

МУКОВІСЦИДОЗ (Del F508/-) З ПАНКРЕАТИЧНОЮ НЕДОСТАТНІСТЮ (КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ)

Некуніла К.С.

Науковий керівник: проф. Сенаторова Г.С., Романюк І.Є

Харківський національний медичний університет, м. Харків

Актуальність проблеми. Муковісцидоз – це генетичне захворювання, що характеризується полісистемними ураженнями. Дана патологія переважно вражає **екзокринні залози, органи дихання та шлунково-кишковий тракт**. Зсилаючись на дані The Cystic Fibrosis Foundation (Фонд з муковісцидозу), можна знайти статистику клінічних випадків, яка досягає позначки понад 70 тис. осіб., а це, приблизно 1 хворий на 2500 здорових дітей.

Мета роботи. Динамічне спостереження та ведення хворих дітей на муковісцидоз з мутацією Del F508/-

Матеріали та методи. Клінічне спостереження дитини віком 7 міс. Г., госпіталізованої до КНП ХОР Обласна дитяча клінічна лікарня у відділення гастроентерології на тлі скарг на недостатню прибавку маси тіла відносно віку, стеаторею та затримку моторного розвитку.

Результати дослідження. З анамнезу життя та захворювання встановлено: дитина від 1 вагітності, пологи 1, народилася в 38 тижнів гестації в результаті кесаривого розтину у зв'язку з передчасним відшаруванням плаценти. Вага при народженні – 2900 г.. При проведенні неонатального скрінінгу був виявлений підвищений рівень ІРТ, з цього приводу дитина спостерігалась у дільничного педіатра. В 5 міс. була прооперована після встановлення діагнозу - ГПМК за геморагічним типом з формуванням внутрішньомозкової гематоми правої лобної долі головного мозку з проривом в шлуночкову систему внаслідок розриву АВМ. В 6 міс. було запідозрено діагноз муковісцидоз, (на підставі анамнезу та скарг на багаторазове блювання, млявість, затримку психомоторного розвитку, недостатню прибавку маси тіла відносно віку та появу стеатореї.), дитина направлена до генетичної консультації. Проведені діагностичні дослідження : пілокарпінова проба – 110,2ммоль\л, копрограма – присутні нейтральний жир та жирні кислоти у помірній кількості. Молекулярний аналіз виявив, що пацієнт є носієм мутації delF508 за гетерозиготним типом. Дитині зроблені щеплення згідно з календарем вакцинації.

До КНП ХОР Обласна дитяча клінічна лікарня дитина надійшла у віці 7 міс для подальшого дообстеження та консервативного лікування. При огляді шкіра бліда, чиста. Голова гідроцефальної форми, на шкірі лобної ділянки післяопераційний рубець блідо-рожевого кольору. Лівобічний геміпарез. Голову тримає не довго, не сидить, не

перевертається. Живіт під час пальпації м'який, гепатомегалія. УЗД органів черевної порожнини: збільшення лінійних розмірів печінки до +1 см. Незначні дифузні зміни печінки відповідають F1 стадії фіброзу за шкалою METAVIR. ДоплероКГ: помірна ділятація правих камер. Ліво-правий шунт в центральній частині МПП d=3.1 мм. Лужна фосфатаза - 6400 Од/л. Кальцій – 0.43 ммоль/л.

Гепатит В(HBV) антитіла Ig G до HBcAg 1.48. Гепатит В(HBV) сумарні антитіла до HBsAg – 11.3. Отримував лікування протягом 2 тижнів: креон, нутритивна підтримка – інфантріні, урсофальк, кінезіотерапія, полівітамінний комплекс. Підтверджено діагноз: муковісцидоз (Del F508/-) з панкреатичною недостатністю

Висновок. Особливістю даного спостереження є те, що у дитини з діагнозом муковісцидоз має місце органічна неврологічна патологія, внаслідок розриву аневризми судин головного мозку, проведено оперативне втручання. Також з урахуванням вищезазначеного анамнезу, не можна виключити перенесений гепатит В або хронізацію HBV у вакцинованого пацієнта (05.2021; 07.2021) .

ЗМІНИ РЕНАЛЬНОЇ ОКСИГЕНАЦІЇ У ПЕРЕДЧАСНО НАРОДЖЕНИХ ДІТЕЙ З ГЕМОДИНАМІЧНО ЗНАЧУЩОЮ ВІДКРИТОЮ АРТЕРІАЛЬНОЮ ПРОТОКОЮ

Оболонська О.Ю¹., Оболонський О.Р.

1.ДЗ «Дніпропетровська медична академія МОЗ України» Кафедра педіатрії 2
2.КП «ДОДКЛ»ДОР»

Відділення анестезіології та реанімації новонароджених.

Мета роботи- визначити зміни ренальної оксигенації у передчасно народжених дітей з гемодинамічно значущою артеріальною протокою (ГЗВАП).

Матеріали та методи. Проведено когортне, стратифікаційне, проспективне дослідження. Обстежено 74 недоношених новонароджених, які надійшли під спостереження в першу добу життя. Середня вага-1998,2±56,55 (1950; 1660-2300), середній гестаційний вік – 32,9±0,22 (33; 32-34). Пацієнти були розділені на три групи в залежності від наявності відкритої артеріальної протоки (ВАП) і її гемодинамічної значущості: I група - 40 дітей з ГЗОАП, II група - 17 дітей з ВАП без гемодинамічних розладів, III група - 17 дітей з закритою артеріальною протокою (ЗАП). Розмір ВАП на 1-шу добу I група- 2,36±0,834, II група- 1,11±0,154.

Результати. Розміри ВАП у I групі перший день значно перевищували цей показник у II групі (2,36±0,834 проти 1,11±0,154)(p <0,001). На третій день життя розмір ВАП значно зменшився в обох групах, але у I групі залишався значно більший, ніж у другій групі (p