об'єктивного огляду поставлений попередній діагноз: Гіпертрофічна кардіоміопатія. Відкрита артеріальна протока, відкрите овальне вікно, легенева гіпертензія I – II ст.

Висновки. Своєчасна діагностика гіпертрофічної кардіоміопатії у новонароджених потребує спостереження як за немовлятами з високим ризиком для життя. Ці новонароджені повинні бути обстежені на наявність будь-яких пов'язаних з кардіоміопатією вроджених аномалій та порушень обміну речовин. Гіпертрофічна кардіоміопатія у нашого пацієнта може мати гарний прогноз, оскільки не виявлено обструкції вихідного тракту лівого шлуночка, показники скорочення міокарда відповідали

віковій нормі. Такі новонароджені потребують ретельного моніторингу та регулярного спостереження на першому році життя.

КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ ТА ТАКТИКА ВЕДЕННЯ ДИТИНИ З СИНДРОМОМ АЛЬПОРТА, ХРОНІЧНОЮ НИРКОВОЮ НЕДОСТАТНІСТЮ

Галдіна І.М., кандидат медичних наук, асистент кафедри педіатрії № 1 та неонатології

Кутарева М.Ю., лікар-інтерн II року навчання за спеціальністю «Педіатрія»

Харківський національний медичний університет

м. Харків, Україна

Актуальність теми: Синдром Альпорта - спадкове захворювання, яке характеризується прогресуючою нирковою недостатністю, втратою слуху та очними аномаліями. Хвороба спричинена порушенням синтезу ланцюгів α -колагену IV типу. Найбільш поширеним типом (85% випадків) є X-зчеплений зі статтю. Поширеність синдрому Альпорта в США становить від 1:5000 до 1:10000, у Європі - 17:100 000 дитячої популяції. Частота синдрому Альпорта за даними різних авторів становить приблизно 0,3-0,5% у структурі ниркової патології. Синдром Альпорта є причиною термінальної ниркової недостатності у 2,5% дітей та 0,3% дорослих.

Мета роботи: вивчення ролі спадковості в формуванні синдрому Альпорта у дитини та подальша тактика ведення такого пацієнта.

Результати дослідження: В Обласній дитячій клінічній лікарні м.Харкова під спостереження з одного року життя знаходився хлопчик, в сім'ї якого два брати були хворі на синдром Альпорта, що мав тип X-зчеплений зі статтю.

Дитина від 3 вагітності, народився в терміні гестації 39 тижнів з вагою 3850 г, пологи 3 фізіологічні. На першому році життя дитина росла та розвивалася за віком. Старший та середній брати мали порушення слуху та спадковий нефрит, що ускладнився важкою хронічною нирковою недостатністю, яка потребувала проведення замісної ниркової терапії (хронічного гемодіалізу). У обох братів був несприятливий вихід захворювання: старший брат помер у 27 років, середній – у 17 років.

Дитина, яку ми спостерігали вважається хворою з одного року, коли було діагностовано спадковий нефрит. При подальшому обстеженні було виявлено мінімально виражену сенсоневральну туговухість. На контрольні обстеження госпіталізувався 1 раз на рік, рекомендовану терапію на амбулаторному етапі отримував не регулярно. В віці 11 років стан дитини погіршився за рахунок прогресивного перебігу хронічної ниркової недостатності. Дитині проведено формування артеріо-венозної фістули на верхній кінцівці. З лютого 2012 року хворий отримував програмний