

ОСОБЛИВОСТІ ПЕРЕБІГУ МУКОВІСЦИДОЗУ У ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ

*Методичні вказівки
для здобувачів освіти V–VI курсів
закладів вищої медичної освіти III–IV рівнів акредитації,
лікарів-інтернів, педіатрів,
лікарів загальної практики – сімейної медицини*

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Харківський національний медичний університет

ОСОБЛИВОСТІ ПЕРЕБІГУ МУКОВІСЦИДОЗУ У ДІТЕЙ РАННЬОГО ВІКУ

*Методичні вказівки
для здобувачів освіти V–VI курсів
закладів вищої медичної освіти III–IV рівнів акредитації,
лікарів-інтернів, педіатрів,
лікарів загальної практики – сімейної медицини*

Затверджено
Вченою радою ХНМУ.
Протокол № 2 від 21.02.2023.

Харків
ХНМУ
2023

Особливості перебігу муковісцидозу у дітей раннього віку : метод. вказ. для здобувачів освіти V–VI курсів закладів вищої медичної освіти III–IV рівнів акредитації, лікарів-інтернів, педіатрів, лікарів загальної практики – сімейної медицини / упоряд. М.О. Гончарь, Г.С. Сенаторова, Л.Г. Тельнова та ін. Харків : ХНМУ. 2023. 20 с.

Упорядники М.О. Гончарь
 Г.С. Сенаторова
 Л.Г. Тельнова
 М.І. Стрелкова
 Л.М. Черненко

Вступ

Муковісцидоз (МВ) є однією з найбільш поширених та добре вивчених орфанних нозологій. За останні роки стрімко розвиваються наукові знання про механізми його розвитку на клітинному та молекулярному рівні. Порівняно з іншими рідкісними захворюваннями є значний прогрес та досвід у вирішенні цієї проблеми в Україні та світі.

Кожна 25-а людина в світі є носієм гена МВ і кожного дня народжується 125 дітей із цим захворюванням. Відомо, що МВ має аутосомно-рецесивний тип успадкування. В даний час відомо більше 1500 мутацій, з яких у Європі найбільш часто зустрічається мутація F508del, другою за частотою є мутація CFTRdele2,3.

У розвинених країнах, зокрема в Україні, ця хвороба становить важливу медико-соціальну проблему. З одного боку, це пов'язано з ранньою інвалідизацією хворих, необхідністю активного диспансерного спостереження, постійного комплексного дорогого лікування, а з іншого – зі значними успіхами в галузі ранньої діагностики та сучасного лікування.

Кроки в напрямках діагностики, лікування та соціальної адаптації пацієнтів з МВ можуть стати зразком для вирішення важливих питань щодо інших рідкісних захворювань.

Терміни та визначення

Муковісцидоз (МВ) – найбільш поширене аутосомно-рецесивне спадкове захворювання, яке характеризується ураженням всіх екзокринних залоз, а також життєво важливих органів та систем. В англійській літературі вживається назва Cystic fibrosis (кістозний фіброз, кістофіброз), яка пов'язана з найбільш властивим цій хворобі морфологічним проявом.

МВ характеризується широким спектром клінічних проявів. Зумовлені захворюванням порушення в уражених органах різноманітні як за ступенем тяжкості, так і за швидкістю прогресування. Хворобу виявляють при народженні, частіше на 1-му році життя, іноді в зрілому віці.

Основними клінічними проявами МВ є хронічний обструктивний процес органів дихання з рекурентною бактеріальною інфекцією, недостатність екзокринної функції підшлункової залози з порушенням системи травлення.

МКХ-10

У МКХ-10 муковісцидоз віднесений до класу IV – «Хвороби ендокринної системи, розлади харчування та порушення обміну речовин» та включає такі підрубрики: E84.0 – МВ з легеневидами проявами, E84.1 – з кишковими проявами, E84.8 – з іншими проявами, E84.9 – неуточнений.

У даний час у клінічній класифікації виділяють:

А. Форми захворювання:

- 1) змішана з ураженням шлунково-кишкового тракту та бронхолегеневої системи (75–80 %);
- 2) переважно легенева (15–20 %);
- 3) переважно кишкова (5 %);
- 4) печінкова з явищами цирозу, портальної гіпертензії та асцитом;

- 5) ізольована електролітна (псевдосиндром Бартера);
- 6) меконієва непрохідність (5–10 %);
- 7) неонатальна гіпертрипсиногенемія;
- 8) атипові та стерті форми.

Б. Стан (за шкалою Швахмана–Брасфільда):

- 1) добрий (71–100 балів);
- 2) задовільний (56–70 балів);
- 3) середній (41–55 балів);
- 4) важкий (менше 40 балів).

В. Генетичний діагноз (тип мутації).

Г. Клінічні прояви.

Д. Ускладнення:

- з боку легенів (абсцеси, ателектази, пневмоторакс, піопневмоторакс, кровохаркання, кровотеча, легенева недостатність);

- з боку серцево-судинної системи (легенеve серце, легенева гіпертензія, серцева недостатність);

- з боку шлунково-кишкового тракту (ураження слинних залоз, порушення моторики (гастроєзофагеальний рефлюкс, синдром дистальної інтестинальної обструкції, хронічні запори), ураження шлунка та дванадцятипалої кишки, апендицит, меконіальний ілеус, інвагінація, інфекційні ентероколіти (*Giardia lamblia*, *Clostridium difficile*), кровотеча, випадання прямої кишки, фіброзуюча колонопатія, онкозахворювання);

- з боку печінки (позапечінкова обструкція жовчної протоки, холелітіаз, жовтяниця, цироз, гепатоспленомегалія, портальна гіпертензія, гіперспленізм, варикозне розширення вен стравоходу, асцит, печінкова недостатність, печінкова енцефалопатія);

- з боку підшлункової залози (панкреатит, цукровий діабет);

- затримка фізичного розвитку.

Приклад формулювання діагнозу: МВ, змішана форма, тяжкий ступінь (F508del / F508del).

Вторинний хронічний бронхіт, загострення. Множинні бронхоектази (мішечкуваті в S1-S6 справа, циліндричні в S4-S8 зліва). Хронічна синьогнійна інфекція. Екзокринна недостатність підшлункової залози.

Ускладнення: хронічне легенеve серце, легенева гіпертензія 1-го ступеня, легенево-серцева недостатність 2-го ступеня, випадання прямої кишки.

Епідеміологія

Частота МВ варіюється у різних країнах та залежить від їх соціального статусу: в США та більшості країн Європи вона становить 1:2000 новонароджених, країнах СНД – 1:8000 новонароджених. Тривалість життя також залежить від рівня розвитку суспільства, наявності спеціалізованих центрів нагляду за такими пацієнтами. У США і Великобританії вона перевищує 40-річну межу, тоді як у країнах Латинської Америки становить лише 10 років.

Щорічно з'являються на світ понад 45 000 немовлят з МВ.

Точна частота МВ в Україні не встановлена. На момент розробки Уніфікованого клінічного протоколу медичної допомоги (УКПМД) за

офіційною статистикою на обліку перебувало 674 дитини з МВ. За результатами неонатального скринінгу на МВ 2013–2014 рр., середня частота даної патології в Україні становила 1:8 400. Ці дані слід вважати попередніми у зв'язку з тимчасовим припиненням скринінгу з 2015 р. та недостатністю даних щодо популяційної частоти цієї хвороби в Україні.

Патогенез муковісцидозу

Причиною характерних патологічних змін у хворого на МВ є мутації в обох алелях гена, який відповідає за контроль синтезу трансмембранного регуляторного білка муковісцидозу (ТРБМ). Цей білок функціонує як хлорний канал на апікальній поверхні епітеліальних клітин. Мутації в гені ТРБМ ведуть до дисфункції хлорного каналу. Йони хлору накопичуються всередині клітин, змінюють електричний потенціал у просвіті вивідних проток, що сприяє підвищеному відходу з просвіту всередину клітини йонів натрію, які виконують роль своєрідного насоса; починається посилене «всмоктування» перичелюлярного водного компонента. Результатом стає згущення та утруднення евакуації секретів екзокринних залоз, функціональна недостатність, фіброз уражених органів.

Важливу роль в патогенезі МВ грає запалення – прямий вплив первинного генетичного дефекту, ознаки якого можна виявити незалежно від мікробної контамінації. Внаслідок такого асептичного запалення відбувається закупорка проток підшлункової залози, жовчних ходів печінки та сім'яних канатиків. Також на розвиток запалення впливає інфікування дихальних шляхів.

Встановлення діагнозу

Клінічні критерії діагностики муковісцидозу

У неонатальному періоді МВ проявляється ознаками меконіального ілеусу та в деяких випадках – перитонітом, пов'язаним з перфорацією стінки кишечника. На рентгенограмі визначається здуття петель кишки за відсутності рівня рідини, а контрастна клізма виявляє мікроколонії. Причиною інтестинальної обструкції можуть бути різні захворювання, але в 80 % випадків це МВ.

У грудному віці відзначаються респіраторні симптоми та/або порушення з боку травної системи та/або затримка фізичного розвитку.

Покашлювання поступово посилюється до частого, малопродуктивного кашлю, що набуває кашлюкоподібного характеру, задишки, бронхореї, іноді вже з народження. Прояви можуть бути рецидивуючими або постійними. Бронхолегенева патологія протікає у вигляді затяжних обструктивних бронхітів, бронхіолітів, рідше – пневмоній. Останні, як правило, двосторонні, з бронхообструктивним синдромом, здатні ускладнюватися деструкцією. Захворювання рефрактерні до терапії, рецидивують, у частини дітей – з висівом синьогнійної палички.

Основні симптоми кишкового синдрому: часті, неоформлені, замазкоподібні, рясні, жирні, смердючі випорожнення та метеоризм. Калові маси погано змиваються з пелюшок та горщика. Нерідко ці симптоми з'являються при переході з грудного вигодовування на змішане або штучне, обумовлені панкреатичною недостатністю та дисфункцією залоз тонкого кишечника.

Ректальний пролапс фіксують приблизно у 15 % пацієнтів. Сприяючі чинники випадання прямої кишки – кашель у дітей з запорами, гіпотрофією, ослабленим м'язовим тонусом.

Рецидивуючі респіраторні порушення та розлад травлення закономірно призводять до гіпотрофії дитини. Відзначається витончення підшкірної жирової клітковини, затримка росту при нормальному або навіть підвищеному апетиті у більшості пацієнтів.

Як правило, у дітей з МВ порушення випорожнення та відставання у фізичному розвитку поєднуються з респіраторними симптомами. При цьому один з них може бути провідним.

МВ здатний проявлятися гіпохлоремічним алкалозом за відсутності блювання (синдром втрати солі); гіпопротеїнемічними набряками; підвищеною кровоточивістю, пов'язаною з дефіцитом вітаміну К.

У дошкільному, шкільному або зрілому віці ознаки хвороби стають особливо вираженими. У легенях формуються вторинний хронічний бронхіт, бронхоектази, пневмосклероз, були. Поступово зростають симптоми гіпоксії (задишка в спокої, ціаноз) та легеневого серця, легеневої та серцевої недостатності.

З'являються деформації пальців («барабанні палички»), нігтів («годинникові скельця»). Хронічні синусити розвиваються практично у всіх пацієнтів. Часто у дітей формуються поліпи в носі, які рецидивують після оперативного лікування. У печінці прогресує фіброз (у частини хворих – цироз, портална гіпертензія та гіперспленізм). МВ може сигналізувати стеатореєю, нейтральним жиром, хронічною інтестинальною обструкцією, інвагінацією, тепловим ударом з гіпонатріемією, порушенням толерантності до глюкози, холелітазом, азооспермією. Пацієнти відстають у фізичному розвитку. Наслідком агресивної антибактеріальної терапії може бути інфікування *A. fumigatus*.

У деяких випадках у дошкільному, шкільному або зрілому віці клінічні прояви МВ розвиваються вперше, що може бути пов'язано зі «м'якими» мутаціями в гені та відносним збереженням функцій органів.

При атиповому МВ є як мінімум один характерний клінічний прояв, сумнівний або негативний результат потового тесту, але при цьому виявляють 2 клінічно значущі мутації в гені ТРБМ або є докази порушень функції хлорного каналу (різниця назальних потенціалів або вимірювання електричного струму в кишечнику).

Діагностика

Своєчасне розпізнання МВ є фундаментальним для поліпшення стану хворих на тривалий термін. Серед спостережуваних в країні пацієнтів діагноз «МВ» встановлено до тримісячного віку в 69,1 % випадків. У тих країнах, де хороша діагностична база для скринінгу новонароджених, діагноз «МВ» останнім ставлять у 90 % випадків. Необхідність скринінгу новонароджених на МВ підтверджено вагомими доказами.

Для постановки діагнозу використовують такі критерії: наявність характерних клінічних проявів (патологія органів дихання та додаткових пазух

носа, шлунково-кишкові розлади та порушення харчування, синдром втрати солей, обструктивна азооспермія) або неонатальна гіпертрипсиногенемія та свідчення порушення функції хлорного каналу (позитивні потові проби та/або 2 мутації гена MB).

Потова проба. (Сила рекомендації 1; рівень достовірності доказів A)

При безпосередньому визначенні концентрації хлорид-йонів (за Гібсоном–Куком) до позитивних для MB відносяться показники > 59 ммоль/л, до негативних < 30 ммоль/л. Сумнівні результати – 30–59 ммоль/л.

Потовий аналізатор вимірює провідність усіх йонів (калій, натрій, хлор, бікарбонат, амоній та ін.), присутніх у поті. Отриманий результат перевищує справжню концентрацію хлоридів приблизно на 15–20 ммоль/л. У зв'язку з цим позитивними для MB вважаються дані > 80 ммоль/л, сумнівними – 50–80 ммоль/л, норма < 50 ммоль/л.

Тривалість потової проби на аналізаторі становить близько 10 хв, потрібно всього 3 мкл поту – можна обстежувати пацієнтів будь-якого віку, зокрема новонароджених.

Сумнівні показники електролітів у поті (хибнопозитивний тест) зустрічаються при важких розладах харчування, адреногенітальному синдромі, нецукровому діабеті, псевдогіпоальдостеронізмі, синдромі Клайнфельтера, нефрозі, синдромі Моріака, гіпотиреозі, мукополісахаридозах, ектодермальній дисплазії, сімейному холестазі, фукозидозі, целиакії, гіпогаммаглобулінемії, гіпаратиреоїдизмі, ВІЛ-інфекції. Ці захворювання мають характерну клініку та рідко зустрічаються.

При отриманні сумнівних результатів потового тесту необхідно повторити, а також шукати інші клінічні ознаки MB.

Додаткові тести – дослідження різниці назальних потенціалів (у нормі межі різниці потенціалів коливаються від -5mV до -40mV ; у хворих на MB ці межі становлять від -40mV до -90mV), вимірювання електричного струму в біоптаті кишечника.

Помилково негативні результати зазвичай є наслідком технічних помилок; також спостерігаються у новонароджених, у пацієнтів з гіпонатріємією, безбілковими набряками, гіпопротеїнемією; при прийомі деяких лікарських препаратів (наприклад, клоксациліну).

ДНК-аналіз проводиться:

1) якщо діагностований MB з аналізу поту (полегшує скринінг інших членів сім'ї та дозволяє виконати пренатальну діагностику під час майбутніх вагітностей);

2) рідним братам та сестрам пацієнта з MB;

3) коли отримані сумнівні результати потового тесту.

Неонатальний скринінг. (Сила рекомендації 1; рівень достовірності доказів A)

Неонатальний скринінг сприяє ранній діагностиці та призначенню стандартної терапії, що покращує виживаність, фізичний розвиток, когнітивні, легеневі функції пацієнтів, а також позбавляє від непотрібних обстежень. Крім

того, він ініціює проведення раннього медико-генетичного консультування. Це може вплинути на репродуктивну поведінку подружжя та їх родичів.

В Європі налічується майже 30 варіантів програм скринінгу на муковісцидоз. В основі більшості схем лежить визначення рівня імунореактивного трипсिनогену (ІРТ) у крові новонароджених. Найбільш часті варіанти: ІРТ/ІРТ/потовий тест, ІРТ/ДНК/ІРТ, ІРТ/ДНК/потовий тест. І якщо в даний час немає суперечок з приводу того, чи потрібен скринінг на МВ, то, як і раніше, залишається актуальним питання, як його проводити.

В Україні на 3–5-й день життя у доношеної дитини (на 7–8-й – у недоношеної) визначають вміст ІРТ у висушеній краплі крові (1-й етап). При позитивній відповіді (> 65 нг/мл) здійснюють повторний тест на 21–28-у добу (2-й етап). Якщо результат знову позитивний (> 40 нг/мл), проводять потову пробу (3-й етап). Коли показник становить > 60 ммоль/л за Гібсоном–Куком або > 80 ммоль/л при визначенні провідності поту на апараті, діагноз «МВ» вважається підтвердженим.

Немовлятам, у яких два позитивних аналізи крові на ІРТ та сумнівний результат потової проби, показана ДНК-діагностика (4-й етап). При виявленні хоча б однієї мутації гена ТРБМ ставлять відповідний діагноз. Якщо потові проби негативні, але виявлена 1 мутація гена, то дитина є носієм мутації гена та при появі клінічних ознак захворювання слід направити її до центру МВ.

Мікробіологічне дослідження мокротиння (індукованого мокротиння, трахеального аспірата) для ідентифікації патогена (патогенів) та визначення чутливості виділеної мікрофлори. (Сила рекомендації 1; рівень достовірності доказів А).

Проведення лабораторних тестів для визначення ступеня панкреатичної недостатності (копрологія – визначення нейтрального жиру, еластази в калі). (Сила рекомендації 1; рівень достовірності доказів А).

Проведення лабораторних досліджень на алергічний бронхолегеневий аспергільоз. (Сила рекомендації 1; рівень достовірності доказів С). Рівень загального імуноглобуліну Е (IgE), специфічні IgE і IgG до *Aspergillus fumigatus*, можливе проведення шкірного тестування з антигеном *Aspergillus fumigatus*.

Проведення комп'ютерної томографії (КТ) органів грудної порожнини. (Сила рекомендації 1; рівень достовірності доказів В).

КТ органів грудної клітки може виявити такі ознаки, як деформація та посилення легеневого малюнка, пневмофіброз, перибронхіальна інфільтрація, ателектази, бронхоектази, булі.

Дослідження функції зовнішнього дихання. (Сила рекомендації 1; рівень достовірності доказів С).

Дослідження функції зовнішнього дихання (спірометрія) можливо у дітей з 5 років у тому випадку, якщо пацієнт може виконати маневр форсованого видиху. Діагностична цінність дослідження у дітей молодше 5 років нижча. Найбільш часто у пацієнтів із МВ виявляють обструктивні та рестриктивні порушення вентиляції (залежно від обсягу та характеру ураження бронхіального дерева).

Проведення трахеобронхоскопії з санаційною метою. (Сила рекомендації 1; рівень достовірності доказів С).

Трахеобронхоскопію виконують при необхідності проведення додаткового мікробіологічного дослідження рідини бронхоальвеолярного лаважу, при спробі розправити ателектаз частки легені в разі неефективності проведення консервативної терапії (остання полягає в проведенні інгаляцій дорнази-α через компресорний небулайзер, у деяких випадках – терапія преднізолоном перорально).

Регулярне періодичне дослідження ехокардіографії (ЕхоКГ) з доплерівським аналізом. (Сила рекомендації 1; рівень достовірності доказів С).

Регулярне періодичне дослідження ЕхоКГ з доплерівським аналізом (вимірювання градієнта тиску на легеневої артерії) проводять пацієнтам з МВ, оскільки при цій патології, особливо при поширеному ураженні, можливий розвиток легеневої гіпертензії та формування легеневого серця.

Проведення проби Манту. (Сила рекомендації 1; рівень достовірності доказів С).

Рекомендовано пацієнтам з МВ для виключення/підтвердження туберкульозної інфекції (якщо її не було проведено в декретовані терміни), при необхідності – алерген туберкульозний рекомбінантний, квантифероновий тест).

Ультразвукове дослідження (УЗД) органів черевної порожнини та печінки. (Сила рекомендації 1; рівень достовірності доказів С).

При УЗД органів черевної порожнини та печінки особливу увагу треба звертати на наявність кіст у підшлунковій залозі та визначати тип кровотоку в печінці (наявність лінійного кровотоку в печінці свідчить про формування фіброзу, доцільно зіставити з даними фіброеластометрії).

Проведення фіброеластометрії печінки. (Сила рекомендації 1; рівень достовірності доказів С).

Фіброеластометрію печінки виконують з метою оцінки ступеня вираженості фіброзу за шкалою METAVIR.

Диференційна діагностика муковісцидозу

- Бронхіальна астма
- Гастроєзофагеальний рефлюкс
- Вроджені вади серця
- Хронічний бронхіт
- Новоутворення – рак бронхів та легень
- Туберкульоз легень
- Пневмонія
- Хронічний бронхіоліт
- Застійна серцева недостатність
- Бронхоектатична хвороба
- Інтерстиціальні захворювання легень
- Дефіцит альфа-1-антитрипсину
- Рецидивуючий бронхіт
- Аспіраційний синдром (стороннє тіло бронхів)
- Хронічний синусит, фарингіт, тонзиліт

Локальний пневмосклероз
Альвеоліти
Синдром циліарної дискінезії
Психогенний кашель
Вроджені аномалії аорти та легеневої артерії
Вроджені вади серця

Обстеження

Діагностика муковісцидозу включає використання клінічних, лабораторних та інструментальних методів обстеження.

1. Клінічний аналіз крові та сечі.
2. Клінічний аналіз мокротиння.
3. Пілокарпінова проба.
4. Виділення етіологічного збудника – мазок із носа і зівя на патогенну мікрофлору, віруси та грибкову інфекцію.
5. Дослідження мокротиння на патогенну мікрофлору і віруси.
6. Імунологічне дослідження крові.
7. Імуноферментний аналіз до TORCH-інфекції.
8. С-реактивний білок.
9. Дослідження $\alpha 1$ -антитрипсину.
10. IgE.
11. Реакція Манту з 2 ТО.
12. Рентгенологічне дослідження органів грудної порожнини.
13. Комп'ютерна томографія органів грудної порожнини.
14. Бронхоскопія та браш-біопсія слизової оболонки бронхів.
15. Спірографія.
16. Пневмотахометрія.
17. Пікфлоуметрія.
18. ЕКГ, доплер-ехокардіографія.
19. Гастродуоденальне дослідження.
20. Дослідження на ВІЛ-інфекцію.
21. Пульсоксиметрія.

Алгоритм ведення дітей з муковісцидозом

Пацієнтів групи ризику за МВ виявляють лікарі амбулаторно-поліклінічної або стаціонарної організації охорони здоров'я, в якій дитині надають медичну допомогу або диспансерно спостерігають її.

Групи ризику за МВ (підстави для направлення на потовий тест):

- 1) бронхолегеневі ураження:
 - рецидивні та хронічні бронхіти, гострі та хронічні бронхіоліти, особливо з висівом синьогнійної палички;
 - повторні пневмонії із затяжним перебігом;
 - абсцедуючі пневмонії, особливо у грудних дітей;
 - бронхоектази (в першу чергу двосторонні);
 - бронхіальна астма, рефрактерна до традиційної терапії;
- 2) зміни травної системи:
 - жовтяниця обструктивного типу із затяжним перебігом у новонароджених;

- меконіальний ілеус та його еквіваленти;
 - синдром порушеного кишкового всмоктування неясного генезу, стеаторея (жирні випорожнення);
 - випадання прямої кишки;
 - холелітіаз;
 - цироз печінки;
 - рецидивний панкреатит;
 - цукровий діабет;
 - гастрозофагеальний рефлюкс;
- 3) зміни інших органів та систем:
- хронічний синусит;
 - відставання у фізичному розвитку;
 - поліпи носа;
 - гіповітаміноз жиророзчинних вітамінів (А, Е, D, К) у поєднанні з синдромом мальабсорбції;
 - гіпопротеїнемія та набряки;
 - синдром втрати солі (натрію хлориду), гостра сольова втрата з колапсом, хронічним метаболічним алкалозом;
 - затримка статевого розвитку, вроджена двостороння атрезія сім'явиносних проток;

4) сібси з сімей пацієнтів, які страждають на МВ.

Дитину з групи ризику за МВ направляють на проведення потового тесту. Якщо результат позитивний – до державних обласних організацій охорони здоров'я, що мають у складі медико-генетичні центри (консультації, відділення) та СМГЦ. Фахівці медико-генетичних центрів (консультацій, відділень) видають законним представникам дитини висновок, у якому зазначено прізвище, ім'я, по батькові пацієнта, дата народження, адреса, дата та результати потового та молекулярного (ДНК-аналіз) тестів.

Про вперше виявлені випадки МВ головні позаштатні дитячі пульмонологи інформують головного позаштатного дитячого пульмонолога МОЗ та узгоджують дату госпіталізації пацієнта до центру дитячої пульмонології (або консультації там).

Дітей зі вперше встановленим діагнозом «МВ» направляють до цього центру незалежно від їх віку для уточнення діагнозу, підбору базисної терапії, а також навчання пацієнтів та їх батьків в школі МВ, де вони одержують рекомендації щодо способу життя, особливостей харчування та режиму фізичного навантаження.

Спостереження дітей з МВ на районному, обласному, державному рівнях надання медичної допомоги здійснюється відповідно до клінічних протоколів діагностики, лікування та реабілітації хворих МВ, затверджених Міністерством охорони здоров'я.

Госпіталізація при розвитку гострого або загостренні хронічного бронхолегеневого процесу на спеціалізовані ліжка до пульмонологічних відділень.

Показання до госпіталізації

1. Відсутність ефекту від лікування на амбулаторному етапі.
2. Хронічний кашель зі слизово-гнійним мокротинням.
3. Постійні хрипи в легенях.
4. Ознаки дихальної недостатності.
5. Наявність ускладнень.

Лікування

Здійснюється згідно з Уніфікованим клінічним протоколом первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Муковісцидоз» (Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 15.07.2016 № 723).

Рекомендується висококалорійна дієта з підвищеним вмістом жирів (35–45 % всієї енергетичної потреби) і вуглеводів (45–50 %). Хворі на МВ потребують на 20–50 % більше калорій, ніж здорові діти того ж віку. У повсякденній практиці можна користуватися наступними орієнтирами: 1–2 роки – +200 ккал/добу; 3–5 років – +400 ккал/добу; 6–11 років – +600 ккал/добу; старше 12 років – +800 ккал/добу. Калорійність повинна розраховуватися не на фактичну, а на передбачувану масу тіла. Дієту підбирають індивідуально, виходячи з потреб дитини.

Для дітей першого року життя ідеальним є грудне молоко. Якщо діти не можуть самостійно висмоктувати необхідну його кількість, вони повинні отримувати зціжене непастеризоване молоко з рижка або через назогастральний зонд. Грудне нативне (непастеризоване) молоко здатне повністю забезпечити потреби дитини до 4–6 міс життя. При недостатньому наборі маси тіла дозволено збагачувати молоко: на кожні 100 мл – 5 г сухої суміші на основі гідролізату білка, що містить середньоланцюгові тригліцериди (СЛТ).

При змішаному/штучному вигодовуванні у дітей із задовільними темпами фізичного розвитку можна використовувати звичайні адаптовані молочні суміші, але не з низьким (1,1–1,3 г/100 мл) вмістом білка. Слід надавати перевагу висококалорійним сумішам, жировим компонентом яких є СЛТ та рослинні жири в емульгованій формі, що дозволяє поліпшити утилізацію жиру та знизити дозу панкреатину. Цим вимогам відповідає продукція для недоношених дітей та для дітей з малою масою тіла. При гіпотрофії II–III ступеня призначають суміші на основі гідролізату білка зі включенням СЛТ не менше 50 % жирового компоненту.

Прикорм вводять відповідно до загальних норм – у 6 міс. Перші страви – овочеве пюре, каші зі зціженим молоком або молочні суміші з вершковим маслом, дитячий сир 4,5–5 % жирності. Далі – м'ясне пюре з рослинним маслом, жовток. Слід давати висококалорійні дитячі молочні каші промислового виробництва з додаванням вершкового масла, овочевого пюре з рослинним маслом, м'ясом. З 8–9 міс можна вводити кисломолочні продукти (кефір, натуральний йогурт), збагачені живими біфідо- та лактобактеріями.

Дієта дітей старшого віку передбачає годування 6 разів на добу: 3 основних прийоми їжі (сніданок, обід, вечеря) та 3 перекуси. Кожного разу

давати страви, що містять тваринні білки, цинк (м'ясо, субпродукти, риба, яйця або молочне – сир); жири (рослинні та вершкове масло, сметана, вершки); вуглеводи: більшою мірою – складні (крупя, хліб, овочі), меншою – прості (фрукти, солодощі, варення, мед).

Додаткові прийоми їжі – кисломолочні продукти, сир, фрукти.

При будь-якому зниженні нормальних показників маси тіла/зросту, фактичний вагі нижче 25 перцентиля або бронхолегеневих заостреннях для перекусів бажано використовувати спеціалізовані високоенергетичні коктейлі, суміші для ентерального харчування.

Дітям із МВ не слід давати продукти промислового виробництва, що містять безліч стабілізаторів, консервантів, штучних барвників. Не рекомендується постійно та у великих кількостях смажені страви, копченості, ковбасні вироби, м'ясні делікатеси, кулінарний жир, маргарин, сало, міцні бульйони, гострі, кислі страви та прянощі – вони ускладнюють роботу печінки та жовчовивідних шляхів.

Пацієнтам, які відчувають диспепсичні явища, рекомендовано вживати менше продуктів, що підсилюють газоутворення (цільнозерновий та висівковий хліб, свіжу та кислу капусту, бобові, буряк, горіхи, гриби). Окремо від інших прийомів їжі та в значній кількості не вживати прості рафіновані вуглеводи (цукор, цукерки, солодкі напої, фруктові соки).

Їжу необхідно підсолювати та збагачувати поліненасиченими жирними кислотами (нерафінована олія без термічної обробки, жирна морська риба).

Якщо на тлі додаткового ентерального харчування маса тіла не збільшується або вона знижується протягом 6 міс, або фактична маса тіла нижче 3 перцентиля, показано зондове харчування через назогастральний зонд або гастростому. Вдаватися до парентерального харчування доводиться тільки в разі важкого загального стану.

До базисної терапії дітей з МВ повинні бути включені жиророзчинні вітаміни. Рекомендується проводити щорічний моніторинг їх рівня в сироватці крові. Призначається токоферол 25–400 МО/добу (5 МО/кг/добу); пацієнтам з екзокринною недостатністю підшлункової залози – ретинол 5 000–10 000 МО/добу, ергокальциферол 400–800 МО/добу; при холестазі, екзокринній недостатності підшлункової залози, після резекції клубової кишки, тривалій антибіотикотерапії – вітамін К від 1 мг/добу до 10 мг/тиждень; пацієнтам після резекції клубової кишки (тест Шилінга < 45 %) призначають вітамін В12 – 100 мкг на місяць внутрішньом'язово.

Жиророзчинні вітаміни необхідно приймати одночасно з їжею, що вимагає прийому панкреатичних ферментів. Вітамін С обов'язково повинні отримувати всі хворі з МВ. Вітамін В12 призначають 1 раз на місяць пацієнтам, яким проведена резекція ділянки кишки. Водорозчинні вітаміни потрібні в звичайних профілактичних дозах (як і здоровим дітям того ж віку). Пацієнтам з МВ рекомендується додаткове введення кальцію: дітям – 400–800 мг, підліткам – 800–1 200 мг.

За наявності ознак екзокринної недостатності підшлункової залози потрібна *замісна терапія панкреатичними ферментами*. Для ензимо-

терапії слід використовувати сучасні лікарські засоби в формі мінімікросфер, мікросфер або мікротаблеток розміром 0,4–2,0 мм, покритих рН-чутливою оболонкою (Креон, Пангрол). Вони рівномірно перемішуються з їжею та синхронно з нею проходять у дванадцятипалу кишку, де розчиняються. Завдяки цьому вдається контролювати стеаторею, зберігаючи необхідну кількість жиру в раціоні.

Дозу мультиензимів підбирають індивідуально під час кожного візиту до лікаря та коригують залежно від кількості споживаних жирів. Немовлятам призначають їх з розрахунку 2 500–3 300 ОД на 120 мл молока (молочної суміші), що приблизно дорівнює 400–800 ОД ліпази на 1 г жиру в харчуванні. Дітям старше 1 року необхідно 2 000–6 000 ОД/кг/добу, що дорівнює 500–4 000 ОД ліпази на 1 г жиру. Дози вище 3 000 ОД/кг з кожним основним прийомом їжі або 10 000 ОД/кг/добу нагадують про необхідність додаткового обстеження травної системи дитини з МВ. Дози понад 6 000 ОД/кг за 1 прийом або 18 000–20 000 ОД/кг/добу загрожують вкрай рідкісним небезпечним ускладненням – стриктурою товстого кишечника.

Дозу панкреатичних ферментів слід підвищувати поступово до встановлення контролю над симптомами. Оптимальність її визначають за нормалізацією частоти випорожнення, належню прибавкою маси та росту, відсутністю збільшення живота, зникненням жиру в калі. Важливо пам'ятати, що панкреатична недостатність ніколи не піддається повній корекції, тому стеаторея нейтральним жиром у цій категорії пацієнтів, як правило, перевищує нормативний показник. Необхідно прагнути до того, щоб доза ліпази була нижче 10 000 ОД/кг/добу.

Ферменти вживають при кожному прийомі їжі або перекусах, що містять жири. Капсули необхідно ковтати цілими. Дітям раннього віку мінісфери витягують з капсули. Їх не можна кришити або жувати, рекомендується змішати з невеликою кількістю їжі та давати ложкою на початку (половину дози) та в середині годування (другу половину).

Якщо звичайні дози ферментів не допомагають, важливо виключити лактазну недостатність, целіакію, холестази, паразитарні захворювання, кишкові інфекції. Відсутність ефекту може бути пов'язана з підвищеною кислотністю середовища дванадцятипалої кишки. Це диктує необхідність тривалого застосування (6–8 тиж) інгібіторів секреції шлункового соку: антагоністів H₂-рецепторів (ранітидин, фамотидин) або інгібіторів протонної помпи (омепразол).

Продукти, до яких не потрібно додавати ферменти: фрукти (за винятком авокадо), овочі (крім картоплі, бобів та гороху), цукор, варення, мед, сироп, фруктовий сік, шербет, фруктові карамельки.

До базисної (щоденної) терапії пацієнтам з МВ різного віку з ознаками ураження гепатобіліарної системи включають препарати урсодезоксихолевої кислоти (УДХК). Вона позитивно впливає на активність ферментів печінки, її секреторну функцію, біліарний дренаж; зменшує літогенність жовчі; запобігає бактеріальній транслокації та розвитку ендотоксемії; затримує прогресування циротичних змін. Добову дозу урсодезоксихолевої кислоти (20–30 мг/кг) треба розділити мінімум на 2 прийоми.

Бронхіальну обструкцію знижують бронхолітики, муколітики, гідратанти в поєднанні з кінезітерапією. Стандартні компоненти базисної терапії МВ – β -агоністи короткої та пролонгованої дії, селективні холіноблокатори короткої дії, комбіновані препарати. Бронхолітик обирають за результатами дослідження функції зовнішнього дихання з бронходилатаційними пробами.

Кінезітерапія – це комплекс заходів, спрямованих на евакуацію мокротиння з бронхіального дерева. Включає різні методи дихальної гімнастики та дренажу, гігієну верхніх дихальних шляхів, загальну лікувальну фізкультуру, техніку проведення інгаляцій, фізичну активність пацієнта та ін. Кінезітерапію слід призначати всім пацієнтам з моменту постановки діагнозу «МВ». Комплекс вправ проводять за індивідуальною програмою щодня, залежно від віку, навичок та психологічного стану дитини, особливостей перебігу бронхолегеневого процесу та наявних ускладнень.

Профілактична антибактеріальна терапія при хронічній синьогнійній інфекції легенів:

- інгаляторні введення аміноглікозидів – тобраміцину або гентаміцину (дітям до 5 років – 40 мг 2 рази на день; 5–10 років – 80 мг 2 рази на день, дітям від 10 років – 160 мг 2 рази на день) 28 днів через кожні 28 днів;
- або інгаляторні введення колістиметату натрію (1–10 років – по 1 млн ОД 2 рази на день, дітям від 10 років – 2 млн ОД 2 рази на день) постійно;
- або фторхінолони всередину (ципрофлоксацин 25–30 мг/кг/добу, добова доза – до 2 г; офлоксацин 20–30 мг/кг/добу, добова доза – до 0,8 г; ломефлоксацин 10–20 мг/кг/добу, добова доза – до 0,8 г) 3 тиж кожні 3 міс;
- або курси внутрішньовенної антибіотикотерапії двома анти синьогійними засобами впродовж 2–3 тиж кожні 2–3 міс у стаціонарі.

При колонізації легень синьогійною паличкою (інфекції легкого ступеня):

- 1-й висів – ципрофлоксацин 25–30 мг/кг на добу всередину + інгаляції колістиметату натрію 1 млн ОД або тобраміцином/гентаміцином (дітям до 5 років – 40 мг 2 рази на день, 5–10 років – 80 мг 2 рази на день, від 10 років – 160 мг 2 рази на день);
- 2-й висів – курс внутрішньовенної антибіотикотерапії двома анти синьогійними засобами в стаціонарі;
- 3-й висів за 6 міс – ципрофлоксацин 25–30 мг/кг на добу всередину + + інгаляції колістиметату натрію 2 млн ОД 3 рази на день.

Інфекції легенів синьогійною паличкою середнього та важкого ступеня:

- курс внутрішньовенної антибіотикотерапії двома антисиньогійними засобами в стаціонарі.

При висіві іншої флори в діагностичному титрі призначають антибіотики (з урахуванням чутливості):

- амоксицилін 90 мг/кг/добу всередину 3 рази на день, добова доза – до 3 г; /клавуланова кислота 90 мг/кг/добу (по амоксициліну) всередину 3 рази на день, добова доза – до 3 г;
- цефуроксим 30 мг/кг/добу всередину, 100 мг/кг/добу 2 рази на день внутрішньом'язово, добова доза – до 1,5 г;

- цефтріаксон 80–100 мг/кг/добу 2 рази на день внутрішньом'язово, добова доза – до 4 г;
- азитроміцин 10 мг/кг/добу всередину, добова доза – до 0,5 г;
- кларитроміцин 15 мг/кг/добу всередину, добова доза – до 1 г.

За наявності симптомів респіраторної інфекції, якщо немає даних бактеріологічного дослідження, лікування починають з антибіотиків, ефективних по відношенню до мікроорганізмів, які найбільш часто виділяють у цього пацієнта.

Все більшого значення набуває протизапальна терапія, оскільки при МВ має місце підвищена продукція прозапальних цитокінів. У світовій практиці найчастіше застосовують макролідні антибіотики в субтерапевтичних дозах (klarитроміцин, азитроміцин) при хронічній синьогнійній інфекції, ібупрофен, системні кортикостероїди. Альтернуочі курси (через день) преднізолону в дозах 0,3–0,5 мг/кг/добу мають антифібротичну дію, не викликають побічних ефектів та ускладнень, характерних для терапії високими дозами глюкокортикостероїдів.

У роботах останніх років доведено протизапальний вплив дорнази-α.

У ряді досліджень описаний позитивний ефект застосування у пацієнтів з МВ антилейкотрієнових засобів (монтелукасту). Відзначено поліпшення толерантності до фізичного навантаження, ослаблення кашлю та свистячого дихання, зниження рівнів еозинофільного катіонного білка, рівнів IL-8 та мієлопероксидази в мокротинні.

Одна з найважливіших умов стабілізації легеневої функції, зменшення числа загострень та збільшення виживання пацієнтів з МВ – профілактика перехресного інфікування. Засоби такої профілактики повинні знати хворі, члени їх сімей та медпрацівники. Контакти між пацієнтами з МВ мають бути мінімальними навіть за відсутності результатів мікробіологічного обстеження або якщо вони негативні.

Фактори ризику перехресного інфікування: проживання в одній кімнаті, користування спільними речами, танці, обійми, поцілunki, інтимна близькість, тривалі автомобільні поїздки, відвідування гімнастичного залу, використання загального посуду, рукостискання, госпіталізація в палаті з іншим хворим на МВ, загальне дихальне обладнання (небулайзери, спірометри, мундштуки з фільтрами).

Медичні працівники повинні дотримуватися належних заходів обережності при поводженні з такими пацієнтами, що включає гігієну рук, використання рукавичок, халатів, масок, захисних окулярів та лицьових щитків. Обов'язково треба чистити та стерилізувати або дезінфікувати багаторазове дихальне обладнання. Слід піддавати стерилізації або дезінфекції високого рівня (або обробляти відповідно до інструкції виробника) портативні спірометри, багаторазові мундштуки, трубки та конектори, що застосовуються різними пацієнтами. Потрібні одноразові бактеріальні фільтри, краще одноразові мундштуки.

Дотримання цих правил під час перебування хворого на МВ у стаціонарі та в амбулаторних умовах дозволяє уникнути перехресного інфікування.

ЛІТЕРАТУРА

1. Carlo Castellani, Alistair J.A. (2018). ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *Journal of Cystic Fibrosis*. March 2018. Vol. 17. P. 53–178 DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2018.02.006>
2. Report of the European Respiratory Society. European Cystic Fibrosis Society task force on the care of adults with cystic fibrosis / J.S. Elborn et al. *Eur Respir J*. 2016. № 47. P. 420–428 <https://doi.org/10.1183/13993003.00592-2015>
3. Diagnosis of cystic fibrosis: consensus guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation / P.M. Farrell et al. *Journal of Pediatrics*. 2017. № 181. P. 4–15.
4. US Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus recommendations for the management of non-tuberculous mycobacteria in individuals with cystic fibrosis: executive summary / R.A. Floto et al. *Thorax*. 2016. № 71. P. 88–90 <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2015-207360>
5. Taccetti G., Bianchini E., Cariani L. Early antibiotic treatment for *Pseudomonas aeruginosa* eradication in patients with cystic fibrosis: a randomised multicentre study comparing two different protocols. *Thorax*. 2012. № 67 (10). P. 853–859.
6. <http://www.dec.gov.ua/mtd/vybirtemy.html>
7. <http://www.moz.gov.ua>
8. Limitations to providing adult cystic fibrosis care in Europe: results of a care centre survey / S. Madge et al. *Journal of Cyst Fibros*. 2017. № 16. P. 85–88 <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2016.07.001>
9. Plant B.J., Goss C.H., Plant W.D., Bell S.C. Management of comorbidities in older patients with cystic fibrosis. *Lancet Respir Med*. 2013. № 1. P. 164–174 [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(13\)70025-0](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(13)70025-0)
10. Non-invasive methods, including transient elastography, for the detection of liver disease in adults with cystic fibrosis / M.D. Sadler et al. *Can Journal of Gastroenterol Hepatol*. 2015. № 29. P. 139–144 <https://doi.org/10.1155/2015/138530>
11. Smith B.A., Georgiopoulos A.M., Quittner A.L. Maintaining mental health and function for the long run in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2016. № 51. P. 71–78 <https://doi.org/10.1002/ppul.23522>
12. Типичные и атипичные формы муковисцидоза у детей / А.С. Сенаторова и др. *Дитячий лікар*. 2014. № 2 (31). С. 10–18.
13. Национальный консенсус «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» / координаторы: Е.И. Кондратьева, И.Ю. Каширская, Н.И. Капранов. Москва, 2016. С. 148–155.
14. Муковисцидоз у детей – проблемы диагностики / А.С. Сенаторова и др. *Журнал им. Н.А. Дзержавского «Экспериментальная и клиническая медицина»*. № 2. 2015. С. 12–17.
15. Сенаторова А.С. Сложный пациент в педиатрии : монография / под ред. А.С. Сенаторовой. Харьков, 2016. Кн. 2. С. 52–70.
16. Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия / В.Д. Шерман и др. *Педиатрия*. № 2. 2017. Т. 96. С. 90–98.

Тести

- УЗД-ознаками хронічного панкреатиту є:
 - Зменшення розмірів підшлункової залози.
 - Зниження ехогенності підшлункової залози.
 - Велика кількість гіперехогенних включень у підшлунковій залозі.
 - Усе зазначене.**
- Який препарат не призначають для купірування больового синдрому при панкреатиті?
 - А. Баралгін.**
 - В. Анальгін.
 - С. Омнопон.
 - Д. Но-шпа.
 - Е. Спазмалгон.
- Етіологічними факторами хронічного панкреатиту у дітей є все, крім:
 - Бактерій.
 - Вірусів.
 - Травми живота.
 - Муковісцидозу.
 - Грибів.**
- Найбільш достовірний тест для оцінки зовнішньосекреторної функції підшлункової залози:
 - А. Еластаза 1 в калі.**
 - В. Нейтральний жир у копрограмі.
 - С. Зернята крохмалю в копрограмі.
 - Д. Уреаза в калі.
 - Е. Копрограма.
- Яке дослідження є золотим стандартом при діагностиці муковісцидозу?
 - А. Пілокарпінова проба.**
 - В. Імунологічне дослідження крові.
 - С. Дослідження альфа-1-антитрипсину.
 - Д. С-реактивний білок.
 - Е. Пікфлоуметрія.
- Що не характерно для муковісцидозу?
 - А. Стеаторея.
 - В. Хронічний бронхолегеневий процес.
 - С. Підвищення концентрації електролітів у поті, нігтях.
 - Д. **Порушення амінокислотного обміну.**
 - Е. У мокротинні часто виявляється синьогнійна паличка.
 - Ф. Ураження всіх екзокринних залоз.
- Що характерно для муковісцидозу?
 - А. Ураження всіх екзокринних залоз.
 - В. Кістофіброз підшлункової залози.
 - С. Синдром мальабсорбції.
 - Д. Хронічний бронхолегеневий процес .
 - Е. Аутосомно-рецесивний тип успадкування.
 - Ф. **Усе перераховане.**
- Діагноз муковісцидозу з екзокринною панкреатичною недостатністю підтверджують усі показники, крім:
 - А. Підвищеного рівня альфа-1-антитрипсину.**
 - В. Підвищення концентрації хлоридів поту за результатами двох або більше досліджень за допомогою пілокарпінового іонофорезу.
 - С. Ідентифікації двох мутацій в гені ТРБМ.
 - Д. Наявності нейтрального жиру в копрограмі.
 - Е. Зниження рівня еластази калу за даними імуноферментного аналізу.

9. Які показники концентрації хлоридів поту (за Гібсоном–Куком) є позитивними для діагнозу муковісцидозу?

A. Більше 20 ммоль/л.

C. Більше 5 ммоль/л.

B. Більше 10 ммоль/л.

D. Більше 59 ммоль/л.

10. У якому віці у доношеної дитини проводять неонатальний скринінг на муковісцидоз?

A. 1-а доба життя.

C. 3–5-а доба життя.

B. 2-а доба життя.

D. 7–8-а доба життя.

Ситуаційні завдання

Задача 1.

Дівчинка 8 міс потрапила до стаціонару зі скаргами на малопродуктивний кашель, субфебрильну температуру тіла протягом тижня, одноразове блювання з часточками неперетравленої їжі. З анамнезу – від народження дитина часто хворіє на обструктивний бронхіт, тричі отримувала антибактеріальну терапію, після виписки зі стаціонара триває кашель. При госпіталізації – млява, виражений кашель, обструктивний синдром. При огляді зів помірно гіперемований, чистий. Над легеньми перкуторно – легеневий звук з коробковим відтінком, дихання жорстке, велика кількість вологих різнокаліберних хрипів, поодинокі сухі хрипи. Серце – без особливостей. Живіт м'який, печінка +3 см.

Які лабораторні дослідження необхідно зробити для виключення муковісцидозу?

Задача 2.

У дитини віком 1 рік батьки спостерігають постійний, малопродуктивний, частий кашель, іноді до блювання. При об'єктивному обстеженні у дитини спостерігається прискорене дихання, втягіння нижніх міжреберних м'язів, збільшення передньозадніх розмірів грудної клітки. При респіраторних інфекціях з'являється бронхообструкція. У віці новонародженості перенесла меконеальний ілеус.

1. Який діагноз запідозрено у дитини?

2. Яке лікування показано дитині при ознаках бронхообструкції?

Задача 3.

У хворого 3 років відмічається хронічний кашель з виділенням в'язкого харкотиння. Диспепсичні явища відмічаються з народження. Дитина відстає у фізичному розвитку. У копрограмі визначена велика кількість нейтрального жиру.

1. Поставте попередній діагноз.

2. Яка дієта рекомендована дитині?

Еталони відповідей до ситуаційних завдань

Задача 1.

Потова проба (тричі), молекулярно-генетичне дослідження. Додатково – антропометричні дані, копрограма, трипсин калу, бактеріологічне дослідження мокротиння, протеїнограма, печінкові проби, електроліти крові, кислотно-лужний склад крові, глюкоза крові, ФГДС, КТ ОГП, консультації гастроентеролога, пульмонолога, генетика, ЛОР, імунолога.

Задача 2.

1. Муковісцидоз.

2. Бронхіальну обструкцію знижують бронхолітики, муколітики, гідратанти в поєднанні з кінезітерапією. Стандартні компоненти базисної терапії МВ – β -агоністи короткої та пролонгованої дії, селективні холіноблокатори короткої дії, комбіновані препарати.

Задача 3.

1. Муковісцидоз.

2. Рекомендується гіперкалорійна дієта з підвищеним вмістом жирів та вуглеводів. Калорії розраховують на 120–150 % більше від середньої індивідуальної потреби для віку. При важкій патології легень потреба в калоріях зростає до 200 % від вікової норми. Калорійність треба розраховувати не на фактичну, а на передбачувану вагу. Додатково призначають харчову сіль (натрій хлориду) 2–5 г/добу.

3.

Навчальне видання

ОСОБЛИВОСТІ ПЕРЕБІГУ МУКОВІСЦИДОЗУ У ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ

***Методичні вказівки
для здобувачів освіти V–VI курсів
закладів вищої медичної освіти III–IV рівнів акредитації,
лікарів-інтернів, педіатрів,
лікарів загальної практики – сімейної медицини***

Упорядники Гончарь Маргарита Олександрівна
 Сенаторова Ганна Сергіївна
 Тельнова Лариса Григорівна
 Стрелкова Марина Ігорівна
 Черненко Лариса Миколаївна

Відповідальний за випуск

Л.Г. Тельнова



Редактор Є.В. Рубцова
Комп'ютерна верстка О.Ю. Лавриненко

Формат А5. Ум. друк. арк. 1,3. Зам. № 23-34263.

**Редакційно-видавничий відділ
ХНМУ, пр. Науки, 4, м. Харків, 61022
izdatknmurio@gmail.com, vid.redac@knmu.edu.ua**

Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавництв, виготівників і розповсюджувачів видавничої продукції серії ДК № 3242 від 18.07.2008 р.