

тиску в низхідному відділі аорти до 26 мм. рт. ст. ВАП (1,2 мм). З урахуванням зниження сатурації проведено інфузію вазопростану, що допомогло в диференційній діагностиці на етапі гемодинамічної адаптації та виконало роль медикаментозної протекції. У результаті відбулося покращення показників гемодинаміки та сатурації за рахунок відновлення кровотоку через ВАП, а також зменшення градієнту тиску в низхідному відділі аорти до 9,6 мм та нормалізації типового ходу аорти. В процесі катамнестичного спостереження – коарктація аорти була виключена. Це свідчило на користь псевдокоарктації або кінкінгу аорти - деформації аорти, при якій ділянка судини є дещо подовженою та звивистою, що може створювати перепону для кровотоку. Однак, такий стан аорти іноді може бути нормальним етапом її розвитку.

Висновки: 1. Діагностика критичної коарктації аорти у новонароджених має певні труднощі, що пов'язано з особливостями гемодинаміки у ранній неонатальний період та функціонуванням фетальних комунікацій.

2. Динамічне моніторування показників артеріального тиску, сатурації та центральної гемодинаміки допомагає уникнути помилок в діагностиці критичності вади та своєчасно провести хірургічне втручання.

3. Диференційний діагноз коарктації аорти з «кінкінгом» аорти повинен ґрунтуватися на результатах динамічного спостереження градієнту тиску в низхідному відділі аорти з контролем артеріального тиску та сатурації на чотирьох кінцівках протягом неонатального періоду.

ОСОБЛИВОСТІ ПАТОГЕНЕТИЧНОЇ ТЕРАПІЇ АНКІЛОЗУЮЧОГО СПОНДИЛОАРТРИТУ У ДІТЕЙ (КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ)

*Гончарь М.О.¹, Приходько М.І.¹, Муратов Г.Р.^{1,2}, Страшок О.І.², Міньков І.В.²,
Радіонова Д.С.²*

¹Харківський національний медичний університет, м. Харків

²КНП ХОР «Обласна дитяча клінічна лікарня»

Анкілозуючий спондилоартрит (більш відомий як хвороба Штрюмпеля-Бехтерева-Марі або хвороба Бехтерева) — це хронічне системне запальне захворювання сполучної тканини з переважним ураженням хребта, із залученням до патологічного процесу суглобів іншої локалізації, периферичної нервової системи, ураженням внутрішніх органів (в тому числі, серця, аорти, нирок, очей). Дана патологія має схильність до прогресування та розвитку важкого обмеження рухомості хребта за рахунок розвитку дегенеративних змін та анкілозування суглобів, кальцифікації зв'язок, що призводить до ранньої інвалідизації пацієнтів. На сьогоднішній день розробляються протоколи лікування хвороби Бехтерева. У

дитячому віці основними напрямками патогенетичної терапії є переважне застосування препаратів глюкокортикостероїдів (ГКС) та цитостатиків. Проте, слід зазначити на наявність важких побічних ефектів даних груп лікарських засобів на формування кісткової тканини та метаболічний обмін зростаючого організму дитини.

Клінічне спостереження. У 2019 р. до кардіологічного відділення обласної дитячої клінічної лікарні поступив хлопчик-підліток 16 років із скаргами на біль при нахилах тулуба та в ділянці правого кульшового суглобу, ранкову скутість до 3 годин, біль та зміну кольору шкіри китиць, особливо у холодний період року. Дані скарги спостерігалися на протязі 2-х років, підліток періодично при загостренні больового синдрому приймав препарати диклофенаку та ібупрофену, без отримання постійного системного лікування, не обстежувався. При об'єктивному обстеженні було встановлено дисгармонійний фізичний розвиток с дефіцитом ваги (при довжині тіла 173 см вага складала 49 кг), шкіра чиста. Виявлено прояви варикозної хвороби нижніх кінцівок. При пальпації та зовнішньому огляді суглоби кінцівок не змінені. Відмічалася хворобливість при пальпації в ділянці великих вертлюгів стегнових кісток (більш справа), в підколінній ямці справа, наявність зчленування крижів і тазової кістки справа, сплющення поперекового лордозу. При нахилі вперед поперековий відділ хребта у хлопчика не гнувся. Торкання полу було можливе тільки при згинанні колінних суглобів. Повний об'єм рухів був збережений тільки в шийному та грудному відділах хребта. При аускультатії легень - дихання везикулярне, при аускультатії серця - тони ритмічні, вислуховувався короткий систолічний шум. При обстеженні було встановлено збільшення ШОЕ до 40 мм/год, СРБ – 3 плюси, підвищення серомукоїдів – 20,5 Од, гаптоглобіну – 1,95 Од, диспротеїнемія (γ-глобуліни – 31,0%) із зменшенням альбуміно-глобулінового індексу (0,7), збільшення антитіл до ДНК: нативної – 1,99 од, денатурованої – 1,84 од, форм. – 164,0 (норма до 2). Показники сечовини та креатиніну були в межах норми (3,7 ммоль/л та 95,7 мкмоль/л відповідно), проте відмічалася значення швидкості клубочкової фільтрації на нижніх межах норми (ШКФ – 95,7 мл/кг/хв), прояви гіпостенурії (коливання добової щільності сечі в межах 1009-1020), мінімальна протеїнурія (0,032 г/доб). За даними доплерокардіографії встановлено пролапс мітрального клапану 1-2 мм. При проведенні ультразвукового дослідження (УЗД) нирок діагностовано помірну деформацію чашково-лоханкової системи, помірну сольову інкрустацію лоханок. За даними магнітнорезонансної томографії попереково-криживного відділу хребта та кісток тазу діагностовано ознаки диспластичного остеохондрозу попереково-криживного відділу хребта з протрузіями L4-5, L5-S1. При проведенні комп'ютерної томографії встановлено ознаки артрозо-артриту дуговідросчатих суглобів L5-S1, початкові ознаки спонділоартриту, боковий сакроілеїт, з більш означеними проявами

справа; ознаки двобічного артрозо-артриту тазово-стегнових суглобів, з більш означеними проявами справа; двобічний синовіт. Було встановлено діагноз: Юнацький аксиальний спондиліт, помірна ступень активності, Ro 2 ст., НФ 1-2ст. Варикоз поверхневих вен нижніх кінцівок. Синдром Рейно. Дисметаболична нефропатія. Враховуючи ступінь активності було призначено у якості етіопатогенетичної терапії преднізолон у дозі 25 мг/добу. Проте у хлопчика відмічався стійкий больовий синдром та стабільно високі показники прозапальних ферментів, що стало підставою для розширення терапії за рахунок призначення метотрексату у дозі 30 мг/тиждень. На комбінованій імуносупресорній терапії відмічалася помірна позитивна динаміка у вигляді зниження рівня антитіл до ДНК (нативна - 1,72, денатурована - 1,69, форм - 1,87), збільшення показників ШКФ, зниження показників ШОЕ (у межах 20-25 мм/год), прозапальних ферментів, нормалізація показників протеїнограми. Через 3 місяці після початку терапії маніфестували прояви кушингоїдного синдрому, больовий синдром поступово зменшився. З метою поліпшення патогенетичного впливу на перебіг захворювання та зменшення дози ГКС було прийнято рішення призначити препарати адаліумабу (хайрімос) в дозі 40 мг. На даній терапії було поступово відмінено ГКС, отримано стабільну позитивну клініко-лабораторну динаміку та поліпшення стану поперекового відділу хребта за даними УЗД у вигляді відновлення візуалізації міжхребтових дисків L1-3 .

Висновки. Призначення препаратів інгібіторів фактора некрозу пухлини-альфа у підлітків сприяє стабілізації патологічного процесу при хворобі Бехтерева, дає можливість знизити дози ГКС та, таким чином, сприяти зменшенню проявів побічних ефектів стероїдної терапії.

СИНДРОМ БАЙЛЕРА (КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ)

Гречанін Я.Р.

Харківський національний медичний університет, м. Харків

Науковий керівник: доц. Омельченко О.В.

Актуальність: Синдром Байлера - рідкісний варіант генетично обумовленої гіпербілірубінемії. Захворювання протікає з важкою жовтяницею, гепато-і спленомегалією; у патогенезі мають значення формування перипортального фіброзу і проліферація жовчних проток, через які розвивається холестаза. До недавнього часу поняття «прогресуючий сімейний внутрішньопечінковий холестаза» (ПСВХ) і «хвороба Байлера» ототожнювалися. На сьогоднішній день, завдяки досягненням в галузі молекулярної генетики, виділяють три типи ПСВХ. На сьогоднішній день статистика невтішлива – для ПСВХ 2 типу (синдром