

тяжким перебігом БА в процесі дослідження встановлені кореляційні взаємозв'язки між ГАГ 2-ї фракції та показниками ОФВ1, а також показниками хондроїтинсульфату та ЖЄЛ:  $r=0,86$ , ( $p<0,05$ )  $I_r=0,79$  ( $p<0,05$ ) відповідно. Достатньо значним був кореляційний взаємозв'язок ГАГ 2-ї фракції з ОФВ1 у хворих з персистуючим перебігом БА:  $r=0,79$ ,  $p<0,05$ .

Таким чином зниження вмісту ГАГ та їх фракцій (особливо 2-ї та 3-ї) та підвищення екскреції оксипроліну з сечею відображають наявність дисплазії сполучної тканини та сприяють розвитку БА, але не є маркерами тяжкості запального процесу. Треба відзначити саме 2-у фракцію ГАГ, показники якої були вірогідно відмінні у хворих на БА у порівнянні з контрольною групою та мали вірогідні суттєві взаємозв'язки з показниками ФЗД, а саме з показниками ОФВ1. Можливо, що саме ГАГ 2-ї фракції є найбільш активними маркерами ДСТ у хворих з БА. Наявність клінічних ознак STD, низький ІВ поряд зі зниженням показників ГАГ 2-ї фракції у хворих на БА дітей є несприятливим фактором для формування більш вираженого бронхообструктивного синдрому при загостренні хвороби.

**Стрелкова М.И.**

## **КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ДИ-ДЖОРДЖИ**

**Харьковский национальный медицинский университет**

**Кафедра педиатрии №1 и неонатологии, Харьков, Украина**

**Научный руководитель: профессор Сенаторова А.С.**

Мальчик Т, 1,5 месяцев доставлен в отделение интенсивной терапии в тяжелом состоянии, что обусловлено кардио-респираторной недостаточностью, заинтубирован орто-трахеальной трубкой, самостоятельное дыхание не эффективное.

Из анамнеза жизни и заболевания известно, что ребенок от 4 беременности, 2-х самостоятельных родов в сроке гестации 38 недель. Во время данной беременности мать перенесла угрозу преждевременных родов в 24 недели. По данным ультразвукового скрининга: в сроке гестации –11-12 и 25-26 недель без патологии; на 34 неделе, у плода эхоскопически – признаки множественных врожденных пороков развития (врожденный порок сердца, расширение полости прозрачной перегородки до 9 мм).

При рождении: масса – 3150 г; рост – 53 см; оценка по шкале Апгар: 1 минута – 7 б (2-2-1-1-1) 5 минута – 8 б (2-2-1-1-2).

Через сутки после рождения, проведено оперативное лечение врожденного порока сердца (расширяющая пластика дуги аорты, резекция коарктации аорты, перевязка открытого артериального протока).

При поступлении в многопрофильный стационар (29 сутки жизни): сознание ясное. Кожные покровы бледные, выраженная венозная сеть, подкожно-жировой слой развит недостаточно, имеются признаки соединительно-тканной дисплазии (гипермобильность суставов, гиперастяжимость кожи, варусная установка стоп). Видимые слизистые розовые. ЧСС – 160 в минуту. АД – 80/60 мм.рт.ст. SpO<sub>2</sub> – 99%.

Заинтубирован орто-трахеальной трубкой, дыхание – жесткое, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ритмичные. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Печень увеличена до +3 см ниже края реберной дуги, селезенка +2 см ниже края реберной дуги. Физиологические испражнения не нарушены.

Лабораторные и инструментальные исследования:

- Клинический анализ крови в динамике: анемия средней степени тяжести, лейкопения, тромбоцитопения.
- Иммунограмма: лейкопения, снижение абсолютного числа Т-лимфоцитов (CD<sub>3</sub>) и В-лимфоцитов (CD<sub>22</sub>), повышение уровней IgA, IgM, IgG.
- Рентгенография органов грудной клетки в первые сутки: двусторонняя, верхнедолевая, очагово-сливная пневмония. На 17-й день: положительная динамика в виде восстановления пневмотизации легочных полей.
- Ультразвуковое исследование: мультикистоз левой почки; тимус не визуализируется.
- ЭКГ исследование: на 2-й день выраженная синусовая тахикардия. Замедление АВ проводимости, неполный блок правой передней ножки пучка Гисса. Гипертрофия правого предсердия и правого желудочка. Реполаризационные нарушения. В динамике – нарастание перегрузки правого и левого желудочка и реполаризационных нарушений.

Диагноз: синдром Ди-Джорджи. Множественные врожденные пороки развития. Врожденный порок сердца: гипоплазия левых отделов сердца, гипоплазия дуги аорты, коарктация аорты, открытый артериальный проток. Состояние после хирургической коррекции. Вторичный дефект межпредсердной перегородки. Кардиомегалия. Аплазия тимуса. Врожденный порок развития мочевыделительной системы: гидронефроз 4 ст, слева. Врожденная правосторонняя косолапость. Пневмония двусторонняя очагово-сливная.

Лечение: открытая реанимационная система, ИВЛ Aveo. Вскармливание через зонд, фуросемид, сибазон, армадин, преднизолон. Антибактериальная и противогрибковая терапия. Ингаляционная терапия: пульмикорт, венталин, лазолван. Pegas: пиобактериофаг, силденафил, каптоприл, гипотиазид, верошпирон, лаферобион, тобрекс, кофеин-бензонат натрия (на время отлучения от кислорода), панкреатин. Бинтование стоп.

К 22 дню ребенок переведен на самостоятельное дыхание, к 24 дню начал вскармливаться естественным путем (грудь матери по требованию). К моменту выписки (27 день пребывания в стационаре) состояние ребенка стабильное.

Даны рекомендации: диета согласно возрасту. Эротон 7,5 мг х 3 раза в день; гипотиазид 4 мг х 2 раза в день; верошпирон 7,5 мг х 2 раза в день; каптоприл 1,4 мг х 2 раза в день; пульмикорт 125 мкг х 2 раза в день в течение месяца. Контрольное обследование в стационаре.