

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
УПРАВЛІННЯ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я
ОБЛДЕРЖАДМІНІСТРАЦІЇ
МЕДИЧНИЙ ІНСТИТУТ СумДУ
СУМСЬКИЙ ОСЕРЕДОК АСОЦІАЦІЇ ПЕДІАТРІВ УКРАЇНИ**



**МАТЕРІАЛИ
обласної науково-практичної конференції
з актуальних питань дитячої
гастроентерології
16.03.2011 року**

СУМИ

ПРОГРАМА
обласної науково-практичної конференції з актуальних питань
дитячої гастроентерології
16.03.2011 року

№ п/п	Тема доповіді	Доповідач	Відведений час
1.	Привітальне слово заступника начальника управління охорони здоров'я облдержадміністрації	Кривцун С.І	
2.	Привітальне слово голови обласного осередку асоціації педіатрів України	Маркевич В.Е.	
3.	Проблема гастроентерології в педіатричній практиці	Проф. Маркевич В.Е.	20 хв
4.	Закрепи у дітей.	Проф. Попов С.В.	20 хв
5.	Хронічні гастродуоденіти.	Проф. Сміян О.І.	20 хв
6.	Виразкова хвороба шлунку та дванадцятипалої кишки	Обл. гастроентеролог	20 хв
7.	Інфекційні стоматити у дітей. Діагностика та сучасні методи лікування	Доц. Бинда Т.П.	15 хв
8.	Гельмінтози у дітей. Діагностика та лікування.	Доц. Лобода А.М.	15хв
9.	Алергічні ураження шлунково-кишкового тракту	Доц. Січненко П.І.	15 хв
10.	Дискінезії жовчовивідних шляхів. Сучасні методи діагностики та лікування	Доц. Зайцев І.Е.	15 хв
11.	Спадкові ензимопатії у дітей. Діагностика та лікування	Доц. Загородній М.П.	15 хв
12.	Обговорення доповідей		15хв
13.	Заключне слово в.о. головного педіатра УОЗ	Гапієнко О.І.	10 хв

Примітка: Конференція проводиться на базі обласної дитячої клінічної лікарні. Початок реєстрації учасників в 9⁰⁰, початок конференції в 10⁰⁰. Кавабрейк -11³⁰-12⁰⁰.

Голова обласного осередку асоціації педіатрів України, професор

В.Е.Маркевич

В.о. головного педіатра управління охорони здоров'я облдержадміністрації

О.І.Гапієнко

ПРОБЛЕМА ГАСТРОЕНТЕРОЛОГІЇ В ПЕДІАТРИЧНІЙ ПРАКТИЦІ

Маркевич В.Е., д.мед.н., професор

Кафедра педіатрії з курсом медичної генетики медичного інституту Сумського державного університету

Більше 10% дитячого населення в Україні мають хронічні захворювання травної системи. Причому тенденція до зростання захворюваності органів травлення спостерігається в усіх країнах, в тому числі і в високорозвинених. Поширеність виразкової хвороби у школярів України в останні 10 років збільшилася утричі. Пік захворюваності припадає на 9-11 років у дівчат і на 12-14 років у хлопчиків. Покращилася діагностика цих захворювань завдяки впровадженню в практику нових інформативних інструментальних, імунологічних, серологічних, бактеріологічних методів. Це змінило структуру гастроентерологічних захворювань у дітей і зростанням патології стравоходу не тільки за рахунок аномалій розвитку, але і тих, що супроводжуються порушенням його рухової функції. Неінфекційна гастроентерологія на наших очах (з 1983 року) багато в чому перетворилася в інфекційну.

В усіх країнах спостерігається стійка тенденція до зростання частоти алергічних захворювань шлунково-кишкового тракту. Причому поширеність алергічних уражень сягає 15%. У багатьох випадках не самі продукти є етіологічним чинником, а консерванти, смакові приправи та продукти хімічного захисту рослин, медикаменти. Причому, медикаменти, які вживає мати, що годує дитину грудним молоком, можуть викликати у дітей жовтяницю за рахунок пригнічення ферменту глюкуронилтрансферази (синдром Люсі-Дрисколла). Клінічні прояви у дітей при цьому різноманітні і можуть симулювати гастрит, гострий апендицит, панкреатит, кишкову непрохідність. Досить часто алергічні ураження є причиною синдрому мальабсорбції, виникнення дискінезії жовчних шляхів, транзитної жовтяниці.

За останні 20-30 років змінилися не тільки уявлення по етіологію та патогенез багатьох захворювань шлунково-кишкового тракту, а і принципи їх лікування та профілактику. Незважаючи на наявність досить інформативних інструментальних методів дослідження в гастроентерології важливе значення мають і клінічні методи (збір анамнезу, огляд та об'єктивне обстеження дитини, аналіз лабораторних даних). Зростає роль діагностики та лікування захворювань органів травлення в амбулаторних умовах, і така тенденція буде зростати. Дитяча гастроентерологія поступово трансформується із стаціонарної в поліклінічну. Це вимагає від педіатрів високої компетенції в питаннях гастроентерології, доброго знання стандартів діагностики та лікування цієї групи захворювань.

В останні роки значно змінилися уявлення по патологію біліарної системи за рахунок відкриття впливу аномалій (положення, форми, будови, розміру, виникнення функціональних розладів моторики жовчного міхура) на патологію як печінки, так жовчного міхура. Розробляються нові підходи до лікування та профілактики захворювань гепато-біліарної системи.

Переглядається патогенез хронічного панкреатиту та розробляються протоколи його лікування. Зроблені значні зрушення і в діагностиці та лікуванні функціональних та запальних хвороб товстої кишки, розроблені критерії діагностики синдрому подразнення товстої кишки та хронічного коліту. Актуальними є проблеми терапії неспецифічного виразкового коліту, проблеми, спричинені мальабсорбцією, дисбактеріозом, паразитарними інфекціями.

Проведення науково-практичної конференції з проблем гастроентерології дозволить лікарям поділитися досвідом в діагностиці та лікуванню захворювань шлунково-кишкового тракту у дітей.

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ЗАПОРОВ У ДЕТЕЙ

Попов С.В., професор

Кафедра семейной медицины с курсом эндокринологии медицинского института СумДУ

Запор - нарушение функции кишечника, проявляющееся увеличением интервалов между дефекациями - по сравнению с индивидуальной нормой - или систематическим недостаточным опорожнением кишечника. Частота данной патологии достаточно велика - она может выявляться у 10-35% детей, причем при наличии заболеваний желудочно-кишечного тракта эта частота возрастает до 70%.

Критериями запора у детей являются 2 или более симптомов в течение 8 недель из следующих - дефекации реже 3 раз в неделю, недержание стула более чем 1 раз в неделю, большое количество каловых масс, пальпация фекальных масс, болезненность при дефекации, измененное поведение. От родителей чаще можно услышать жалобы на слишком объемный стул, редкий, болезненный и затрудненный акт дефекации.

Некоторые авторы указывают в качестве основного критерия запора у детей увеличения интервалов между дефекациями. Эти интервалы, естественно, в значительной степени зависят от возраста ребенка. Консистенция стула также может иметь диагностическое значение и также определяется возрастом. Иногда для ее оценки может использоваться так называемая Бристольская шкала. При выяснении особенностей клинической картины необходимо обращать внимание на время появления первых признаков запора, ассоциации дефекации с болью и кровью в стуле, признаках недержания. Ребенок может воздерживаться от дефекации, при наличии ее связи с болевым синдромом. В этом случае могут выявляться признаки, которые свидетельствуют об «удержании» кала - перекармливание лодыжек, напряжение туловища, беспокойство, плач и т.д. Важно выявить наличие или отсутствие связи изменений в диете, окружающей среде с появлением запоров. При обследовании необходимо обратить внимание на расположение ануса, наличие фистул, геморроидальных узлов. Важным является пальцевое обследование с определением величины прямой кишки, наличия стула.

Дифференциальный диагноз проводится с рядом заболеваний и состояний. Это может быть болезнь Гиршпрунга, гиперкальциемия, гипотиреозидизм, нейрофиброматоз, целиакия и т.д. Рентгенография с барием, аноректальная барометрия могут помочь в исключении болезни Гиршпрунга. С этой же целью может быть использована ректальная биопсия.

Основными направлениями в лечении являются освобождение кишечника от каловых масс и установление ее регулярной функции, предупреждение возникновения боли при дефекации. Выявление при пальпации плотных каловых масс, большого количества стула в расширенной прямой кишке или на рентгенографии говорит о необходимости использования клизм и слабительных. Их совместное использование дает лучший и доказанный эффект. У детей маленького возраста использование оральных слабительных может быть затруднительным, в этом случае основное внимание уделяется клизмам. После освобождения кишечника достаточно часто требуется проведение терапии слабительными средствами. Доза должна быть достаточной для установления ежедневного регулярного стула. Длительность применения слабительных может достигать нескольких месяцев, так что необходимо учитывать развитие возможных осложнений. В случае наличия трещин используются

стероидные суппозитории или масла. Важным условием успешности терапии является формирование регулярной привычки посещения туалета, желателно в одно и то же время, после завтрака или ужина. После нормализации дефекации, при отсутствии боли, боязни самого акта дефекации лечение слабительными может быть остановлено.

Среди используемых слабительных предпочтение отдается препаратам, генерирующим осмотический эффект. К их числу относят препараты с действующими веществами на основе полиэтилен-гликоля, гидроксида магния, лактулозы. Использование стимуляторов перистальтики возможно, но лишь периодически, учитывая возможные побочные эффекты.

Диетотерапия остается одним из важнейших аспектов терапии запоров у детей. Она должна быть сбалансированной. Рекомендуются употребление достаточного количества жидкости, преимущественно в виде соков, овощей, продуктов, содержащих балластные вещества. В некоторых случаях у детей раннего возраста может быть эффективной замена молока на соевую смесь.

В целом эффект терапии определяется не только выполнением достаточного комплекса диагностических и лечебных мероприятий, но и долгой и совместной работой врача и родителей.

СУЧАСНІ ПІДХОДИ К ДІАГНОСТИКИ ХРОНІЧНОГО ГАСТРОДУОДЕНІТУ У ДІТЕЙ

Сміян О.І., професор, Романюк О.К., доцент

*кафедра педіатрії післядипломної освіти з курсами пропедевтичної педіатрії і дитячих інфекцій медичного інституту
Сумського державного університету*

Хронічний гастродуоденіт (ХГД) - хронічне рецидивуюче захворювання запального характеру, яке супроводжується неспецифічною структурною перебудовою слизової оболонки залозистого апарату шлунка і 12-палої кишки з розвитком різних секреторних та моторних порушень. Ця нозологія є найбільш поширеною формою серед хронічних захворювань у дітей і складає 58 – 74%. Розповсюдженість ХГД у межах 200%, у деяких регіонах до 400%.

АНАМНЕЗ:

початок захворювання – поступовий, перебіг – хвилеподібний з загостреннями; зв'язок захворювання з інфікуванням *H.pylori*, аліментарними порушеннями, перенесеними інфекційними захворюваннями, тривалим прийомом лікарських засобів, харчовою алергією. У значної кількості дітей визначається несприятливий сімейний анамнез з гастроентерологічних захворювань.

БОЛЬОВИЙ СИНДРОМ:

болі ниючі, тривалі, виникають натще серце та через 1,5-2 години після їжі; локалізація болю в епігастрії, в правому підребер'ї (60 %), навколо пупка (45 %); посилюються болі після їжі та фізичного навантаження. При ерозивному ХГД: поєднуються голодні, нічні та пізні болі.

ДИСПЕПТИЧНИЙ СИНДРОМ :

відрижка, печія, тривала нудота, тяжкість після їжі, гіркота у роті, метеоризм, закрепи.

СИНДРОМ ХРОНІЧНОЇ ІНТОКСИКАЦІЇ:

головні болі, емоційна лабільність, дратівливість, слабкість.

ФІЗИКАЛЬНИЙ СТАТУС:

- при гіперацидному (нормоацидному) ХГ – локальна болючість при пальпації в епігастрії, іноді з ірадіацією в пілородуоденальну зону, симптом Менделя (+, ++); синдром хронічної інтоксикації - слабкість, підвищена стомлюваність, емоційна лабільність, вегетативні порушення.
- при гіпоацидному ХГ – астенична статура, знижене харчування, болючість при пальпації у верхній і середній третині епігастральної ділянки, симптоми хронічної інтоксикації.

ПЕРВИННІ ДОСЛІДЖЕННЯ:

при загостренні захворювання - загальний аналіз крові, сечі, аналіз калу на приховану кров (за необхідністю), загальний білок і білкові фракції (за необхідністю). Езофагогастродуоденоскопія (ЕФГДС) з прицільною біопсією слизової оболонки шлунка для визначення в біоптатах *H.pylori* та гістологічного дослідження; інтрагастральна рН-метрія; УЗД органів черевної порожнини для визначення супутньої патології; визначення *H.pylori* (переважно неінвазивним методом).

Рентгенологічні та імунологічні дослідження – за необхідністю.

Додаткові дослідження і консультації фахівців проводяться в залежності від основних проявів хвороби і наявних супутніх захворювань.

Інвазивні методи діагностики *H.pylori* передбачають проведення ЕФГДС з біопсією слизової оболонки шлунка. Для виявлення *H. Pylori* в отриманих взірцях використовують гістологічний, бактеріологічний, імунологічний методи та ПЛР. «Золотим стандартом» в діагностиці хелікобактер-асоційованих захворювань визнано гістологічний метод. Високоспецифічні бактеріологічні методи дослідження та імуноморфологічний метод ідентифікації *H. Pylori* за допомогою набору поліклональних моноспецифічних сироваток визначають ступінь колонізації слизової оболонки бактеріями

За відсутності іншої можливості використовують малочутливі тести на основі ІФА, які виконують функцію експрес-діагностики.

Неінвазивні методи виявлення *H. Pylori*: визначення в крові АТ класу IgG до *H. Pylori*, ПЛР для визначення АГ *H. Pylori* в стільці, дихальні уреазні тести.

ДОДАТКОВІ МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ ШЛУНКА І ДВАНАДЦЯТИПАЛОЇ КИШКИ:

методи, засновані на вивченні морфологічних особливостей шлунка і дванадцятипалої кишки (рентгенологічні дослідження, гастродуоденофіброскопія, гістологічне, гістохімічне вивчення біоптатів гастродуоденальної слизової);

методи вивчення функціонального стану гастродуоденальної системи (фракційне шлункове зондування, рН-метрія, радіотелеметрія, електрогастрографія, манометрія).

При ендоскопічному дослідженні виділяють різні варіанти гастриту: поверхневий (катаральний, еритематозний), змішаний, субатрофічний, нодулярний (гіпертрофічний і гіперпластичний), ерозивний, геморагічний. Визначають поширеність, активність запально-деструктивних змін слизової оболонки шлунка та 12-палої кишки, моторні порушення (дуодено-гастральний рефлюкс, дуоденостаз, недостатність передворотаря та ін.). При інтрагастральній рН-метрії (або фракційному шлунковому зондуванні) визначають секретотворення (підвищене, нормальне, знижене) шлунку; кислотоутворення (гіперацидність, нормоацидність, гіпоацидність); злужуючу функцію (нормальна, знижена).

Біоптати слизової оболонки шлунку та 12-палої кишки, взяті при ендоскопічному обстеженні, досліджують гістологічно (діагностика Г та ГД), визначають активність процесу, залученість залозистого апарату, розвиток, поширеність та зворотність атрофії, наявність метаплазії, інфікування *H. Pylori* та ін., а також для експрес-методів визначення *H. Pylori*. При рентгенологічному дослідженні виявляють ознаки запалення і моторні порушення шлунку і 12-палої кишки. При УЗД виявляють супутню патологію жовчовивідних шляхів, підшлункової залози, печінки.

ЯЗВЕННО-НЕКРОТИЧЕСКИЙ ЭНТЕРОКОЛИТ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Редько Е. К., ассистент кафедры педиатрии с курсом медгенетики медицинского института СумГУ,
Мороз Т.Д., Тресницкая Ю.В.-врачи СОДКБ

Многие патологические состояния в неонатальном периоде могут привести к **язвенно-некротическому энтероколиту** (ЯНЭК, в зарубежной литературе - НЭК). Это заболевание чаще встречается у детей с очень низкой массой тела при рождении: 90% случаев ЯНЭК приходится на недоношенных детей. ЯНЭК развивается у 10% детей, госпитализированных в отделения реанимации и интенсивной терапии новорожденных. Смертность колеблется от 10 до 50%. Возраст, в котором начинается ЯНЭК, зависит от массы тела при рождении и гестационного возраста. Чем меньше гестационный возраст и выраженнее незрелость ребенка (меньше 26 недель гестации), тем больше он подвержен продолжительному риску развития ЯНЭК и его раннему началу.

Этиопатогенез. По-видимому, множество факторов (включая гипоксию, ацидоз, артериальную гипотензию) могут привести к ишемическому повреждению слизистого барьера тонкой кишки. Вторично в патогенез может быть вовлечена бактериальная инвазия измененной слизистой оболочки тонкой кишки. Поэтому изменение биоценоза кишечника, заключающееся в повышении количества условно-патогенных микробов с одновременным снижением бифидобактерий и лактобацилл, указывает на риск развития ЯНЭК.

Многие состояния могут способствовать развитию ЯНЭК, включая врожденные *синие пороки сердца, гипоплазию левого сердца, коарктацию аорты, полицитемию, наличие пупочного катетера, трансфузии, перинатальную асфиксию, преэклампсию у матери*. У детей с *открытым артериальным протоком* также велик риск развития ЯНЭК. В этом случае оксигенированная кровь шунтируется от кишечника. Имеют значение также медиаторы воспаления и свободные кислородные радикалы.

Фактором риска для ЯНЭК может быть раннее начало энтерального питания младенцев с низким сроком гестации, так как в процессе кормления требуются изменение тока крови и кислород. ЯНЭК редко встречается у детей, которые не получали энтерального питания в раннем неонатальном периоде. В то же время при искусственном вскармливании гиперосмолярная формула смеси способствует развитию ЯНЭК.

У глубоконедоношенных, незрелых детей недостаточна продукция соляной кислоты, продукция энзимов, моторика кишечника. Незрелость слизистой оболочки приводит к недостаточной продукции слизи, а незрелость местной иммунной системы - к резкому снижению секреторного IgA.

Клиническая картина заболевания представлена очень широко и часто определяется степенью зрелости организма.

Вздутие, увеличение живота - обычно один из ранних и наиболее существенных клинических симптомов. Также изменяется общее состояние ребенка, появляются **приступы апноэ, гипотермия, нарушения микроциркуляции, срыгивание**. Часто обнаруживаются **кровь в стуле, брадикардия, сонливость, шок**.

Необильный стул вследствие мальабсорбции углеводов может быть ранним проявлением ЯНЭК. Достоверным методом оценки степени тяжести патологического процесса в кишечнике и прогноза заболевания служит определение содержания **секреторного IgA в копрофильтратах**.

Лабораторно определяются тромбоцитопения, нейтропения, метаболический ацидоз. Однако не у каждого пациента имеются все перечисленные симптомы, и клиническая картина может быть очень разнообразной.

Диагноз устанавливают с помощью **рентгенологического исследования**, при котором характерно обнаружение *интестинального пневматоза*. Неспецифические рентгенологические признаки: утолщение кишечной стенки, дилатация петель кишечника, асцит.

Лечение.

При подозрении на ЯНЭК энтеральное кормление должно быть прекращено на длительный период времени. Внутривенный доступ должен обеспечивать снабжение пациента жидкостью, электролитами, питательными веществами. Должно быть начато антибактериальное лечение. **Антибиотики** назначают внутривенно с учетом чувствительности к ним кишечной микрофлоры. Продолжительность отлучения от энтерального кормления зависит от клинического состояния пациентов. Так, если вздутие живота и интестинальный пневматоз выражены, длительность парентерального питания - 2 недели; при небольших клинических и рентгенологических изменениях - 48-72 часа.

Необходим динамический рентгенологический контроль органов брюшной полости для обнаружения перфорации кишечника. Внезапное появление апноэ, брадикардии, изменение цвета брюшной стенки, ее отек или набухание окружности живота должны привести к подозрению на перфорацию кишечника. При наличии перфорации кишечника должно быть немедленно проведено хирургическое вмешательство.

Динамические лабораторные исследования включают развернутый анализ крови, в котором чаще всего выявляются нейтропения, тромбоцитопения.

Для поддержания кровообращения и артериального давления младенцам с ЯНЭК требуются большие объемы жидкости, электролиты, препараты крови. У детей с тяжелым метаболическим ацидозом развивается вторичная недостаточность кровообращения и может потребоваться искусственная вентиляция легких.

У детей, подвергшихся хирургическому вмешательству, имеется риск развития синдрома короткой кишки и различных осложнений, связанных с полным парентеральным питанием.

У некоторых детей воспаление слизистой оболочки приводит к трансмуральному некрозу и при отсутствии перфорации - к фибробластной трансформации грануляционной ткани и стриктурам. Стриктуры в дистальных отделах тонкой и толстой кишки - частые осложнения ЯНЭК. Если развиваются симптомы частичной обструкции, для уточнения диагноза необходимо проведение рентгеноконтрастного исследования.

ІНФЕКЦІЙНІ СТОМАТИТИ В ДІТЕЙ

Бинда Т.П., доцент

кафедра педіатрії післядипломної освіти з курсами пропедевтичної педіатрії і дитячих інфекцій медичного інституту
Сумського державного університету

Назва стоматит походить від латинського слова "стома", тобто рот, і означає запалення слизових ротової порожнини.

Причини стоматиту різні. У грудному віці його може викликати дріжджоподібний грибок. У перші 6 міс. – 3 роки життя – герпетична інфекція (ГІ). Вірусний стоматит зустрічається й у разі інших вірусних захворювань: грип, кір, вітряна віспа, аденовірусні інфекції. У дітей дошкільного та шкільного віку часто бувають стоматити мікробного походження. Мікробний стоматит є супровідним при ангіні, гаймориті, пневмонії. Недуга може бути і алергічного характеру або реакцією на прийом медикаментів. Причинами розвитку травматичного стоматиту часто стають опіки чаєм, молоком, прикусування губ, язика, щік, пошкодження слизових рота олівцем, іграшками (особливо небезпечні іграшки з нітрофарбами). А в дітей грудного віку травмування відбувається здебільшого соскою.

Герпетичний стоматит є набутою ГІ і може проявлятися як первинною, так і вторинною (рецидивуючою), локалізованою та генералізованою формами. Також виділяють латентну форму ГІ.

До первинних форм ГІ належать герпетична інфекція новонароджених, енцефаліти, гінгівостоматити, герпетиформна екзема Капоші, первинний герпес шкіри та ока, герпетичні панариції та кератити.

Вторинними (рецидивуючими) формами ГІ є герпес шкіри та слизових оболонок, офтальмогерпес, герпес статевих органів.

Одним з найбільш частих проявів локалізованих форм гострої герпетичної інфекції у дітей є гострий герпетичний стоматит (ГГС).

Інфікованість дітей вірусом простого герпесу (ВПГ) у віці від 6 місяців до 5 років складає 60 % , а до 15 років – уже 90 %. Це захворювання займає одне з чільних місць серед дитячої інфекційної патології.

Особливо чутливі до нього діти віком від одного до трьох років. Це зумовлено віковими морфологічними особливостями будови слизової оболонки порожнини рота в дітей, що характеризуються в цей період високою проникністю гістогематичних бар'єрів та низьким рівнем реакцій клітинного імунітету внаслідок недостатньої товщини епітеліального покриву. Слизова оболонка порожнини рота дитини також характеризується невисоким рівнем глікогену та нуклеїнових кислот, рихлістю та слабкою диференційованістю базальної мембрани і волокнистих структур.

Найбільша поширеність захворювання серед дітей віком від 6 міс. до 3 років багато в чому обумовлена втратою дитиною специфічних материнських протигерпетичних антитіл, недостатньою зрілістю системи специфічного імунітету, травматизацією слизової оболонки порожнини рота при прорізуванні зубів, а також збільшеною частотою контактів з навколишнім світом.

ГГС, який також називають „первинним герпетичним гінгівостоматитом”, є проявом первинного інфікування дитини вірусом герпесу. Це захворювання є дуже контагіозним і передається повітряно-крапельним і контактним (через посуд, іграшки, предмети побуту) шляхами. Найчастіше діти хворіють в осінньо-зимовий період.

Для розвитку ГГС мають значення наступні фактори: інтранатальне зараження плоду (під час пологів); зниження загальної резистентності організму; порушення цілісності слизової оболонки порожнини рота та шкірних покривів.

Після інкубаційного періоду (2-14 днів) з'являється загальноінфекційний синдром із гарячкою та іншими симптомами інтоксикації (підвищення температури тіла до 39-40°C, діти відмовляються від їжі, дуже неспокійні). Можуть спостерігатися і катаральні явища: нежить, кашель. На слизових оболонках губ, щік, язика, ясен на фоні гіперемії та набряку з'являються дрібні пухирці, які швидко лускаються, утворюючи ерозії – афти. Набрякають і кровоточать ясна, виникає неприємний запах із рота.

Відмічається підвищене слиновиділення. Збільшуються та стають болючими при пальпації регіонарні підщелепні лімфатичні вузли. У 40% хворих у подальшому розвивається хронічний рецидивуючий герпетичний стоматит.

На сьогодні найбільш поширеним методом ідентифікації HSV є імуноферментний аналіз, який дозволяє виявити специфічні імуноглобуліни класів М і G у крові хворого.

Виявлення антитіл класу М свідчить про гостре захворювання, реінфекцію або загострення латентної інфекції. Проте цей імуноглобулін визначається в сироватці крові лише на 10-14-й день захворювання, що зменшує його діагностичне значення. Наявність антитіл класу G у крові свідчить про хронічну інфекцію, персистенцію вірусу в організмі, а чотириразове зростання їх титру в динаміці вказує на активацію ГІ. Генотип HSV у крові, лікворі, слині чи інших середовищах організму виявляють за допомогою полімеразної ланцюгової реакції.

Лікування гострої герпетичного стоматиту включає призначення етіотропних, патогенетичних та симптоматичних препаратів загальної і місцевої дії. Тактика лікування хворих ГГС повинна визначатися ступенем тяжкості захворювання і періодом його розвитку.

Дітям і підліткам обов'язково призначають противірусні препарати: ацикловір (зовіракс, віролекс) по 0,2 г 5 разів на день впродовж 5 днів.

В останнє десятиліття з'явилась низка нових ефективних протигерпетичних (нуклеозидних) препаратів (валацикловір, фамцикловір, ганцикловір). Найбільш широко застосовують ацикловір, як при монотерапії, так і в комплексі з інтерферонами та інтерферонотерапією, що сприяє пригніченню реплікації вірусів. Однак у результаті клінічних спостережень була виявлена проблема медикаментозної резистентності вірусів до ацикловіру. Найчастіше розвиток резистентності до препарату пов'язаний з мутаціями в гені вірусної тимідинкінази, що призводить до втрати функціонально активного ферменту. У цих випадках перший етап фосфорилування нуклеозидів у інфікованих клітинах стає неможливим. Резистентні штами найчастіше спостерігаються у хворих із різними імунодефіцитними станами, що й веде до появи генерації резистентних штамів.

Окрім цього, враховуючи значний больовий синдром, що супроводжує ГГС, необхідно призначати анальгезуючі і жарознижуючі засоби (парацетамол, ібупрофен).

З метою відновлення місцевого імунітету призначають імуномодулятори. Серед них добре зарекомендував себе препарат Імудон, який рекомендований для лікування ГГС у дітей як стимулюючий, так і замісний засіб для корекції місцевого імунітету. З метою зменшення запальних явищ і десенсибілізації при ГГС призначають антигістамінні препарати.

Місцеве лікування в дитини необхідно починати відразу як встановлений діагноз. Для цього потрібно в перші 3-4 дні часто, через кожні 2-3 години, полоскати рот, особливо після прийому їжі. Можна застосовувати полоскання із лізоцимом (один білок курячого яйця на 0,5 літра води або півсклянки 0,5 % розчину новокаїну, або розчину кухарської солі), міцним чаєм, відваром календули, шалфею, ромашки, дубової кори. Маленьким дітям необхідно зрошувати ротову порожнину з невеликої гумової

груші, нахилиючи при цьому голову дитини вниз над мискою. Малюку першого року життя краще робити цю процедуру, повернувши голову набік.

У перші дні захворювання для зняття фібринозного нальоту використовують ферменти (трпсин, хімотрипсин).

Незалежно від періоду протікання хвороби призначають місцево 1-2% р-н сульфату міді (протівірусна, протизапальна дія), антисептичну обробку проводять розчинами фурациліну, мікроциду.

Після полоскання при герпетичному стоматиті застосовують 0,25% оксолінову мазь.

Через кілька днів після появи останніх висипань призначають кератопластики: обліпихову олію, аевіт, шипшинову олію, масляний розчин віт. А, лінімент алое.

Мазі та масляні розчини наносять на слизову губ і рота ваткою, намотаною на дерев'яну паличку або металевий (негострий) шпатель. Якщо губи дитини вкриті засохлими шкірочками, їх потрібно відмочити і зняти перед тим як накласти мазь. Відмочувати шкірочки треба масляними розчинами або розчином марганцевокислого калію, прикладаючи змочену в них вату до губ.

Гарний ефект дає застосування тубус кварцу.

Дитині після обробки рота не рекомендується їсти 1-2 години.

Рациональне харчування і правильна організація годування хворого займають важливе місце у комплексі лікувальних заходів. Їжа повинна бути повноцінною, тобто містити всі необхідні поживні речовини, а також вітаміни. З цією метою включають до дієти дитини свіжі овочі, фрукти, ягоди, соки. Перед годуванням необхідно знеболити слизову оболонку порожнини рота 2-5% масляним розчином анестезину, 0,5% р-н піромекаїну, 1% р-ном тримекаїну, 1-2% р-ном лідокаїну за 15-20 хв. до прийому їжі.

Малюку краще за все пропонувати слизисті супи на овочевих відварах, добре протерті варені овочі, розварені каші. М'ясні продукти або рибу рекомендується вживати тільки вареними та перемеленими, у вигляді парових котлет, фрикадельок. Уся їжа повинна бути теплою, а не холодною чи гарячою, повністю виключаються солоні, кислі, солодкі страви і продукти. Рекомендовано вживати велику кількість рідини (фруктові соки, кисель, відвар шипшини). Годувати малюка потрібно 3-4 рази на день і нічого не давати в проміжках між їжею. Такі перерви потрібні для того, щоб добре всмоктувалися ліки і не травмувалася слизова ротової порожнини.

Кандидозний стоматит. Дріжджоподібні грибки у великих кількостях знаходяться як навколо нас (у ґрунті та воді), так і всередині нашого організму (в порожнині рота, кишечнику, на шкірі). Вони мирно співіснують з людиною і лише за певних обставин можуть викликати захворювання. Найчастіше від стоматиту страждають діти: незріла слизова ротової порожнини, слабкисла реакція слини і незрілість самої травної системи «розчищають» шлях грибку і сприяють його зростанню. Грибковий або кандидозний стоматит можна виявити де завгодно: на внутрішніх статевих органах або на шкірі. Але у грудних дітей найчастіше грибок виявляють на слизовій оболонці рота (внутрішня сторона щік і губ). Сприятливими умовами для розвитку кандидозного стоматиту є те, що після годування в ротовій порожнині дитини залишається молоко.

Щоб хвороба вчасновилікувалася і не перейшла в хронічну форму необхідно з'ясувати, що спровокувало зростання грибка. Це може бути:

- слабка імунна система (наприклад, народження дитини раніше часу);
- лікування антибіотиками (призводить до дисбіозу);
- часті зригування у грудних дітей (в роті утворюється кисле середовище, яка сприяє швидкому розмноженню грибка);
- введення прикорму (в цей час дитина більше схильна до хвороб);
- не дотримання елементарних правил стерилізації пляшечок і сосок;
- брудні іграшки;
- грибок, що оселився на грудях у мами, що годує.

На початковій стадії захворювання слизова оболонка ясен стає червоною, а потім – сухою і гладкою. Дитина починає вередувати, відмовляється від їжі. Через 1-2 дні на її язичку з'являється білий наліт (схожий на сир, який дуже легко знімається). У міру розвитку хвороби сирнистий наліт покриває всю внутрішню слизову поверхню щік, тверде піднебіння і язик. При тяжкій формі стоматиту наліт поширюється на всю слизову оболонку ротової порожнини.

Якщо при цьому годуочу маму турбують такі симптоми як біль, який з'явився в області грудей, навколо соска, сильний свербіж, печіння, то часто вони говорять про наявність у неї кандидозу молочних залоз. Обов'язково потрібно пройти курс лікування, який не слід припиняти до повного одужання (від цього буде залежати, як скоро пройде стоматит у дитини).

Лікування кандидозного стоматиту проводиться в кілька етапів.

1. Якщо малюк на грудному вигодовуванні, то перед годуванням його матері потрібно прийняти душ. Крім цього, необхідна щоденна зміна рушників.

2. Якщо дитина на штучному вигодовуванні, потрібно перевірити, чи якісно вимиті пляшечки. Коли дитина поїсть і впродовж усього дня можна давати йому кип'ячену воду або настій петрушки (одну столову ложку подрібненого кореня петрушки залити холодною водою і довести до кипіння, настояти одну годину, потім процідити). Пити потрібно багато.

3. Місцево лікування розпочинають з використання (5-6 р. на день) таких розчинів: 1-2% р-ну гідрокарбонату, 2% р-ну борної кислоти, 1-2% водного р-ну анілінових барвників, полоскання йодною водою (5-10 кр. на 0,5 стакана води).

4. Потім слизову оболонку змащують 5% ністатіновою, 5% леворіновою, 0,5% декаміновою, 1% клотримазоловою маззю. Місцево обробку порожнини рота рекомендовано проводити багаторазово впродовж доби. Крім того необхідно часто міняти препарати (кожні 2-3 дні).

5. Можливе застосування розчину питної соди (одна чайна ложка на півсклянки перевареної води). Застосовувати такий розчин краще всього вдень після сну, коли малюк у хорошому настрої. Адже процедура ця досить неприємна. Мама повинна намотати на палець бинт, потім рясно змочити його в рідині і акуратно протерти ротик дитині.

6. Хорошим засобом при лікуванні стоматиту є квітковий мед. Він застосовується за умови, що у немовля немає алергічної реакції на цей продукт. Необхідно покласти трохи меду на язичок дитині (краще це зробити перед сном, після денного годування) – і неприємні відчуття в роті незабаром пропадуть.

7. Після вечірнього годування обробляти слизові можна соком алоє або обліпиховою олією. Для цього листок рослини потрібно вимити спочатку звичайною водою з-під крана, а потім кип'яченою. Після цього видавити сік і рясно змочити їм рота дитини.

8. Лікування стоматиту полягає не тільки в ряді лікувальних процедур, а й у підтримці чистоти в приміщенні. Щоб запобігти повторному зараженню стоматитом перед сном, мама повинна вимити з милом ті іграшки, якими дитина гралася впродовж дня.

9. На ніч ротик дитини потрібно протерти 1% водним розчином діамантового зеленого або метиленового синього. Для цього потрібно вмочити ватяну паличку в розчин і швидко змазати всі ранки і плямочки. Не треба хвилюватися, що вони забарвляться в темно-синій або зелений колір. На ранок від цього і сліду не залишиться.

10. Лікування стоматиту середньої тяжкості, передбачає, крім полоскань ще й використання противогрибкової мазі, а в разі важкого перебігу хвороби призначають і протигрибкові препарати всередину (нізорал, дифлюкан).

11. Годувати дитину під час хвороби потрібно щадними для слизової оболонки стравами: овочевими супами і рідкими кашами, давати більше кисломолочних продуктів, бо зараз дуже важливо забезпечити організм малюка білками, мікроелементами і вітамінами.

Якщо мама і малюк будуть дотримуватися правил гігієни, то ризик виникнення стоматиту зведеться до мінімуму. Індивідуальний посуд, чисті руки, зміцнення імунітету – це запорука успіху.

ВИРАЗКОВА ХВОРОБА ШЛУНКА ТА ДВАНДЦЯТИПАЛОЇ КИШКИ

*Демченко Т.Г., обласний дитячий гастроентеролог
Обласна дитяча клінічна лікарня*

Виразкова хвороба шлунка і дванадцятипалої кишки — хронічне рецидивуюче захворювання, що характеризується утворенням виразкового дефекту в стінці шлунка або дванадцятипалої кишки. Поширеність виразкової хвороби у дітей в Україні становить 1,4 - 4,3%, її у 7 разів частіше виявляють у дітей шкільного віку, у 2 рази частіше у містах, поширеність виразкової хвороби у школярів в останні 10 років збільшилася утричі. Пік захворюваності припадає на 9-11 років у дівчат і на 12-14 років у хлопчиків. Переважає виразка дванадцятипалої кишки - у 81-87% спостережень (у тому числі заампульна - у 2,4 - 2,8%). Виразкову хворобу шлунка діагностують в 11 -13% пацієнтів, подвійної локалізації (у шлунку і дванадцятипалій кишці) - у 4-6%. До періоду статевого дозрівання захворювання з однаковою частотою виявляють у дівчаток і хлопчиків, у подальшому - частіше у юнаків, що зумовлене захисною дією жіночих статевих гормонів.

3 етіологічних чинників виразкової хвороби необхідно виділити спадковість. Обтяжена спадковість відзначена у 45 - 75% пацієнтів з виразковою хворобою дванадцятипалої кишки, причому, характерне так зване «мультифакторне» спадкування, що передбачає взаємодію середовищних і спадкових чинників (полігенний комплекс). У родинях хворих дітей відбувається нагромадження генів і відзначається «синдром упередження»: спадкова виразкова хвороба виникає у пацієнтів більш молодого віку, ніж у батьків, і перебіг її більш тяжкий. Обтяжена спадковість є підґрунтям, на якому реалізується несприятливий вплив інших чинників, насамперед, тривалої персистенції Н.руоlі у слизовій оболонці шлунка і дванадцятипалої кишки, що спричиняє хронічний активний антропілоробульбіт і виразкоутворення.

За нозологічної єдності виразкової хвороби шлунка і дванадцятипалої кишки існують патогенетичні відмінності, пов'язані з особливостями регулюючих механізмів. При виразці дванадцятипалої кишки відзначають переважно парасимпатикотонію, для якої характерні гіперсекреція шлунка, надмірна продукція хлористоводневої кислоти і пепсину, посилена моторика шлунка з схильністю до пілороспазму, застій агресивного вмісту шлунка в дванадцятипалій кишці, що зумовлює тривалу ацидифікацію її середовища. При виразковій хворобі шлунка переважає симпатикотонія, що відбивається на характері рухових, секреторних і трофічних розладів. Важливе значення мають гіпокінез і стаз харчового хімусу в антральному відділі шлунка, надмірне вивільнення гастрину, тривала затримка агресивного середовища в шлунку, наявність дуоденогастрального рефлюксу з закиданням до шлунку жовчних кислот і лізолецитину.

Класифікація

У педіатричній практиці використовують класифікацію виразкової хвороби за О.О.Барановим, 1996 рік.

1. Клініко-ендоскопічна стадія - гостра виразка, початок епітелізації виразкового дефекту, загоєння виразкового дефекту слизової оболонки за збереженого дуоденіту, клініко-ендоскопічна ремісія.
2. Фаза загострення, неповної клінічної ремісії, клінічної ремісії.
3. Локалізація - шлунок, дванадцятипала кишка (ампула, заампульний відділ), подвійна локалізація.
4. Форма - неускладнена; ускладнена: кровотеча, пенетрація, перфорація, стеноз воротаря, перивісцерит.
5. Функціональна характеристика - кислотність шлункового соку і моторика: підвищена, знижена, нормальна.
6. Тяжкість перебігу: легкий, середньої важкості, важкий.

У 50% хворих, особливо у хлопчиків, атиповий перебіг виразкової хвороби (прихований, безбольовий варіант, «німа виразка»). Ускладнення спостерігаються в 15% - 20% хворих з виразковою хворобою, у двічі частіше в хлопчиків (кровотеча – 50%, деформація і стеноз – 10-11%, перфорація – 7-8%, пенетрація 1 - 1,5%).

Для сучасного перебігу виразкової хвороби ДПК характерно:

- омолодження (маніфестація захворювання в 7-9 років);
- зміни морфогенезу хвороби;
- атиповий перебіг (скритий, безбольовий варіант, майже у половини хворих);
- збільшення частоти ускладнень і тяжких варіантів перебігу;
- резистентність до лікування, що проводяться;
- нівелювання сезонності загострень.

За тяжкістю перебігу виразкової хвороби виділяють:

1. **Легкий перебіг:** строк загострення виразки – 4 тижні, для ВХДПК та 6 тижнів для ВХШ, ремісія – більше року, відсутність ускладнень (27% - 30% хворих).
2. **Перебіг середньої тяжкості:** строк загострення виразки – від 1 до 2 місяців, ремісія – менше 1 року, відсутність ускладнень (25% хворих).
3. **Тяжкий перебіг:** нетипова локалізація виразок, численні дефекти (з та більше, строк загострення – більше 2 місяців або відсутні, часті рецидиви – більше разів на рік або безперервно рецидивуючий тип перебігу (40%-45%).

Клініка

Патогенетичні розбіжності формування виразкової хвороби дванадцятипалої кишки і шлунка визначають і своєрідність клінічних проявів захворювання залежно від локалізації виразкового дефекту.

У дітей значно частіше виявляють виразкову хворобу дванадцятипалої кишки. Провідною клінічною ознакою захворювання є больовий синдром. Для пілородуоденальної виразки характерний біль натще («голодний»), нічний, пізній (через 1,5-2 год після їди). Біль інтенсивний, тривалий. Особливістю больового синдрому при виразковій хворобі є його періодичність. Тривалість вираженого больового синдрому, як правило, не перевищує 4-6 тиж, далі виникає ремісія, причому, під час подальших загострень характер болю зберігається. Локалізується біль за наявності пілородуоденальної виразки дещо вище і праворуч від пупка (у пілородуоденальній зоні).

Причиною виникнення болю при виразковій хворобі є рухові розлади шлунка і дванадцятипалої кишки.

З диспептичних явищ найбільш характерна печія - відчуття печіння в надчеревній ділянці і за грудниною. Іноді печія передуює появі больового синдрому, проте, частіше супроводжує голодний біль або виникає після вживання гострої і грубої їжі. Механізм виникнення печії пов'язаний з регургітацією вмісту шлунка в стравохід внаслідок недостатності кардії, що приєдналася, і підвищення внутрішньошлункового тиску.

Відрижка з'являється у більшості хворих після їди, іноді при фізичному навантаженні. Виникнення відрижки під час їди чи після неї зумовлене підвищенням внутрішньошлункового тиску і спазмом воротаря на висоті травлення і є захисним механізмом, оскільки при цьому тиск у шлунку знижується до його рівня у стравоході. За пілороампульної локалізації виразки частіше відзначають відрижку кислим, рідше - повітрям або їжею. За вираженого дуоденогастрального рефлюксу жовчі виникає відрижка гіркотою.

Нудоту рідко спостерігають при виразковій хворобі як самостійний симптом, частіше вона передуює блюванню. Тривка нудота є ознакою подразнення блукаючого нерва, а також шлунка внаслідок затримки евакуації його вмісту або закидання жовчі з дванадцятипалої кишки. Блювання виникає за відсутності ускладнень виразкової хвороби відносно рідко, полегшує самопочуття пацієнта, зумовлене підвищенням тону блукаючого нерва, що спричиняє виражені розлади секреторної та моторної функцій шлунка і дванадцятипалої кишки. У хворих з пілородуоденальною виразкою відзначають пізні блювання, що виникає через 2-2,5 год. після їди. За неускладнених форм виразкової хвороби, як правило, блювання містить кислий шлунковий сік з домішками тільки не з'їденої їжі. Зміна характеру блювання (їжею, з'їденою напередодні) є ознакою стенозу воротаря.

Апетит за неускладненої виразкової хвороби, як правило, не порушений; у деяких хворих з виразкою дванадцятипалої кишки відзначають його підвищення. У значній частині дітей з виразковою хворобою спостерігають запор, що пов'язане з дискінезією кишечника внаслідок підвищення тону блукаючого нерва, дієтичним харчовим раціоном, обмеженням рухової активності, слабкістю м'язів передньої черевної стінки чи аномаліями розвитку кишечника. Запор більш виражений при загостренні захворювання.

У більшості хворих з пілородуоденальною виразкою відзначають емоційну нестійкість, підвищену дратівливість, стомлюваність, розлади сну, пов'язані з дисфункцією центральної і вегетативної нервової системи.

Під час об'єктивного дослідження маса тіла хворого, як правило, в межах вікової норми і лише при анорексії, тривкому блюванні відзначають схуднення дитини. Язик у кореня обкладений білим чи жовтуватим на шаруванням. При пальпації живота відзначають виражену локальну болочість у пілородуоденальній зоні і надчеревній ділянці, позитивний молотчковий симптом Менделя.

Нерідко виявляють ознаки дисфункції вегетативної нервової систем: надмірну пітливість, схильність до брадикардії та артеріальної гіпотензії, зміни дермографізму. Характерною ознакою перебігу виразкової хвороби дванадцятипалої кишки у дітей є сезонність загострення (весна, осінь).

Виразкова хвороба шлунка має цілу низку характерних рис. Частіше спостерігають ранній біль, що виникає чи посилюється невдовзі після їди. Локалізується біль переважно у надчеревній ділянці, дещо вище пупка по середній лінії живота.

З диспептичних явищ найбільш типові нудота, відрижка повітрям, тухлим чи з'їденою їжею. Нудота іноді передуює нападу болю, нерідко є тривкою, регулярною, посилюється після їди, часто супроводжується блюванням (при виразці кардіального і субкардіального відділів шлунка - через 10-15 хв. після їди). Відрижку кислим і, особливо, печію спостерігають рідко. Більш характерне зменшення маси тіла. При пальпації живота відзначають виражену болочість у надчеревній ділянці, рідше - в лівому підребер'ї. Сезонність загострення виражена менш чітко.

Ускладнення виразкової хвороби: можуть виникати в будь-якому періоді захворювання і в дитячому віці не є винятково рідкими.

1. **Найбільш часте ускладнення шлунково-кишкова кровотеча**, яка може з'явитися вже на початку захворювання і бути однією з перших його ознак. Причинами, що сприяють виникненню кровотечі, і фізичне й емоційне перенапруження, недотримання дієтичного режиму, застосування деяких лікарських засобів (саліцилатів, стероїдних гормонів). Проте, іноді вона виникає без видимих провокуючих причин. Кровотечі нерідко передують посиленню болю в животі. У деяких хворих спостерігають криваве блювання і дьогтьоподібні випорожнення, частіше кровотеча розвивається поволі, поступово. Хворі скаржаться на запаморочення, слабкість, іноді короткочасне збудження, що змінюється сонливістю, з'являється і прогресує блідість шкіри, кал набуває темного забарвлення або не змінюється. За такої ситуації виявляють приховану кров у калі за допомогою реакції Грегерсена, зменшення кількості еритроцитів і вмісту гемоглобіну в периферійній крові.
2. **Стеноз воротаря** - одне з частих ускладнень виразкової хвороби у дітей, що певною мірою пов'язане з підвищеними регенеративними властивостями тканин організму. У зв'язку з затримкою їжі в шлунку відбувається його розширення з поступовим прогресуванням інтоксикації та виснаження. Клінічно найбільш характерні блювання їжею, вжитою напередодні, посилення перистальтики шлунка, особливо під час пальпації, «шум плескоту», що виявляють при поштовхоподібній пальпації черевної стінки.
3. **Прориву виразки шлунка чи дванадцятипалої кишки** нерідко передують фізичне навантаження. Іноді перфорація відбувається на тлі загострення захворювання, але іноді раптово виникає різкий біль у надчеревній і правій підреберній ділянках, що супроводжується блюванням кров'ю і кишковою кровотечею, послабленням пульсу, часто - шоковим станом. При пальпації живота відзначають значну болочість у надчеревній ділянці і пілородуоденальній зоні, захисне напруження м'язів, зникнення печінкової тупості внаслідок потрапляння повітря у вільну черевну порожнину. Поступово формуються ознаки загального перитоніту («доскоподібний» живіт, позитивний симптом Щоткіна-Блюмберга).
4. **Пенетрацію виразки** (проникнення в сусідні органи, найчастіше в підшлункову залозу) у дитячому віці відзначають рідко, як правило, на тлі тяжкого рецидивуючого перебігу виразкової хвороби. Проявляється виникненням раптового болю в

животі, що іррадіює у спину, нудотою і блюванням, що не приносить полегшення. Тяжкість стану збільшується за одночасного проникнення виразки у два поєднані органи.

Діагностика

Найбільш інформативним методом діагностики виразкової хвороби є гастродуоденофіброскопія. Виразка дванадцятипалої кишки частіше має неправильну форму - полігональну, лінійну чи щілиноподібну. Ендоскопічне дослідження, проведене в динаміці, дозволяє оцінити ступінь загострення виразкового дефекту, що є одним з критеріїв ефективності терапії.

Рентгенологічне дослідження при припущенні про наявність виразкової хвороби слід проводити у положеннях хворого стоячи і лежачи з застосуванням подвійного контрастування і медикаментозної гіпотонії.

Прямими ознаками виразкової хвороби є виразкова ніша з запальним валом, рубцева деформація контурів шлунка або дванадцятипалої кишки з радіальною конвергенцією складок слизової оболонки в напрямку до ніші або виразкового рубця.

З лабораторних методів найбільш важливою є інтрагастральна рН-метрія, за результатами якої при виразковій хворобі дванадцятипалої кишки виявляють, як правило, підвищення кислотоутворювальної функції шлунка, пригнічення чи втрату кислотноїтралізуючої функції, гіперхлоргідрію.

Для виявлення Н.рулогі у слизовій оболонці шлунка і дванадцятипалої кишки використовують стандартні методи дослідження, які не тільки мають діагностичне значення, а є критеріями ефективності проведеної терапії: за відсутності Н.рулогі після проведеного лікування рецидиви виразкової хвороби протягом тривалого часу не виникають; у той же час, якщо у хворих під впливом лікування досягати ерадикації не вдалося, в ранні строки виникають рецидиви захворювання.

Лікування

Лікування пацієнтів з виразковою хворобою повинне бути спрямованим на різні ланки патогенезу захворювання, з огляду на інфекційний чинник (Н.рулогі). Необхідно індивідуальний диференційований підхід, беручи до уваги фонові фактори й особливості перебігу виразкової хвороби.

Основні принципи лікування виразкової хвороби залежать від топографії виразкового дефекту (ДПК або шлунок), періоду хвороби, тяжкості перебігу, наявності ускладнень, зв'язку з Н.рулогі.

1) Вибір режиму харчування (призначення дієтичного харчування з поступовим переходом від столу № 1а, № 1 до столу №5), вибір рухового режиму (оберігаючий, ЛФК).

2) Індивідуальний підбір комплексного лікування з урахуванням етіології, провідних патогенетичних механізмів і клініко-ендоскопічного симптомокомплексу.

При НР-асоційованій ВХ лікування починають з ерадикації НР: призначається одна з загальноприйнятих схем (потрійна- або квадротерапія) протягом 7 днів з наступним підтвердженням ефективності ерадикації (не менш 4-6 тижнів після закінчення антихелікобактерної терапії) будь-якими двома методами верифікації НР.

Паралельно, або відразу по закінченні ерадикаційного лікування призначається *антисекреторна терапія* (селективні блокатори H_2 рецепторів гістаміну 2-4 покоління (групи ранітидину, фамотидину), або блокатори H^+/K^+ - АТФази (групи омепразолу, пантопразолу та інш.) терміном на 3-4 тижні з поступовим скасуванням, або призначенням підтримуючої дози (до 6-8 тижнів). Ранітидин (та аналоги) - 150-300 мг/добу в 2 прийоми зранку і ввечері до їжі; фамотидин (та аналоги) - 20-40 мг/добу, переважно одноразово ввечері до їжі (о 18-20 годині); омепразол та інш. - 10-40 мг/добу одноразово зранку перед сніданком; пантопразол 20-40 мг/добу одноразово зранку перед сніданком. Після скасування антихелікобактерної терапії і зниження дози антисекреторних препаратів на термін 3-4 тижня призначають: *комплексні антациди* (алюмінію фосфат, сполуки алюмінію, магнію, кальцію та ін.) по 5-15 мл (1/2-1 табл.) 2-3 рази на день через 1,5-2 години після їжі; Препарати альгінової кислоти на 2-4 тижні, цитопротектори (сметит, сукральфат, препарати кореня солодцю, лакричного кореня, синтетичні аналоги простагландинів, даларгін); *сметит* по 0,5-1 пакету по 2-3 рази на день за 30 хвилин до їжі; *сукральфат* по 0,5-1 г 4 рази на день за 0,5-1 години до їжі; *ліквіритон* (чи інші препарати з кореню солодцю) по 0,05-0,1 г 3 рази на день до їжі; мізопроствол по 0,1 г 3-4 рази на день з їжею та на ніч; *даларгін* - в/м (або назальним електрофорезом) по 0,001 г (1 мл) 1-2 рази на день 10-14 днів; *репаранти* (обліпихова олія, тиквеол, спіруліна, аєкол, препарати прополісу, алое); імунокоректори (рослинного походження).

При порушенні моторики (рефлюкси, дуоденостаз) - *прокінетики* (домперидон) на 2-3 тижні.

3) Симптоматичне лікування: седативні препарати (персен, ново-пассит, седасен та ін.) по 1 табл. (1 міри, ложці) 2-3 рази на день 2-3 тижня; антистресорні препарати (сибазон) після консультації з неврологом у віковому дозуванні на 10-14 днів; спазмолітики (мебеверин призначають дітям від 6 років у дозі 2,5 мг/кг на добу 2 рази на день за 20 хв. до їжі, папаверин по 0,005-0,06 г 2 рази на добу, дротаверин 40-200 мг/добу в 2-5 прийоми; прифінія бромід 1мг/кг/добу протягом 7-15 днів - парентерально на 5-7 днів, при необхідності продовжити рег ос, чи шляхом електрофорезу ще на 7-10 днів.

Середній курс медикаментозного лікування загострення ВХ ДПК - 4-6 тижнів, ВХШ - 6-8 тижнів.

Питання про призначення підтримуючої терапії, кратність, обсяг і час проведення протирецидивних курсів лікування зважується індивідуально.

З *немедикаментозних методів лікування* у фазі загострення використовують: психотерапію, фізіотерапевтичне лікування (індуктотерапію, НВЧ-терапію, мікрохвильову терапію, діадинамотерапію, електрофорез зі спазмолітиками, новокаїном). При *стиханні загострення* (ремісії) - магнітотерапію, електросон, теплолікування (парафінові й озокеритові аплікації та ін.), бальнеотерапію, фітотерапію, МРТ, рефлексотерапію.

Протипоказаннями для фізіотерапевтичного лікування є тяжкий перебіг захворювання, кровотеча, індивідуальна непереносимість фізіотерапевтичних методів.

Тривалість стаціонарного лікування при ВХ - 25 - 28 днів, при важкому перебігу - до 6-8 тижнів. При репарації виразки (фаза неповної ремісії) лікування продовжують в амбулаторно-поліклінічних умовах. У фазі ремісії показане санаторно-курортне лікування.

Ціль лікування:

1. Купіювати симптоми ВХ і забезпечити репарацію виразкового дефекту.
2. Усунути контамінацію НР СО.
3. Домогтися відновлення не тільки цілісності, але і функціональної спроможності СО.
4. Попередити розвиток загострень і ускладнень.

При наявності ускладненої ВХ:

- Кровотеча - кривава блювота, дьогтеподібний стул, бліді шкіра та слизові оболонки, запаморочення, холодний піт, прискорення пульсу, падіння АТ;
- Перфорація виразки - гострий "кінжальний" біль, блювота, блідість лица, холодні кінцівки, змушене положення з приведеними до живота колінами, втягнутий живіт, напруження передньої черевної стінки;
- Стеноз - інтенсивний стійкий біль за грудиною і у верхній половині живота, відчуття переповнення після їжі, відрижка, блювота, що приносить полегшення, зневоднення, зниження маси тіла;
- Пенетрація в інші органи травлення (найчастіше в голівку підшлункової залози) - значне посилення болювого синдрому, біль не пов'язаний з прийомом їжі, в зоні патологічного процесу - виражена пальпаторна болючість, запальний інфільтрат, субфебрильна температура, лейкоцитоз, прискорення ШОЕ.

При всіх цих станах показане лікування в спеціалізованих хірургічних стаціонарах (відділеннях). Обсяг і термін лікування визначає дитячий хірург.

Після хірургічної допомоги хворих переводять до спеціалізованого гастроентерологічного відділення для визначення подальшої схеми лікування та диспансерного нагляду.

Вимоги до результатів лікування: відсутність клініко-ендоскопічних проявів хвороби (повна ремісія) із двома негативними тестами на НР.

При неповній ремісії - підтримуюче лікування (тривалість і обсяг зважуються індивідуально).

Диспансерний нагляд. З обліку не знімають (можливе зняття з обліку через роки стійкої ремісії, після стаціонарного обстеження). Педіатр оглядає не менше 2-3 разів на рік, гастроентеролог - 2-3 рази на рік (або частіше за необхідністю), ФГС контроль - 2 рази на рік, або індивідуально.

При необхідності за призначенням - огляд спеціалістів (ЛОР, стоматолог, невропатолог та ін.) - 1 раз на рік.

При сприятливому перебігу ВХ - проведення протирецидивного лікування в умовах поліклініки (або денного стаціонару) 2-3 рази на рік (наприкінці зими, літа та восени). Об'єм і тривалість протирецидивного лікування вирішують індивідуально. Поряд з призначенням режиму та дієти (стіл №1 або №5), намічають комплексне медикаментозне та не медикаментозне лікування.

Використовують антисекреторні препарати, антациди, цитопротектори, репаранти, седатики, імунокоректори, адаптогени, вітаміни тощо. Поряд з застосуванням фізіотерапевтичних методів показано лікування мінеральними водами, фітотерапія, ЛФК, психотерапія.

Санаторно-курортне лікування показано лише при досягненні стійкої ремісії (частіше через 4-6 місяців після стаціонарного лікування) в санаторіях гастроентерологічного профілю.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ И ЛЕЧЕНИЕ ГЕЛЬМИНТОЗОВ У ДЕТЕЙ

Лобода А.Н., доцент

Кафедра педиатрии с курсом медицинской генетики медицинского института Сумского государственного университета

Чем опасны паразиты и как с ними бороться? Одни говорят, что это монстры, другие не придают им значения, так кто же они?

По данным департамента здравоохранения и социального обеспечения США, количество летальных случаев, вызванных паразитарными заболеваниями в течение года, сравнимо с таковыми от рака и инсульта. По данным Всемирной организации здравоохранения, из 50 млн. человек, которые умирают ежегодно в мире, более чем у 16 млн. причиной смерти являются инфекционные и паразитарные заболевания. Ситуация в нашей стране, вероятно, еще хуже. Инвазии гельминтами человек подвергается даже чаще, чем острым респираторным заболеваниям.

За 2004 год в Украине зарегистрировано 320 814 случаев гельминтозов, в том числе энтеробиоза – 240 003 (74,8%), аскаридоза – 67 647 (21, 08%), трихоцефалеза – 11 207 (3,5%), причем 256 684 случаев глистных инвазий (80%) обнаружены у детей. Кроме того, из года в год увеличивается частота инвазии гельминтозами, которые хоть и редко встречаются в Украине, но более опасны для здоровья человека, чем энтеробиоз, аскаридоз и трихоцефалез. Так, если в 2003 году обнаружено 499 случаев описторхоза, то в 2004 году – 709; эхинококкоза – 155 и 186; дирофиляриоза – 79 и 104 случаев соответственно. За последние 10 лет частота такой инвазии, как дирофиляриоз, увеличилась в 52 раза. В первую очередь, такая тенденция связана с усилением миграции населения.

По данным профессора Е. И. Бодни (Харьковская медицинская академия последипломного образования), в некоторых областях Украины (Полтавской, Сумской, Черниговской), более 60% населения поражено гельминтами.

По оценкам Всемирного банка, экономический ущерб от кишечных гельминтозов занимает четвертое место среди затрат на лечение всех болезней и случаев травматизации.

Широкому распространению аскаридоза и трихоцефалеза способствуют природные условия (высокая среднемесячная температура воздуха и влажность), благоприятствующие лучшему развитию и выживанию яиц гельминтов в грунте. Распространению гельминтозов в некоторых областях (например – в Ивано-Франковской) способствует ежегодное частичное затопление населенных пунктов.

В Украине регистрируются стационарные очаги трихинеллеза, но возможен завоз его и из других регионов. Западные области Украины являются эндемичными в отношении данной инфекции.

Актуальной проблемой остается описторхоз. Такой гельминт, как описторх, считается канцерогеном номер один во всем мире. Заражение происходит посредством употребления в пищу инфицированной рыбы (сырой, слабосоленой, вяленой – из карповых). В последние годы пораженность рыбы составляет от 2 до 4%.

Не менее важную проблему представляет эхинококкоз, заражение которым происходит посредством употребления немывтых овощей, ягод, фруктов. Проведенные исследования показали, что сельскохозяйственные животные инфицированы в 13,9-32,7% случаях. Имеются различные условия для дальнейшего распространения данной инвазии. Среди них: не упорядочена система утилизации отходов с боен, большая часть скотомогильников находится в неудовлетворительном состоянии, имеется значительное число бродячих собак и др. Поэтому в последние годы отмечается рост заболеваемости эхинококкозом среди людей. Так, в период с 1960 по 1979гг. в Украине было зарегистрировано 669 случаев заболевания, в период 1980-1999гг. – 867, а в 2000-2006 годы - 1193 случая.

Возрастает также частота такого гельминтоза как дирофиляриатоз. При этом, отмечена локализация паразита в области головы у 62,5% больных; в области молочных желез и грудной клетке – у 7,5%, на конечностях – у 20%, на животе – у 10%.

Отмечается рост токсокароза, так как во всех регионах страны отмечается высокая загрязненность почвы, зелени, овощей, ягод фекалиями собак. По данным В.М.Псарева с соавт, в Сумской области имеется большая загрязненность грунта яйцами геогельминтов и пораженность собак (от 9 до 31%).

Попав в организм человека, паразиты должны преодолеть три защитных барьера. Глисты могут погибнуть во рту, под действием специальных ферментов. Если гельминты прорвутся через эту преграду, их встретит агрессивная кислая среда желудка, а затем местный иммунитет кишечника, вырабатывающий антитела к чужеродным воздействиям. В ослабленном организме, особенно после лекарственной терапии, все эти преграды могут не сработать. Тогда глисты все-таки попадают в кишечник и развиваются в половозрелых особей. В этом случае необходимо применение противоглистных препаратов. Раньше в качестве противоглистных средств в основном использовали продукты растительного происхождения: экстракт мужского папоротника, цитварную полынь и добываемые из нее сапонин, хенодиевое масло и др.

В последнее время найдены новые синтетические вещества, обладающие высокой противоглистной активностью и более безопасные в применении. В связи с этим ряд старых препаратов (хенодиевое масло, сапонин, экстракт мужского папоротника, четыреххлористый углерод, гексилрезозин и др.) исключены из номенклатуры лекарственных средств, а некоторые (тимол, сера, цветки полыни, семена тыквы, цветки пижмы и др.) используются весьма ограниченно.

Современные противоглистные средства делятся на группы соответственно их преимущественному действию на различные классы гельминтов (противонематодозные, противостоматодозные, противотрематодозные). Выделяют также специальную группу препаратов при внекишечных гельминтозах (хлорксил, дитразин и др.). Некоторые препараты эффективны в отношении гельминтов нескольких классов.

По своей химической структуре синтетические противоглистные препараты являются производными нескольких веществ:

Производные этаноламина:

1. нафтамон – антигельминтный препарат, который вызывает контрактуру мускулатуры паразитов. Применяется при лечении аскаридоза, анкилостомидоза, энтеробиоза, трихоцефалеза. Способ применения – внутрь в течение 3-5 дней в дозе 5 г;

2. дифезил – антигельминтный препарат, производное нафтамона. Применяется при лечении трихоцефалеза. Способ применения – внутрь за ½-1 ч. до еды 3 раза в день по 0,5 г в течение 5 дней.

Производные бензимидазола:

1. мебендазол (вермокс) – антигельминтный препарат, который нарушает у гельминтов активность микротубулярной системы клеток кишечного канала, дезорганизует их функцию, тормозит транспорт секреторных и всасывание питательных веществ, вызывает необратимую дегенерацию кишечного канала и гибель гельминтов. Применяется при энтеробиозе, трихоцефалезе, аскаридозе, анкилостомидозе, стронгилоидозе, тениозе и комбинированных инвазиях, вызываемых вышеуказанными гельминтами. Способ применения – внутрь в дозе 100 мг однократно при энтеробиозе, при аскаридозе и трихоцефалезе – утром и вечером в течение 3 дней; при тениозе и стронгилоидозе – по 200 мг 2 раза в день в течение 3 последующих дней.

Производные имидазотиазола:

1. левамизол (декарис) – антигельминтный препарат, который ингибирует фумаратредуктазу мышечной ткани, блокирует передачу импульсов в нервных ганглиях и парализует мышечную систему гельминтов. Применяется при аскаридозе, анкилостомидозе. Способ применения – внутрь однократно 150 мг.

Другие синтетические препараты:

1. пиперазин – антигельминтное действие обеспечивается за счет паралича мускулатуры гельминтов. Применяется при энтеробиозе, аскаридозе. Способ применения – внутрь по 1,5-2 г 2 дня подряд. Назначают 2 раза в сутки при аскаридозе, при энтеробиозе в тех же дозах, но в течение 5 дней подряд. Проводятся 1-3 цикла лечения с 7-дневным перерывом. В перерывах рекомендуется назначать на ночь клизму для удаления остриц из прямой кишки из расчета 4-5 стаканов воды с добавлением 0,5 ч. л. натрия гидрокарбоната;

2. пирантел – антигельминтный препарат, вызывающий блокаду нервно-мышечных импульсов и паралич мускулатуры у гельминтов. Применяется при энтеробиозе, анкилостомидозе, некаторозе, трихоцефалезе, аскаридозе. Способ применения – внутрь однократно по 750 мг, при массе тела больше 75 кг – 1 г. Желательно проведение повторного курса. При энтеробиозе следует провести обследование всех проживающих совместно членов семьи;

3. пирвиний эмбонат – антигельминтное действие обеспечивается за счет блокировки ферментных систем гельминтов. Применяется в основном при энтеробиозе; внутрь однократно в дозе 5 мг/кг массы тела;

4. празиквантел – антигельминтное действие за счет нарушения проницаемости мембран клеток гельминтов для ионов кальция, что вызывает генерализованное сокращение мускулатуры паразита, переходящее в стойкий паралич, ведущий к гибели гельминтов. Применяется при клонорхозе, описторхозе, шистосомозе, цистицеркозе, дифиллоботриозе, гименолипедозе, метагонииозе, тениозе. Способ применения – внутрь от 10 до 33 мг/кг в зависимости от вида возбудителя 3 раза в сутки. Длительность лечения индивидуальна и зависит также от вида возбудителя.

Знание распространенности и особенностей лечения гельминтозов позволит повысить настороженность врачей в отношении этой патологии и улучшить качество лечения.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ И ТЕРАПИИ АЛЛЕРГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ ЖЕЛУДОЧНО - КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ

Сичненко П.И., доцент

кафедра педиатрии последипломного образования с курсами пропедевтической педиатрии и детских инфекций медицинского института Сумского государственного университета

Все отделы желудочно-кишечного тракта подвержены развитию в них аллергических реакций. Патологические изменения возникают как при местном воздействии антигенов (пищевых, лекарственных, химических) на слизистую оболочку, так и при аллергических реакциях вне пищеварительной системы.

В основе аллергического поражения желудочно-кишечного тракта лежат специфическое аллергическое воспаление, разрушение тучных клеток, высвобождение большого количества гистамина и других биологически активных субстанций. При этом выражена тканевая эозинофилия и значительно увеличено число клеток–продуцентов IgE.

Врожденная неполноценность гистогематического барьера, аллергическое поражение желудочно-кишечного тракта, хронические заболевания органов пищеварения, обусловленные бактериальной, паразитарной инвазией, способствуют поступлению аллергенов во внутреннюю среду организма, поддерживая состояние сенсибилизации и хроническое течение.

Частота органического поражения пищеварительного тракта при алергодерматозах у детей составляет 91,2%, функциональные же изменения характерны для всех пациентов. В основе патологических изменений пищеварительного тракта, так же как и бронхолегочной системы, лежит состояние гиперреактивности пищеварительного тракта (ГРПТ) к экзогенным и эндогенным стимуляторам.

ГРПТ является одной из наиболее важнейших характеристик функционального состояния желудочно-кишечного тракта, у значительного числа детей выявляется ГРПТ в виде повышенного ответа кислотообразующих желез желудка при воздействии механического или химического раздражителя, дуоденогастрального рефлюкса и гипердуоденокинезии. У всех детей с острыми проявлениями аллергических реакций отмечается гиперреактивность пищеварительного тракта в виде выраженной гиперацидности и неадекватного ответа на механический раздражитель.

Гиперреактивность пищеварительного тракта может быть: 1) наследственно обусловленной; 2) обусловленной эндо- и экзогенными факторами (сенсибилизация, паразитарные инвазии, острые кишечные инфекции, лекарственные препараты, химические вещества, например, синтетические моющие средства для посуды, и другие факторы). Важным звеном формирования гиперреактивности пищеварительного тракта является нарушение вегетативного гомеостаза.

Клинические проявления поражения пищеварительного тракта зависят от возраста пациента, длительности и характера течения процесса. Среди разнообразия клинических проявлений патологии пищеварительного тракта следует выделить 3 группы симптомокомплексов:

С острым развитием симптомов. Функция пищеварительного тракта нарушается сразу после поступления в организм (чаще энтеральным путем) причинно-значимых аллергенов. Заболевание развивается остро и напоминает острый инфекционный гастроэнтерит, протекающий с выраженной диареей, рвотой и обезвоживанием. анафилактическую реакцию. Такой симптомокомплекс обычно проявляется после употребления в пищу молока, яиц, рыбы, клубники, экзотических фруктов. В некоторых случаях нарушается деятельность сердечно-сосудистой системы, развивается синдром внезапной смерти.

С хроническим течением симптомов. Признаки поражения пищеварительного тракта проявляются постоянно. При этом дети, не соблюдая рекомендованную им гипоаллергенную диету, едят ежедневно или с перерывами продукты, содержащие причинно-значимые аллергены. Обычно это молочные продукты, яйца, крупы, сладкое, шоколад. Заболевание протекает с постоянным или периодически возникающим болевым синдромом, устойчивыми диспепсическими расстройствами, нарушениями стула (чаще запоры). Классическая сезонность обострений отсутствует, что связано с постоянным поступлением в пищеварительный тракт причинно-значимых аллергенов с пищей.

Бессимптомное течение. У четверти пациентов клинические симптомы патологии пищеварительного тракта отсутствуют или же проявляется в течение короткого времени, например, в виде отвращения к определенным видам пищи, дискомфорте в области живота, нарушений стула.

У детей *грудного* возраста чаще наблюдается поражение органов желудочно-кишечного тракта с острыми симптомами, в возрасте *старше года*, особенно после 3 лет, чаще отмечается бессимптомное и хроническое течение с более отчетливым органным уровнем поражения, однако, острое течение аллергического процесса также возможно. Следует констатировать, что стабильность и повторяемость употребления в пищу аллергенных продуктов приводит к закономерному формированию хронической полиорганной патологии желудочно-кишечного тракта, требующей комплексной терапии.

Основу комплексной терапии патологии пищеварительного тракта у детей–аллергиков составляют:

- гипоаллергенная (элиминационная) диета;
- гипосенсибилизирующая и мембраностабилизирующая терапия;
- активизация защитных возможностей пищеварительного тракта при одновременной коррекции повышенной чувствительности пищеварительного тракта, блокаде агрессивных факторов воздействия;
- коррекция функциональных расстройств пищеварительного тракта и рефлюксной патологии;
- выявление и санация очагов хронической инфекции пищеварительного тракта, кишечного дисбиоза, паразитозов.

Общие мероприятия. Необходимо определить рациональный режим сна и бодрствования, включая обязательный дневной отдых не менее 1–1,5 часов. После еды (обед, ужин) ребенок должен погулять на свежем воздухе не менее 30–40 минут.

Детям противопоказаны физические нагрузки, вызывающие скачкообразное повышение внутрибрюшного давления (работа в наклонном положении тела, поднятие тяжестей, резкие прыжки, интенсивный бег). Не рекомендуется игра в футбол, хоккей, баскетбол, езда на велосипеде.

Борьба с курением. Это важнейший пункт терапии патологии органов пищеварения у детей–аллергиков. Следует настоятельно требовать от родителей прекратить курение в присутствии детей.

Отказ приема от ulcerогенных средств. Некоторые лекарственные препараты непосредственно повреждают слизистую оболочку пищеварительного тракта, одновременно возможен запуск процессов лекарственной аллергии. Должен быть исключен бесконтрольный прием таких безрецептурных лекарственных средств, как амидопирин, аспирины и ацетилсалициловая кислота, препараты салициловой кислоты, спиртосодержащие препараты, настойки, бальзамы, стрептоцид, сульфаниламиды, антибиотики.

При мытье посуды для ребенка с аллергическим поражением пищеварительного тракта следует использовать только хозяйственное мыло, не следует применять СМС, которые, попадая внутрь организма с едой с поверхности посуды могут явиться причинно-значимыми аллергенами и потенцировать аллергическое воспаление.

Диетотерапия. Обязательное условие излечения ребенка — *гипоаллергенность* диеты. Питание должно быть *дробным*, с небольшими по объему порциями, в период обострения 4–6-разовым. Наибольшая продолжительность между приемами пищи не должна составлять более 4 часов. Не следует принимать пищу позднее 19–20 часов, а тем более в часы, отведенные для сна. Одномоментный обильный прием пищи крайне нежелателен, родители и ребенок должны следить за *тщательным пережевыванием* пищи. Категорически *запрещается еда всухомятку*.

При *рефлюксной болезни* прием пищи следует начинать с продуктов, содержащих слабые органические кислоты с целью стимуляции мышечных замыкательных структур. Это может быть небольшой глоток кисловатого сока к которому нет аллергии (ткемалевого, из зеленых яблок и др.), разведенного по вкусу яблочного уксуса, небольшой кусочек соленого огурца или помидора и др. Всем детям категорически противопоказаны газированные напитки. Доказано, что агрессивным фактором для слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта является употребление жевательной резинки даже в течение короткого времени.

Непременным условием выздоровления является нормальная работа толстой кишки (ежедневная дефекация). При *запорах* следует увеличить прием в пищу растительной клетчатки: предпочтение следует отдавать овощам, в особенности свекле, кабачкам, патиссонам, тыкве при условии, что к ним отсутствует непереносимость. В рацион питания детей с запорами обязательно следует включать пшеничные отруби, чернослив, курагу.

Медикаментозная терапия. Успех в лечении патологии пищеварительного тракта у детей определяется пониманием механизмов атопических реакций на уровне слизистой оболочки. При этом следует выделить несколько групп *терапевтических мероприятий*: элиминация аллергенов из организма и пищеварительного тракта в частности; гипосенсибилизирующая и мембраностабилизирующая терапия; активация и потенцирование защитных возможностей слизистых оболочек; нейтрализация агрессивных факторов, повреждающих слизистую оболочку; коррекция сопутствующих состояний (биоценоза кишечника и др.).

Программа терапевтической коррекции патологии желудочно-кишечного тракта у детей
Элиминация аллергенов - наряду с элиминационной *диетой* необходимо назначение сорбционной терапии:

- *энтеросорбенты*: энтеросгель, активированный уголь, полифепан и др. курсом на 10–14 дней;
- *пшеничные отруби* длительно, на 2–6 мес.;
- *минеральная вода* слабой минерализации на 30–45 дней, в том числе и с холекинетической целью;
- *слабые слабительные* средства: отвар александрийского листа, гуталакс, калифиг и др., коротким курсом на 3–5 дней, если нет пылевой аллергии.

Гипосенсибилизирующая и мембраностабилизирующая терапия - при *острых* симптомах поражения: глюкокортикоиды, зиртек и другие антигистаминные средства II поколения. В остальных случаях — интал (кромогликат натрия), кетотифен (задитен) длительно, курсом на 2–3 мес.

Повышение защитных возможностей слизистой оболочки пищеварительного тракта – *цитопротекторы*: вентер, ликвиритон, мизопростол, отвар корня аира, солодки, семени льна курсом на 3–6 недель;

- *репаратанты*: солкосерил, актовегин, витамины А, Е, фолиевая кислота;
- *улучшение процессов кровообращения*: миотропные спазмолитики, троксевазин, пармидин и др.

Коррекция повышенной активности агрессивных факторов (гиперреактивности пищеварительного тракта) – *антисекреторные* средства: системные антациды, блокаторы H₂-гистаминовых рецепторов (ранитидин, фамотидин), селективные М-холинолитики (гастроцепин) и др. курсом на 3–6 недель;

- *адсорбенты рефлюктантов* в вышележащие отделы (энтеросгель, холестирамин, активированный уголь и др.);
- *прокинетики*.

Коррекция функциональных расстройств пищеварительного тракта – *прокинетики* назначаются при рефлюксной патологии пищеварительного тракта (координакс, мотилиум) на 10–14 дней, повторный курс через 1–1,5 мес.;

- при *дискинезиях желчевыводящих путей* — растительные желчегонные (берберин, фламин, бессмертник и др.) или с противовоспалительным действием (никотин, циквалон, минеральная вода);
- при *запорах*: отруби, минеральная вода, коротким курсом слабительные.

Коррекция сопутствующих патологических состояний пищеварительного тракта – *ферментные препараты* назначаются при всех клинических вариантах (панкреатин, креон, ораза, фестал). Следует учитывать компонентный состав ферментных препаратов для исключения перекрестной аллергии. Курс 2–3 недели, в дальнейшем - перемежающийся;

- *коррекция биоценоза кишечника* должна осуществляться у всех пациентов: бифидумконцентрат, линекс, энтерол, хилак-фортэ, бактисубтил - не менее 1–1,5 мес.;

по показаниям - фаготерапия, антибактериальные средства.

Физиотерапевтическое лечение. В настоящее время применяются физиопроцедуры “глубинного” воздействия на органы пищеварительного тракта. Рекомендуются использовать синусоидальные модулированные токи (с учетом кислотообразующей функции желудка), ДДТ, ультразвук, КВЧ-терапию, индуктотермию, лазер. На курс лечения назначается 10–12 процедур. Использование различных видов кожного электрофореза лекарственных средств по мнению большинства исследователей не имеет достаточного терапевтического эффекта, их применять не рекомендуется.

Из других физиотерапевтических методов лечения следует отметить хороший терапевтический эффект при озокеритовых или парафиновых аппликациях на различные области живота. Применяются светолечение, иглорефлексотерапия, гипербарическая оксигенация. В период реконвалесценции дополнительно могут использоваться грязелечение, гидротерапия, лечебная физкультура.

Обязательным условием лечения патологии пищеварительного тракта является санация очагов хронической инфекции (ЛОР-органов, кариес), противопаразитарная и антигельминтная терапия, особенно лямблиозной инвазии. Коррекция нарушенного биоценоза кишечника должна строиться на строго индивидуальных принципах, не следует злоупотреблять антибактериальной терапией. В стойких изменениях микробного пейзажа кишечника следует использовать фаготерапию и длительное дотационное назначение биопрепаратов, в том числе и диетических (бифидокефир, ацидолакт и др.).

Хороший противовоспалительный эффект при заболеваниях желчевыводящих путей инфекционной и паразитарной этиологии (холецистит, холангит, дуоденит) может быть получен *при лечебных дуоденальных промываниях*. В качестве средств для лечебного промывания используют раствор фурациллина 1:5000, щелочную минеральную воду, возможно добавление водного раствора метронидазола. Процедура проводится 1 раз в неделю, на курс лечения 4 процедуры.

Реабилитация при гастроэнтерологических заболеваниях аллергической природы у детей подразумевает активное наблюдение за больными, проведение лечебно-профилактических и социальных мероприятий. Правильно выбранная тактика, индивидуальный подход и активные реабилитационные мероприятия предупреждают прогрессирование патологического процесса.

ДИСКИНЕЗИИ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Зайцев И.Э., доцент

Кафедра педиатрии с курсом медицинской генетики медицинского института Сумского государственного университета

Заболевания желчевыводящих путей являются второй по распространенности гастроэнтерологической патологией у детей после заболеваний гастродуоденальной зоны.

Дискинезия желчевыводящих путей (ДЖВП) - наиболее частая патология гепатобилиарной системы у детей дошкольно-школьного возраста. Девочки болеют в 3-4 раза чаще, чем мальчики. По данным нашей клиники, примерно у трети детей с хроническими заболеваниями желудочно-кишечного тракта находят функциональную патологию желчевыводящих путей. В большинстве случаев ДЖВП не являются первичным заболеванием, они формируются на фоне вегетативной дискоординации, при аномалиях желчного пузыря (желчных путей), на фоне других заболеваний органов пищеварения (поджелудочной железы, желудка и двенадцатиперстной кишки, печени, кишечника).

Диагностические тесты при заболеваниях билиарного тракта можно разделить на две группы: скрининговые и уточняющие. Скрининговые методы: ультразвуковое исследование (УЗИ) печени, желчного пузыря и поджелудочной железы; эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС); определение эластазы-1 кала; определение содержания «печеночных» ферментов в крови (АЛТ, АСТ, ГГТП); определение панкреатических ферментов в крови и моче. Уточняющие методы: УЗИ с оценкой моторной функции желчного пузыря и сфинктера Одди; гепатобилисцинтиграфия; холецистография.

Наиболее доступны в диагностике ДЖВП методы УЗИ при этом можно диагностировать различные варианты формы желчного пузыря: перегибы, перетяжки, перегородки; деформация в виде перегибов в три раза чаще встречается в теле и шейке, а перетяжки в области шейки и дна; увеличение размеров желчного пузыря отмечается при гипомоторной дискинезии; при развитии дисхолии можно видеть осадок в желчном пузыре, уплотнение его стенок.

Для оценки моторной функции желчного пузыря используется холекинетический завтрак (яичные желтки). Также при УЗИ можно диагностировать смешанные формы ДЖВП. Метод холецистографии позволяет оценить морфологию и функцию желчевыводящей системы (двигательную, концентрационную, растяжимость желчного пузыря), но имеет довольно много противопоказаний.

Лечение детей с дискинезиями желчевыводящих путей должно быть комплексным, этапным и максимально индивидуальным, включать в себя диспансерное наблюдение, санаторно-курортное лечение, при необходимости — лечение в стационаре

Диетотерапия детям с ДЖВП назначается диета № 5 по Певзнеру.

Детям в зависимости от их неврологического статуса назначают седативные средства (широко используются растительные препараты, содержащие валериану, пустырник, мяту, пион, зверобой, при необходимости нейролептики, ноотропы) или тонизирующие (экстракт элеутерококка, настойка женьшеня, аралии, китайского лимонника и др.).

Одно из ведущих мест в комплексной терапии больных с ДЖВП занимают желчегонные средства. По механизму действия все желчегонные препараты подразделяются на две большие группы.

1-я группа — препараты, стимулирующие желчеобразовательную функцию печени (холеретики) или истинные желчегонные. Эти средства стимулируют желчеотделение за счет усиления функциональной активности гепатоцитов. К этой группе относятся:

а) препараты, содержащие желчные кислоты (Лиобил), в том числе комбинированные холеретики, содержащие компоненты желчи, ферменты, растительные экстракты (Аллохол, Дигестал, Фестал, Холензим);

б) синтетические препараты (Никодин, Оксафенамид, Циквалон);

в) препараты растительного происхождения (Хофитол, Фламин, Гепатофальк-планта, Фуметерре, Холагогум, Холагол, Холосас, Курепар);

г) препараты, увеличивающие секрецию желчи за счет ее водного компонента, — гидрохолеретики (минеральные воды, кукурузные рыльца, препараты валерианы).

2-я группа — препараты, стимулирующие желчевыделение:

а) холекинетики — повышают тонус желчного пузыря и снижают тонус желчных путей. Эти препараты раздражают рецепторы слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки и вызывают выработку холецистокинина, контролирующего кинетику желчного пузыря и сфинктера Одди. К этой группе относятся сульфат магния, Ксилит, Берберин, Сорбит, Холагогум, Циквалон;

б) холеспазмолитики — снижают тонус сфинктера Одди (Одестон, Гепабене, Мебеверин, Атропин, экстракты белладонны и мяты, Платифиллин, Но-шпа, Папаверин).

Течение болезни характеризуется волнообразностью – периодами обострения и ремиссии. Тяжесть состояния определяется выраженностью болевого, диспептического синдромов, а также характером сочетанного поражения других отделов желудочно-кишечного тракта. Острый период при адекватном лечении продолжается 3-4 дня, по истечении которых болевой и диспептический синдромы исчезают. Длительность самой болезни составляет в среднем 2-3 года. Прогноз благоприятный.

СПАДКОВІ ХВОРОБИ ОБМІНУ

Загородній М.П., доцент

Кафедра педіатрії з курсом медичної генетики, СумДУ

Спадкові хвороби обміну амінокислот після більш чи менш тривалого безсимптомного періоду майже завжди ведуть до порушення психомоторного, а нерідко, і фізичного розвитку дітей. У клінічній картині на перший план виступають наступні комбінації клінічних синдромів:

- розумова відсталість з патологією зору,
- розумова відсталість та судомний синдром,
- наявність розумової відсталості та ураження шкіри.
- наявність зміненого запаху та кольору сечі,
- ураження печінки та нервової системи,

Виділяють 4 типи аномалій обміну амінокислот:

1. Порушення, які супроводжуються підвищенням концентрації в крові і сечі (фенілкетонурія, гіпертирозинемія, гістидинемія, триптофанурія, гіперлізинемія тощо).
2. Порушення, які супроводжуються підвищенням виділення із сечею без змін вмісту в крові (гомоцистинурія, цистатіонінурія тощо).
3. Спадкові порушення транспорту амінокислот (цистинурія, гіперглїцинурія тощо).
4. Вторинні гіпераміноацидурії як результат вторинних тубулярних порушень.

Порушення обміну амінокислот приводить до органічних змін в головному мозку. Рання доклінічна діагностика можлива у випадку врахування таких ознак як черепно-лицьовий диморфізм, вроджена чи проявлена м'язова гіпотонія, судомний синдром, незвичайний запах сечі, відставання моторного розвитку, ангіоектазії, пігментні плями, зміни шкіри.

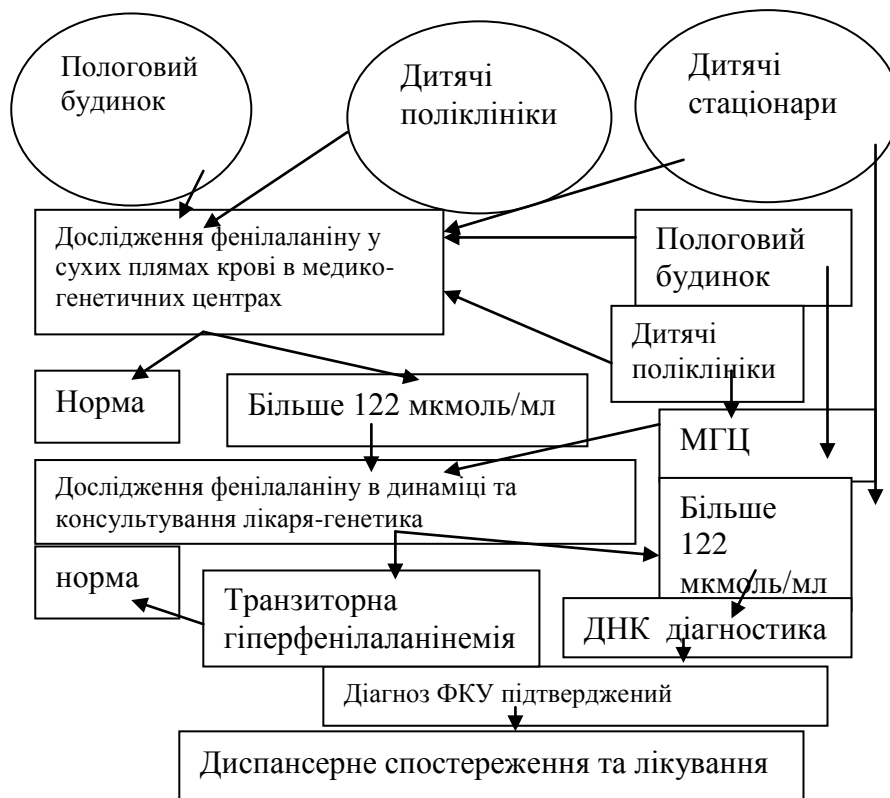
Знання перебігу цих порушень обміну амінокислот дає змогу забезпечити своєчасну діагностику та адекватну терапію.

Фенілкетонурія

Фенілкетонурія належить до аутосомно-рецесивного захворювання амінокислотного обміну, яке досить добре вивчене. Розроблені заходи щодо своєчасного виявлення цієї патології та профілактики інвалідності.

Фенілкетонурія як самостійна нозологія виділена Фелінгом у 1934 році. Прояви захворювання пов'язані з недостатністю печінкового ферменту фенілаланінгідроксилази. Доброякісні та стерті форми обумовлені мутаціями інших генів, які порушують обмін фенілаланіну. При фенілкетонурії в результаті нестачі ферменту порушується процес гідроксилування фенілаланіну в тирозин, що зумовлює накопичення фенілаланіну (ФА) в крові, виділення великої кількості фенілпірвіноградної кислоти з сечею і, порушення формування мієлінової оболонки аксонів в ЦНС (в нормі вміст фенілаланіну крові 6,05-12,1 мкмоль/л, а при ФКУ підвищується в 20-60 разів). Локус ФКУ знаходиться в 12 хромосомі. Частота ФКУ у більшості європейських держав складає 1:10000, хоча в деяких державах частіше (Туреччина 1:2600). В Україні частота складає 1:7000-8000. Для більшості сімей можлива молекулярно-генетична пренатальна діагностика для виявлення гетерозигот (1% популяції населення складають гетерозиготи). Діти з ФКУ народжуються здоровими, але в перші тижні після народження, в зв'язку з надходженням фенілаланіну з молоком матері, розвиваються клінічні прояви: підвищена збудливість, гіперрефлексія, підвищений тонус м'язів, тремор, судомні епілептиформні напади (у половини дітей), характерний мишачий запах. У першу чергу діти починають втрачати нервово-психічні навички, що уже сформувалися. Надалі відмічається відставання в розвитку. Розвивається розумова відсталість, мікроцефалія. Діти з легкою формою говорити починають лише в 3 – 4 роки. Майже завжди спостерігається психомоторне збудження з випадками неадекватного викрикування, сміху, стереотипних рухів, імпульсивних дій, іноді агресивного характеру. У третини дітей спостерігається підвищення м'язового тону, атетоз та гіперкінези. У деяких дітей відмічаються церебральні паралічі. Після введення прикорму у дітей розвивається екзема. Часто наявні вроджені вади розвитку (вади серця, порушення формування скелету, незрощення м'якого піднебіння, дрібні дисгенезії (деформації) вухних раковин, виступаюча вперед нижня щелепа, дисплазія обличчя) та ін. Оскільки порушення обміну фенілаланіну приводить до зниження тирозину, то одним із проявів ФКУ є порушення утворення меланіну, через це відмічається зменшена пігментація шкіри та волосся, радужки очей. При відсутності лікування розумова відсталість досягає ступеня ідіотії.

Організація та алгоритм діагностики ФКУ



МГЦ – медико-генетичний центр.

Діагноз ФКУ виставляється на основі клінічної картини і результатів біохімічного обстеження сечі (фенілпіривиноградна кислота) чи крові (фенілаланінемія).

Програма диспансерного спостереження включає регулярний контроль рівня ФА в крові, систематичну оцінку соматичного, неврологічного та психічного статусу, ультразвукове спостереження за станом внутрішніх органів, лабораторний контроль показників крові, ДНК-діагностику для визначення характеру мутації, електрофізіологічні методи дослідження тощо.

Схема обстеження дитини, хворої на ФКУ:

Захід	Вік дитини			
	до 1-го року	1-3 роки	3-5 років	Більше 5 років
Консультація генетика	Кожні 3 місяці	Кожних 4 місяці	Кожних 6 місяців	1 раз на рік
Консультація дієтолога	2 рази на тиждень	2 рази на тиждень	2 рази на місяць	1 раз на рік
Аналіз крові на ФА	1 раз на два тижні	2 рази на місяць	1 раз на місяць	1 раз на 6 місяців
Консультація психолога	Кожних 3 місяці	Кожних 3 місяці	Щороку	Щороку
Клінічний аналіз крові, клінічний аналіз сечі	1 раз на півроку	1 раз на півроку	Щороку	Щороку
Біохімічний аналіз крові з дослідженням функції печінки, нирок	Щороку			
Електроенцефалограма	Щороку			
Ультразвукове дослідження внутрішніх органів	Щороку			

Рання діагностика ФКУ (до 2-місячного віку) та профілактичне лікування (харчування безфенілаланіновою дієтою, наприклад, сумішами: “Берлофен”, “Феніл-Фрі”, “Афенілак”, “Лофеналак”, “Тетрафен”, “Аналог-ХР” “Максамум-ХР”, “Максамайд-ХР”) попереджують розвиток клінічної картини хвороби. Безфенілаланінові суміші хворим видаються безкоштовно через обласні управління охорони здоров’я. Білок в раціоні дітей становить 20-22% від вікової фізіологічної норми. Недостатня кількість поповнюється за рахунок вище зазначених сумішей. При цьому необхідно враховувати і фенілаланін, який міститься в суміші. Загальна кількість вуглеводнів у раціоні хворої дитини повинна покривати 50-60% загальної калорійності їжі (овочі, фрукти, соки, цукор, крохмаль). Суміш амінокислот та гідролізати білка вводять до раціону поступово. Початкові дози становлять 1/3-1/5 добової кількості препарату. До добової норми ці суміші доводять протягом тижня. Водночас в раціоні зменшують кількість білка природних продуктів. Дітям першого року життя гідролізат білка дається при кожному прийманні їжі, а старшим одного року – двічі на день. При захворюваннях дітей доза гідролізату зменшується або навіть повністю виключається на 1-3 дні. Гідролізат білків, що дається дітям, розводиться кип’яченою водою. У харчуванні дітей старшого віку використовують спеціальні безбілкові продукти, створені на основі пшеничного чи кукурудзяного крохмалю (безбілкові макарони, саго, безбілковий хліб та кондитерські вироби). Кількість жиру дітям збільшують на 10%. Для дієтичної корекції хворих на ФКУ дітей та дорослих використовують таблетки Аврнілу (препарат містить 500 мг амінокислот, збагачений вітамінами та мікроелементами). Препарат використовують по 1 таблетці за три чи більше прийомів під час їжі.

У 6-8 років хворі уже не потребують спеціальної дієти. Для дітей старше 7 років використовуються для корекції харчування таблетки прекунілу (PreKUnil), які складаються із всіх незамінних амінокислот. Використовуються по 1 таблетці три чи більше разів під час їжі. Дітям старшим 8 років використовуються для дієтичної корекції НеоФЕ (амінокислотна добавка, яка складається із незамінних амінокислот). Одна таблетка містить 500 мг амінокислот.

Діти з фенілкетонуриєю знаходяться на диспансерному обліку у сімейного лікаря чи педіатра, дитячого невролога.

Гістидинемія – спадкове порушення обміну гістидину, обумовлене відсутністю чи недостатньою активністю гістидидази. Тип спадкування аутосомно – рецесивний. У результаті блоку ферменту в організмі здійснюється накопичення гістидину (норма до 2,12 мг/100мл) та його похідних (імідазолпіривиноградної, імідазолцукрової і імідазолмолочної кислот) та зниження концентрації урканінової, глютамінової та інших кислот. Захворювання зустрічається досить рідко (1:10000 до 1:11000).

Для хворих гістидинемією характерне світле волосся, голубі очі. У клініці на перше місце виступають ураження нервової системи у вигляді зниження інтелекту (IQ 22-59 од), порушення мови, зміни біоенергетичної активності мозку та судоми. Інколи виявляється гідроцефалія, зміни м’язового тону (гіпертонія чи гіпотонія), спастичні парези та паралічі, мозжечкова атаксія, тремор. В ряді випадків захворювання супроводжується анемією, патологією нирок та кісткової системи, аномаліями розвитку. Діти з гістидинемією при нормальному психічному розвитку відрізняються емоційною лабільністю, агресивністю та іншими формами порушення поведінки. Розумова відсталість при гістидинемії не така груба, як при ФКУ. Патологоанатомічна картина при гістидинемії характеризується дилатацією III шлуночка мозку внаслідок атрофічних змін у ділянці таламуса, наявністю демієлінізації, змінами будови мітохондрій, вираженим астрогліозом.

Діагностика гістидинемії проводиться на основі клініки та визначення рівня гістидину в крові (в 3-10 разів вище від норми) та інших біологічних рідинах (в лікворі). Відмічено, що майже у половини хворих на гістидинемією позитивна проба

Феллінга, хоча різко позитивні проби на ФКУ зустрічаються рідко. Підтверджується діагноз визначенням активності гістидази в роговому шарі шкіри чи печінці. Крім того, у цих дітей підвищений рівень в крові та сечі аланіну, низький рівень в крові серотоніну. Використовують для діагностики пробу з пероральним навантаженням гістидином (100 мг хлориду L-гістидину на 1 кг маси дитини в суміші з фруктовим соком з визначенням рівня в сечі до навантаження та через 1, 2, 4, 6, 24 години після навантаження).

Лікування: бідна на білок дієта із низьким рівнем гістидину (16-34 мг/кг).

Спадкові дефекти обміну вуглеводнів

В організмі людини дисахариди і полісахариди підлягають розщепленню в шлунково-кишковому тракті до моносахаридів. Галактоза перетворюється в глюкозу в печінці і еритроцитах. Частково галактоза використовується організмом для побудови цероброзидів. З ростом дитини в харчуванні лактоза поступається місцем крохмалю та сахарозі. Метаболізм лактози та галактози знижується, особливо у дорослих. У регуляції вуглеводного обміну важливе місце займають інсулін, глюкагон, адреналін, тироксин, глюкокортикоїди, соматотропний гормон. У багатьох новонароджених, особливо у недоношених в перші тижні життя, спостерігається фізіологічна галактозурия. При навантаженні галактозою у них розвивається гіперглікемія (у дорослих – гіпоглікемія).

Для оцінки стану вуглеводного обміну в клініці широко використовується дослідження глікемічної кривої після навантаження глюкозою. При цьому бажано одночасно аналізувати погодинні порції сечі на цукор.

Несвоєчасна діагностика спадкових порушень вуглеводного обміну у дітей призводить до значних порушень у них обміну речовин, призначення неадекватного лікування і навіть смерті.

Основним методом лікування порушень вуглеводного обміну є дієтотерапія. Вона включає в себе як зменшення введення в раціон продуктів, обмін яких порушений, так і введення додатково деяких продуктів, які покращують обмін.

Порушення вуглеводного обміну у дітей

Галактоземія успадковується за аутосомно-рецесивним типом (як класична, так і Дюарте та негритянський тип). Описана Reus в 1908 році, а сам дефект ферменту встановлений в 1956 році Kalkar та Jessebaer. Частота галактоземії коливається від 1:18000 до 1:187000. Останні дані дослідження свідчать, що галактоземія зустрічається не рідше спадкових аномалій амінокислотного обміну. За частотою галактоземія займає друге місце після фенілкетонурії. Частота гетерозиготного носійства гена класичної галактоземії складає близько 1%, варіанта Дюарте 10%. У хворих на галактоземію відмічається відсутність або значне зниження ферменту галактозо-1-фосфат-уридилтрансферази, що приводить до накопичення в крові та тканинах галактози та токсичного галактозо-1-фосфату. Збільшення кількості галактози спостерігається також в спинномозковій рідині, сечі. Відмічається ураження печінки, мозку, нирок, розвивається катаракта, жовтяниця, гепатомегалія, диспепсія, можливе відставання розумового розвитку. В усіх померлих дітей із галактоземією в органах виявлено відкладення галактозо-1-фосфату, в печінці – жирова дистрофія, некроз, цироз.

У першу добу після народження дитина виглядає здоровою. Зазвичай клініка захворювання проявляються через кілька днів (2-3 доба життя) після вживання грудного молока (блювання, пронос, схуднення, дитина відмовляється від груді, з'являється жовтяниця). Наростає адинамія, арефлексія, згасають рефлекси періоду новонародженості. Рано з'являється та довго триває жовтяниця різного ступеня важкості. Швидко розвивається гепатомегалія, цироз печінки, збільшується живіт (асцит). Для важкої форми характерна гіпоглікемія, гіпокаліємія, ацидоз та порушення всіх функцій печінки. Диспепсичні явища ведуть до дистрофії, порушення психомоторного розвитку і можуть бути причиною смерті. У випадку галактоземії середнього ступеня важкості відмічається жовтяниця, блювання, відставання у фізичному та психічному розвитку, гепатомегалія, розвивається асцит, катаракта, дистрофія. Легкі форми випадково виявляються у сім'ях, де є хворі на галактоземію (галактозурия, протеїнурия, гіперацидурия, ступінь яких залежить від клінічної форми захворювання).

Діагноз захворювання не завжди виставляється своєчасно. Діти лікуються у відділеннях з помилковими діагнозами: сепсис, міліарний цироз печінки, гострі розлади харчування, затяжна жовтяниця новонароджених. Диференціальну діагностику галактоземії необхідно проводити також з гемолітичною хворобою новонароджених, цитомегалією, вродженим токсоплазмозом, спадковими гіпербілірубінеміями (наприклад Кріглера-Найяра), гангіозидами.

Для діагностики галактоземії використовують визначення глюкози крові ферментативним методом з використанням глюкозооксидази чи за допомогою реакції ортотолуїдином або антроном. Для уточнення використовується проба Бенедикта на редуруючі субстанції в сечі, мікробіологічний тест з допомогою мутанта кишкової палички ДГ-73. Рівень галактози крові перевищує 10 мг/л, а в сечі 20 мг/л.

На другому етапі використовується хроматографія вуглеводнів на тонкому шарі силікагелю, визначення активності галактозо-1-фосфат-уридилтрансферази (за Вельтищевим Ю.С.), визначення утилізації галактози еритроцитами дитини (метод Tada із співав.).

Лікування треба розпочинати якомога раніше. Діти повинні до 3 років одержувати їжу без лактози (мигдальне чи соєве молоко), згодом їм добавляють екстракти овочів та м'яса, білкові гідролізати, які не містять лактози. Рано вводяться прикорми, які містять овочі, м'ясо, яйця, різноманітні крупи. Наявні відомості про сприятливий вплив оротової кислоти. Одночасно проводиться симптоматичне лікування та призначення великих доз вітамінів.

Диспансеризація дітей із галактоземією включає: щоденне зважування та щомісячне визначення зросту (до 6 міс), щомісячне консультування невролога, якщо нема приводу для спеціального неврологічного спостереження, щоквартальне консультування окулістом, щотижневе проведення проби Бенедикта, визначення вмісту галактози в крові (2 рази в місяць, а з 3 місяців – щомісячно, протягом перших 6 місяців життя – клінічний аналіз крові та сечі, щомісячне визначення рівня білірубину крові та щоквартальне проведення біохімічних обстежень (білок та його фракції, активність трансаміназ, електроліти). Клініку галактоземії викликає також недостатність галактокінази, що успадковується за аутосомно-рецесивним типом. Лікування – виключення із меню молока.

Фруктоземія (непереносимість фруктози) – захворювання, при якому організм не в змозі повноцінно засвоювати фруктозу і певна її кількість (10-20%) виділяється із сечею (фруктозурия). Частота захворювання 1:130000, тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

В основі захворювання лежить недостатність фруктозо-1-фосфатальдолази, що призводить до накопичення фруктози в крові та виділення її із сечею. Частіше хворіють хлопчики. Клініка захворювання зумовлена накопиченням в крові фруктозо-1-фосфату при недостатності ферменту фруктокінази. При вживанні фруктози у цих хворих настає гіпоглікемія (блокування фосфоглюкомутази та порушення гліколізу).

Захворювання проявляється з моменту вживання дітьми соків, фруктів, молочних сумішей. При цьому з'являється блювання, анорексія, розвивається тяжка гіпотрофія, уповільнюється ріст. Відмічається блідість, кволість, збільшення печінки, а зрідка і селезінки, інколи розвивається жовтяниця. У сечі хворих - альбумінурія, гіпераміноацидурія. У дітей старшого віку можливі гіпоглікемічні стани після вживання фруктів (різка блідість, кволість, пітливість, артеріальна гіпотензія, блювання, втрата свідомості, судоми, виражена гіпоглікемія). Катаракти при фруктоземії не буває, розумовий розвиток не страждає. З віком стан дітей покращується і вони можуть вживати незначну кількість фруктів без проявів непереносимості. Прогноз залежить від важкості проявів. При легких формах – сприятливий.

Лікування складається із дієтотерапії (виключення продуктів, які містять фруктозу). В їжу використовують молоко та молочні продукти, яйця, жири, злаки.

Непереносимість лактози – спадкова патологія обміну речовин, обумовлена недостатністю лактази, при якій організм не може повноцінно засвоювати лактозу. Розпад лактози при дефіциті лактази призводить до підвищення осмотичного тиску в кишечнику та появи проносу.

Симптоми захворювання проявляються з перших днів життя при вживанні молока. У дитини з'являються рідкі випорожнення, метеоризм, розвивається ексікоз, гіпотрофія. Диспепсія, яка виникає, не піддається стандартному лікуванню. Приєднується інτερкурентна інфекція. У сечі таких дітей визначається лактозурія, гіпераміноацидурія. Захворювання має важкий перебіг і призводить до гіпотрофії, що не піддається стандартному лікуванню, а потім і смерті. При своєчасно встановленому діагнозі – прогноз сприятливий.

Лікування - виключення лактози з харчування дитини (безлактозні суміші). Молоко замінюється мигдалевим чи соєвим. Галактозу та глюкозу також включаємо в меню – вони переносяться добре.

Непереносимість сахарози - вроджена патологія, яка характеризується недостатністю чи відсутністю сахарози, в результаті чого в кишечнику зростає концентрація сахарози. При цьому виникає бродіння, посилюється перистальтика та слиноутворення. Захворювання проявляється при переході на штучне чи змішане вигодовування (вживання сахарози) із молочними сумішами чи соками. Розвивається пронос, який не піддається стандартному лікуванню.

Випорожнення типові для диспепсії, розвивається гіпотрофія, анемія, гіповітамінози. При призначенні дієти з виключенням сахарози та декстриномальтози настає видужання на 10-12 день.

Глікогеноз або глікогенна хвороба досить поширена та складна за характером ферментних порушень група захворювань. Частота захворювання 1:40000. За клінічними ознаками виділяють печінкову, м'язову, генералізовану форми. Характерним симптомом для всіх форм хвороби є накопичення глікогену в різних органах і тканинах (печінка, м'язи, нирки, міокард та ін). При деяких формах порушений синтез глікогену, а при інших вроджений дефіцит ферментів (глюкозо-6-фосфатази, аміло-1,6 глюкозидази, міофосфарилази та ін.), які беруть участь в утилізації глікогену. У клініці захворювання на перше місце виступають порушення тих органів, в яких переважно накопичується глікоген. Характерним для всіх форм є відставання в зрості з перших місяців життя. Для печінкової форми характерний початок захворювання у 8-9 місяців з приступів гіпоглікемії, втрати свідомості, клонічними судомами кінцівок. При цьому різко збільшена печінка. Типовий зовнішній вигляд хворих: маленький зріст, великий живіт, лялькове обличчя. Клінічні прояви м'язової форми з'являються в 7-10 років. М'язова кволість при цьому прогресує. Прогноз захворювання досить сприятливий. Для генералізованої форми характерний дефіцит альфа-глюкозидази. При хворобі Гірке, Херса часто відмічається ожиріння, збільшення живота, нанізм. Інтелект, розвиток мови, моторно-статичні функції не порушуються. Хоча при накопиченні глікогену у м'язах та нервовій системі може спостерігатися відставання в моториці та порушення інтелекту. При хворобі Гірке, Херса відмічається значне збільшення печінки. При цьому функція печінки не порушена, селезінка не збільшена, що важливо для диференційної діагностики з цирозом печінки. Як правило, спостерігається анемія, збільшена кількість дегенеративних форм тромбоцитів. У багатьох хворих спостерігається блювання з раннього віку, ацетонурія без глюкозурії, гіпоглікемічні кризи. При генералізованому глікогенозі (хвороба Помпе) характерні зміни в серці – розширення меж, тахікардія, глухість тонів, непостійний систолічний шум. Часто приєднуються ателектази легень, пневмонія. В залежності від дефіциту ферментів, виділяють 10 типів глікогенозів (1-хвороба Гірке, 2-Помпе, 3-Кори, ІУ-Андерсена, У-Мак-Ардія, УІ-Херса, УІІ-Томсона, УІІІ-Таруї, ІХ-Хага, Х-дефіцит протеїнази). Діагнозу підтверджується проведенням біопсії різних органів та тканин з визначенням у них глікогену та активності ферментів. Важливе значення в діагностиці має: визначення гіпоглікемії натще, ацетонурії без глюкозурії та вивчення глікемічних кривих (глікемічні криві після навантаження глюкозою не мають відхилень від норми, а після навантаження адреналіном вони плоскі). Глікогеноз необхідно диференціювати з вродженим сифілісом, токсоплазмозом, цитомегалією, хворобою Гоше, Німана-Піка, пухлинами печінки.

Прогноз при глікогенозі серйозний. Причиною смерті хворих є інτερкурентні захворювання, серцева та ниркова недостатність.

Лікування: використовують анаболічні стероїди, симптоматичну терапію.

Спадкові пігментні гепатози

У практиці лікаря важливе значення мають спадкові захворювання з порушенням пігментного обміну. У періоді новонародженості перед лікарем стоїть завдання проведення диференційного діагнозу захворювань, основним симптомом яких є жовтяниця. Від правильно встановленого діагнозу залежить адекватність призначеного лікування. Серед цих хвороб важливе місце займають пігментні гепатози.

Синдром Кріглера-Найяра – це спадкова ферментодіфіцитна жовтяниця з високим рівнем некон'югованого білірубину і частим ураженням ЦНС. Захворювання зустрічається рідко. В основі гіпербілірубінемії лежить повна відсутність (перший варіант, успадковується за аутосомно - рецесивним типом) чи значна недостатність глюкуронілтрансферази (другий вид, успадковується за аутосомно-домінантним типом (тип Аріаса). При першому варіанті введення фенобарбіталу не ефективне, а при другому – настає значне зниження білірубінемії. При цьому захворюванні в результаті нестачі ферменту глюкоронілтрансферази настає нездатність гепатоцитів кон'югувати вільний білірубін із глюкуроновими кислотами.

У клінічній картині захворювання домінує жовтяниця і важкі неврологічні порушення, що проявляються симптомами так званої ядерної жовтяниці (тонічні і клоніко - тонічні судоми, опістотонус, окорохові розлади). Жовтяниця проявляється в перші години чи дні після народження і зберігається протягом всього життя, зростає в інтенсивності. Сеча спочатку світла, випорожнення дещо знебарвлені. Печінка та селезінка не збільшені. Ознаки анемії і підвищеного гемолізу відсутні. Рівень

білірубину коливається в межах 371-513 мкмоль/л і представлений винятково некон'югованою фракцією. Диференціальна діагностика проводиться із гемолітичними жовтяницями, синдромом Жильбера, з транзиторною гіпербілірубінемією Люція-Аріаса (після припинення на 3 дні грудного вигодовування настає зниження рівня білірубину).

Діагностичний алгоритм спадкових гіпербілірубінемії складається з вирішення трьох основних завдань:

- 1) визначення типу гіпербілірубінемії – кон'югована або некон'югована;
- 2) при некон'югованій гіпербілірубінемії визначалась етіологія захворювання;
- 3) при кон'югованій гіпербілірубінемії проводився диференційний діагноз між холестазом або печінково-клітинною патологією.

У вирішенні цих завдань використовуються:

- дані анамнезу: спадкова обтяженість – наявність в анамнезі батьків або старших дітей жовтяниці, наявність у старших дітей у родині хронічних хвороб печінки, муковісцидозу, галактоземії, тирозинемії, синдрому Кріглера-Найяра, дефіциту альфа-трипсину; невстановлені хвороби матері під час вагітності дозволяють думати про вроджені інфекції; приймання ліків, що конкурують за зв'язок з альбуміном;

- визначення загального рівня білірубину у сироватці крові, що дозволяє судити про поглинальну, метаболічну (кон'югація) і ескреторну функцію печінки; а також розподіл кон'югованої та некон'югованої фракцій;

- при виявленні некон'югованої гіпербілірубінемії визначається рівень гемоглобіну, кількість еритроцитів, осмотична стійкість еритроцитів, ефективність еритропоезу для виключення гемолітичної жовтяниці;

- визначення активності ферментів сироватки крові (аспартатамінотрансфераза, аланінамінотрансфераза, бета - глутамілтрансфераза для виявлення синдрому цитолізу);

- визначення підвищення активності лужної фосфатази, яке разом з рівнем бета - глутамілтрансферази може свідчити про наявність холестазу у дітей; ізольоване підвищення лужної фосфатази не вважалось достовірним, бо у дітей раннього віку підвищення цього показника може свідчити про порушення фосфорно-кальцієвого обміну;

- визначення рівня гормонів щитоподібної залози (трийодтиронін, тироксин), а також рівня тиреотропіну, для виключення вродженого гіпотиреозу;

- визначення рівня хлоридів поту та рівня еластази-1 в калі, що дозволяє виключити патологію зовнішньосекреторної функції підшлункової залози (муковісцидоз);

- визначення серологічних маркерів вірусів гепатиту;

- визначення серологічних маркерів до цитомегаловірусу, токсоплазмозу, вірусу звичайного герпесу, вірусу Епштейна-

Барр;

- визначення ДНК збудника методом полімеразної ланцюгової реакції за наявності синдрому цитолізу та знаходження маркерів інфекції;

- стан жовчовивідних шляхів уточнюється ультрасонографією. Поряд з цим виключається патологія та наявність вогнищевих дефектів у печінці (абсцес, пухлина, кіста).

Лікування призначається в залежності від виду хвороби. У період новонародженості проводиться заміне переливання крові, сеанси гемосорбції, фенобарбітал, фототерапія. При першому типі захворювання лікування неефективне. При другому – призначається фенобарбітал в добовій дозі від 8 до 20 мг/кг курсами по 7-10 днів з перервою 1-2 тижні. Кращий ефект від внутрішньом'язового введення фенобарбіталу. Заміне переливання крові дітям старшим 1-2 місяців не проводиться, оскільки в цей період білірубін вже не має енцефалотоксичної дії.

Синдроми Дубіна - Джонсона і Ротора супроводжуються природженими порушеннями білірубінового обміну. Успадковуються за аутомомно - рецесивним типом. Основною ознакою є персистувальна або повторна жовтяниця. Гіпербілірубінемія є кон'югованою і не носить холестатичного характеру. При синдромі Дубіна - Джонсона спостерігається генетичний дефект транспортної системи ескреції кон'югованого білірубину в жовч. Спостерігається порушення захоплення і кон'югації білірубину. При синдромі Ротора дефект полягає у накопиченні білірубину в клітинах печінки. Гіпербілірубінемія має помірний характер (34-85 мкмоль/л). Виділення жовчних кислот не порушується, тому холестаза не розвивається. Трансамінази та рівень жовчних кислот знаходяться в межах норми. Диференційна діагностика неможлива без параклінічних досліджень. При синдромі Дубіна - Джонсона при холецистографії не візуалізується жовчний міхур (при синдромі Ротора – візуалізується). Синдроми мають різницю в ескреції сульфобромфталейну, 1-го та 2-го типів копропорфіринів, а також моно- і диглюкуронідних кон'югатів білірубину в сироватці. Найбільш достовірною в діагностиці є пункційна біопсія. Прогноз сприятливий, лікування не потрібне.

Синдром Жильбера-Мейлентрахта – спадкова гіпербілірубінемія, походження якої пов'язують з дефектом синусоїдальної мембрани гепатоциту, тобто з недостатністю абсорбції білірубину із плазми і, можливо, порушенням його внутрішньоклітинного транспорту. Можливий також частковий дефіцит активності глюкуронілтрансферази. Хлопчики хворіють у 2-4 рази частіше, ніж дівчатка. Тип спадкування аутомомно-домінантний.

Клініка захворювання найчастіше проявляється в препубертатному та пубертатному періоді у вигляді іктеричності склер та непостійним світло-жовтим забарвленням шкіри. У 20-40% хворих наявні астено - вегетативні порушення у вигляді підвищеної втомлюваності, психоемоційної лабільності, пітливості. Інколи зустрічаються диспепсичні явища. Печінка виступає із підребер'я на 1,5-3 см у 10-20% хворих, селезінка не пальпується. Анемії немає. У хворих невисока гіпербілірубінемія (18-68 мкмоль/л), яка представлена в основному некон'югованою фракцією. Білірубінурія відсутня. Функція печінки за даними лабораторних тестів не порушена. При біопсії печінки – патологічні зміни відсутні.

Важливо своєчасно встановити діагноз, що дає змогу не призначати терапію.

Лікування проводиться в період загострення синдрому. Призначається фенобарбітал в дозі 3-5 мг/кг протягом 7-10 днів. Хворим не рекомендується призначати сульфаніламиди, оксацилін, левоміцетин, тетрацикліни, саліцилати, стероїдні гормони. Прогноз сприятливий.